



www.cocukgastro2022.org

14. ULUSAL ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME KONGRESİ

12-15 MAYIS 2022

LİMAK CYPRUS DELUXE HOTEL, KKTC



BİLDİRİ ÖZETLERİ KİTABI



14. ULUSAL ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME KONGRESİ

12-15 MAYIS 2022
LİMAK CYPRUS DELUXE HOTEL
KKTC





14. ULUSAL ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME KONGRESİ

12-15 MAYIS 2022
LİMAK CYPRUS DELUXE HOTEL
KKTC

İÇİNDEKİLER

KURULLAR	4
BİLİMSEL PROGRAM	5
SÖZLÜ BİLDİRİ PROGRAMI	9
KONUŞMA ÖZETLERİ	11
SÖZLÜ SUNUMLAR	218
POSTER SUNUMLAR	292



14. ULUSAL ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME KONGRESİ

12-15 MAYIS 2022
LİMAK CYPRUS DELUXE HOTEL
KKTC

KURULLAR

YÖNETİM KURULU

Kongre Başkanı

Prof. Dr. Mukadder Ayşe Selimoğlu

Kongre Düzenleme Kurulu

Prof. Dr. Hasan Özen

Prof. Dr. Funda Çetin

Prof. Dr. Yaşar Doğan

Prof. Dr. Sinan Sarı

Dernek Başkanı

Prof. Dr. Mukadder Ayşe Selimoğlu

Başkan Yardımcısı

Prof. Dr. Hasan Özen

Sekreter

Prof. Dr. Funda Çetin

Veznedar

Prof. Dr. Yaşar Doğan

Muhasip

Prof. Dr. Sinan Sarı

12 MAYIS 2022, PERŞEMBE

KURS 1	KURS 2
GIS MOTİLİTE KURSU	BESLENME VE GASTROENTEROLOJİ KURSU
09.00-09.30	
AÇILIŞ KONUŞMALARI	
Başkanlar: Ayşe Selimoğlu, Funda Çetin	Başkanlar: Yaşar Doğan, Sinan Sarı
09.30 - 10.00 Yutma bozukluklarına tanısal yaklaşım Numan Demir	09.30 - 10.00 Nütrisyonel Durumun Değerlendirilmesi Gonca Üstündağ
10.00 - 10.30 Olgularla özofageal manometri tekniği ve yorumu Tutku Soyer	10.00 - 10.30 Malnütrisyonlu çocuğun yönetimi Mustafa Akçam
10.30 - 11.00 Akalayzada tıbbi ve girişimsel tedaviler Uğur Devenci	10.30 - 11.00 Enteral ürünler Suna Selbuz
11.00-11.15	
Kahve Arası	
Başkanlar: Hasan Özen, Meltem Uğraş	Başkanlar: Fügen Çullu Çokuğraş, Raşit Vural Yağcı
11.15 - 11.45 GÖRH klinik ve komplikasyonlar Atakan Comba	11.15 - 11.45 İştahsız çocuğa yaklaşım Makbule Eren
11.45 - 12.15 Olgularla 24 saatlik pH-metre ve impedans analizi yorumu Nuray Uslu Kızılkın	11.45 - 12.15 Yeme yedirme problemlerine çocuk psikiyatrisi yaklaşımı Özlem Özcan
12.15 - 12.45 GÖRH tedavisinde güncel yaklaşımlar Şamil Hızlı	12.15 - 12.45 Anorektik hastada beslenme yaklaşımları Ayşen Uncuoğlu
12.45-14.00	
Öğle Yemeği	
Başkanlar: Nuray Uslu Kızılkın, Özlem Bekem	Başkanlar: Yeşim Öztürk, Necati Balamtekin
14.00 - 14.30 Tedaviye dirençli kronik kabızlık nedenleri ve tedavisi Tülay Erkan	14.00 - 14.30 IgE aracılı Besin alerjisi Tufan Kutlu
14.30 - 15.00 Enkoprezisli hastaya yaklaşım Yasin Şahin	14.30 - 15.00 IgE aracılı olmayan besin alerjisi Zeren Barış
15.00 - 15.30 Olgularla anorektal manometri yorumu Miray Karakoyun	15.00 - 15.30 Besin alerjisinde tanı yöntemleri ve güvenilirlikleri Mahir Gülcan
15.30 - 15.45	
Kahve Arası	
Başkanlar: Aygen Yılmaz, Engin Tutar	Başkanlar: Zarife Kuloğlu, Yusuf Usta
15.45 - 16.15 Bebek ve çocuklarda gaz ve şişkinlik nedenleri Eylem Sevinç	15.45 - 16.15 Kronik ishale yaklaşım Hamza Karabiber
16.15 - 16.45 Nefes testleri ve yorumlar Fatih Ünal	16.15 - 16.45 Rektal kanamaya yaklaşım Coşkun Çeltik
16.45 - 17.15 Gaz, şişkinlikte tedavi yöntemleri Yeliz Çağan Apak	16.45 - 17.15 Üst GIS kanamasına yaklaşım Erhun Kasırğa
17.15-17.30	
Sonuç ve Kapanış	

13 MAYIS 2022, CUMA

A SALONU	B SALONU
08.15-08.30	
AÇILIŞ KONUŞMALARI	
08.30-09.30	
Prof. Dr. Aysel Yüce Onuruna: Geçmişten günümüze Wilson hastalığı Başkanlar: Ayşe Selimoğlu, Hasan Özen Konuşmacı: Aysel Yüce	
09.30-09.50 Çocuk beslenmesinde yapılan yanlışlar Oturum Başkanları: Raşit Vural Yağcı, Ayşe Selimoğlu 09.30 - 09.50 Emzirme ile ilgili yanlışlar Özlem Bekem 09.50 - 10.10 Tamamlayıcı beslenme: Ne zaman, nasıl? Vildan Ertekin 10.10 - 10.30 Çocuk beslenmesindeki yanlışların erişkin sağlığına etkileri Zerrin Önal	09.30-10.30 Çocukluk çağı yutma bozuklukları Oturum Başkanları: Aysel Yüce, Funda Çetin 09.30 - 09.50 Orofaringeal disfaji Numan Demir 09.50 - 10.10 Özofageal disfaji Ersin Gümüş 10.10 - 10.30 Anatomik sebepler ve postoperatif disfaji Tutku Soyer
10.30-10.45	
Kahve Arası	
Uydu Sempozyumu Oturum Başkanı: Fügen Çullu Çokuğraş Besin Alerjisinde Püf Noktalar ve Pirinç Proteini Funda Çetin 	10.45-11.45 Dr. Marsh anısına Çölyak hastalığı Oturum Başkanları: Aydan Kansu, Tülay Erkan 10.45 - 11.05 Marsh'dan günümüze çölyak patolojisi Arzu Ensari 11.05 - 11.25 Tanıya giden yol Buket Dalgıç 11.25 - 11.45 Glutensiz diyet Ceyda Tuna Kırsacıoğlu
11.45-12.00	
Kahve Arası	
12.00-13.00	
Uydu Sempozyumu Oturum Başkanı: Raşit Vural Yağcı Olgular eşliğinde fonksiyonel gastrointestinal sistem hastalıkları Ömer Faruk Beşer 	
13.00-13.40	
Öğle Yemeği	
13.40-14.40	
Uydu Sempozyumu Oturum Başkanı: Aysel Yüce Tek Ölçüde Malnütrisyon ve Tedavisi Hasan Özen 	
14.40 - 15.00 Hangi çocuk karaciğer hastasıdır? Oturum Başkanları: Tufan Kutlu, Çiğdem Arıkan 14.40 - 15.00 Karaciğer enzim yüksekliğine yaklaşım Meltem Uğraş 15.00 - 15.20 Bilirubin yüksekliğine yaklaşım Güzide Doğan 15.20 - 15.40 Alkalen fosfataz yüksekliğine yaklaşım Merve Kesim Usta	14.40-15.40 Safra kanalı hastalıkları Oturum Başkanları: Buket Dalgıç, Duran Arslan 14.40 - 15.00 Progresif Familial İntrahepatik Kolestaz: Tanı ve tedavide yenilikler Özlem Durmaz 15.00 - 15.20 Biliryer atrezisi: tanı ve tedavide yeni fırsatlar Aysel Ünüsoy Aksu 15.20 - 15.40 Yapısal safra kanalı hastalıkları Burcu Volkan
15.40-16.00	
Kahve Arası	
16.00-17.00	
Pediatrik hepatolojide aciller: Pediatristin sorumlulukları Oturum Başkanları: Sinan Sarı, Maşallah Baran 16.00 - 16.15 Hepatik ansefalopatili çocuğa yaklaşım Esra Palaat 16.15 - 16.30 Koagülopatili çocuğa yaklaşım Selim Gökçe 16.30 - 16.45 Akut metabolik bozukluklara yaklaşım Halil Kocamaz 16.45 - 17.00 Bir üst kuruma nakil endikasyonları ve koşulları Burcu Güven	
16.00 - 16.20 Eozinofilik gastrointestinal hastalıklar Oturum Başkanları: Semra Sökücü, Figen Gürakan 16.00 - 16.20 Eozinofilik özofajit Fügen Çullu Çokuğraş 16.20 - 16.40 Eozinofilik gastrit/enterit/gastroenterit Fulya Gülerman 16.40 - 17.00 Eozinofilik kolit Ödül Eğritaş Gürkan	17.00-18.00 Sözlü Sunumlar Başkanlar: Selim Gökçe, Zerrin Önal S-01 (1348), S-02 (4828), S-03 (5717), S-04 (3065), S-05 (2783), S-06 (6776), S-07 (2580)
17.00-18.00	
Sözlü Sunumlar / Fuaaye Alanı Başkanlar: Ömer Faruk Beşer, Tuğba Gürsoy Koca S-08 (8561), S-09 (4329), S-10 (5087), S-11 (9993), S-12 (1885), S-13 (1455)	
18.00-18.40	
Poster Sunumları / Fuaaye Alanı Poster Başkanları: Hasan Ali Yüksekakaya, Ödül Eğritaş Gürkan, Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen, Burcu Güven, Miray Karakoyun, Çiğdem Ömür Ecevit, Zeren Barış, Aysel Ünüsoy Aksu, Ahmet Baştürk, Suna Selbuz	
18.40-20.10	
 Türk Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Derneği Olağanüstü Genel Kurulu	

14 MAYIS 2022, CUMARTESİ

A SALONU	B SALONU
<p>Bebek ve çocuklarda sık karşılaşılan GIS sorunları Oturma Başkanları: Tanju Başarır Özkan, Yaşar Doğan</p> <p>08.30 - 08.45 Kusan çocuğa yaklaşım Kaan Demirören</p> <p>08.45 - 09.00 Kronik / tekrarlayan karın ağrısı Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen</p> <p>09.00 - 09.15 Kabızlık ve yönetimi Şükri Güngör</p> <p>09.15 - 09.30 Uzamsı ishallerde ne yapalım? Ulaş Emre Akbulut</p>	<p>İnflamatuvar bağırsak hastalığında tedavi yaklaşımları Oturma Başkanları: Funda Çetin, Mustafa Akçam</p> <p>08.30 - 08.50 Tedavi hedefleri nelerdir? Elif Sağ</p> <p>08.50 - 09.10 İBH'da diyet ve beslenme Zarife Kuloğlu</p> <p>09.10 - 09.30 Refrakter İBH'da tedavi: Biyolojik ajan, dual tedavi Deniz Ertem</p>
09.30-09.50	
Kahve Arası	
<p>Terapötik Beslenme Oturma Başkanları: Fügen Çullu Çokuğraş, Makbule Eren</p> <p>09.50 - 10.10 Besin modifikasyonları Yusuf Usta</p> <p>10.10 - 10.30 Besin alerjisi/ intoleransında beslenme İlknur Varol</p> <p>10.30 - 10.50 Tüp beslenmesi: Tüp bakımı ve sorunların denetiminde püf noktaları Aygen Yılmaz</p>	<p>Uydu Sempozyumu Oturma Başkanı: Hasan Özen</p> <p>Kılavuzdan Klinik Pratiğe: Padiyatrik İnflamatuvar Bağırsak Hastalıkları'nda HUMIRA Deneyimi Deniz Ertem</p>
09.50-10.50	
Kahve Arası	
<p>Çocuklarda peptik GIS hastalıkları Oturma Başkanları: Ender Pehlivanoglu, Murat Çakır</p> <p>10.50 - 11.10 Reflü özofajit Engin Tutar</p> <p>11.10 - 11.30 Helicobakter pylori ve ilişkili hastalıklar Günsel Kutluk</p> <p>11.30 - 11.50 GIS kanamaları: Görüntüleme mi, endoskopi mi? Selim Dereci</p>	<p>Yeme bozuklukları Oturma Başkanları: Hasan Özen, Gonca Üstündağ</p> <p>10.50 - 11.20 Beyin-bağırsak aksı ve yeme bozuklukları Sema Aydoğdu</p> <p>11.20 - 11.50 Çocuk ve adolesanlarda yeme bozukluklarına yaklaşım Özlem Özcan</p>
10.50-11.50	
Kahve Arası	
12.05-13.05	
Uydu Sempozyumu Oturma Başkanı: Özlem Durmaz	
Gastrointestinal fonksiyon bozukluğu olan çocukların tedavisinde peptid bazlı beslenme Yeşim Öztürk	
13.05-13.45	
Öğle Yemeği	
13.45-14.45	
Uydu Sempozyumu Oturma Başkanı: Yusuf Usta	
Semptomdan Tanıya Gaucher Hastalığı ve Vaka Örnekleri ile İmigluseraz Deneyimi Çiğdem Seher Kasapçara	
14.45-15.45	
<p>Moda akımları ve gözden kaçanlar Oturma Başkanları: Buket Dalgıç, Sezin Aşık Akman</p> <p>14.45 - 15.05 Glutensiz diyet: Her derde deva mı? Necati Balamtekin</p> <p>15.05 - 15.25 Fonksiyonel bulantı ve kusma Aydan Kansu</p> <p>15.25 - 15.45 Dışkı birikimsiz dışkı kaçırma Ömer Faruk Beşer</p>	<p>Konjenital Sükröz İzomaltaz Enzim Eksikliğinde Madalyonun İki Yüzü Moderatör: Sinan Sarı</p> <p>14.45 - 15.15 CSİD Yaşar Doğan</p> <p>15.15 - 15.45 Olgu Sunumu Hasret Aygıldız Civan</p>
15.45-16.05	
Kahve Arası	
<p>Metabolik karaciğer hastalıklarında yenilikler Oturma Başkanları: Benal Büyükgöbeç, Şamil Hızlı</p> <p>16.05 - 16.35 Tarama ve tanıda yenilikler Ebru Canda</p> <p>16.35 - 17.05 Tedavide yenilikler İlyas Okur</p>	<p>Gıda güvenliği Oturma Başkanları: Turgut Özeke, Zarife Kuloğlu</p> <p>16.05 - 16.35 Gıda güvenliği ve risk öncelliği Aziz Ekşi</p> <p>16.35 - 17.05 Takviye edici gıda kavramı Zeynep Caferoğlu</p>
16.05-17.05	
17.05-18.05	
<p>Sözlü Sunumlar Başkanlar: Yusuf Aydemir, Kaan Demirören S-14 (3377), S-15 (6478), S-16 (3003), S-17 (9332), S-18 (2421), S-19 (3407)</p>	<p>Sözlü Sunumlar Başkanlar: Selim Dereci, Ali İşlek S-20 (3900), S-21 (3435), S-22 (5038), S-23 (3366), S-24 (4438), S-25 (5351)</p>
18.05-19.05	
Poster Sunumları / Fuar Alanı Poster Başkanları: Meltem Uğraş, Zarife Kuloğlu, Merve Kesim Usta, Burcu Volkan, Şükri Güngör, Fatih Ünal, Mahir Gülcan, Eylem Sevinç, Halil Kocamaz, Elif Sağ	

15 MAYIS 2022, PAZAR

A SALONU	B SALONU
<p>Yeniçağda pankreas Oturum Başkanları: Erhun Kasırğa, Sinan Sarı</p> <p>08.30 - 08.50 Çocuklarda pankreatit: Tedavi yaklaşımları ve hastalık seyrinde değişiklikler Maşallah Baran</p> <p>08.50 - 09.10 Otoimmün/IgG4 ilişkili pankreas hastalığı Yusuf Aydemir</p> <p>09.10 - 09.30 Pankreas hastalıklarının tanı ve tedavisinde endoskopinin yeri Ali İşlek</p>	<p>08.30-09.30</p> <p>Siroz komplikasyonlarının tanı ve tedavisi Oturum Başkanları: Hamza Karabiber, Gökhan Tümgör</p> <p>08.30 - 08.50 Asit ve spontan bakteriyel peritonit Tufan Kutlu</p> <p>08.50 - 09.10 Hepatorenal sendrom Sezin Aşık Akman</p> <p>09.10 - 09.30 Hepatopulmoner sendrom Tuğba Gürsoy Koca</p>
<p>Covid-19 pandemisinde GIS Oturum Başkanları: Gonca Üstündağ, Ayşen Uncuoğlu</p> <p>09.30 - 10.00 Sağlıklı çocukta Covid-19 enfeksiyonu ve GIS Zümrüt Şahbudak Bal</p> <p>10.00 - 10.30 GIS hastalığı olan çocuklarda Covid-19 enfeksiyonu Duran Arslan</p>	<p>09.30-10.30</p> <p>Otoimmün karaciğer hastalıkları Oturum Başkanları: Tanju Başarır Özkan, Coşkun Çeltik</p> <p>09.30 - 09.50 Otoimmün hepatit Yeşim Öztürk</p> <p>09.50 - 10.10 Otoimmün kolanjit Gökhan Tümgör</p> <p>10.10 - 10.30 Geçiş sendromları Çiğdem Arkan</p>
<p>10.30-10.50</p> <p>Kahve Arası</p>	
<p>Mikrobiyota ve GIS hastalıkları Oturum Başkanları: Fulya Gülerman, Günsel Kutluk</p> <p>10.50 - 11.20 Disbiyozis ilişkili GIS hastalıkları Figen Gürakan</p> <p>11.20 - 11.50 Disbiyozis tedavisi ve fekal transplantasyon Murat Çakır</p>	<p>10.50-11.50</p> <p>Karaciğer naklinden sonra 30 yıl Oturum Başkanları: Sema Aydoğdu, Vildan Ertekin</p> <p>10.50 - 11.20 Ömür boyu immün supresyon: Etki ve yan etkileri Özlem Durmaz</p> <p>11.20 - 11.50 Uzun dönemde izlenen sorunlar ve hayat kalitesi Figen Özçay</p>
<p>Kalıtıl Polipozis sendromları Oturum Başkanları: Meltem Uğraş, Aygen Yılmaz</p> <p>11.50 - 12.20 Çocuklarda polipozis sendromları: Güncel kavramlar ve hastalık yükü Ahmet Baştürk</p> <p>12.20 - 12.50 Familial adenomatöz polipozis: Tarama ve takip Derya Altay</p>	<p>11.50-12.50</p> <p>Yağlı karaciğer hastalıkları Oturum Başkanları: Figen Özçay, Deniz Ertem</p> <p>11.50 - 12.10 Non-alkolik yağlı karaciğer hastalığı Hasan Ali Yüksekaya</p> <p>12.10 - 12.30 Çocukluk çağı hiperlipidemileri Yılmaz Yıldız</p> <p>12.30 - 12.50 Steatohepatit zemininde fibrogenez ve karsinogenez Çiğdem Ömür Ecevit</p>
<p>12.50-13.10</p> <p>Akılca İlaç Kullanımı Hasan Özen</p>	
<p>13.10-13.25</p> <p>KAPANIŞ</p>	

SÖZLÜ BİLDİRİ PROGRAMI

SS-01

Çölyak Hastalığı Tanılı Çocuklarda Glutensiz Diyete Uyumun Değerlendirilmesinde İdrar ve Dışkı Gluten İmmünojenik Peptid Analizi

Ebru Solakoğlu Küçükdoğan, Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen, Damla Yıldırım, Ersin Gümüş, Hülya Demir, İnci Nur Saltık Temizel, Zeynep Sarıbaş, Burçin Şener, Hasan Özen

SS-02

Kronik kabızlığı olan çocuklarda çölyak hastalığı taraması maliyet-etkin bir yaklaşım mı?

Melike Arslan, Necati Balamtekin

SS-03

Ebeveynlerin Besleme Tarzlarının Çocuklarda Obezite Üzerine Etkisi

Gizem Kabadayı, Özlem Bekem, Tarık Kırkgöz, Çiğdem Ömür Ecevit

SS-04

Otizm Spektrum Bozukluğu Olan 4-10 Yaş Arası Çocuklarda Fonksiyonel Gastrointestinal Sistem Hastalıklarının Değerlendirilmesi

Özlem GÜLPINAR AYDIN, Burak BAYKARA, Kardelen AKIN, Sinem KAHVECİ ÇELİK, Gül ŞEKER, Yunus GÜLER, Yeşim ÖZTÜRK

SS-05

Non-Sirotik Portal Hipertansiyon Tanısı İle İzlenen Çocuklarda Portosistemik Şant Cerrahisi Deneyimi

Aydın Dalgıç, Sinan Sarı, Demet Teker Düztaş, Ödül Eğritaş Gürkan, Mustafa Hakan Sözen, Ramazan Kozan, Buket Dalgıç

SS-06

Çölyak Hastalığında Mukozal Atrofi ve Remisyonun değerlendirilmesinde HMGB1

Murat Yağcı, Yusuf Aydemir, Zeren Barış

SS-07

İnflamatuvar bağırsak hastalığı tanısı alan hastalarda tanı anında sklerozan kolanjitin değerlendirilmesi için MRCP gerekli mi?

Uygar Erkan, Yusuf Aydemir, Zeren Barış

SS-08

Çölyak Hastalarında İmmün Yanıt İlişkili Genlerin Epigenetik Mekanizmalarının İncelenmesi

Evaluation of Epigenetic Mechanisms of Immune Response-Related Genes in Patients with Celiac Disease

Betül Aksoy, Melek Pehlivan, Tülay Kılıçaslan Ayna, Yeliz Çağan Appak, Mustafa Soyöz, İbrahim Pirim, Aslı Özkızılcık Koçyiğit, Mustafa Kurtuluş, Bumin Dünder, Maşallah Baran

SS-09

Kistik Fibrozis Karaciğer Hastalığı Tanısında

Non-İnvaziv Yöntemlerin Etkinlik Ve Uyumunun Değerlendirilmesi

Nurgül Topbaşoğlu, Bilge Şahin Akkelle, Burcu Volkan, Ozan Belli, Yusuf Yılmaz, Yasemin Gökdemir, Ela Erdem Eralp, Engin Tutar

SS-10

Çölyak Hastalarında Glutensiz Diyete Uyumun Takibinde Gluten İmmünojenik Peptid Tayini

Demet Teker Düztaş, Gizem Özata Uyar², Buket Dalgıç

SS-11

Çocuklarda karaciğer transplantasyonu sonrası karaciğer greft fibrozisinin non-invaziv yöntem olan transiyent elastografi ile değerlendirilmesi

Doğan Barut, Ziya Kumcuoğlu, Ezgi Kıran Taşçı, Bora Kunay, Miray Karakoyun, Funda Çetin, Sema Aydoğdu

SS-12

COVID-19 İlişkili Multisistemik İnflamatuvar Sendromlu Çocuklarda Karaciğer Yağlanması İle İlgili İdeal-Iq Mr İle Değerlendirilmesi

Burcu BERBEROĞLU ATEŞ, Ayşe Özdemir GÖKÇE, Duygu İSKENDER MAZMAN, Aysel ÜNLÜSOY AKSU, Gülin HIZAL, Arzu Meltem DEMİR, Selim DEREÇİ, Ayşe Seçil EKŞİOĞLU, Şamil HIZLI

SS-13

Çölyak Hastalığı Tanılı Çocuklarda Glutensiz Diyete Uyum ve Diyet Özellikleri

Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen, Damla Yıldırım, Ebru Solakoğlu Küçükdoğan, Duygu Demirtaş



14. ULUSAL ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME KONGRESİ

12-15 MAYIS 2022
LİMAK CYPRUS DELUXE HOTEL
KKTC

SS-14

Pedriatrik Crohn Hastalarında Granülom Saptanmasının Klinik Öneminin Değerlendirilmesi

Bilge Ş. Akkelle, Burcu Volkan, Engin Tutar, Deniz Ertem

SS-15

Fonksiyonel Kabızlığı Olan Çocuk Hastalarda Fizyoterapi Ve İlaç Tedavisi Kombinasyonunun Tek Başına İlaç Tedavisi İle Karşılaştırılması

Sema ÖNDER, Çiğdem Ömür ECEVİT, Duygu ÇUBUKÇU, Özlem BEKEM, Cahit Barış ERDUR

SS-16

Primer Non- Özefajial Eozinofilik Gastrointestinal Sistem Hastalıkları, Tek Merkez 15 Yıllık Deneyim

Demet Teker Düztaş, Sinem Polat Terece, Gizem Köken, Sinan Sarı, Hacer İlbiçe Ertoyl Karagöl, Özgür Ekinci, Buket Dalgıç, Arzu Bakırtaş, Ödül Eğritaş Gürkan

SS-17

Pedriatrik Bağırsak Yetmezliği: Tek Merkez Deneyimi

Doğan Barut, Ezgi Kıran Taşçı, Bora Kunay, Pınar Yazıcı, Zümrüt Sahbudak Bal, Gonca Koç, Celal Çınar, Özlem Yıldız, Ayça Eten- sel, Başak Doğanavşargil, Murat Sezak, Miray Karakoyun, Ahmet Çelik, Funda Çetin

SS-18

Pedriatrik Karaciğer Nakillerinde CMV Enfeksiyonu ve Profilaksi Metodlarının Karşılaştırılması

Doğan Barut, Merve Beyter, Ezgi Kıran Taşçı, Bora Kunay, Zümrüt Şahbudak Bal, Orkan Ergün, Murat Zeytinlu, Miray Karakoyun, Funda Çetin

SS-19

Laktat Trombosit Oranı; Çocuk Hastalarda Karaciğer Nakli Sonrası Greft Sağ Kalımı Öngörüsü İçin Uygun Bir Parametre Olabilir mi?

Enes Turan, Hanife Ayşegül Arsoy, Taner Özgür, İsmail Erokutan, Ebru Tayfun Şentürk, Tanju Başarır Özkan

SS-20

Konjenital Kalp Hastalığı (KKH) Olan Çocuklarda Fontan İlişkili Karaciğer Hastalığının Non-invaziv Yöntemlerle Kesitsel Değerlendirilmesi

Ertuğ Toroslu, Aydın Çelikyurt, Mehmet Biçer, Ender Ödemiş, Nura- ray Uslu Kızılkın, Ciğdem Arıkan

SS-21

Kısa Bağırsak Hastalarında Gıda Alerjisi

Ezgi Kıran Taşçı, Doğan Barut, Handan Duman, Miray Karakoyun, Esen Demir, Funda Çetin

SS-22

Ülseratif Kolitli Çocuk Hastalarda Antioksidan Kapasite, İnflamatuar Biobelirteçler Ve Hastalık Aktivite İndeksi İlişkisinin Değerlendirilmesi

Selim DEREÇİ, Fatih DURAN, Salim NEŞELİOĞLU, Burcu HIDIMOĞLU, Duygu İSKENDER MAZMAN, Aysel ÜNLÜSOY AKSU, Arzu Meltem DEMİR, Özcan EREL, Şamil HIZLI

SS-23

Konjenital Sükras-İzomaltaz Eksikliği: İndeks Vaka Işığında Bir Bölgenin Taranması

Fatma İssi Irlayıcı, Burcu Güven, Murat Çakır

SS-24

Malnütrisyonu Olan Çocuklarda Klinik Ve Radyolojik Olarak Karaciğerin Normal Boyutlarının Değerlendirilmesi; Gazi-Pulsam Karaciğer

Gökçen Tuğçe Özdönmez, İsmail Akdulum, Hakan Öztürk, Neslihan Gürkan Kaya, Mehmet Aksakal, İlyas Okur, Nazmi Mutlu Karakaş, Serdar Kula, Öznur Konuş Boyunağa, Ödül Eğritaş Gürkan

SS-25

COVID-19 Pandemisinin Çocukluk Çağı Obezitesine Etkisi: Ön Rapor

Hakan Salman, Fatma İssi Irlayıcı, Mustafa Akçam



14. ULUSAL ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME KONGRESİ

12-15 MAYIS 2022
LİMAK CYPRUS DELUXE HOTEL
KKTC

KONUŞMA ÖZETLERİ

Çocuklarda Polipozis Sendromları

Ahmet Baştürk

Kolorektal polipler çocukluk çağında sık görülür ve okul öncesi-okul çağındaki çocukların %1'ini etkiler. Kolorektal polibi olan çocuklar sıklıkla ağrısız rektal kanama, bazen de tekrarlayan karın ağrısı ve diyare şikayetleriyle hekime başvururlar. Genellikle tek ve benign karakterli olan bu polipler kanama, anemi, polibin anüsden dışarıya çıkması gibi sorunlara neden olurlar. Bununla birlikte çok sayıdaki polipler ve ailede kolorektal kanser veya ailevi polipozis sendromu varlığı gibi durumlarda polipler potansiyel olarak malign olabilmektedirler (1-3).

Sınıflandırma ve Tanı ile İlgili Değerlendirmeler

Sınıflandırma:

- 1) Hamartomlar
- 2) adenomlar
- 3) İnflamatuar
- 4) Karışık polipozis sendromları
- 5) Hiperplastik

En sık görülen:

- Soliter: Soliter Juvenil Polip (hamartom)
- Ailesel: Ailesel Adenomatöz Polipozis

Pediyatrik Polipozis Sendromlarının Tanısı

Kapsamlı bir fizik muayene ile aşağıdaki klinik bulguları varlığı araştırılmalıdır. Makrosefali, peniste çillenme, Olağandış nevüsler (dudaklarda, ağızda, yüzde, ekstremitelerde pigmentli maküller, cafe au lait makülleri), histopatolojik bulgular saptandığında kanser öyküsü ve başlangıç yaşı da dahil olmak üzere dikkatli Aile Öyküsü (FHx) alınmalıdır.

Ana Histopatolojik Sınıflandırma

Hamartomlar

- Soliter juvenil polip
- Juvenil Polipozis Sendrom
- Peutz-Jeghers Sendrom
- PTEN- Hamartoma tümör sendromu (Cowden's, Bannayan-Riley -Ruvalcaba Sendromu)

Adenomlar

- Familial Adenomatous Polipozis (FAP)
- MYH-ilişkili polipozis
- Lynch Sendromu

Juvenil polipler

Hamartomatöz poliplerdir. 1-10 yaşlarında görülür. 15 yaş öncesi görülen poliplerin % 95'ni oluştururlar. Pediküllü, düz, kiraz kırmızısı renginde poliplerdir. Kendiliğinden küçülüp, atılabilir. Genelde, tek ve pedinküllüdür. Büyüklüğü, 3 mm-2 cm arasında değişebilir. Tek olduklarında malign potansiyeli yoktur. Multipl olduklarında, kanser gelime riski vardır.

Juvenil Polipozis Sendromu

1/100 000 kişide gözlenirler. Çoklu juvenil tip hamartomatöz poliplerlerdir. Gastrointestinal malignite riskinde artışa neden olmaktadır.

Aşağıdaki durumlarda JPS'yi düşünün:

> kolonda 5 juvenil polip

Jüvenil polipozis sendromunda yönetim nasıl olmalıdır

GI yolunun diğer bölümlerindeki juvenil polipler

Pozitif aile öyküsü olan bir hastada herhangi bir juvenil polip var ise, bir gen mutasyonu tanımlandığında, risk altındaki aile üyelerinin edilmesi gerekir.

Gen mutasyonu biliniyorsa:

Uygun danışmanlıktan sonra genetik test.

SMAD4 mutasyonu varsa, HHT (Kalıtsal hemorajik telenjektazi) için de tarama yapılmalıdır.

Gen mutasyonu bilinmiyorsa:

-12 yaşına kadar kolonoskopi ile birinci derece çocukları tarayın

-Çocuklar için kolonoskopik sürveyans 2 yılda bir yapılmalıdır.

Kanser, yüksek dereceli displazi veya yüksek polip yükü endoskopik olarak kontrol edilemiyorsa kolektomi yapılmalıdır.

Peutz Jegher Sendromu

1921 yılında Peutz, 1949 yılında Jegher tarafından tanımlanmıştır. Otozomal dominant geçi gösterir(4). Spesifik gen mutasyonu, 19p13.3 kromozomunda lokalizedir. Bu gendeki mutasyon (LKB1=serin-throzin kinaz proteini), hamartoma yapısına meyil oluşturur. Ağız, göz, bukkal mukoza, parmaklar, burun deliği, ayak parmak, perianal bölge ve ayak tabanında mavi veya siyah pigmente, mukokutanöz lezyonlar bulunur. Küçük intestinal hamartomatöz polipler vardır, ince bağırsak % 96, kolon % 27, mide % 24, rektum % 24 oranında hastalığa katılmıştır. Jejunum, ileuma göre daha fazla etkilenmiştir. Bu hastalarda, gastrointestinal ve bağırsak dışı malignite açısından artmış bir risk vardır. Meme Ca, serviks Ca ve over tümörleri kadınlarda, testiküler tümörler erkeklerde, pankreas tümörleri de her 2 cinsiyette en sık görülen tümörlerdir.

Cowden Sendromu (Multipl Hamartoma Sendromu)

Hereditör otozomal dominanttır (5). 10q23 kromozomunda (PTEN=protein-throzin phosphatase homolog'u kodlar) gen mutasyonu vardır. Deri ve mukus membranların diffüz hamartomaları ile karakterize bir hastalıktır. Adölesan çağda, fasial keratotik papüller vardır. Oral kavitede noktamsı kırmızılıklar ve varriköz papüller bulunur. Santral sinir sistemi bulguları (makrosefali, mental retardasyon) % 10 oranında görülür. 1/3 vakada gastrointestinal hamartomalar vardır. Tiroid, meme maligni telerinin insidansı artmıştır.

Bannayan-Riley-Ruvalacaba sendromu (BRRS)

Otozomal dominant bir hastalıktır. 10q23 kromozomunda PTEN gen mutasyonu vardır. Önceleri, Cowden's sendromunun allelik varyasyonu olarak bilinirdi. Karakteristik dermatolojik bulguları vardır. Vulva ve peniste lentiginos, verruka, akantozis nigricans, penis derisinde hiperpigmentasyon vardır. Extraintestinal belirtiler olarak, normal ventrikül büyüklüğü ile birlikte olan makrosefali, subkutan lipomalar, visseral lipomalar, vasküler malformasyonlar, iskelet anomalileri, retinal anomaliler bulunur. Santral sinir sistemi anormallikleri (hipotoni, felç, mental gerilik, gecikmi psikomotor gelime), % 50 oranında bulunur.

Gardner's Sendromu

GİS polipozisi, kafatasında, mandibula ve uzun kemiklerde osteomalar, benign yumuşak doku tümörleri ve diğer extraintestinal bulgular içerir. Gardner's sendromu ve FAP, APC genindeki tek bir genetik lokusdaki deimden oluşan, farklı 2 grub hastalıktır. CHRPE (konjenital retinal pigment epitel hipertrofisi) bulunur. % 90 vakada oküler pigmente fundus lezyonları bulunur, multipldir ve % 87 vakada bilateralidir.



14. ULUSAL ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME KONGRESİ

12-15 MAYIS 2022
LİMAK CYPRUS DELUXE HOTEL
KKTC

Cronkhite-Canada Sendromu

Mide, ince barsak ve kolon boyunca, juvenil tipte jeneralize gastrointestinal polipozis ile karakterdir (6). Bu poliplerde adenomatöz değişiklikler ve kolon kanseri gelişebilir. Kutanöz hiperpigmentasyon, alopesi, onikodistrofi, diyare, kanama, kilo kaybı vardır. Bazı vakalarda, malabsorpsiyon sendromu tedavisinde, kortikosteroidler, antibiyotik ve TPN yarar sağlamaktadır.

Kaynaklar

1. Thakkar K, Alsarraj A, Fong E, Holub JL, Gilger MA, El Serag HB. Prevalence of colorectal polyps in pediatric colonoscopy. Dig Dis Sci. 2012; 57: 1050-1055.
2. Lee BG, Shin SH, Lee YA, Wi JH, Lee YJ, Pak JH. Juvenile polyp and colonoscopic polypectomy in childhood. Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr 2012; 15: 250-255.
3. Thakkar K, Fishman DS, Gilger MA. Colorectal polyps in childhood. Curr Opin Pediatr. 2012; 24: 632-637.
4. McGarrity TJ, Kulin HE, Zaino RJ. Peutz-Jeghers syndrome. Am J Gastroenterol 2000;95: 569-604.
5. Salem OS, and Steck WD. Cowden's disease (multipl hamartoma and neoplasia syndrome). J Am Acad Dermatol 1983, 8:686-691.
6. Daniel ES, Ludwig SL, Lewin KJ. Et al. Cronkhite-Canada syndrome associated: An analysis of the pathologic features and therapy in 55 patients. Medicine 1982, 61: 293- 298.

Pankreas Hastalıklarının Tanı ve Tedavisinde Endoskopinin Yeri

Doç. Dr. Ali İŞLEK

Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, Adana

Pankreasın abdominal organlar içinde lokalizasyonu ve yapısal özellikleri nedeni ile hastalıklarının tanısında konvansiyonel görüntüleme yöntemleri tek başına yetersiz kalabilmektedir. Endoskopik retrograd kolanjiyopankreatografi prosedürleri (ERCP) ve endoskopik ultrason (EUS) pankreas hastalıklarının tanı ve tedavisinde kullanılan ileri düzey incelemelerden olup çocuklardaki endikasyonları yetişkinlerden farklıdır. Çocuklarda malign hastalıklar çok nadir görülür. Buna karşın cerrahi tedavi gerektiren anatomik anormallikler daha fazladır. Ayrıca yenidoğan ve infant kolestazları da bunlara dahil edilebilir. Yetişkinlerin aksine çocuklar için geçerli ayrıntılı EUS ve ERCP rehberleri bulunmamaktadır. Çocuklarda gerçekleştirilen bu işlemler için erişkin rehberlerinden yararlanabilmekteyiz.

Çocuklarda ERCP ve EUS endoskopları

Çocuklarda ERCP uzman bir endoskopist tarafından yapıldığında, standart duodenoskop vücut ağırlığı 10-15 kg'ın üzerinde (>1 yaş) olan çocuklar için güvenle kullanılabilir. Daha küçük çaplı duodenoskoplar küçük çocuklarda kullanılabilir de günümüzde bu cihazların üretimi yapılmıyor. ERCP skopu ile karşılaştırıldığında, EUS skopu biraz daha büyüktür (dış çapı 11-14 mm) ve sert distal uca sahiptir. Vücut ağırlığı ≥ 15 kg olan hastalarda güvenle kullanılabilir. Avrupa Pediatrik Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Birliği (ESPGHAN) endobronşiyal ultrasonun daha küçük çocuklarda ünitadaki cihaza uyumlu ise kullanılmasını önerir.

İşlem öncesi hazırlıklar

ESPGHAN genel olarak çocuklarda ERCP işlemi sırasında genel anesteziyi önerir. Büyük çocuklarda (>12 yaş) derin sedasyonun da uygulanabileceğini belirtse de genel anestezinin tercih edilmesini tavsiye etmektedir. ESPGHAN EUS işleminin sadece genel anestezi altında yapılmasını önerir. ERCP işlemi radyasyon maruziyeti olması nedeni ile çocukların radyosensitif organlarının (tiroid, meme, gonad ve gözler) korunması gerekir.

ERCP ve EUS endikasyonları

Çocuklarda akut ve akut tekrarlayıcı pankreatit nedenleri olan koledokolitiazis, pankreas yaralanmaları, pankreas divisum ve pankreatobilier birleşme anomalileri gibi anatomik anormallikler, kronik ve otoimmün pankreatitler ile onların komplikasyonlarının yönetiminde endoskopik incelemelerin yeri vardır.

Akut pankreatitte, ERCP hemen hemen sadece koledokolitiazisin neden olduğu komplikasyonların yönetimiyle sınırlıdır. Yetişkinler için klinik uygulamada, kolanjit ve tıkanıklık olmadan 48 saat içinde erken ERCP önerilmemektedir. Çocuklarda biliyer pankreatit için ERCP uygulamasının optimal zamanlaması için herhangi bir öneri bulunmamaktadır. EUS akut pankreatitin komplikasyonlarının tedavisinde kullanılabilir. Pankreatik sıvı koleksiyonlarının (psödokist, nekrotik sıvı ve duvarlanmış nekroz) tedavisinde EUS teröpatik olarak kullanılabilir (kist drenajı, kist gastrotomi gibi). Çocuklarda pankreatik kanal yaralanmasının ameliyatsız yönetiminde ERCP ve EUS prosedürleri gerekli olabilir (pankreatik stent yerleştirme). Çocuklarda kronik pankreatitte endoskopik incelemeler sadece tanı amacı ile öncelikli olarak kullanılmamalıdır. Kesitsel görüntüleme bulguları yetersiz olduğunda, kronik pankreatit şüphesi varsa EUS düşünülebilir. EUS ve ERCP kronik pankreatite bağlı pankreatik duktus darlıklarında tedavi sunabilme avantajına sahiptir. Duktal patoloji tanı ve tedavisinde EUS ve ardışık terapötik ERCP aynı seansta uygulanabilir. Otoimmün pankreatit tanısı için gerekli olan pankreas biyopsi işlemi EUS ile gerçekleştirilebilmektedir. Pankreas divisum tartışmalı olmakla birlikte akut tekrarlayıcı pankreatite neden olabilen bir konjenital malformasyondur. ERCP, pankrea divisum tanısı için standart yöntemdir, ancak MRCP ve EUS gibi invaziv olmayan araştırmalar da alternatif olarak kullanılabilir. Tedavi yaklaşımı olarak minör papilla sfinkterotomisi, minör papilla orifis balon dilatasyonu ve stent uygulaması tercih edilir. Pankreas tümörleri çocuklarda ve genç erişkinlerde nadirdir. Pankreatoblastom, solid psödopapiller neoplazmlar, nöroendokrin tümörler (örn., insülinoma ve gastrinoma), seröz kistadenom ve pankreas adenokarsinomu çocukluk çağında görülebilmektedir. EUS kılavuzluğunda ince iğne aspirasyonu ve biyopsisi pankreas kitlelerinin tanısında değer taşır ve daha fazla invaziv

araştırmaları önleyebilir.

ERCP ve EUS'un komplikasyonları

Çocuklarda ERCP sonrası pankreatit, gastrointestinal perforasyon, kolanjit ve kanama gibi erişkinlerdekine benzer komplikasyonlar görülür.

ERCP sonrası pankreatit ERCP'nin en önemli komplikasyonlarından biridir. %5-12 sıklıkta görülür. Terapötik ERCP'de tanısal ERCP'ye göre daha sık görülür. Pankreatik duktus kanülasyonu, pankreatik sfinkterotomi ve profilaktik pankreatik stentleme risk faktörleridir. Avrupa Gastrointestinal Endoskopi Birliği (ESGE) ve ESPGHAN 14 yaşından büyük çocuklarda rektal non steroid antiinflamatuvar ilaçlar (diklofenak/indometasin) ile ERCP sonrası gelişen pankreatite karşı profilaksisi önerir.

Kanama sıklıkla sfinkterotomi kaynaklıdır. Enfeksiyonlar bilier kaynaklıdır. Perforasyonlar sıklıkla retroperitona açılır. Kanama ve enfeksiyon sıklığını sırasıyla %0,6 ve %0,8 olarak bildiren kaynaklar vardır.

Beklentiler

EUS ve ERCP çocuklarda biliyer ve pankreatik hastalıklar için ayrıntılı tanısal değerlendirme ve minimal invaziv tedavi imkanı sağlar. Pediatrik hastalarda daha az endikasyon olması, işlemi yapacak deneyimli endoskopiste ulaşımın zor olması ve uygun büyüklükte ekipman ve cihazların yetersizliği nedeniyle yetişkin popülasyona kıyasla daha az sıklıkta yapıldıklarını biliyoruz. İşlemler sıklıkla erişkin gastroenterolog/cerrahlar tarafından gerçekleştirilmektedir. ESPGHAN işlemlerin yüksek hacimli üçüncü basamak merkezlerde yapılmasını ve işlemi erişkin endoskopist gerçekleştiriyorsa pediatrik ya da pediatrik gastroenteroloğun işleme eşlik etmesini önerir. Pediatrik gastroenteroloji birliklerinin bu alanda eğitim programlarını hayata geçirmesi ile hem bilgi eksiklikleri giderilecek hem de tecrübeli endoskopistlerin yetişmesine imkan sağlanabilecektir. Çocuklar için uygun teknolojik ekipmanların geliştirilmesi ile çocuk hastaların tanı ve tedavisinde bu yöntemlerin kullanılabilirliğini artacaktır.

Sonuç olarak bilier pankreatit, pankreatik duktus ve bilier anomaliler, kronik ve otoimmün hepatit gibi sınırlı endikasyonların yönetimlerinde ERCP ve EUS diagnostik ve terapötik olarak kullanılabilir. İşlemler sıklıkla erişkin endoskopistler tarafından gerçekleştirilse de pediatrik gastroenterologların endikasyonlar ve prosedürler hakkında bilgi sahibi olması ve işleme katılımı gerekir.

Gastroözofageal Reflü Hastalığı Klinik Bulgular ve Komplikasyonlar

Atakan COMBA

Hitit Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, Çorum

Gastroözofageal reflü (GÖR), mide içeriğinin istemsiz olarak özofagusa geri kaçıışı olarak tanımlanır. GÖR, fizyolojik bir süreç olup sağlıklı bebek, çocuk ve yetişkinlerde gün içerisinde sıklıkla oluşur. Bunların birçoğu üç dakikadan kısa ve postprandiyal olup, semptom, özofageal hasar veya komplikasyonlara neden olmaz. Regürjitasyon, mide içeriğinin orofarenks veya daha yukarıya kadar eforsuz olarak geriye kaçışına denir. Bebeklerde regürjitasyon oldukça sıktır, üç ay altında %50'sinde görülür, bir yaş civarında tipik olarak azalır veya tamamen düzeler; genellikle 18 ayı geçmez. Sık regürjitasyon olduğu halde beslenmesi, kilo alımı iyi olan, huzursuzluğu ve alarm bulguları olmayan bebekler, mutlu tükürükçü (happy spitters) olarak isimlendirilir, bir müdahale ya da tedavi gerekmez. GÖR ve regürjitasyon fizyolojik bir süreçtir, ancak GÖR'e bağlı semptom ve komplikasyonlar ortaya çıktığında olay fizyolojik olmaktan çıkar ve gastroözofageal reflü hastalığı (GÖRH) adını alır.

GÖRH'ye bağlı semptomlar yaşa göre değişkenlik gösterir. Özellikle bebekler ve küçük çocuklarda reflü-semptom ilişkisini saptamak zordur. Süt çocukluğu döneminde, regürjitasyon, tekrarlayan kusma, kilo kaybı/kilo alamama, besin reddi, uyku bozukluğu, yutma güçlüğü, beslenirken başı geriye atma gibi şikayetler görülür. GÖRH, süt çocuklarında kilo alımında azalma ve ağırlık kaybına neden olabilir ancak sık değildir. Bu durumda öncelikle kalori alımının yeterli olup olmadığını denetlemek gerekir. Yeterli kalori alımı varsa, yutma problemleri, anatomik, metabolik, nörolojik sorunlar, enfeksiyöz nedenler, besin alerjileri ve çölyak ekarte edilmelidir. GÖRH olan çocuklarda gıda reddi, huzursuzluk ve uyku bozukluğunun, özofagusta inflamasyon, yanma ve ağrı ile ilişkili olduğu düşünülür. Özellikle uyku sırasında özofageal klirens mekanizmaları değişir. Yutkunma ve özofagus peristaltizmi azalır, özofagustan reflü içeriğinin temizlenmesi zorlaşır ve asit maruziteyi artırır. Üst özofagus sfinkter basıncı azalır ve aspirasyon riski artar. Çocuklarda uyku bozukluğu ve GÖRH ilişkisini araştıran 24 süt çocuğunu içeren bir çalışmada çocukların %53'ünde reflü ilişkili uyku bölünmesi saptandı. Bu reflülerin %56'sı non-asit reflü, %36'sı asit reflü olarak bulundu.

GÖRH, özellikle pretermolar olmak üzere yenidoğanlarda apne ile ilişkili bulunmuştur. Reflü ve apne arasındaki ilişki iki yönlüdür. Yenidoğanlarda reflü içeriğinin, hava yollarına ulaşması sonucu vokal kordlar kapanır (obstrüktif apne) ve santral respiratuar uyarı kesilir (santral apne). Ayrıca distal özofagustaki reflü materyali, refleks olarak laringospazma neden olur. Ters olarak apne sırasında gelişen solunum depresyonu ve hipoksemi alt özofagus sfinkter basıncını azaltarak reflüye neden olur. Böylece reflü ve apne arasındaki bu döngü birbirini artırmaktadır. Ancak sistemik derlemelerde reflü ve apne arasında nedensel ve zamansal ilişki, vakaların çoğunda gösterilememiştir, gösterilenlerde ise apne ve reflü parametreleri arasında (asit-non asit) ilişki olmadığı saptanmıştır. Bu nedenle apnesi olan yenidoğanlarda reflü ile ilişkisi kesin gösterilmeden (eş zamanlı multikanal impedans-ph monitorizasyonu ve polisomnografi veya kardiyorespiratuar monitorizasyon ile) GÖRH tedavisi verilmemesi, özellikle pretermolarde nekrotizan enterokolit ve sepsis riskini artırabileceği için antiasit tedaviden kaçınılması önerilmiştir.

GÖRH, nöbet veya distoni ile karışabilecek tekrarlayıcı, stereotipik hareketlere yol açabilir (Sandifer sendromu). Sandifer sendromu, irritabilite, ağlama, baş-boyun, gövde, üst ekstremitelerde anormal hareket ve/veya postürle karakterize bir durumdur. Reflünün başarılı tedavisi ile şikayetler tam veya tama yakın düzeler.

GÖRH olan okul çocuğu ve ergenler, şikayetlerini daha iyi ifade edebilir. Bu dönemde semptomlar yetişkinlere benzer. Temel semptomlar retrosternal yanma ve/veya regürjitasyondur; epigastrik ağrı, ve ağırlı yutma da görülebilir. Reflü ilişkili göğüs ağrısının özellikleri: yemek sonrası oluşması, uykudan uyandırması, substernal bölgede sıkışma veya yanma tarzında olmasıdır. Şikayetler, dakikalar veya saatler sürer, kendiliğinden veya antasitler ile çözülür, emosyonel stress ile artabilir.

GÖRH'de atipik/ekstra-özofageal semptomlar da görülebilir. Bunlar arasında solunum sistemi belirti ve bulguları yer alır. Solunum yolu semptomlarının tam mekanizması bilinmemekle birlikte, reflünün direkt ve indirekt etkisi ile oluştuğu

düşünüldür. Üst hava yollarına ulaşan reflü materyali, mukozal irritasyon ile siliyer epitelde hasara yol açar ayrıca pepsin, hava yollarındaki mukusun bikarbonat ve müsin düzeyini azaltarak, yapışkan bir hal almasına neden olur. Yapışkan mukus birikimi, postnazal akıntı, boğaz temizleme ve öksürük gibi semptomlara yol açar. Reflü materyalinin neden olduğu kronik irritasyon uzun dönemde üst hava yollarında morfolojik değişimlere neden olur.

Atipik GÖRH'de kronik öksürük, boğaz temizleme, tekrarlayan farenjit, sinüzit, otit, ağız kokusu ve diş erozyonu gibi semptomlar sık görülür. Ayrıca hastalarda tekrarlayan larenjit, ses kısıklığı, laringomalazi, subglottik stenoz, vokal kord granülomu, tedaviye dirençli astım, tekrarlayan pnömoni görülebilir. Yenidoğan ve süt çocuklarında apne ve akut hayatı tehdit edici olaylar (ALTE) gelişebilir. Sistemik derlemelerde GÖRH ile sinüzit, dental erozyon, laringotrakeit ve ALTE arasında olası ilişki olduğu; kronik otitis media ve rekürren akut otitli çocuklarda GÖRH sıklığının yüksek olduğu saptanmıştır. Ancak bu derlemelerde GÖRH ve solunum sistemi hastalıkları arasında nedensel ve zamansal ilişkinin net olmadığı belirtilmiştir.

Beş kontrollü çalışmayı içeren bir sistemik derlemede GÖRH prevalansı astımlı çocuklarda %22 iken, astımı olmayan çocuklarda %4,8 olarak bulundu. Astım ile GÖRH arasındaki ilişki kompleksdir. Reflü astımı tetikleyebilir, astım da reflüye neden olabilir. Normal fizyolojik durumlarda supraglottik mukoza, yaklaşan besin bolusunu algılar, vokal kordlar kapanarak hipofarenks ve üst özofagus sfinkteri açılır. GÖRH'de ise gastrik aspiratın (asit, pepsin, safra ve pankreatik enzimlerden oluşan) kronik irritasyonuna bağlı gelişen ödem, bu dokularda duyunun azalmasına neden olarak aspirasyon riskini artırır. Mide içeriğinin mikroaspirasyonu astımlı hastalarda hava yolu semptomlarını artırır (Aspirasyon teorisi). Ayrıca GÖRH'ye bağlı distal özofagus reseptörlerinin uyarılması, vagal aracılı bronkospazm ve artmış hava yolu duyarlılığına neden olur (refleks teorisi). Bir diğer öne sürülen teori ise nörojenik teoridir, buna göre reflü, bronşial reaktivitenin nörojen yoldan artışına neden olarak bronkospazmı artırır. Substans P ve vazoaaktif intestinal peptid gibi nöropeptidler hem solunum hem de sindirim sistemine ait dokulardan salgılanmaktadır. Özofagusun asit ile inflamasyonu sonucunda kan dolaşımında düzeyi yükselen bu maddeler hava yolu ödemi, mukus salgısı, vazodilatasyon ve düz kas kasılmasına neden olarak astım semptomlarını kötüleştirir.

Çocuklarda GÖRH'ye bağlı olarak, özofajit, hemoraji, peptik striktür, Barrett's özofagusu ve çok nadiren adenokarsinom gelişebilir. Eroziv özofajit, endoskopide özofageal mukozada özofagogastrik bileşkenin hemen üzerinde mukozal yarılmalara, açılmalar şeklinde görülür. Özofajitin ciddiyetini ve tedaviye yanıtı belirlemek için yetişkin hastalarda endoskopik sınıflandırmalar geliştirilmiştir (Hetzl-Dent sınıflaması ve Los Angeles sınıflaması gibi). Bu sınıflamalar, bazı pediatrik çalışmalarda kullanılmışsa da genellikle çocuklar için güvenilirliği net değildir. GÖRH olan çocuklarda eroziv özofajit, yetişkinlere göre daha az görülür; 7188 GÖRH olan çocuğu içeren bir çalışmada eroziv özofajit sıklığı %12,4 olarak bulundu, eroziv özofajit görülme sıklığının yaşla arttığı ve kızlarda daha sık görüldüğü saptandı.

Barrett's özofagusu, kronik şiddetli GÖRH'den dolayı, özofagusta skuamöz epitelin kolumnar epitele metaplazik dönüşümüdür. Tanısı için hem endoskopik hem de histolojik olarak tanımlanması gerekir.

Premalign bir durum olup, %6-10 oranında maligniteye dönüşme riski vardır. Barrett's özofagusu, GÖRH olan yetişkin hastalarda %6-12 oranında görülürken, çocuklarda bu oran düşük olup bir çalışmada GÖRH olan çocukların %0,3-4,8'inde saptanmıştır. Barrett's özofagusu, görülme sıklığı yaşla artmakta ve kız cinsiyette daha sık görülmektedir. Kırk iki pediatrik Barrett's özofaguslu hastayı değerlendiren güncel bir sistemik derlemede hastaların hiçbirinde takipte yüksek grade displazi veya özofageal adenokarsinom gelişmediği saptanmıştır.

Sonuç olarak yenidoğan ve süt çocuklarında regürjitasyonun, GÖRH ile karıştırılmaması, gereksiz tedavi uygulamalarını önleyecektir. Ayrıca atipik/ekstra-özofageal semptomların bilinmesi hastalığın erken dönemde tanınarak neden olacağı komplikasyonların takibi ve önlenmesi açısından önemlidir.

BİLİYER ATREZİ: TANI VE TEDAVİDE YENİ FIRSATLAR

Aysel ÜNLÜSOY AKSU

Biliyer atrezi akolik dışkı ve sarılık bulguları ile seyreden yenidoğan döneminin nadir hastalığıdır. Tedavi edilmezse karaciğer fibrozisi, siroz ve son dönem karaciğer hastalığına neden olur. İnsidansı 1/5000-20000'dir.

Değişen derecelerde intrahepatik ve ekstrahepatik obstruktif kolanjiopati izlenir. Karaciğer fibrozisi doğumda bulunmazken, 3-4 aylık iken belirginleşir; portal hipertansiyon ve splenomegali gelişir. Porta hepatis düzeyinde obstrüksiyon daha sıktır (<%90) ve tip 3 olarak sınıflanır. Obstrüksiyon tip 2'de ortak hepatik kanal, tip 1'de ortak kanal seviyesindedir. Konjenital koledok malformasyonu ile ilişkili olmamasına rağmen oblitere safra ağacında kistik değişiklikler olabilir ve kistik biliyer atrezi olarak adlandırılır.

Tüm olgular için altta yatan tek bir patofizyolojik neden gösterilememiştir, etyoloji heterojendir. Birçok farklı mekanizma ve faktörün etyolojide rol oynadığı düşünülmektedir. Biliyer atrezi splenik malformasyon sendromik form (BASM) ve kistik biliyer atrezide birinci ve ikinci trimesterde gelişimsel bozukluk vardır. Perinatal CMV maruziyeti ve bebekte CMV IgM antikoru olması, normal gelişmiş safra kanalında immün aracılı bir hasar olduğu yönündedir. Biliyer atrezili bebeklerin 1. ve 2. gününde alınan kanlarında direkt bilirubin düzeylerinin kontrol grubuna göre yüksek olduğu gösterilmiş olup hastaların doğum anında safra yollarının tıkalı olduğu düşünülmektedir.

Biliyer atrezi tanısında standart testler biyokimya, ultrasonografi ve alfa-1 antitripsin eksikliği, kistik fibrozis, Alagille Sendromu gibi diğer kolestaz ile seyreden hastalıkları dışlayan testler ve karaciğer biyopsisidir. Diğer tartışmalı testler ise dinamik radyoizotop biliyer görüntüleme ve ERCP'dir. Histolojik bulgular portal alan ödemi, safra kanalikül tıkaçları ve proliferasyonu olup dev hücre formasyonu görülebilir.

Erken tanı ve hızlı Kasai portoenterostomi; safra akışını sağlayıp, karaciğer fibrozunu önleyerek karaciğeri kurtarma açısından en iyi sonuçları vermektedir. Literatürde Kasai operasyonu sonuçları oldukça farklıdır, yaklaşık %50 hastada safra akımı sağlanabilmektedir. Geç tanı almış, 100 gün üzerindeki hastalarda başarı oranı düşük olup, karaciğer nakli gereksinimi erken dönemde olabilmektedir. Kasai sonrası başarıyı artırmak için çeşitli tedaviler tartışılmaktadır.

İnflamasyonun ana rolü oynadığı ve inflamasyon cevabında proinflamatuvar hücre adezyon molekülleri ve sitokinlerin artışının Kasai sonrası 6 aya kadar uzadığı gözlenmiştir. Bu aşırı inflamatuvar yanıtı baskılamak için steroidler kullanılmıştır. Yüksek doz steroid ile sarılık klirensi azalmakla birlikte nativ karaciğer ile yaşam süresinin uzadığı görülmüştür. Ancak steroidlerin Kasai sonrası büyümeyi etkilediği saptanmıştır. Koleretik etkili ursodeoksikolik asit kullanımı, plasebo kontrollü çalışmalar olmamasına rağmen evrensel görünmektedir. Kolanjit Kasai sonrası ilk 1 yılda en önemli komplikasyondur. İlk 2 yılda tekrarlayan kolanjitler nedeni ile nativ karaciğer ile yaşam süresi kısalmaktadır. Profilaktik antibiyotik kullanımı ve sonuçları literatürde çok değişkendir. Antibiyotik türü ve kullanım süresi konusunda konsensus oluşmamıştır. Gansiklovir ve valgansiklovir tedavileri için CMV antikollarının bakılması ve pozitif ise klinik uygunluk ve viral yükün değerlendirilmesi önerilmektedir. İnflamatuvar sitokinleri azaltan ve antiinflamatuvar regülatör T hücreleri arttıran İVİG tedavisi ile plasebo grupla karşılaştırıldığında, sarılık klirensinde azalma ve karaciğer nakil ihtiyacı açısından fark bulunmamıştır. Fenobarbital, kolestimamin ile belirgin yararlar gözlenmemiştir.

Obetikolik asid (farnesoid X reseptör agonisti), **Odevixibat**, maralixibat, N-asitl-sistein, *Lactobacillus casei rhamnosus*, Desfluran, sevofluran, pentoksifilin, vankomisin, meloksikam, GCSF, kemik iliği mononükleer kök hücre ile ilgili birçok çalışma sürdürülmektedir.

Tek başına Kasai operasyonu ile başarı potansiyeli; fazla vaka sayısı olan merkezlerde, tecrübeli cerrahlar ile artmaktadır. Kasai sonrası ilk 1 yılda sarılık klirensinin sağlanması, nativ karaciğer ile yaşam süresinin artması açısından önemlidir. Mikrobiomun rolü, kolanjite yatkınlık edenleri, karaciğer fibrozisinin ortaya çıkışının anlaşılması hedefler olmalıdır. Etyolojik heterojenliğin ve inflamasyonun rolünün iyi anlaşılması hedefe yönelik tedavi gelişmelerine yol açacaktır.



14. ULUSAL ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME KONGRESİ

12-15 MAYIS 2022
LİMAK CYPRUS DELUXE HOTEL
KKTC

Kaynaklar:

1. Burns J, Davenport M. Adjuvant treatments for biliary atresia. *Transl Pediatr* 2020; 9(3):243-255.
2. Mysore KR, Shneider BL, Harpavat S. Biliary Atresia as a Disease Starting In Utero: Implications for Treatment, Diagnosis, and Pathogenesis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2019; 69(4):396-403.

GIDA GÜVENLİĞİ VE RİSK ÖNCELİĞİ

Prof. Dr. Aziz EKŞİ

İstanbul Topkapı Üniversitesi Gastronomi Bölümü

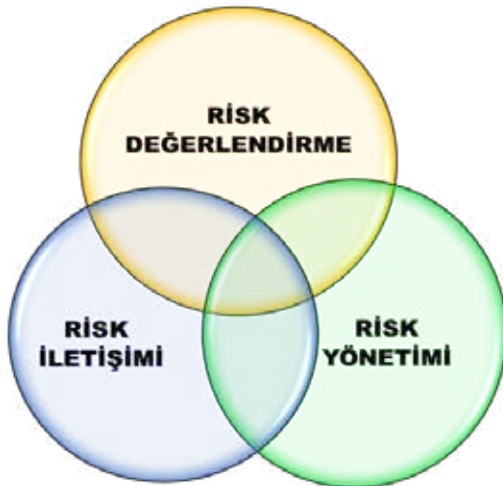
1. GIDA GÜVENLİĞİ VE RİSK ANALİZİ

Sağlıklı yaşam için gerekli besin öğelerinin taşıyıcısı olan gıdalar sağlığa zararlı bileşikler de içerebiliyor. Bunların sayısının ve miktarının yıldan yıla arttığı görülüyor. Öyle ki her yıl gıdalardaki zararlı bileşiklere ilişkin yeni bir kriz gündeme geliyor. Sığırdaki deli dana(1986), tavukta kuş gribi(2003), süt tozunda melamin(2008), rakıda metil alkol(2008), organik havuçta EHEC(2011), yumurtada fipronil(2017) gibi. Tüketici güvenli bilgiye ulaşamadığı için ne yapacağını bilemiyor. Gıdalardan giderek daha fazla kuşku duyuyor(1).

Bunun başlıca nedenleri; endüstrileşme ve kentleşmeye bağlı olarak çevre kirliliğinin artması, tarımsal üretimde daha fazla girdi kullanılması, gıda proseslerinin yaygınlaşması ve/veya yanlış uygulanmasıdır. Bu olgulara karşı global düzeyde artan tüketici tepkileri gıda güvenliği kavramını ve uygulamalarını gündeme getirmiştir.

Gıda güvenliği uygulamalarının başlıca amacı; gıda kaynaklı tehlike ve risklerin bertaraf edilmesi veya minimum düzeye indirilmesidir. Tehlike deyince insan sağlığına zarar verme potansiyeli olan özellikle mikrobiyel veya kimyasal etkenler anlaşılmaktadır. Gıdaya patojen bulaşması, gıdada mikotoksin oluşması ve gıdada pestisit kalıntısı bulunması gibi. Risk ise; tehlikenin ortaya çıkma olasılığı veya sıklığı ve ortaya çıktığında yol açacağı hasarın şiddeti veya boyutudur. Küfün oluşturduğu mikotoksinin kansere veya patojen bakterinin enfeksiyona ya da intoksikasyona yol açması gibi. Bu nedenle gıda güvenliğini sağlamanın yolu risk analizinden geçmektedir.

Risk analizi; risk değerlendirme, risk yönetimi ve risk iletişimi olmak üzere başlıca üç bileşenden oluşmaktadır(Grafik 1).



Grafik 1. Risk analizi bileşenleri

Risk yönetimi tanımlanan önlemlerin uygulanması, risk iletişimi bilgilerin ilgili taraflar arasında paylaşılması, risk değerlendirme ise tehlike ve risklerin bilimsel bir yaklaşımla irdelenmesidir(2)

Dolayısı ile en kritik bileşen risk değerlendirmedir ve bu bilimsel süreç; tehlikenin tanımlanması, tehlikenin karakterizasyonu, etkinin değerlendirilmesi ve riskin karakterizasyonu

olmak üzere başlıca dört basamaktan oluşmaktadır(Tablo 1).

Tablo 1. Risk değerlendirme basamakları(2)

1.Tehlikenin tanımlanması	Mikrobiyel(patojen, küf, virüs), kimyasal (pestisit, akrilamid, kadmiyum vb)
2.Tehlikenin karakterizasyonu	NOAEL ve ADI değeri belirlenmesi
3.Etkinin değerlendirilmesi	Bulunduğu gıdalar, tüketim miktarı, alım düzeyi
4.Riskin karakterizasyonu	ADI değeri ile karşılaştırma ve sağlık riski boyutunun tahmin edilmesi

2. POTANSİYEL TEHLİKE KAYNAKLARI

Gıda kaynaklı çok sayıda potansiyel tehlike vardır ve bunlar genel olarak fiziksel, kimyasal ve biyolojik olmak üzere üç gruba ayrılmaktadır:

2.1.Fiziksel tehlikeler: Gıdada bulunan ancak gıdanın bileşeni olmayan yabancı madde ve parçacıklardır. Bunlar genellikle toprak, metal, cam, odun, plastik yapıdadır. Ayrıca kıl, tüy, kemik, yaprak, kabuk, çekirdek gibi bitki ve hayvan parçacıkları da söz konusudur. Bu maddeler; hammadde, çevre, aygıt, ambalaj, insan, haşare kaynaklı olabilmektedir.

Çoğu kez sağlığa zararlı etkileri yoktur. En azından tiksindirici oldukları için gıdada bulunmaları istenmez. Kaldı ki; yaralanma(ağız, boğaz), diş kırılması ve boğulma(kemik parçası) gibi risklerle de karşılaşmaktadır. Bu etkenlerin gıdadan uzaklaştırılması; yıkama, yüzdürme, çöktürme, ayıklama(manuel, elektronik, manyetik),eleme gibi işlemlerle sağlanır.

2.2.Kimyasal tehlikeler: Bu grupta çevre, tarımsal uygulama(pestisit, hormon,antibiyotik), proses, ambalaj, katkı/çeşni gibi farklı kaynaklardan gıdaya bulaşan çok sayıda kimyasal madde vardır. Bunlara genel olarak kalıntı ve kontaminasyon (bulaşan) da denilmektedir(Tablo 2).

Tablo 2. Gıda kaynaklı kimyasal tehlikeler

Çevre bulaşanı	Hg, As, Cd, Pb, dioksin
Tarımsal uygulama kalıntısı	Pestisit, hormon, antibiyotik
Proses bulaşanı	HMF, akrilamid,PAH, epoksi-yağ asidi(EYA), trans-yağ asidi(TYA)
Ambalaj migrasyonu	Bisfenol A(BFA), vinil klorür(VC), alüminyum
Katkı maddesi	NO ₃ , SO ₂ , BHA, titanyum dioksit vd...

Sağlığa verdikleri zarar alınan doz ile ilgilidir. Çoğu vücutta birikebilmekte ve zamanla zararlı düzeye ulaşmaktadır. En önemli risk, çoğunun kansere yakalanma riskini artırmadır(kanserojen). Toksikolojik araştırmalarla maksimum tolere edilebilen günlük dozları (MTDI değerleri) belirlenmiştir. Buna göre de gıdalardaki maksimum miktarları sınırlanmıştır.

2.3.Biyolojik Tehlikeler: Biyolojik tehlikeler; virüslerden patojenlere ve parazitlerden küflere kadar uzanan çok sayıda etkeni kapsamaktadır. Gıda kaynaklı zehirlenmelerin başlıca etkenleri bu grupta yer almaktadır(Tablo 3).

Tablo 3. Gıda kaynaklı biyolojik tehlikeler(3)

Zoonotik etken	Verem mikrobu(<i>Mycobacterium tuberculosis</i>), şarbon mikrobu (<i>Bacillus anthracis</i>), ve Q-Fever mikrobu (<i>Coxiella burnetii</i>), Malta humması(<i>Brucella</i>)
Patojen bakteri	Enfeksiyona ve intoksikasyona yol açan; <i>Salmonella</i> , <i>Campylobacter</i> , <i>E.coli</i> , <i>Shigella</i> , <i>Brucella</i> , <i>Listeria</i> , <i>Clostridium botulinum</i> , <i>Clostridium perfringens</i> , <i>Bacillus cereus</i> vd bakteriler
Toksikojenik küf	Gıdalarda mikotoksin(aflatoksin,okratoksin,zeralenon vb) oluşturan <i>Aspergillus</i> , <i>Penicillium</i> , <i>Fusarium</i> ve <i>Alternaria</i> türleri
Virüs	Hepatit A ve E(sarılık), avian influenza(kuş gribi) noravirüs rotavirüs,poliyovirüs, astrovirüs vd
Parazit	<i>Taenia</i> , <i>Trichinella</i> , <i>Echinococcus</i> , <i>Toxoplasma gondii</i>

Biyolojik etkenler çok farklı kaynaklardan (hava, su, toprak, hayvan, insan) gıdaya bulaşabilmektedir. Yol açtığı riskler büyüktür ve etkileri(enfeksiyon, zehirlenme) akuttur. Bu nedenle gıda güvenliği uygulamalarında öncelikle bu etken-

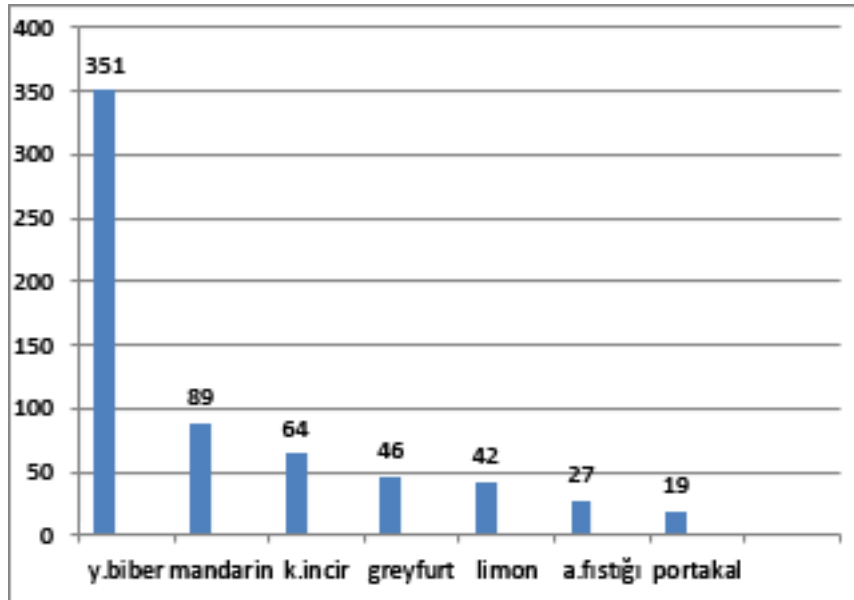
lere odaklanılmaktadır. Tehlikenin minimize edilmesi için; öncelikle bulaşmanın önlenmesi, bulaşmışsa çoğalmasının engellenmesi ve uygun bir yöntemle inaktive edilmesi gereklidir.

3. GÜNCEL RISK ÖNCELİĞİ

Risk önceliğinin belirlenmesinde; tehlikenin ortaya çıkma olasılığı ile olası hasarın şiddetinin birlikte dikkate alınmasıdır. Bu amaçla "*olasılık x şiddet matrisi*" kullanılmaktadır. Risk değerlendirme sonucu ortaya çıkan veriler bu matrisle uygulanarak tehlikenin öncelik derecesi belirlenmektedir. Ancak Türkiye'de bilimsel bir risk değerlendirme süreci uygulanmadığı için risklerin gerçek önceliği bilinmemektedir.

Bu konuda yararlanılabilecek kaynaklardan birisi AB Komisyonu tarafından uygulanan RASFF(gıda ve yem için hızlı uyarı sistemi) portalıdır. Bu portaldaki bildirimler sınırdaki veya marketteki analiz sonuçlarına dayanmaktadır, herkese açıktır ve AB gıda mevzuatına aykırı bulguları yansıtmaktadır(4)

2021 yılındaki bildirim sayısı 4657'dir ve bunun 562'si Türkiye kökenli gıdalar hakkındadır. Bildirimlere gıda grupları açısından bakıldığında yeşil biber ile taze meyve ve sebzeler ilk sırayı almaktadır(Grafik 2).



Grafik 2. 2021 RASFF bildirimlerinin gıda gruplarına dağılımı

Bu 562 bildirimden 357'si(%63.5) pestisit ile ilgilidir. Pestisitleri 109 bildirim ile mikotoksin(89 afla-toksin, 10 okra-toksin)) ve 28 bildirim ile etilen oksit izlemektedir(Tablo 4).

Tablo 4. 2021 RASFF bildirimlerinin dağılımı

Kalıntı veya bulaşan	Adet	%
Pestisit	357	63.5
Afla-toksin	89	15.8
Okra-toksin	10	1.8
Etilen oksit	28	5.0
Pirrolizidin alkaloid	10	1.8
Salmonella	7	1.2
Alerjen	7	1.2
Diğer		9.7

Görüldüğü gibi ihraç edilen gıdalar dikkate alındığında gıda kaynaklı riskler arasında pestisitlerin ve mikotoksinlerin öncelikli olduğu anlaşılmaktadır. Risk önceliği açısından pestisit ve mikotoksinden başka, gıdalarda ısıtma işlemi sonucu

oluşan hidroksimetil-furfural(HMF), polisiklik-aromatihidrokarbonlar(PAH) epoksiyağ asidi(EYA), trans yağ asidi/TYA) ve monokloro-propandiol(MCPD) ve glisidol esterleri(GE) gibi proses kontaminantlarının(5) miktarı üzerinde de tarama çalışmaları yapılmalıdır(Tablo 5).

Tablo 5. Proses kontaminantları açısından riskli gıdalar(5)

HMF	Pekmez, reçel vb
PAH	Izgara et
EYA	Kızartma yağı
TYA	Margarin, kek vb
MCPD	Kahvaltı sürmeliği, rafine ya

Gıda güvenliği açısından yeni gelişme de renklendirici gıda katkıları olarak kullanılan titanyum dioksit(E171)'in EFSA tarafından 18 Ocak 2022 tarihinde yasaklanmasıdır. Yasaklama nedeni, nano boyutta kullanılan bu maddenin genotoksik açıdan güvenli bulunmamasıdır(6).

Görüldüğü gibi gıda kaynaklı çok sayıda risk vardır. Ancak bunlara ne ölçüde maruz kalındığı bilinmiyor. Bunun nedeni, gıda kontrol sisteminin riskleri değerlendirme açısından yeterli olmamasıdır.

4. SONUÇ

Türkiye'de EFSA benzeri bağımsız, tarafsız ve çok disiplinli bir risk değerlendirme veya gıda güvenliği kuruluna gereksinim vardır. Bu kuruldun beklenen başlıca görevleri ise; tehlike ve risklerin periyodik değerlendirilmesi, koruyucu önlemlerin zamanında belirlenmesi ve tüketici için güvenli bir bilgi kaynağı olmasıdır.

5.KAYNAKÇA

1. Ekşi,A. Gıda güvenliği için önce risk analizi. www.gidabiliminotlari.com
2. Benford,D.Principles of risk assessment of food and drinking water related human health.ILSI Europe.Brussels.
3. Ekşi,A. 2016. Gıda güvenliği ve gıda zehirlenmeleri. Koruyucu Sağlık Ansiklopedisi(Editör: C.Yakıncı ve E.Yeşilada). Türk Eczacılar Birliği Yayını. Ankara.
4. <https://webgate.ec.europa.eu/rasff-window/screen/search>
5. Yıldız, N.ve Ekşi,A.2021.Gıdalarda proses bulaşanları oluşumu ve azaltılması. GABS2021 Sempozyum Bildiri Kitabı(Editör:H.Karaçam ve Ü.İlknur Konak). gabs2021.avrasya.edu.tr
6. EFSA. Titanium dioxide/E171 no longer considered safe when used as a food additive. <https://www.efsa.europa.eu/en/news/titanium-dioxide-e171-no-longer-considered-safe-when-used-food-additive>

Bir Üst Kuruma Nakil Endikasyonları Ve Koşulları

Dr. Burcu Güven

Çocukluk çağıında hepatolojik acil durumların en kısa zamanda tanısının konulması, doğru endikasyonlarla ve koşullarla bir üst kuruma sevki hayati önem taşımaktadır. Bu acil koşulları aşağıda belirtildiği gibi altı başlık altında toplayabiliriz.

- 1- Karaciğer hastalığı olan infantlar
- 2- Akut karaciğer yetmezliği
- 3- Varis kanamaları
- 4- Karaciğeri tutan metabolik hastalıklar
- 5- Karaciğer tümörleri
- 6- Travma

Karaciğer hastalığı olan infantlar: Bu yaş grubunda hastalar çeşitli nedenlerde akut karaciğer yetmezliğiyle gelebildiği gibi sadece direk hiperbilirubinemiyle de gelebilmektedirler. Bu hastalarda biliyer atrezi tanısının en kısa zamanda ekarte edilmesi, biliyer atrezi varsa en kısa zamanda bir üst kurula nakli hayati önem taşımaktadır.

Akut karaciğer yetmezliği: Akut karaciğer yetmezliği kriterlerini taşıyan her hastanın en kısa süre içerisinde nakil merkezine sevki gerekmektedir. Bu hastaların sevki esnasında hastanın mayisi;

- 1- Kan glukoz düzeyleri 90-120 mg/dl,
- 2- Sodyum desteği 2-3 mEq/kg/gün (hiponatremi ve hipernatremiden kaçınılmalı),
- 3- Kan fosfat düzeyi >3 mg/dl olacak şekilde ayarlanmalıdır.

Kanaması yoksa taze donmuş plazma (TDP) ve trombosit desteğinden kaçınılmalıdır. Hepatik ensefalopati geliştirse hastanın başı 30° olacak şekilde yükseltilmeli, gereksiz ses, ışık ve girişimsel işlemlerden kaçınılmalı, ateş ve titreme varsa intrakranial basıncı arttıracığı için hızlıca tedavi edilmelidir. Ensefalopatini derecesine göre hasta entübe edilerek sevk edilmelidir.

Varis kanamaları: Üst gastrointestinal kanama ile gelen hastada

- 1- Hemoglobin düşüklüğü ile giden ciddi kanamalarda,
- 2- Varis kanaması ve şüphesinde,
- 3- Tekrarlayan kanamalarda bir üst kuruma sevk endikasyonu bulunmaktadır.

Hastalarda ciddi kanama mevcutsa ilk bulgu taşikardi ve ortostatik değişikliklerdir. Ancak hasta β blokör kullanıyorsa taşikardi gelişmeyebilir, bu durumda hipotansiyon açısından hasta yakın takip edilmelidir.

Bu hastaları sevk ederken, öncelikle solunum yolunun güvende olduğuna emin olunmalıdır. Sıvı desteği (ringer laktat veya kolloid sıvı) sağlanmalı, nazogastrik tüp takılmalıdır. Hastanın hemoglobin düzeyi 7-8 gr/dl' de tutulmaya çalışılmalıdır. Trombosit sayısı 50.000/ μ L nin altındaysa trombosit desteği, INR >1.5 ise TDP desteği verilmelidir. Kolestazi varsa K vitamini verilmelidir. Mümkünse octreotid 1 mcg/kg yükleme yapılmalı, 1mcg/kg/saat olacak şekilde idame tedavisi ile birlikte sevk edilmelidir.

Endoskopik tedavi yapılacak durumda değilse hasta entübe edilmeli ve Sengstaken-Blackmore tüpü takılmalıdır.

Karaciğeri tutan metabolik hastalıklar: Üre siklus bozuklukları, organik asidemiler, aminoasidopatiler, yağ asidi oksidasyon bozuklukları, glikojen depo hastalıkları gibi metabolik hastalıklar karaciğeri tutmaktadır. Bu hastalar acil servislere hipoglisemi ve hiperamonyemi kliniği ile başvurabilmektedirler. Bu hastaların en kısa sürede metabolik bozuk-



14. ULUSAL ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME KONGRESİ

12-15 MAYIS 2022
LİMAK CYPRUS DELUXE HOTEL
KKTC

luğunun düzeltilmesi sağkalımı arttırmakta, morbiditeyi **düşürmektedir**. **Hipoglisemiyi düzeltmek için** elektrolitli %10 dekstroz tercih edilmez, durumu tetikleyen enfeksiyon durumu da tedavi edilmelidir. Hiperamonyemi **için hasta** en kısa sürede hemofiltrasyonun yapılabileceği bir merkeze sevk edilmelidir. Bu süreçte hastaya Na Fenilasetat+ Na benzoat (yükleme dozu 250 mg/kg iv 90-120 dk infüzyon , idame dozu 250 mg/kg/gün iv 24 sa infüzyon) tedavisi başlanmalıdır. Protein alımı kısıtlanmalıdır.

Travma: Karaciğer travması ile başvuran hastanın öncelikle diğer travmalarda olduğu gibi hava yolu **açıklığı sağlanmalı**, solunum ve dolaşımı kontrol edilmelidir. Hemodinamik olarak stabilse kontrastlı karın bilgisayarlı tomografi (BT) çekilmeli, kanama varsa cerrahiye yönlendirilmeli, yoksa hasta yakın takibe alınmalıdır. Hemodinamik olarak stabil değilse en kısa sürede hasta laparotomiye alınmalıdır.

Karaciğerde kitle: Karaciğerde kitle tespit edilen hastada vasküler anomali, malignensi veya karaciğer absesi olabilir. Manyetik rezonans (MR)/ BT ve α fetoprotein (AFP) ayırıcı tanıda bize yardımcı olmaktadır. Nadiren biyopsi ihtiyacı ortaya çıkmaktadır. Bu hastalar semptomatik hemanjiomlar ve kitle içi kanamalar nedeniyle acile başvurabilmektedirler. Semptomatik hemanjiomu olan hastalarda hemodinamik stabilizasyon sağlanmalı ve propranolol 1-3 mg/kg dozunda başlanmalı, arterial embolizasyonun yapılabileceği merkeze sevk edilmelidir.

Sonuç olarak, çocukluk çağında hepatolojik acil durumların en kısa zamanda tanısının konulması, doğru endikasyonlarla ve koşullarla bir üst kuruma sevki hayati önem taşımaktadır. Bu bir ekip işidir. Pediatrist, gastroenterolog, cerrah, nefrolog, nörolog, metabolizma uzmanı, nakil ekibi, yoğun bakım uzmanı birlikte ve koordineli bir şekilde hareket etmelidir.

GLUTENSİZ BESLENME

Dr. Ceyda TUNA KIRSAÇLIOĞLU

Günümüzde çölyak hastalığının (ÇH) halen tek kabul edilen tedavisi yaşam boyu glutensiz beslenmedir. Glutensiz beslenme buğday, arpa ve çavdarın beslenmeden çıkarılması olarak tanımlanmaktadır. Prolaminler alkolde çözünen karbonhidrat bağlayıcı kompleks bir grup proteindir. Tahılların başlıca tohum proteini prolaminlerdir. Prolaminler buğdayda gluten, arpada hordein, çavdarda sekalin, yulafta avenin olarak bulunurlar. Gluten proteini, gliadin ve glutenin içermektedir. Çölyak hastalığının patogenezinin sorumlu olan ve özellikle T-hücrelerini kuvvetle uyaran gliadin peptid bölgesi ' α 'gliadin bölgesi'dir. Glutensiz beslenmede yulafın (avenin) da beslenmeden çıkarılması halen tartışmalıdır, çünkü bazı yulaf çeşitlerine karşı duyarlılık olduğu ayrıca gluten ile kontaminasyon riskinin yüksek olması nedeniyle glutensiz beslenmede serbest bırakılması halen tartışmalıdır (1-6).

Glutensiz beslenmede işlenmemiş et, süt, kabuklu yemişler, meyve ve sebzeler gibi gluten içermeyen doğal besinler ve glutensiz olarak özel üretilmiş ticari ürünler tüketilmektedir. Gıda güvenliğini esas alan farklı uluslararası komisyonlarda ≤ 20 ppm (parts per million) ya da kilogramı başına ≤ 20 mg gluten içeren besinler glutensiz ürün olarak tanımlanmıştır. (7). Ülkemizde de Türk Standartlar Enstitüsü tarafından ≤ 20 mg/kg gluten içeren ürünler glutensiz kabul edilmektedir.

Yıllar içinde ÇH'nın tanınabilirliğinin artması ile tüm dünyada glutensiz ürün üretimi artmıştır. Ancak halen bu ürünlerin ulaşılabilirliğin sınırlı olması ve fiyatlarının yüksek olması tüketimlerini kısıtlamaktadır. Glutensiz ürünler hazırlanırken, mısır, pirinç, amarant, karabuğday ve kinoa kullanılabilir. Amarant, karabuğday ve kinoa yalancı tahıl olarak adlandırılmaktadır ve mikrobeyin, lif, protein ve polifenollerden zengin besleyici besinlerdir. Ayrıca baklagillerden (nohut, maa fasulyesi..), patates gibi kök ve yumru bitkilerden, muzdan da faydalanılmaktadır (1,6).

Glutensiz beslenmede yulafın yeri

Avrupa Komisyonu 2009 yılından, Gıda ve İlaç Uygulamaları (FDA) 2013 yılından ve Kanada 2015 yılından itibaren gluten kontaminasyonu < 20 mg/kg olması durumunda yulaf glutensiz olarak kabul edilmektedir. Kanada'da çocuklarda 20-25 g/gün kontamine olmayan yulaf tüketimine izin verilmektedir. Ancak kontaminasyon olmasa bile, bazı yulaf türlerinin, buğday gliadini benzer polipeptidler içerdiği için T hücre yanıtı oluşturarak ya da dendritik hücreleri uyarması ile immünojeniteyi artırdığı bildirilmiştir (4,6,8).

Glutensiz beslenmede buğday nişastasının yeri

Buğday nişastasının gliadin oranı düşük olduğundan gluten içeriği ihmal edilebilir düzeydedir. Birçok ülkede saflaştırılmış buğday nişastasının glutensiz ürünlerde kullanılmasının güvenli olduğu kabul edilse de, rezidü gluten varlığı halen tartışmalıdır. Avrupa'da buğday nişastasından yapılmış glutensiz ürünler kullanılmakla birlikte, Amerika Birleşik Devletleri'nde tercih edilmemektedir (6,9)

Glutensiz beslenmeye uyum

Çölyak hastalığı olan çocukların izlemi sıklıkla klinik bulgularına göre karar verilmektedir. Yeni tanı alan ve özellikle semptomatik hastalığı olanlar daha yakın izlenmektedir. Belirtisiz hastalar da, ilk yıl her 3-6 ayda bir, sonraki yıllarda da yılda 1-2 kez kontrole gelmelidir. Hastaların kontrollerde diyetle uyumu belirlemek için semptom değerlendirilmesi, diyetisyen ile görüşme, serolojik değerlendirme, dışkıda ya da idrarda gluten immünojenik peptid ölçümü yapılabilmektedir. Glutensiz beslenme başladıktan sonra çocuklarda sıklıkla 1-2 yıl içinde mukozal düzelme sağlanmaktadır. Ancak sıklıkla invaziv bir işlem olduğu için histopatolojik inceleme ile kontrol yapılmamaktadır.

Tüm dünyada piyasada glutensiz ürüne ulaşılabilirliğinin sınırlı olması, fiyatlarının yüksek olması, glutensiz etiketlerine rağmen kontaminasyon olması ya da besin etiketlerindeki yetersizlik glutensiz diyetle uyumu etkilemektedir (10,11).

Glutensiz beslenmede karşılaşılan sorunlar:

a) Gluten kontaminasyonu ve gizli gluten

Glutensiz beslenmede en önemli sorunlardan biri besinlerin gluten ile kontaminasyonudur. Hem doğal glutensiz besinlerde, hem de glutensiz endüstriyel ürünlerde gluten kontaminasyonu olabilir. Kontaminasyon ürününü tarlada hasatından itibaren, taşınma işleme, depolanma, paketlenerek raflarda sunuma hazır hale getirildiği zamana kadar her hangi bir basamakta olabilir. Ayrıca gıda hizmetinde ya da evde yemeklerin hazırlanması ve sunumu sırasında mutfakta ortak araç, gereç kullanımı ya da temizliğe yeterince dikkat edilmemesi ile de gerçekleşebilir. Buğday farklı özelliklerinden dolayı çeşitli işlenmiş hazır gıdalarda da kullanılmaktadır. İşlenmiş et ürünlerinde, koyulaştırıcı olarak hazır çorba ve soslarda, şekerlemelerde kullanılmaktadır ve etikete yansımayaabilmektedir (3,12).

b) Glutensiz ürünlerin içeriği ve sağlığa etkileri

Gluten hamura elastik yapısını, uzama ve genişleme özelliğini verir, hamurun iskeletini oluşturur, doku dayanıklılığın dan yayılımdan sorumludur. Yoğurma sırasında hava ile teması ve mayalar tarafından oluşturulan karbondioksit gazını hamurun içinde tutarak ekmeğin kabarmasından ve gözenekli bir yapı oluşumundan sorumludur. Bu nedenle glutensiz ürünlerde hamurun kalitesini, dokusunu, görünümünü ve dayanıklılığını iyileştirmek için hidrokolloidler; hidroksipropilmetilselüloz, ksantan gam, pektin ve karboksimetilselüloz gibi katkı maddeleri kullanılmaktadır. Bu katkı maddelerinin konulması da doğallıktan uzaklaştırmaktadır.

Çocuklarda glutensiz beslenme ile alınan yağ, basit şeker, enerji alımı ve glisemik indeksin yüksek olduğu, kompleks karbonhidrat ve lif miktarının, vitamin B1, B2, B6, folik asit, demir, magnezyum, çinko, kalsiyum, vitamin D alımının ise düşük olduğu bildirilmiştir. Hem tanı sırasında hem de izlemde deneyimli bir diyetisyenin takibi, hem uyum sorgulaması hem de beslenme içeriğinin uygun olup olmadığının değerlendirilmesi için önemlidir. Bağırsak florasının da glutensiz beslenme ile olumsuz etkilendiği bildirilse de kanıtlar güçlü değildir (6).

c) Glutensiz diyetin psikososyal etkileri

Glutensiz beslenme günlük yaşamda kısıtlamalara, sosyal izolasyon, mutsuzluğa neden olabilmektedir. Ayrıca seyahat ve dışarıda yemek yeme sırasında kontaminasyon riskinin olması ya da besine ulaşamama nedeni ile glutensiz diyetin bozulması da ayrı bir endişe yaratmaktadır.

Glutensiz beslenmeye adjuvan ya da alternatif tedaviler:

Son yıllarda glutenin *güvenle tüketilebilmesi için yeni tedaviler geliştirilmeye çalışılmaktadır, ancak bunların çoğu pre-klinik çalışmalardır, çok az bir kısmı ise faz 2b ya da faz 3 çalışmalardır. Üzerinde çalışılan (tasarlanan) stratejiler aşağıda verilmiştir (12,13).*

1) Gluten immünojenitesinin azaltılmasına yönelik yaklaşımlar

- Genetik modifikasyonla elde edilen düşük içerikli gluten ya da hiç gluten içermeyen buğday üretimi ya da glutenin antijenik blokerler ile bağlanması
- Toksik gluten peptidlerinin bağırsağa ulaşmadan uzaklaştırılması (Gluten degradasyonu yapan enzimler)
- Toksik gluten peptidlerinin immünstimülatör etkilerin düzenlenmesi (Doku transglutaminaz inhibisyonu, HLA DQ 2 blokajı, IL-15 ve IL-10 antagonisti)

2) Intestinal permeabilitenin düzenlenmesi (Bariyer kuvvetlendirici etki ile bağırsak geçirgenliğini azaltarak gluten peptidlerinin immün yanıt oluşturmalarını önlemek)

3) Gluten toleransının indüksiyonu ve immün modülasyon

Çölyak hastalığında glutensiz beslenme başlanırken, ailelere ve hastalara özellikle bu konuda deneyimli bir diyetisyen tarafından gluten içeren besinler tanıtılmalı, gluten içermeyen doğal besinler ve paketlenmiş ürünler konusunda bilinçlendirilmeli, etiket okumanın önemi anlatılmalı, kontaminasyon riski taşıyan durumlar ya da bazı besinlerde glutenin koyulaştırıcı olarak farklı amaçlarla yardımcı madde olarak kullanıldığı besinler hakkında detaylı bilgi verilmelidir. Ayrıca izlemde çölyak hastalarının düzenli olarak diyetisyenle görüşürülerek hem beslenmeye uyumun değerlendirilmesi, hem olası kaçakların gözden geçirilmesi, hem de diyet günlüklerinin incelenerek aldıkları makro ve mikrobeyin içeriklerinin değerlendirilerek sağlıklı beslenme önerilerinde bulunulması gereklidir.



14. ULUSAL ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME KONGRESİ

12-15 MAYIS 2022
LİMAK CYPRUS DELUXE HOTEL
KKTC

Kaynaklar

1. Wieser H, Koehler P, Scherf KA. The Two Faces of Wheat. *Front Nutr* 2020;7:517313.
2. Chaudhry NA, Jacobs C, Green PHR, Rampertab SD. All Things Gluten: A Review. *Gastroenterol Clin North Am* 2021;50(1):29-40.
3. Aljada B, Zohni A, El-Matary W. The Gluten-Free Diet for Celiac Disease and Beyond. *Nutrients* 2021;13(11).
4. Cohen IS, Day AS, Shaoul R. Gluten in Celiac Disease-More or Less? *Rambam Maimonides Med J* 2019;10(1).
5. Raiteri A, Granito A, Giamperoli A, Catenaro T, Negrini G, Tovoli F. Current guidelines for the management of celiac disease: A systematic review with comparative analysis. *World J Gastroenterol* 2022;28(1):154-175.
6. Poley JR. The Gluten-Free Diet: Can Oats and Wheat Starch Be Part of It? *J Am Coll Nutr* 2017;36(1):1-8.
7. Makharia GK, Singh P, Catassi C, Sanders DS, Leffler D, Ali RAR, et al. The global burden of coeliac disease: opportunities and challenges. *Nat Rev Gastroenterol Hepatol* 2022.
8. Colombo F, Di Lorenzo C, Biella S, Bani C, Restani P. Ancient and Modern Cereals as Ingredients of the Gluten-Free Diet: Are They Safe Enough for Celiac Consumers? *Foods* 2021;10(4).
9. Thompson T. Wheat starch, gliadin and gluten-free diet. *J Am Diet Assoc.* 2001; 101:1456-1459.
10. Makharia GK, Singh P, Catassi C, Sanders DS, Leffler D, Ali RAR, et al. The global burden of coeliac disease: opportunities and challenges. *Nat Rev Gastroenterol Hepatol* 2022.
11. Guennouni M, Admou B, El Khoudri N, Bourrhout A, Zogaam LG, Elmoumou L, et al. Gluten contamination in labelled gluten-free, naturally gluten-free and meals in food services in low-, middle- and high-income countries: a systematic review and meta-analysis. *Br J Nutr* 2021:1-15.
12. Segura V, Ruiz-Carnicer A, Sousa C, Moreno ML. New Insights into Non-Dietary Treatment in Celiac Disease: Emerging Therapeutic Options. *Nutrients* 2021;13(7).
13. Wei G, Helmerhorst EJ, Darwish G, Blumenkranz G, Schuppan D. Gluten Degrading Enzymes for Treatment of Celiac Disease. *Nutrients.* 2020; 12(7):2095.

Steatohepatit Zemininde Fibrojeniz ve Karsinogenez

Çiğdem Ömür Ecevit, MD, PhD

Obezitenin pandemik olması nedeni ile alkolik olmayan yağlı karaciğer hastalığı (NAFLD), hem çocuklarda hem de erişkinlerde kronik karaciğer hastalığının en sık nedenlerinden birini oluşturmaktadır. Prevelansı %25 olarak bildirilmektedir. Alkolik olmayan steatohepatitin (NASH), ilk tanımlaması 1980 yılında Ludwig ve ark. tarafından yapılmıştır. Steatoz hastalarında %13-31 oranında NASH gelişirken, NASH olgularının %9-20'sinde fibrozis-siroz gelişmektedir.

NASH olgularında fibrozisde histopatolojik gelişim değerlendirildiğinde; ilk aşamada gözlenen steatoz, balonlaşma dejenerasyonu ve inflamasyondur. Hasarlanma devam ettikçe sırası ile Mallory cisimciği oluşumu, tel örgü şeklinde fibrozis, köprüleşme fibrozisi ve siroz gelişir.

Karsinogenez süreci; genetik, epigenetik ve kromozomal değişiklikleri içeren çok basamaklı mekanizmaların rol aldığı kompleks bir süreçtir. İleri düzeyde fibrozisde; %13 oranında hepatosellüler karsinom (HCC) görülürken, fibrozis olmayan NAFLD olgularında da %0-3 oranında HCC riski olduğu bildirilmektedir. NAFLD progresyonunda patofizyolojik mekanizmalar değerlendirildiğinde çoklu paralel vuruş teorisinden bahsedilmektedir. Buna göre; Genetik predispozisyon, lipit metabolizma farklılığı-lipotoksisite, oksidatif stres, mitokondriyal disfonksiyon, anormal sitokin ve adipokin (örn; leptin) üretimi, bağırsak disbiyozisi ve bağırsak kaynaklı lipopolisakkarit translokasyonu fibrojeniz ve karsinogenez progresyonunda rol almaktadır.

Hepatik inflamasyon, fibrozis progresyonunda ilk adımdır. Akut inflamasyon, rejenerasyon ile iyileşirken, kronik inflamasyon sonucunda hepatik fibrozis ve/veya HCC gelişebilmektedir. Kronik hasar sonucu, proinflamatuvar sitokinler salgınır. Başlıcaları; IL-1, IL-6, TNF- α , Lenfotoksin- β 'dir. Dolayısı ile bunlar inflamatuvar sinyal yollarını uyararak daha fazla inflamatuvar sitokinlerin salgınımına, bu da hepatositlerden reaktif oksijen radikallerinin (ROR) salgınımına sebep olmaktadır. ROR, özellikle DNA hasarı ile tümör riskini arttırır. Karsinogenez sürecinde inflamasyon olmazsa olmazla birlikte, bu süreç fibrozis bağımlı ve fibrozis ilintisiz olmak üzere 2 şekilde ilerleyebilir. Bu sunumda, fibrozis bağımlı hepatokarsinogenezden bahsedilecektir.

Fibrojeniz; hepatosellüler ölümle sonuçlanan hepatik zedelenme sonucunda gelişen multisellüler bir cevaptır. Birçok basamaktan oluşmaktadır. Bu basamaklar;

- Ekstrasellüler matriksin (ESM) sebep olduğu integrin sinyalizasyonu,
- Hepatik satellit hücre (HSH), hepatosit ve ESM arasında parakrin karşılıklı konuşma
- Artmış stromal sertlik
- Hipoksi
- Matriks metalloproteinazları ve bu proteinaz inhibitörleri arasında dengesizlik
- Hedgehog sinyal yolağının aşırı aktivasyonu
- Otofaji, hepatik progenitor hücrelerin aktivasyonu ve immün sistem disregülasyonu

Ekstrasellüler Matriks, Hepatik Satellit Hücreler ve İntegrinler

HSH, olağan şartlarda sessiz, presinüzoidal ve Vit A depolayan hücrelerdir. Kr. KC hasarı durumunda proinflamatuvar moleküllerin progresif salgınımı söz konusudur. Bunların başlıcaları;

- Platelet derived growth factor (PDGF),
- Transforming growth factors-beta (TGF- β),
- Tumor necrosis factor- α (TNF- α),

- Interleukin (IL)-1,
- Kemokinler

Bunlarda HSH aktivasyonu ve miyofibroblastlara farklılaşmasını sağlar. Bu 2 durum sonucunda; Mezenşimal belirleyicilerin up-regülasyonu ve artmış fibriler tip I ve III kollajen, fibronektin, laminin ve fibrinojen üretimi sonucu çok sıkı bağlantılı kollajen bantları oluşur. ESM' deki bu değişiklikler ayrıca fibrogenetik süreçte etkili integrin ailesinin aktivasyonuna sebep olur. HCC'de normal hepatosit ile karşılaştırıldığında integrin ekspresyonu farklıdır ve artmıştır. Ayrıca integrinler HCC'de hücre migrasyonunu arttırmırlar.

Matriks Sertliği

Artmış kollajen depolanması sonucu, HSH'den kollajen sekresyonu daha da artarak KC sertliğini arttırır. Artmış KC sertliği de, HCC hücre büyümesi, proliferasyonu ve tümör metastazında önemli rol oynar.

- Extracellular signal-regulated kinase (ERK),
- Protein kinase B (PKB/Akt),
- Signal transducer and activator of transcription 3 (STAT3),
- İntegrin $\beta 1$ /GSK-3 β / β -catenin
- $\beta 1$ -integrin/focal adhesion kinase (FAK) ve
- $\beta 1$ -integrin/phosphatidylinositol-3- kinase (PI3K)/Akt sinyal yollarını aktive eder.

Matriks Metalloproteinazları ve Doku Metalloproteinaz İnhibitörleri

Matriks metalloproteinazları (MMP) ve inhibitörleri (TIMP), ESM döngüsünü düzenler. İkisi arasındaki denge önemlidir. Denge bozulunca; ESM homeostazi bozulur. Ayrıca birçok biyolojik aktivitede değişiklik olur; ateroskleroz, fibrozis, siroz ve kanser riski artar.

Hipoksi

Fibrojenetik süreçlerde, fazla miktarda ESM depolanması ve normal yapının bozulması, kan akımını ve parankim oksijenizasyonunu bozar. Hipoksi, spesifik sinyal yollarını aktive ederken (PI3K-Akt ve MAPK), diğer taraftan anjiyogenetik faktörlerin up-regülasyonuna (VEGF, HIF-1) sebep olur. Tüm bunların sonucunda, tümör oluşumu, anjiyogenezis, EMT ve metastaz indüklenir.

Yüksek VEGF ve HIF-1; HCC agresifliği ve kötü prognozla koreledir.

Hedgehog (Hh) Sinyal Yolağı

Embriyogenezde hücre farklılaşmasını ve doku gelişimini düzenleyen en önemli yolağıdır. Sağlıklı KC' de düşük ekspresyonu olan Hh yolağı, karaciğer hasarlanması durumunda, karaciğer rejenerasyonunu arttırmak amacı ile ekspresyonu artar. HCC' de ekspresyonu artar. HCC hücrelerinin, proliferasyon, migrasyon ve invazyonunu arttırır.

Hepatik Progenitör Hücreler (HPH)

Aktive olduklarında doku döngüsü ve rejenerasyonunu indüklerler. Kr. Karaciğer hasarlanması, HPH aktivasyonu ile sonuçlanırken aynı zamanda Hh, Wnt ve Notch sinyal yolları da aktive olur. HPH aktivasyonu ile HCC ve karaciğer fibrozisi arasında korelasyon mevcuttur.

İmmün Sistem Disregülasyonu

NASH'da, hücre hasarlanması çok çeşitli immün hücrelerin aktivitesini stimüle eder. Bu hücreler; Kupffer hücreler, dendritik hücreler, nötrofiller, natural killer hücreler, NKT hücreleri, CD8⁺ T hücreler, CD4⁺ T hücreler azalma ve Treg hücrelerdir. Sonuç olarak, mekanizmalar tam anlaşılacakla beraber immün sistem fibrojeniz ve karsinogenez gelişiminde dual rol üstlenmektedir.

NASH ve HCC.....Karşılıklı Konuşma

Tümör mikroçevresi komponentleri; HSH, fibroblastlar, immün hücreler, endotelial-mezenşimal kök hücreler, sitokinler, büyüme faktörleri ve ESM'dir.

Birçok çalışma gösterdi ki, tümör hücreleri ve mikroçevre arasında karşılıklı konuşma; tümör hücresi büyümesi, proliferasyonu, EMT ve metastaz için şarttır. Aktive HSH' den salınan; PDGF-B, C, TGF- β , TGF- α , EGF, VEGF, angiopoietin-1,2, hepatocyte growth factor (HGF), stromal-derived factor-1 α (SDF-1), Wnt ligandları, interleukin-6 (IL-6), epimorphin (EPM); pro-angiogenetik, proliferatif ve rejeneratif özellikler sergiler ve tümör oluşumu ile gelişimi için uygun bir mikroçevre oluşturur. Kanser-ilintili fibroblastlar, tümör stromasında en fazla bulunan hücrelerdir ve yara iyileşmesinde aktive olan fibroblastlara (HSH) çok benzerdir. Kanser-ilintili fibroblastlar ve HSH'nin, hepatositlerin nasıl malign dönüşümünü sağladığı net değildir ancak uygun mikroçevre yarattığı konusunda çalışmalar bulunmaktadır. Buradaki en önemli mediatörün ise HGF olduğu invitro çalışmalarda gösterilmiştir. Diğer önemli mediatörler olan MMP2 ve 9, ESM'in en çok bulunan komponenti olan kollajeni parçalayarak malign hücre invazyonunu arttırır. Anjiogenez; tümör dokusu için O₂ ve besin sağlar ve tümör büyümesi ve yayılması için elzemdir. Tümör ilintili anjiogenezde rol alan en önemli molekül ise vasküler endotelial büyüme faktörü (VEGF) dür. Ayrıca, tümör hücreleri Treg aktivasyonu ve NK ile CD8⁺ T hücrelerin anti-tümörojenik etkilerini inhibe ederek immün toleransı arttırır.

Sonuç olarak; fibrotik mikroçevre ile hepatokarsinogenez arasında bağlantı olduğunu gösteren kanıtlar artmaktadır. Ancak NASH ile karsinogenez arasındaki patofizyolojik mekanizmaları kavrayabilmeyi sağlayacak ideal hayvan modeli yoktur. Bu nedenle de sonuçlar çelişkilidir. Fibrojeniz sürecinde yer alan moleküller olan sitokinler, kemokinler, HSH'ler, Hedgehog sinyal yolağı, vb. fibrozisi geri döndürmek için potansiyel hedefler olarak düşünülmektedir.

Altta yatan patofizyolojik mekanizmaları anlamının bir diğer avantajı ise NASH ve fibrozis ile ilintili non-invaziv biyobelirteçleri tanımlayabilmektir. Çünkü altın standart olan biyopsi risk taşıyan invaziv bir işlemdir. Ayrıca görüntüleme teknikleri de steatozu belirleyebilirken, steatohepatiti ayırt edemez. Ayrıca, gelecek çalışmalarla asıl gösterilmesi istenen NASH' de fibrozisin azaltılmasının HCC gelişiminin engellenmesinde etkili olup olamayacağıdır.

İnflamatuvar Bağırsak Hastalığında Tedavi Yaklaşımı; TEDAVİ HEDEFLERİ NELERDİR?

Elif Sağ

İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ

İnflamatuvar barsak hastalığı (İBH), gastrointestinal (Gi) sistemin kronik, progresif, immun-aracılı inflamatuvar bir bozukluğudur. Ülseratif kolit (ÜK) ve Crohn hastalığı (CH) olmak üzere başlıca iki formu olmakla birlikte makroskopik ve mikroskopik özelliklerine göre tam olarak ayırt edilemeyen, tüm inflamatuvar bağırsak hastalıklarının %10- 15'ini oluşturan "indetermine kolit" formu da mevcuttur. Hastalığın tutulum yeri, enflamasyon dağılımı ve derinliği, tedaviye verilen yanıtlar açısından farklılıklar gösterir (1).

İnflamatuvar barsak hastalığı insidansı özellikle Batı ülkelerinde olmak üzere tüm dünyada artmaktadır. Tahmini prevalansı hem çocuk hem de erişkinler için Avrupa'da 2,5-3 milyon ve Kuzey Amerika'da 1,2 milyon kişidir (2,3). Hastalığın maliyet yükü fazladır. Amerika Birleşik Devletleri'nde, İBH hastalarının sağlık bakım maliyetleri, İBH olmayan hastalara kıyasla 3 kat daha yüksektir (4).

İnflamatuvar bağırsak hastalıklarının görülme sıklığı 10-20'li yaşlarda sık olmakla birlikte tüm hastaların %10-25'i çocukluk yaş grubunda görülmektedir. Çok erken başlangıçlı İBH'lar ise pediatrik İBH'ların %6-15'ini oluşturmaktadır (5).

Patogenezinde genetik ve çevresel risk faktörlerinin etkileşimi sonucu gelişen disbiyozis ve immün disregülasyonun rol almaktadır. Özellikle çok erken başlangıçlı İBH'da genetik etkenler (monogenik gen defekti) sorumludur. Bu yaş grubunda hastalık daha ağır seyrederek ve klasik tedaviye yanıt azdır (6).

Pediatrik İBH'da tedavinin amacı; semptomları hafifletmek, büyümeyi optimize etmek, ilaç toksisitesini en aza indirmek ve yaşam kalitesini iyileştirmektir. Pediatrik hastalarda büyümeyi sağlamak için inflamasyonun agresif kontrolü esastır. Ayrıca nutrisyon dengesi, özellikle CH'de hastalığı kontrol etmek için önemlidir. Remisyon indüksiyon tedavisinde; CH'de %80'e varan etkinlik gösteren kortikosteroidler veya EEN, ÜK'de ise kortikosteroidler veya mesalazin kullanılabilir. İdame tedavisinde ise tiopürinler [azatioprin (AZA) ve 6-merkaptopurin], metotreksat (MTX) ve biyolojik tedaviler [infiximab (IFX) ve adalimumab (ADA)] kullanılmaktadır (6).

İnflamatuvar bağırsak hastalıklarının yönetiminde temel amaç, semptomların kontrolü ve mukozal inflamasyonun iyileşmesini sağlamaktır. Son 10 yılda hastalık yönetiminde ortak yaklaşım sağlamak amacıyla 2015 yılında STRIDE (Selecting Therapeutic Targets in Inflammatory Bowel Disease) komitesi oluşturulmuş ve bu uygulama pediatrik popülasyona da uygulanıp uyarlanmıştır. Esasen Romatoid artrit ve diğer romatolojik kronik hastalıklar için uyarlanan bu hedefe yönelik tedavi (HYT) yaklaşımı, bağırsak hasarının objektif ölçümü-izlemine ve tedavide başarısızlık durumunda yeni terapötik yaklaşımların oluşturulmasına odaklanır (7). STRIDE önerileri; semptomların kontrolüne ek olarak endoskopik iyileşmeyi hedeflemek, sakatlığı-morbiditeyi en aza indirmek ve çocuklarda yaşam kalitesini ve yeterli büyümeyi yeniden sağlamak için tasarlanmıştır. Bu nedenle, tedavi düzenleniminde semptomların şiddetine göre değil, tedaviden hedefe yaklaşım ile endoskopik iyileşme, inflamasyon kontrolü için uygun koşullarda erken ve agresif tedavi önerilmektedir.

İnflamatuvar bağırsak hastalıklarında geleneksel tedavi, klinik semptomların tedavisine odaklanmış ancak hastalığın progresyonunu değiştirememektedir. Mukozal iyileşmenin olduğu hastalarda uzun vadeli sonuçların daha iyi olduğu kanıtlanmıştır. İdeal HYT süreci, uygun tedavi hedefinin belirlenmesinde hekim ve hasta arasındaki iş birliğine dayanır. STRIDE komitesinde hem CH hem de ÜK'de birincil terapötik hedef; klinik iyileşme ve endoskopik remisyonun olması olarak belirlenmiştir (8).

Tedavi hedefleri; i) klinik hedef, ii) endoskopik hedef, iii) histolojik hedef, iv) biyokimyasal hedef ve v) görüntüleme hedefidir (8).

KLİNİK HEDEF

Klinik remisyon, hastalığın seyrini yansıtmaya da tedavide birincil hedeftir. Hem ÜK hem de CH için aktif hastalık sırasında her 3 ayda bir, semptomlar kontrol altındayken ise 6-12 ayda bir klinik değerlendirme yapılmalıdır. Hem yetişkinlerde hem de çocuklarda fonksiyonel abdominal semptomlar ile İBH arasında örtüşme olması nedeniyle klinik bulgular karışabilmektedir. Bu nedenle hastaların semptomlar açısından iyi sorgulanması gerekmektedir.

Klinik skorlama sistemleri ile inflamasyonun objektif belirteçleri (endoskopik değerlendirme) arasında zayıf korelasyon olduğu için ciddi terapötik değişiklikler için skorlama sistemlerinin kullanımı önerilmemektedir. SONIC (Study of Biologic and Immunomodulator Naive Patients In Crohn's Disease) çalışmasında, CDAI skoruna göre klinik remisyonu olan hastaların yarısında endoskopik ve/veya biyolojik (C-reaktif protein) aktivasyon görülmüştür (9). Benzer şekilde, çocuklarda, CH'deki klinik indeksler ile endoskopik aktivite arasında zayıf korelasyonu olduğunu gösteren veriler mevcuttur (10).

Pediyatrik CH'deki klinik skorlama sistemlerinin zayıf güvenilirliğine bakılmaksızın, hastaların semptomlarını tedavi etmek ve yaşam kalitelerini eski haline getirmek zorunludur. CH için birincil klinik hedef karın ağrısının ve bağırsak hareketlerinin düzelmesi, ÜK için ise rektal kanamanın düzelmesi, dışkı kıvamı ve dışkı sıklığının normale dönmesidir (8).

Crohn hastalığı ile karşılaştırıldığında, ÜK'nin klinik skorlama sistemleri endoskopik aktivite ile daha iyi koreledir. Rektal kanama ve dışkı sıklığı alt puanlarını içeren Mayo skoru, iki sistematik incelemede gösterildiği gibi mukozal iyileşme ile güçlü bir şekilde ilişkilidir (11). Bazı yayınlarda ise PUCAI ve Mayo skoru arasında iyi bir korelasyon olduğu gösterilmiştir (12). Jharap ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada; mukozal iyileşme ile klinik semptomların düzelmesi arasında zaman gecikmesi gösterilmiş, 52. haftada mukozal iyileşmesi olan hastaların %20'sinde hem rektal kanamanın devam ettiği hem de dışkı sıklığının fazla olduğu gözlenmiştir. Bu durumun ise eşlik eden fonksiyonel gastrointestinal hastalık ya da bağırsak geçirgenliğinin bozulmasına bağlı olabileceği savunulmuştur (13).

ENDOSKOPIK HEDEF

Mukozal iyileşme, hem ÜK hem de CH'de temel terapötik hedeftir. Klinik uygulamalarda ve çalışmalarda tedavinin etkinliğini belirlerken mukozal iyileşmenin objektif ölçümü esastır. Mukozal iyileşme, özellikle yetişkinlerde, ameliyat riskinin ve hastaneye yatış sayısının azalması gibi uzun vadeli iyi klinik sonuçlarla ilişkilidir. Pediyatrik çalışmalarda mukozal iyileşme ile uzun vadeli sonuçları değerlendiren çalışma azdır.

STRIDE'e göre mukozal iyileşme, ÜK ve CH'de tedaviye başladıktan sonra sırasıyla 3-6. ayda ve 6-9. ayda değerlendirilmelidir. Kesitsel görüntüleme, CH'de endoskopi gerçeğe geçirilemediği veya yeterli şekilde değerlendirilemediği durumlarda endoskopiye göre alternatif bir yöntem olarak kabul edilir (7).

2018 ECCO-ESPGHAN'ın önerisi doğrultusunda ve PUCAI-fekal kalprotektinin (FK) mukozal inflamasyonu belirlemedeki performansı da göz önüne alındığında, tekrarlanan kolonoskopinin invazivliği, kolon kanserinin çocukluk çağında az olması, anestezi yan etkisi ve riskleri nedeniyle, endoskopik inceleme sadece terapötik değişiklikten önce veya semptomlarla skorlar arasında tutarsızlık olması durumunda düşünülmelidir (14).

Hem CH hem de ÜK'de mukozal inflamasyonu puanlamak ve derecelendirmek için çeşitli endoskopik indeksler geliştirilmiştir. Basitleştirilmiş Endoskopik Şiddet İndeksi (Simplified Endoscopic Index of Severity - SES-CD) ve Crohn Hastalığı Endoskopik Şiddet İndeksi (Crohn's Disease Endoscopic Index of Severity - CDEIS) CH için en sık kullanılan skor sistemleridir (15,16).

ESPGHAN'ın Porto IBD Grubu, endoskopik remisyonu SES-CD \leq 2 olarak tanımlarken, yine de tam mukozal iyileşmeyi (tüm segmentlerde mukozal ülserlerin olmaması) ideal hedef olarak kabul etmektedir. Yazarlar, tedavi etkinliği ve hastalık aktivitesinin net bir şekilde değerlendirilebilmesi için endoskopik görünümün detaylandırılmasının ve önceki değerlendirmelerle (yani, azalmış, artmış, eşit) karşılaştırmanın önemini vurgulamaktadır (17).

Mayo skoru, ÜK için tam olarak valide edilmese de uygulanabilir olduğu için STRIDE tarafından önerilmekte ve \leq 1 puan, mukozal iyileşme ile eşdeğer kabul edilir. ÜK endoskopik şiddet indeksi (UCEIS), Mayo ile karşılaştırıldığında, mukozal iyileşmeyi saptamada daha hassas alternatif bir skorlama sistemi olup hastalık şiddeti ve tedaviye yanıt açısından daha koreledir. UCEIS puanının 1 olması, STRIDE için hedeftir (18). ÜK'de, Mayo 0 veya 1 ile kolektomi ve relaps riskinin azalması arasında pozitif ilişki olduğu kanıtlanmıştır (19).

HİSTOLOJİK HEDEF:

Yapılan çalışmalarda mukozal iyileşme ve klinik remisyona sahip hastalara kıyasla histolojik remisyonu olan hastaların, daha düşük nüks riski olduğu gösterilmiştir. 2017'de iki histolojik skor (Nancy İndeksi ve Roberts' Histopatoloji İndeksi) valide edilmiş (20) ve UCEIS skoru ile korele olduğu kanıtlanmıştır. Ancak mevcut histolojik indeksler pediatrik kohortlarda henüz doğrulanmıştır (21).

GÖRÜNTÜLEME HEDEF:

Görüntüleme yöntemleri primer tedavi hedefi olmayıp hızlı tanı ve hastalık monitorizasyonu için kullanılmaktadır. Manyetik rezonans enterografisi, CH'de tanı için kullanılan görüntüleme yöntemidir. İnce bağırsak ultrasonografisi ve bilgisayarlı tomografi enterografisi gibi diğer görüntüleme yöntemleri de hastalık aktivitesini ve şiddetini değerlendirmede benzer performansa sahiptir. İyonize radyasyona maruz kalınması nedeniyle bilgisayarlı tomografi acil durumlar dışında önerilmemektedir (8).

BİYOKİMYASAL HEDEF:

Sınırlı maliyetleri ve invaziv olmamaları nedeniyle, belirli koşullar altında ve gerekli önlemler alındığında inflamatuvar biyobelirteçler, özellikle tekrarlayan endoskopilerin nadiren yapılabilirdiği hastalarda endoskopik aktivite belirteçleri olarak düşünülebilir.

Fekal kalprotektin ve C-reaktif protein (CRP) en yaygın kullanılan testlerdir. Terapötik ayarlamaları belirlemek için hala birincil hedef olarak önerilmesede, invaziv olmayan ve yakın izlem amacıyla kullanılabilirler. CRP, ÜK aktivitesi ile sınırlı bir korelasyon gösterirken, FK kolonik inflamasyonu saptayabilir, histolojik aktivite ile korelasyon gösterebilir ve asemptomatik hastalarda ve mukozal iyileşmesi olan hastalarda nüksü tahmin edebilir. FK, semptomlar başlamadan 3 ay önce bile yüksek tespit edilebilir (22). ÜK'de FK ile PUCAI 'nin birlikte kullanılmasıyla hastalık aktivitesini izlemek ve endoskopilerin ve tedavi modifikasyonlarının zamanlamasını yönlendirmek mümkündür. FK'nın cut-off değeri 250 µg/g olarak alındığında, CH ve ÜK'de hassas şekilde mukozal inflamasyonu saptayabilmektedir. Ara değerlerde (100–250 µg/g) yakın klinik izlem ve tekrarlanan FK ölçümü önerilmektedir (8).



Şekil 1: İnflamatuvar bağırsak hastalığında tedavi hedefleri (8)

İnflamatuvar bağırsak hastalığında altta yatan sistemik inflamasyon yeterince tedavi edilmezse, ilerleyici, kümülatif ve sıklıkla geri dönüşü olmayan bağırsak hasarına ve komplikasyonlara (striktür, obstrüksiyon, fistül, apse) yol açabilir. ÜK'de kolon ve anorektal fonksiyon kaybı, cerrahi ve kolorektal kanser riski mevcuttur. Diğer komplikasyonlar; anemi, beslenme yetersizliği, malnütrisyon, kemik yoğunluğu kaybı ve yaşam kalitesinin düşmesidir. Çocuklarda, mevcut kronik inflamasyon, iştahsızlık ve inflamatuvar sitokinlerin salınımı sonucu gelişme geriliği, kalıcı boy kısalığı ve ergenlik gelişiminde bozulma gelişebilir. Bazen gelişme geriliği CH tanısından önce ilk semptom olabilir (23).

Başlangıç tedavisinin doğru seçimi ve optimizasyonu ile hastaya maksimum fayda sağlamak önemlidir. Doz aralığının kısaltılması, dozun artırılması, TNFi kullanımına immünomodülatör eklenmesi gibi uyarlamalar ile optimizasyon sağlanabilir. Terapötik ilaç monitorizasyonu ile tiopürinler (metabolitleri) ve biyolojik ajanların serum seviyesi ölçülerek tedavi optimize edilir. AGA kılavuzu, hedef ilaç konsantrasyonu ve tedavide başarısızlık durumunda nötralize edici anti-ilaç antikorlarının bakılmasını önermektedir (Tablo 1).

Drug	Target	BRIDGE ¹⁴¹	AGA Guideline ¹²¹
Thiopurine monotherapy	Clinical remission	—	6-TGN 230–450 pmol/8 × 10 ⁸
Infliximab (and biosimilars)	Clinical remission Endoscopic healing	wk 14 and beyond: ≥3 µg/mL ^a ≥7 µg/mL	≥5 µg/mL
Adalimumab ^b	Clinical remission Endoscopic healing	wk 4 and beyond: ≥5 µg/mL ^a ≥7 µg/mL	≥7.5 µg/mL
Certolizumab	Clinical remission	wk 6: ≥32 µg/mL Remission: ≥15 µg/mL	≥20 µg/mL
Golimumab	Clinical remission	wk 6: ≥2.5 µg/mL Remission: ≥1 µg/mL	No recommendation
VDZ ^c and UST ^d		No recommendation	No recommendation

Tablo 1: Tiyopurin Metabolit ve Biyolojik ilaçların hedef düzeyleri

İnflamatuvar bağırsak hastalığında nutrisyonel yönetim çok önemlidir. Ayrıca tüm kronik hastalıklarda olduğu gibi, İBH'da da hastalara psikodavranışsal destek programları hazırlanmalıdır. Bu hastalarda anksiyete ve depresyon oranında artış olup psikolojik komorbiditeleri olan hastaların hastaneye yatış oranları yüksek tespit edilmiştir.

Sonuç olarak İBH hastaları multidisipliner şekilde ve uygun yöntem ile takip-tedavi edilmelidir. Hastaların uzun dönemde sağlıklı ve kaliteli yaşam sürdürebilmesi için erken-doğru tanı ve uygun tedavinin yanısıra hastalık komplikasyonlarının engellenmesi veya kontrolü önem arz etmektedir.

KAYNAKLAR

1. Satsangi J, Silverberg MS, Vermeire S, et al. The Montreal classification of inflammatory bowel disease: controversies, consensus, and implications. *Gut* 2006;55:749-53.
2. Burisch J, Jess T, Martinato M, et al. The burden of inflammatory bowel disease in Europe. *J Crohns Colitis* 2013;7:322-37.
3. Ng SC, Shi HY, Hamidi N, et al. Worldwide incidence and prevalence of inflammatory bowel disease in the 21st century: a systematic review of population-based studies. *Lancet* 2018;390:2769-78.
4. Park KT, Ehrlich OG, Allen JI, et al. The cost of inflammatory bowel disease: an initiative from the Crohn's & Colitis Foundation. *Inflamm Bowel Dis* 2020;26:1-10.
5. Uhlig HH, Schwerdt T, Koletzko S, et al. The diagnostic approach to monogenic very early onset inflammatory bowel disease. *Gastroenterology*. 2014;147(5):990-1007.
6. Guariso G, Gasparetto M. Treating children with inflammatory bowel disease: Current and new perspectives. *World J Gastroenterol* 2017; 23(30): 5469-5485.
7. Peyrin-Biroulet L, Sandborn W, Sands BE, et al. Selecting therapeutic targets in inflammatory bowel disease (STRIDE): determining therapeutic goals for treat-to-target. *Am J Gastroenterol*. 2015;110:1324-38.
8. D'Arcangelo G, Aloï M. Treat-to-Target in Pediatric Inflammatory Bowel Disease: What Does the Evidence Say? *Paediatr Drugs*. 2020;22(5):463-472.
9. Peyrin-Biroulet L, Reinisch W, Colombel JF, et al. Clinical disease activity, C-reactive protein normalisation and mucosal healing in Crohn's disease in the SONIC trial. *Gut*. 2014;63:88-95.
10. Turner D, Levine A, Walters TD, et al. Which PCDAI version best reflects intestinal inflammation in pediatric Crohn disease? *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2017;64:254-60.
11. Restellini S, Chao CY, Martel M, et al. Clinical parameters correlate with endoscopic activity of ulcerative colitis: a

systematic review. *Clin Gastroenterol Hepatol.* 2019;17:1265–75.

12. Turner D, Otley AR, Mack D, et al. Development, validation, and evaluation of a pediatric ulcerative colitis activity index: a prospective multicenter study. *Gastroenterology.* 2007;133:423–32.
13. Jharap B, Sandborn WJ, Reinisch W, et al. Randomised clinical study: discrepancies between patient-reported outcomes and endoscopic appearance in moderate to severe ulcerative colitis. *Aliment Pharmacol Ther.* 2015;42:1082–92.
14. Turner D, Ruemmele FM, Orlanski-Meyer E, et al. Management of paediatric ulcerative colitis, part 1: ambulatory care—an evidence-based guideline from European Crohn’s and Colitis Organization and European Society of Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2018;67:257–91.
15. Daperno M, D’Haens G, Van Assche G, et al. Development and validation of a new, simplified endoscopic activity score for Crohn’s disease: the SES-CD. *Gastrointest Endosc.* 2004;60:505–12.
16. Mary JY, Modigliani R. Development and validation of an endoscopic index of the severity for Crohn’s disease: a prospective multicentre study. *Groupe d’Etudes Thérapeutiques des Affections Inflammatoires du Tube Digestif (GETAID).* *Gut.* 1989;30:983–9.
17. Oliva S, Thomson M, de Ridder L, et al. Endoscopy in pediatric inflammatory bowel disease: a position paper on behalf of the Porto IBD Group of the European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2018;67:414–30.
18. Ungaro R, Colombel JF, Lisssoos T, et al. A Treat-to-target update in ulcerative colitis: a systematic review. *Am J Gastroenterol* 2019;114:874–83.
19. Shah SC, Colombel JF, Sands BE, et al. Systematic review with meta-analysis: mucosal healing is associated with improved long-term outcomes in Crohn’s disease. *Aliment Pharmacol Ther.* 2016;43:317–33.
20. Marchal-Bressenot A, Salleron J, Boulagnon-Rombi C, et al. Development and validation of the Nancy histological index for UC. *Gut.* 2017;66:43–9.
21. Irani NR, Wang LM, Collins GS, et al. Correlation between endoscopic and histological activity in ulcerative colitis using validated indices. *J Crohns Colitis.* 2018;12:1151–7.
22. Theede K, Holck S, Ibsen P, et al. Fecal calprotectin predicts relapse and histological mucosal healing in ulcerative colitis. *Infamm Bowel Dis.* 2016;22:1042–8.
23. Agrawal M, Spencer EA, Colombel JF, et al. Approach to the Management of Recently Diagnosed Inflammatory Bowel Disease Patients: A User’s Guide for Adult and Pediatric Gastroenterologists. *Gastroenterology* 2021;161:47–65.

Özofageal Disfaji

Ersin Gümüř

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

Özofageal Disfaji

Disfaji, terim olarak yutma güçlüğüne ifade eder. Disfaji bir hastalık olmayıp farklı etiyolojik faktörlere bağlı gelişen, alınan besinin ağızdan mideye iletimine kadar geçen süreçte ortaya çıkan sorunlar nedeniyle görülen, normal yutmanın bozulmasına bağlı klinik tablo olarak tanımlanabilir.

Normal yutma süreci 4 evrede incelenebilir. Bu evreler oral hazırlık evresi, oral evre, faringeal evre ve özofageal evredir. Yutmanın evreleri göz önüne alındığında disfaji orofarengal ve özofageal disfaji olarak 2 ana başlık altında incelenebilir. Özofageal evre yutmanın faringeal fazını takip eder ve istemsiz olarak kontrol edilir. Bu evre, krikofaringeus kasının gevşemesiyle birlikte üst özofagus sfinkterinin açılması ve bolusun özofagusa girmesi ile başlar, koordine düz kas kasılmaları sonucu oluşan peristaltik hareketlerle bolusun mideye iletilmesi ile son bulur. Özofageal disfaji yutmanın özofageal fazıyla ilgili patolojiler sonucu oluşan yemek borusunda takılma hissi ve yutma güçlüğüdür. Özofagus ve alt özofageal sfinkterin anatomik, inflamatuvar veya fonksiyonel patolojileri sonucu ortaya çıkar.

Pediyatrik disfajinin yıllık insidansı %1 olarak bildirilmiştir. Ancak disfajinin insidansı ve prevalansı incelenen popülasyona (sağlıklı çocuklar, nörolojik hastalığı olan çocuklar, yenidoğanlar, büyük çocuklar ve adolesanlar vb.) göre değişkenlik gösterir. Tanı, tedavi ve bakım imkanlarındaki gelişmeler sonucu sağ kalımın artması (prematüre bebekler, çok düşük doğum ağırlıklı bebekler, serebral palsy, bronkopulmoner displazi, konjenital kalp hastalıkları, konjenital anomaliler gibi) pediyatrik yutma bozuklukları insidansında ve prevalansında artışa neden olmuştur. Özellikle gelişme geriliği olan çocukların %80'ine kadarında beslenme sorunları bildirilmiştir. Bunlar içinde özofageal disfajinin tuttuğu yeri belirlemek için etiyolojiye yönelik geniş çaplı araştırmalara ihtiyaç vardır.

Özofageal disfajinin nedenleri çok çeşitlidir. Disfajiye neden olan patolojinin aydınlatılması uygun tedavi yaklaşımının belirlenmesi açısından kritik öneme sahiptir. Pratik bir yaklaşım olması açısından özofageal disfaji nedenleri anatomik, inflamatuvar ve motilite ilişkili (primer veya sekonder dismotilite) nedenler olarak sınıflandırılabilir. Striktürler, vasküler patolojiler (vasküler halka gibi), Schatzki halkası ve fundoplikasyon sonrası gelişen disfaji anatomik nedenlere örnektir. Eozinofilik özofajit, gastroözofageal reflü hastalığı ve mukozal enfeksiyonlar başlıca inflamatuvar disfaji nedenlerini oluşturur. Çocukluklarda akalazyza gibi primer motilite bozuklukları görülebileceği gibi bağ dokusu hastalıklarına sekonder motilite sorunları da özofageal disfajiye neden olabilir. Altta yatan hastalığa bağlı olarak özofageal disfajinin multifaktöriyel olabileceği de akılda tutulmalıdır. Örneğin özofagus atrezisi hastalarında görülen disfaji anatomik (anastomotik ya da peptik striktür), inflamatuvar (gastroözofageal reflü, eozinofilik özofajit) ve dismotilite (konjenital/intrinsik ve cerrahi onarıma sekonder kazanılmış) etkenlerinin her üçünü de içerir. Benzer durum eozinofilik özofajit için de geçerlidir. Eozinofilik özofajit hastalarında mukozal inflamasyona ek olarak özofajit zemininde gelişen striktürler ve motilite bozuklukları da bildirilmiştir.

Özofageal disfaji klinik prezentasyona göre 2 ana başlık altında incelenebilir. Özofageal yabancı cisimler, korozif madde alımı ve özofageal enfeksiyonlar ani başlangıçlı yakınmalarla klinik bulgu verir. Ani başlayan beslenme güçlüğü veya beslenme reddi, ağırlı yutma (odinofaji), salya akması ("drooling"), eşlik eden solunum sistemi belirti ve bulguları ile kendini gösteren akut başlangıçlı disfaji bir gastroenterolojik acil olarak ele alınmalıdır.

Disfajiyle başvuran bir hastada en önemli tanısız yaklaşım basamağı kapsamlı bir öykü ve ayrıntılı bir fizik muayenedir. Disfajinin sıvılarla beslenirken mi yoksa katılarla beslenirken mi olduğu ayırıcı tanı açısından bilgi verebilir. Özofageal striktür veya stenoz, eozinofilik özofajit, erken dönem akalazyza ve korozif madde hasarı gibi etiyolojiler ön planda katılarla beslenirken disfajiye neden olurken, ileri evre akalazyza, bağ dokusu hastalıkları ve primer veya sekonder motilite bozuklukları hem katılarla hem de sıvılarla beslenme sırasında disfaji kliniğine neden olabilir. Öykü, orofarengal disfajinin özofageal disfajiden ayrılmasında da yardımcıdır. Beslenme sırasında öksürme, boğulma, öğürme ("gagging"),

morarma ve kusma görülmesi, yaş ses ("wet voice") ve sürekli boğaz temizleme hareketi ön planda altta yatan orofarengal disfajiye işaret eder. Özofageal disfajide ise yutma sonrası göğüs bölgesinde takılma hissi, beslenme ile göğüs ağrısı, kusma ile sindirilmemiş besinlerin çıkarılması, beslenme sırasında retrosternal dolgunluk hissi, beslenme sonrası kusma, noktürnal kusma gibi yakınmalar ön plandadır. Kendini ifade edemeyen bebek ve küçük çocuklarda yeni gelişen veya artan beslenme güçlüğü, beslenme sırasında huzursuzluk, beslenme reddi, diyetin içerik ve miktar olarak sınırlandırılması, kilo alamama ve kilo kaybı disfajinin habercisi olabilir.

Progresif olarak gelişen kronik disfajisi olan çocuklarda oral kavitenin, farenksin ve boyun bölgesinin anatomik anomaliler ve kitle lezyonları açısından muayene edilmesi önemlidir. Nörolojik muayene ayrıntılı ve dikkatli yapılmalıdır. Kranial sinir çiftlerindeki patolojiler yutma sorunlarına neden olabilir. Kas tonusu, kas gücü ve reflekslerin değerlendirilmesi altta yatan olası nöromusküler etiolojiler açısından bilgi verebilir. Sistemik fizik muayene, sekonder motilite sorunlarına yol açabilecek sistemik hastalıkların bulgularını saptamak açısından tam ve eksiksiz olarak yapılmalıdır. Hastanın büyümesi ve gelişmesi değerlendirilmeli, yaşına uygun antropometrik ölçümler yapılarak büyüme eğrilerine işlenmelidir. Akut başlangıçlı özofageal disfajisi olan çocuklarda, olası etiolojiler de göz önüne alındığında, solunum sisteminin değerlendirilmesi önem arz eder. Disfajiye neden olan etkene bağlı olarak ya da disfajinin bir komplikasyonu olarak solunum sıkıntısı, stridor, çekilmeler, takipne, siyanoz, hipoksi ve afoni gibi bulgular fizik muayenede saptanabilir. Böyle bir hasta ile karşılaşıldığında tanısal süreçlere geçmeden önce hastanın kardiyorespiratuvar olarak stabilize edilmesi önemlidir.

Klasik olarak özofageal disfajinin tanısında görüntüleme yöntemleri, endoksopi ve manometrik çalışmalar kullanılabilir. Düz grafının özofageal disfaji tanısındaki yeri sınırlıdır. Akut gelişen disfaji ile başvuran çocuklarda düz grafide özofagusta yabancı cisim görülebilir. Kronik disfajisi olan bir çocuğun yan grafisinde retrokardiyak hava-sıvı seviyesi görülmesi akalazyaya gibi alt özofageal obstrüksiyon yapan bir patolojiye işaret edebilir. Bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans görüntüleme gibi kesitsel görüntüleme teknikleri çocuklarda disfajinin değerlendirilmesinde nadiren kullanılır. Bilgisayarlı tomografi kitle lezyonlarının ve vasküler patolojilerin değerlendirilmesinin yanında özofageal içeriğin rekürren aspirasyonuna bağlı olarak gelişen kronik akciğer hastalığının takibinde de yararlıdır. Üst gastrointestinal sistem kontrastlı çalışmaları özellikle anatomisinin değerlendirilmesine olanak vererek özofageal disfajinin nedeni hakkında önemli bilgiler sağlayabilir. Hiatal herni, özofageal darlık veya striktür, akalazyaya, özofagusa dıştan bası (örneğin vasküler halka) gibi sindirim kanalının açıklığını etkileyen anatomik, mukozal ve motilite ilişkili patolojileri ve solunum yolu bulguları olan hastalarda trakeaözofageal fistül veya özofageal staz varlığını göstermede faydalıdır. Bu çalışmalar ayrıca özofageal motilite bozuklukları hakkında da bilgi verebilir. Özofagografide tersiyer kontraksiyonların görülmesi, alt özofagusta kuş gagası görünümü (akalazyaya), dilate/sigmoid özofagus görünümü (geç akalazyaya), hava-sıvı seviyesi görülmesi ve kontrast maddenin özofagusta uzun süre kalması özofageal dismotilite açısından ip uçlarıdır. Videoflorskopik yutma çalışmaları ön planda orofarengal disfaji ve eşlik eden penetrasyon/aspirasyon hakkında bilgi verir ve özofageal disfajinin değerlendirilmesinde katkısı sınırlıdır.

Endoskopi (özofagogastroduodenoskopi) ve endoskopik biyopsi özellikle özofageal mukozanın inflamatuvar ve enfeksiyöz patolojilerinin tanısını koymada rol alır. Özofageal disfaji nedenlerinden olan eozinofilik özofajit, reflü özofajiti ve enfeksiyöz (Candida, Sitomegalovirüs, Herpes simplex virüs gibi etkenlere bağlı) özofajitler endoskopik görünümleri ve histopatolojik bulguları ile tanı alabilir. Endoskopi, özofageal disfaji tanısındaki kullanımına ek olarak özofageal darlık veya striktür ve akalazyaya gibi patolojilerin tedavisinde de (dilatasyon, miyotomi) kullanılmaktadır.

Klinik değerlendirme, görüntüleme yöntemleri ve endoskopi ile anatomik ve mukozal patolojiler dışlandıktan sonra hastada özofageal motilite bozukluğu düşünülüyorsa tercih edilecek tanısal yöntem özofageal manometri olmalıdır. Özofageal manometri özofageal motilitenin değerlendirilmesinde altın standart yaklaşımdır. Primer motilite bozukluklarının yanı sıra hiatal herni ve ruminasyonun saptanmasında da faydalıdır. Yüksek çözünürlüklü özofageal manometri giderek konvansiyonel manometrinin yerini almıştır. Erişkinlerde yüksek çözünürlüklü manometri ile elde edilen basınç topografi verilerini kullanarak özofageal motilite hastalıklarının tanısını koymaya yönelik bir sınıflama (Chicago Classification) geliştirilmiştir. Bu algoritmik yaklaşım 2021 yılında güncellenmiş olup "Chicago Classification version 4.0" olarak yayınlanmıştır. Bu yaklaşımda kullanılan ölçüm parametrelerinin ve önerilen tanısal kriterlerin çocuklardaki geçerliliği ile ilgili sınırlı sayıda çalışma olup yeni ve geniş kapsamlı çalışmalara ihtiyaç vardır.

Disfajinin tanınması ve tedavi edilmesi önemlidir. Dengeli ve yeterli beslenme optimal büyüme ve gelişmenin sağlan-

ması için kritik öneme sahiptir. Yutma sorunları, yeterli oral alımın sağlanmasına engel olarak bebeğin ya da çocuğun büyümesi ve gelişmesi üzerinde olumsuz etki gösterir. Buna ek olarak, yutmayla ilgili anatomik yapıların ve fizyolojik süreçlerin solunumla yakın ilişki içerisinde olması nedeniyle yutma sorunları havayolu güvenliğinin bozulmasına neden olur. Disfaji çocuklarda ve ailelerinde duygusal ve psikososyal problemlere de neden olabilmektedir. Özofageal disfajisi olan hastalarda tedavi planı disfajiye neden olan hastalığa göre şekillendirilir. Altta yatan hastalığın spesifik tedavisi esastır. Ancak motilite sorunları söz konusu olduğunda primer motilite bozukluğunu düzelterek herhangi bir küratif tedavi henüz yoktur. Böyle hastalarda disfajinin düzeltilmesine yönelik medikal tedaviler, endoskopik ve cerrahi girişimler denenebilmektedir. Disfajisi olan hastalarda aspirasyona bağlı kronik akciğer hasarının da klinik tabloya eşlik edebileceği hasta takibinde akılda tutulmalıdır. Tanı ve tedavi sürecinde uygun beslenme modifikasyonları yapılarak hasta çocuğun optimum şekilde beslenmesine gayret edilmelidir. Akalazyza gibi primer motilite bozukluklarında katılarla şiddetli disfaji olması ve aspirasyon riski nedeniyle tedaviye kadar geçen sürede nazogastrik beslenme gerekebilir. Ağızdan beslenmeyi tolere eden hastalara dik konumda beslenmeleri ve gece yatmadan saatler önce beslenmeyi kesmeleri önerilmelidir. Ön planda katılarla disfajisi olan ancak belirli ölçüde sıvıları tolere edebilen hastalarda diyet modifikasyonları fayda sağlayabilir. Böyle hastalarda beslenmede sıvıların artırılması, katıların yumuşak ya da püre şeklinde ve küçük lokmalarla verilmesi, yarı katı ve katılardan sonra sıvı alınması gibi yaklaşımlar denenebilir. Tüm çabalara rağmen oral alımın yeterli ve güvenli olmadığı hastalarda enteral beslenmeye geçilmesi planlanmalıdır.

Kaynaklar

1. Bhattacharyya N. The prevalence of pediatric voice and swallowing problems in the United States. *Laryngoscope*. 2015;125(3):746-50.
2. Bushuven S, Niebel I, Huber J, Diesener P. Emotional and Psychological Effects of Dysphagia: Validation of the Jugendwerk Dysphagia Emotion and Family Assessment (JDEFA). *Dysphagia*. 2022;37(2):375-91.
3. Chai C, Krishnan U. Dysmotility in Eosinophilic Esophagitis. *Front Pediatr*. 2022;10:853754.
4. Crowell MD, Umar SB, Griffing WL, DiBaise JK, Lacy BE, Vela MF. Esophageal Motor Abnormalities in Patients With Scleroderma: Heterogeneity, Risk Factors, and Effects on Quality of Life. *Clin Gastroenterol Hepatol*. 2017;15(2):207-13 e1.
5. Dodrill P, Gosa MM. Pediatric Dysphagia: Physiology, Assessment, and Management. *Ann Nutr Metab*. 2015;66 Suppl 5:24-31.
6. Ebert EC. Esophageal disease in progressive systemic sclerosis. *Curr Treat Options Gastroenterol*. 2008;11(1):64-9.
7. Kakodkar K, Schroeder JW, Jr. Pediatric dysphagia. *Pediatr Clin North Am*. 2013;60(4):969-77.
8. Kooi-van Es M, Erasmus CE, de Swart BJM, Voet NBM, van der Wees PJ, de Groot IJM, et al. Dysphagia and Dysarthria in Children with Neuromuscular Diseases, a Prevalence Study. *J Neuromuscul Dis*. 2020;7(3):287-95.
9. Krasaelap A, Kovacic K, Goday PS. Nutrition Management in Pediatric Gastrointestinal Motility Disorders. *Nutr Clin Pract*. 2020;35(2):265-72.
10. Krishnan U, Mousa H, Dall'Oglio L, Homaira N, Rosen R, Faure C, et al. ESPGHAN-NASPGHAN Guidelines for the Evaluation and Treatment of Gastrointestinal and Nutritional Complications in Children With Esophageal Atresia-Tracheoesophageal Fistula. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2016;63(5):550-70.
11. Lawlor CM, Choi S. Diagnosis and Management of Pediatric Dysphagia: A Review. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*. 2020;146(2):183-91.
12. Pena-Velez R, Toro-Monjaraz E, Avelar-Rodriguez D, Cadena-Leon J, Ignorosa-Arellano K, Loredó-Mayer A, et al. Esophageal motility disorders in children with dysphagia: the utility of the Chicago classification. *Rev Esp Enferm Dig*. 2020;112(11):850-3.
13. Sanghavi R, Rosen R. Esophageal Dysphagia. In: Julina Ongkasuwan EHC, editor. *Pediatric Dysphagia; Challenges*



14. ULUSAL ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME KONGRESİ

12-15 MAYIS 2022
LİMAK CYPRUS DELUXE HOTEL
KKTC

and Controversies. 1 ed: Springer, Cham; 2018. p. 215-38.

14. Singendonk MM, Kritas S, Cock C, Ferris L, McCall L, Rommel N, et al. Applying the Chicago Classification criteria of esophageal motility to a pediatric cohort: effects of patient age and size. *Neurogastroenterol Motil.* 2014;26(9):1333-41.
15. Singendonk MM, Smits MJ, Heijting IE, van Wijk MP, Nurko S, Rosen R, et al. Inter- and intrater reliability of the Chicago Classification in pediatric high-resolution esophageal manometry recordings. *Neurogastroenterol Motil.* 2015;27(2):269-76.
16. Tutor JD. Dysphagia and Chronic Pulmonary Aspiration in Children. *Pediatr Rev.* 2020;41(5):236-44.
17. Yadlapati R, Kahrilas PJ, Fox MR, Bredenoord AJ, Prakash Gyawali C, Roman S, et al. Esophageal motility disorders on high-resolution manometry: Chicago classification version 4.0((c)). *Neurogastroenterol Motil.* 2021;33(1):e14058.
18. Young E, Philpott H. Pathophysiology of Dysphagia in Eosinophilic Esophagitis: Causes, Consequences, and Management. *Dig Dis Sci.* 2022;67(4):1101-15.

HEPATİK ENSEFALOPATİLİ ÇOCUĞA YAKLAŞIM

Esra Polat

Akut karaciğer yetmezliği (AKY), önceden var olan karaciğer hastalığının yokluğunda ağır nekroz veya hepatositlerin ciddi fonksiyon bozukluğundan kaynaklanan ve 8 hafta veya daha kısa sürede gelişen klinik bir antite olarak tanımlanır.

Çocuklarda yaygın bir metabolik bozukluk olarak görülebilen hepatik ensefalopati (HE), hepatik disfonksiyon ile ilişkili bir nöropsikiyatrik sendromdur. Progresif bir seyir gösterir ancak; geri döndürülebilir bir tablodur. Belirsiz kognitif, motor defisit ya da irritabiliteden, koma ile sonuçlanabilen aşikar beyin ödeme kadar değişen bir tablo şeklinde kendini gösterir. Etiyolojisi tam olarak anlaşılamamıştır. Erişkinden farklı olarak HE tablosunun altında gerçek bir "akut karaciğer yetmezliği" (AKY) tablosu yatmaktadır. AKY olan pediatrik hastalarla yapılan bir çalışmada, hastaların yüzde 50'sinde başvuru sırasında farklı derecelerde ensefalopati olduğu, yüzde 15 hastada da takip eden yedi gün içinde ensefalopati geliştiği bildirilmiştir. Buradaki önemli nokta aslında devam eden hepatosit hasarını durdurma, ancak şu anda hepatosit hasarını tersine çevirecek veya hepatik rejenerasyonu teşvik edecek hiçbir tedavi bilinmemektedir.

Fulminan hepatik yetmezlikte nörolojik yetmezlik gelişimi için 4 teori vardır. Amonyak akümülyasyonu, beyindeki yalnızca nörotransmitterler, anormal ligandların g-amino bütirik asitbenzodizepin (GABA-BDZ) reseptörlerini taklit etmesi ve bazal ganglionlarda manganez birikmesi. Tedavi modaliteleri amonyak birikimi üzerinden ilerlemektedir diğer mekanizmalar terapötik açıdan halen araştırma sürecindedir. Akut karaciğer yetmezliğinin (AKY) patofizyolojisi ve hastalığın seyri sırasında HE'nin ortaya çıkma mekanizması oldukça karmaşıktır. Serebral kan akımındaki değişiklikler, intrakraniyal hipertansiyon, metabolik düzensizlikler (hiperamonyemi dahil), oksidatif stres ve inflamatuvar kaskadlar, proinflamatuvar sitokinler (özellikle IL-1 β , IL-6 ve tümör nekrozis faktör) HE gelişiminde rol oynamaktadır. Sonuç olarak serebral perfüzyonda azalma, hipoksik nöron hasarı ortaya çıkar. Bu farklı mekanizmalara rağmen, nöronlar ve glia etkileşimi kritiktir. Glial elementler su homeostazında, nörotransmitter metabolizmasında ve yan ürünlerin temizlenmesinde önemli roller oynar, bu işlevler HE sırasında kaybolur, astrositlerde şişme sonucu astrositler ile nöronlar arasındaki ilişki bozulur. Astrositler beyindeki predominant hücrelerdir, aynı zamanda serum amonyak düzeyinin hızlı yükselmesine de hassastır. Merkezi sinir sistemi içindeki hücrelerin (nöronlar, astrositler ve oligodendrositler) ana alt tipleri ile ilgili nörolojik belirtilerin kategorize edildiği bir çalışmada astrosit belirtecinin HE ile özellikle ilişkili olduğu saptanmıştır. Glutamin, enterositlerde glutaminaz enzimi ile amonyak ve glutamata ayrılır. Bağırsak kaynaklı amonyak üre siklusüne girerek detoksifiye edilir ve böbrek yoluyla vücuttan atılır. Üre siklusüne girmeyen amonyak astrositlerde hepatositlerde ve kas hücrelerinde glutamine dönüşür. İntraselüler glutamin artışı osmotik etki ile astrositlerin su çekmesine ve sonuç olarak serebral ödem gelişmesine neden olur.

Kabızlık, hiponatremi, fazla miktarda protein tüketimi, asidoz, enfeksiyon, sedatifler, gereksiz diüretik kullanımı, gastrointestinal kanama tabloyu ağırlaştırır. Kan amonyak düzeyi yüksekliğinin ensefalopatinin derecesi ile her zaman ilişkili olmayabileceği bilinmelidir.

HE, beş kategori olarak sınıflandırılır. Evre 0 (nörolojik disfonksiyon yok ya da minimal) ile evre 5 (koma) arasındaki kategorizasyon; davranışsal, bilişsel değerlendirme, nörolojik muayene ve bazen elektroensefalogramın (EEG) seri klinik değerlendirmeleriyle belirlenir. Ensefalopatinin evreleri, bebeklerde ve 48 aya kadar olan çocuklarda, daha büyük çocuklar ve yetişkinlerle karşılaştırıldığında daha farklı tanımlanır. Wes Haven kriterleri ensefaloptiyi değerlendirmek için kullanılır (Tablo 1). HE'nin klinik evrelemesi başlangıçta ALF yerine sirozlu hastaları değerlendirmek için geliştirilmiştir. Bununla birlikte, puanlama sisteminin AKY olan yetişkinlerde ve çocuklarda önemli klinik ve prognostik etkileri olduğu saptanmıştır. Hastanın nörolojik durumunun yakın takip edilmesi, ortaya çıkabilecek değişikliklerin gözlenerek erken dönemde ensefalopatinin tanınması, hastayı değerlendiren hekimin bu konudaki klinik deneyimi çok önemlidir. HE'nin erken evrede tanınması, önemli bir komplikasyon olan serebral ödem ve intrakraniyal hipertansiyon gelişimini önler, morbidite ve mortaliteyi azaltır.

Bu hastalar ideal olarak kc transplantasyonu yapılan bir merkezde ve yoğun bakım ünitesinde takip edilmelidir. İlk yaklaşım her acil durumda olduğu gibi ABC (havayolu, solunum, dolaşım)'dir. Sakin bir ortamda minimal uyaran olacak şekilde izlenmeli ve gereksiz girişimlerden kaçınılmalıdır. Sıvı-elektrolit ve kan glukoz dengesini sağlamak önemlidir. Sıvı alımı kısıtlanır (idamenin yaklaşık %70'i). Hipokalemi ve eşlik eden alkaloz, amonyak detoksifikasyonunda yetersizliğe neden olarak amonyağın kan-beyin bariyerini geçişini artırır. Sodyum alımının kısıtlanması (1 mEq/kg/day), santral venöz basınç takibi (6-8 cm H₂O), idrar çıkış monitörizasyonu önemlidir. Hipoglisemi önlenmelidir. Kan glukoz düzeyi 120-240 mEq/l olacak şekilde en az %10 konsantrasyonunda glukoz içeren sıvılar tercih edilmelidir. Amonyak azaltıcı strajiler olarak antibiyotikler (ampisilin, metronidazol, vankomisin, neomisin ya da rifaksimin) ve laktuloz kullanılır. Laktuloz bir disakkarittir, kolon pH'sını azaltır (yaklaşık 5.5), laktoz üreten bakterilerin üretimini artırıp amonyak üreten bakterileri azaltarak etki gösterir. Protein alımı 0,5 mg/kg/gün olarak başlanıp tedrici olarak 1.5 mg/kg/güne kadar artırılabilir. L-Ornitin L- Aspartat (LOLA) ve L-Ornitin fenilasetat amonyağın renal atılımının artırılmasına yönelik kullanılabilir.

Intrakraniyal hipertansiyon ve serebral ödemin yönetimi serebral perfüzyonun korunması açısından önemlidir. Evre 3-4 HE olan pediatrik hastalarda monitörizasyon güç olabilir. Serebral perfüzyon basıncının takibi intrakraniyal basınç monitörizasyonu ile yapılabilir; invaziv basınç ölçümünün intrakraniyal hemoraji geliştirme riski taşıdığı da unutulmamalıdır. Hipertonik salin ve mannitol serebral ödemi azaltmaya yönelik temel tedavilerdir. Hipertonik salinin intrakraniyal basıncı azaltıcı etkisi yapılan çok sayıda çalışma ile gösterilmiştir. Hiperosmolar bir ajan olarak Mannitol özellikle erişkin AKY'de intrakraniyal basınç artışını azaltmaya yönelik kullanılmaktadır. Mannitolün özellikle akut intrakraniyal basınç artışı durumunda kullanılması önerilir, profilaksiste yeri yoktur, hipovolemi ve renal yetmezlik varlığında kullanılmaz.

Nöbet geçirilmesi, serebral oksijen gereksinimini artırır ve beyin ödemi daha da kötüleştirir. Grade 3-4 hastalarda EEG monitörizasyonu; nörolojik durumdaki değişiklikleri ya da subklinik nöbetleri saptamada sensitif bir yöntem olarak kullanılabilir. Kraniyal görüntüleme (bilgisayarlı tomografi-BT/magnetik rezonans görüntüleme-MRI) yöntemlerinden BT daha çok intrakraniyal kanama ya da enfeksiyonları ayırdetmek için grade 3-4 hastalardaki ani bilinç değişiklikleri olması durumunda kullanılabilir. EEG ve CT/MRI bulguları arasında bir ilişki saptanmamıştır. Profilaktik antiepileptik ajan kullanımının pediatrik AKY'de yeri yoktur.

Hipoterminin (32-35 derece) serebral ödemi, serum amonyak düzeyini, serebral oksidatif stresi azaltarak serebral hemodinamiyi düzeltici etkisi olduğu gösterilmiştir. Enfeksiyon riski, elektrolit bozuklukları, aritmi ve koagulopati riski vardır. Hipotermi erişkinlerde başarı ile kullanılmaktadır ancak; pediatrik AKY'de hipotermi ile ilgili yeterli veri yoktur.

Sedatif ve/veya analjezik ajanlar gereklilik halinde kar-zarar değerlendirmesi yapılarak (doz ayarlaması, kısa etkili ajan seçimi), nörolojik bulguları da maskeleyebileceği hatta ensefalopatiji artırdığı göz önünde

bulundurularak dikkatle kullanılabilir.

HE, karaciğer fonksiyonunun azalmasıyla ilişkili olmadıkça, tek başına karaciğer transplantasyonu için bir endikasyon olarak kabul edilmez. Bununla birlikte, HE'nin hastanın yaşam kalitesini ciddi şekilde tehlikeye attığı ve maksimum tıbbi tedaviye rağmen iyileştirilemediği kişiler karaciğer transplantasyon adayı olarak kabul edilir.

Tablo 1: Hepatik Ensefalopati evrelemesi

Evre 0	Evre 1	Evre 2	Evre 3	Evre 4
<ul style="list-style-type: none">○ Klinik bulgu yok	<ul style="list-style-type: none">○ <u>Konfüzyon</u>○ <u>Uyku değişikliği</u>○ Unutkanlık○ Oryantasyon bozukluğu○ Tremor○ Apraksi	<ul style="list-style-type: none">○ Uykuya eğilim○ Uygunsuz davranışlar○ Azalmış <u>inhibisyon</u>	<ul style="list-style-type: none">○ <u>Stupor</u>○ Basit komutlara uyum○ <u>Disartri</u>○ <u>Ataksi</u>	<ul style="list-style-type: none">○ Koma○ 4a; Ağrılı uyarı yanıtı (+), lokalize edilemez○ 4b; Ağrılı uyarı yanıtı (-)○ <u>pupiller dilate</u>○ <u>Deserebre/</u>○ <u>Dekortike</u>○ <u>postür</u>
<ul style="list-style-type: none">○ Refleksler N	<ul style="list-style-type: none">○ Asteriks yok○ Refleksler normal	<ul style="list-style-type: none">○ Asteriks var○ <u>Hiperrefleksi</u>	<ul style="list-style-type: none">○ <u>Hiperrefleksi</u>○ <u>Babinski (+)</u>	<ul style="list-style-type: none">○ Refleksler alınamaz

BEBEKLERDE VE ÇOCUKLARDA GAZ VE ŞİŞKİNLİK NEDENLERİ

Doç Dr Eylem SEVİNÇ

Karabük Üniv. Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji B.D.

Tanım;

Bağırsak gazı, oksijen, karbon dioksit, nitrojen, hidrojen ve metan dan oluşan bir karışımdır. Bu içerik bağırsak bakterileriyle karıştığında hoş olmayan bir kükürt kokusunu meydana getirir. İnfant veya çocukta gastrointestinal sistemin gaz içeriği hakkında yayınlanmış bir veri olmamasına rağmen, sağlıklı yetişkinlerin gastrointestinal sisteminin 200 ml'den daha az gaz içerdiği ön görülmüştür. Yaşa göre değişmekle birlikte çocuklar genel olarak günde 6 ila 20 kez gaz çıkarması normal kabul edilirken, Aşırı gastrointestinal gaz, şişkinlik, geğirme ve aşırı yellenme gibi bir dizi rahatsız edici semptomların meydana gelmesine neden olabilir (1).

Sıklığı;

Batılı toplumlardaki erişkin popülasyonda sıklığın %11 civarında olduğu tahmin edilirken, çocukluk çağında prevalansı tam olarak bilinmemektedir. Ancak Yakın zamanda Afrikadaki 10 ülkede yapılan infantlarda bir çalışmada gas ve şişkinlik prevalansını % 43.2 olarak tespit etmişler (2).

Gazın kaynağı, içeriği ve organlara göre dağılımı;

Yutulan hava, lümen içi üretim yani bakteriyel üretim (asit ile bikarbonat reaksiyonu sonucu) kandan difüzyon yolu ile olmak üzere vücutta 3 temel yoldan gaz üretilir. Gastrointestinal gazın %99'dan fazlası, Karbon dioksit (CO₂), hidrojen (H₂), metan (CH₄), nitrojen (N₂) ve oksijen (O₂) olmak üzere beş gazdan oluşur. Bu gazların tümü kokusuzdur. Kükürt bazlı olan kokulu gazları dimethylsulfide, hydrogen sulfide, methanethiol oluşturur ve toplam gazın %1'inden daha az miktarında bulunurlar.

N₂'nin ana kaynağı yutulan havadır. N₂ ve O₂ ve bu nedenle mide lümen gazının ana bileşenini oluştururlar. CO₂, H₂ ve CH₄ esas olarak gastrointestinal lümen içinde üretilir, kolon lümeninde ise bakteriyel fermantasyonun sonucu olarak H₂ ve CH₄ üretilir (3).

Şişkinlik;

Çoğu kez karın çevresinde gözle görülür bir artış olmadan meydana gelen abdominal bölgede hissedilen gaz veya gerginlik hissidir. Çoğu kez karın çevresinde gözle görülür bir artış olmadan meydana gelir. Şişkinlik yaşayan hastalarda genellikle aşırı gazlılık ve/veya gaz üretimi yoktur ancak bu semptomu olan çocukların ağrı eşiklerinin diğer sağlıklı çocuklara göre daha düşük olduğu saptanmıştır.

Anormal mikrobiota, incebağırsaklarda bakteriyel aşırı çoğalma, bağırsak mobilitesinde değişiklikler, anormal abdominal-diyafragmatik refleksler, visseral hipersensitivite ve diyet alışkanlıkları şişkinliğin oluşumundan sorumlu faktörler olarak kabul edilmesine rağmen fonksiyonel gastrointestinal hastalıklar sık rastlanan etyolojik faktör olarak kabul edilmektedir (4).

Etyoloji;

İnfantil ve çocukluk çağında gaz ve şişkinliğe neden olan durumlar tabloda gösterilmiştir.

Tablo: Gaz ve şişkinlik nedenleri

Aerofaji (aşırı hava yutma)
Fonksiyonel Dispepsi
İrritabl Bağırsak Sendromu
Fonksiyonel Abdominal Şişkinlik/Distansiyon
Karbonhidrat intoleransı/malabsorbsiyon
- Disakkaridaz eksikliği
- Basit şekerlere karşı intolerans
- Kompleks şeker ve liflere karşı intolerans
Gaz-Şişkinlik Sendromu
Dismotilite sendromları
- Gastroparezi
- İntestinal psödoobstruksiyon
- Kronik kabızlık
- Hızlı mide boşalması olan durumlar
İnce Bağırsak Bakteriyel Aşırı Büyüme (SIBO)
İlaçlar
Meganblase sendromu
Endokrinopatiler
- Hipotroidi
- Diabetes mellitus
- Hiperparatroidi
- Menstruel period
Mekanik obstrüksiyon
- Gastric outlet obstrüksiyon
- İnce bağırsak obstrüksiyonu
- Sup. mezenter arter bası sendromu
- Kolonik obstrüksiyon
- Volvulus
Coprophagia

Aerofaji (aşırı hava yutma) hem infantları hemde daha büyük çocukları etkiler. Yemek yerken veya sakız çiğnerken genellikle fazladan hava yutmaya bağlı gelişir. Geğirme, gaz çıkarma ve karın distansiyonu ile karakterize olan bu durum Roma 4 kriterlerine göre fonksiyonel gastrointestinal hastalıklar (FGİH) kategorisinde tanımlanmıştır.

Fonksiyonel dispepsi, büyük çocuklarda şişkinliğin ön planda olduğu FGİH'dan birisidir. 2 alt tipi tanımlanmış olup epigastrik ağrı sendromu şişkinliğin ayırıcı tanısında düşünülmesi gerekir. Bir diğer FGİH olan iritabl bağırsak sendromunun 4 alt tipi tanımlanmış olup İBS-C 'li olgularda şişkinlik ön planda olup büyük çocukları etkilemektedir. Fonksiyonel Abdominal Şişkinlik/Distansiyon ise Roma 4 kriterlerine göre ortalama haftada en az 1 gün meydana gelen tekrarlayan abdominal şişkinlik ve/veya distansiyon ile karakterize hastalık olarak tanımlanmış olup büyük çocukları etkilemektedir (5).

Karbonhidrat intoleransı/malabsorbsiyonu hem infantil dönemde hemde çocukluk çağında şişkinlik ve gaz ile karakterize hastalıklar grubunu oluşturur. Disakkaridaz eksikliği, primer yada sekonder nedenlere bağlı gelişebilir. Primer laktaz eksikliği, kalıtsal fruktoz intoleransı, sucrase-isomaltase eksikliği yenidoğan ve süt çocukluğu çağından itibaren görülebilen ağırlıklı olarak gaz şikayetiyle karakterizedir. Laktoz intoleransı, viral gastroenteritler, giardiazis, çölyak hastalığı, alerjik enteropatiler, inflamatuvar bağırsak hastalıkları (IBH) daha büyük çocuklarda sekonder disakkaridaz eksikliğine sebep olur ve etkilenen çocuklarda şişkinlik ön plandadır (6).

Gaz-Şişkinlik sendromu, Nissen fundoplikasyonu gibi mideyi ilgilendiren cerrahi girişimler sonrasında geçirmeye bağlı gelişir. Etkilenen çocuklarda gaz dominant olmak üzere hem gaz hemde şişkinlik gözlenir (7).

Gastroparezi, intestinal psödoobstruksiyon, kronik kabızlık, hızlı mide boşalması olan durumlar gibi dismotilite sendromlu olgularda şişkinlik ön planda olup büyük çocuklar etkilenmiştir.

İnce Bağırsak Bakteriyel Aşırı Büyüme (SIBO), proksimal bağırsak sıvısında 10^5 CFU/mL'den fazla varlığı ile tanımlanır. Çölyak hastalığı, gastroparezi, ince bağırsak dismotilitesi, kronik pankreatit, common variable immun yetmezlik (CVID), İBH, İBS, intestinal psödo obstrüksiyon, ilaçlar (PPI) gastrointestinal cerrahi öyküsü olanlarda SIBO görülme sıklığı artmış olup etkilenen çocuklarda gaz, şişkinlik, ishal, emilim bozukluklarına rastlanır.

Şişkinliğe neden olan ilaçlar çok sayıda olup proton pompa inhibitör ve antasidler bu ilaçlar arasında ön sıralarda yer almaktadır. Asetil salisilat, loperamid, opioid türevi ağrı kesiciler, demir preparatları ve lif takviye ürünleri şişkinliğe neden olabilen diğer ilaçlardır.

Meganblase sendromu, endokrinopatiler (hipotroidi, DM, hiperparatroidi), mekanik obstrüksiyon, coprophagia çocukluk çağında gaz ve şişkinliğe neden olabilen diğer nedenlerdir (8,9,10).

Sonuç olarak aşırı gaz genellikle ciddi bir sağlık probleminden kaynaklanmaz. Gaz ve şişkinlik genellikle zararsız olup ve tedavi gerektirmeksizin düzelir.

Kaynaklar:

1. John M. Wilkinson, MD, Elizabeth W. Cozine, MD, et al. Gas, Bloating, and Belching: Approach to Evaluation and Management. *Am Fam Physician*. 2019; 1;99(5):301-309.
2. Marc B, Simon A, Fanny K, et al. A large-scale study to describe the prevalence, characteristics and management of functional gastrointestinal disorders in African infants. *Acta Paediatr*. 2020;109(11):2366-2373. doi: 10.1111/apa.15248. Epub 2020 Mar 18.
3. William LH. Gas and Bloating. *Gastroenterol Hepatol (N Y)*. 2006; 2(9): 654–662.
4. Brian EL, PhD, Scott LG, Michael DC. Pathophysiology, Evaluation, and Treatment of Bloating. *Gastroenterol Hepatol (N Y)*. 2011; 7(11): 729–739.
5. Judith Z, Ilan JNK, Marc AB. The New Rome IV Criteria for Functional Gastrointestinal Disorders in Infants and Toddlers. *Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr*. 2017 ;20(1):1-13.
6. Kvissberg MA. Carbohydrate malabsorption in acutely malnourished children and infants: a systematic review. *Nutr Rev*. 2016;74(1):48-58.
7. Carolina M, Juan RM. Gas-Bloat Syndrome. *Essential Medical Disorders of the Stomach and Small Intestine* pp 187–206.
8. Rodriguez DA. Small Intestinal Bacterial Overgrowth in Children: A State-Of-The-Art Review. *Front Pediatr*. 2019 (4);7:363.
9. Raymond Kent Turley. Gas in the Digestive Tract. 2000-2021 The StayWell Company, LLC. www.cedars-sinai.org/health-library/diseases-and-conditions/g/gas-in-the-digestive-tract.html
10. Aleksandra B, Katherine M. Coprophagia in an 8-Year-Old Hospitalized Patient: A Case Report and Review of the Literature. *Case Rep Psychiatry*. 2017;2017:6565096. doi: 10.1155/2017/6565096.

NEFES TESTLERİ VE YORUMLANMASI

Doç Dr Fatih ÜNAL

Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Uzmanı

Nefes testleri (BT) pediatrik gastroenteroloji pratiğinde çok yaygın olarak kullanılırlar. Farklı hastalıklarda kullanılan invaziv olmayan, düşük maliyetli ve kolay kullanılan metottur. Ancak günlük pratikte, test yapılabilmesi için konulan endikasyonlarda, metodoloji ve test sonuçlarının yorumlanmasının standardizasyonunda ise eksiklikler bulunmaktadır. Ayrıca, Laktoz H₂BT ve fruktoz H₂BT ve diğer karbonhidrat malabsorbsiyonları için olan nefes testleri test sırasındaki belirtiler ile birlikte değerlendirildiğinde fayda sağlamaktadır. SİBO (ince bağırsakta aşırı bakteri çoğalması) tanısında, OCTT (ağızdan çekuma kadar substansın geçiş süresi), ¹³CBT *H. pylori* eradikasyon tedavisinin kontrolünde, yağ malabsorbsiyon testleri ise şiddetli ekzogen pankreas yetersizliğinin tanısında ve PERT (pankreas enzim replasman tedavisinin) dozunun monitörizasyonunda kullanılmaktadır.

1. H₂ Nefes testleri:

Karbonhidrat nefes testlerine hastanın hazırlanması,

Nefes testi (BT) yapılacak hastaya

- 4 hafta önce antibiyotik kullanımını stoplanmalıdır. Ancak bu interval SİBO tedavisinin başarısı için 2 haftaya kadar azaltılabilir.
- Prebiyotik ve probiyotiklerin nefes testi yapılmadan 4 hafta önce alımı durdurulmalıdır.
- Laksatiflerin alımı H₂BT dan 4 hafta önceden stoplanmalıdır. Konstipasyon şiddetli ise testin yapılmasından 1 hafta öncesine kadar hastanın konforu için izin verilir.
- Prokinetik ilaçlar 4 hafta önceden kesilmiş olmalıdır. Gastropazi varsa kesilmeyebilir, ancak dozu testten 1 hafta önce azaltılır.
- Fermente besinlerin ve kompleks karbonhidratların alımı testten 1 gün önce kesilmelidir, düşük lifli besinlerin alınması tavsiye edilir.
- Test öncesi çocuklarda 8-12 sa, infantlarda 4-6 sa ve <6 ay altındaki bebeklerde ise 2 sa kadar açlık yeterlidir.
- Nefes testi öncesi ve sırasında sigara içilmemesi sağlanmalıdır.
- Test sırasında fiziki aktivite azaltılmalı ve mümkünse aynı pozisyonda test yapılmalıdır
- PPI (Proton pompa inhibitörlerini) stoplamak şart değildir.
- Test öncesi ağız temizliği dişlerin macunu fırçalanarak sağlanmalıdır, klorheksidinin kullanımı ise tartışmalıdır.

H₂BT kimlere yapılmalıdır?

- İnce bağırsak kültürü tekniği güvenilir değilse SİBO (İnce bağırsakta aşırı bakteri çoğalması) düşünüyorsa
- SİBO da duodenal aspirattan yapılan kültür > 10³ c.f.u/ml bakteri veya jejunal aspirattan yapılan kültürde >10⁵ c.f.u/ml bakteri varlığında SİBO'un tanısı için
- Gastrointestinal sistemde antimikrobial yanıtın değerlendirilmesinde
- Kabızlık ve yavaş gastrointestinal transit zamanının gösterilmesinde CH₄BT (metan nefes testi) faydalıdır.
- Oro-çekal geçiş zamanının gösterilmesine yardımcı değildir.
- Karbonhidrat malabsorbsiyonlarının tanısında

- Şişkinlik durumlarının nedenine yönelik olarak BT yapılabilir.
- İrritable bağırsak sendromu

H₂BT'nin, nefesle atılan H₂ gaz kromotografisi ve elektrokimyasal hücreler tarafından ölçümüne dayanır.

Bağırsakta bulunan gazların dört ana kaynağı vardır.

1. Yutulan havanın besinle karışması
2. Bağırsaktaki kimyasal reaksiyonlar
3. Kandan gazların bağırsağa diffüzyonu
4. Mikrobiyal metabolizma olarak sıralanabilir. Bağırsak gazları ise H₂, CO₂, CH₄, O₂, N₂ (nitrojen), H₂S (Hidrojen sülfür), NH₃ (amonyak), skatole olarak sayılabilir. Bunlardan sadece H₂ ve CH₄ mikrobiyal flora tarafından üretilirler ve klinik uygulamalarda nefes testinde kullanılırlar.

Nefes Örneklerinin Toplanmasında Nelere Dikkat Edilmelidir?

Zamanlama: Nefeste alveolar havadaki H₂ ölçülür. Nefesle ilk atılan hava ölü mesafe olarak değerlendirilir. (2 ml/kg). Tidal volüm büyük çocuklarda 1/3, yenidoğanda ise ½ dir

Test için en iyi solunum tekniği havanın maksimal inhale edilmesi, 20 sn tutulması alete üflenmesi ile elde edilir. Küçük çocuklarda nefes tutma mümkün olmayabilir.

Nefesin toplanması: Nefes örnekleri farklı yöntemlerle toplanabilir. Modifiye Haldane-Priestley tüpü, the Y-piece device and 2 torba sistemi eşvalanıdır. Çocuklar bu yöntemlere kooper olamayabilecekleri için, detektör yardımı ile solunum fazı belirlenip nazal prob veya yüz maskesi ile toplama yöntemi yapılabilir.

Çocukların verilen talimatlara uymaları ve ağızlığı nefeslerini üflemeleri söylenir. Ağızlık konnektör vasıtasıyla flutter valvi ile birleştirilir. Üflenen hava bu sistem ile bir torbaya ölü mesafe atılmış olur. Diğer spesifik torbaya ise alveoler hava toplanır. Torba içerisindeki havadan örneklerin alımı için şırınga kullanılır. Spesifik torba içerisinden toplam yerine alveoler hava direk cam tüpede toplanabilir. Küçük çocuklar kooper değildir. Mümkünse test için yüz maskesi veya küçük torba kullanılmalıdır.

Normalizasyon: H₂BT normalde stable CO₂ konsantrasyon değeri %5 tir. Örnek ölçümleri ile test yapılırken doğrulanabilir.

Test süresi H₂BT için 2-3 sa arası değişebilmektedir. Örnekler 15-30 dakika ara ile toplanmalıdır.

Semptom kayıtları: H₂BT sırasında *genel semptomlar* (yorgunluk, halsizlik), *gastrointestinal semptomlar* (peristaltizm artışı, karın şişliği, bulantı, geğirti, göğüste yanma hissi, karın ağrısı, ishal ve hazımsızlık) ve *nörolojik semptomlar* (baş ağrısı, baş dönmesi) bulguları kayıt edilir ve test sonuçları ile birlikte değerlendirilir.

Örneklerin depolanması: Plastik şırınga ile veya toplama tüpü ile yapılmalıdır. Plastik şırıngadan gaz sızıntısı olmamasına dikkat edilerek -20 derecede depolanır. H₂ konsantrasyonu oda ısısında 5 günde %30 düşmektedir. -20 derecede ise 2 günde kayıp görülmez, 15. Gün ise % 5-7 azalma görülmektedir.

H₂BT istenmeyen reaksiyon gözlenmemektedir.

H₂BT; hetediter fruktoz intoleransında (fruktoz ve sorbitol yüklemesi) kontrendikedir. Postprandial hipoglisemi olursa şüphelenilmelidir.

H₂BT te farklı karbonhidratlar oral yoldan alınır nefesle atılan H₂ konsantrasyonu ölçülür. Defektif şeker absorpsiyonu varlığında absorbe edilemeyen şeker kolon bakterilerince fermente edilir. , SİBO durumunda bakteriler ince bağırsağa göç eder şekerde burada sindirilir, H₂'e metabolize edilir. H₂ hızlıca absorbe edilir, kan dolaşımı yoluyla akciğerlere gelir ve alveollerden nefesle atılır. H₂BT bakterinin hidrojen üretimine bağlı (+) olur. H₂ üretmeyen bakteri varlığında veya gastrik boşalmada gecikmelerde test yalancı negatif olur.

Testi yalancı pozitifliği ağız florası tarafından şekerin sindirilmesi ve test öncesi düşük lifli diyet rejimine uyulmaması durumunda görülür. Kronik pankreatit ve çölyak hastalığında da SİBO testleri yalancı pozitif olabilir.

LaktoFAN2 (Fisher ANAalsen Instrumente GmbH FAN, Instruction for use H₂ Bresth Test Device) diğer H₂ nefes testleri gibi Laktoz ve diğer şekerlerin emilim bozuklarının belirlenmesi yanı sıra SİBO ve bağırsak geçiş zamanının gösterilmesinde kullanılmaktadır. Tablo1. Kullanılan şekerin hangi malabsorbsiyonda kullanıldığını, verilen miktarı, ölçülen bazal değeri ve test sonucunda konulan tanıyı özetlemektedir

Substans Test tipi g /kg		Dozaj		Yapılan testin		Kriterler	Tanı
		Maks(g)	Aralığı(min)	süresi (min)			
Laktoz	Malabsorbsiyon	1	25	30	180	HOB≥20ppm H ₂	Malabsorbsiyon
Fruktoz	Malabsorbsiyon	1	25	30	180	HOB≥15 ppm H ₂	Malabsorbsiyon
Sorbitol	Malabsorbsiyon	0.5	12,5	30	180	HOB≥15 ppm H ₂	Malabsorbsiyon
Glukoz	SİBO	1	50	20	120	HOB≥15ppm H ₂	Overgrowth
Laktüloz	SİBO	0.5	10	20	120	HOB≥20 ppm H ₂	Overgrowth
Laktüloz	Bağırsak geçiş z	0.5	10	10	300	>min20ppm H ₂ 90 dk sonra	Gecikme
Sükroz	Malabsorbsiyon	2	50	30	180	HOB≥15 ppm H ₂	Malabsorbsiyon
D-Ksiloz	Malabsorbsiyon	2	25	30	180	HOB≥15 ppm H ₂	Malabsorbsiyon
Niştasta	Malabsorbsiyon	2	100	30	420	HOB≥20 ppm H ₂	Malabsorbsiyon

HOB: Hidrojen over bazal değeri, ppm: parts per million

Laktüloz 10 g test dozunu geçerse sindirim sistemi geçiş zamanı hızlanır test sonucu etkilenir. Glukoz için verilen doz WHO diabetik hastalar için tavsiye ettiği 50 veya 75 g doz kullanılır. Glukoz ucuz ve kolayca nefeste belirlenir. Laktoz malabsorbsiyon belirtileri olan gaz ve karın ağrısı genellikle 6-12 g laktoz alımı (yani 240 ml süt) ile meydana gelir. Test sırasında 25 g laktoza eşlik eden (500 ml süt) kullanılır. Sağlıklı insanların %80'i 25 g fruktozu semptom olmaksızın absorbe edebilme yeteneğindedir. Bunun için fruktoz malabsorbsiyonu için test dozu 25 g olarak belirlenmiştir. Karbonhidratların emilimi ve fermentasyonu için gerekli olan süre 2-5 saat kadardır. Test süreleri ve dozları yukarıda belirtilen verilere göre belirlenmiştir. Aşağıdaki resimli Figür H₂BT temel prensibini göstermektedir. Substans alındıktan sonra normal ve patolojik H₂BT sonuçları da diğer 2 Figürde özetlenmiştir.

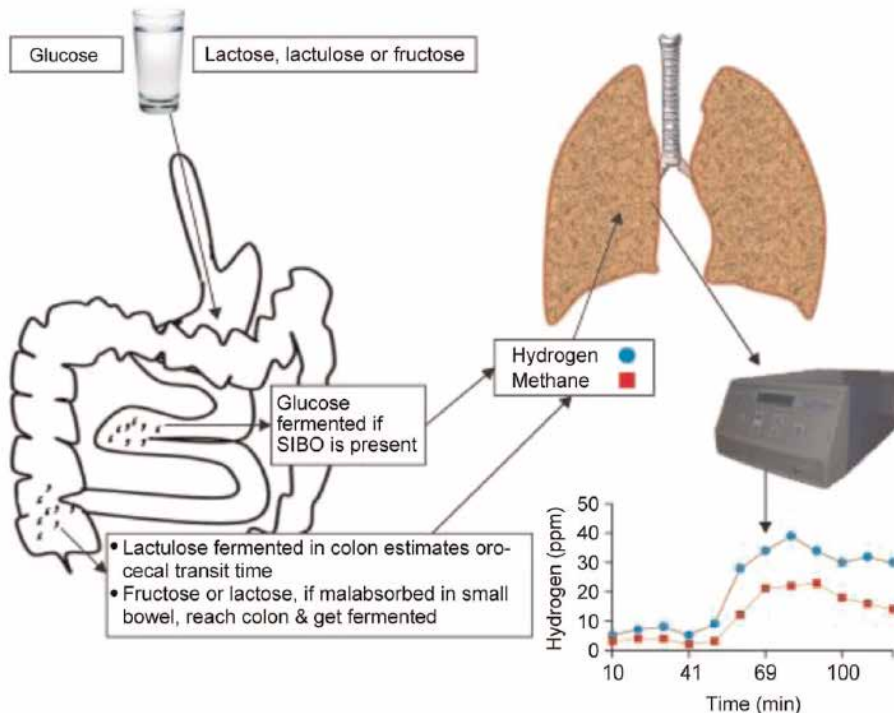


FIGURE 1. Schematic diagram that shows the principle of the hydrogen breath test (HBT). SIBO = small intestinal bacterial overgrowth; ppm = parts per million (adapted from (121)).

Broekaert et al

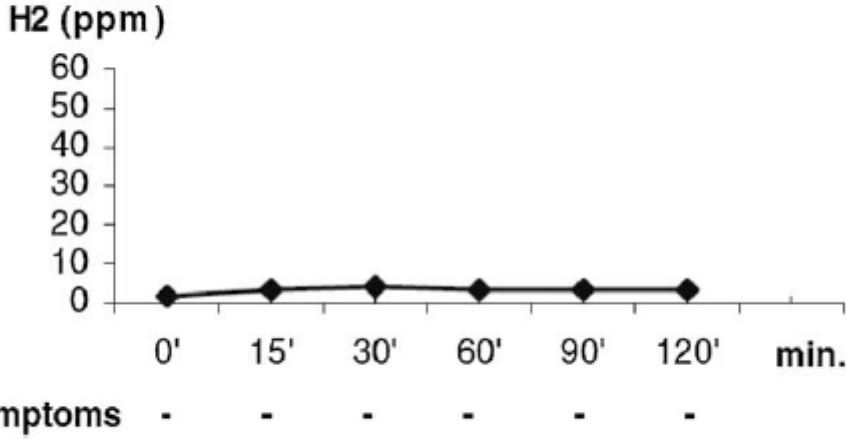


FIGURE 2. Negative BT (adapted from (9)). No H₂ increase, no symptoms. Interpretation: normal. BT = breath test.

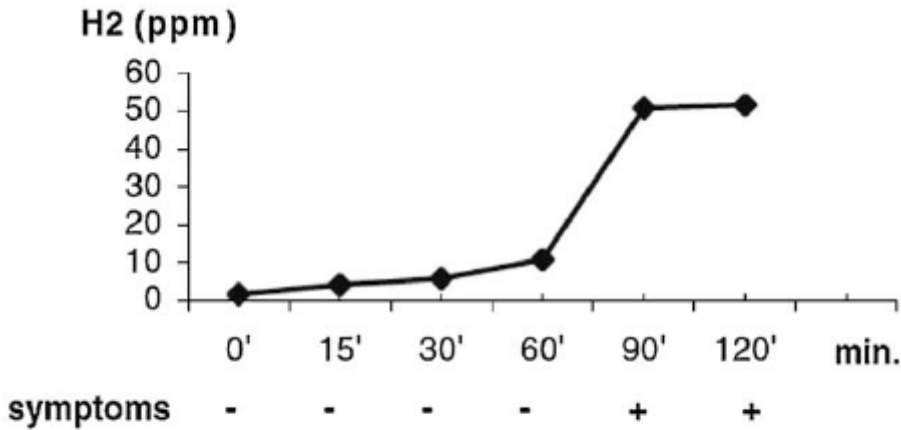


FIGURE 3. Positive BT and symptoms (adapted from (9)). H₂ increase and presence of symptoms both after 60 minutes. Interpretation: intestinal intolerance of the test substance. BT = breath test.

H₂ bazal değerlerinde bazen hatalı yüksek değerler elde edilebilir;

Hastanın teste hazırlanmasında yeterince özen gösterilememesinden kaynaklanıyor olabilir. Yüksek lifli besinlerden uzak durulamamasından, oro-çekal geçiş süresinin uzamasına bağlı lif artıkları kalmasından, sigara dumanına maruz kalma, rezidüel ağız ve boğaz bakterileri kaynaklı ve test sırasında kısa süreli uyku nedeniyle olabilir. Yüksek bazal değerler bazen hastaların açlık diyetine uymuş olsalar bile yüksek çıkabilir. Bazen de metanojenik bağırsak florası CH₄ üretmek için H₂ kullanırlar ve sonuçta H₂ üretilmez. H₂ false (-) olarak okunabilir. Bu durumda CH₄ değerleri önem taşır.

CH₄ (Metan): Obezite, İBS, konstipasyonda yüksek değerler görülebilir.

< 3 ppm ise methanojenik bakterilerin aşırı çoğalması ile

3-9 ppm arası değerler klinik semptomaik hastalarda olabilir.

>10 ppm ise CH₄ (+) test olarak değerlendirilir.

Yine ilk ölçüm değeri verilmeden yüksek ölçülüyorsa, methanojen bakterilerin karbonhidrat yokluğunda CH₄ üretme yeteneği ile ilişkilidir.

Test sırasında CO₂ değeri de ölçülmelidir. Eğer çok yüksek değerlerde çıkıyorsa oda havasının kirliliğinden olabilir. Kontrol edilir, beklenir. CO₂ değeri düşmüş ise test geçerli sayılır. Oda havalandırılır. Yine CO₂ değeri yüksek ölçülürse test raporlanamaz olarak değerlendirilir.

SİBO (İnce Bağırsakta Aşırı Bakteri Çoğalması): Gastrointestinal sistem insan vücudunun en çok mikrobiyal popülasyonun olduğu yerdir. Erişkin bir bireyin kolonunda 38 trilyon bakteri bulunmaktadır. Genellikle ince bağırsakta ağız florası hakimdir. İnce bağırsağın proksimal bölümünden distal bölümüne ilerledikçe bakteri miktarı ve çeşitliliği artmaktadır. SİBO'nun belirtileri genellikle nonspesifik olup, karın ağrısı, geğirti, şişkinlik, ishal, gaz, hazımsızlık olarak özetlenebilir. SİBO tanısı koymak belirtiler yanında duodenal aspiratın (+) olarak gelmesi ve nefes testi yapılması ile tanı konulabilir. Duodenal aspiratın kültür sonucu ve nefes testinin sonucu hastadan hastaya veya yapılan yonteme göre değişebilir. SİBO tanısı için duodenal aspiratta >10³c.f.u. (coloni forming ünıt/ml) bakteri üremesi, jejunum aspiratında >10⁵ c.f.u. /ml bakteri üremesi kabul edilen en iyi tanı yöntemidir. Ancak yöntemin zorlukları vardır. SİBO prevalansı erişkin yaş grubunda %4-79 arası değişebilmektedir. İnce bağırsakta aşırı bakteri çoğalması K>E, SİBO prevalansını hesaplamak zordur. SİBO oluşumunu dismotileye sebep olan nedenler kolaylaştırmaktadır. SİBO oluşumunu kolaylaştıran nedenler Tablo 2 de özetlenmiştir.

SİBO nefes testinde; Kuzey Amerika konsensusuna göre, 8-10 saatlik açlıktan sonra ilk örnek nefes testi için alınır, sonrasında 75 g glukoz veya 10 g laktüloz 1 bardak su ile verilir. H₂, CH₄ ve CO₂ ölçümleri alınır.

- Testin ilk 90 dakikasında ilk H₂ ≥ 20 ppm piki SİBO (+) demektir.
- Yine 120 dakika içerisinde H₂ ≥ 20 ppm ve CH₄ ≥ 10 ppm piki SİBO (+) tir.
- Testin 90 dakika sonrasında görülen ikinci H₂ piki ise kalın bağırsak bakterilerine aittir.

Testte 90 dakikayı baz alma nedeni laktulozon ağızdan çekuma kadar ulaşması yani OÇTT için geçen sürenin insanlarda ortalama 90 dakika kadar olması nedeniyledir. Laktüloz H₂BT, glukoz H₂ nefes testinden daha iyi sonuç verir. Çünkü glukoz proksimal jejunumdan emilmektedir. Laktüloz emilmeden kolona kadar ulaşabilmektedir. Sağlıklı insanlarda H₂ temelde kalın bağırsaktaki aneorob bakteriler tarafından üretilir. SİBO'da laktüloz emilemeyeceği için ince bağırsak bakterilerince üretilir. Aşağıdaki Figür (+) SİBO testini ve ölçülen H₂ ve CH₄ değerlerini göstermektedir.

Kategori	Faktör
Demografik	Kadın cinsiyet
	Düşük sosyoekonomik durum
Kullanılan ilaçlar	PPI orta derecede
	Opidler
Gastrointestinal durumlar	Gİ'in Primer ve sekonder nörmusküler hastalıkları
	Crohn H (fistül ve strüktür)
	İBS, dispepsi, kabızlık diğer FGID
	Sindirim sistemi dismotilitesi/ intestinal yetmezlik
	İnce bağırsak divertikülü

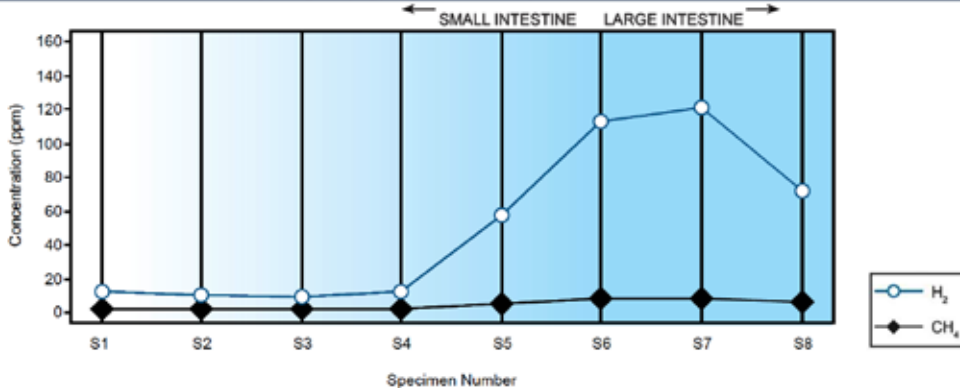
Diğer durumlar	Doğumsal ve kazanılmış anatomik anormallikler. Abdominal cerrahi (KBS neden olan durumlar, İÇV çıkartılmış ise, gastrektomi, kolesistektomi, kolektomi, Roux-en Y gastrik bypass
	İntra-hepatik kolestaz
	D.mellitus, hipotirodizm
	İmmün disregülasyon
	KF /pankreatit/ pankreatobiliyer sekresyonlar
	Aşırı kilo ve obezite
	Huzursuz bacak sendromu
Rosecea, otizm,	
İBD: inflamatuvar bağırsak hastalığı, İBS: İrritable bağırsak sendromu, PPI: proton pompa inhibitörü, KBS: Kısa bağırsak sendromu, İÇV: ileo çekal valv, KF: Kistik fibrozis, Gl: gastrointestinal	

Patient: Order Number:
Completed:
DOB: Received:
Sex: Collected:
MRN:

2337 Small Intestinal Bacterial Overgrowth (SIBO) 3 Hour - Breath

Methodology: GC-TDC/SSS

Hydrogen (H₂) and Methane (CH₄) Breath Gases



Hydrogen (H ₂), Methane (CH ₄) and Carbon Dioxide (CO ₂) (ppm)								
	Baseline 0 min (S1)	20 min (S2)	40 min (S3)	60 min (S4)	90 min (S5)	120 min (S6)	150 min (S7)	180 min (S8)
H ₂	12	10	9	12	57	112	121	71
CH ₄	2	2	<2	2	5	8	8	6
H ₂ + CH ₄	14	12	NR	14	62	120	129	77
CO ₂ **	✓	✓	✓	✓	✓	✓	✓	✓
Actual Collection Times								
Actual Time	7:55	8:15	8:35	8:55	9:25	9:55	10:25	10:55
Actual Interval	0 min	20 min	40 min	60 min	90 min	120 min	150 min	180 min

**CO₂ is measured for quality assurance. ✓ indicates the CO₂ level is acceptable. ✗ indicates room air contamination exceeding acceptable limits.

Evaluation for Hydrogen (H ₂)		
Hydrogen increase over baseline by 90 minutes		
	Result	Expected Value
Change in H ₂	45	<20 ppm

A rise of ≥ 20 ppm from baseline in hydrogen by 90 min should be considered a positive test to suggest the presence of SIBO.

Evaluation for Methane (CH ₄)		
Peak methane level at any point		
	Result	Expected Value
CH ₄ Peak	8	<10 ppm

A peak methane level ≥ 10 ppm at any point is indicative of a methane-positive result.

2. ¹³C Nefes Testlerinin (¹³CBT) Çocuk ve Erişkinlerde Kullanımı

¹³C BT uygulamalarında testin hazırlığı, volumü, içeriği, uygulama tekniği alınan sonuçları etkilemektedir. Çocuklarda ve gebelerde kullanılabilir.

¹³CBT'leri

- Gastrik boşalım zamanı testleri (¹³C –GEBT)
- *H pylori* (¹³CBT)
- Ekzokrin Pankreas yetmezliğinin moniterizasyonu (¹³C PFBT)
- Karaciğer fonksiyonlarının değerlendirilmesi (¹³C LFBT)
- Gastroenterolojik ve nongastroenterolojik uygulamalarda kullanılmaktadır.

Mide boşalım nefes testleri:

Gastrik dismotilite hızlı gastrik boşalma dumping sendromu (üst GIS cerrahisi geçirilmeden de olabilir) , mide boşalmasında gecikme gastroparazinin belirtisi olabilir. Gastroparezi bulantı, kusma, erken doyunluk, yemek sonrası dolgunluk, karın şişliği çocuk ve erişkinlerde görülen bulgudur. İştahsızlık ve kilo kaybı ise eşlik eden diğer bulgular olarak sıralanabilir. Gastrik parezili çocuklarda en sık kusma, ergen ve erişkinlerde ise bulantı ve karın ağrısı en sık karşılaşılan bulgudur. Gastrik boşalma testlerinden önce altta yatan mukozal ve yapısal bozuklukların olmadığı gösterilmesi gerekmektedir.

Gastrik boşalım testleri için sintigrafik testler standarttır. Peditride gastrik boşalma testlerinin yapılması için genel bir tavsiye yoktur. Gastrik boşalım testleri solit ve likit olarak yapılan nefes testleri olarak ikiye ayrılırlar. Solit boşalım testleri için 2-4 sa, likit boşalım testleri için ise 2 sa süre yeterlidir. Sintigrafi ile karşılaştırmalı olarak geliştirilen ¹³C GBT'leri klinik kullanıma uygundur.

¹³C MCT BT (karbon ¹³MCT Nefes testi),¹³C–OABT (Oktonoik asit nefes testi) veya Mavi-yeşil algler, ¹³C Spirulina Platensis BT tipik olarak solit olanlarda kullanılır.

¹³C OABT ve diğer test substansları sindirim sisteminden dolaşıma geçtikten sonra karaciğerde metabolize edilir ve akciğerden nefesle ¹³CO₂ olarak atılır. ¹³C OABT sintigrafik çalışmalar ile yapılan karşılaştırmalı çalışmalar sonucunda çocuk ve erişkinlerde kullanılabileceği kabul görmüştür. Test süreleri ortalama 50-150 dakikadır.

Prematürelere ¹³C-OA formülü ile verilerek yapılmış olan çalışmalar vardır.

Solit testlerde substans pankek, muffins, rolls içinde verilir. Test öncesi özellikle süt, yumurta ve tahıl alerjisi, çölyak hastalığı sorgulanmalıdır.

¹³C Asetat BT (nefes testi) ise likit olarak kullanılan nefes testidir. Süt çocuklarında ve gastrostomili çocuklarda beslenmelerine bağlı olarak süt veya süt bazlı formülü ile yapılır. Elma suyuda kullanılabilir. 200 ml su ve 10 g laktüloz karıştırılarak daha büyük çocuklara yapılabilir. 15 g glukozda laktüloz yerine kullanılabilir.

Gastrik boşalmada gecikmeyi solit testler daha iyi gösterir. Likit nefes testi mide boşalmasını göstermede süt çocuklarında daha faydalıdır, ancak mideyi hızlı boşaltırlar, dumping sendromu şüphesi varsa testin doğruluğu teyit edilmelidir.

Kullanılan markerlar verilen dozlar, sonucu etkileyebilir. Ayrıca malabsorbsiyon, karaciğer hastalığı ve solunum yolu hastalığı gibi durumlarda ise sonuç geçerli değildir.

¹³CO₂ atılım oranını mide boşalması yanında, ince bağırsaktan emilim ve metabolizasyonda etkiler.

Üre Nefes testi (UBT): *H. pylori* üreaz enzimi salgılayan tek bakteridir. Üre nefes testlerine hastaya verilen ürenin üreaz enzimi ile parçalanması sonucu CO₂ ve NH₃ metabolitleri oluşur. CO₂'nin nefeste ölçülmesine dayanmaktadır.

Hasta testten 48 sa önce mısır, ananas, brokkoli ve şeker kamışı içeren besinlerden uzak durmalıdır. Bu besinler ölçülen

bazal 13C değerinin yükselmesine neden olurlar. Diyaliz solüsyonları, Mısır nişastası, glukoz infüzyonları sonucu etkilemektedir. Test sırasında fiziksel aktiviteden kaçınılmalıdır. GIS fonksiyonlarının bozulduğu, karaciğer ve akciğer fonksiyonlarının bozulduğu durumlarda 13C atılımı azalır.

¹³C izotopu ile işaretli üreyi hasta yutar. 10-30 dakikada exhale edilen nefeste izotop işaretli ¹³CO₂ tespiti ürenin midede bulunan *H pylori* tarafında salgılanan üreazla bölündüğünü gösterir. Mass-spectrometry nefesle verilen havada C izotoplarının oranlarının ölçümünde kullanılan (IRMS : Isotope ratios on exhale breath) çok güncel ve etkili metottur. Fakat maliyeti çok yüksektir. Daha yaygın kullanılan Nondispersive infrared spectrometry (NDIRS) ise fiyat olarak uygun, kolay her yerde kullanılabilen bir cihazdır. IRMS 10 ml cam tüpe toplanması için ekipman gerektirir oda ısısında, ışısız bir ortamda 8 ay kadar saklanabilir. NDIRS aliminyum paketlerde toplanır örnekler 72 sa stabil kalır.

UBT>2 yaş çocuklarda yapılabilir. Testler ergenlerde 12 sa, çocuklarda 8-12 sa, infantlarda 2 sa açlık yeterlidir. Testler oturur pozisyonda yapılır. Sirt üstü yatar pozisyon mide boşalmasını geciktirir. Prokinetikler, düz kas gevşeticileri, opioidler ve antikolinergiklerin alımı testten 48-72 sa önce kesilmelidir.

¹³C-üre gloko polimeri 5-10 ml su ile <50 kg: 50 mg, >50 kg: 75mg dozunda verilir. Hızla yutulması söylenir. Yavaş yutulursa ağız florası testi false (+) yapabilir. Yeterli dağılım olmaması, küçük çocuklarda CO₂ üretim oranının farklı olabileceği bilinmelidir. İlk örnek alımından 30 dakika sonra 2. örnek alınır.

Testler marker subtansına, öğünün kalorik içeriğine, nefes örneği süresine göre normal değerleri ile karşılaştırılır. T1/2 en iyisi ve en yaygın kullanılanıdır. Ghloos ve ark sintigrafi eşdeğerleri ile hesaplanarak raporlanır. Bu metodta zaman ve ¹³CO₂ yarı ömrü dikkate alınır. Sonuçlar ¹³CO₂ atılım eğrisi ile gösterilir.

Yağ malabsorbsiyonu gösteren testler: ¹³C Trigliserid BT (Nefes Testi), Hiolein BT (Nefes Testi) olarak sıralanabilir.

¹³C Nefes testi erişkinlerde duodenal lipaz aktivitesi ile uyumlu testtir. Noninvasiv olan bu test, çocuklarda yağ malabsorbsiyonunun tanısında kullanılabilir. Bu testin çocuk yaş grupları arasında farklı normal değerlerini tespit için çalışmalar yapılmıştır. Bu çalışmalarda akciğer ve sindirim sistemi problemi olmayan yaş grupları çalışmaya alınmıştır.

- Prematüre ve matür yeni doğanlar için test yemeği olarak 100 mg ¹³CMTG ile hazırlanmış adapte mama verilmiştir.
- >1 yaşın üzeri çocuklara ince 1 dilim beyaz ekmek, 5 g tereyağı ve 15 g çikolatalı pasta 250 mg ¹³C MCT ve 100 ml tam yağlı süt ile 3 saat açlık sonrası verilmiştir.

Nefes örnekleri >3 yaş tüye üfleme yapması söyleyerek toplanmış, <3 yaş altı çocuklarda ise burun nazal mandal ile tıkanmış ve nazal hava aspire edilerek toplanmıştır. Yaş, cinsiyet ve vücut ağırlığına göre referans aralığı bulunmuştur. Verilen test öğününden 6 saat sonra ¹³CO₂ yüzdesi olarak sonuçlar verilmiştir. Prematürelere %23.9±5.2, yenidoğan %31.9±7.7, çocuklarda % 32.5±5.3,13-18 yaş arası ise 28±5.4. Sağlıklı erişkinlerde ise %22,8-35,6 arasındadır. Test sırasında çocuk egzersiz yapmamalı ve stresli olmamalıdır.

¹³C Trigliserid BT ile çocuklarda lipaz aktivitesi noninvasiv olarak bakılabilir. ¹³C BT şiddetli pankreatik yetersizliği olanlarda sensitivitesi yüksektir, ancak hafif pankreatik yetmezliği göstermede yeterli değildir. Gastrik boşalmada gecikme ve yavaşlama duodenal lipaz ile ¹³C MTG'in temasını azaltır, sonuçta 6 saatlik ¹³CO₂ üretimi azalır. Ayrıca ince bağırsak emilim yüzeyi ve absorpsiyon derecesi de ¹³C emilimine etki eder sonuçta pulmoner atılımı azaltır. ¹³C'ün feçes, idrar ve terle kaybı olur. Nefesteki ¹³CO₂ atılımı bazal metabolizma, enerji alımı ve total CO₂ ile de ilişkilidir.

Kronik pankreatit hastaların izlemi sırasında gelişebilecek egzokrin pankreas yetmezliğinin erken tanısı için 6-12 ayda bir tarama amaçlı kullanılabilir.

Yeni tanı almış olan kistik fibrozis (KF) hastasında

KF hastasının takibinde yaşa bağlı olarak her 3-12 ayda yapılmalıdır. Böylece gelişebilecek pankreatik yetmezlik zamanının belirtilmesine yardımcı olur.

KF hastasının ağırlık gelişimi normalin altında ise

Kronik pankreatit ve KF hastasında PERT (pankreas enzim replasman tedavisi dozunun ayarlanması için kullanılabilir.

Egzokrin pankreatik yetmezliği göstermede 72 saatlik fekal yağ toplanması altın standart yöntemdir. Ancak 13C testleri de kolay ve uygulanabilir yöntemlerdir.

¹³C Karaciğer Fonksiyon Nefes Testi (¹³C LFBT):

Karaciğer fonksiyonları hakkında KC enzimleri, bilirübin düzeyleri, albümin ve koagülasyon faktörleri bize bilgi veren statik testlerdir. İleri derece karaciğer hastasında Child-Pugh score, Model for End-Stage Liver Disease gradeleme sistemi prognostik göstergede kullanılmaktadır. Dinamik testlerle mitokondrial enzimleri, sitozolik enzimlerin yani, karaciğerin subsellüler durumu değerlendirilir. İndosiyanin yeşili klarensi, galaktoz eliminasyon kapasitesi testleri sayılabilir.

¹³C LFBT dinamik testtir. Substans oral veya iv yolla verilebilir. Metabolik ürün ¹³CO₂ nefesle atılır. Karaciğerin inflamasyonu, fibrozis, steatozis ve siroz gibi yapısal değişikliklerinin erken tanınmasını sağlamada ve kronik karaciğer hastalığının prognozunun belirlenmesinde yol gösterici olarak kullanılabilir. Çok deneyimli merkezlerde erişkinlerde kullanılır. Transarteryal embolizasyon, hepatik rejeksiyonun planlanmasında kullanılırlar.

¹³C Methasetin, ¹³C -keoisokaproate ve 3-Metyl-¹³C-Caffeine testleri LFBT'i olarak kullanılmaktadır.

Test öncesi substance 200 ml su veya şekersiz içecek içerisinde çözülerek verildikten sonra örnekler 90 dakika içerisinde belirli aralıklarla toplanır.

Test öncesi ¹³C zengin besinlerin test öğününden öncesi tüketilmemesi, egzersiz yapılmaması, ¹³C infzyonundan kaçınılması söylenir.

Pediatride nadir hastalıklarda ancak küçük gruplarda kullanılmıştır. Örneğin <2 yaş çocuklarda biliyer atrezide (BA) 3 mg /kg su içirilerek verilmiş. ¹³C Methasetin BT 4 sa açlıktan sonrası verilmiş. Testten 60 dakika önce ve sonrasında 20-30 ve 60 dakikalarda ölçüm yapılır. BreathID aleti ile örnekler toplanmıştır. ¹³CO₂(PDR) /¹²CO₂ (CPDR) oranı sık aralıklarla belirlenmiştir. PDR piki hesaplanmış, fibrozis skoru belirlenmeye çalışılmıştır. Test öncesi koledok kisti diğer malformasyonlar karın USG, karaciğer biyopsisi ve ERCP ile dışlanmıştır. Alfa 1 antitripsin eksikliği, KF, Alağille sendromu, neonatal sklerozan kolonjit, TPN alımı gibi neonatal kolestazın diğer nedenlerinden ayırımında kullanılırlar. Methasetin BT, BA yi neonatal kolestazın formlarından ayırt etmede faydalıdır. BA grupta PDR anlamlı derecede yüksektir. BA de çalışmaların geçirliliği için kontrollü geniş çalışmalara gereksinim vardır.

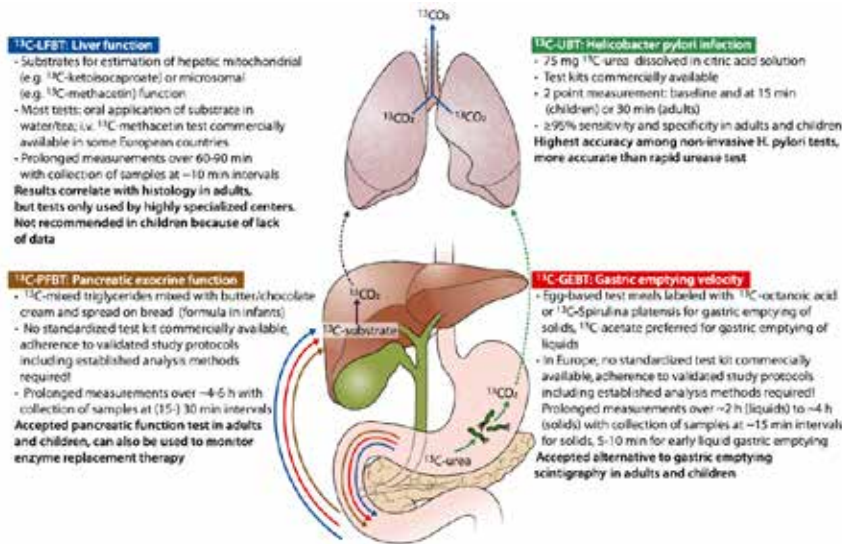


FIGURE 2 General principle, performance and clinical role of ¹³C-breath tests used in gastroenterology. ¹³C-urea used for detection of H. pylori (¹³C-UBT, marked in green) is metabolized by bacterial urease to produce ¹³CO₂ which is absorbed, transported to the lung (broken green arrow) and exhaled. For ¹³C-gastric emptying breath tests (¹³C-GEBT, marked in red), ¹³C-pancreatic function breath test (¹³C-PFBT, marked in brown), and ¹³C-liver function breath tests (¹³C-LFBT, marked in blue), orally applied substrates or their metabolites are absorbed in the small intestine. Subsequently, they are transported to the liver where they undergo further metabolization with production of ¹³CO₂, which is transported to the lung and exhaled

[Corrections added on June 28, 2021 after first online publication: Figure 3 (image and caption) has been revised.]

Volatile Organic Compounds (VOCs) :

Metabolomlar vücudumuzda oluşan fizyolojik ve patofizyolojik olaylar sonucu oluşan son metabolitlerdir. Metabolomlar endojen ve ekzojen (çevresel ve diet) kaynaklardan oluşabilmektedir. Endojen metabolomlar sinbiyotik bakterilerce vücudumuzda oluşturulmakta ve nefesimizde nanomolar veya pikomolar olarak ölçülebilmektedir. VOCs ve nonVOCs bileşikler nefesle vücudumuzdan atılmaktadır. VOCs nefes ve ortam havası arasındaki oluşan alveolar basınç graidentisi ile ölçülür. Gaz kromatografisi (GC), GC-Mass spektrometre (MS) e GC-NS-O (olfaktometri) yöntemleri ile ölçülmektedir. VOCs nefes dışında kandan ve idrardan da ölçülebilmektedir.

VOCs bazı hastalıklara spesifik olabilmektedirler. Metabolomlar yardımı ile pek çok metabolik hastalık tanınabilmektedir. Örneğin fenilketonüri hastalığında küf kokusu, terli havlu kokusu, izovalerik asidemide terli ayak kokusu, sistinüride ise bayat ekmekek kokusu nefeste olabilmektedir.

Diabetik ketoasidozda; insülin sentezi olmadığı için glukoz idrarla atılır, yağ asitleri enerji için kullanılır. Sonuçta ketonlar idrar ve nefesle atılırlar. Çürük elma ve aseton kokusu nefesten alınır. Böbrek yetmezliği ve üremide ise nefeste idrar kokusu vardır. Sindirim sisteminin hastalıklarından özofagus kanseri (tetra/kexadecanoic asit), mide kanseri (fenan-trenol, butaneriol), kolon kanseri, karaciğer-pankreas kanseri (organik asit ve alkoller) izleminde kullanılabilir. Metabolomların son yıllarda bir diğer çalışma sahası İBH olarak karşımıza çıkmaktadır. VOCs IBD de tanımlanmasında GK (gaz kromatografisi) ve SİFT (selektif ion flow tube) kullanılmıştır. İBH a en iyi nefesle atılan gaz pentan olarak bulunmuştur. Crohn hastalında >Ülserratif kolit > sağlıklı kontrol grubu olarak veriler elde edilmiştir. İBH hastalarında nefeste pentan hastalık aktivitesi ile ilişkili olarak nefeste yüksek bulunmuş ancak endoskopi sonuçları ile uyumlu bulunmamıştır.

VOCs ölçümü pahalı zaman alıcı, ekipman gerektirici çok kapsamlı yöntemdir. Hastalıkların patolojilerinin daha iyi anlaşılması, hastalıkların alt gruplarının ortaya çıkartılması ve yeni klasifikasyonlar yapılabilmesi için gelecekte kullanılması planlanmaktadır.

Nefes Aseton testi (BrAce) : Endojen aseton üretimi yağ metabolizması tarafından üretilen ketonlardan birisidir. Diğer iki ketona göre küçük yapıya sahip olduğu için nefesle atılır. Sağlıklı diyet yapan kişilerde BrAce düzeyi 1 ppm iken, diabetik ketoasidozda (DKA) ise 1250 ppm gibi yüksek değerlerde ölçülmektedir. Açlık ve ketojenik diyettede değerler yüksek ölçülebilmektedir. Figür sağlıklı, kişiler yanında açlık, ketojenik diyet uygulanması nefesteki aseton konsantrasyonunu göstermektedir. BrAce değeri kan BOHB (betahidroksi bütürat) düzeyi ile paralellik göstermektedir. Br Ace ve BOHB düzeyi arası ilişki Figürde görülmektedir. Vücuttaki yağ dokusu kaybı arttıkça BrAce değeri artmaktadır. Egzersiz, kafein içeren içecekler sempatik sinir sistemini uyarak, yeşil çay ise içerdiği kaşeksin, polifenoller nedeniyle vücutta yağ metabolizmasını hızlandırabilir, Test sırasında bunlara dikkat etmek gerekir. Yağlı ve düşük karbonhidratlı diyet (<50 g /gün KH içeren diyet) nutrisyonel ketozise neden olarak enerjii yağlara kaydırır. Sadece kalori kısıtlanması BrAce düzeyini etkilemez. Egzersiz Br Ace düzeyini artırır. Aşırı obez kişilerde sauna ve soğuk ortamda egzersiz Br Ace artırır. Diyetteki sarımsak ve ilaçlardan disülfram da BrAce değerinin yükselmesine neden olur.

Diyetteki makro nutrienler, kalori kısıtlanması, egzersiz ve akciğere ait faktörler sonuca etki eder. Test öncesi bu faktörler kontrol edildiğinde, BrAce test vücuttan yağ kaybı için noninvasiv yöntem olarak fayda sağlayabilir.

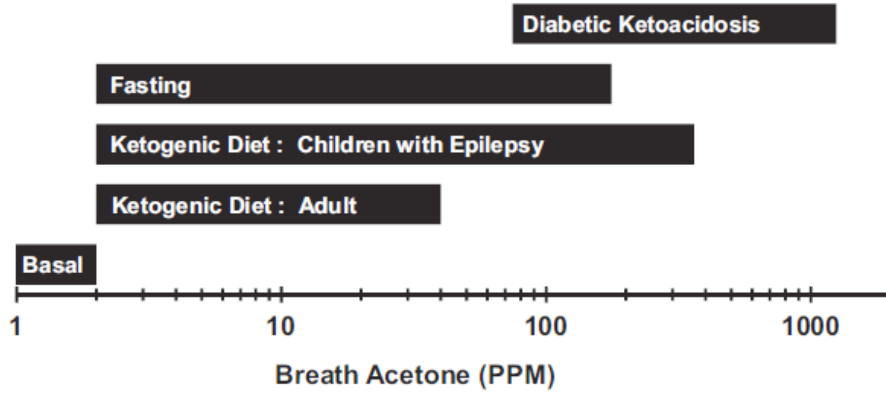


Figure 1 Breath acetone spectrum. The range of breath acetone concentration (BrAce) for a variety of physiologic states and ketosis ranges (1,2,9,12-19).

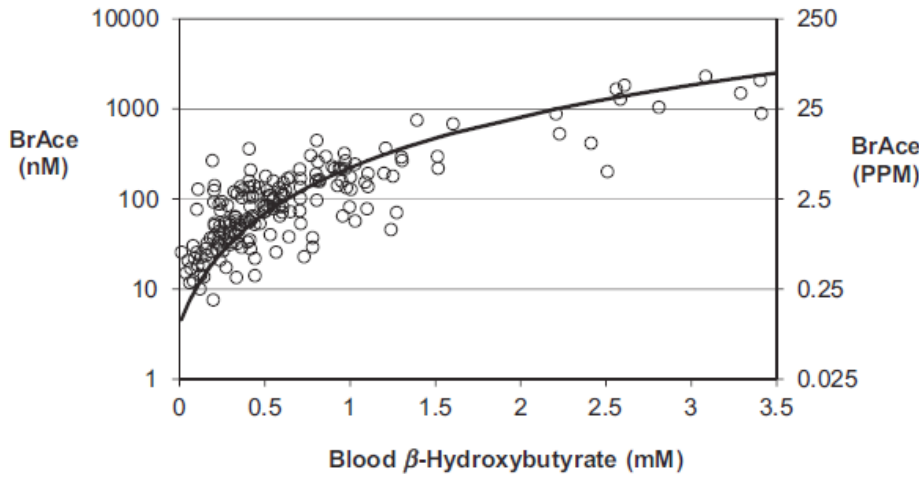


Figure 2 Breath acetone concentration (BrAce) has a non-linear relationship with blood β -hydroxybutyrate. Experimental data (open circles) were captured from multiple studies (5,17,21-23) and fit (black line) using an exponential relationship (21). 1 ppm = 39.7 nM (molar basis).

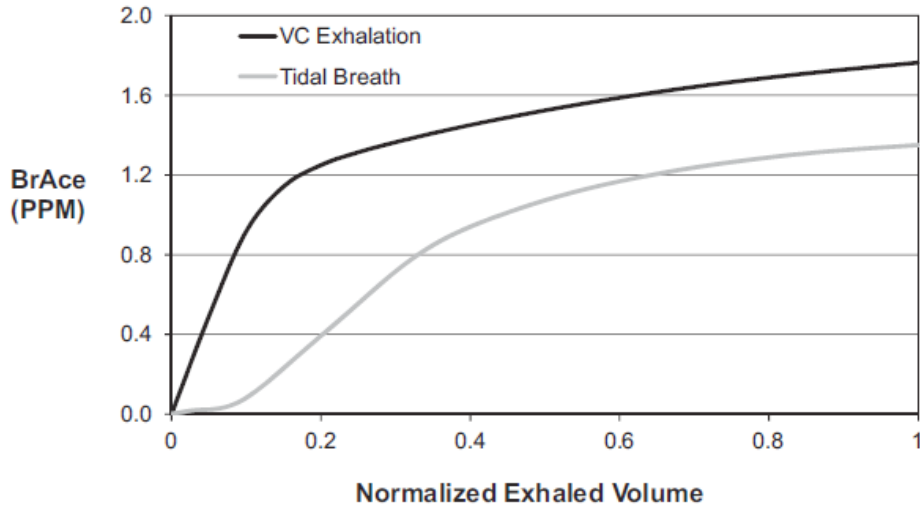


Figure 3 Acetone expirograms for vital capacity (VC, black) and tidal (gray) exhalation. Exhaled volume is ~10-fold greater for VC versus tidal exhalation.

Eozinofilik Gastrit, Enterit ve Gastroenterit

Prof. Dr. Hacer Fulya Gülerman

Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji B.D. , Kırıkkale

Son yıllarda tıp literatüründe gastrointestinal sistemin “Eozinofilik hastalıkları” tanımlanmış ve giderek artan sıklıkta tanı almaktadırlar. Çocuklarda erişkinlerden daha fazla bir artış ivmesi gösteren bu grup gastrointestinal sistem (GİS) hastalıkları “alerjik temelli” olarak nitelendirilen ve çoklukla besin alerjisi sonucunda gelişen, ancak genel olarak immünglobulin E (IgE)’den bağımsız hastalıklardır. Eozinofilik ya da alerjik GİS hastalıkları sindirim sisteminde özofagusun kalın bağırsaklara kadar bütün organları tutabilmekte, etkileyebilmektedirler. Hastalığın klinik spektrumu tutulan bölgeye göre şekillenir. Her yaşta görülebilen bu hastalıklar erkek cinsiyette biraz daha baskın olma özelliğindedirler. Eozinofiller en çok mukozayı infiltre ettikleri için yol açtıkları başlıca semptomlar malabsorbsiyon sonucu gelişen büyüme geriliği, kilo kaybı, ishal ve hipoalbuminemidir. 38 eozinofilik gastroenteritli çocuğun biyopsi incelemelerinde mukozal hipereozinofili en fazla mide antrum bölgesinde saptanmış olup, daha sonra sırasıyla proksimal ince bağırsaklar, özofagus ve midenin korpus bölümünde gösterilmiştir. Kolonik tutulum küçük yaş grubunda (6 aydan küçük bebeklerde) belirgindir.

Eozinofilik GİS hastalıklarında etiyoloji halen tam açık ve kesin belirlenmemiş olmakla birlikte IgE-aracılı ve IgE-aracısız duyarlılıkla ilişkilendirilmektedir. Tipik alerji olarak nitelendirilen IgE-aracılı inflamatuvar yanıtın etyolojide etkili olması olasılığı atopik hastalıklar, besin alerjileri ve mevsimsel alerjiler gibi diğer alerjik bozuklukların bu tablolar ile birlikte sıklıkla tanımlanması ile desteklenmektedir. Özellikle besinler bu grup içinde en öncelikli yere sahiptir. Buna karşın IgE-aracısız immün disfonksiyon gelişimi de etyolojide önemli rol oynayan diğer faktördür. Bu yolakta da lenfositlerin ürettiği sitokinler ve eozinofiller arasındaki etkileşim ön plana çıkar. Eozinofilik GE’li hastalarda özellikle interlökin (IL)-3, IL-5 ve granülosit-makrofaj koloni stimule edici faktör (GM-CSF) düzeylerinin belirgin arttığı ve bunların içinde IL-5’in doku eozinofilisinden başlıca sorumlu kemo-atraktan olduğu gösterilmiştir. Dokuda baskın hale gelen eozinofiller kendi öncül hücreleri yoluyla IL-3 ve IL-5 sitokinleri ve lökotrienlerin üretimini arttırarak karışık tipte bir immün disregülasyona yol açarlar ki bu immünpatogeneze hastalığın tedavisinden tanının doğrulanmasını da açıklar.

Eozinofilik GİS hastalıkları heterojen bir yelpazede seyreden ve akla gelirse tanı alabilen, tanısı yeterince güçlü ölçütlerle konulamayan durumlardır. Gİ kanalın eozinofiller tarafından kronik – tekrarlayıcı doku infiltrasyonu sonucunda ortaya çıkan üç ölçüt temelinde tanı konur:

- 1) Genel (nonspesifik) Gİ semptomları (bulantı, kusma, ishal, kilo kaybı gibi)
- 2) Gİ kanalın bir veya daha fazla alanında eozinofil infiltrasyonlarının olması
- 3) İntestinal eozinofili yapabilen diğer nedenlerin dışlanması

Tanımda histopatolojik ölçütler için hala görüş ayrılıkları olabilmektedir. Bu da fizyolojik koşullar altında sağlıklı gastrik ve intestinal mukoza eozinofil sayılarının hangi faktörlerden nasıl etkileneceğinin ve buna göre de “normal” sayılarının belirlenmesinin zor olmasıyla ilişkilidir.

Eozinofilik infiltrasyon GİS’de en sık mukozada olmakla birlikte müküler ve seroza tabakalarında da olabilir. Ayırıcı tanıda parazitik enfeksiyonlar, inflamatuvar bağırsak hastalıkları, bağ doku hastalıkları, ilaçlar ve lenfoproliferatif malignansiler dışlanmalıdır.

EOZİNOFİLİK GASTRİT (EG)

Eozinofilik gastrit (EG), olasılıkla duyarlı olunan bir besin proteinine bağlı alerjik süreç sonucunda gastrik inflamasyon gelişmesi ile besin proteini etkisinin ağırlıklı olarak mide mukozasında görüldüğü bir durum olarak düşünülmektedir. Hastanın özgeçmişinde atopi öyküsü ve besin alerjisi olması sıktır. Fokal erozif gastrit, enterit ve bazen de tesadüfi özofagitis ile birlikte olan besin proteininin indüklediği enterokolit ve besin proteini enteropatisi gibi sendromlarda belirgin eozinofili bildirilmekle birlikte bu olgularda negative deri testleri ve spesifik IgE saptanmaması bu tabloların

karakteristik özellikleridir. Besin antijenlerine karşı pozitif deri testleri olan bazı hastalarda ise anafilaktik reaksiyonların görülmemesi, gecikmiş tip besin duyarlılığı sendromunu doğrular. EG tanısı almış hastaların %90'ında görülen artmış peripher eozinofili, yüksek gastrik eozinofil sayısı ile koreledir. Dolayısıyla eozinofilik özofajit tablosunun tersine yüksek kan eozinofil düzeyleri EG için 'non-invazif' bir belirteç olabilir. Alerji deri testleri bazı hastalarda duyarlı olunan besini belirlemek açısından tanıya yardımcıdır. EG belirtileri ülser dışı gastrit veya *Helicobacter pylori* gastritisi ile benzerlik gösterirse de semptomları ve endoskopik bulguları değişir, tanı için biyopsi alınması gereklidir. Çocuklarda özellikle mide antrumunda ve/veya fundusta yerleşimlidir. EG protein kaybettiren enteropati (PKE) ile birlikte olabildiği gibi GİS'in diğer bölgelerinde, özellikle de özofagusta eozinofili ile birlikte görülebilir. Birçok hastada eozinofilik özofajitis ve daha az olarak da eozinofilik enteritis tabloya eşlik eder. Gastrik eozinofilinin tedavi ile düzelmesine rağmen ısrarla devam eden eozinofilik özofajit olguları bildirilmiştir.

EOZİNOFİLİK ENTERİT (EE) - EOZİNOFİLİK ENTEROPATİ (EEP) - BESİN PROTEİNİNE BAĞLI ENTEROPATİ (BPBE)

Eozinofilik enterit (EE) ise aynı duyarlanmanın yoğun olarak ince bağırsaklarda olduğu ve bunun yol açtığı inflamasyon tablosudur. Eozinofillerin selektif olarak ince bağırsakları atake etmesi söz konusudur, ancak bunun arkasındaki neden açık olarak bilinmemektedir. Hastalık tablosunda enterit ve enteropati terimleri inflamasyonu ve inflamasyon ile birlikte gelişen işlev bozukluğunu ifade eder şekilde iç içe geçmiştir.

Eozinofilik enteropati (EEP), "besin proteinine bağlı" oluşan bir enteropati tipi olup, herhangi bir besin proteinine karşı 'IgE'den bağımsız' gelişen, ya da bir başka deyişle 'IgE aracılı olmayan' inflamatuvar yanittir. İdyopatik veya alerjik gastroenteropati olarak da isimlendirilir. Bu inflamatuvar yanıt ince bağırsak hasarına yol açarak malabsorbsiyona ve bunun sonucunda tekrarlayan kusmalara, ishale ve gelişme geriliğine neden olur. EEP tablosu kliniği ile çölyak hastalığına (glutene duyarlı enteropati) benzerse de ondan daha hafiftir. Ağır çölyak hastalığında görülen letarji, solukluk, dehidratasyon, abdominal distansiyon, hipotansiyon ve hipotermi gibi klinik bulgular EEP'li hastalarda görülmez. EEP de diğer eozinofilik GİS hastalıkları gibi genellikle inek sütü proteini tarafından tetiklenir ve çoğunlukla dokuz aya kadar ortaya çıkar. İnek sütü dışında yumurta, soya, pirinç, tavuk, balık veya kabuklu deniz ürünleri gibi diğer yiyecekler de tetikleyici olabilirler. Başlangıç bir gastroenterit atağı ile çakışabilir veya o tabloda olabilir.

EOZİNOFİLİK GASTROENTERİT (EGE)

Eozinofilik gastroenterit (EGE), eozinofilik gastritis, gastroenteritis ve enterokolitis tablolarını kapsayan bir şemsiye tanımdır. Bu tablo için kesin bir tanımlayıcı ölçüt yoktur, çoklu olgu ve seri bildirimlerine dayanarak bir hastalık tanısı olarak ortaya çıkmıştır. En sık görülen semptomları kolik tarzında karın ağrısı, bulantı, kusma ve ishal olmakla birlikte, daha nadir olarak disfaji, kilo kaybı ve derin doku tabakalarının tutulduğu olgularda PKE'ye bağlı hipoalbuminemi sonucunda yaygın ödem, mide çıkış obstrüksiyonu sonucu gelişen pilor stenozu sonucunda postprandial fışkırır tarzda kusmalar, asit görülebilir. Hastaların %50-75'inde artmış peripher eozinofili bildirilmiştir ve erkeklerde daha fazladır. Çok daha nadir olarak EGE, serozal eozinofilik infiltrasyonlar sonucunda akut apandisit taklit eden bir akut abdomen veya kolon obstrüksiyonu tablosu ile de karşımıza çıkabilir. Abdominal distansiyon, eozinofilik asit ve bağırsak perforasyonu bu gibi durumlarda görülebilecek semptomlardır.

Tanı koymak için gastrointestinal yakınmalar ile birlikte destekleyici histolojik bulguların olması yeterlidir. Endoskopik incelemeler tanıda gereklidir. Malabsorbsiyonu göstermek açısından d-ksiloz emilim testi veya laktöz hidrojen nefes testi yapılabilir; olguların %70'inde gözlenen perifer eozinofili ve kanda artmış IgE düzeyleri araştırılabilir.

EGE veya BPBE tanısı, klinik özelliklere dayanılarak şüphelenme ve endoskopide mide ve proksimal ince barsaktan alınan patoloji sonucu ile konur. İnce bağırsak biyopsisinde villüs atrofi, kript hiperplazisi, intraepitelyal lenfositlerde ve lamina propriada lenfosit, plazma hücreleri ve eozinofillerde artış tespit edilir. Bu hastalarda lamina propriada eozinofillerin degranülasyonu sonucu ortaya çıkan 'Major Basic Protein' (MBP) birikimi de saptanmıştır. Bu bulgular mucoza hasarında ve villöz atrofide MBP gibi farklı protein yapıların da rol oynadığını göstermektedir. BPBE'nin histopatolojik özellikleri çölyak hastalığına benzer olmakla birlikte (villöz küntleşme, intraepitelyal lenfositler ve kript hiperplazisi) genellikle daha az şiddetlidir ve submukozal eozinofil yoğunluğu dikkat çekicidir. Ancak çölyak hastalığı yine de antikor testleri (anti doku transglutaminaz IgA ve IgG) ve histolojik özellikleri ile dışlanmalıdır.

Hastalık çocuklarda duyarlılık olan besinin kısıtlanması tedavisine iyi yanıt verir ki bu da alerjik etyolojiyi doğru-

layan bir özelliktir. Eşlik eden eozinofilik özofajit tedaviye daha dirençlidir. Besin kısıtlamasına yanıt alınmazsa 6-10 hafta süreli elemental diyet, bu da etkili olmaz ve tabloya PKE eşlik ediyorsa aminoasit bazlı fomülalar ile tedavi denenmelidir. Herhangi bir besin duyarlılığı bulunamamış ise glukokortikoid tedavisi de önerilir, ancak bu tedavinin kesilmesi ile relapslar olacaktır.

Farklı tedavi denemeleri de halen devam etmektedir. Bunlar kromolin, montelukast ve suplastast gibi nonsteroid antiinflamatuvar ilaçlar ve IL-5'e karşı geliştirilmiş monoklonal antikor ajanlar olup, halen ileri çalışmalara gerek vardır.

Hastalığın uzun dönem prognozu belirsizdir. BPBE genellikle iki yaşından sonra kendiliğinden düzelerken daha büyük çocuklarda görülen formu olan EGE devam eder. Diyetin gereksiz yere uzatılmaması konusunda dikkatli olunmalıdır. BPBE'li çocuklarda diğer besin alerjilerinde olduğu gibi sorumlu besin kısıtlanmalı ve bu sırada oluşacak vitamin ve mineral eksiklikleri farklı kaynaklardan yerine konmalıdır. Bu hastaların malnutrisyon risklerinin sağlıklı çocuklardan daha fazla olması nedeniyle hastalar beslenme ve büyüme açısından yakın takip edilmelidir. Alerji bölümü ile birlikte multidisipliner olarak izlenen hastalar toleransın gelişmesi için mutlaka belli aralıklarla besin yüklemeleri yapılarak durumları değerlendirilmelidir.

Kaynaklar:

1. Rothenberg ME, Kunnathur V. Eosinophilic Disorders of the Gastrointestinal Tract. Sleisenger and Fordtran's Gastrointestinal and Liver Disease, içinde. Ed. Feldman M. 11th ed. Elsevier, Philadelphia. 2021; 30: 424-434.e5
2. Licari A, Votto M, D'Auria E, Castagnoli R, Caimmi SME, Marseglia GL. Eosinophilic Gastrointestinal Diseases in Children: A Practical Review. Curr Ped Rev. 2020; 16(2): 106-114(9).
3. Ko HM, Morotti RA, Yershov O, Chegade M. Eosinophilic gastritis in children: clinicopathological correlation, disease course, and response to therapy. Am J Gastroenterol. 2014; 109(8):1277-1285.
4. Chen PH, Anderson L, Zhang K, Weiss GA. Eosinophilic Gastritis/Gastroenteritis. Curr Gastroenterol Rep. 2021; 30;23(8):13.
5. Akkuş E, Kendir Ç, Çullu Çokuğraş F. Besin proteinine bağlı gelişen enterokolit, proktokolit ve enteropati sendromları ve eozinofilik özofajit. Çullu Çokuğraş F, editör. Çocuklarda Kronik Hastalıklarda Beslenme. 1. Baskı. Ankara: Türkiye Klinikleri; 2021. p.96-107.

Nutrisyonun Değerlendirilmesi

Gonca Üstündağ

Malnütrisyon, yüksek sağlık bakımı gerektiren ve artan morbidite / mortalite ile ilişkili bir halk sağlığı sorunudur. Dünya Sağlık Örgütü malnütrisyonu;

- Enerji ve besin ögesi sunumu ile vücudun büyümek, yapısını korumak ve özel işlevlerde kullanması arasında hücresel düzeyde dengesizlik
- Protein, enerji ve diğer besinlerin **eksiklik veya fazlalığına** bağlı, **vücut kütlesi ve fonksiyonlarında** olumsuz etkilere neden olan beslenme bozukluğu olarak tanımlanmaktadır.

Malnütrisyon dünyada yaklaşık 50 milyondan fazla çocuğu etkilemektedir. Dünyadaki çeşitli ülkelerin malnütrisyon oranları ekonomik durum, sosyal nedenler, gıda güvenliği ve diğer sebeplerden dolayı değişkenlik göstermektedir.

UNICEF-WHO'nun 2021 yılında 5 yaş altı çocuklarda yayınladığı raporda; 149,2 milyon çocukta bodurluk, 45,4 milyon çocukta zayıflık ve 38,9 milyon çocukta fazla kiloluluk olduğunu bildirmiştir. Çocukların 1/3'ünde gizli açlığın (mikrobe-sin eksikliğinin) olduğuna dikkat çekmiştir.

Nutrisyon terimleri

- Malnütrisyon: Enerji ve/veya besinlerin yetersiz/fazla/dengesiz alınmasıdır. (yetersiz beslenme, vitamin ve mineral eksiklikleri, fazla kilolu olma, obesiteyi de kapsar)
- Yetersiz beslenme (undernutrition): Dengesiz beslenme ve nutrientlerin anormal kullanımı sonucu doku fonksiyonlarında ve/veya vücut şekil /kompozisyonunda klinik olarak etkisinin görülme durumudur. (yetersiz alım, inflamasyon, malabsorbsiyon, artmış nutrient kaybı, değişmiş enerji/metabolizma gibi bir çok nedenden kaynaklanabilir.
- Kavrukluk (wasting): Akut bir açlık veya ağır hastalık sonrası ciddi kilo kaybı (boya göre düşük kilo)(low weight for age)
- ☐ Bodurluk(stunting): Bozulmuş sağlık veya beslenme koşulları nedeniyle lineer büyüme potansiyeline erişememe. (yaşa göre kısa boy) (low weight for age)
- ☐ Kilo alamama(failure to thrive): beklenildiği kadar büyüyemeyen çocuklar için kullanılan bir terimdir.
- ☐ Büyümede duraklama (faltering growth): Antropometrik ölçümlerde z skorunun düşmesi (1 SD'den daha fazla azalma)
- ☐ Kaşeksi: İskelet kas kaybı ile giden multifaktöriyel sendromdur. (yağ kaybı +/-)(konvansiyonel nutrisyon desteği ile tam geriye dönmeyebilir)
- ☐ Sarkopeni: İskelet kas kaybı, azalmış kas kuvveti veya azalmış fiziksel performansla karakterize bir durumdur. Çocuklarda tanımlamak zor(çünkü vücut kompozisyonu ve kas gücünü değerlendirme konusunda bir uzlaş yok!)
- ☐ PEM: Marasmus, Kwashiorkor ve marasmik-kwashiorkoru içine alan bir terimdir.
- ☐ Kwashiorkor: Protein malnütrisyonu veya ödematöz malnütrisyon olarak da bilinir. Enerji alımı yeterliken protein alım azlığı nedeniyle görülür.
- ☐ Marasmus: Ağır malnütrisyonun bir formudur. Enerji alımının yetersizliği ön plandadır.
- ☐ Nutrisyonun değerlendirilmesinde kullanılan yöntemler aşağıda bir tablo ile özetlenmiştir.

Nutrisyonun değerlendirilmesi için yaygın kullanılan yöntemlerin özellikleri			
Değerlendirme yöntemi	Amaçları	Pratik yararı / Avantajları	Kısıtlamaları
KİLO	Yetersiz beslenmenin akut göstergesi	Rutin ölçüm Büyüme grafiğine çizilmesi (z skoru) ve hekim tarafından yorumlanması gerekli	Hidrasyon durumundan etkilenebilir (organomegali, cihazlar, ödem/asit) Yağsız vücut kitlesi ile yağ kitlesi ayrımı yapılamaz.
VÜCUT KİTLE İNDEKSİ (VKİ)(BOY/KİLO²) BOYA GÖRE AĞIRLIK (BGA) BOYA GÖRE UZUNLUK (BGU)	Yetersiz beslenmenin akut göstergesi	Rutin ölçüm Büyüme grafiğine çizilmesi (z skoru) ve hekim tarafından yorumlanması gerekli	Bodurluk durumunda normal olabilir. Hidrasyon durumundan etkilenebilir (organomegali, cihazlar, ödem/asit) Yağsız vücut kitlesi ile yağ kitlesi ayrımı yapılamaz. Belirli bir VKİ değerindeki çocuklarda şişmanlıkta 2 kat varyasyon aralığı olur. Doğru boy ölçümü gerekir (bazı durumlarda çocukların boyunu ölçmek zor olabilir)
BOY	Yetersiz beslenmenin akut göstergesi	Rutin ölçüm Büyüme grafiğine çizilmesi (z skoru) ve hekim tarafından yorumlanması gerekli	Hastalık/kronik inflamasyon, genetik sendromlar gibi beslenme dışı faktörlerden etkilenebilir. Kullanıcıya ve ölçüm cihazına bağlı doğruluk Z-skorumun yorumlanması referans seçimine bağlıdır.

Nutrisyonun değerlendirilmesi için yaygın kullanılan yöntemlerin özellikleri			
Değerlendirme yöntemi	Amaçları	Pratik yararı / Avantajları	Kısıtlamaları
ÇİLT KIVRIMLARI (Triceps,biceps, subskapular)	Subkutanöz yağ dokusunun lokal göstergesidir. Düşük subkutanöz yağ dokusu olan hastalar tanımlanır.	Suboptimal boy ve kilo ölçümleri olan hastalarda beslenmeyi değerlendirebilir. Standart referans değerler mevcut. Rutin tarama için popüler bir kullanım değil Ölçümler grafiklerde çizilmeli veya z skoru belirtilmelidir. Hızlıdır. Eğitilmiş personele ihtiyaç duyar.	Yorumu gözlemler arası değişkendir. Ödem durumunda ölçüm zordur. Santral yağ dokusu fazla olan çocuklarda, yağ dokuyu olduğundan düşük gösterebilir.
BİYOELEKTRİK EMPEDANS ANALİZİ (BIA)	Vücut suyunun tahmini göstergesidir (yağ kitlesi ile yağsız vücut kitlesi kullanılarak)	Yatak başında değerlendirme mümkün Hızlı ve basit Non-invaziv	Yorumlaması zor. Bireysel doğruluk tartışmalı Açlık, hidrasyon, oram sıcaklığı ve postür sonuçları etkileyebilir. Doğrulama testleri sınırlıdır.
ÇİFT ENERJİLİ X-İŞİNİ ABSORPSİYOMETRİSİ (DEXA)	Vücut kompozisyonunu değerlendirir (yağlı vücut kitlesi, yağsız vücut kitlesi, toplam vücut kitlesi)	Doğruluğu kesin. Standart referans değerler mevcut. Kemik dansitesi hakkında bilgi verir.	Yatak başı değerlendirilemez. Özel ekipman ve eğitilmiş personel gerekir. Pahalı Sonuçlar özel makinelerle yazılmalıdır <4 yaş referans değerleri yok Küçük çocuklarda hareket artefaktı nedeniyle sınırlı kullanım imkanı mevcut.

Nutrisyonun değerlendirilmesi için yaygın kullanılan yöntemlerin özellikleri			
Değerlendirme yöntemi	Amaçları	Pratik yararı / Avantajları	Kısıtlamaları
SEGMENTAL ÖLÇÜMLER (Toplam uzunluk ve Diz topuk uzunluğu)	Ekstremitelerin lineer gelişiminin ve lineer büyümenin göstergesi	Kendi kilosunu taşıyamayan veya kontraktürü olan çocuklarda kullanılabilir. Knemometri veya kumpas gereklidir. Özel tasarlanmış büyüme çizelgeleri gerekir.	Yükseklik/uzunluk tahmini için denklemler mevcuttur ancak 10 cm ye kadar hata payı vardır VKİ hesaplaması için segmental ölçümlere dayalı hesaplanan yüksekliğin kullanılması önerilmez.
SGNA (Subjektif global nutrisyon değerlendirilmesi)	Beslenmenin kısa sübjektif değerlendirilmesini sağlar; ölçümler, fonksiyonel kapasite ve fizik muayeneyi içerir.	Eğitilmiş sağlık personeline ihtiyaç duyar	Subjektif değerlendirme Zaman alıcı
ORTA ÜST KOL ÇEVRESİ (OÜKÇ)	Yağsız vücut kitlesi ile yağ kitlesinin ortak göstergesi Yağsız vücut kitlesi düşük hastaları tanımlar	Düşük ağırlık ve/veya boy ölçümleri olan hastalarda beslenme değerlendirmesini tamamlayabilir. Standart referans değerler ve mutlak eşik değerler mevcut. Rutin tarama için kullanılabilir. Ölçümler grafiklerde çizilmeli veya z skoru belirtilmelidir. Hızlı ve basittir.	Yağsız vücut kitlesinin tahmini yapılır ancak hasta bireyselliğinde sınırlı doğruluk payı mevcut. Hidrasyon anomali olan hastalarda OÜKÇ değişiklikleri sıvı kompartmanını yansıtabilir.

Nutrisyonun değerlendirilmesi için yaygın kullanılan yöntemlerin özellikleri			
Değerlendirme yöntemi	Amaçları	Pratik yararı / Avantajları	Kısıtlamaları
BESLENME GEÇMİŞİ VE GÖZLEM	Beslenmenin değerlendirilmesinin yanında kondisyon, güvenlik, süre ve stres faktörlerinin değerlendirilmesi	Anormallikler daha ileri değerlendirmeye (yutma testi gibi) ve yönetime rehberlik edebilir Video ekipmanına ihtiyaç duyabilir	Zaman alıcı Gözlem gerekirse mesleki terapist ihtiyacı olur

Nutrisyonun değerlendirilmesi için yaygın kullanılan yöntemlerin özellikleri			
Değerlendirme yöntemi	Amaçları	Pratik yararı / Avantajları	Kısıtlamaları
HAVA DEPLASMANLI PLETİSMOGRAFİ (ADP)	Arşimet prensibi kullanarak Vücut hacmini ölçer ve vücut kompozisyonunu hesaplar (Yağlı vücut kitlesi ve yağsız vücut kitlesi)	Kesin Hızlı 0-18 yaş arası çocuklarda mümkündür	Rutin değil Yatak başı değerlendirilemez. Özel ekipman ve eğitilmiş personel gerekir. Pahalı
KAVRAMA GÜCÜ	Üst ekstremitelerde kas gücünün ve kavramanın değerlendirilmesi	Yatak başında değerlendirme mümkün Hızlı ve basit Ucuz Standart referans değerler mevcut. Kullanılan dinamometreden, el baskınlığından, vücut pozisyonundan etkilenebilir.	<6 yaş çocuklarda uygulanabilirliği sınırlı Standart bir yöntem mevcut değil Hastalık şiddetinden etkilenebilir.
DİYET ALIMI DEĞERLENDİRMESİ -Prospektif yöntemler: ağırlıklı yemek günlükleri - Retrospektif yöntemler: diyet hatırlamaları	Besin alımını tahmin etmek için gıda ve sıvı alımının değerlendirilmesi	Beslenme uzmanı veya eğitilmiş personel gerektirir Rutin değildir.	Değerlendirmede yanlışlık payı yüksek Prospektif yöntemler zahmetli ve zaman alıcı Retrospektif yöntemlerin değerlendirilmesinde bireysel önyargı yüksek

Helicobacter pylori ve ilintili hastalıklar

Prof.Dr. Günsel Kutluk

Helicobacter pylori gramnegatif, kıvrık ve spiral biçimde, bir ucunda 4-7 flagella bulunan, hareketli, oksidaz, katalaz, proteaz ve üreaz üreten mikroaerofilik bir organizmadır. İlk kez 1982 yılında Marshall ve Warren, kronik gastrit ve peptik ülseri olan bir hastanın gastrik mukozasında spiral bir mikro-organizma göstermişlerdir. 1989 yılında ayrı bir cins olduğu kabul edilen *H. pylori*, keşfeden bilim adamlarına 2005 yılında Nobel ödülü kazandırmıştır ve bugün insanda en sık rastlanılan enfeksiyon etkenlerinden biri olarak kabul edilmektedir.

Helicobacter pylori ile enfekte çocukların tümünde gastrit gelişir. Enfeksiyon %80 hastada asemptomatik seyredenken %10-20'ünde peptik ülser, mide kanseri, MALT (mucosa-associated lymphoid tissue) lenfoması gibi patolojiler gelişebilmektedir. Bakterinin virülans ve patojenik özellikleri, konağa ait genetik, immünolojik özellikler ve çevresel faktörler bu patolojilerin gelişmesinde rol oynar.

Helicobacter pylori enfeksiyonunun akut dönemi çoğunlukla asemptomatiktir. Bazı hastalarda bulantı, kusma, üst karın bölgesinde ağrı gibi semptomlarla karakterize üst gastro-intestinal sistem (GİS) hastalığı gelişebilir. Semptomlar 3-14 gün, genellikle bir haftadan az sürer. Besin zehirlenmesi tablosuna benzetilebilir. Alındıktan sonra bakteriyi lara camidede kalır ve kolonizasyona karşı serolojik yanıt oluşur. Bakteri çoğunlukla ilk planda mide antrumuna yerleşir ve bu bölgede inflamatuvar bir süreç başlatarak kronik gastrit oluşturur. İlerleyen dönemde korpusunada yayılım ile pangastrit tablosu gelişir.

Helicobacter pylori ile enfekte çocukların öyküsünde anoreksi, kilo kaybı, solukluk, yemeklerle ilişkili, özellikle gündüz sosyal hayatı etkileyen ve gece uykudan uyandıran epigastrik ağrı, hassasiyet, kusma, hematemez ve yameleniş şeklindeki tarif edilen GİS kanaması gibi yakınmalar peptik ülser hastalığının belirtisi olabilir. *H. pylori* enfeksiyonu çocuklarda primer duodenal ülserlerin önemli nedenidir.

Tekrarlayan karın ağrıları okul çağı döneminde sık rastlanan bir semptom olmakla birlikte, *H. pylori* enfeksiyonu ile net olarak ilişkilendirilememiştir. Bu nedenle tekrarlayan fonksiyonel karın ağrısı olan çocuklarda özellikle *H. pylori* enfeksiyonu araştırmaya yönelik non-invazif veya endoskopik inceleme yolları önerilmemektedir. Bununla birlikte son yıllarda yapılan çalışmalarda özellikle epigastrik bölgeye lokalize ağrıların *H. pylori* ile ilişkilendirilebileceği ve bu hastaların tedaviden fayda görebileceği bildirilmiştir.

Son yıllarda *H. pylori* enfeksiyonu ile demir eksikliği anemisi, kronik immün trombositopenik purpura (İTP), büyüme geriliği gibi GİS dışı bulgular arasındaki ilişkiyi inceleyen bir çok çalışma yayınlanmıştır.

H. pylori enfeksiyonunda demir eksikliği anemisinin mekanizması tam olarak bilinmemektedir. Gastrointestinal sistemden kan kaybı, azalmış demir alımı, demir malabsorpsiyonu, demirin bakteri tarafından kullanımı muhtemel nedenler olabilir. ESPGHAN ve NASPGHAN'ın ortak yayınladığı son rehberde demir eksikliği anemisi etiyolojisinde *H. pylori* araştırılması önerilmemekle birlikte tedaviye dirençli demir eksikliği anemisinde diğer nedenler dışlandıktan sonra rahastanın üst GİS endoskopisi sırasında *H. pylori* açısında değerlendirilebileceği belirtilmiştir.

Kronik İTP ile *H. pylori*'nin ilişkisi birçok erişkin çalışmasında gösterilmiştir. Yapılan bir çalışmada, kronik İTP'li erişkin hastalarda *H. pylori* eradikasyonu tedavisinde son derece etkili olduğu görülmüştür.

yarısından fazlasında tam veyakısmı trombosit cevabı gözlenmiştir. Çocuklarda eradikasyon tedavisinden sonra trombosit cevabında artışı gösteren çalışmalar mevcuttur. Bu nedenle son yayınlanan rehberde kronik İTP'si olan çocuklarda etiyojije yönelik araştırmada noninvazif testlerle Hptaraması yapılmaması önerilmektedir.

H. pylori enfeksiyonunda GİS hastalıkları dışında dikkat çeken diğer bir konu da büyüme-gelişme geriliğidir. Bazı çalışmalar *H. pylori* ile gelişme geriliği arasındaki ilişkiyi desteklerken bazı çalışmalar ise aralarında ilişki olmadığını savunmaktadır. Erken yaşlarda kazanılmış enfeksiyonun akut dönemde büyümeyi etkilediği ancak kronik dönemde ve artan yaşla birlikte hastalarda büyüme-gelişmeyi etkilemediği bildirilmektedir. *H. pylori*'nin neden olduğu dispeptik semptomların nedeni ile gelişen malnutrisyon ve uzun süreli sitokin salınımının büyüme-gelişme geriliğinin neden olabileceği düşünülmektedir. Ayrıca *H. pylori* enfeksiyonunun sosyoekonomik düzeyi düşük ailelerde daha sık olmasından yola çıkıldığında bu hastaların nutrisyon düzeylerinin düşük olması ve kronik enfeksiyonların fazla olması ile ilişkili olarak büyüme hızının yavaşlamış olabileceği düşünülmektedir. Yine son yayınlanan rehber çocuklarda büyüme geriliği ve boy kısalığı araştırılırken *H. pylori* enfeksiyonuna yönelik tarama testi yapılmasını önermemektedir.

Sonuç olarak çocuklar tarafından erken yaşlarda edinilen *H. pylori* kronik enfeksiyona yolaçmakta ve bu inflamatuvar süreç hem GİS'e aithem de GİS dışı pek çok hastalığa neden olabilmektedir. Bu nedenle halen uzlaşılı raporlarında çocukluk çağında semptomatik *H. pylori* enfeksiyonunun tedavisi önerilmektedir.

Hepatolojik aciller; Akut metabolik bozukluklara yaklaşım

Doç.Dr. Halil Kocamaz

Karaciğer vücutta proteinlerin, yağların ve karbonhidratların üretim ve katabolizması, vitamin depolanması ve aktivasyonu, detoksifikasyon ve atıkların uzaklaştırılması gibi çok sayıda metabolik fonksiyona sahiptir. Akut ya da kronik karaciğer yetmezliği farklı hastalıklar nedeniyle ortaya çıkabilmektedir. Akut karaciğer yetmezliğine metabolik yanıt, karaciğer yetmezliği ve hepatositlerdeki metabolik kapasite kaybının etkisi yanında kritik hastalıkla ilişkili stres metabolizması ve sistemik bir inflamatuvar yanıtın aktivasyonunu içeren karmaşık bir mekanizmaya sahiptir. Normal şartlar altında karaciğerin enerji harcaması tüm vücut enerji tüketiminin %25'ine tekabül eder. Ancak Akut karaciğer yetmezliğinde hepatik fonksiyonel kütle büyük kaybına rağmen, indirekt kalorimetri kullanan sınırlı çalışmalar enerji harcamasında genel bir artış olduğunu öne sürer. Bunun nedeni tam olarak bilinemese de var olan sistemik inflamatuvar aktivasyonu yansıttığı düşünülür.

Akut karaciğer yetmezliğinde Sıvı desteği

- Volum açığı yoksa total damar içi sıvı idame sıvısının maksimum %90 ı kadar olması yeterlidir. Başlangıç sıvısı yarısı salin içeren %10 dextroza benzer olmalıdır ve litrede 15 mEq/L de potasyum içermelidir. Asit ve ödem varlığında hidrasyon durumunu tespit etmek oldukça zor olabilir. CVP(Santral venöz basınç) ölçümü (6-8 cm H₂O), ekokardiyografi, US-COM(ultrason kardiyak output monitör) ile hidrasyon durumu izlenebilir.
- Sıvı açığı % 0.9 NaCl veya kolloidlerle yapılır.
- İdame sıvısı %10 dextroz, 1mmol/kg Na ve 1-2 mmol/kg potasyum içermelidir.
- İdame sıvısı günlük gereksinimin % 70 i oranında olduğunda 5 mg/kg/dk hızında glukoz sağlayarak normoglisemiye destekler.
- Enteral beslenme tuzsuz olarak devam edilir.
- Sıvı dengesi takip edilir.
- Kalori infantlarda 130-180 kcal/kg/day
- Çocuklarda günlük enerji gereksiniminin % 120-150

Hipoglisemi

- AKY'de görülen başlıca biyokimyasal anomalidir
- Hepatik glukoneojenik kapasite kaybı, hepatik glikojen tükenmesi ve hiperinsülinizmin klinik yansıması hipoglisemidir. Akut karaciğer yetmezliği olan hastaların % 40 ında görülür.
- Yenidoğanlara 45 mg/dL ın altı, herhangi bir yaşta 54 mg/dL ın altı hipoglisemi kabul edilir.
- Hipoglisemi tespit edildiğinde 200 mg/kg glukoz (%10 dextroz, 2 ml/kg) dozunda damar içi hızlıca verilir. Sonra infüzyona başlanır.
- Enteral veya parenteral olarak infantlarda 8-9 mg/kg/dk süt çocuklarında 7 mg/kg/dk ve adolesanlarda 4 mg/kg/dk glukoz infüzyonu başlanmalı ve kan düzeylerine göre dozu ayarlanmalıdır.
- Kan glukoz seviyes 90-120 mg/dL aralığında tutulmalıdır.
- Derin ve uzamış hipoglisemi altta yatan bir metabolik bozukluğa işaret eder.
- Bu durumda amonyak, laktat, serum aminoasitleri gibi testleri de almak gerekir.
- Glukoz infüzyon hızını 10-15 mg/kg/dakikaya kadar yükseltmek gerekebilir.

Hiponatremi

- Sodyum gereksinimi 2-3 mEq/kg/gün dozunda idame dozunda verilmelidir. Hastanın hiponatremisi semptomatikse veya Sodyum 120 mEq/L nin altında ise tedavi edilmelidir. Sodyumun 145-155 mmol/L arasında tutulması intrakraniyal hipertansiyonu düzeltebilir. Kronik karaciğer hastalarında hiponatremi genellikle serbest su birikimine bağlıdır. Sodyum yükleyerek total sodyum alımını artırmak su retansiyonuna ve ödemin artmasına neden olur.
- Hiponatreminin hızlı düzeltilmesi ise santral pontin myelinolizise neden olur.
- Serum sodyumu saatte 8-10 mEq/l den fazla yükseltilmemelidir.
- Ciddi semptomatik hiponatremisi olanlarda (konvulziyon gibi) bolus hipertonic sodyum verilebilir. (4- 6 ml/kg % 3 NaCl)
- Her 1 ml % 3 NaCl 1 mEq/l artışa neden olur.
- Total sodyum eksikliği 0.6x Vücut ağırlığı(140-serum sodyum)
- Yarısı 0.5 mEq/Saat dozunda yüklenir.

Hipernatremi

- Serum sodyumunun hızlı düşürülmesi konvulziyonlarla kendini gösteren beyin ödemeine yol açar. Amaç her 24 saatte serum sodyumunu 8 mEq/l 'dan daha az oranda düşürmektir. Ayrıca Serum sodyumu saatte 0.5 mEq' dan daha hızlı düşürülmeyecek şekilde sodyum ve sıvı desteği ayarlanmalıdır. Bu da yaklaşık 145 mEq üzerindeki her mEq sodyum için 3-4 ml suya eşittir. ½ izotonik içeren solüsyonlar hipernatremik dehidratasyon için uygundur. İdame sıvısının ortalama 1,25-1,5 katı sıvı desteği ile uygun bir azalma sağlanır.

Hipopotasemi

- Derin ve semptomatik hipopotasemide Potasyum kloride 0.5-1 mEq/kg 2 saatin üzerinde aralıklı infüzyonla
- Maksimum 1 mEq/kg/saat
- İzotonik içinde / % 5 dextroz içinde
- Maksimum konsantrasyon: Periferik damardan 80 mEq/L
- Santral venden <200 mEq/L

Hipofosfatemi

- Potasyum fosfat
- Hafif (2,3-3 mg/dl) : 0,16-0,32 mmol/kg 4-6 saat üzerinde infüzyon
- Orta (1,6-2,2 mg/dl) :0,32-0,64 mmol/kg 4-6 saat üzerinde infüzyon
- Ciddi (<1,5 mg/dl) : 0,64-0,1 mmol/kg 4-6 saat üzerinde infüzyon
- İzotonik içinde / % 5 dextroz içinde
- Maksimum konsantrasyon: Periferik damardan 40 mEq/L potasyum=27 mmol fosfat

Hiperamonyemi

- Amonyak üre siklüsü aracılığıyla aminoasidlerin üreye deaminasyonu sonucu karaciğerde üretilir.
- Normal değerleri yenidoğanlarda < 100 µmol/L iken süt çocuğu ve çocukluk çağında < 50 µmol/L dir.
- 200 µmol/L un üzerindeki değerler hızlıca teyid edilmeli ve düzeltilmelidir.
- Hiperamonyemili bir çocukta mutlaka kan şekeri, kan gazı, üre ve elektrolitler, kalsiyum, karaciğer fonksiyon testleri pıhtılaşma testleri, laktat, idrarda keton bakılmalıdır.

- Plazma aminoasidleri, idrar organik asitleri, kan spot açilkarnitinleri ve genetik analiz için DNA örneği
- Ensefalopati bulgusu varsa nörolojik açıdan takip edilir. Sıvı hacmi azaltılır. Glasgow koma skalası düşüğe ve havayolu kontrolü riskli ise çocuk entübe edilir.
- Amonyak üre, elektrolitler, glukoz , kan gazı her 4-6 saatte bir izlenir.
- 6-8 saatlik tedaviye rağmen amonyak düşmezse ve hasta kötüleşirse hemodiyaliz düşünülmelidir.
- Laktuloz ; Kolon bakterileri laktulozu fermente edip kolon Ph ını düşürür. Düşük ph da amonyak (NH₃) amonyuma (NH₄⁺) dönüşür ve gaita ile atılır.
- İdeal dozu günde 3-4 kez yumuşak gaita yapacak şekilde ayarlanmalıdır.
- Diare yoğun olursa elektrolit bozukluklarına ve sıvı kaybına yol açar bu nedenle aşırı dozda laktulozdan kaçınılmalıdır.
- Lactitol ; Şeker tadı daha az ve damak tadına daha uygun. Laktuloz gibi etki eder.
- Barsak dekontaminasyonu: Emilmeyen antibiotikler barsaklardaki amonyak üreten bakterileri azaltır. Rifaksimin kar/zarar oranına göre en uygun seçenektir.
- L-ornitin L-aspartat (LOLA): Beyindeki ve periferik dokulardaki ornitin ve aspartat transaminaz enzim aktivitesini artırır ve amonyaağı toksik olmayan glutamata dönüştürür.
- Nitrojen atılımını uyaran alternatif yollar: Sodyum benzoat, arjinin HCl gibi ilaçlar sadece üre siklüs defekti gibi metabolik durumlarla ilişkili hiperamonyemi tedavisinde etkilidir. Kronik karaciğer hastalıklarında hiperamonyemide kanıtlanmış etkinliği sınırlıdır. Ancak pratikte kullanılmaktadır.
- Çinko: Eksiliği amonyaağın üreye dönüşümünü uyaran ornitin transkarbamilaz gibi metalloenzimlerin üretimini olumsuz etkileyebilir.

Akut metabolik ensefalopati

Metabolik ensefalopatiler tipik olarak yaşamın ilk günlerinde ve erken çocukluk döneminde kendini gösterir ve doğuştan metabolik bozukluklarla ilişkili bu durum sıklıkla karaciğer yetmezliğine de eşlik eder. Enfeksiyonlar, toksinler, nörolojik hadiseler dışlandıktan sonra aile öyküsü, akrabalık gibi çeşitli faktörler birleştirilerek metabolik hastalıklar düşünülür. Metabolik ensefalopatiye neden olabilen bozukluklar üre siklüs bozuklukları, organik asidemiler, aminoasidopatileri yağ asidi oksidasyon defektleri, mitokondriopatiler ve glikojen depo hastalıklarıdır.

Hepatoadrenal sendrom

- Adrenal yetmezlik hem akut hem kronik karaciğer hastalıklarında görülebilir.
- Kritik sirozlu erişkinler de yıllık insidansı % 10-87 oranında.
- Patogenezi tam bilinemez ancak multifaktoriyel olduğu düşünülür.
- Artmış sitokinler, azalmış kolesterol düzeyleri (başlıca HDL), dolaşımdaki endotoksinler, glukokortikoid direnci, koagülopatiyeye bağlı adrenal kanama
- Belirtileri: Uzamış vazopressor bağımlı hipotansiyon, vazopreslere ve sıvı yüklemesine yanıtız hipotansiyon
- Tanısı zordur. Coolens denklemi ile indirekt serbest kortizol ölçümü tanıda yardımcıdır.
- Bazal serum total kortizol düzeylerinin ölçümü ile birlikte kortizol bağlayan globülinin(CBG) ölçülmesi gerekir.
- Serbest kortizol indeksi (FCI) oranı total kortizol/ CBG serbest kortizole işaret eder ve <12 değerler limitidir.
- Tükürükteki kortizolde serbest kortizolü yansıtır ancak sirozlu hastalarda oral kandida, diş eti kanaması, ve parotit sonucu olumsuz etkiler.
- Düşük doz kısa sinakten testi sirotik hastalarda adrenal yetmezliği göstermede etkili bulunmuştur. (IV 1 mcg

kortikotropin sonrası pik kortizol 500 nmol/L nin üzerinde ise adrenal fonksiyon normaldir.)

- Adrenal yetmezliğin sirozlu hastalarda yaygın olduğu bilinmektedir. Ancak steroid tedavisinin farklı çalışmalarda farklı etkinliği gösterilmiştir. Hayatta kalma oranını etkilemese de vazopresör desteğini azaltmaktadır. Çocuklarda bu konudaki çalışmalar yetersizdir.

Kaynaklar

1. Squires, RH, Shneider, BL, Bucuvalas, J, et al. Acute liver failure in children: the first 348 patients in the pediatric acute liver failure study group. *J Pediatr.* 2006;148(5):652-658.
2. Stanley CA, Baker L. Hypoglycemia. In: Kaye R, Oski FA, Barness LA, editors. *Core textbook of pediatrics.* Philadelphia: Lippincott; 1978. p. 280
3. Bhatt, H, Rao, GS. Management of acute liver failure: a pediatric perspective. *Curr Pediatr Rep.* 2018;6(3):246-257.
4. Taylor, SA, Whittington, PF. Neonatal acute liver failure. *Liver Transplant.* 2016;22(5):677-685.
5. Narkewicz M.R. Horslen S. Hardison R.M. et al. A learning collaborative approach increases specificity of diagnosis of acute liver failure in pediatric patients. *Clin Gastroenterol Hepatol.* 2018; 16: 1801-1810.e3
6. Trifan A, Chiriac S, Stanciu C (2013) Update on adrenal insufficiency in patients with liver cirrhosis. *World J Gastroenterol* 19:445–456
7. Thevenot T, Borot S, Remy-Martin A, Sapin R, Cervoni JP, Richou C, Vanlemmens C et al (2011) Assessment of adrenal function in cirrhotic patients using concentration of serum-free and salivary cortisol. *Liver Int* 31:425–433

KRONİK İSHALLİ ÇOCUĞA YAKLAŞIM

Prof. Dr. Hamza Karabiber

Kronik ishal; çocukluk çağının sık olmayan, tanıda çoğunlukla güçlükler yaşanan, semptomatolojisi geniş, ayırıcı tanı seçenekleri fazla olan, uzun dönemde mortalite- morbiditeye yol açan, tedavisi **çoğunlukla uzun süreli, pahalı ve** tedavi uyumu zor bir hastalık grubunun belirtisidir.

Sağlıklı bir sindirim ve emilim için yaşa uygun beslenme, normal gastrointestinal anatomi, yeterli emilim yüzeyi, mukoza bütünlüğü, motilite, salgı fonksiyonu, emilim fonksiyonu ve lenfatik drenajın normal olması gerekir. Bu fonksiyonlarda bir bozukluk olması ishal ile sonuçlanabilir.

Gaita sayısı kişisel özelliklere ve beslenme içeriğine göre değişkenlik gösterdiğinden standart bir dışkılama sıklığı yoktur. Gaita sıklığında artış ve her zamanki kıvamına göre kıvamında azalma ishal olarak tanımlanmaktadır. Normalde gaita miktarı 3 yaş altında 5-10 g/kg/gün, 3 yaş üstünde yaklaşık 100 gr/gündür. Gaita hacmine göre; 3 yaş altında 10 g/kg/gün, 3 yaş **üzerinde** 200 gr/gün üzerinde **dışkılama ishal olarak tanımlanır**. Kronik ishal tanımı ile ilgili farklı süreler verilmekle birlikte Dünya Sağlık Örgütü 14 günden uzun süren ishali kronik ishal olarak tanımlanmaktadır.

Kronik ishale başvuran bir hastada tanı ve tedavi yaklaşımında hastanın yaşı, malnütrisyon durumu, ishalin özellikleri, beslenme özellikleri, eşlik eden ilave belirtiler ve hastanın fizik muayene bulgularına göre algoritmalar belirlenmelidir.

Öyküde Sorgulanması Gerekenler ve Ayırıcı Tanı

Kronik ishale başvuran hastanın yaşı, ishalin başlama zamanı, tekrarlaması, günlük sayısı, miktarı, sulu, yağlı, mukuslu, kanlı olup olmadığı, belli gıda veya ilaçlarla ilişkisi ve kaçırmaya neden olup olmadığı öğrenilmelidir.

İshale neden olan hastalığın ilave belirtileri, malabsorbsiyona yol açan kronik ishallerin neden olduğu mikronütrientlerin eksikliği sonucu oluşabilen belirtiler, beslenme öyküsü ve ishal sonucu gelişebilecek komplikasyonların varlığı açısından sorgulamalar yapılmalıdır. Bu açıdan göz belirtileri, taşikardi, kusma, karın ağrısı, distansiyon, cilt lezyonları, ödem, eklem belirtileri, perianal hastalık, pişik mevcudiyeti, akciğer yakınmaları, tedaviye dirençli anemi, puberte gecikmesi, ateş, baş ağrısı, konvülsiyon, tekrarlayan enfeksiyon varlığı, idrar miktarı ve yakınmaları gibi belirtilerin ilave olarak bulunup bulunmadığı sorgulanmalıdır.

Kronik ishalleri hastanın öz geçmişinde hamilelikte saptanan polihidramniyoz, doğum ağırlığı, geçirilmiş operasyonlar, kullanılan ilaçlar sorgulanmalıdır. Soy geçmiş sorgulamasında akraba evliliği, ailede benzer hastalık, kardeş ölümü, ailede atopi/alerji, otoimmün hastalık, çölyak, kistik fibrozis, inflamatuvar bağırsak hastalığı öyküsü öğrenilmelidir.

Çocuğun yaşı

İshalle gelen bir çocuk değerlendirilirken, hastanın yaşı ve bu yaş grubunda sık rastlanan nedenlerin akılda tutulması gerekir. Konjenital ve genetik nedenlere bağlı ishaller ilk 6 ayda sıklıkla görülürken, hayatın ikinci altı ayında enfeksiyon ve ek gıdayla birlikte besin alerjileri/intoleransına bağlı ishaller görülür.

Yenidoğan döneminde başlayan ishallerde ailede akrabalık, kardeş ölümü veya benzer hastalık olup olmadığı sorgulanmalıdır. Yaşamın ilk üç ayında ishalin olması konjenital laktaz eksikliği, konjenital glukoz-galaktaz malabsorbsiyonu, konjenital mikrovillus atrofisi, konjenital klor diyaresi, kistik fibrozis, immün yetmezlikler, konjenital kısa bağırsak sendromu, malrotasyon, Hirschsprung hastalığı, abetalipoproteinemi, inek sütü ve soya proteini alerjisini düşündürmelidir. Annede gebelikte polihidramniyoz öyküsü olması konjenital konjenital klor ishali için tipiktir. Ek gıdaların başladığı 6 aydan sonra görülen ishallerde gıda alerjileri, sekonder laktaz intoleransı, çölyak hastalığı, enfeksiyöz nedenler düşünülmelidir. Meyve alımından sonra veya sukroz içeren gıdaların alımıyla ortaya çıkan ishaller sukroz intoleransını ve sükröz-izomaltaz eksikliğini düşündürmelidir.

Üç yaşından büyük çocuklarda ve adolesan dönemde başlayan ishallerde ise sekonder laktaz intoleransı, çölyak hastalığı, inflamatuvar bağırsak hastalıkları ön plana geçmektedir. Özellikle büyümesi normal olan ishallerde aşırı karbonhidrat alımı sorgulanmalıdır. Aşırı karbonhidrat veya meyve suyu tüketimi kronik nonspesifik ishali düşündürür. Adölesanlarda "Munchausen-by-proxy" sendromu da düşünülerek laksatif kullanımı sorgulanmalıdır.

Gaita Özellikleri

Kronik ishale başvuran hastanın dışkı özellikleri ayrıntılı sorgulanmalı ve mümkün olduğunca gaitanın makroskopik görünümü ilgili hekim tarafından mutlaka görülmelidir. İshale neden olan hastalığa bağlı olarak ishal sulu, kanlı, mukuslu, yağlı ve farklı kokuda olabilir.

Çok sulu ishallerde sekretuar ishaller düşünülmelidir. Açlığa rağmen ishalin devam etmesi tipiktir. Bakteriyel enterotoksinler, vazoaaktif intestinal peptitler ve iyon transport bozukluklarında sekretuar ishaller görülür. Hastalarda ağır derecede dehidratasyona yol açabilir.

Osmotik ishal; sekretuar ishale göre kısmen daha kıvamlı, ekşi kokulu, bol sulu, fışkırır tarzda ishale yol açar. Asidik olan ishal, yaygın pişiğe neden olur. Açlıkla ishalin azalması tipiktir. İnce bağırsak tipi ishaller bol miktarda sulu, kalın bağırsak tipi ishaller sık, azar azar ve genellikle mukusludur. Sekonder laktoz intoleransında karında gaz, ekşi kokulu, bol sulu, fışkırır tarzda ishal görülür. Fazla miktarda, kötü kokulu ve yağlı dışkılama kistik fibroziste görülür. Ayrıca çölyak hastalığında da sık, yağlı dışkılama görülebilir.

İnflamatuvar ishallerde kanlı-mukuslu ishal görülür. Genellikle mukozal tutulum yapan enfeksiyonlar, alerjik ve inflamatuvar bağırsak hastalıklarının bir belirtisidir.

Büyüme geriliğinin eşlik ettiği ishallerde kistik fibrozis, çölyak hastalığı, protein kaybettiren enteropati, immün yetmezlikler ve inflamatuvar bağırsak hastalığı gibi kronik hastalıklar akılda bulundurulmalıdır.

Geçirilen bağırsak operasyonu sonucu gelişen ishallerde kısa bağırsak sendromu olasılığı göz ardı edilmemelidir. Çocuğun kullandığı antibiyotik ve laksatif gibi ilaçlar ishale neden olabilir.

Hipomotiliteye yol açan hastalıklarda oluşan bakteriyel aşırı çoğalma ishal ile sonuçlanırken, hiperomotiliteye yol açan hastalıklarda bağırsak transit zamanının artmasına bağlı ishal görülebilir. Ancak mukozal hasar, emilim yüzeyi azalması ve sekresyonlara bağlı olarak birkaç mekanizmanın bir arada olduğu tablolar da sık görülür.

Fizik Muayene

Beslenme durumunun değerlendirilmesi, antropometrik ölçümler, genel durum, vitaller, hidrasyon durumu değerlendirilmelidir. Dismorfik görünüm, saç, gözler, aft, dudak kenarlarında yara, karında hassasiyet, organomegali, kitle, distansiyon, assit, bağırsak sesleri, fekalom varlığı, perianal-rektal inceleme, pubertal evre, cilt ve sistemik muayene yapılmalıdır.

Laboratuvar

Kronik ishallerde standart-rutin tetkik yerine hasta bazlı yaklaşım ile tetkik planlanmalıdır. İlk basamak tetkik olarak kan sayımı, biyokimyasal tetkikler ve gaita tetkikleri yapılmalı, ileri tetkikler hasta yaşı, öykü özelliklerine göre planlanmalıdır.

Sonuç olarak kronik ishal bir semptom kompleksidir, geniş bir etyolojisi vardır, hastaya bir algoritma ile yaklaşım gerekir. Detaylı öykü ve fizik inceleme bir çok tetkiki gereksiz kılar. Spesifik tanılardan şüphelenildiğinde özel tetkikler yapılmalıdır. Her türlü incelemeye rağmen hastaların 1/3'ünde kesin tanı konulamayabilir. Tanı ne olursa olsun yeterli hidrasyon ve beslenme ile büyüme ve gelişmenin sağlanması tedavinin temelidir.

ÜST GASTROİNTESTİNAL SİSTEM KANAMASINA YAKLAŞIM

Prof. Dr. Erhun Kasırga

Maltepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri Anabilim Dalı

Giriş - Üst gastrointestinal sistem (GİS) kanaması (Treitz ligamentinin proksimalinden) genellikle hematemez (kırmızı kan veya kahve telvesine benzer materyalin kusulması) ve melena (siyah, katran rengi dışkı) ile kendini gösterir. Hematokezya (parlak kırmızı veya vişne çürüğü şeklinde kan) genellikle alt GİS kanamasının (Treitz ligamentinin distalinden) işaretidir.

Epidemiyoloji - Çocuklarda tüm GİS kanamalarının yaklaşık olarak % 20'si üst GİS kaynaklıdır. Üst GİS kanamalarının her yıl 10.000 çocuktan 1-2'sinde meydana geldiği ve bunların % 36'sında non-steroid antiinflamatuar ilaç (NSAİİ) alımının söz konusu olduğu saptanmıştır. Pediatrik yoğun bakım ünitesi yatışlarının % 6.4'ünde üst GİS kanaması gözlenmiştir. Kanama için risk faktörleri arasında yüksek Pediatrik Mortalite Risk skoru, koagülopati, pnömoni ve çoklu travma vardır. Üst GİS kanamasını önlemek için profilaktik tedavi almayan kritik durumdaki pediatrik hasta serilerinde daha yüksek kanama oranları (% 25) gözlenmiştir.

Etyoloji - Çocuklarda üst GİS kanaması nedenleri yaşa ve coğrafi lokalizasyona göre değişir. Batı ülkelerinde en sık rastlanan nedenler gastrik ve duodenal ülserler, özofajit, gastrit ve varislerdir. Hindistan'da varis kanamaları daha sık görülür. Bu durum, predispozan koşullardaki ve endoskopi endikasyonlarındaki bölgesel farklılıklardan kaynaklanabilir. Yapısal vasküler anomaliler (herediter hemorajik telanjiektazi ve Ehlers-Danlos sendromu gibi) ve konjenital ya da edinysel koagülopatiler de yaşamın herhangi bir döneminde kanamaya neden olabilir (Tablo 1).

Tablo 1. Çocuklarda yaş gruplarına ve sıklık sırasına göre üst GİS kanaması nedenleri.

Yenidoğan	İnfant	Çocuk/Ergen
Yutulmuş anne kanı	Stres gastriti veya ülseri	Mallory-Weiss yırtığı
K vitamini eksikliği	Asit-peptik hastalıklar	Asit-peptik hastalıklar
Stres gastriti veya ülseri	Mallory-Weiss yırtığı	Gastrik veya özofagus varisleri
Özofajit	Özofajit	Özofajit
Travma (nazogastrik tüp)	Vasküler anomaliler (hemanjiyomlar, telanjiektaziler)	Yabancı cisim
Gastrointestinal duplikasyonlar	Gastrointestinal duplikasyonlar	Kostik madde yutma
Koagülopati (enfeksiyona bağlı)	Gastrik veya özofagus varisleri	Vaskülit (Henoch-Schonlein purpura)
İnek sütü protein intoleransı	Duodenal veya gastrik webler	Crohn hastalığı
Konjenital koagülasyon faktör eksikliği	İntestinal obstrüksiyon	İntestinal obstrüksiyon
		Dieulafoy lezyonu
		Hemobilia

Yenidoğanlar

Üst GİS kanaması yaşamın ilk ayında nadirdir. Yenidoğanda gerçek üst GİS kanaması, yutulmuş anne kanından ayırt edilmelidir. K vitamini verilmeyen yenidoğanlarda, K vitamini eksikliğine bağlı kanama (yenidoğanın hemorajik hastalığı) düşünülmelidir. Stres gastriti veya ülserler genellikle kritik hastalıklarla ilişkilidir. Ancak nadiren, yaşamın ilk birkaç gününde kendiliğinden ortaya çıkabilir. İntestinal duplikasyon ve vasküler anomali gibi konjenital anomaliler GİS kanaması ile ortaya çıkabilir. Yenidoğanda koagülopati; enfeksiyon, karaciğer yetmezliği veya konjenital koagülasyon faktörü eksikliğinden kaynaklanabilir. Yenidoğan döneminde koagülopati, genellikle, vajinal doğumdan sonra büyük sefal hematoma, göbekten sızıntı tarzında kanama, sünnet sonrası ve kan alındıktan sonra uzun süreli kanama, term bebekte intrakranial kanama gibi belirtilerle ortaya çıkar. Bu koagülopatiler nadiren GİS kanamasına neden olurlar. İnek sütü proteini alerjisi daha çok alt GİS kanamasına neden olur. Ancak nadiren de olsa üst GİS kanaması şeklinde görülebilir.

Tek başına üst GİS kanaması inek sütü proteini alerjisi için tanı koydurucu değildir.

Bebekler, çocuklar ve ergenler

Mallory-Weiss yırtıkları – Kuvvetli öğürmelerden sonra ortaya çıkan distal özofagustaki uzunlamasına mukozal yırtıklarıyla karakterizedir. Kanama genellikle azdır ve kendi kendini sınırlar ancak bazen şiddetli olabilir.

Özofageal veya gastrointestinal yabancı cisimler – Keskin kenarlı, kostik özellikte veya özofagusa yerleşmiş yabancı cisimler GİS kanamasına neden olabilir. Genellikle kanama olayından günler bazen haftalar önce bir boğulma olayı öyküsü vardır. Nadiren, düğme pil yutulması, ölümcül olabilen aortoözofageal fistülden kaynaklanan şiddetli üst GİS kanamasına yol açar.

Özofajit – Bu yaş grubundaki özofajite genellikle gastroözofageal reflü hastalığı, eozinofilik özofajit ve bazen kostik madde içilmesi neden olur. Peptik özofajit, diğer nedenlerden dolayı tekrarlayan kusmalardan sonra gelişebilir.

Peptik ülserler ve gastrit – Gastrit ve ülserler, tipik olarak kritik hastalık veya NSAİİ kullanımında ortaya çıkar ve tüm yaş gruplarında görülür. Küçük çocuklar, NSAİİ kullanımından sonra üst GİS kanaması gelişimine özellikle duyarlıdır. Aşırı alkol tüketimi, ergenlerde önemli bir gastrit nedenidir. Gastrit veya peptik ülserler ayrıca Helicobacter pylori enfeksiyonuyla veya bazen sitomegalovirüs gibi viral bir enfeksiyonla ilişkili olabilir. Bu gibi durumlarda, genellikle hematemizden önce epigastrik ağrı ve kusma olur.

Hap özofajiti – Akne tedavisi için yaygın olarak kullanılan tetrasiklinler (doksisisiklin ve minosiklin), NSAİİ'ler ve bifosfonatların uzun süreli temastan sonra özofagus mukozasına doğrudan zarar vermesinden kaynaklanır. Bu durum ağrılı yutma (odinofaji) ile başlar ve hematemiz daha sonra ortaya çıkar. Benzer semptomlar enfeksiyöz özofajitten de kaynaklanabilir (Candida, sitomegalovirüs ve herpes simpleks gibi).

Özofagus varis kanaması - Çocuklarda şiddetli akut üst GİS kanamasının en yaygın nedenidir. Özofagus varislerinin nedeni portal hipertansiyondur. Portal hipertansiyona ilişkin bulgular arasında splenomegali ve trombositopeni vardır. Portal hipertansiyonun nedenleri arasında kronik karaciğer hastalığına bağlı siroz, portal ven trombozu ve hepatik ven obstrüksiyonu (Budd-Chiari sendromu) vardır.

Arteriyel kanama - Nadiren, şiddetli akut üst GİS kanaması, peptik ülserin tabanındaki veya Dieulafoy lezyonundaki arterden kaynaklanır.

Üst GİS kanamasının olağandışı nedenleri arasında hemanjiyomlar, aortoözofageal fistüller, herediter hemorajik telenjektazi (Osler-Weber-Rendu sendromu), Kasabach-Merritt sendromu, duplikasyon kistleri, parazitler, vaskülit, gastrik polipler, annüler pankreas, antral veya duodenal web ve sistemik mastositoz vardır.

Ayırıcı tanı - GİS dışındaki yapı ve organlardan kaynaklanan kanlı kusma, yutulan kan ve kan benzeri maddeler üst GİS kanamasından ayırt edilmelidir.

Yutulmuş anne kanı – Yenidoğanlar ve infantlar doğum sırasında veya emzirilirken anne kanını yutabilir. Bu durum üst GİS kanamasını taklit eder. Anne kanını bebeğin kanından ayırt etmede Apt-Downey testi kullanılır. Fetal hemoglobin, alkali çözeltide denatürasyona dirençli olduğundan kırmızı-pembe renkte kalırken yetişkin hemoglobini kahverengimsi sarıya döner. Apt-Downey testi, yaşamın ilk birkaç ayı içinde kullanılabilir. Bu dönemden sonra fetal hemoglobin düzeyi hızla azaldığından yararlı değildir.

Epistaksis – Hastanın nazofarenksinden veya solunum yolundan gelen kanın üst GİS kanamasından ayırt edilmesi çok zor olabilir. Yakın zamanda veya tekrarlayan epistaksis öyküsü olan bir çocukta mutlaka düşünülmelidir. Fizik bakıda anterior medial septumlarda vasküler hasar kanıtı araştırılmalıdır. Bazı hastalarda nazofarenks, larinks veya solunum yolundaki lezyonları değerlendirmek için endoskopik inceleme gerekebilir.

Kana benzeyen maddeler – Kırmızı renkli gıdalar ve gıda boyaları (kırmızı renkli içecekler veya sıvı ilaçlar), kusma sonrası kan sanılabilir. Ayırıcı tanıda öykü yararlı olabilir. Gizli kan araştırması için yatak başında yapılan testler kullanılabilir. Ancak bazı ticari testler (Hemoccult) asit varlığında yalancı negatif sonuç verebilir. Kusma materyalinde mevcut olan gastrik asiti nötralize etmek için ilave alkali içeren ve gastrik sekresyonlardaki kanı saptamak için tasarlanmış kitlerin (Gastroccult) kullanılması tercih edilmelidir.

Çocuk istismarı – Açıklanamayan GİS kanaması olan hastalarda, üst GİS kanamasını taklit etmek için kan veya kan benzeri maddelerin gizlice uygulanmasının neden olduğu yapay hastalık (Munchausen syndrome by proxy) düşünülmelidir. Hasta veya kardeşlerinde net bir etiyojoloji olmaksızın sık tekrarlayan hastalık öyküsü olabilir.

Klinik görünüm

Kaybedilen kan miktarının ve kanamanın lokalizasyonunun belirlenmesi çok önemlidir. Dışkı ve kusmanın rengi ve miktarı ile ilgili bilgiler yararlıdır.

Hematemez – Parlak kırmızı kan genellikle aktif ve taze kanamayı gösterir. Kahve telvesi benzeri materyal daha yavaş bir kanama hızına işaret eder. Bu görünüm mide asidinin kan üzerindeki etkisinden kaynaklanır. Bu etki asit süpresör tedavisi ile değişebilir. Üst GİS kanamalarının % 20-40'ı hematemez olmaksızın meydana gelir.

Melena ve hematokezya – Üst GİS kanaması melena ile, alt GİS kanaması ise hematokezya ile ortaya çıkar. Melena, kan hacminin en az % 2'si kadar bir kan kaybını düşündürür. Melenanın yalnızca siyah renkli dışkılama olmayıp zifte benzer bir dışkıyı tariflediği unutulmamalıdır. Ancak proksimal alt GİS kanaması ile melena, masif üst GİS kanaması (kan hacminin % 20'sinin kaybı) ile hematokezya görülebildiği için dışkı rengindeki bu ayrımlar kesin değildir. Kısa intestinal taransit zamanı nedeniyle, üst GİS kanaması olan yenidoğanlarda ve infantlarda hematokezya görülme olasılığı yetişkinlerden daha fazladır.

Klinik değerlendirme - Üst GİS kanaması olan hastada ilk olarak her zaman hemodinamik durum değerlendirilmelidir. Eğer endikasyon varsa derhal resüsitasyona başlamalıdır. Bunu kanamanın nedenini saptamak amacıyla yapılması gereken tanısal incelemeler izler. Kanama şiddetliyse ve şok bulguları varsa endoskopi endikasyonu vardır. Bazı durumlarda, kanama endoskopik girişimle tedavi edilebilir. Endoskopik değerlendirme ve tedavi genellikle hasta stabilize edildikten sonra ve GİS kanamasının ortaya çıkmasından sonraki ilk 24 saat içinde yapılmalıdır.

İlk değerlendirme ve resüsitasyon – Hemodinamik stabiliteyi değerlendirmek için solunum ve dolaşım sistemi gözden geçirilmelidir. Taşikardi, takipne, hipotansiyon, ortostatik hipotansiyon ve kapiller dolun zamanı uzaması olup olmadığını saptamak için vital bulgular yakından izlenmelidir. Konfüzyon, irritabilite ve solunum sıkıntısı gibi durumlar gözden kaçırılmamalıdır. Taşikardi, çocuklarda kan kaybının en hassas göstergesidir. Hemodinamik instabilitesi (şok, ortostatik hipotansiyon) olan hastalar resüsitasyon ve yakın gözlem için yoğun bakım ünitesine yatırılmalıdır. Bu tür hastalar endoskopi öncesi stabilize edilmelidir. Çocuklarda taşikardi, hipotansiyon ve takipne ortaya çıkmadan önce önemli miktarda kan kaybı meydana gelebilir. Örneğin, yavaş kanama, hemodinamik durumda hiçbir değişiklik olmaksızın toplam kan volümünün % 13'ünün kaybına neden olabilir. Şiddetli üst GİS kanamasını düşündüren klinik özellikler arasında melena veya hematokezya, kalp atım hızının yaşa göre ortalama kalp atım hızından dakikada 20 atım daha fazla olması, uzamış kapiller dolun zamanı, hemoglobinde 2 g/dL'den fazla azalma, sıvı bolus infüzyon gereksinimi ve kan transfüzyonu gereksinimi (hemoglobin <8 g/dL ise transfüzyon yapılır) vardır. Özellikle şiddetli kanaması olan hastalarda intravenöz erişim sağlamak zor olabilir. Bu durumda intraosseöz veya santral venöz yol kullanılmalıdır.

Öykü – Öykü, altta yatan hastalığa ilişkin ipuçları sağlayabilecek semptom ve bulgular hakkında yeterli bilgiyi içermelidir (Tablo 2). Örneğin; sarılık, deride ekimozlar veya akolik dışkılama altta yatan karaciğer hastalığını; tekrarlayan epistaksis atakları nazofarengeal kanamayı; deride ekimozlar, trombosit fonksiyon bozukluğu ve trombositopeni öyküsü kanama bozukluğunu düşündürmelidir. İlaç öyküsü, ülserasyona neden olabilecek ilaçların (NSAİİ'ler ve kortikosteroidler) kullanımı açısından dikkatle araştırılmalıdır. İbuprofen'in kısa süreli kullanımı bile gastrik ülserlere ve hematemeze neden olabilir. Akne tedavisinde yaygın olarak kullanılan tetrasiklinler hap özofajitine neden olabilir. Alkol alımı ve tütün kullanımı peptik ülser hastalığına katkıda bulunabilir. Aşırı miktarda kafein alımı (kahve ve kafeinli gazlı içecekler) asit salgısını artırabilir ve dispepsiye neden olabilir. Ayrıca, hastanın homeostatik yanıtını etkileyen ilaç alıp almadığını (beta-adrenerjik antagonistler gibi) ve kalp hastalığı olup olmadığını bilmek önemlidir. Çünkü beta blokerler yaşamı tehdit eden hipovolemi ve şoka bağlı taşikardiyi maskeleyebilir.

Tablo 2. Üst GİS kanamasından kuşkulanan çocuklarda öyküde dikkat edilmesi gereken noktalar.

Öykü	Tanısal değerlendirme
Hematemezin özellikleri	
Ani başlangıçlı, masif hematemez	Vasküler kanama (varis veya arter kanaması).
Hematemezden önce kusma (genellikle az miktarda kanama ile beraberdir)	Mallory-Weiss yırtığı, özofajit ve gastrit.
Dışkı özellikleri	
Melena (siyah veya koyu kırmızı dışkı)	Orta veya şiddetli üst GİS kanaması.
Hematokezya (dışkıda parlak kırmızı kan)	Alt GİS kanaması veya çok hızlı üst GİS kanaması. Hızlı transit zamanı nedeniyle üst GİS kanaması olan infantlarda hematokezya sık görülür.
Eşlik eden semptomlar	
Epigastrik ağrı veya midede yanma	Gastrit, peptik ülser veya özofajit (peptik, eozinofilik ve hap özofajiti).
Kusma ve beslenme intoleransı	Çocuklarda peptik hastalık ve infantlarda besin alerjisi.
Odinofaji (yutma ile ağrı)	Hap özofajiti, yabancı cisim, enfeksiyöz özofajit (Candida, herpes simpleks virüs, sitomegalovirus).
Sarılık	Altta yatan karaciğer hastalığı.
Epistaksis (tekrarlayıcı)	Nazofarinksten yutulan kan, kanama/pihtılaşma bozukluğu.
Deride ekimozlar	Pıhtılaşma bozukluğu.
Altta yatan hastalıklar	
Kronik karaciğer hastalığı	Vasküler (varisler) ve mukozal kanamaya (gastropati) neden olabilir.
Kanama/pihtılaşma bozukluğu	Konjenital (Von Willebrand hastalığı) veya edinsel (immün trombositopenik purpura, karaciğer hastalığı, K vitamini eksikliği) olabilir.
Kritik hastalıklar	Gastrit, özofajit ve peptik ülser hastalığı için risk faktörü. GİS dışı bir kaynaktan kanama olasılığı göz önünde bulundurulmalıdır (travmatik nazogastrik veya endotrakeal tüp yerleşimi).
İlaçlar	
Tetrasiklinler, NSAİİ, bifosfonatlar	Hap özofajiti, peptik hastalık (gastrit veya ülser).
Beta adrenerjik blokerler	Hipovolemiye karşı verilen hemodinamik yanıtı bozabilir.
Diğer öyküler	
Anne sütüyle beslenen infant	Yutulmuş anne kanı.
Boğulma olayı öyküsü (hematemezden önceki birkaç gün veya hafta içinde)	Özofageal veya gastrointestinal yabancı cisimler.
Alkol alımı (özellikle aşırı içme)	Gastrit, özofajit.
Şiddetli öksürük, kronik akciğer hastalığı ve konjestif kalp hastalığı	Akciğerlerden gelen yutulmuş kan.

Fizik bakı – Vital bulguların ölçülmesi, volüm kaybının doğru şekilde değerlendirmesini sağlar. Kan basıncında 10 mm Hg'lik bir ortostatik düşüşün varlığı, intravasküler volümde % 10-20'lik bir volüm kaybını gösterir. Hasta halsizlik ve baş dönmesinden şikayet edebilir. Senkop ve bayılma genellikle daha fazla kan kaybına eşlik eder. Ancak bu belirtiler dolaşım hacminin % 10'una kadar olan hızlı kanamalarda da görülebilir. Hipotansiyon ve istirahat taşikardisinin varlığı genellikle kan volümünün % 30'undan fazlasının kaybı anlamına gelir. Solukluk şiddetli kan kaybını gösterebilir ancak akut üst GİS kanamalarında mevcut olmayabilir. Deri ve mukozalar ekimoz ve peteşiler açısından incelenmelidir. Bu bulguların varlığı kanama bozukluğu (immün trombositopeni gibi), travma ve karaciğer hastalığını düşündürmelidir. Kutanoz hemanjiyomların varlığı (≥ 5) Gİ hemanjiyomatözis açısından uyarıcı olmalıdır. Ancak, visseral hemanjiyomlu infantların % 50'ye varan kısmında kutanoz hemanjiyom olmadığı unutulmamalıdır. Herediter hemorajik telenjektazi (Osler-Weber-Rendu sendromu), mukokutanöz telenjektazilerle karakterize olup sıklıkla tekrarlayan epistaksis ve GİS kanaması ile ortaya çıkar. Karın; defans, epigastrik ve rebound hassasiyet, cerrahi skarlar, hepatomegali, sağ üst kadrant

hassasiyeti ve kronik karaciğer hastalığının diğer belirtileri açısından değerlendirilmelidir. Splenomegali, belirgin abdominal kutanöz ve hemoroidal damarlar, karın şişkinliği gibi karın muayenesi bulguları portal hipertansiyona işaret eder. Portal hipertansiyon kanamaya neden olabilen özofagus varislerine neden olur. Değerlendirme ayrıca herhangi bir hemoroid ve fissür olup olmadığını belirlemek için rektal muayeneyi de içermelidir. Nazofarenks mukozasında inflamasyon, tonsillit ve ön burun deliklerinin inspeksiyonunda anterior medial septumda venöz yaralanma olması üst GİS kanamasından çok yutulmuş nazofarengeal kanamayı düşündürmelidir. Olası kanama nedenlerine işaret eden bazı bulgular Tablo 3'de verilmiştir.

Tablo 3. Üst GİS kanaması olan çocuklarda fizik bakı.

Fizik bakı	Tanısal değerlendirme ve sonuçlar
Hızlı değerlendirme	
Taşikardi, hipotansiyon, kapiller dolum zamanında uzama, ekstremitelerde soğukluk, duyusal değişim	Şok (şiddetli GİS kan kaybı varsa)
Deri	
Ekimoz, peteşi	Kanama bozukluğu (immün trombositopenik purpura), fiziksel istismar, travma
Vasküler malformasyonlar (telenjektazi, hemanjiyom gibi)	Yaygın vasküler malformasyonlu hastalıklar (herediter hemorajik telenjektazi gibi)
Melanozis	Peutz-Jeghers sendromu (intestinal polipozis)
Nazofarinks	
Burun deliklerinde kan veya yaralanma	Epistaksis ve yutulan kan
Faringeal kanama veya yaralanma	Posterior nazofarengeal kanama ve yutulan kan
Abdomen	
Hepatomegali, sert karaciğer kenarı ve splenomegali	Portal hipertansiyon (siroz, portal ven trombozu ve Budd-Chiari sendromu)

Laboratuvar incelemeleri – Hemoglobin, hematokrit, kan üre nitrojeni (BUN), kreatinin, trombosit sayısı, protrombin ve parsiyel tromboplastin zamanı, INR, transaminazlar, kan grubu tayini ve cross-match için kan alınmalıdır. Epigastrik karın ağrısı varsa amilaz ve lipaz bakılarak pankreatit dışlanmalıdır. BUN sonucu, kanamanın kaynağını doğrulamak için yardımcı olabilir. Renal hastalık yoksa BUN'daki artış, üst GİS kaynaklı kan kaybına işaret eder. Üst GİS kanamasından sonra intestinal protein yükünün artması ve hipovolemiye bağlı olarak böbreklerden üre nitrojen atılımının azalması gibi nedenlerle BUN artar. Ancak, normal veya düşük BUN değeri, üst GİS kanaması olasılığını dışlatmaz. BUN/kreatinin oranının ≥ 30 olması, % 98 özgüllük ve % 68.8 duyarlılık ile üst GİS kanaması ile uyumludur. BUN/kreatinin oranı >30 olanlarda daha sonra hemoglobinin düşme olasılığı yüksektir. Aktif kanama durduğunda BUN/kreatinin oranı normale döner. Akut bir GİS kanaması atağı sırasında hasta belirgin şekilde parlak kırmızı kan çıkarıyorsa dışkıda ve kusma materalinde gizli kan testi yapılması yararlı değildir.

Görüntüleme – Yabancı cisim yutulması öyküsü varsa yabancı cismin belirlenmesinde direk radyografiler yararlı olabilir. Direk grafiler; karın ağrısı, abdominal distansiyon ve hassasiyeti olan hastalarda intestinal obstrüksiyon ve perforasyonun araştırılmasında yararlıdır. Abdominal ultrasonografi, splenomegali ve portal hipertansiyonu araştırmak için kullanılabilir. Varis kanamasını düşündüren şiddetli akut üst GİS kanaması, bilinen veya kuşkulu karaciğer hastalığı ve portal hipertansiyon bulguları olan hastalarda yapılmalıdır. Üst GİS kanamalarında baryumlu üst GİS grafileri çekilmemelidir. Çünkü kontrast madde daha sonra yapılabilecek olan endoskopi, anjiyografi veya cerrahi girişimlerde sorun yaratacaktır.

Endoskopi – Üst GİS endoskopisi, kanama kaynağının tanımlanmasına, kanamanın tekrarlama riskinin değerlendirilmesine ve terapötik girişimlere olanak verir. Hasta stabilize edildikten ve hastaneye yatıştan veya kanama başlangıcından sonraki ilk 24 saat içinde endoskopi yapılmalıdır. Kanama kontrol altına alınamıyorsa endoskopi daha erken yapılabilir. Hastanın yeterli şekilde hazırlanmasına ve stabilizasyonuna olanak verdiğinden acil endoskopi yerine yarı elektif endoskopi yapmak daha yararlıdır. Hemodinamik olarak stabil olmayan hastalar, transfüze edilerek ve varsa koagülopatileri düzeltilerek endoskopiden önce stabilize edilmelidir. Endoskopi, nedeni açıklanamayan, inatçı veya düşük dereceli tekrarlayan kanaması olan çocuklar için de uygundur. Midede kalan kan veya pıhtıların varlığı, kanama kaynağının

görülmesini engelleyebilir. Bu nedenle gastrik lavaj yapılması ve endoskopiden 30-90 dakika önce 30 dakika boyunca 3 mg/kg dozda intravenöz eritromisin verilmesi mide içeriğinin temizlenmesi yardımcı olabilir.

Diğer tanı testleri – Nadiren, kanama kaynağını belirlemek için anjiyografi veya radyonükleotid görüntüleme gerekebilir. Hızlı kanaması olan ve endoskopinin kanama kaynağını bulmakta başarısız olduğu hastalarda anjiyografi yararlıdır. Tanı amaçlı olarak manyetik rezonans anjiyografi (MRA) veya bilgisayarlı tomografik anjiyografi (BTA) kullanılabilir. BTA, akut GİS kanamasının hızlı ve doğru tanısı için yararlı bir yöntemdir. Konvansiyonel anjiyografi, tekrarlayan üst GİS kanamalı ve tanısı zor olan vakaların değerlendirilmesinde özellikle yararlıdır. Anjiyografi, kanama hızı 0.5 mL/dk'dan yüksek olduğunda en iyi sonucu verir. Embolizasyonlu konvansiyonel anjiyografi, vasküler anomalileri, hemobilisi ve diğer tedavi türlerine uygun olmayan ülserleri olan hastaların tedavisinde yararlı olabilir. Radyonükleotid görüntüleme teknikleri (işaretlenmiş kırmızı kan hücresi taraması), kaynağı belirlenemeyen aktif kanamaları saptamak için kullanılabilir. (99m) Tc-işaretlenmiş eritrositler kullanılarak uzun süreli ve gecikmeli görüntüleme mümkündür. Bu tarama tekniği, kanama hızı 0.1-0.4 mL/dk'dan fazlaysa kanamayı tespit edebilir.

Tedavi - Kusma materyalinde az miktarda kan bulunan, Mallory-Weiss yırtığı gibi olası açıklaması olan ve hemodinamik olarak stabil hastalarda tedavi için genellikle asit süpresörler ve destekleyici bakım yeterlidir.

Nazogastrik tüp - Klinik olarak önemli düzeyde kanaması olan ve kaynağı açıklanamayan üst GİS kanamalarında, nazogastrik veya orogastrik tüp lavajı genellikle tanıyı doğrulamak ve kanamanın devam edip etmediğini belirlemek için kullanılır. Endoskopiye kolaylaştırmak ve aspirasyon riskini azaltmak için lavaj yoluyla taze kan ve pıhtılar uzaklaştırılır. Lavaj, oda sıcaklığındaki su veya serum fizyolojikle yapılabilir. Buzlu su ile gastrik lavaj yapılmamalıdır. Bu uygulama kanamayı yavaşlatmaz, özellikle bebekler ve küçük çocuklarda hipotermiye neden olabilir. Lavajla taze kan veya kahve telvesi görünümünde kan gelirse, bu üst GİS (veya nazofarengeal) kanama kaynağının doğrulanmasına yardımcı olur. Ancak kanama durmuşsa veya kapalı pilorun ilerisinden geliyorsa lavaj pozitif olmayabilir. Safırlı sıvıların varlığı pilorun açık olduğunu ve lavaj negatifse aktif üst GİS kanaması olmadığını düşündürür. Küçük çaplı nazogastrik tüpler kanamayı değerlendirmek için yeterli olabilir ancak büyük pıhtıları çıkarmak için yeterli olmayabilir. Daha büyük çaplı nazogastrik tüpler mide mukozasında travmaya neden olabilir. Aspirasyon sırasında oluşturabilecekleri travma, endoskopi sırasında değerlendirmeyi zorlaştırabilir.

Resüsitasyon

Intravasküler replasman - Kaybedilen kan hacmi ve kanamanın aktivitesi, hastayı stabilize etmek için kullanılan sıvı seçimini belirler. Kan hacminin %1-20'sini kaybeden hastada kanamanın durması şartıyla kan transfüzyonu gerekmez. Sıvı eksikliğini düzeltmek için, ilk replasman izotonik tuzlu su solüsyonu ile gerçekleştirilebilir. Ortostatik hipotansiyonu düzeltmek için % 0.9 serum fizyolojik infüzyonu gerektiği kadar hızlı olmalıdır. Kan hacminin % 20'si yerine konulduktan sonra hastanın ortostatik hipotansiyonu hala düzelmemişse kan verilmelidir. Hastanın yaşı ve altta yatan fiziksel durumu da kanın gerekli olup olmadığını belirler. Kardiyak hastalığı olan çocuklara daha erken kan nakli yapılması gerekebilir. Kronik akciğer hastalığı olan kanamalı çocukların oksijen difüzyonu ile ilgili sorunları nedeniyle daha erken transfüzyon gerekebilir. İyileşme döneminde sodyumun atılması zor olduğundan, gerçek acil durumlar dışında sirotik hastada % 0.9 serum fizyolojik solüsyonundan kaçınılmalıdır. Sıvı resusitasyonu sırasında idrar çıkışı dikkatli bir şekilde izlenmelidir. Mesane kateterizasyonu genellikle sadece masif kanama durumlarında gereklidir. Şiddetli kanamada, replasman ideal olarak tam kandan oluşmalıdır. Daha düşük dereceli kanamalar için eritrosit süpsansiyonu transfüzyonu tercih edilir. Trombosit sayısı başka bir hastalık nedeniyle baskılanmadıkça, kaybedilen kan hacmi hastanın toplam kan hacminin % 50'sinden fazlaysa trombosit transfüzyonu yapılmalıdır. Hemoglobin ve hematocrit değerleri akut kanama sırasında kan volümünü doğru şekilde göstermezler. Hematokritin dengelenmesi en az 24-72 saat sürer. Sık aralıklarla bakılan değerler hastanın durumunu tam olarak yansıtmadığından, transfüzyon sonrası hematokritin 6 saatten daha sık aralıklarla bakılması gereksizdir. Kanaması durmuş hastada transfüzyonun amacı, doku perfüzyonunu sağlamak için gerekli olan dolaşım hacmini eski haline getirmektir. Genel olarak % 30 hematokrit ve 10 g/mL hemoglobin düzeyleri yeterlidir. Kanaması devam eden hastada vital bulguların izlemi hematokrit izleminden çok daha değerlidir.

Oksijen - Kanayan hastalarda oksijen gereksinimi çeşitli faktörlere bağlıdır. Ani kan ve hacim kaybının etkileri nedeniyle doku hipoksisi şiddetlenir. Şiddetli kanaması olan ve altta yatan kalp ve akciğer hastalığı olan hastalarda kan gazlarının izlenmesi önemlidir. Yetersiz doku perfüzyonu, sistemik etkileri hipoksi ile şiddetlenen metabolik asidoz ile

kendini gösterir. Şiddetli kanaması olan ve şoktaki tüm hastalar oksijen almalıdır.

Farmakolojik tedavi – Asit süpresyonu, klinik olarak şiddetli üst GİS kanaması olan çocukların tedavisinde yararlıdır. Bu çocuklar pediatrik yoğun bakım ünitesinde izlenmelidirler. Şiddetli üst GİS kanamalarının başlangıç tedavisinde, yeniden kanama riskinin en yüksek olduğu dönem olan ilk üç günde yüksek doz veya sürekli intravenöz PPI tedavisi uygulanmalıdır. Vazoaktif ajanlar, özofagus varis kanaması gibi vasküler kanama vakalarında yardımcı olabilir. En sık kullanılan ilaçlar ve dozları Tablo 4’de verilmiştir.

Tablo 4. Üst GİS kanaması olan çocuklarda farmakolojik tedavi.

	Doz
Asit süpresyonu (intravenöz)	
H2-reseptör antagonistleri	
Ranitidin	2-4 mg/kg/gün 6-8 saat arayla Maksimum doz: 50 mg 6-8 saat arayla
PPI	
Omeprazol	Çocuk ve ergenler: 0.5-3 mg/kg IV x 1-2 doz/gün (maksimum 80 mg/gün) Erişkinler: 40 mg IV x 2 doz/gün
Esomeprazol	Aralıklı doz: İnfant: 0.5-1 mg/kg/doz IV 1 doz/gün Çocuk (1-17 yaş): <55 kg: 10 mg IV 1-2 doz/gün ≥55 kg: 20 mg IV 1-2 doz/gün Erişkin: 40 mg IV x 2 doz/gün Sürekli IV infüzyon: 1 mg/kg IV bolus (maksimum 80 mg), sonra 0.1 mg/kg/saat infüzyon (maksimum 8 mg/saat)
Pantoprazol	Aralıklı doz: Çocuklar ve ergenler: <40 kg: 0.5-1 mg/kg IV 1-2 doz/gün >40 kg: 20-40 mg IV 1-2 doz/gün Yetişkinler: 40 mg IV 2 doz/gün Sürekli IV infüzyonu: 1 mg/kg IV bolus (maksimum 80 mg), sonra 0.1 mg/kg/saat (maksimum 8 mg/saat) infüzyon
Asit süpresyonu (oral)	
Ranitidin	2-4 mg/kg/gün 2 dozda verilir
Omeprazol	Çocuklar ve ergenler: 1-3 mg/kg/gün (maksimum 80 mg/gün) 1-2 doz/gün Yetişkinler: Başlangıçta 2 x 40 mg/gün, ardından günde 1 kez 20-40 mg (tekrar kanama riski düşük olduğunda idame dozu) 1 ay-1 yaş infantlar: 3-5 kg: 2.5 mg/gün 5-7.5 kg: 5 mg/gün 7.5-12 kg: 10 mg/gün
Vazoaktif ajanlar	
Oktreotid	Çocuklar: 1-2 µg/kg IV bolus (maksimum 50 µg), ardından sürekli infüzyon olarak 1-2 µg/kg/saat (saatte maksimum 50 µg); başlangıçtaki bolus gerekirse 1 saat içinde tekrarlanabilir. Yetişkinler: 50 µg IV bolus ardından 50 µg /saat sürekli IV infüzyon; gerekirse ilk bolus 1 saat içinde tekrarlanabilir
Somatostatin	250 µg IV bolus ve ardından 250 µg/saat sürekli infüzyon Başarılı olursa 2-5 gün arasında devam edilebilir Her 6 saatte bir hiperglisemi izleyin Yan etkiler: abdominal rahatsızlık, kızarıklık, bulantı, bradikardi, steatore, dispepsi
Vasopressin	Sürekli IV infüzyon (sınırlı pediatrik veriler var): Başlangıç: 2-5 mU/kg/dk, doz gerektiği gibi titre edilir, maksimum doz: 10 mU/kg/dk



14. ULUSAL ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME KONGRESİ

12-15 MAYIS 2022
LİMAK CYPRUS DELUXE HOTEL
KKTC

Terlipressin (Glypressin)	24-48 saatlik kanamasız bir intervale ulaşılan kadar her 4 saatte bir 2 mg IV Yan etkiler somatostatin ile aynıdır
Beta blokerler	
Propranolol	Oral: 0.5-2 mg/kg/gün 2-4 bölünmüş dozda, kalp atım hızını başlangıç değerinin % 75'ine düşürülmesi hedeflenir

Asit süpresyonu – Hemodinamik olarak stabil olmayan veya büyük volümde kanaması olan çocuklarda, proton pompa inhibitörü (PPI) veya histamin 2 reseptör antagonisti (H2RA) intravenöz olarak verilmelidir. Hafif kanaması olan hemodinamik olarak stabil çocuklarda, PPI'ler oral yoldan uygulanmalıdır. Oral PPI'ler, günün ilk öğününden önce günde 1 kez (günde 2 kez veriliyorsa, ilk öğünden ve akşam yemeğinden önce) verilir. Peptik ülserlere bağlı aktif üst GİS kanaması durumunda, intravenöz PPI infüzyonu ile yüksek doz anti-sekretuar tedavi, standart tedaviye kıyasla yeniden kanama riskini önemli ölçüde azaltır. PPI yerine intravenöz famotidin de kullanılabilir. Ancak peptik ülser kanamasının kontrolünde H2RA'ların PPI'lere göre daha az etkili olduğu unutulmamalıdır. Antasitlerin akut kanamayı durdurduğu gösterilmemiştir. Endoskopik değerlendirmenin kalitesini bozarlar.

Oktreotid – Splanknik kan akımını azaltarak etkili olan sentetik bir somatostatin analogudur. Portal venöz akımı ve varis içi basıncı azaltır. Endoskopinin yapılamadığı veya başarısız olduğu durumlarda kanamayı kontrol etmek için kullanılır. Genellikle başlangıçta 1-2 mikrogram/kg (maksimum 100 mikrogram) bolus olarak, ardından 1-2 mikrogram/kg/saat sürekli intravenöz infüzyon şeklinde uygulanır. İnfüzyon hızı alınan yanıtı göre ayarlanır. Kanama durursa, 24 saat içinde kademeli olarak azaltılır. Yan etkiler arasında düşük oranda rastlanan intestinal iskemi, bradikardi ve hiperglisemi vardır. Dieulafoy lezyonu gibi varis dışı nedenlere bağlı durumlarda da kanama riskini azaltabilir. Vazopressin ile kıyaslandığında etkinliği daha yüksek ve yan etkileri daha az olduğundan akut varis kanamalarının tedavisinde genellikle oktreotid tercih edilir.

Seçici olmayan beta blokerler (propranolol) - Yeniden kanama riskini azaltmak için bant ligasyona ek olarak kullanılabilir. Selektif olmayan beta blokerler ilk varis kanamasının önlenmesinde de kullanılabilir. Konjestif kalp yetmezliği, şiddetli astım ve kardiyak blok beta bloker tedavinin kontrendikasyonlarıdır. Yorgunluk, halsizlik ve uyku bozuklukları gibi yan etkiler ilaca uyumu etkileyebilir. Beta bloker tedavisine spironolakton eklenmesinin, varis basıncını tek başına beta blokerlerden daha fazla azalttığı gösterilmiştir.

Üst GİS endoskopisi – Endoskopik terapötik girişimin gerçekleştirilmesinde kullanılan teknikler arasında kanamalı ülseler için termal koagülasyon ve klipsler, varis kanamaları için bant ligasyon ve skleroterapi vardır (Tablo 5).

Varis kanamaları – Özofagus varislerinin tedavisinde endoskopik skleroterapi (EST) veya endoskopik bant ligasyonu (EBL) yöntemleri kullanılabilir. Varislere sklerozan madde enjekte edildiğinde, varisler tromboze olur, hasara uğrar ve daha sonra ortadan kalkar. Özofagus varis kanamalarında % 5 sodyum morhuat, absöü alkol, % 5 etanolamin oleat ve sodyum tetradesil sülfat gibi çeşitli sklerozanlar kullanılır. Sklerozan maddeler gastroözofageal bileşkedan başlayıp proksimale doğru ilerleyerek kanama bölgesine enjekte edilir. Yetişkinlerde, bir bölgeye enjekte edilen sklerozan volümü genellikle 1-2 ml'dir ve seans başına toplamda 10-15 ml kullanılır. EST çeşitli komplikasyonlara neden olabilir. EBL, özofagus varisleri için tercih edilen tedavidir. EBL, önce varisin tromboz ve nekrozu daha sonra da obliterasyonu ile sonuçlanır. EBL ile yeniden kanama, ülserasyon ve striktür oluşumu gibi komplikasyonların görülme riski skleroterapiden daha azdır. EBL, kalıcı hemostaz sağlamada daha etkilidir. Bu tekniğin küçük çocuklardaki kullanımı özofagus çapı ile sınırlıdır. Bantlama aparatını takmak için kullanılacak en küçük skopun dış çapının 8.5 mm olması ve aparat takıldıktan sonra bu çapın daha da artması infantlarda sorun oluşturabilir. Bantlar doğal kauçuk lateks içerdiğinden latekse duyarlı kişilerde dikkatli olunmalıdır. EBL cihazları plastik bir silindir şeklindedir. Dört, altı veya on bantlı ticari ligatörler vardır. Silindir şeklindeki EBL aparatı endoskopun ucuna takılır ve varis silindirin içine aspire edilir. Daha sonra elastik bant tetik teli tarafından serbest bırakılır. EBL'den sonraki 1 hafta içinde hastaların % 90 kadarında özofagus ülseri gelişir. EBL öncesi hastalar çok iyi stabilize edilmelidir. Aktif ve şiddetli kanaması olan hastalarda aspirasyon riski yüksek olduğundan endoskopinin endotrakeal entübasyon ile genel anestezi koşullarında yapılması daha uygundur. Anestezi uzmanı tarafından uygulanan genel anestezinin komplikasyon oranı derin sedasyona göre daha düşüktür. Varis olduğu bilinen hastalar acilen veya başvurunun ilk 12 saati içinde endoskopiye alınmalıdır. Varisler eradike edilinceye kadar 1-2 haftada bir endoskopinin tekrarlanması önerilir. Varisler eradike edildikten sonra 3-6 ayda bir kontrol endoskopi yapılmalıdır. Akut varis kanaması ile başvuran sirozlu hastalara, enfeksiyon riskini azaltmak için endoskopiden önce

profilaktik antibiyotik verilmesinin yararlı olduğu gösterilmiştir.

Varis dışı kanamalar - Varis dışı kanamalar için endoskopi sırasında uygulanabilecek birkaç terapötik girişim vardır. Bu girişimler aktif olarak kanayan veya pıhtı kenarından sızıntı tarzında kanayan ülserde ya da ülser tabanında görülen damar gibi yüksek riskli lezyonlarda uygulanır. Etkili endoskopik tedavi, yeniden kanama sıklığını önemli ölçüde azaltır. GİS kanamasını kontrol etmek için kullanılan endoskopik teknikler arasında enjeksiyon, termokoagülasyon, elektrokoagülasyon ve hemoklips uygulamaları vardır. Standart pediatrik gastroduodenoskop ile skleroterapi iğneleri kullanılabilir. Ancak bu endoskoplar ısı prob veya multipolar prob uygulamalarına izin vermezler. Isı prob ve multipolar prob uygulamasında hastanın boyutları uygunsa erişkin gastroduodenoskopların kullanılması gerekir.

Enjeksiyon tedavisi - Kanayan damar etrafına sklerozan ajanın enjeksiyonu damara tampon yaparak kanamanın durmasını sağlar. Normal tuzlu su epinefrin (1:10.000 - 1:20.000), hipertonic (% 3.6) tuzlu su epinefrin ve absolü alkol gibi ajanlar kullanılır. 1:1000 epinefrin (1 ml) ile normal tuzlu su (9 ml) kombinasyonu da kullanılabilir. Bu durumda enjeksiyon bölgesi başına daha küçük bir hacim (1-2 ml) kullanılır. 1:10.000 epinefrin içeren solüsyonlar enjeksiyon bölgesi başına 3 ml'lik dozda kullanılabilir. Önce kanayan damarın etrafına ve ardından damarın içine 3-4 enjeksiyon yapılır. Absolü alkol dikkatli kullanılmalıdır. Kullanılan hacim çok küçük olduğundan (enjeksiyon başına 0.1-0.2 ml) enjeksiyonlar tüberkülin şırıngası ile yapılmalıdır. Yan etkiler arasında kanamanın artması, intestinal iskemi, perforasyon ve peritonit vardır.

Termokoagülasyon - Isı probun ucu ile sabit bir sıcaklık (250°C) uygulanarak doku koagülasyonu yapılır. Koagülasyondan önce tampon olarak bölgeye prob ile basınç uygulanır. 3-8 saniye boyunca 30 jül verilir. Isı prob uygulamasından sonra perforasyon (% 1-3) ve kanama (% 5) oluşabilir.

Elektrokoagülasyon - Monopolar koagülasyonda, akım, doku ile temas ettiği noktada yüksek sıcaklıkta ısıya dönüştürülerek dokuyu koagüle eder. Damar küçükse doğrudan üzerine, damar büyükse çevresine kanama durana kadar basınç uygulanır. Perforasyon, kanama ve dokunun elektrodun ucuna yapışması gibi sorunlara neden olabilir. Monopolar problemlerin bu sınırlamaları nedeniyle bipolar veya multipolar problemler daha yaygın olarak kullanılır. Bu yöntemle elde edilen maksimum sıcaklık, monopolar koagülasyondan önemli ölçüde daha düşük olduğundan doku hasarı daha azdır. Isı probda olduğu gibi, bölge koagüle edilmeden önce tamponad uygulanır. Herhangi bir skop ile kullanılabilen üniversal uzunlukta tek kullanımlık bipolar hemostaz problemleri mevcuttur. Kısa (iki saniyelik) çoklu darbeler kullanılır. Isı problemler ve multipolar problemler, hastaların % 90'ında hemostaz sağlayabilir. Argon plazma koagülasyon (APC); yanıcı olmayan iyonize argon gazının basınçlı bir şekilde hedef dokuya aktarılırken, yüksek frekanslı elektrik akımının da eş zamanlı uygulanması ve argon gazının iletken özelliği kullanılarak dokularda koagülasyon nekrozu oluşturulması tekniğidir. APC, vasküler lezyonları, radyasyona bağlı proktopatiyi, kanamalı ülserleri ve rezidüel adenomatöz dokuyu tedavi etmek için kullanılabilir. Pnömatosis intestinalis, uygulama yerinde ülserasyonlar, pnömoperitoneum, kanama, striktür ve perforasyon gibi çeşitli komplikasyonları bildirilmiştir.

Hemostatik klips - Paslanmaz çelik, 2 veya 3 uçlu klipsler kullanıma hazır paketler halinde mevcuttur. Enjeksiyon tedavisinden farklı olarak, klipsler önce doğrudan kanayan damara uygulanır. Klipslerle % 84-100 oranında hemostaz sağlanabilir ve bunu enjeksiyon tedavisi gibi diğer girişimler takip edebilir. Çoğu klips 2-4 hafta içinde atılır. Perforasyon bildirilmiştir.

Diğer tedaviler - Tıbbi veya endoskopik tedavilerle kanama kontrol altına alınamıyorsa cerrahi ya da girişimsel radyolojik yöntemler uygulanmalıdır. Anjiyografi, kaynağı belirsiz bir kanama odağını belirlemek için yararlıdır. Bazı durumlarda anjiyografik embolizasyon işlemi cerrahi girişime tercih edilebilir. Duodenum ülserleri, acil cerrahi tedavi gerektiren hızlı arteriyel kanamalara veya perforasyonlara neden olabilir. Bantlama ve skleroterapiye rağmen tekrarlayan varis kanaması olan hastalarda, transjuguler intrahepatik portosistemik şant (TIPS) düşünülmelidir. TIPS ile, hepatic ve portal venler arasında anjiyografik olarak yapay bir iletişim oluşturulur. Şiddetli konjestif kalp yetmezliği, şiddetli pulmoner arter hipertansiyonu, şiddetli karaciğer yetmezliği ve portal ven trombozu, aktif enfeksiyonlar ve polikistik karaciğer hastalığı TIPS yerleştirilmesi için kontrendikasyonlardır. TIPS prosedüründen sonra hematoma (boyun ve karaciğerde), pnömotoraks, kardiyak aritmi, safra kesesi ve ekstrahepatik portal ven perforasyonu gibi komplikasyonlar bildirilmiştir. TIPS'in diğer komplikasyonları arasında stent trombozu, enfeksiyon, stent migrasyonu, oklüzyon, hepatic ensefalopati, hemoliz ve hepatic dekompanseasyon vardır. Ortotopik karaciğer transplantasyonu hemostazı sağlayabilir, kanamayı

ve karaciğer yetmezliğini önleyebilir. Tekrarlayan veya kontrol altına alınamayan varis kanaması olan hastalarda ek önlemlere ihtiyaç vardır. Balon tamponad, hemostazın sağlanmasında yararlı olabilir. Ancak hava yolunun etkilenmesi, özofagus mukozasında basınç nekrozu ve balon söndürüldüğünde tekrar kanama riskinin yüksek olması gibi komplikasyonları vardır. Kanama gastrik varislerden kaynaklanıyorsa, hemostaz sağlamak için EST veya EBL denenebilir. Ancak bunların yeniden kanama insidansı ülserlerden daha yüksektir (EST'den sonra % 50'den fazla). Akriyat yapıştırıcısı gibi doku adezivleri gastrik varislere enjekte edilebilir. İzobütül-2-siyanoakrilat (bukrilat) ve N-bütül-2-siyanoakrilat (histoakril) gibi doku adezivler kullanılarak olguların % 90'ında hemostaz sağlanır. Bu malzeme kanla temas ettiğinde sert bir maddeye polimerize olur ve varis lümenini tıkayarak hemostazı sağlar. Trombin enjeksiyonu, gastrik varislerin tedavisinde başarıyla kullanılmıştır.

Tablo 5. Üst GIS kanamalarında endoskopik tedaviler.

İsim	Tanım	Endikasyonlar	Komplikasyonlar
Enjeksiyon tedavisi	Epinefrinli hipertonic salin, epinefrinli normal salin, normal salin içinde thrombin ve etanol içeren solüsyonların enjeksiyonu	Varis ve varis dışı kanama	Taşikardi, kardiyak aritmiler, hipertansiyon
Termokoagülasyon	Isı probu; monopolar, bipolar ve multipolar koagülatörler	Varis ve varis dışı kanama	Isıya bağlı mukoza yaralanması, kanama ve perforasyon
Hemostatik klipsler	Kanama bölgesine endoskopik olarak yerleştirilen klipsler	Varis ve varis dışı kanama	Kanama ve perforasyon
Endoskopik bant ligasyonu	Kanayan lezyonda elastik bant kullanımı	Varis kanaması ve Dieulafoy lezyonları	İşlem sonrası ağrı, ülserasyon, sekonder kanama
N-butül-siyanoakrilat ile adeziv kapatma	Doku yapıştırıcısı enjeksiyonu	Varis kanaması (özellikle gastrik varisler)	Yeniden kanama, sepsis, arteriyel embolizasyon (nadir)
Transjuguler intrahepatik portosistemik şant	İki veni bağlamak için radyografik kılavuz kullanılarak karaciğer içinde oluşturulan şant	Biliyer atrezi, varis kanaması	Çocuklarda veri ve deneyim sınırlı
Cerrahi şant yerleştirme	Otolog veya sentetik venlerin birleştirilmesi	Terapötik endoskopi ve anjiyografi ile kontrol edilemeyen kanama	Şantın tıkanması, işlemlerin tekrarlanması
Balon tamponadı (Sengstaken-Blakemore)	Balonlar distal özofagusta ve fundusta şişirilir	Kontrolsüz varis kanamaları	Ülserasyon, kanama 24 saatten fazla kullanılmamalıdır

Yeniden kanama - Bazı endoskopik bulgular, yeniden kanama riskinin yüksek olduğunu düşündürür. Genellikle görünür damarların tekrar kanama riski yüksektir. Kanamasız yapışık pıhtılarda % 35'e varan oranda kanama görülebilir. Yapışık pıhtı yıkandıktan sonra ülser, yeniden kanama riskini azaltacak girişimler açısından değerlendirilmelidir. Düz pigmentli lezyonların ve temiz tabanlı ülserlerin tekrar kanama riski düşüktür. Bu gibi lezyonlara endoskopik girişim gerekli değildir. Tekrar kanama riskinin yüksek olduğu durumlarda sürekli asit süpresyonunun kanama ve ölüm oranını azalttığı gösterilmiştir.

Kaynaklar

1. Ament ME. Diagnosis and management of upper gastrointestinal tract bleeding in the pediatric patient. *Pediatr Rev* 1990; 12(4): 107-116.
2. Cochran EB, Phelps SJ, Tolley EA, Stidham GL. Prevalence of, and risk factors for, upper gastrointestinal tract bleeding in critically ill pediatric patients. *Crit Care Med* 1992; 20: 1519-1523.
3. Lacroix J, Nadeau D, Laberge S, et al. Frequency of upper gastrointestinal bleeding in a pediatric intensive care unit. *Crit Care Med* 1992; 20: 35-42.
4. Rodgers BM. Upper gastrointestinal hemorrhage. *Pediatr Rev* 1999; 20: 171-174.
5. Fox VL. Gastrointestinal bleeding in infancy and childhood. *Gastroenterol Clin North Am* 2000; 29:37-66.
6. Boyle JT. Gastrointestinal bleeding in infants and children. *Pediatr Rev* 2008; 29(2): 39-52.



14. ULUSAL ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME KONGRESİ

12-15 MAYIS 2022
LİMAK CYPRUS DELUXE HOTEL
KKTC

7. Grimaldi-Bensouda L, Abenhaim L, Michaud L, et al. Clinical features and risk factors for upper gastrointestinal bleeding in children: a case-crossover study. *Eur J Clin Pharmacol* 2010; 66: 831-837.
8. Neidich GA, Cole SR. Gastrointestinal bleeding. *Pediatr Rev* 2014; 35: 243-253.
9. Owensby S, Taylor K, Wilkins T. Diagnosis and management of upper gastrointestinal bleeding in children. *J Am Board Fam Med* 2015; 28(1):134-145.
10. Lirio RA. Management of Upper Gastrointestinal Bleeding in Children: Variceal and Nonvariceal. *Gastrointest Endosc Clin N Am* 2016; 26(1): 63-73.
11. Pai AK, Fox VL. Gastrointestinal Bleeding and Management. *Pediatr Clin North Am* 2017; 64(3): 543-561.
12. Romano C, Oliva S, Martellossi S, et al. Pediatric gastrointestinal bleeding: Perspectives from the Italian Society of Pediatric Gastroenterology. *World J Gastroenterol* 2017; 23(8): 1328-1337.
13. [#](https://www.uptodate.com/contents/approach-to-upper-gastrointestinal-bleeding-in-children)

Kronik Diyare Nedeniyle Başvuran Çocuklarda Konjenital Sükraz-İzomaltaz Enzim Eksikliği(CSID) Prevalansı ve Gen Varyantlarının Klinik Prezentasyonu

Hasret Ayyıldız Civan¹, Emine Ergül Sarı², Cansu Altuntaş³, Melike Ersoy⁴, Didem Gülcü Taşkın⁵, Tolga Tuncel⁶, Hüseyin Onay⁷, Ayşe Selimoğlu⁸

Amaç: Konjenital sukraz-izomaltaz enzim eksikliği (CSID), sukraz-izomaltaz (SI) genindeki mutasyonların neden olduğu, nadir görülen ve karbonhidrat malabsorpsiyonuna neden olan bir hastalıktır. CSID prevalansı dünyanın farklı bölgelerinde % 0,05 (Avrupa) ile % 10 (Grönland) arasında değişmekle birlikte Türkiye’de tanı aşamasında yaşanan güçlükler nedeniyle CSID prevalansı bilinmemektedir.

Yöntemler: Bu çalışmada, kronik non-spesifik ishali olan 93 çocuk hastanın CSID değerlendirilmek üzere yapılmış olan Yeni Nesil Dizileme (NGS) analizi sonuçları ve bu sonuçlardan mutasyonu saptanan hastaların klinik özellikleri değerlendirildi.

Sonuçlar: 1 yeni, homozigot çerçeve kayması mutasyonu ve 10 heterozigot mutasyon belirledik. 2 olgu aynı aileden, 9 olgu ise farklı ailelerdendi. Ortanca semptomların başladığı yaş 6 aydı (0-12); ortanca tanı yaşı 60 ay (18-192) idi. Tanıda ortanca gecikme, 5 yıl ve 5 aydı (10 ay-15 yıl ve 5 ay). Hastalarda görülen en belirgin klinik semptomlar sıklık sırasıyla, diyare (%100), kilo kaybı (%81,8), karın ağrısı (%54,5), sakaroz tükettikten sonra kusma (%36,3), bebek bezi dermatiti (%36,3) ve hazımsızlık (%36,3) idi.

Sonuç: Klinik çalışmamız, Türkiye’de ishali hastalarda sukraz-izomaltaz enzim eksikliğinin yetersiz teşhis edilebileceğini göstermiştir. Çalışmamızda heterozigot mutasyon taşıyıcılarının sıklığı homozigot mutasyon taşıyıcılarına göre anlamlı derecede yüksekti. Heterozigot mutasyon taşıyıcılarında da enzim eksikliği bulguları vardı. Tüm hastaların enzim replasman tedavisine cevabı iyiydi.

Anahtar kelimeler: sükraz, sükraz-izomaltaz enzim eksikliği, sakrosidaz, non-spesifik ishal, heterozigot taşıyıcılar

Konjenital sükraz-izomaltaz eksikliği (CSID), ince bağırsak villuslarının ucunda bulunan fırçamsı kenarlardaki sükraz ve izomaltaz enzim aktivitelerinin azalması veya yokluğu ile karakterize, otozomal resesif geçişli nadir bir bağırsak hastalığıdır(1). Bağırsak lümeninde bu enzim aktivitelerinin yetersizliği ve/veya yokluğunda, hastalarda ozmotik diyare, meteorizm, büyüme geriliği, karın ağrısı, bulantı-kusma ve diaper dermatit görülebilir. Klinik semptomlar genellikle ek gıdaya başladıktan sonra, sakaroz tüketiminin artması ile olunur. CSID prevalansı, Avrupa kökenli Amerikalılarda %0.2 ve Grönland Eskimolarında yaklaşık %5-10 olduğu tahmin edilmektedir (2).

CSID tanısı için altın standart duodenal biyopsilerde disakkaridaz enzim eksikliğinin gösterilmesidir (3). Ancak bu yöntem invazivdir ve Türkiye’de mevcut değildir. Diğer tanı yöntemleri arasında Karbon-13 işaretli (13C) sakaroz hidrojen nefes testi ve hidrojen-metan nefes testi, oral sakaroz yüklemesinden sonra sırasıyla nefes hidrojeni ve kan şekerinin ölçüldüğü invazif olmayan testler sayılabilir (4). Oral sukraz yüklemesinin CSID hastalarında akut ishale ve karın ağrısına, şişkinlik ve gaz sancısına neden olabileceği unutulmamalıdır. Yeni nesil dizi analizi tekniği ile yapılan SI geninin mutasyon analizi, CSID tanısı için yeni bir alternatif yöntemdir. Bu gende bugüne kadar 27 mutasyon tanımlanmış ve CSID’ne neden olabilecekleri belirtilmiştir. Hastalık kliniğine en çok sebep olan dört mutasyon G1073D, F1745C, V577G ve R1124X’tir (5).

Bu çalışmada, kronik non-spesifik diyare ile hastaneye başvuran ve diğer kronik ishal nedenleri dışlanmış olan Türk çocuk hastalarda konjenital sükraz-izomaltaz enzim eksikliği için yapılan mutasyon analizlerini ve mutasyonu saptanan hastaların klinik özelliklerini değerlendirmeyi amaçladık.

YÖNTEMLER

Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Gastroenteroloji Bölümüne Mayıs 2021 ile Aralık 2021 tarihleri arasında kronik nonspesifik diyare ile başvuran hastalar retrospektif olarak incelendi. İnflamatuar barsak hastalığı,

enfeksiyöz kolit, besin alerjisi veya çölyak hastalığı olan hastalar bu çalışmaya dahil edilmedi.

SI gen mutasyon analizleri, genin kodlayan eksonları ve ekson-intron sınırlarının dizilenmesiyle yapılmıştı. Genomik DNA ise standart tekniklerle periferik kan hücrelerinden izole edilmişti. Amplikon tabanlı hedef zenginleştirme işlemi, SI geninin kodlama eksonlarını ve ekson-intron sınırlarını büyütme için FAST SI NGS Dizileme Kiti (Multigen, Türkiye) kullanılarak yapılmıştı. Tüm PCR ürünleri, Nextera XT numune hazırlama kiti ve Mid-Output kartuşu (Illumina, San Diego, ABD) kullanılarak Illumina MiniSeq sisteminde (San Diego, ABD) dizilmişti. Tüm sıralama sonuçları IGV yazılımında görselleştirilmiş, sonuçlar ise HGMD, ClinVar, Varsome, Franklin ve GnomAD yazılımları ve veri tabanları kullanılarak analiz edilmişti.

Genetik mutasyonu saptanmış olan hastalar yaş, cinsiyet, laboratuvar bulguları, başvuru şikayetleri ve sakrosidaz tedavisine yanıt açısından değerlendirildi. Aileler ve hastalar genetik testlerin verileri kullanılarak yapılacak bu çalışma hakkında bilgilendirildi ve ilgili yazılı onamları alındı. Bakırköy Dr.Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi etik kurulundan onay alındı.

SONUÇLAR

Hastaların tamamı Türk kökenliydi ve %12,6'sında CSID ile ilgili genetik mutasyonlardan biri mevcuttu. 1 yeni, homozigot çerçeve kayması mutasyonu ve 10 heterozigot mutasyon tanımlandı. İki olgu aynı aileden, 9 olgu ise farklı ailerdendi. Olgulardan birine benzer semptomlara sahip ailede indeks olgu temelinde tanı konuldu. Hastaların ortalama yaşı 79 ay (18-192 ay) idi. Ortalama ishal başlama yaşı 4,5 ay (0-12 ay) idi. Sukroz içeren gıda ile başlayan ishalin yanı sıra olgu 1 ve 5 dışındaki tüm hastalarda büyüme geriliği vardı. Diğer hasta özellikleri Tablo 1'de listelenmiştir.

TABLO 1. Hastaların SI gen mutasyonları ve klinik semptomları

Olgu	Sulu ishal	Karın ağrısı	Şişkinlik	Bulantı ve kusma	Büyüme geriliği	Mutasyon tipi	Tedavi cevabı
1	+	+	+	+	-	P_heterozygous	+
2	+	-	+	+	+	P_heterozygous	+
3	+	+	+	+	+	VUS_heterozygous	+
4	+	-	+	-	+	P_homozygous	+
5	+	-	-	-	-	VUS_heterozygous	+
6	+	+	-	-	+	VUS_heterozygous	+
7	+	-	-	-	+	Comp_heterozygous	+
8	+	-	-	-	+	VUS_heterozygous	+
9	+	+	-	-	+	VUS_heterozygous	+
10	+	+	+	-	+	VUS_heterozygous	+
11	+	+	+	-	+	VUS_heterozygous	+

P_ = Patojenik; VUS = Variant of unknown significance(Klinik önemi bilinmeyen mutasyon) Comp = Compound (Birleşik)

Genetik Test

Vaka 1

İlk hastamızda SI geninde heterozigot c.853G>T (p.E285X) varyantı tespit edildi. Hastanın kız kardeşinde (vaka 4) aynı gende homozigot mutasyon tespit edildi. Hastalarda saptanan c.853G>T (p.E285X) varyantı HGMD mutasyon veritabanında listelenmiştir (CM1926357) (6). ClinVar mutasyon veritabanında patojenik olarak 1 gönderim bulunmaktadır.

Bu varyant Varsome ve Franklin Genoox yazılımları tarafından "Patojenik" olarak sınıflandırılmıştır.

Vaka 2

İkinci hastamızda tespit edilen heterozigot c.1730T>G (p.V577G) varyantı HGMD mutasyon veri tabanı (CM060473)'de listelenmiştir(7,8). ClinVar mutasyon veri tabanında patojenik ve olası patojenik olarak birçok gönderim bulunmaktadır. Bu varyant Varsome ve Franklin Genoox yazılımları tarafından "Patojenik" olarak sınıflandırılmıştır.

Vaka 3

Üçüncü hastamızda saptanan heterozigot c.4239C>T (p. D1413=) varyantı HGMD mutasyon veritabanında listelenmemiş ancak ClinVar mutasyon veritabanında VUS olarak bir gönderim yapılmıştır. Bu varyant Varsome tarafından "Muhtemel Benign" ve Franklin Genoox yazılımları tarafından "VUS" olarak sınıflandırılmıştır. Bu yeni varyantın popülasyon sıklığı gnomAD veritabanında 1/3689'dur. Bu varyant VUS olarak kabul edildi ve bu VUS'u yeniden sınıflandırmak için tedaviye yanıt değerlendirildi.

Vaka 4

Dördüncü hastamızda tespit edilen heterozigot c.5403C>T (p. N1801=) varyantı HGMD mutasyon veri tabanında listelenmemiştir. ClinVar mutasyon veritabanında iki gönderim (bir VUS ve bir iyi huylu) vardır. Bu varyant Varsome tarafından "VUS" ve Franklin Genoox yazılımları tarafından "Muhtemel Benign" olarak sınıflandırılmıştır. Bu yeni varyantın popülasyon sıklığı gnomAD veritabanında 1/1853'tür. Bu varyant VUS olarak kabul edildi ve bu VUS'u yeniden sınıflandırmak için tedaviye yanıt değerlendirildi.

Vaka 5

Beşinci hastamızda tespit edilen heterozigot c.5403C>T (p. N1801=) varyantı HGMD mutasyon veri tabanında listelenmemiştir. ClinVar mutasyon veritabanında iki gönderim (bir VUS ve bir iyi huylu) vardır. Bu varyant Varsome tarafından "VUS" ve Franklin Genoox yazılımları tarafından "Muhtemel Benign" olarak sınıflandırılmıştır. Bu yeni varyantın popülasyon sıklığı gnomAD veritabanında 1/1853'tür. Bu varyant VUS olarak kabul edildi ve bu VUS'u yeniden sınıflandırmak için tedaviye yanıt değerlendirildi.

Vaka 6

Altıncı hastamızda saptanan heterozigot c.2923T>C (p.Y975H) varyantı HGMD mutasyon veritabanında listelenmiştir (CM1826958) (9). ClinVar mutasyon veritabanında iki gönderim (bir VUS ve bir benign) vardır. Bu varyant Varsome tarafından "Benign" ve Franklin Genoox yazılımları tarafından "Muhtemel Benign" olarak sınıflandırılmıştır. ACMG kriterleri BS1'i değiştirdikten sonra, bu tahmin araçları bu varyantı VUS olarak tahmin etti. Bu varyantın popülasyon sıklığı gnomAD veritabanında 1/238'dir. Bu varyant VUS olarak kabul edildi ve bu VUS'u yeniden sınıflandırmak için tedaviye yanıt değerlendirildi.

Vaka 7

Yedinci hastamızda bileşik heterozigot c.2737-1G>C/c.315G>T (p.W105C) varyantları tespit edildi. c.315G>T (p.W105C) varyantı HGMD mutasyon veritabanında (CM171097) listelenmiştir(10). ClinVar mutasyon veritabanında iki gönderim (bir olası patojenik ve bir VUS) vardır. Bu varyant Varsome tarafından "olası patojenik" ve Franklin Genoox yazılımları tarafından "olası patojenik" olarak sınıflandırıldı. Bu varyantın popülasyon sıklığı gnomAD veri tabanında 1/31369'dur. c.2737-1G>C varyantı HGMD ve ClinVar mutasyon veritabanlarında listelenmedi. Bu varyant Varsome tarafından "patojenik" ve Franklin Genoox (PM3 modifikasyonlu) yazılımları tarafından "olası patojenik" olarak sınıflandırılmıştır. Bu yeni varyantın popülasyon sıklığı gnomAD veritabanında 1/85040'tır. Segregasyon analizleri yapıldı ve tespit edilen varyantların trans konumunda olduğu gösterildi.

Vaka 8

Sekizinci hastamızda tespit edilen heterozigot c.4951G>A (p.V1651I) varyantı HGMD mutasyon veri tabanında listelenmemiştir. ClinVar mutasyon veritabanında iki gönderim (bir VUS ve bir iyi huylu) vardır. Bu varyant Varsome tarafından "VUS" ve Franklin Genoox yazılımları tarafından "Muhtemel Benign" olarak sınıflandırılmıştır. Bu yeni varyantın popülasyon sıklığı gnomAD veritabanında 1/796'dır. Bu varyant VUS olarak kabul edildi ve bu VUS'u yeniden sınıflandır-

mak için tedaviye yanıt değerlendirildi.

Vaka 9

Dokuzuncu hastamızda cis pozisyonunda heterozigot c.3331A>G (p.I1111V)-c.1020+12G>A varyantları saptandı. c.3331A>G (p.I1111V) varyantı HGMD mutasyon veritabanında listelenmedi. ClinVar mutasyon veritabanında VUS olarak bir gönderim var. Bu varyant Varsome tarafından "VUS" ve Franklin Genoox yazılımları tarafından "VUS" olarak sınıflandırılmıştır. Bu varyantın popülasyon sıklığı gnomAD veri tabanında 1/17932'dir. c.1020+12G>HGMD ve ClinVar mutasyon veritabanlarında bir varyant listelenmedi. Bu varyant Varsome tarafından "VUS" ve Franklin Genoox yazılımları tarafından "VUS" olarak sınıflandırılmıştır. Bu yeni varyantın popülasyon sıklığı gnomAD veritabanında 1/83198'dir. Segregasyon analizleri yapıldı ve tespit edilen varyantların cis pozisyonunda olduğu gösterildi. Bu varyant VUS olarak kabul edildi ve bu VUS'u yeniden sınıflandırmak için tedaviye yanıt değerlendirildi.

Vaka 10

Onuncu hastamızda saptanan heterozigot c.119-6C>T varyantı HGMD ve ClinVar mutasyon veritabanlarında listelenmemişti. Bu varyant Varsome tarafından "VUS" ve Franklin Genoox yazılımları tarafından "VUS" olarak sınıflandırılmıştır. Bu yeni varyantın popülasyon sıklığı gnomAD veritabanında 1/83174'tür. Bu varyant VUS olarak kabul edildi ve bu VUS'u yeniden sınıflandırmak için tedaviye yanıt değerlendirildi.

Vaka 11

Onbirinci hastamızda tespit edilen heterozigot c.2395A>G (p.I799V) varyantı HGMD mutasyon veri tabanında listelenmemiştir. ClinVar mutasyon veritabanında iki gönderim (bir VUS ve bir olası iyi huylu) vardır. Bu varyant Varsome tarafından "VUS" ve Franklin Genoox yazılımları tarafından "Muhtemel Benign" olarak sınıflandırılmıştır. Bu yeni varyantın popülasyon sıklığı gnomAD veritabanında 1/428'dir. Bu varyant VUS olarak kabul edildi ve bu VUS'u yeniden sınıflandırmak için tedaviye yanıt değerlendirildi.

TARTIŞMA

CSID genellikle sukraz-izomaltaz geni mutasyonlarının neden olduğu nadir bir kalıtsal hastalık olarak kabul edilir(11). Bununla birlikte, Türk popülasyonunda CSID'nin gerçek prevalansı hala bilinmemektedir. Tanı aşamasında yaşanan güçlükler nedeniyle Türk popülasyonunda yapılmış ve yayınlamış 4 olgudan oluşan bir olgu serisi vardır(12). Çalışmamız, kronik non-spesifik ishali bebek ve çocuklarda CSID prevalansının %12.6 civarında olduğunu göstermektedir. Yapılan çalışmalarda, hastalık insidansının beyaz bir popülasyonda %2 olduğu bulunurken, ABD popülasyonunda heterozigot bireylerin sıklığı %8,9'dur(13,14). Sonuçlarımız kronik nonspesifik ishali olan çocuklarda CSID prevalansının çok yaygın olduğunu göstermektedir. Bebeklik döneminde en sık görülen kronik ishal nedenlerinden enfeksiyöz ve postenfeksiyöz hastalık, inflamatuvar barsak hastalığı, enfeksiyöz kolit, çölyak hastalığı ve besin alerjisi hastalarımızda dışlanmıştır (16).

CSID ile ilişkili gastrointestinal semptomlar genellikle bir bebek ek gıdaya başlama döneminde sakaroz ve nişastaya maruz kaldıktan sonra başlar. Hastalarımızda hastalık belirtileri sulu ishal, karın ağrısı, şişkinlik, kusma ve büyüme geriliğidir ve bu belirtilerin şiddeti değişkenlik göstermektedir. Klinik heterojenite, hastaların yaşına, CSID'deki farklı genetik mutasyonlara, karbonhidrat tüketimi miktarına, mide boşalması hızına ve varolan sukraz-izomaltaz enzim aktivitesi ile ilişkilidir ().

İncebarsak fırçamsı kenar biyopsi materyalinde bakılan disakkaridaz enzim düzeyi, CSID'nin teşhisi için altın standart haline gelmiştir (3). Ancak biyopsi invazivdir ve numunelerin hızlı bir şekilde dondurulması ve dondurularak laboratuvara transfer edilmesi gerekir. Alternatif modaliteler arasında sukraz nefes testi bulunur. Ancak ülkemizde taze bağırsak biyopsi örneğinde (C¹³) işaretli sakaroz testi veya sukraz izomaltaz enzim aktivite ölçümleri mevcut değildir. Bu eksiklik, Türkiye'deki tanı koyma sorununu bir ölçüde açıklayabilir. Son on yılda, yeni nesil dizileme (NGS), nadir görülen hastalıkların teşhisinde önde gelen bir tanı metodu haline geldi. Alaska Native Medical Center (ANMC) kılavuzları CSID teşhisi için SI geninin dizilenmesini önermektedir.

Bu çalışmada 1 homozigot mutasyon ve 10 heterozigot taşıyıcı tanımladık. CSID'nin kalıtım modeli, ya her iki aleldeki (homozigot model) tek mutasyonlara dayanır ya da bileşik heterozigotluk şeklindedir. Ancak son zamanlarda, CSID'nin

tipik semptomlarıyla başvurup tanı alan heterozigot taşıyıcılar tespit edilmiştir. Homozigot ve bileşik heterozigot kalıtım özellikleri, teşhis konmuş CSID hastalarında iyi belgelenmiş olsa da, heterozigot genotipleri olan CSID hastalarına ilişkin az sayıda rapor vardır. (15). Bununla birlikte, tüm mutasyonlar tanımlanmadığından, normal genetik testin genetik bir CSID tanısını ekarte etmediğini de belirtmek önemlidir. ANMC ayrıca bilinen mutasyon testi negatifse ve semptomlar hala olası CSID'yi gösteriyorsa SI geninin tam diziliminin yapılmasını önerir.

Sonuçlarımız, heterozigot VUS varyantları olan hastaların benzer semptomlara sahip olduğunu ve Sakrosidaz tedavisine patojenik varyantları olan hastalara göre daha iyi yanıt verdiğini göstermektedir. Bununla birlikte, yoğun olarak çalışılan birkaç patojenik varyanta rağmen, çoğu CSID varyantının genotip-fenotip korelasyonu hakkındaki literatür verileri yetersiz kalmaktadır. M. Hussein Diab ve arkadaşları, heterozigot hastalardaki normal alelin disakkaridazı metabolize edebilen bir SI molekülünü ifade etmesi gerektiği sonucuna varmıştır. Ancak literatürde sükröz ve izomaltaz düzeyleri düşük olan ve karbonhidrat emilim bozukluğu semptomları ile seyreden bazı heterozigot olgular mevcuttur.

Bu çalışmanın birkaç sınırlaması vardır. Bu, tek bir pediatrik gastroenteroloğun tek bir merkezdeki deneyiminin geriye dönük bir incelemesidir. Diğer bir sınırlama, örneklem boyutunun küçük olması ve takip süresinin kısa olmasıdır. Son olarak, pediatrik popülasyonda disakkaridaz eksikliğinin genetik test ile histopatolojik korelasyonunu yapamadık. Bununla birlikte, sakrosidaz tedavisi hem homozigot hem de heterozigot hastalarda iyi tolere edildi ve etkiliydi. Herhangi bir olumsuz yanetki gözlenmedi.

Her yemek öncesi ve beslenme sonrası verilen sakrosidaz tedavisi ile, hem heterozigot hem de homozigot hastalarda üç ay içinde ishal, kusma, karın ağrısı gibi gastrointestinal semptomların giderilmesi sağlandı. Tüm hastalar tedavi ile kilo aldı.

Sonuç olarak, kronik non-spesifik ishelli çocuklarda CSID'nin yüksek oranda görülmesi bu hasta grubunun daha dikkatli değerlendirilmesi gerektiği anlamına gelmektedir. Heterozigot semptomatik VUS varyantları olan çocuklarda sakrosidaz kullanımını araştırmak için gelecekte daha büyük ölçekli çalışmalara ihtiyaç vardır.

Referans:

1. Reinshagen K, Keller KM, Haase B, Leeb T, Naim HY, Zimmer KP. Mosaic pattern of sucrase isomaltase deficiency in two brothers. *Pediatr Res.* Jan 2008;63(1):79-83.
2. Marcadier JL, Boland M, Scott CR, et al. Congenital sucrase-isomaltase deficiency: identification of a common Inuit founder mutation. *CMAJ.* Feb 3 2015;187(2):102-107.
3. Treem WR. Clinical aspects and treatment of congenital sucrase-isomaltase deficiency. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* Nov 2012;55 Suppl 2:S7-13.
4. Robayo-Torres CC, Diaz-Sotomayor M, Hamaker BR, et al. 13C-Labeled-Starch Breath Test in Congenital Sucrase-isomaltase Deficiency. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* Jun 2018;66 Suppl 3:S61-S64.
5. Chiruvella V, Cheema A, Arshad HMS, Chan JT, Yap JEL. Sucrase-Isomaltase Deficiency Causing Persistent Bloating and Diarrhea in an Adult Female. *Cureus.* Apr 7 2021;13(4):e14349.
6. Capalbo A, Valero RA, Jimenez-Almazan J, et al. Optimizing clinical exome design and parallel gene-testing for recessive genetic conditions in preconception carrier screening: Translational research genomic data from 14,125 exomes. *PLoS Genet.* Oct 2019;15(10):e1008409.
7. Haberman Y, Di Segni A, Loberman-Nachum N, et al. Congenital Sucrase-isomaltase Deficiency: A Novel Compound Heterozygous Mutation Causing Aberrant Protein Localization. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* May 2017;64(5):770-776.
8. Ceyhan-Birsoy O, Murry JB, Machini K, et al. Interpretation of Genomic Sequencing Results in Healthy and Ill Newborns: Results from the BabySeq Project. *Am J Hum Genet.* Jan 3 2019;104(1):76-93.
9. Garcia-Etxebarria K, Zheng T, Bonfiglio F, et al. Increased Prevalence of Rare Sucrase-isomaltase Pathogenic Variants in Irritable Bowel Syndrome Patients. *Clin Gastroenterol Hepatol.* Oct 2018;16(10):1673-1676.



14. ULUSAL ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME KONGRESİ

12-15 MAYIS 2022
LİMAK CYPRUS DELUXE HOTEL
KKTC

10. Gericke B, Amiri M, Scott CR, Naim HY. Molecular pathogenicity of novel sucrase-isomaltase mutations found in congenital sucrase-isomaltase deficiency patients. *Biochim Biophys Acta Mol Basis Dis.* Mar 2017;1863(3):817-826.
11. Weijers HA, va de KJ, Mossel DA, Dicke WK. Diarrhoea caused by deficiency of sugar-splitting enzymes. *Lancet.* Aug 6 1960;2(7145):296-297.
12. Karakoyun M, Kilicoglu E, Sahan Y, Baran M, Unal F, Aydogdu S. Our Cases with Sucrase Isomaltase Deficiency. *Journal of Gastrointestinal & Digestive System.* 01/01 2015;05.
13. Welsh JD, Poley JR, Bhatia M, Stevenson DE. Intestinal disaccharidase activities in relation to age, race, and mucosal damage. *Gastroenterology.* Nov 1978;75(5):847-855.
14. Peterson ML, Herber R. Intestinal sucrase deficiency. *Trans Assoc Am Physicians.* 1967;80:275-283.
15. Diab M, Husein, Dalanda Wanes, Lara M. Marten, Klaus-Peter Zimmer, Hassan Y. Naim. Heterozygotes Are a Potential New Entity among Homozygotes and Compound Heterozygotes in Congenital Sucrase-Isomaltase Deficiency. *Nutrients* 2019, 11(10), 2290.
16. Zhao HM, Zhang J, You JY. [Research progress in causes of persistent or chronic diarrhea in children]. *Zhongguo Dang Dai Er Ke Za Zhi.* Aug 2012;14(8):639-642.

KRONİK/TEKRARLAYAN KARIN AĞRISI

Dr. Öğretim Üyesi Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı

Kronik ve tekrarlayan karın ağrısı; çocuklarda sık görülen şikayetlerdendir ve hayat kalitesinde belirgin düşme yarattığı bilinmektedir.¹ Kronik ve tekrarlayan karın ağrısında öncelikli amaç organik nedenli ağrıları fonksiyonel karın ağrısından (FKA) ayırt edebilmektir. Çocukların ağrı eşiklerinin, algı ve toleranslarının farklı oluşu, ailelerin ciddi endişesi, çocuğun yaşadığı sıkıntı tanısız yaklaşımlarda, organik ve fonksiyonel neden ayırımında zorluklara neden olabilmektedir. Değerlendiren hekim cephesinde ise bu zorluklar ciddi organik hastalıkları atlamamak adına bolca tetkik yapılması ile sonuçlanabilir.²

Tanım:

1958'de Apley ve Naish tarafından tekrarlayan karın ağrısı; üç aydan daha uzun süredir devam eden, günlük aktivitesini etkileyen üç ve daha fazla karın ağrısı atağı olarak tanımlanmıştır.³ Kronik karın ağrısı ise 2005 yılında Amerikan Pediatri Akademisi tarafından 'uzun süredir devam eden, aralıklı ortaya çıkan ya da sürekli olan, fonksiyonel ya da organik kökenli karın ağrısı' olarak tanımlanmıştır.^{2,4} Klinik pratikte ise 1-2 ayın üzerine uzayan karın ağrısı tanımlanıyorsa kronik karın ağrısı akla gelmelidir.² Çocuk yaş grubunda doğru ağrı hikayesinin yaklaşık 7 yaş civarında verilebileceği, daha küçük yaşlarda emosyonel stresle ağrının karıştırılabileceği unutulmamalıdır.⁷

Epidemiyoloji

Amerika Birleşik Devletleri'nden bildirilen oranlara göre; karın ağrısı yakınması pediatri kliniklerindeki muayenelerin %2-4, okul çağı ve ergen muayenelerinin %10-25'ini, çocuk gastroenteroloji muayenelerinin %50'sini oluşturmaktadır.^{4,5} Epidemiyolojik çalışmalarda tekrarlayan karın ağrısı prevalansı %0,5-19 arasında bildirilmektedir.⁶

Kronik karın ağrısı nedenleri incelendiğinde hastaların önemli bir kısmında fonksiyonel nedenler ön plandadır.^{2,7,8} Organik neden prevalansı %9-25 arasında olup, 3. basamak merkezlerden son dönemde bildirilen yayınlarda oran %30'a ulaşmıştır.⁶ Fonksiyonel karın ağrısı kızlarda ve eşlik eden ruhsal bulguları olan çocuklarda daha sıktır. Fonksiyonel karın ağrısı tanısı alan hastaların %1-2'sinde ise zaman içerisinde organik tanılarının verilebildiği de unutulmamalıdır.⁷

Karın Ağrısı Oluşum Mekanizmaları

Karın ağrısı; oluşum mekanizmasına göre visseral, (somato)pariyetal ve yansıyan ağrı şeklinde sınıflanabilir. Ağrı iletimini sağlayan iki tip sinir lifi bulunmaktadır. Serozal yüzey, mezenter, bağırsağın kas dokusunda ve içi boş organların mukozasındaki miyelinsiz C liflerinin uyarılması ile lokalize edilemeyen, aralıklı ya da devamlı olan, künt ya da sızı vasfında ağrı (visseral ağrı) ortaya çıkarken; pariyetal periton, kas ve o bölgedeki cildi inerve eden A-δ liflerinin uyarılması neticesinde keskin lokalize edilebilen bir ağrı (somatoparietal ağrı) oluşur. Ağrıyı taşıyan afferent sinir lifleri dorsal kök ganglionlarına ulaşır, bazı aksonlar orta hattı çaprazlar ve medulla, orta beyin ve talamusa doğru uzanır. Ağrı vücudundan her iki tarafından da uyarı almakta olan beyin korteksinin postsantral girusunda algılanır. Bağırsakta ağrıya neden olan temel mekanizma gerilme ve distansiyondur. İnflamasyon ağrı eşiğini düşürür ancak ağrıya yol açma mekanizması net değildir. İskemide ise salınan doku metabolitlerinin lezyonun yakınındaki sinir uçlarını uyararak ağrıya neden olduğu düşünülmektedir. Bu ağrılı stimülüslerin algılanması ise serebral ve periferik kaynaklardan gelen bilgilerle değişebilir.⁹

Visseral ağrı; gerilme, distansiyon veya iskemiyeye bağlı fiziksel ve kimyasal/inflamatuvar uyarılar ile ortaya çıkar. Temel ağrı nedeni obstrüksiyon, inflamasyon, iskemide gibi bir organı ilgilendiren patolojilerdir. Miyelinsiz C lifleri medulla spinalise iki taraflı girdiğinden ağrılar orta hatta yeri tam olarak belirlenemeyen künt, sızı, yanıcı/karınalanma şeklinde etkilenen organın inervasyon aldığı dermatomda hissedilir. Organların embriyoojik kökenine göre; foregut (alt özofagus,mide) kaynaklı ağrılar epigastrik bölgede, midgut (ince bağırsak) kaynaklı ağrılar periumbilikal bölgede, hindgut (kalınbağırsak) kaynaklanan ağrılar ise alt karın ve hipogastrik (suprapubik) bölgede hissedilir. Gastroenterit, bağırsak obstrüksiyonu gibi durumlarda ortaya çıkan gerilme ağrısı kolik tarzında olup rahatlamak adına hareket etme

ihtiyacını ortaya çıkarır, öksürme ile ağrı şiddetlenmez. İskemik ağrılarda ise şiddeti gittikçe artan yeri tam lokalize edilemeyen ve analjezik tedavisine yanıtsız bir ağrı söz konusudur.⁷

Somatoparietal ağrının ortaya çıkmasına inflamasyon, safra, idrar, gastrointestinal sekresyonlar neden olur. İnflamasyonun pariyetal periton ya da karın duvarı ile teması ile ortaya çıkan ve iyi lokalize edilebilen keskin, batıcı, şiddetli bir ağrı söz konusudur. Fizik muayenede pariyetal periton irritasyonunu destekleyen hassasiyet, istemsiz defans, rijidite (rektus kas rijiditesi) ve rebound hassasiyet bulguları görülür. Hareketle, nefes alma ya da öksürme ile ağrı arttığı için hasta hareketsiz durmaya ve bacaklarını karnına çekerek peritonu gevşetmeye çalışır.^{7,9}

Yansıyan ağrı patolojinin olduğu organdan daha uzak bir yerde gelişimsel embriyoloji ile ilgili olarak ağrı algılanması durumudur.⁷

Kronik ve rekürren karın ağrısı patofizyolojisi

Kronik ağrı sıklıkla primer visseral afferent sinirlerin basınca ve gerilmeye cevabı (birincil hiperaljezi) ve ağrının derin beyin öngül olmayan uyarılma sistemlerinden gelen mesajlar ile artması (ikincil hiperaljezi) ile oluşur. Eğer uyarılma merkezindeki impuls yeteri kadar güçlü ise ağrı mesajı ön ve midsingulat girus üzerindeki duyuşal kortekse ulaşır. Ağrı ile başedebilen sağlıklı yetileri olan bireylerde frontal lobdan gelen sinyaller orta beyindeki uyarılma merkezlerinden duyuşal kortekse ağrı iletimini azaltır. Tüm bunların aksine eski tekrarlayan ağrı deneyimleri, zayıf başetme yetileri, ağrı olacak beklentisi, anksiyete ve depresyon ilişkili frontal lob iletileri derin beyin uyarılma merkezlerinden ağrı iletimini artırır ve duyuşal kortekste ağrı algısını yükseltir. Dolayısıyla zayıf başetme yetisi olan, akademik ya da sosyal stresi yüksek olan ya da eşlik eden mental sağlık sorunu olan çocuklar abdominal ağrının yaratacağı etkilenmeye daha açıktır. Dolayısıyla kronik ağrı tedavisinde periferik, santral sinir sistemi ya da her iki sistem de hedef alınabilir.⁷

Kronik karın ağrısının ağrı yollarında bozulma ya da beyinde yapısal değişiklik gibi santral sinir sistemini ilgilendiren bileşeni de mevcuttur. Her ne kadar besin, enfeksiyon, inflamasyon, intestinal permeabilite ve mikrobiyota semptom tetiklenmesine katkıda bulunuyor olsa da, ağrı ya da bulantı ilişkili FKA'da santral sinir sistemini hedefleyen tedavi yanıtları daha iyidir. Çocuklarda hipnoz, kognitif davranışsal tedaviler, sitalopram çalışmalarının promotilite ilaçları (sisaprid, tegaserod), gastrik asit inhibitörleri (famotidin), irritabl bağırsak sendromunda bakteriyel aşırı çoğalmaya yönelik antibiyotikten (rifaksimin) daha başarılı olduğu gösterilmiştir. Beyin görüntüleme çalışmaları kortikal kalınlaşma ve beyaz cevher yollarındaki değişikliklerin kronik ağrı ile ilişkili olduğunu göstermiştir. Periferik ağrı ve bulantı sinyallerinin santral sinir sistemi amplifikasyonu da kronik ağrı fizyolojisinin özelliklerinden biri olarak sayılmaktadır. Ayrıca fonksiyonel karın ağrısının yarattığı yetersizlikler çocuklarda öngörü hatalarına, belirtileri olduğundan daha ağır ve kendilerini umutsuzluk içinde hissetmelerine neden olabilir. Dolayısıyla belirtilerin düzelmesinde; hastaların öz yeterliliklerinin artırılması ve kendilerinin daha iyi olacağına içten inanmaları önemli etmenlerdir.⁷

Erken çocukluk dönemlerinde ağrı tecrübesi ilerleyen yaşlarda kronik ve tekrarlayan karın ağrısına yatkınlık yaratır. Kronik ağrı yaşayan ebeveynlerin çocukları fonksiyonel karın ağrısı için artmış risk taşımaktadır. Ayrıca bazen fonksiyonel karın ağrıları İBH gibi hastalıklara eşlik edebilir.⁷

Kronik ve Tekrarlayan Karın Ağrısına Yaklaşım

Kronik karın ağrısı ile gelen olguda hızlı bir değerlendirme 3 soru ile sağlanabilir:⁷

1. Ağrı atağının süresi: Eğer ağrı 5 dakikadan daha az ve gün içerisinde çok kereler tekrarlıyorsa daha az endişe verici olmalıdır. Kısa sürede geçen karın ağrıları abdominal kas krampları ya da yüksek amplitüdü bağırsak kontraksiyonlarıdır. Bu bağırsak kontraksiyonları çıkan kolondan başlayarak kolonik içeriği rektuma taşıyan 60 mmHg'dan daha yüksek basınçlı kas kontraksiyon dalgalarıdır. Bu dalgalar normal olmakla birlikte yaklaşık 2 dakika süren dışkılama isteği yaratan dalgalarıdır. Duyusal hassas çocuklarda ya da dışkılamayı engelleyen çocuklarda bu dalgalar ağrı ile sonuçlanır.
2. Ağrının yeri: Umbilikusa yakın (periumbilikal) ağrıların organik kökenli olma ihtimali düşüktür.
3. Ağrının zamanlaması: Organik kökenli olmayan fonksiyonel ağrılar; kişilerin kendi ile başbaşa kaldığı ve vücutlarındaki rahatsızlıkları değerlendirme zamanı olan uyanma sırasında ya da yatağa giderken daha belirgindir, günlük aktiviteler sırasında genelde belirti gözlenmez.⁷

Hikaye ve fizik muayenede neler sorulmalıdır?⁷

1. Ağrı devamlı mı aralıklı mı?

Devam eden ağrılar yeme ya da dışkılama gibi fizyolojik olaylarla daha az ilişkilidir. Eğer ağrı gelip geçici ise epizodların süresi ve sıklığı önem taşır.

2. Yemek yemenin ağrı üzerine etkisi nasıl?

Yemek yemekle artan bir ağrının temelinde midenin gerilmesi (dispepsi) ya da gastrokolonik cevap vardır.^e Dispepsi ile birlikte karın ağrısında; bulantı, epizodik kusma, retrosternal yanma, regürgitasyon, şişkinlik, hazımsızlık ve erken doyma görülebilir.

Kabızlığı ve fekal impaksiyonu olan hastalarda da postprandiyal ağrı gözlenebilir. Laktoz ya da sükröz intoleransı varlığında ya da aşırı fruktoz ya da sorbitol tüketimi olan çocuklar karın ağrısı, şişkinlik ve ishal yakınmaları ile başvurur.⁷ Karın ağrısı olan çocuklarda diyetle ilgili detaylı hikaye alınmalıdır.⁸

3. Dışkılama ile ağrıda değişiklik (artma ya da azalma) var mı?

Dışkılama ile rahatlayan karın ağrısında irritabl bağırsak sendromu (İBS) düşünülmelidir. Ek olarak, bağırsak alışkanlığının değişmesi (kabızlık, ishal, kabızlık ve ishal atakları, rektal boşaltamama hissi) ile birlikte karın ağrısı görülebilir.

4. Dışkılama ya da yemek yemenin ağrı üzerine etkisi yoksa egzersizin etkisi sorgulanmalıdır. Germe egzersizleri, eğilme ve gövdeyi çevirme ile ağrıda kötüleşme durumunda gastrointestinal etmenler dışı karın duvarı ağrısı düşünülmelidir.

Ağrı dışkılama, yemek yeme, egzersiz ya da başka hiç bir fizyolojik olay ile değişmiyorsa 'başka şekilde sınıflandırılmayan FKA' olarak adlandırılır.⁷

5. Ağrını iyileştirmek için ne yaparsın? Bu soru hastanın ağrı ile nasıl mücadele ettiğinin, başa çıkabildiğini (yemekler, dinlenme, kaçınmalar) gündeme taşır.

6. Ağrıda kötüleşme yapan nedenler (yemek, egzersiz, akademik uğraşlar, zorbalık, aile kaynaklı stresler, aile bireyi vefatı ya da aile bireyinden uzak kalma)⁷

Karın ağrısına eşlik eden diğer yakınmalar (ateş, kusma, ishal, kabızlık, gastrointestinal kanama, hematüri, öksürük, poliüri/polidipsi) sorgulanmalıdır.

Tetkikler

Tetkikler özgül tanıları dışlamak amacıyla yapılmalıdır. Organik bir nedeni işaret eden alarm belirti ve bulguları olan çocuklarda tetkik yapmak gereklidir (Tablo 1).⁷

Tablo 1. Karın Ağrısında Alarm Belirti ve Bulgular

Üst Gastrointestinal Sistem Alarm Semptomları	Alt Gastrointestinal Sistem Alarm Semptomları
Sağ üst kadranda yerleşimli karın ağrısı Sirta ya da omuza vuran ağrı İstemsiz kilo kaybı Persistan kusma , safralı kusma Hematemez, melena Erken doyma Odinofaji/ disfaji	Sağ alt kadranda yerleşimli karın ağrısı Hematokezya, melena Kronik ağır ishal Gece dışkılama/dışkıya sıkışma hissi
Gece uykudan uyandıran karın ağrısı Hematüri, dizüri, bel ağrısı Ailede gastrointestinal hastalık (İBH, peptik ülser, pankreatit, çölyak hastalığı vb) hikayesi	
Fizik Muayene Bulguları	Laboratuvar Bulguları
Sağ üst kadranda ve sağ alt kadranda hassasiyet Büyümede yavaşlama, gecikme Akut abdomen bulguları (rebound, defans) Ateş Solukluk Sarılık Organomegali Tekrarlayan oral aftlar Açıklanamayan döküntü /eritema nodozum Artrit Gecikmiş puberte Perianal hastalık (cilt katlantısı, fissür, fistül)	Anemi Lökositoz Hipoalbuminemi İnflamatuvar belirteçlerde (ESR, CRP, platelet) artış

ESR: Eritrosit sedimentasyon hızı, CRP: C-reaktif protein, İBH: inflamatuvar bağırsak hastalığı

Beş yaş altında olan çocuklarda karın ağrısı yakınması varlığının potansiyel olarak organik etiyoloji göstergesi olacağı unutulmamalıdır. Normal büyüme ve rektal muayene dahil normal fizik muayene bulguları varlığında; anemi, hematokezya, hipoalbuminemi ve akut faz reaktanı yüksekliği yok ise tanı yüksek ihtimalle FKA'dır.⁹

Klinik pratikte kronik karın ağrısı varlığında temel tetkikler tam kan sayımı, inflamatuvar belirteçler (eritrosit sedimentasyon hızı, C-reaktif protein), üre ve elektrolitler, karaciğer enzimleri, tam idrar tetkiki ve çocuk gastroenteroloji polikliniğinde değerlendirilen hastalarda ek olarak çölyak serolojisidir. Fonksiyonel kabızlığa ikincil rektal impaksiyon şüphesine yönelik olarak direkt karın grafisi de ilk basamakta planlanabilir. İlerleyen araştırmalar ön tanılarına göre şekillenir.⁶ Karın ağrısına eşlik eden bağırsak alışkanlığı değişikliği olan olgularda dışkıda parazit, dışkı kültürü, Clostridium difficile antijen, hidrojen nefes testi; alarm bulguları veya aile hikayesi ile dispepsi eşlik eden hastalarda pankreatik enzimler, dışkıda Helicobacter pylori antijeni/üre nefes testi; safralı ya da safrsız belirgin kusma ön planda ise kontrastlı grafiler ve abdominal ultrasonografi planlanabilir.⁸

Epigastrik karın ağrısı ve eşlik eden başka rahatsızlıklar (bulantı vs) peptik hastalık, eozinofilik gastroenterit, giardi-yazis ilişkili olabilir ve tanısal açıdan mukoza değerlendirmek için endoskopi gerekebilir. Endoskopi yapılan dispepsi olgularının %85'inde mukozal hastalık yoktur ve fonksiyonel dispepsi tanısı verilir. Dispepsili olguların çoğunda organik hastalık olmadığı için aileyi dispepsi konusunda bilgilendirmek, semptomlara yönelik proton pompa inhibitörü, siproheptadin ya da trisiklik antidepresan gibi bir ilaç denemesi yapılabilir. Takip eden ay içerisinde yakınmalarda düzelme görülürse endoskopi gerekmez ancak devam eden belirtiler varlığında endoskopi ve biyopsi gerekir.⁸

Amerikan Padiyatri Akademisi raporuna göre; alarm belirti/bulgu varlığında dahi organik patoloji araştırmalarında kan tetkiklerinin prediktif değerini değerlendirecek kanıtların yetersiz olduğu belirtilmiştir. Alarm bulgular yokluğunda ultrasonografi, pH çalışmaları, endoskopinin tanısal katkısı çok azdır. Gastrointestinal bir hastalığın varlığı her zaman tekrarlayan karın ağrısının nedeni bu durum olduğu anlamına gelmemektedir. Örneğin Helicobacter enfeksiyonu sıklığı

tekrarlayan karın ağrısı olan ve olmayan olgularda benzer oranlarda bildirilmiştir.⁶

Ayırıcı Tanı

Kronik/tekrarlayan karın ağrısı ayırıcı tanısında gastrointestinal sisteme ait organik hastalık, gastrointestinal sistem dışı organik hastalık, diğer durumlar ve fonksiyonel karın ağrısı bozuklukları yer almaktadır (Tablo 2).⁵

Tablo 2. Çocuklarda Kronik ve Tekrarlayan Karın Ağrısının Ayırıcı Tanısı

Gastrointestinal sisteme ait organik hastalık	Peptik asit hastalığı (özofajit, gastrit, peptik ülser) Enfeksiyöz nedenler (paraziter enfeksiyonlar) Eozinofilik hastalık (Özofajit, gastrit, enterit) Safra kesesi hastalığı (kolelitiazis, kolesistit, koledok kisti) Pankreatik hastalıklar (pankreatit, psödokist) Kronik hepatit İnflamatuvar bağırsak hastalığı Polip Yabancı cisim Cerrahi hastalıklar (herni, tekrarlayan invajinasyon, duplikasyon, Meckel divertikülü) Karbhidrat malabsorpsiyonu Kabızlık Kronik apandisit Tümör
Gastrointestinal sistem dışı organik hastalık	Solunum yolu inflamasyonu/enfeksiyonu Tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu (pyelonefrit, sistit) Üreteropelvik bileşke obstrüksiyonu Nefrolitiazis Jinekolojik bozukluklar (over kisti) Diyabetes mellitus
Diğer durumlar	Ailevi Akdeniz Ateşi Orak hücreli anemi Porfiri Kurşun zehirlenmesi Kollajen vasküler hastalıklar (HSP vb.) Anjionörotik ödem Anteriot kütanöz sinir sıkışması sendromu
Fonksiyonel karın ağrısı bozuklukları	Fonksiyonel dispepsi İrritabl bağırsak sendromu Abdominal migren Başka şekilde sınıflandırılmayan fonksiyonel karın ağrısı

Fonksiyonel Karın Ağrısı Bozuklukları

Çocukluk çağı FKA ve ilişkili fonksiyonel durumlar Roma kriterleri ile tanımlanmıştır. İlk kez 1990'ların sonlarında bildirilen kriterlerin revizyonu 2016'da yapılarak Roma IV kriterleri olarak yayımlanmıştır.⁶ Roma kriterleri belirtilere dayanan bir rehber olup FKA tanısını 'belirtilerin uygun tıbbi değerlendirme sonrasında başka bir tıbbi durumla açıklanamaması' durumunda verir. Serolojik, mukozal, radyografik ve yapısal olarak hastalık bulgusu yoktur.⁷

Roma III kriterleri'nde 'karın ağrısı ilişkili fonksiyonel gastrointestinal bozukluklar' olarak isimlendirilen durum Roma

IV'te 'fonksiyonel karın ağrısı bozuklukları' olarak adlandırılmıştır (Tablo 2). Bazı durumlarda bu dört FKA bozukluklarının birlikte görülebildiği bildirilmiştir. Bu haliyle başka şekilde sınıflandırılmayan FKA Apley'in 1958'deki tanımının yerini aldığı düşünülmektedir.⁷

Başka şekilde sınıflandırılmayan FKA kriterleri:¹⁰

Çocuk ayda en az 4 kez olmak, en az 2 ay boyunca üzere aşağıdaki tüm kriterleri sağlamalıdır:

1. Sadece fizyolojik olaylar (yeme, menstruasyon) sırasında olmayan, epizodik ya da devamlı karın ağrısı
2. İrritabl bağırsak sendromu, fonksiyonel dispepsi ya da abdominal migren için yeterli kriterlerin sağlanmaması
3. Uygun değerlendirme sonrasında karın ağrısının diğer tıbbi durumlarla açıklanamaması

Fonksiyonel karın ağrısı periumbilikal alanda sıklıkla lokalizedir ve genelde alarm semptomlarla ilişkili değildir. Bu hastaların İBS'den farklı olarak rektal hipersensitiviteleri yoktur. Bu hastalarda antral kontraksiyonlarının daha az olduğu ve mide boşalmasının uzadığı gösterilmiştir. Psikolojik stres ve ağrı ile başetme davranışları ağrı sonuçlarını etkiler. Özgül olmayan ve bağırsak dışı somatik belirtiler görülür. Ailelerin uygun bilgilendirmesi sonrasında bu hastaların değerlendirmesinde laboratuvar ya da radyolojik değerlendirme gerekmez.¹⁰

Başka şekilde sınıflandırılmayan FKA bireylerin tedavisinde aile ve çocuğun mevcut klinik durum hakkında bilgilendirilmesi, diyetin düzenlenmesi (olası tetikleyiciler: laktöz, fruktoz, kafein, acılı-baharatlı yiyecekler, yağlı yiyecekler, asitli/gaz yapacak yiyecek ve içeceklerin azaltılması), farmakolojik tedaviler, bilişsel davranışçı tedavi ve hipnoterapi öneriler arasındadır.¹⁰

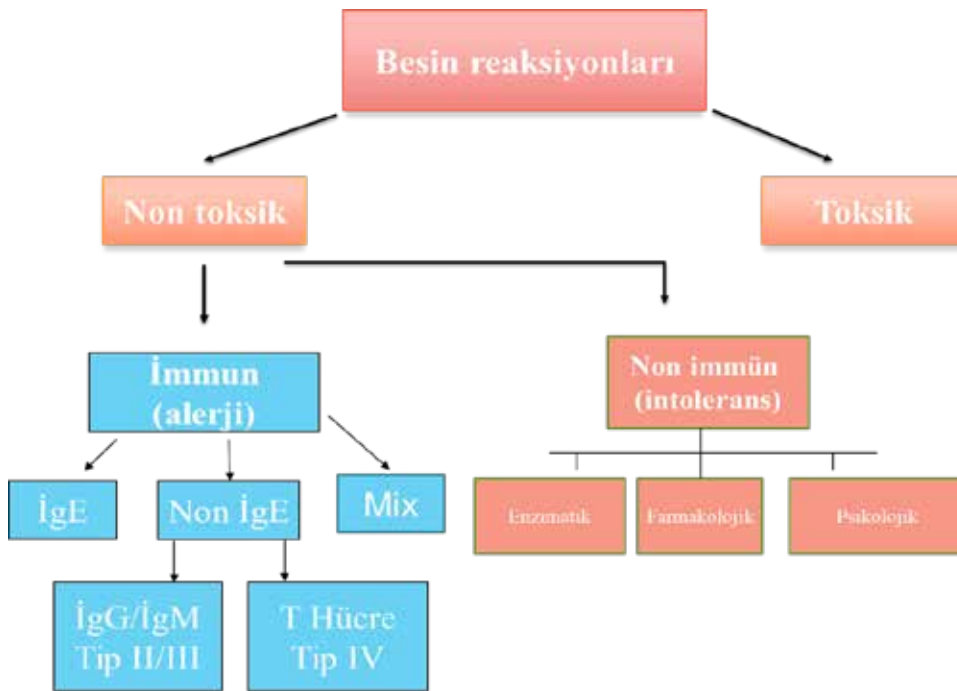
KAYNAKLAR

1. American Academy of Pediatrics Subcommittee on Chronic Abdominal Pain. Chronic abdominal pain in children. Pediatrics. 2005 Mar;115(3):812-5. doi: 10.1542/peds.2004-2497.
2. Di Lorenzo C, Colletti RB, Lehmann HP, Boyle JT, Gerson WT, Hyams JS, Squires RH Jr, Walker LS, Kanda PT; American Academy of Pediatrics Subcommittee on Chronic Abdominal Pain; NASPGHAN Committee on Abdominal Pain. Chronic abdominal pain in children: a clinical report of the American Academy of Pediatrics and the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2005 Mar;40(3):245-8.
3. Apley J, Naish N. Recurrent abdominal pains: a field survey of 1,000 school children. Arch Dis Child. 1958;33:165-170
4. Yarger E, Sandberg K. Updates in diagnosis and management of chronic abdominal pain. Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care. 2020 Aug;50(8):100840.
5. McFerron BA, Waseem S. Chronic recurrent abdominal pain. Pediatr Rev. 2012 Nov;33(11):509-16; quiz 516-7.
6. Bremner AR, Sandhu BK. Recurrent abdominal pain in childhood: the functional element. Indian Pediatr. 2009 May;46(5):375-9.
7. Heyman PE Pediatr Rev (2012) 33 (11): 509–517.
8. Sood MR, Matta SR. Approach to a Child with Functional Abdominal Pain. Indian J Pediatr. 2016 Nov;83(12-13):1452-1458. doi: 10.1007/s12098-016-2111-5.
9. Asim Maqbool A, Liacouras CA. Major Symptoms and Signs of Digestive Tract Disorders. Abdominal Pain. Nelson Textbook of Pediatrics. Chapter 332. 1908-1910.
10. Hyams, Jeffrey S.; Di Lorenzo, Carlo; Saps, Miguel; Shulman, Robert J.; Staiano, Annamaria; van Tilburg, Miranda (2016). Childhood Functional Gastrointestinal Disorders: Child/Adolescent. Gastroenterology, 150(6), 1456–1468. e2.

Besin Alerjisi/İntoleransında Beslenme

Fatma İlkur Varol

Çocuklarda yiyeceklere karşı olumsuz reaksiyonlar yaygındır ve çocukların %6,25-28,0'ında rapor edilmiştir [1,2]. Besinlere karşı oluşan advers reaksiyonlar besin alerjisi ve besin intoleransı olarak sınıflandırılabilir (Şekil 1). Gıda alerjisi, belirli gıda(lar)a karşı immünolojik bir reaksiyondur ve vücuttaki birçok organı etkiler. Gıda intoleransı metabolik, toksik, farmakolojik ve tanımlanmamış mekanizmalar içeren immünolojik olmayan bir reaksiyondur [3].



Şekil 1. Gıdalara karşı advers reaksiyonların sınıflandırılması.

Ulusal Alerji ve Enfeksiyon Hastalıkları Enstitüsü'nün uzman paneline göre, bir gıda alerjisi belirli bir gıdaya maruz kalındığında tekrarlanabilir şekilde meydana gelen spesifik bir bağışıklık yanıtından kaynaklanan olumsuz reaksiyondur [4]. Besin allerjisinin prevalansı ülkeler ve bölgeler arasında %1 ila %10 arasında değişmektedir [5]. Prevalans, düşük ve orta gelirli ülkeler (LMIC) dahil olmak üzere dünya çapında artmaktadır. Amerikalı çocuklarda, prevalans 1997-1999'da %3,4'ten 2009-2011'de %5,1'e yükseldi [6]. Çinli çocuklarda 1999'da %3,5'ten 2009'da %7,7'ye önemli ölçüde arttı [7]. Çocukların çoğu, yaşamın ilk veya ikinci yılında gıda alerjisinin klinik semptomlarını geliştirir. Besin alerjisinin en yüksek prevalansı bir yaşındadır ve giderek geç çocukluk dönemine kadar düşer. Bebekler anne sütü ile beslendikleri takdirde anne diyetinde [8] ve bebek maması yoluyla inek sütü proteinine maruz kaldıklarından, inek sütü küçük çocuklarda en yaygın gıda alerjisi nedenidir ve bunu tavuk yumurtası izlemektedir [5,9].

Besin alerjisinin mekanizmaları ve klinik belirtileri

Yutulan bir gıdaya karşı immünolojik ve klinik toleransta bir bozulma, aşağıdaki gibi üç gruba ayrılabilen gıda alerjisine neden olur.

IgE aracılı gıda alerjisi

IgE aracılı gıda alerjisi, alerjenlere maruz kaldıktan sonraki 2 saat içinde reaksiyona neden olur [10]. Klinik semptomlar,

doku mast hücrelerinden ve dolaşımdaki bazofillerden salınan aracılarda açıklanır. Akut ürtiker ve anjiyoödem, IgE aracılı gıda alerjisinin en sık görülen klinik semptomudur.

IgE aracılı olmayan gıda alerjisi

Gıdaya özgü T hücrelerinin, IgE aracılı olmayan gıda alerjisinde rol oynadığı düşünülmektedir [11]. IgE aracılı olmayan gıda alerjilerinin çoğu gastrointestinal sistemi etkiler ve esas olarak bebeklerde görülür. Semptomlar genellikle 2-24 saat içinde gıda proteini alındığında ortaya çıkar. IgE aracılı olmayan gıda alerjisi, besin proteini ilişkili enterokolit sendromu (BPIES), besin proteini ilişkili enteropati (BPIE), besin proteini ilişkili alerjik proktit (BPIAP) ve proktokolit gibi bir dizi bozukluğu içerir.

Besin proteini ilişkili enterokolit sendromu

Alerjik gıdayı yedikten sonraki 1-3 saat içinde, bu çocuklarda tekrarlayan belirgin kusma ve ishal, ardından daha uzun süreli vakalarda uyuşukluk, kül rengi bir görünüm ve hipotermi görülür. Gıda proteinine bağlı enterokolit sendromu IgE aracılı anafilaksiyi taklit eden sistemik bir reaksiyondur ancak ürtiker/anjioödem veya solunum semptomları yoktur. Laboratuvar incelemeleri, ağır vakalarda artmış nötrofil ve trombosit sayıları ve methemoglobinemi olduğunu göstermektedir [12,13].

Besin proteini ilişkili enteropati

Tetikleyici gıdanın verilmesinden sonraki haftalar içinde uzun süreli ishal ile kendini gösterir. Etkilenen bebeklerin %50'sinden fazlasında genel olarak malabsorpsiyon, abdominal distansiyon, erken doyma ve büyüme geriliği vardır [3,12]. BPIE'nin sekonder laktaz eksikliğinin neden olduğu uzun süreli ishalden akut gastroenteritten ayırt edilmesi gerekir [16].

Besin proteini ilişkili alerjik proktit ve proktokolit

BPIAP tipik olarak yaşamın ilk 6 ayında, anal fissürü olmayan sağlıklı bir bebekte mukus yüklü kanlı dışkı geçişi ile kendini gösterir [13,14]. BPIE'nin aksine, BPIAP'li bebeklerde tetikleyici gıda dışlanmadığında ve kanlı dışkılama devam etse bile büyüme geriliği yoktur [12].

Karışık IgE ve IgE aracılı olmayan gıda alerjisi

Semptomlara yukarıda açıklanan mekanizmalardan biri veya her ikisi neden olur. Reaksiyonlar genellikle gastrointestinal sistemi ve/veya cildi içerir. Karışık gıda alerjisi bozuklukları esas olarak atopik dermatiti (egzama) ve eozinofilik gastrointestinal bozuklukları (EGID'ler) içerir. Bununla birlikte, orta-şiddetli atopik dermatiti olan çocukların %35'inde gıda alerjisi patojenik bir rol oynar [14]. Tavuk yumurtası, küçük çocuklarda gıda ile ilişkili atopik dermatitin en yaygın nedenidir ve bunu inek sütü izlemektedir [15].

Besin alerjisi olan çocukların yönetimi

Besin alerjisinde diyet yönetimi

Alerjiden kaçınma, gıda alerjisi için ilk tedavidir. Ebeveynler ve bakıcılar, yiyecek hazırlarken gıda etiketlerini okumaları ve gıda çapraz kontaminasyonundan kaçınmaları konusunda bilgilendirilmelidir.

Besin alerjisi olan çocuklarda uygun beslenme desteğine ihtiyaç vardır. İnek sütü alerjisi olan bebekler anne sütü alıyor ise annenin diyetinden inek sütü içeren gıdalar çıkarılmalı (anneye 1000 mg/gün kalsiyum desteği unutulmamalı), anne sütü almıyorsa ileri hidrolize edilmiş formül veya amino asit bazlı formül gibi uygun bir bebek formülü kullanılabilir. Soya formülü 6 aylıktan sonra da düşünülebilir [16]. Keçi sütü veya manda gibi diğer memeli sütleri inek sütüne çapraz reaksiyon göstermesi nedeniyle önerilmez [17]. Altı ayın üzerindeki bebeklerde sadece alerjiye neden olan gıdalardan kaçınılmalıdır. Altıncı ayda ek gıda geciktirilmemeli, alerjik reaksiyon gelişirse hangi gıdadan olduğunu tespit edebilmek için üç günde bir yeni gıdaya geçilmeli ve anne sütü yoksa ilk 1-2 yaşta mama desteği devam etmelidir. İnek sütü protein alerjisi ve çoklu besin alerjilerinde makro-mikro nutrient ve eser element eksiklikleri görülme riski yüksektir. Hastalar bu açıdan yakın takip edilmelidir ve desteklenmelidir.

İnek sütü protein alerjisi genellikle 3 yaşa kadar geriler. Birinci yaşta %30, ikinci yaşta %54, üçüncü yaşta %85 hasta

sütü tolere eder. Diyet süresinin gereksiz yere uzatılmasından kaçınılmalıdır. Aile iyi sorgulanmalı; zaten yakın zamanda yanlışlıkla temas olmuş ve semptom da olmuşsa diyet açmayı tekrar düşünülmelidir. Az miktarda başlayıp adım adım arttırılarak uygulanmalıdır.

Bir besinin tolere edilmesi neden olan besine, başlangıç yaşına ve IgE duyarlılığının derecesine bağlıdır [10,18]. Anafaksi gibi ciddi semptomu olan hastada ilk denemeler hastanede olmalıdır. İyice ısıtılmış yumurta veya inek sütünün, bunu tolere edebilen hastalara verilmesinin, pişmemiş yumurta veya süte tolerans gelişimini hızlandırdığı gösterilmiştir [19,20].

Besin intoleransı

Son birkaç on yılda, gıda intoleransının gıda alerjisinden daha yaygın olduğu bildirilmiştir. Genel popülasyonda %20'ye varan bir yaygınlık göstermiştir. Gıda alerjisine nispeten benzer semptomlara neden olabilir. Şu anda gıda katkı maddesi veya kimyasal duyarlılığı değerlendirmek için kullanılabilecek herhangi bir tanı testi bulunmamaktadır [21,22].

Çocuklarda gıda intoleransı, disakkaritlerin (yani laktoz, fruktoz) sindirilmesindeki enzimatik kusurları, çölyak dışı gluten duyarlılığını ve histamin, kafein, sülfidler, benzoatlar veya monosodyum glutamat (MSG) gibi gıdalardaki kimyasallara ve katkı maddelerine reaksiyonu içerir. Fermente olabilen oligosakkaritler, disakkaritler, monosakkaritler ve polioller (FODMAP'ler) gibi iritabl bağırsak sendromu (İBS) semptomlarını şiddetlendiren bazı gıda intoleransları tam olarak anlaşılammıştır [23].

Besin intoleransında diyet yönetimi

Laktoz intoleransı

Laktoz, galaktoz ve glukozdan oluşur ve en yaygın enzimatik/metabolik intoleranslardan biridir. Doğumda görülen kalıtsal laktaz eksikliği formları nadirdir [24]. Her ırktan ve etnik kökenden yenidoğanların çoğu, anne sütünde veya standart bebek formüllerinde laktozu sindirmek için enzim üretir. Bununla birlikte, laktaz sentezi genetik olarak süttten kesmeden sonra azalmaya programlanmıştır. Bu durum bazı yetişkinlerde laktaz aktivitesinin azalmasına ve laktozun eksik sindirimine neden olur [25]. Laktaz eksikliği ayrıca viral gastroenterit, inflamatuvar bağırsak hastalığı, CD, cerrahi veya fırça sınırının anormalliklerine yol açan ince bağırsak mukozasını etkileyen diğer patolojilerin yanı sıra hızlı ince bağırsak geçişi veya ince bağırsakta aşırı bakteri üremesinin bir sonucu ikincil olarak da ortaya çıkabilir. Hastalık laktoz intoleransı olarak adlandırılrsa da, patofizyolojik mekanizma belirtildiği gibi, laktozun yetersiz sindirilmesidir. [26]. Süt ve süt ürünleri 24 hafta süre ile kesilir. Semptomlar düzelinece düşük laktoz içerikli süt ürünleri yavaş yavaş başlanır. Laktaz eksikliği kalıcı olmayanlar, laktoz prebiyotik olarak çalıştığından laktozu sindiren kolonik mikrobiyomun adaptasyonunu indüklediği için küçük miktarlarda sütlü gıdaları tüketebilir [27].

Fruktoz intoleransı

Fruktoz, meyvelerde bulunur ve tatlı tadı nedeniyle sıklıkla yiyeceklere eklenir. Öncelikle GLUT5 taşıyıcı kullanılarak kolaylaştırılmış difüzyonla taşınır. Bazı kişilerde emilim süreci eksiktir ve bağırsak lümeninde aşırı fruktoz varsa, kolonda fermentasyonunu laktoz malabsorpsiyonu ve İBS'de bulunanlara benzer şekilde gaz üretimine ve semptomlara yol açar [28]. Tedavi olarak diyetten çıkarılması önerilir.

Glüten duyarlılığı

Glüten duyarlılığı, hem genetik olarak yatkın bireylerde glutene karşı immün aracılı bir reaksiyon olan çölyak hastalığından hem de gliadinlere karşı IgE aracılı bir alerjik yanıt olan buğday alerjisinden farklı bir kavramdır [29]. Çölyak hastalığı/buğday alerjisi dışında glutene duyarlı bir durumun varlığına dair bilimsel kanıt bulunmamaktadır. Glütene duyarlı bir durumu destekleyen klinik kontrollü deney kanıtlarının eksikliğine rağmen, çift kör bir çalışma, çölyaksız bazı İBS hastalarının glutensiz diyetle düzeldiğini gösterdi [30]. Çocuklarda ve yetişkinlerde yapılan epidemiyolojik çalışmalar, doğrulanmış bir çölyak hastalığı tanısı olmayan hastalarda glutenden kaçınmanın yaygın olduğunu göstermiştir. Bu kaçınma, spesifik olmayan davranışsal ve gastrointestinal şikayetler ve çölyak hastalığı olduğu düşünülen diğer aile üyelerinde algılanan diyet tepkisi ile ilişkilendirilmiştir [31].

Sülfidler, benzoatlar ve monosodyum glutamat (MSG) gibi histamin ve gıda katkı maddeleri

Sülfidler, benzoatlar ve MSG gibi gıda katkı maddelerinin de intolerans semptomlarına neden olduğu bildirilmiştir. Oksitlenmeyi kontrol etmek ve bakteri üremesini önlemek için çeşitli yiyecek ve şaraplara sülfid eklenir ve genellikle kalamar, et burgerleri, sosisler, kuru meyveler, elma şarabı, üzüm suyu ve şarapta bulunur [32]. Tedavi olarak diyetten çıkarılmaları önerilir.

İrritabl bağırsak sendromunda besin intoleransları

İrritabl bağırsak sendromu (İBS) hastalar bağırsak dismotilitesinden, anormal bağırsak mikrobiyotasından, viseral aşırı duyarlılıktan ve gıdaya anormal tepkilerden muzdariptirler. FODMAPS, yağlı yiyecekler, sıcak baharatlar, kahve ve alkol gibi kısa zincirli karbonhidratların hepsinin İBS semptomlarını şiddetlendirdiği gösterilmiştir. FODMAP'ler fruktanlar (birçok sebze, buğday, arpa, çavdar), galaktanlar (fasulye/bakliyat), polioller (birçok meyvede bulunur), laktoz, fruktoz ve birçok yapay tatlandırıcıda bulunur. Bu maddeler sindirim sistemi tarafından kolayca sindirilmez. 2015 yılında yetişkinlerde yapılan kontrollü bir çalışma, 4 hafta boyunca düşük FODMAP'li bir diyetin ardından İBS semptomlarının iyileştirilebileceğini göstermiştir [33]. İBS semptomlarının nedenleri tam olarak anlaşılamamıştır ve bunlar her zaman yüksek veya düşük FODMAP diyeti ile ilişkili değildir.

Sonuç

Besin alerjisi ve besin intoleransı gibi gıdalara karşı olumsuz reaksiyonlar çocuklarda yaygındır. Bebeklik döneminde gelişen gıda alerjisi olan hastaların çoğu çocuklukta düzeler, ancak gıda intoleransı genellikle yetişkinliğe kadar devam eder. Tetikleyici gıdalardan kaçınılması ve uygun besin takviyesi, gıdalara karşı olumsuz reaksiyonları olan çocukların daha iyi büyümesi ve yaşam kalitesi için esastır.

Kaynaklar

1. Santadusit S, Atthapaisalsarudee S, Vichyanond P. Prevalence of adverse food reactions and food allergy among Thai children. J Med Assoc Thai. 2005;88(Suppl 8):S27–S32.
2. Kristjansson I , Ardal B , Jonsson JS , et al . Adverse reactions to food and food allergy in young children in Iceland and Sweden. Scand J Prim Health Care 1999;17:30–34.10.1080/028134399750002863
3. Panel NI-SE, Boyce JA , Assa'ad A , et al. Guidelines for the diagnosis and management of food allergy in the United States: report of the NIAID-sponsored expert panel. J Allergy Clin Immunol. 2010;126:S1–S58
4. Boyce JA , Assa'ad A , Burks AW , et al . Guidelines for the diagnosis and management of food allergy in the United States: summary of the NIAID-sponsored expert panel report. J Allergy Clin Immunol. 2010;126:1105–1118.10.1016/j.jaci.2010.10.008
5. Prescott SL , Pawankar R , Allen KJ , et al . A global survey of changing patterns of food allergy burden in children. World Allergy Org J. 2013;6:21
6. Jackson KD , Howie LD , Akinbami LJ. Trends in allergic conditions among children: United States, 1997–2011. NCHS Data Brief 2013:1–8. DOI:10.1.1.309.2796&rep=rep1&type=pdf
7. Hu Y , Chen J , Li H . Comparison of food allergy prevalence among Chinese infants in Chongqing, 2009 versus 1999. Pediatr Int. 2010;52:820–824.10.1111/ped.2010.52.issue-5
8. Matangkasombut P , Padungpak S , Thaloengsok S , et al . Detection of beta-lactoglobulin in human breast-milk 7 days after cow milk ingestion. Paediatr Int Child Health 2017;37:199–203.10.1080/20469047.2017.1289310
9. Venkataraman D, Erlewyn-Lajeunesse M, Kurukulaaratchy RJ, et al . Prevalence and longitudinal trends of food allergy during childhood and adolescence: results of the Isle of Wight Birth Cohort study. Clin Exp Allergy 2018;1–9. DOI:10.1111/cea.13088
10. Ebisawa M , Ito K , Fujisawa T , et al . Japanese guidelines for food allergy 2017. Allergol Int. 2017;66:248–264.10.1016/j.alit.2017.02.001
11. Chinthrajah RS , Hernandez JD , Boyd SD , et al . Molecular and cellular mechanisms of food allergy and food toler-

- ance. *J Allergy Clin Immunol.* 2016;137:984–997.10.1016/j.jaci.2016.02.004
12. Nowak-Wegrzyn A , Katz Y , Mehr SS , et al . Non-IgE-mediated gastrointestinal food allergy. *J Allergy Clin Immunol.* 2015;135:1114–1124.10.1016/j.jaci.2015.03.025
 13. Sampson HA, Aceves S, Bock S , et al . Food allergy: a practice parameter update – 2014. *J Allergy Clin Immunol.* 2014;134:1016–1025.10.1016/j.jaci.2014.05.013
 14. Sicherer SH, Sampson HA. Food allergy: epidemiology, pathogenesis, diagnosis, and treatment. *J Allergy Clin Immunol.* 2014;133:291–307; quiz 308.10.1016/j.jaci.2013.11.020
 15. Sicherer S , Sampson HA. Food hypersensitivity and atopic dermatitis: pathophysiology, epidemiology, diagnosis, and management. *J Allergy Clin Immunol.* 1999;104:S114–122.10.1016/S0091-6749(99)70053-9
 16. Koletzko S, Niggemann B, Arato A, et al . Diagnostic approach and management of cow’s–milk protein allergy in infants and children: ESPGHAN GI Committee practical guidelines. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2012;55:221–229.10.1097/MPG.0b013e31825c9482
 17. Chang A, Robison R, Cai M, et al. Natural history of food-triggered atopic dermatitis and development of immediate reactions in children. *J Allergy Clin Immunol Pract.* 2016;4:229–236.10.1016/j.jaip.2015.08.006
 18. Savage J, Sicherer S, Wood R. The natural history of food allergy. *J Allergy Clin Immunol Pract.* 2016;4:196–203; quiz 204.10.1016/j.jaip.2015.11.024
 19. Kim JS , Nowak-Wegrzyn A , Sicherer SH , et al . Dietary baked milk accelerates the resolution of cow’s milk allergy in children. *J Allergy Clin Immunol.* 2011;128:125–131
 20. Leonard SA , Sampson HA , Sicherer SH , et al . Dietary baked egg accelerates resolution of egg allergy in children. *J Allergy Clin Immunol.* 2012;130:473–480.10.1016/j.jaci.2012.06.006
 21. Zopf Y , Baenkler HW , Silbermann A , et al. The differential diagnosis of food intolerance. *Dtsch Arztebl Int.* 2009;106:359–369; quiz 369–370.
 22. Young E , Stoneham MD , Petruckevitch A , et al . A population study of food intolerance. *Lancet* 1994;343:1127–1130.10.1016/S0140-6736(94)90234-8
 23. Manuyakorn W, Tanpowpong P. Cow milk protein allergy and other common food allergies and intolerances. *Paediatr Int Child Health.* 2019 Feb;39(1):32-40. doi: 10.1080/20469047.2018.1490099.
 24. Enattah, N.; Pekkarinen, T.; Valimaki, MJ; Loyttyniemi, E.; Jarvela, I. Fin postmenopozal kadınlarda osteoporozun risk faktörleri olarak genetik olarak tanımlanmış yetişkin tipi hipolaktazi ve kendi bildirdiği laktoz intoleransı. *Avro. J. Clin. Nutr.* 2005 , 59 , 1105-1111.
 25. Deng, Y.; Misselwitz, B.; Dai, N.; Fox, M. Yetişkinlerde laktoz intoleransı: Biyolojik mekanizma ve diyet yönetimi. *Beslenme* 2015 , 7 , 8020–8035
 26. Misselwitz, B.; Tereyağı, M.; Verbeke, K.; Fox, M. Laktoz emilim bozukluğu ve intoleransı üzerine MR Güncellemesi: Patogenez, tanı ve klinik yönetim. *Gut* 2019 , 68 , 2080–209
 27. Hertzler, SR; Savaiano, DA Laktoz maldigesterlerinde günlük laktoz beslemesine kolonik adaptasyon, laktoz intoleransını azaltır. *Ben. J. Clin. Nutr.* 1996 , 64 , 232–236.
 28. Latulippe ME, Skoog SM. Fructose malabsorption and intolerance: effects of fructose with and without simultaneous glucose ingestion. *Crit Rev Food Sci Nutr* 2011; 51: 583– 92.
 29. Volta U, De Giorgio R. New understanding of gluten sensitivity. *Nat Rev Gastroenterol Hepatol* 2012; 9: 295– 9.
 30. Biesiekierski JR, Newnham ED, Irving PM, et al. Gluten causes gastrointestinal symptoms in subjects without celiac disease: a double-blind randomized placebo-controlled trial. *Am J Gastroenterol* 2011; 106: 508– 14.
 31. Tanpowpong P , Broder-Fingert S , Katz AJ , et al . Predictors of dietary gluten avoidance in adults without a prior diagnosis of celiac disease. *Nutrition* 2015;31:236–238.10.1016/j.nut.2014.07.001



14. ULUSAL ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME KONGRESİ

12-15 MAYIS 2022
LİMAK CYPRUS DELUXE HOTEL
KKTC

-
32. Simon RA . Update on sulfite sensitivity. Allergy 1998;53:78–79.10.1111/all.1998.53.issue-s46
33. Pourmand H , Esmailzadeh A . Consumption of a low fermentable oligo-, di-, mono-saccharides, and polyols diet and irritable bowel syndrome: a systematic review. Int J Prev Med. 2017;8:104.

KUSAN ÇOCUĞA YAKLAŞIM

Dr. Kaan Demirören

SBÜ Bursa Yüksek İhtisas SUAM, Çocuk Gastroenteroloji

Kusma davranışsal, gastrointestinal, somatomotor kompleks bir reflekstir. Bulantı ve kusma, hafif, kendi kendini sınırlayan hastalıklardan ciddi, yaşamı tehdit eden cerrahi, metabolik ya da enfeksiyöz hastalıklara kadar değişebilen çok sayıda bozukluğun ortak semptomudurlar. Kusma ve mide bulantısı birlikte olabilir veya olmayabilir veya aynı yoğunlukta algılanabilir. Örnek olarak, beyinde kitle lezyonları veya kafa içi basıncının (KİB) artması olan kişilerde bulantı öncesinde kusma meydana gelebilir.

Bulantı ve kusma semptomları, çeşitli sistemleri (gastrointestinal, nörolojik, renal ve psikiyatrik dahil) içeren birçok patolojik durumdan kaynaklanabilir. Daha küçük çocuklar bulantıyı tanımlayamayabilir ve bu da tanıyı daha da zorlaştırabilir. En iyi yaklaşım, belirli bozuklukların klinik özellikleri ve farklı yaş gruplarındaki çocuklar arasındaki göreceli sıklıkları dikkate alınarak, tıbbi geçmişe göre belirlenmelidir. İlk karşılaşma sırasında göz önünde bulundurulması gereken en önemli nokta, bağırsak tıkanıklığı ve KİB artışı gibi acil müdahale gerektiren ciddi durumların tanınmasıdır.

TANIMLAR

KUSMA: Karın, diyafram ve göğüs duvarı kaslarının kasılması ile ilişkili mide içeriğinin zorla ağızdan atılması

BULANTI: Genellikle boğaza veya epigastriuma atıfta bulunulan, sonuçta kusma eylemine yol açabilecek veya açmayabilecek, kusma ihtiyacının hoş olmayan hissi

REGÜRJİTASYON: Kusmayı karakterize eden karın ve diyafragma kas aktivitesi olmadan yiyeceğin ağza geri getirilmesi eylemi

ANOREKSİ: Yemek yeme isteği kaybı, yani gerçek bir iştah kaybı

SİTOFOBİ: Mevcut veya sonrasında olabilecek rahatsızlık nedeniyle yemek yeme korkusu

ERKEN DOYMA: Alışılmadık derecede az miktarda yiyecek yedikten sonra doyma hissi

ÖĞÜRME: Bir mide içeriğinin dışarı atılmadan karın kaslarının kasılmaları ile kapalı bir glottise karşı spazmodik solunum hareketleri

RUMİNASYON: Yemekten dakikalar sonra veya yemek yerken karın basıncının gönüllü olarak artmasıyla ağza geri gelen gıdaların çiğnenmesi ve yutulması

EMEZİS FİZYOLOJİSİ

A) Nörofizyoloji

Potansiyel toksinleri atmak için bir araç sağladığından kusmanın fizyolojik bir faydası var denebilir. Bununla birlikte, hastalık durumlarında, kusma yolları uygunsuz bir şekilde aktive edilir. Bulantı ve kusmanın indüklendiği başlıca yollar vagal afferentler, area postrema, vestibüler sistem ve amigdaladır. Beş ana nörotransmitter reseptörü kusmaya aracılık eder: muskarinik (M1), dopamin (D2), histamin (H1), serotonin (5-hidroksitriptamin 3 [5-HT3]) ve substans P (nörokinin 1 [NK1]).

B) Somatomotor işleyiş

Kusma eyleminde olayların ayrıntılı sırası aşağıdaki gibidir:

Glottis kapalıyken diyafram aşağı iner ve interkostal kaslar kasılır.

- ☒ Karın kasları kasılır ve mide içeriği üst mide fundusuna ve özofagus alt kısmına doğru zorlanır.
- ☒ Karın kası gevşer ve özofagus reflüsü mide fundusuna geri boşalır.
- ☒ Her biri daha ritmik ve güçlü olan birkaç öğürme döngüsü, aralarında daha kısa aralıklarla meydana gelir.
- ☒ Diaframların yükselmesiyle ilişkili karın kasılması, mide içeriğinin güçlü bir şekilde dışarı atılmasına neden olur.

KUSAN ÇOCUĞA YAKLAŞIM

Akut kusması olan hastalar, tipik olarak saatler ila birkaç gün arasında, çoğu zaman bir acil servise başvururlar, oysa kronik semptomları olan hastalar daha sıklıkla ilk olarak poliklinik ortamlarında değerlendirilir. Bağırsak tıkanıklığı, diyabetik ketoasidoz, adrenal kriz, toksik yutma veya KİB artışı gibi hayatı tehdit eden hastalıkları süratle dışlanmalıdır.

Hem acil serviste, hem de rutin ayakta tedavi ortamlarında, bulantı ve kusması olan hastalarda genellikle aşağıdaki üç adım gerçekleştirilmelidir:

- ☒ Çocuğun yaşı, bulantı ve kusmanın akut, kronik veya epizodik olup olmadığı dikkate alınarak etiyoloji aranmalıdır.
- ☒ Bulantı ve kusmanın sonuçları veya komplikasyonları (örn. sıvı eksikliği, hipokalemi ve metabolik alkaloz) tanımlanmalı ve düzeltilmelidir.
- ☒ Mümkün olduğunda hedefe yönelik tedavi sağlanmalıdır (örneğin, bağırsak tıkanıklığı cerrahisi veya diyabetik ketoasidoz için insülin). Diğer durumlarda, semptomlar tedavi edilmelidir.

ÇOCUKLARDA YAŞLARA GÖRE SIK VE ÖNEMLİ KUSMA NEDENLERİ

YENİDOĞAN
Fizyolojik reflü, GÖRH
Diyet protein intoleransı ya da alerjisi
Pilor stenozu
Nekrotizan enterokolit
Malrotasyon-midgut volvulus
Konjenital atrezi, stenoz ve web
Gastroenterit
Hirschsprung hast.
Doğuştan metabolik hast. (organik asidemi, üre siklüs bzk, galaktozemi, herediter früktoz intoleransı)
Beslenme intoleransı (kardiyak, pulmoner, renal, nöromotor sebepler?)
Adrenal kriz
Hepatobiliyer hast.
Çocuk istismarı

İNFAnt
Fizyolojik reflü, GÖRH
Gastroenterit
Diyet protein intoleransı ya da alerjisi
Obstrüksiyon (intussusepsiyon, malrotasyon, Hirschsprung hast., pilor stenozu)
Doğuştan metabolik hast. (organik asidemi, üre siklüs bzk, galaktozemi, herediter früktoz intoleransı)
İnfanr ruminasyon
Otitis media
ÜSE



14. ULUSAL ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME KONGRESİ

12-15 MAYIS 2022
LİMAK CYPRUS DELUXE HOTEL
KKTC

Toksik alım
Kafa içi basınç artışı (subdural hematom-çocuk istismarı, hidrosefali)
Hepatobiliyer hast.
Renal hast. (obstrüktif üropati, renal yetmezlik)
Pankreatit
Adrenal kriz
Çocuk istismarı

ÇOCUKLUK

Gastroenterit
Streptokokal farenjit
Öksürük sonrası (astma, infeksiyon, yabancı cisim)
Fonksiyonel dispepsi
GÖRH
Peptik ülser
Siklik kusma
Psikojenik
Kafa içi basınç artışı (tümör, subdural hematom-çocuk istismarı, hidrosefali)
Otitis media
ÜSE
Toksik alım
Diabetik ketoasidoz
Eozinofilik özofajit
Obstrüksiyon (intussusepsiyon, malrotasyon, inkarsere herni)
Hepatobiliyer hast.
Renal hast. (renal yetmezlik)
Pankreatit
Gastroparezi
Adrenal kriz
Çocuk istismarı

ADÖLESAN

Gastroenterit
Öksürük sonrası (astma, infeksiyon, yabancı cisim)
Fonksiyonel dispepsi
GÖRH
Streptokokal farenjit
Gebelik
Bulimia
İlaç istismarı
İntihar
Peptik ülser
Apendisit
Kannabis hiperemez sendromu
Psikojenik
Gastroparezi

İntrakraniyal kitle
Siklik kusma
Eozinofilik özofajit/ gastroenterit
Diabetik ketoasidoz
Obstrüksiyon (intussusepsiyon, malrotasyon, inkarsere herni)
Hepatobiliyer hast.
Renal hast. (renal yetmezlik)
Pankreatit
Adölesan ruminasyon sendromu
Adrenal kriz
Çocuk istismarı

BULANTI VE KUSMAYLA GELEN BİR HASTADA HİKAYE VE FİZİK MUAYENEDE DİKKAT EDİLECEK HUSUSLAR

SEMPTOMLAR	OLASI NEDEN
Hikaye	
Kusma veya ishalleri başka biriyle temas	<input type="checkbox"/> Gastroenterit
Akut ishal ve ateş	<input type="checkbox"/> Viral gastroenterit <input type="checkbox"/> İnfeksiyon (sepsis, infeksiyöz enterit/kolit, apandisit, İBH) <input type="checkbox"/> Hirschsprung-ilişkili enterokolit
Sabah erken kusma	<input type="checkbox"/> Gebelik, kafa içi basınç artışı veya siklik kusma sendromu
Bulanti olmadan kusma	<input type="checkbox"/> KİB artışı
Eforsuz kusma	<input type="checkbox"/> GÖR <input type="checkbox"/> Ruminasyon sendromu
Kronik, tekrarlayıcı infeksiyon	<input type="checkbox"/> İmmün yetmezlik <input type="checkbox"/> TÖF (tekrarlayan pnömoni)
Periyodik epizodlar şeklinde kusma	<input type="checkbox"/> Siklik kusma sendromu <input type="checkbox"/> Doğuştan metabolik hast. <input type="checkbox"/> Migren <input type="checkbox"/> Porfiri, karsinoid, feokromositoma, familial disotonomi
Belirli gıdalarla tetiklenen kusma	
Yedikten dakikalar-2 saat sonra başlar; cilt ve solunum semptomları eşlik eder	<input type="checkbox"/> Besin allerjisi
Subakut, kronik, birlikte ishal	<input type="checkbox"/> Besin proteinin indüklediği enteropati
Laktoz alımı sonrası kusma	<input type="checkbox"/> Galaktozemi
Fruktoz ya da sükröz alımı sonrası kusma	<input type="checkbox"/> Herediter früktoz intoleransı
Kusmada sindirilmemiş gıda	<input type="checkbox"/> Akalazya
Göğüste yanma	<input type="checkbox"/> Özofajit
Fizik muayene	
Bariz abdominal distansiyon; görünür bağırsak lupları; safralı kusma; bağırsak seslerinin yokluğu veya artmış tiz seste duyulması; kötü (fekal) koku	<input type="checkbox"/> İntestinal obstrüksiyon
Fokal hassasiyet	<input type="checkbox"/> Sağ alt kadran – Apandisit, Crohn hast. <input type="checkbox"/> Sağ üst kadran – Safra kesesi hast., pankreatit <input type="checkbox"/> Kostovertebral açığı – Pyelonefrit <input type="checkbox"/> Epigastrik – Pankreatit, peptik ülser hast./ gastrit

Hepatomegali, splenomegali, sarılık	<input type="checkbox"/> Hepatit, viral infeksiyon (EBV), metabolik bozukluk
Ataksi, baş dönmesi, nistagmus	<input type="checkbox"/> Vestibüler nöronit, akut serebellar ataksi
Papil ödemi	<input type="checkbox"/> Kafa içi basınç artışı
Ambigus genitalya	<input type="checkbox"/> Konjenital adrenal hiperplazi
Alışılmadık koku	<input type="checkbox"/> Doğuştan metabolik hast.
Genişlemiş parotis glandı	<input type="checkbox"/> Bulimia

KUSMANIN ORGANİK VE ÖNEMLİ SEBEPLERİNİ AYIRT ETMEDE

ALARM BULGULARI

KUSMADA ALARM BULGULARI	OLASI NEDENLER
Kilo alımında gerileme veya kilo kaybı	Kronik bir hastalığı düşündürülebilir: İBH, çölyak, metabolik hastalık
Safralı kusma	Postampuller obstrüksiyonu gösterebilir
Hematemez	Özofajit, gastrit veya peptik ülser hastalığı
Hematokezya/melena	GİS mukozal hastalığı düşündürülebilir: İBH gibi
Sabah erken baş ağrısı	KİB artışını öngörebilir
Lokalize karın ağrısı	Fonksiyonel olma olasılığı daha düşüktür (örneğin, lokalize sağ üst kadranda ağrısı safra kesesi hastalığı, lokalize epigastrik ağrı ise özofajiti düşündürülebilir)
Şiddetli dehidratasyon	Ciddi bir hastalığı gösterebilir; intestinal obstrüksiyon gibi
Gece kusmaları	Gastroözofageal reflü hastalığı veya postnazal drenaj gibi durumları gösterebilir
Kısa boy	İBH, hipotiroidizm veya çölyak hastalığı gibi durumları düşündürülebilir
Ateş	>72 saat devam ediyorsa, çocuk hasta görünüyorsa veya 6 aylıktan küçük bir bebekte ciddi bakteriyel enfeksiyonu düşündürmeli

KUSAN ÇOCUKTA TANISAL TESTLER

TEST	KULLANIM
Tam kan sayımı	Anemi, demir eks., İBH, gastrit, ülser Lökosit artışı: bakteriyel infeksiyon ve sepsis.
Elektrolitler, BUN/kreatinin	Pilor stenozu, adrenal yetmezlik ve metabolik hast. Renal hast.
KC fonksiyon testleri	ALT, AST, bilirubinler ve GGT: KC ve SK hast.
Amilaz, lipaz	Pankreatit
Amonyak, idrarda redükten madde	Amonyak yüksekliği: Üre siklus bozuklukları ve organik asidemiler. İdrarda redükten madde (+): Galaktozemi ve herediter früktoz intoleransı
X-ray	İntestinal obstrüksiyon
İnce bağırsak pasaj grafisi	YD'da safralı kusma
Beyin BT	Kafa içi basınç artışında kitleyi ekarte etmek için.
Abdominal USG	Pilor stenozu, intussussepsiyon, KC, SK, böbrek, pankreas
Mide boşalma sintigrafisi	Gastroparezi şüphesinde
Endoskopi	Peptik hast., eozinofilik özofajit, İBH, vd.

TEDAVİ

Tedavi altta yatan etiolojiye yönelik olmalıdır. Elektrolit anormallikleri, metabolik anormallikler veya beslenme eksiklikleri düzeltilmelidir. Bilişsel-davranışçı müdahaleler, fonksiyonel dispepsi, adölesan ruminasyon sendromu ve bulimia ile ilişkili kusma için faydalıdır.

Antiemetikler, elektrolit anormalliklerini veya beslenme sekellerini önlemek için seçilmiş kalıcı kusma nedenleri için yararlıdır. Tipik olarak etiyojisi bilinmeyen kusmalar için tavsiye edilmezler ve anatomik anormalliklerin veya cerrahi karın neden olduğu kusmanın tedavisi için uygun değildir; ayrıca bebeklerde kontrendikedirler. Aşağıdaki tabloda olduğu gibi antiemetik seçimi kusmanın nedenine göre değişir.

İLAÇ	MEKANİZMA	ENDİKASYON	YAN ETKİ
ANTİHİSTAMİNİKLER	Minimal antiemetik aktivite		
Difenhidramin	Vestibüler supresyon, anti-ACh etkisi ve H ₁ antagonist	Taşıt tutması	Sedasyon, anti-ACh etkiler
Hidroksizin			
Dimenhidrinat			
Meklizin			
FENOTİAZİNLER	Hafif-orta antiemetik aktivite		
Prometazin	D ₂ antagonist (CTZ üzerinde) ve H ₁ antagonist	Kemoterapi kaynaklı kusma	Anti-ACh etkiler, ekstrapiramidal reaksiyonlar
Proklorperazin	D ₂ antagonist (CTZ üzerinde)		
Klorpromazin			
BENZAMİDLER	Orta antiemetik aktivite		
Metoklopramid	D ₂ antagonist (CTZ üzerinde) ve 5-HT ₄ agonist (bağırsakta)	GÖRH, gastroparezi, kemoterapi kaynaklı kusma	İrritabile ve ekstrapiramidal reaksiyonlar
Trimetobenzamid	D ₂ antagonist (CTZ üzerinde)		
Sisaprid	5-HT ₄ agonist, bağırsakta ACh açığa çıkarır	GÖRH, gastroparezi	Diare, karın ağrısı, baş ağrısı, QT'de uzama
BENZİMİDAZOLLER	Orta antiemetik aktivite		
Domperidon	D ₂ antagonist (bağırsakta)	Gastroparezi, kemoterapi kaynaklı kusma	Baş ağrısı
5-HT₃ RESEPTÖR ANTAGONİSTLERİ	Yüksek antiemetik aktivite		
Ondansetron	5-HT ₃ antagonist (CTZ üzerinde) ve bağırsaktan ↓ vagal afferentler	Kemoterapi kaynaklı ve postoperatif kusma, siklik kusma sendromu <i>Ondansetron AGE'de de kullanılıyor</i>	Baş ağrısı
Granisetron			
Tropisetron			
TAKİKİNİN RESEPTÖR ANTAGONİSTLERİ	Yüksek antiemetik aktivite		
Aprepitant	NK ₁ antagonist	Kemoterapi kaynaklı kusma (geç fazda etki)	İştahsızlık, baş dönmesi, diare
ANTİKOLİNERJİKLER	Minimal-hafif antiemetik aktivite		
Skopolamin	Vestibüler supresyon, anti-ACh	Taşıt tutması	Sedasyon, anti-ACh etkiler
BUTİROFENONLAR	Orta antiemetik aktivite		
Droperidol	D ₂ antagonist (CTZ üzerinde); anksiyolitik ve sedasyon	Kemoterapi kaynaklı ve postoperatif kusma	Hipotansiyon, sedasyon, ekstrapiramidal reaksiyonlar
BENZODİAZEPİNLER	Minimal antiemetik aktivite		

Lorazepam	Anksiyolizisin artmış santral GABA-erjik indüksiyonu, sedasyon ve amnezi	Kemoterapi kaynaklı kusma ve siklik kusma sendromu için adjuvan tedavisi (sedasyon)	Sedasyon, solunum depresyonu
Diazepam			
ANTİMİGREN-ABORTİF TRİPTANLAR			
Sumatriptan	5-HT _{1B/1D} agonist; serebral vazokonstriksiyonu indükler, gastrik fundusu gevşetir	Migren, abdominal migren, siklik kusma sendromu için abortif tedavi; subkutan, PO ve nazal.	Göğüs ve boyunda geçici yanma hissi
Zolmitriptan		PO, nazal formlar	
Frovatriptan		PO, uzun yarı ömürlü	
NON-STERÖİD ANTİİNFLAMATUVARLAR			
Ketorolak	Prostaglandin sentezinde siklooksijenaz inhibitörü	Migren, siklik kusma sendromu için abortif tedavi	Gastrointestinal kanama
ANTİMİGREN - PROFİLAKTİK TEDAVİ			
Siproheptadin	H ₁ antagonist ve 5-HT ₂ antagonist	Migren, abdominal migren, siklik kusma sendromunun önlenmesi	Sedasyon, anti-ACh etkiler, iştah artışına bağlı kilo alımı
Pizotilin	5-HT ₂ antagonist		
Propranolol	β ₁ , β ₂ adrenerjik antagonist	Abdominal migren, siklik kusma sendromunun önlenmesi	Hipotansiyon, bradikardi, yorgunluk, nabız takibi
Amitriptilin	5-HT ₂ antagonist, ↑ sinaptik norepinefrin	Migren, abdominal migren, siklik kusma sendromunun önlenmesi	Sedasyon, etkiler, QT'de uzama
Fenobarbital	GABA _A inhibisyonu; klorid iyonunda ↑ ile sonuçlanır	Siklik kusmanın önlenmesi	Sedasyon, bilişsel öğrenme güçlükleri
KORTİKOSTEROİDLER			
Deksametazon	Bilinmiyor	Kemoterapi kaynaklı ve postoperatif kusma için adjuvan olarak	Adrenal supresyon
KANNABİNOİDLER			
Dronabinol	Vagustaki CB1R reseptörlerine etkir	Kemoterapi kaynaklı kusma	Dezoryantasyon, vertigo, halüsinasyon
Nabilon			

ACh: asetilkolin; CB1R: kannabinoid reseptör 1; CTZ: kemoreseptör trigger zon; D: dopamine; GÖRH: gastroözofageal reflü hast.; H: histamin; 5-HT: 5-hidroksitriptamin (serotonin); GABA: gamma aminobutirik asit; NK: nörokinin; QT: Q-T interval

KAYNAKLAR

- Carlo Di Lorenzo, Eds: B UK Li, Alison G Hoppin. Approach to the infant or child with nausea and vomiting. UpToDate. Last updated: Mar 24, 2022.
- Parashette KR, Croffie J. Vomiting. Pediatr Rev. 2013 Jul;34(7):307-19
- Shields TM, Lightdale JR. Vomiting in Children. Pediatr Rev. 2018 Jul;39(7):342-358.
- B U. K. Li, Katja Kovacic. Nausea, Vomiting, and Pyloric Stenosis. Walker's pediatric gastrointestinal disease. 6th ed. 2018.

BESİN ALERJİSİNDE TANI YÖNTEMLERİ VE GÜVENİLİRLİKLERİ

Doç.Dr.E.Mahir Gülcan

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

Besin alerjilerinde tanı, diğer alerjik hastalıklardakine benzer şekilde konur. Tanıda hikaye, besin günlüğü, fizik muayene, in vitro testlerden serum spesifik IgE, hücresel testler, in vivo testlerden deri testleri, eliminasyon diyeti ve sonrasında oral provakasyon testlerinden yararlanılır.

Hikaye

Besin alerjili çocuğa yaklaşımda ilk adım, bu reaksiyonun gerçekten besin alerjisi olup olmadığının doğrulanmasıdır. Bunun için doğru ve ayrıntılı öykü çok önemlidir. Reaksiyona neden olan şüpheli besin, besinin alınması ile semptomların ortaya çıkması arasında geçen süre, besin alımını takiben ortaya çıkan semptomlar, farklı zamanda aynı yiyecek ile benzer bulguların tekrarlaması gibi durumlar sorgulanmalı, aile öyküsü de mutlaka not edilmelidir.

Besinin alınma yolu da önemlidir. Ciltten maruziyet kontakt ürtikere yol açarken, besinin pişirilmesi sırasında inhalasyonu hisşiltiya, oral alım ise perioral, oral ve gastrointestinal semptomlara yol açar. Besin alerjenlerine sıklıkla oral yoldan maruz kalınır.

Fizik muayene

Dikkatli bir sistemik muayene ile gözden kaçabilecek olan ayrıntıların değerlendirilmesi, tanıda çok önemlidir. Ancak sistemik muayene tanı koydurucu değildir. Besin allerjileri ile ilişkili klinik tablolar etkilenen sisteme göre değişiklik gösterir. Sindirim sisteminde oral alerji sendromu, sindirim sistemi anaflaksisi, besin proteini ilişkili proktokolit ve entrokoliti enteropati sendromu, deride atopik dermatit, ürtiker, anjioödeme ait bulgular görülürken, solunum bulguları olarak burun akıntısı, burun tıkanıklığı, akut astım bulguları, laringospazm ve genel bulgular olarak anaflaksi, besin kaynaklı egzersiz sonucu oluşan anaflaksi, Heiner sendromu (besin kaynaklı pulmoner hemosiderozis), şiddetli ve üçüncü aydan sonra devam eden kolik ve huzursuzluk alerjik hastalıkların tanısında dikkat edilmesi gereken bulgulardır. Bu bulgulara ait fizik muayene bulguları tanıda önemlidir. Nutrisyonel durum ve büyüme de incelenmelidir.

Tanı testleri

Öykü ve fizik muayene besin alerjilerinde tanıda önemlidir ama tek başına yeterli değildir. IgE'ye bağlı besin alerjilerinde ilk kullanılacak metod olarak spesifik IgE ve epidermal deri testleridir. IgE aracılı olmayan besin alerjilerini göstermede besin yüklemesini takiben yapılacak eliminasyon diyeti tanı koydurucudur.

Besin alerjilerinde kullanılan tanı testleri:

1. Deri prik testi
2. Serum spesifik IgE (alerjene özgül IgE)
3. Yama testi
4. Bazofil aktivasyon testi
5. Bileşene dayalı tanı
6. Eliminasyon diyeti
7. Besin yükleme (provokasyon) testi
8. Biyopsi
9. Gıda spesifik IgG ve IgG4 ölçümü
10. Dışkı kalprotektin düzeyi

Deri prik testi (DPT): Besin allerjisinde önemli bir tanısal testtir. DPT her yaş grubundan hastaya güvenle uygulanabilmektedir. Ancak infantlarda ve yaşlılarda reaktivitesi daha düşüktür. Pozitif deri testinin hastada besin allerjisi olduğunu gösterme olasılığı %50'den az iken, negatif besin testinin besin allerjisi olmadığını gösterme olasılığı %95'dir. Deri testindeki kabarıklığın boyutu ile oral provokasyon testinde pozitiflik arasında pozitif korelasyon olduğu gösterilmiştir. İki yaş üstünde süt için >8 mm ve yumurta için >7 mm olması %95 oranında klinik besin allerjisine işaret etmektedir. 2 yaşın altındaki çocuklarda ise inek sütü için 6.5 mm, yumurta için 4 mm reaksiyon görülmesinin % 100 duyarlı olduğu belirlenmiştir. DPT pozitifliği besine karşı semptomatik duyarlanmayı gösterir ancak kanıt değildir. Testin negatif olması ise IgE aracılı olmadığını gösterir.

Spesifik IgE ölçümü: RAST ve ELISA ile invitro olarak serumda bakılır. Deri testinden daha az duyarlıdır. Dermografizmi olanlarda, antihistaminik tedavisi kesilemeyen ve ciddi deri hastalığı olanlarda tercih edilmelidir.

IgE aracılı gıda allerjisinde önemlidir. Yer fıstığı, inek sütü, yumurta ve balık allerjilerinde tanısal değerleri yaşa ve topluma göre değişmektedir. Düzeylerinin takibi tolerans gelişimini izlemede kullanılabilir. Özgüllük % 49-% 95'dir ama duyarlılıkları düşüktür; özellikle fındık, yumurta ve süt allerjisinde yanlış negatif sonuç alınabilir. Sonucun negatif olması gıda allerjisini ekarte ettirmez. Yanlış pozitiflik daha önemli bir sorundur.

Pahalı bir test olup, ilk aşamada çoklu besin tarama testi şeklinde yapılması önerilir. Deri prik testleri gibi öykü ile birlikte değerlendirilmesi önerilir, tek başına tanı koydurucu değildir. Besin allerjilerinin bir kısmı IgE dışı mekanizmalarla olabileceği için, alerji testlerinin normal bulunması besin allerjisi tanısını dışlamaz. Bu nedenle klinik bulguların besin alımı ile ilişkisinin değerlendirilmesi daha önemlidir.

Süt spesifik IgE >15 kUa/L (<1 yaş için >5 kUa/L), yumurta spesifik IgE >7 kUa/L (<3 yaş için >2 kUa/L), fıstık spesifik IgE>14 kUa/L %95 oranında klinik ile koreledir.

Yama testi: Yama testi tip 4 immün yanıtın göstergesidir. Ticari solüsyonlar veya doğal gıda ile yapılabilir. Derinin geç reaksiyonunu gösterir, 72. saatte değerlendirilir. Atopik dermatit ve eozinofilik özefajit gibi hücresel tip besin allerjilerini saptamada uygulanabilen yöntemlerdendir. Prik deri testi ile kombine edildiğinde hücresel reaksiyonları gösterdiği için tanı şansını artırır. Ancak standart test materyallerinin bulunmaması ve cilt prick testiyle spesifik IgE yöntemlerine üstünlüğünü gösteren çalışmaların olmaması nedeniyle gıda allerjisinin rutin tanısında kullanılması önerilmemektedir.

Atopik dermatitte yama testi ve besine özgül IgE pozitif ise çift kör plasebo kontrollü besin uyarısı testinin gereksiz olduğu bildirilmiştir. Buğday, inek sütü, yumurta allerjisinde güvenilirliği tartışılmaktadır. Cilt prik testi veya besine özgül IgE ile belirlenemeyen besin allerjisini göstermez. Kapama süresinin test sonucuna etkisi de tartışmalıdır.

Bazofil aktivasyon testi (BAT): Histamin salınımı, sisteinil lökotrien (sLT) salınımı ve CD63/CD203c ekspresyonu bazofil aktivasyonu için kullanılan üç ana yöntemdir. En sık CD63/CD203c ekspresyonu kullanılır. Besin allerjisi tanısında duyarlılığı %77-98, özgüllüğü %75-100 olarak bildirilmiştir. Besin allerjisi tanısında mevcut tanı tekniklerine üstünlüğünü gösteren yeterli sayıda veri yoktur ve rutin kullanımı için daha fazla çalışmaya ihtiyaç vardır.

Bileşene dayalı tanı (BDT): Besin spesifik IgE testlerinde besin maddesi içindeki tüm proteinlere karşı oluşan IgE antikorları ölçülürken, bileşene dayalı tanıda besin içindeki farklı protein grupları ayrıştırılarak her bir farklı proteine karşı oluşan IgE düzeyi ayrı olarak ölçülür. Bileşenlerin ölçümü için kullanılacak antijenler, rekombinan DNA teknolojisi ile üretilir ya da doğal kaynaklardan saflaştırılarak elde edilir.

BDT'nın besin allerjisi tanısında üç önemli rolü vardır. Birincisi, sorumlu alerjeni ve bu alerjene bağlı reaksiyon gelişme olasılığını belirleyerek, gerçek duyarlanmayı çapraz reaksiyona bağlı olan duyarlanmadan ayırabilmesidir. İkincisi, şiddetli sistemik ya da hafif lokal reaksiyonları ayırt ederek besin provokasyon testi ihtiyacını ve hasta anksiyetesini azaltmasıdır. Üçüncüsü, spesifik immunoterapi için tetikleyici ajanların ve hastaların tanımlanmasını sağlar. Ancak ekonomik ve teknik nedenlerle henüz yeterince yaygın değildir. Günlük kullanıma girmesi için çalışmalar sürmektedir.

Eliminasyon diyeti: Tanı ve tedavi amacı ile kullanılmaktadır. Diyetten besinin uzaklaştırılması ile reaksiyonun gerilemesi, klinik öykü, alerjen odaklı diyet öyküsü, deri testi ve sIgE ile besinden şüphelenildiği durumlarda, o besinin bu reaksiyonda rol aldığını gösterir. Tanısal eliminasyon diyetinin süresi bulgulara bağlıdır ve erken reaksiyonlar için 3-5

gün, geç reaksiyonlar için 1-2 hafta yeterli iken gastrointestinal reaksiyonu olan hastalarda 2- 4 hafta beklemek gerekebilir. Kaçınma fazından sonra planlı bir şekilde diyetten uzaklaştırılan besinler tekrar diyetle geri alınır. Belirgin düzelme sağlandıktan sonra oral provakasyon ile gıdayı test etmek faydalıdır.

Besin yükleme testi (oral besin provakasyon testi): Besin alerjisi tanısında önemlidir. Çift kör plasebo kontrollü yöntemle yapılacak olan besin yükleme testi besin alerjisinin tanısında altın ölçüttür. Ancak yapılmasındaki zorluklar nedeniyle tek kör ya da açık besin yükleme testleri de tanı koydurucudur. Bu testler anafilaksi riski nedeniyle deneyimli kişiler tarafından ve önlem alınmış ortamlarda yapılmalıdır. Klinik semptomlar oluşmuşsa veya klinik semptomlar oluşmadan son besin dozu tüketilmişse test sonlandırılır. Hızlı reaksiyonlar genellikle besin alımını takiben 2 saat içerisinde izlenir. Ancak atopik dermatit daha uzun sürede veya besin alımını takiben birkaç gün sonra alevlenebilir. En sık görülen objektif bulguları ürtiker ve anjiödem oluşturmaktadır. Sindirim sistemi, respiratuar ve kardiyovasküler sistem bulguları da diğer sık görülen bulgulardır. Test edilecek yiyecekler öykü ve/veya DPT sonuçlarına göre seçilir. Test asemptomatik veya hastalığın stabil olduğu dönemde uygulanmalıdır. Sistemik antihistaminikler 72 saat öncesinden kesilmeli ve şüphelenilen gıda 14 gün öncesinden kesilmelidir.

Biyopsi: Eozinofilik gastrointestinal hastalıkların (eozinofilik özofajit, alerjik eozinofilik gastroenterit, eozinofilik kolit) tanısında kullanılır. Özofagus, mide ve kolondan endoskopik olarak alınan biyopsi örneklerinin histopatolojik olarak incelenmesinde eozinofil infiltrasyonunun saptanması, tanı koydurucudur.

Gıda spesifik IgG ve IgG4 ölçümü: Normalde yenilen gıdalara karşı özgül IgG ve IgG4 oluşur. Besinle doğal olarak karşılaşmayı ifade eder. İnek sütü alerjisi olanlarda kontrol grubuna göre anlamlı olarak daha yüksek besine özgül IgG düzeyleri saptanmış, bunun da artmış barsak geçirgenliğine bağlı olabileceği düşünülmüştür. Alerjen spesifik IgG4 ölçümü ile yapılan testlerin besin alerjisi tanısında yeri yoktur.

Fekal kalprotektin testi: Kalprotektin, 36 kDa ağırlığında kalsiyum ve çinko bağlayan bir proteindir ve diğer fekal biyomarkere göre en değerli olanıdır. Diğer nötrofil markerlarının aksine kalprotektin, granülositlerde sitozolik proteinlerin %60'ını oluşturur. Fekal kalprotektin konsantrasyonu, inflame barsak duvarından lümene artmış nötrofil migrasyonunu yansıtır. Fekal kalprotektinin bakteriyostatik ve fungistatik özellikleri vardır ve feçeste plazmada olduğundan 6 kat daha yüksek seviyelerde bulunur. Kalprotektin inflamasyonun çok sensitif bir markerı olmasına rağmen spesifik değildir. Son yıllarda besin allerjilerinin (özellikle inek sütü alerjisinin, IgE aracılı olmayan besin allerjilerinin) tanısında ve monitorizasyonunda fekal kalprotektin değerlerinin anlamlı olduğunu gösteren çalışmalar yapılmıştır.

Kaynaklar

1. Muraro A, Werfel T, Hoffmann-Sommergruber K, Roberts G, Beyer K, Bindslev-Jensen C, et al. EAACI food allergy and anaphylaxis guidelines: diagnosis and management of food allergy. *Allergy*. 2014;69(8):1008-25.
2. Wang J. Management of the patient with multiple food allergies. *Curr Allergy Asthma Rep* 2010;10:271-7.
3. Lack G. Clinical practice. Food allergy. *N Engl J Med* 2008;359: 1252-60.
4. Beyer K, Teuber SS. Food allergy diagnostics scientific and unproven procedures. *Curr Opin Allergy Clin Immunol* 2005; 5: 261-6.
5. Alper S, Ertam İ. Dermatolojide gıda allerjisi. *Turkiye Klinikleri J Dermatol-Special Topics*. 2012;5(2):1-10.
6. Sicherer SH, Sampson HA. Food allergy. *J Allergy Clin Immunol* 2010;125:116-25.
7. Spergel JM, Pawlowski NA. Food allergy mechanisms, diagnosis and management in children. *Pediatr Clin N Am* 2002; 49: 73-96.
8. Magazzu G, Scoglio R. Gastrointestinal manifestations of cow' milk allergy. *Ann Allergy Asthma Immunol* 2002; 89: 65-8.
9. Beyer K, Teuber SS. Food allergy diagnostics scientific and unproven procedures. *Curr Opin Allergy Clin Immunol* 2005; 5: 261-6.



14. ULUSAL ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME KONGRESİ

12-15 MAYIS 2022
LİMAK CYPRUS DELUXE HOTEL
KKTC

10. Verstege A, Mehl A, Rolinck Werninghaus C, et al. The predictive value of the skin prick test weal size for the outcome of oral challenges. *Clin Exp Allergy* 2005; 35: 1220-6.
11. Ewan PW, Clark AT. IgE mediated food allergy when is food challenge needed? *Arch Dis Child* 2005; 90: 555-6.
12. Roberts S. Challenging times for food allergy tests. *Arch Dis Child* 2005; 90: 565-6.
13. Sapan N, Demir E, Tamay Z, et al. Çocuk alerji ve astım akademisi", besin alerjisi tanı ve tedavi protokolü. *Türk Ped Arş* 2013; 48: 270-4.
14. Nilsson L, Brockow K, Alm J, et al. Vaccination and allergy: EAACI position paper, practical aspects. *Pediatr Allergy Immunol.* 2017;28:628-640.
15. Santadusit S. Prevalence of Adverse Food Reactions and Food Allergy among Thai Children. *J Med Assoc Thai* 2005; 88(Suppl 8): S27-32.
16. Heine RG. Pathophysiology, diagnosis and treatment of food protein induced gastrointestinal disease. *Curr Opin Allergy Clin Immunol* 2004; 4: 221-9.
17. Sampson HA, Aceves S, Bock SA, James J, Jones S, Lang D, et al. Food allergy: a practice parameter update-2014. *J Allergy Clin Immunol.* 2014;134(5):1016-25 e43.
18. Valenta R, Lidholm J, Niederberger V, Hayek B, Kraft D, Gronlund H. The recombinant allergen-based concept of component-resolved diagnostics and immunotherapy CRD and CRIT. *Clin Exp Allergy.* 1999;29:896-904.
19. Aysel G, Erdoğan FG, Çakır GA. Gıda allerjileri. *Turkiye Klinikleri J Dermatol-Special Topics.* 2008;1.
20. Bindsley Jensen C, Balmer-Weber B, Bengtsson U, Blanco C, Ebner C, Hourihane J, et al. Standardization of food challenges in patient with immediate reaction to foods: position paper from the European Academy of Allergology and Clinical Immunology. *Allergy* 2004;59:690-7.
21. Bock SA, Sampson HA, Atkins FM, et al. Double-blind, placebo- controlled food challenge (DBPCFC) as an office procedure: a manual. *J Allergy Clin Immunol.* 1988;82:986-97.
22. Foong R-X, Santos AF. Biomarkers of diagnosis and resolution. *Pediatr Allergy Immunol* 2021 Feb;32(2):223-233.
23. Calvani M, Anania C, Cuomo B, et al. Non-IgE- or Mixed IgE/Non-IgE-Mediated Gastrointestinal Food Allergies in the First Years of Life: Old and New Tools for Diagnosis. *Nutrients* 2021, 13, 226.

Çocuklarda Pankreatit Tedavi ve Hastalık Seyrinde Değişiklikler

Prof Dr Maşallah Baran

Pankreatit ile ilgili sınıflamalar çoğu erişkin çalışmalarına dayanmaktadır. Uluslararası Pediatrik Pankreatit Çalışma Grubu (INSPPIRE) konsorsiyumu, pediatrik pankreatiti sistematik olarak tanımlamak ve tanı ve tedavi için standart bir yaklaşım geliştirmek için kurulan ilk küresel, çok merkezli işbirliğidir. Üç pankreatit kategorisi tanımlanmıştır: akut pankreatit (AP), akut rekürren pankreatit (ARP) ve kronik pankreatit (KP). AP, pankreasın kendi kendini sınırlayabilen veya multisistemik organ disfonksiyonuna neden olabilen geri dönüşümlü bir inflamatuvar süreci olarak tanımlanır. ARP ve KP, pankreas dokusunda geri dönüşü olmayan hasar ile karakterize edilir. ARP, arada normal periyod ile iki veya daha fazla ayrı AP atakları olarak tanımlanır. Kronik pankreatit tanısı için ekzokrin veya endokrin yetmezliği olan tekrarlayan pankreatit atakları ve karakteristik görüntüleme bulguları gerekir. Bu bulgular arasında pankreas kalsifikasyonları, duktal dilatasyon, sıvı koleksiyonları ve ileri vakalarda pankreas fibrozu veya atrofisi bulunur.

Biliyer sistem anormallikleri, ilaçlar, sistemik hastalıklar (örneğin sepsis, kistik fibrozis, inflamatuvar bağırsak hastalığı, hemolitik üremik sendrom) ve künt karın travması çocuklarda pankreatitin önde gelen nedenleridir. Çocuklarda AP vakalarının %30 kadarı pankreas kanalının tıkanmasına neden olan safra taşlarına bağlanabilir.

INSPPIRE girişimi, AP tanısının aşağıdaki üç kriterden ikisini gerektirdiğini ortaya koymuştur: (1) karakteristik karın ağrısı (sırtta vuran veya epigastrik veya sağ üst kadranda), (2) serum amilaz ve/veya lipaz normalin üst sınırının 3 veya daha fazla katı değerler ve (3) AP ile uyumlu görüntüleme bulguları (ultrason, manyetik rezonans görüntüleme veya bilgisayarlı tomografi).

Hastalığın çocuklarda şiddetinin sınıflandırması için erişkinlerde kullanılan skorlama sistemlerinin uygun olamayacağı görüşü hakimdir. Bu skorlamalar Ranson's Criteria for Pankreatitis Mortality, Glasgow Acute Pankreatitis Şiddet skoru ve Akut Fizyoloji ve Kronik Sağlık Muayenesi skorudur. 2002'de DeBanto ve ark., risk sınıflandırması için Pediatrik Akut Pankreatit Şiddet skoru (PAPS) adı verilen bir prognostik araç oluşturdu. Skorun parametreleri aşağıdaki sekiz kriterden üçünü içerir: (1) yaş (<7 yıl), (2) ağırlık (<23 kg), (3) başvuru sırasındaki beyaz küre sayısı (>18.500 hücre/mcL), (4) başvuruda laktat dehidrojenaz (>2.000 U/L), (5) 48 saatlik en düşük kalsiyum (<8.3 mg/dL), (6) 48 saatlik en düşük albümin (<2.6 g/dL), (7) 48 saatlik sıvı birikimi (>75 mL/kg/48 saatte) ve (8) 48 saatlik kan üre nitrojen artışı (>5 mg/dL). Ancak burada yaşı 7 nin altında olması, lökositoz ve ağırlığın 23 kg altında olan her çocuk hastayı belirtiler hafif olsa da ağır pankreatit göstermesi gibi bir durum sözkonusudur. Oysa ki çocuklarda genellikle hafif bir seyir göstermektedir. Bir çalışmada PAPS duyarlılığının Ranson kriterleri için %30 ve Glasgow skoru için %35 olduğu karşılaştırıldığında %70 olduğu bildirilmiştir. Pediatrik literatürde fikir birliği olmaması nedeniyle güncel pankreatit araştırma uygulamaları değişmektedir. Bununla birlikte, Coffey ve ark. yakın zamanda, kabulün ilk 24 saati içinde lipaz değerlerinin elde edilmesinin, belirlenen belirteçleri içeren PAPS, Ranson ve Glasgow skorlarıyla karşılaştırıldığında, onu hastalık seyrinin başlarında şiddet sınıflandırmasının optimal bir belirteci yaptığını öne sürmüştür. Bir başka gösterge olarak Lipazın normalin üst sınırının 7 katından fazla olması, şiddetli pankreatiti öngörmeye %85 duyarlılığa ve %89'luk bir negatif prediktif değere sahip olduğu bulundu. Bu tek parametrenin elde edilmesinin kullanılabilirliği ve maliyet etkinliği de bir diğer ek faydadır. Bu alanda çalışmalara ihtiyaç olduğu aşikar bir durumdur.

Güncel Tedavi Yaklaşımları:

Beslenme:

Önceleri tüm akut pankreatit olgularında oral beslenme kesilmekte ve enzimler belirli bir düzeyin altına inmedikçe beslenme başlanmamaktaydı. Burada amaç pankreası istirahatta tutmak ve sekresyon salınımını azaltmak üzerine kurulu bir stratejiydi. Hastalarda beslenme verilecekse enzimler düzelmediyse postpilorik tüp yoluyla beslenme önerilmekteydi. Bu konuda yapılan kontrollü çalışmalar ışığında açlık süresinin uzun tutulmasının özellikle pankreatitin önemli bir komplikasyonu olan sepsis benzeri dolaşım bozukluğu (SIRS) tablosuna eğilimi arttırdığı gösterilmiştir. Hastalarda erken enteral beslenme (ilk 48 saat) gündeme gelmiştir. Bu strateji ile beslenme başlanan hastalarda hastanede kalış

süresinin daha az olduğu ve komplikasyonların daha az olduğu yönünde sonuçlar mevcuttur. AP yönetiminde erken beslenme bir hedef olmalıdır. Ne yazık ki, AP'deki pediatrik tedavi araştırmaları, daha önce bahsedilen mevcut kanıtlara rağmen, pediatrik hastaların yalnızca %3'üne başlangıçta enteral beslenme verilirken, %44'ünün parenteral beslenme aldığı göstermektedir. Mevcut AP yönetimi ile ilgili güncel öneriler: Hafif AP'de beslenmeye başlanması, iyi bir iştah sağlandığında hasta oral beslenme ile izlenmelidir. Oral beslemeler başarısız olursa, nazogastrik veya nazojejunal semielemental beslemeleri toplam kalori ihtiyacının dörtte biri ile sekizde biri arasında sürekli yavaş bir hızda ve sonra tolere edildikçe artırmayı düşünülmesi öneriler arasındadır. Parenteral beslemeler daha ciddi vakalar için ayrılmalıdır. Enterik besinler tolere edilmediğinde veya toplam kalori alımı yeterince karşılanmadığında düşünülmelidir.

Güncel pediatrik literatürde bir pankreatit atağından sonra az yağlı diyetin süresi hakkında kesin bir kılavuz olmamasına rağmen, birçok klinisyen hastaları tedaviden sonra 6 ila 8 hafta boyunca düşük yağlı bir diyetle uymaya teşvik etmektedir. Bu konuda kesin bulgular olmamakla beraber hastalarda bu alanda çalışmalara ihtiyaç vardır.

Sonuç olarak sadece hafif vakalarda enteral beslenmenin erken (ilk 48 saatte) başlanması ve bu hastalarda beslenme rejiminde uzun süreli kısıtlamaların yeri olmadığı yönünde görüşler daha net olarak bildirilmektedir.

İntravenöz Sıvı Yönetimi

Sıvı resüsitasyonu, çocuklarda AP yönetiminin kritik bir yönü olmaya devam etmektedir. Pankreastaki inflamatuvar süreç, pankreas damar sisteminin genişlemesine, damar geçirgenliğinin artmasına, sıvıların ekstrapankreatik dokuya ekstrasvazasyonuna ve organ dokusunun iskemisi ve nekroz potansiyeline neden olarak sıvıların "üçüncü boşluk"a geçişine neden olarak hipovolemiye ve şoka yol açabilmektedir. Hastaneye yatıştan sonraki ilk 24 saat içinde agresif sıvı resüsitasyonu, pankreas perfüzyonunu sürdürmek ve hücre lizis hızını ve çevre dokuya daha fazla pankreas enzimi difüzyonunu azaltmak için kritik öneme sahiptir. Pediatrik literatürde optimal bir sıvı tipi ve sıvı hızı önermek için sınırlı veri bulunmaktadır. Normal salin (NS) ve laktatlı ringer (LR) solüsyonu gibi kristalloid solüsyonlar, ilk hacim replasmanı için daha yaygın olarak kullanılır. Erişkinlerde yapılan araştırmalar yakın zamanda LR'nin daha optimal bir pH tamponu oluşturarak NS ile karşılaştırıldığında inflamatuvar yanıtta daha büyük bir azalmaya yol açabileceğini bildirmiştir. Ancak çocuklarda bu alanda kesinleşmiş bir tercih bulunmamakla birlikte ilk 24-48 saat 1,5-2 kat sıvı resüsitasyonu yaşına uygun bir sıvı ile yapılması önerilmektedir. NS ile ilk 24 saat içinde bu agresif sıvı yönetimi %5 dekstroz ile güvenli ve iyi tolere edilen bir seçenek olduğu NASPGHAN kılavuzunda belirtilmektedir ancak bu diğer IV sıvı türleri ile karşılaştırılmamıştır.

Antibiyoterapi

Akut pankreatit olgularında geçmişte antibiyoterapinin orta ve ağır olgularda ampirik kullanımı söz konusu iken günümüzde bu görüş değişmiştir. Olguların sadece enfeksiyon etkeninin gösterildiği olgularda antibiyoterapi önerilmektedir.

Ağrı Tedavisi

Pediatrik pankreatitte karın ağrısının kontrolü için optimal analjezikleri gösteren pediatrik literatürde hiçbir kanıt yoktur. Geleneksel düşünce, morfinin Oddi sfinkterinin paradoksal spazmına neden olabileceği olmasına rağmen, daha yakın tarihli deneyler, Oddi sfinkterinin tüm opiyatlara eşit derecede duyarlı olduğunu, ancak morfinin meperidinden daha uzun süreli rahatlama sağladığını yönünde çalışmalar vardır. 17 yaş ve üstü, orta ile şiddetli ağrının, merkezi olarak etkili sentetik bir opioid analjezik olan tramadol kullanılarak tedavi edilmesi önerilmektedir. Çocuklarda ise yaşına uygun olarak parasetamol veya NSAİ ajanların ağrı kontrolünde kullanılabileceği bunlara yanıt vermeyen olgularda morfin veya opioid kullanılabileceği yönünde kılavuz görüşleri vardır.

Antioksidanlar

Selenyum, askorbik asit, beta-karoten, alfa-tokoferol ve metiyonin, ARP ve KP'li hastalarda ağrı kesici sağlamak ve analjezik ihtiyacını azaltmak için takviye ve tamamlayıcı tedavi olarak sıklıkla kullanılır. Antioksidanlar, iltihaplı pankreas asiner hücreleri tarafından salınan reaktif oksijen ve azotun dokularda neden olduğu oksidatif ve serbest radikal stresi engeller. Bhardwaj ve ark. tarafından yakın zamanda yapılan bir çalışma, kronik pankreatit hastalarında, plasebo grubuna kıyasla antioksidan grubunda ayda ağrılı gün sayısında ortalama 4.15 gün azalma olduğunu göstermiştir. Ancak çocuklarda akut pankreatit yönetiminde henüz yer almamaktadır.

Pankreas Enzim Replasman Tedavisi

KP'li hastalarda, fibrozis ve asiner hücrelerin yıkımı, pankreas enzim replasman tedavisi gerektiren ekzokrin pankreas yetmezliğine (pankreatik fonksiyonun $< \%10$ 'u bozulmamış kaldığında) yol açabilir. Tipik olarak, bu hastalar anormal lipid sindirimine bağlı olarak steatore, kilo kaybı ve karın rahatsızlığı özellikleri ile başvururlar. Pankreatik ekzokrin yetmezliğinin teşhisi, 72 saatlik kantitatif fekal yağ testi tahmini, düşük fekal elastaz veya üst endoskopi sırasında anormal sekretin pankreozimin ile uyarılan pankreas fonksiyon testleri ile yapılır. Çalışmaların sonuçları plasebo yanıtının yüksek oranı nedeniyle değişkendir. Ayrıca, pankreasa etkili bir şekilde ulaşmadan önce replasman enzimlerinin gastrik asitler tarafından inaktive edilme potansiyeli vardır. Kronik pankreatit hastalarında (enzim aktivitesinin düştüğü durumlarda) uygulama dozunun ise kistik fibrozis hastalarında olduğu gibi kullanılması yönünde tavsiye edilmektedir.

Somatostatin analogları:

Somatostatin ve octreotid özellikle pankreatik sekresyonu azaltarak etki eden ve geçmişten günümüze pankreatit hastalarında kullanılmakta olan etkili medikal ajanlardır. Ancak bu tedavilerin kullanılması konusunda kılavuzlarda kesin bir birliktelik mevcut değildir. Yapılan son çalışmalar daha çok erişkin hastalar üzerine olup karşılaştırılmalı çalışmalarda octreotid kullanımının somatostatine göre daha etkili olduğu yönündedir. Bununla birlikte çocuk hastalarda komplike pankreatitlerde, pankreas kisti gelişen olgularda, ALL hastalarında kullanılan L asparaginaza bağlı ağır pankreatitte, ERCP ilişkili pankreatit ve hiperlipidemi ilişkili pankreatit tedavilerinde başarılı sonuçlar elde edildiği görülmektedir. Ancak akut pankreatitli hastalarda yapılan çalışmalarda somatostatin türevlerinin kullanıldığı hastalar ile tedavisiz hastalar arasında hastanede kalış süresi ve komplikasyon oranlarında anlamlı bir fark saptanmadığı gözlenmesi nedeniyle henüz kılavuzlarda yer almamaktadır.

Hiperlipidemi ve Pankreatit

Özellikle familial hiperlipidemi hastalarında TG düzeyinin 1000 mg/dl üzerinde olan hastalarda olmak üzere rekürren pankreatit atakları gözlenmektedir. Bu olguların tedavisi de araştırmaya konusudur. Yapılan değerlendirmelerde hastanın oral beslenmesinin kesilmesinin ve 1,5-2 kat iv sıvı desteği verilmesinin ilk günlerde TG düzeyini etkin bir şekilde düşürdüğü ve pankreatitin gerilemesinde yararlı olduğu belirtilmektedir. İntravenöz insulin, somatostatin tedavilerinin enzimleri düşürmede etkili olduğu bildirilmektedir. Uygulanan lipitten fakir diyet ile birlikte TG düzeyleri kontrol altına alınamayan olgularda plazmaferez tedavilerini içermektedir.

Probiyotikler

Pediyatrik akut pankreatit tedavisinde probiyotikler şu anda önerilmemektedir.

İzlem

Hasta taburcu edilmeden önce dehidratasyon ve elektrolit anormalliklerinin usulüne uygun olarak düzeltildiğinden, hastanın oral ilaçlarla yeterli ağrı kontrolünü sağladığından ve enteral diyete tolerans gösterdiğinden emin olmak önemlidir. Taburcu olduktan sonra, psödokist gibi olası komplikasyonları izlemek için takip gereklidir. Hasta ilk olaydan yaklaşık 4 ila 6 hafta sonra tekrarlayan veya kötüleşen karın ağrısı ile başvurursa, psödokist düşünülmeli ve peripankreatik sıvı toplanmasını değerlendirmek için lipaz seviyesi tekrarlanmalı ve abdominal ultrason kullanılmalıdır. Halihazırda, pankreatit geliştirme riski taşıyan çocukları tespit edecek ve böylece birincil korunmaya başlayabilecek bir tarama aracı bulunmamaktadır. Pankreatitin ikincil önlenmesi etiyolojide özgüdür. Safra taşına bağlı pankreatit saptanan hastada kolesistektomi daha ileri safra taşı pankreatit ataklarını önleyecektir, ancak bu konuda kesin bir endikasyon mevcut değildir. Diyet değişiklikleri hipertrigliseridemi kaynaklı pankreatitli olgularda önemlidir. Belirli ilaçlardan kaçınılması ilaca bağlı pankreatit hastalarında göz önünde bulundurulmalıdır.

Sonuç olarak pediyatrik pankreatit tedavisinin hala yetişkin çalışmalarından sonra modellenen bir durumu söz konusudur. Ancak erişkinlerde pankreatit etiyolojisinde alkol ve safra taşı hastalıkları ön planda iken, çocuklarda etiyolojik nedenlerin sıklığı farklıdır. Bu nedenle optimal yönetimi tanımlamak ve çocuklarda daha iyi sonuçlar yaratmak için daha fazla pediyatrik araştırma yürütülmelidir.



14. ULUSAL ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME KONGRESİ

12-15 MAYIS 2022
LİMAK CYPRUS DELUXE HOTEL
KKTC

Kaynaklar:

1. Management of Acute Pancreatitis in the Pediatric Population: A Clinical Report From the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition Pancreas Committee. *JPGN* 2018;66: 159–176
2. Shehzad A Saeed. Acute pancreatitis in children: Updates in epidemiology, diagnosis and management. *Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care* 2020 Aug;50(8):100839.
3. Rui Zhong , Shali Tan , Yan Peng , Huan Xu, Xin Jiang, et all. Clinical characteristics of acute pancreatitis in children: a single-center experience in Western China. *BMC Gastroenterol* 2021 Mar 9;21(1):116. doi: 10.1186/s12876-021-01706-8.
4. Holly M Ippisch 1, Ligia Alfaro-Cruz 2, Lin Fei 3, Yuanshu Zou 4, Tyler Thompson 5, Maisam Abu-El-Haija 5 Hypertriglyceridemia Induced Pancreatitis: Inpatient Management at a Single Pediatric Institution. *Pancreas*. 2020 Mar;49(3):429-434.
5. Sarah Afzal, Julia Kleinhenz. Acute Pancreatitis in Children. *Pediatr Ann*. 2021 Aug;50(8):e330-e335.
6. Sultan Aydin Köker 1, Yeşim Oymak 1, Bengü Demirağ 1, Tuba Hilkey Karapinar 1, et all. Successful Management of l-Asparaginase-Associated Pancreatitis With Octreotide and Pegylated Asparaginase in 2 Patients With Acute Lymphoblastic Leukemia: Is There a Different Rare Warning Sign of Hypoglycemia for l-Asparaginase-Associated Pancreatitis? *Clin Ther*. 2020 Apr;42(4):e82-e86. doi: 10.1016/j.clinthera.2020.02.015.
7. Emmanuel Mas 1, Osvaldo Borrelli 2, Ilse Broekaert 3, J Martin de-Carpi 4, Jernej Dolinsek 5, et all. Drugs in Focus: Octreotide Use in Children With Gastrointestinal Disorders *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2022 Jan 1;74(1):1-6. doi: 10.1097/MPG.0000000000003294.

Alkalen fosfataz yüksekliğine yaklaşım

Dr. Ayşe Merve Usta

Alkalen fosfataz (ALP), optimum alkalen pH'da fazla sayıda organik fosfat ester hidrolizini kataliz eden bir grup enzimdir. Çinko önemli bir kofaktördür. ALP vücutta birçok yerde bulunur ancak kesin işlevi net bilinmemektedir¹.

İntrahepatik biliyer epitelin sekretuar aktivitesinin 'down regülasyonunda' aktif rolü vardır. Çeşitli dokular tarafından alınması için, inorganik fosfat oluşturmak üzere fosfat esterlerini hidrolize ederler. İntestinal ALP, lipopolisakaridleri detoksifiye eder ve bağırsağın kommensal bakteriyel kolonizasyonunu, sıkı bağlantı bütünlüğünü, bariyer işlevini kolaylaştırır ve yokluğu intestinal enflamasyon, disbiyozis, bakteriyel translokasyon ve sistemik enflamasyon ile birliktedir. İntestinal ALP gen mutasyonlarının kronik enflamatuvar hastalıkların bazılarında katkıda bulunduğu düşünülmektedir. Kemikte enzim kalsifikasyonda rol oynar. Diğer yerlerde transport işlemlerine katılabilir.

ALP aktivitesi başlıca üç kaynaktan oluşur; %80 karaciğer, kemik ve bazı hastalarda intestinal kanal. İntestinal katkı (%10-20) özellikle O ve B kan grubu olanlarda. Yağlı yemek tüketilmesi ile artar, klinik önemi azdır. Dolaşan ALP, diğer serum proteinleri gibi davranır. Yarılanma ömrü yedi gündür. Serumdan temizlenmesi safra yollarının veya karaciğerin işlevsel kapasitesinden bağımsızdır.

Serumda ALP artışı genellikle tıkalı bir karaciğer hastalığı veya hamileliğin son trimesterinde plasentadan ve büyüyen çocuklarda kemikten kaynaklanır.

Hepatobiliyer hastalıkta serum ALP artışı karaciğerde artan 'de novo' sentezin ardından dolaşıma salınmasından kaynaklanır. Salınamayan safra asitleri bu durumda ana rol oynar. Enzim sentezini indükleyen ve dolaşıma salınmasına neden olur. ALP'nin dolaşıma nasıl ulaştığı kesin değildir².

ALP ölçümü için en yaygın kullanılan prosedür, p-nitrofenol veya özel durumlarda p-nitrofenilfosfattan fosfat salınım ölçümünü içerir. ALP izoenzimleri, elektroforez ile ayırtedilebilir³.

Demografik ve klinik duruma göre normal serum ALP değerleri değişiklik gösterir; 15-50 yaş arası ortalama ALP aktivitesi kadınlara göre erkeklerde yüksektir. Altmış yaş üzeri eşitlenir veya kadınlarda erkekleri geçer. Çocuklarda ALP aktivitesi her iki cinsiyette de yüksektir, kemik büyüme hızı ile iyi korelasyon gösterir ve osteoid dokudan enzim akışı ile açıklanır gibi görünmektedir. Normal ergen erkeklerde serum ALP hepatobiliyer hastalık olmadan normal yetişkinlerden üç kat daha yüksek ortalama değerlere ulaşabilir. Bebekler ve çocuklarda karaciğer ve kemik hastalığı olmadan geçici belirgin serum ALP yüksekliği gözlenebilir. 60 yaş üstü hastalarda genç erişkinlere göre nispeten yüksek değerler (1,5X Normalin üst sınırı (NÜS) olabilir. Yaşlı erkeklerde karaciğerden, postmenopozal kadınlarda kemikten kaynaklandığı düşünülür. Gebelikte geç dönem plasenta kaynaklı ALP, iki katına çıkabilir.

Belirgin ALP yüksekliği ALP > 4X NÜS, uzamış kolestatik hastaların yaklaşık %75'inde vardır. Ektrahepatik veya intrahepatik tıkanıklıkta gözlenebilir. Kanserle ilişkili obstruktif sarılık, safra kanalı taşları, sklerozan kolanjit (primer veya sekonder), safra kanal darlığı, kolestatik ile ilişkili ilaç ve toksinler, primer biliyer kolanjit, karaciğer allograft rejeksiyonu, iskemik kolanjiyopati, AIDS'li hastalarda görülen enfeksiyöz hepatobiliyer hastalıklar (CMV, mikrosporidiosis, hepatobiliyer tutulumlu tbc), infiltratif karaciğer hastalığı (sarkoidoz, tbc, metastatik kanseri amiloidoz), ailevi kolestatik sendromlar ve nadiren alkol ilişkili hepatitte gözlenir².

Hepatosit hasarında, ALP normalin üst sınırının üç katından az yükselir. Orta dereceli yükseklikler özgün değildir ve viral hepatitlerde, kronik hepatitlerde, konjestif kalp yetmezliğinde, karaciğerin infiltratif hastalıklarında görülür. Aynı zamanda karaciğeri direkt ilgilendirmeyen Hodgkin lenfoma, miyeloid metaplazi, intraabdominal endeksiyonlar ve osteomyelit gibi durumlarda da olur. Serum ALT/AP <2 ise kolestatik hastalık, ALT/AP >5 ise hepatosellüler hastalık, ALT/AP = 2-5 ise kolestatik ve hepatosellüler hastalık düşündürmelidir⁴.

ALP düşüklüğü, Wilson hastalığı; hemolizle komplike olan, hipotiroidi, pernisiyöz anemi, çinko eksikliği, konjenital hipofosfatemi ve PFİK belli tiplerinde gözlenir.



14. ULUSAL ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME KONGRESİ

12-15 MAYIS 2022
LİMAK CYPRUS DELUXE HOTEL
KKTC

Sonuçta ALP yüksekliği olan hastaya yaklaşımda, GGT almak gerekir. GGT normale kemik orijinli olabilir; kemik hastalığını araştırmak, karaciğer dış nedenleri düşünmek gerekir. GGT artmışsa, karın ultrasonografisi (USG) çekilir. Safra yolları genişlemişse MRCP veya ERCP ile değerlendirilir. Karın USG'de safra yolları genişlememişse antimikrozomal antikor (AMA) istenir. AMA (-) ultrasonografi normale ALP artışına göre değerlendirilir; >%50 MRCP, ERCP veya karaciğer biyopsisi planlamak gerekir, <%50 ise izlem önerilir. ANA (+), USG N veya AMA(-), USG'de hepatik parankim anormalse MRCP, ERCP veya karaciğer biyopsisi planlamak gerekir.

Kaynaklar

- 1- Kaplan MM. Alkaline phosphatase. *Gastroenterology*. 1972;62(3):452.
- 2- Friedman LS. Enzymatic measures of cholestasis (eg, alkaline phosphatase, 5'-nucleotidase, gamma-glutamyl transpeptidase) In: Chopra S, Grover S MR (Eds.) Up To Date. Waltham, Mass.: Up to Date 2020.
- 3- Niu X, Ye K, Wang L, Lin Y, Du D. A review on emerging principles and strategies for colorimetric and fluorescent detection of alkaline phosphatase activity. *Anal Chim Acta*. 2019;1086:29. Epub 2019 Aug 2.
- 4- Green Rm, Flamm S. AGA technical review on the evaluation of liver chemistry tests. *Gastroenterology*. 2002;123(4):1367-84.

Olgularla Anorektal Manometri Yorumu

Doç. Dr. Miray Karakoyun

Kontinans ve barsak içeriğinin boşaltılması gibi uygun anorektal fonksiyon, kolon, rektum, anüs ve pelvik tabanın kronolojik olarak kasılmasını ve gevşemesini içeren çoklu kasların yeterli fonksiyon ve koordinasyonunu gerektirir. Bu karmaşık sistemdeki bozukluklardan kaynaklanan anorektal hastalıklar pediatrik popülasyonda yaygındır.

Anorektum veya pelvik tabanda hem yapısal hem de fonksiyonel anormallikler hastalarda yaygın olarak kabızlık ve fekal inkontinans olmak üzere çeşitli semptomlara neden olmaktadır.

Tanı tekniklerindeki son gelişmeler, anorektal manometrinin ortaya çıkışı, anatomik değişikliklerin ve fenotiplerin daha iyi tanımlanmasının yanı sıra anorektal bozuklukların patofizyolojisinin daha iyi anlaşılmasını sağlamıştır. Özellikle fekal inkontinans ve dışkılama güçlüğünün tanısız değerlendirilmesinde kullanılan bir yöntemdir. Rektal tuşe ile anal kanal basınçlarının değerlendirilmesinin duyarlılık ve özgüllüğü düşüktür. Anorektal manometri yöntemi ile anal sfinkterler üzerinde kantitatif ölçümler yapılarak fekal inkontinans, konstipasyon ve diğer dışkılama bozukluklarının nedenleri ortaya konulabilmektedir.

Anorektal Manometri (ARM)

Özellikle klinik bulgularla açıklanamayan durumlarda objektif bir değerlendirme sağlamaktadır. Koordinasyon, sfinkter tonik kasılmalarının bütünlüğü ve büyüklüğü, temel refleksler, subjektif perineal ve iç rektal duyu ve rekto-anal koordinasyon dahil olmak üzere rekto-anal kasları ve dinamik özellikleri değerlendirilerek anorektal işlevdeki anormallikler hakkında kapsamlı bilgi sağlamaktadır.

Genellikle çocuklarda tam olarak tanımlanmayan anorektal bozukluklar, organik, fonksiyonel ve davranışsal nedenli olabilmektedir. ARM, rektum ve anal kanalın intraluminal basınçlarını, koordinasyonunu kaydederek tüm bu bileşenleri test edebilen bir tekniktir.

Kronik (şiddetli) kabızlığı kapsayan anorektal semptomlar, fonksiyonel veya organik kökenlerine bakılmaksızın fekal inkontinans, nöromusküler kökenli bozukluklar, omurilik malformasyonları, rektal travma, Hirschsprung hastalığı için ameliyat öncesi ve sonrası değerlendirme, anorektal malformasyonlar ve/veya proktokolektomi, biofeedback tedavisi öncesi değerlendirme ve anorektal bozukluklar için ameliyat sonrası kontrol en önemli endikasyonlardır.

ARM her yaştaki hastada uygulanabilmesine rağmen, duyu test ve dinamik bileşenlerini tamamlama, sıkma ve aşağı indirme gibi işbirliği gerektiren manevralar olduğundan sadece 5 yaşından büyük, komorbiditesi olmayan çocuklar ile yapılabilmektedir. Daha küçük ve iş birliği sağlanamayan çocuklar için, test genellikle anal sfinkter dinlenme basıncını ve rekto-anal inhibitör refleksi değerlendirmek için anestezi altında yapılabilmektedir.

ARM sistemi 4 ana bileşenden oluşmaktadır;

1. Basınç ölçerler “transducer”
2. Anorektal manometri kateteri
3. Veri işleyici
4. Anorektal manometri bilgisayar yazılımı

Çalışma Prensipleri

Anorektal manometride kullanılan kateterler “kapiller” ve “solid state” olmak üzere ikiye ayrılmaktadır. Solidstate manometri tekniğinde basınç ölçerler, kateterin uç tarafında yer almakta ve buradan doğrudan basınç ölçümü yapılmaktadır. Kateter maliyetinin yüksek oluşu nedeni ile bu yöntem yaygın olarak kullanılamamaktadır.

Kapiller perfüzyon tekniğinde kateter üzerinde bulunan genellikle 4 ya da 8 adet kapillerden her birisine sabit bir hız ve basınçla sıvı verilir. Bu yöntemde sıvı itici olarak bir basınç kontrollü manşon ya da tercihen gaz tankı kullanılır. Anal

kanala yerleştirilen kateterin bulunduğu bölgedeki sıvı perfüzyonuna karşı oluşan direnç her bir kapiller kanalın bağlı olduğu basınç ölçer ile ölçülüp anlık olarak kayıt edilir. Bu kateterlere alternatif olarak daha pratik kullanım olanağı ve kalibrasyon kolaylığı sağlayan balonlu kateterler çıkmıştır. Bu kateterlerde de kapiller perfüzyonlu kateterlerde olduğu gibi benzer kapiller sistemi mevcuttur ancak farklı olarak kateterin uç kısmında kapillerler ile ilişkili küçük balonlar vardır.

Testin Yapılışı

İşlem Öncesi Hazırlık

Endişeli ve teste aşına olmayan çocuklar kapsamlı açıklamalardan yararlanabilir. Testten önce ilaçları kesmeye gerek yoktur. Bağırsak hazırlığı (lavman veya fitil) ARM'den 1 saat önce veya incelemeden önceki akşam yapılmalıdır.

ARM probunun yerleştirilmesine yardımcı olmak yağlayıcı uygulanmalıdır. Daha sonra prob anal kanal ve rektuma yerleştirilir ve hastanın rahatsızlığına neden olabilecek anal sfinkterin kasılmasını önlemek için hastanın mümkün olduğunca rahat olmasını sağlanmalıdır.

Hastadan yavaş derin nefesler almasını istemek, yerleştirme sırasında gevşemeye ve nihayetinde daha iyi temel ölçümlere ulaşmada yardımcı olabilir. Prob ucu rektuma ilerletilir

Veriler alınmadan önce prob, anorektal alanın uyum sağlaması için en az 90 saniye boyunca orada tutulmalıdır. ARM manevraları her manevra arasında 30 saniyelik toparlanma süresini içeren bir dizi standart protokol ile gerçekleştirilmelidir. Anal kanal dinlenme basıncı, sıkma, tahammül sıkma, öksürük, itme, rektal duyarlılık ve RAİR ölçümü.

Dinlenme Basıncı

Hasta, prob yerindeyken rahat ve konforlu hale geldikten sonra, bazal istirahat sfinkter basıncı elde edilir. Anal tondaki olası değişiklikler (ultra yavaş dalgalar) nedeniyle güvenilir ortalama değerler elde etmek için en iyi ihtimalle 1 dakikalık bir sürenin kaydedilmesi önerilir. Düşük bir dinlenme basıncı, sfinkter kas sisteminin zayıflığının veya bozulmasının göstergesi olabilir.

Sıkma Basıncı ve Tahammül Sıkma

Bu parametre, başta external anal sfinkter olmak üzere anal kanalın çizgili kaslarının gücünü ve daha az puborektal kas katkını değerlendirmek için kullanılır. Hastanın en az 5 saniye boyunca gönüllü olarak anal kaslarını kasma istendikten sonra sıkma basıncı kaydedilir. 30 saniye dinlenme ile ayrılmış en az 2 ölçüm alınması tavsiye edilir. Tahammül sıkma basıncı ölçümü için hastaya anal sfinkterlerini 10 sn boyunca sıkılı tutması söylenir. Normalde eksternal anal sfinkter en az 3-5 sn trasesini bozmadan sıkılı kalabilmelidir. Zayıf bir sıkma basıncı, miyojenik veya nörojenik nedenleri ya da test sırasında işbirliği eksikliğini de yansıtabilir.

Öksürük Refleksi

Öksürük refleksinin değerlendirilmesi, 1 öksürük sırasında basınç artışının kaydedilmesine dayanır. Dinlenme trasesi alınırken hastanın bir kere öksürmesi istenir. Bu ölçüm ile ani karın içi basınç artışı sırasında eksternal anal sfinkterin kasılma yanıtı gözlenir. Bu reaksiyona pudental sinirler ve S4 sakral kökler aracılık eder. Dinlenme basıncında artış olmaması, sakral refleks arkında hasar olduğunu düşündürür.

İtme Manevrası

Hasta sol yan pozisyonda yatarken, tam olarak dışkılamaya çalışıyormuş gibi 15 ila 30 saniye boyunca aşağıya iter gibi ıkmaması istenir. Normal dışkılama dinamikleri ile anal sfinkter basıncında bir azalma ile koordine edilen abdominal kas kasılması nedeniyle rektal itme basıncında bir artış beklenmektedir. Bu koordineli hareketlerin meydana gelmediği hastalarda sıklıkla kabızlık ile sonuçlanan dissinerjik dışkılama olduğu düşünülmektedir.

Rektal Duyarlılık

Balon artan hacimlerde hava ile sürekli şişirilerek rektal duyu değerlendirilir. İlk duyu, hastanın algıladığı en düşük balon hacmi olarak tanımlanır. Duyum dürtüsü, hastalarda dışkılama dürtüsünün geliştiği en düşük balon hacmi iken, tolere edilebilir maksimum duyum, şiddetli aciliyet ve/veya ağrı ile ilişkili hava hacmidir. Tüm eşikler, hava tetikleme hissi-

nin hacmi olarak not edilir. Azalan duyarlılık (artan eşikler) mega rektumu gösterebilirken, artan duyarlılık viseral aşırı duyarlılık durumunu yansıtabilir.

Rekto-anal inhibitör refleksi (RAIR),

Bebeklerde 5 mL'lik artışlarla ve daha büyük çocuklarda 10 mL'lik artışlarla rektal balonun hızla (1-3 saniyelik bir süre boyunca) şişirilmesiyle değerlendirilir.

Bir RAIR'i ortaya çıkaracak hacim ve çocuğun yaşına, rektumun boyutuna, kateter boyutunun tipine vb. bağlı olarak değişir. Sonuçlar, anal dinlenme basıncında önemli bir azalma olması durumunda RAIR varlığı olarak tanımlanır.

Kaynaklar

1. Athanasakos E, Cleeve S, Thapar N, et al. Anorectal manometry in children with defecation disorders BSPGHAN Motility Working Group consensus statement. *Neurogastroenterol Motil* 2020;32:e13797.
2. Rodriguez L, Sood M, Di Lorenzo C, et al. An ANMS-NASPGHAN consensus document on anorectal and colonic manometry in children. *Neurogastroenterol Motil* 2017;29:e12944.
3. Caterina S, Marcin B, Silvia S. Et al. Anorectal Manometry in Children *JPGN*, Volume 74, Number 4, April 2022.

MALNÜTRİSYONLU ÇOCUĞUN YÖNETİMİ

Prof. Dr. Mustafa AKÇAM

SDÜ TIP FAKÜLTESİ, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme BD

Çocuklar nadiren malnütrisyon nedeni doktora başvurur. Genel olarak yapılan hata, başka bir şikayetle başvuran çocuğun hastalığına odaklanıp malnütrisyonu ihmal etmek ve iyi beslenmiş çocuk muamelesi yapmaktır. Bu yaklaşım bozuk metabolizmalı çocuğun ölümüne neden olabilir. Malnütrisyonlu çocuğa ödem için diüretik vermek ve yüksek proteinli diyetle beslemek yapılabilecek iki ölümcül hatadır.

Malnütrisyon düşünülen çocukta muayenede bazı bulgulara dikkat etmek gerekir. Dehidratasyon ve şok bulguları, vitamin A eksikliğinin göz bulguları (konjonktiva ve korneada kuruluk, Bitot lekeleri, korneal **ülserasyon**, keratomalasia), fokal enfeksiyon bulguları (otit, farenjit, dermatit, pnömoni), ateş ya da hipotermi, cilt ve mukoza bulguları (peteşi, purpura, hipo veya hiperpigmentasyon, deskuamasyon, **ülserasyon**, sık kandida ile birlikte olan yanık benzeri eksudatif lezyonlar), solukluk (anemi), ödem (hafif-orta-ağır), hepatomegali, saç değişiklikleri, mental değişiklikler, apati, irritabilite gibi bulguların varlığı aranmalıdır. Dehidratasyon durumu ağır malnütrisyonlu çocukta kolaylıkla yanlış olarak değerlendirilebilir. Göz küreleri çökük, cilt turgoru bozuk olabilir. Bu nedenle sıkı monitörizasyon ile rehidrate edilmelidir. Serum K ve Na düzeyleri yanıltıcı olabilir (Na hücre içine, K hücre dışına sızmıştır). Rehidrasyon ağızdan sıvı tedavisi (AST) mümkünse ReSoMal ile yapılmalıdır.

Hafif malnütrisyonlu (Z skoru -1/-2) çocukta mortalite 2 kat artmıştır. İlk 2 yaşta ise kalıcı morbidite söz konusudur. Oral/enteral beslenme ile mortalite/morbidite azalır.

Daha malnütrisyon belirgin olmadan büyümede duraklama olduğunda malnütrisyonu önlemek için müdahale etmek gerekir. Böylece maliyeti ve riski düşük ufak müdahalelerle malnütrisyonu erkenden önlemiş oluruz.

- Büyümeyi takip ederken malnütrisyonu erkenden önlemek için aşağıdaki durumlarda müdahale etmek gerekir.
- <1 yaş, 3 ayda yaşa göre ağırlık Z skoru >-1
- >1 yaş, 3 ayda boya göre ağırlık Z skoru >-1
- < 2 yaş, 1 aydan uzun süre yetersiz kilo alımı
- > 2 yaş, >3 ay süre kilo alamama veya kayıp
- Büyüme kartlarında yaşa göre ağırlıkta 2 çizgi azalma
- Boy uzama hızında <4 yaş çocuklarda yılda 0.5-1 SS, >4 yaşlarda 0.25 SS azalma olması
- Pubertenin erken döneminde önceki yıla göre boy uzama hızında 2 cm den fazla azalma olması

Büyümede duraklama ve/veya hafif malnütrisyonlu çocuk acilen değerlendirilir. Anne sütü, formüle beslenmesi uygun mu? Yeterli mi?, tamamlayıcı beslenmesinin uygun olup olmadığı değerlendirilir. İlk aşamada beslenme alışkanlıklarına müdahale edilir. Konu hakkında eğitim verilir. Gerekirse oral beslenme ürünleri takviyesi ya da enteral beslenme desteği verilmelidir.

Ağır malnütrisyonlu çocuk beslenmesinde iki faz vardır. Önce stabilizasyon fazı ardından rehabilitasyon fazı gelir.

Stabilizasyon fazı:

Hücre fonksiyonları tamir etmek, sıvı-elektrolitleri düzenlemek, hoemostazı düzeltmek, hipotermi, hipoglisemi ve infeksiyondan ölümü engellemek.

Rehabilitasyon fazı: Kayıp olan dokuları yerine getirmek (büyümeyi yakalama...)

Tedavide ana prensip hemen kilo aldirmek değil, ilk önce metabolik makineyi sağlıklı çalışır hale getirmektir. Aksi takdirde ölümcül sonuçlara yol açarız (refeeding sendromu...)

Refeeding (yeniden beslenme) sendromu

DSÖ'nün ağır malnütrisyonadaki beslenme önerilerinden sonra nadir görülmeye başlanmıştır

Yine de agresif enteral veya PN beslenme ile görülebilir. Malnütrisyonunda serum elektrolitleri genellikle normaldir. Ancak intrasellüler elektrolitler azalmıştır. Aşırı karbonhidrat alımı ile aşırı insülin, ve takiben hipokalemi, hipofosfatemi ve hipomagnezemi gelişmesi ile refeeding sendromu gelişir. Bu sendromun gelişmesinde en önemli neden ciddi hipofosfatemi olup beslenmeyi takiben 1. haftada gelişir. Serum fosfatı ≤ 0.5 mmol/L olunca halsizlik, rabdomiyoliz, nötrofil disfonksiyonu, kardiyorespiratuvar yetmezlik, aritmiler, konvülsiyon, bilinç kaybı ve ani ölüm görülür. Fosfat düzeyi monitörize edilmeli. Düşüğünde de destek yapılmalıdır.

Refeeding sendromunu önlemek için, karbonhidrat oranı yüksek diyetle beslemeden kaçınmak, sodyum kısıtlaması, potasyum, magnezyum ve fosfat desteği yapmak gerekir. Fosfat eksikliğini düzeltmenin en uygun yolu süt diyeti ile beslenmedir. Çünkü oral fosfat preparatları laksatifdir ve ishali arttırır. Süt iyi bir magnezyum kaynağıdır. Aynı zamanda protein ve enerji desteği de sağlar. Çocuk dehidrate ise Mg ve K ORS içine katılmalıdır.

Ağır malnütrisyonunda izlenecek yol aşağıdaki 10 adımda belirtilmiştir.

1. Hipoglisemi tedavisi/önlenmesi
2. Hipotermi tedavisi/önlenmesi
3. Dehidratasyon tedavisi/önlenmesi
4. Elektrolit dengesini sağlamak
5. Enfeksiyon tedavisi/önlenmesi
6. Eser element eksikliğini düzeltmek
7. Beslemeye başlamak (diyet)
8. Büyümeyi yakalamak
9. Fiziksel ve psikolojik destek sağlamak
10. İyileşme sonrası izlem

1-6 basamaklar stabilizasyon fazını oluştururken, sonraki adımlar rehabilitasyon ve takip fazını oluşturuyor.

Stabilizasyon fazı genellikle ilk 10 günde tamamlanır. Beslemeye başlarken dikkatli olunmalıdır. Temel olarak osmolaritesi ve laktoz oranı düşük diyet ile az ve sık öğünlerle başlanmalıdır. 8-12 öğün/gün, 130 ml/kg/gün, 80-100 kcal/kg/gün, 1-1.5 g protein/kg/gün şeklinde olmalıdır. **Ödem varsa** volüm 100 ml/kg/gün'e **düşürülür**. 24 saatlik alım grafiği tutulmalı, öğünler dikkatlice ölçülmelidir. **İştahsızlık varsa, besinleri bitirmesi için teşvik edilmeli, bitirmediyse daha sonra tekrar sunulmalıdır. Yiyeceğinin %80'inden azını yiyebiliyorsa NG düşünülmelidir. Eğer anne sütü ile besleniyorsa anne sütüne devam, ek olarak 75 kcal/100 mL (F75) formülü ile beslenmelidir. 100 kcal/100 mL (F100)'e geçiş, iştah yerine gelince ve ödemin kaybolması ile (1 haftada) yapılır. Her gün tartılmalıdır.**

Stabilizasyon fazı sonunda her şey yolundaysa çocuğun genel durumunda düzelme vardır, apati azalır, düzelmeyi gösteren diğer belirtiler (gülme, etrafla ilgilenme vb) görülür. Kwashiorkorda bu aşamada ağırlık artışı olmaz, ödem azaldığı için minimal bir düşme olabilir. Eğer çocukta düzelme belirtileri yoksa, belirgin bir neden olmaksızın ödem düzelmeyorsa; gizli bir enfeksiyon, potasyum replasmanında yetersizlik veya fosfat eksikliği olabilir. Düzelme belirtileri varsa rehabilitasyon aşaması başlamalıdır.

Rehabilitasyon fazına geçmenin en iyi işaretleri ödemin düzelmesi ve iştahın açılmasıdır. Refeeding sendromundan korunmak için üç günlük kontrollü bir geçiş önerilmektedir. Bu aşamada limitsiz miktarlarda yüksek kalorili, yüksek proteinli süt mamaları (F100, 100 kcal, 3 g protein/100 mL), kullanıma hazır beslenme mamaları veya yüksek kalorili malnütrisyon diyeti kullanılabilir. Geçişte 2 gün F75 yerine eşit volümlü F100 başlanır, tolere ettikçe 10mL/kg/gün olacak şekilde 200 mL/kg/güne kadar artırılır. Geçişten sonra, 150-220 kcal/kg/gün, 4-5 g protein/kg/gün, K, Mg, mikrobeyin devam ve Fe 3 mg/kg/gün eklenmelidir. Anne sütü ile besleniyorsa anne teşvik edilmelidir. Bu aşama ideal olarak 2-6

hafta olmalıdır. Bu dönemde amaç; kaybedilen ağırlığı yeniden kazandırmak ve optimal iyileşmeyi sağlamaktır.

DSÖ, malnütrisyonlu hastalar için F-75 ve F-100 diyetini önermektedir. Başlangıçta F-75, rehabilitasyon fazında F-100 verilmelidir. Özellikle marasmik hastalarda F-100 ile başlanabilir. F-75 ve F-100 dışında alternatif diyetler de verilebilir. <80 kcal/kg/gün ile beslendiğinde metabolik gereksinimlerini karşılayamaz, >100 kcal/kg/gün ile beslenirse refeeding sendromu riski artar.

Malnütrisyonlu çocuğa verilecek diyet aşağıdaki özelliklere sahip olmalıdır.

- Enerji yoğunluğu 75-100 kcal/100mL
- Osmolaritesi <350-400 mOsm/L
- Kalorinin %6-12 si proteinden gelmeli ve bu proteinin de bir kısmı da hayvansal protein içermelidir
- Kalorinin %50 si veya daha fazlası yağdan gelmeli
- Sodyum 2 mmol/kg/gün'ü aşmamalı
- Potasyum 5-7 mmol/kg/gün eklenmeli
- Gereksinimin 2-3 katı kadar günlük vitamin ve mineral eklenmelidir.

Beslenme şekli mümkün olduğunca oral olmalıdır. NG ile beslenenlerde ağırlık artışı oral beslenenlere göre yüksek (8.2 g/kg/gün-4.5 g/kg/gün) olsa da; aspirasyon pnömonisi, refeeding sendromu ve kalp yetmezliği riski yüksektir.

Büyüme yakalama dönemi

Rehabilitasyon fazı oral alımın arttığı ve ağırlık artışının sağlandığı safhadır. Önerilen diyet süt bazlı 100 kcal ve 2,9 g/100 mL protein içeren F-100 dür. Sorun yoksa; 4 saatte bir beslenme, 150-220 kcal/gün, 4-5 g/kg/gün protein. Ağırlık artışını izlemek için her sabah beslenmeden önce ağırlık ölçülür. Ağırlık artışı <5 g/kg/gün ise yetersizdir. Genel bir değerlendirme yapılır, eksiklik giderilir. 5-10 g/kg/gün artış olursa orta derecede ağırlık artışı vardır. Diyet alımı kontrol edilir ve enfeksiyon araştırılır. >10 g/kg/gün olursa, ağırlık artışı iyi, programa devam edilir.

Fiziksel ve psikolojik destek

Ağır malnütrisyonunda mental ve davranış gelişimi gecikir. Bu dönemde sevecen yaklaşım, neşeli bir ortam sağlamak, oyun terapileri organize etmek, fiziksel aktiviteler yapmak önemlidir.

İyileşme sonrası izlem

Bu dönemde düzenli kontrollerle izlem yapılmalıdır. Booster aşılama önerilebilir, her 6 ayda bir vitamin A verilebilir.

GLUTENSİZ DİYET: MODA

Prof. Dr. Necati BALAMTEKİN

Çölyak hastalığı buğday arpa gibi tahıl ürünlerinde bulunan glutene karşı duyarlı bireylerde (HLA DQ2 ve DQ8 pozitif), gluten alımının tetiklediği bir dizi anormal immün reaksiyonlar sonucunda ince bağırsak mukozasında hasarlanmayla sonuçlanan otoimmün bir hastalıktır.

Hastalığın tedavisinde günümüzde hali hazırda tek geçerli tedavi yöntem, olayı başlatan besinin diyetten çıkartılması, yani glutensiz diyet ile beslenmektir.

İnsanoğlunun yerleşik hayata geçtiği son buzul çağından sonra (yaklaşık 10 000 yıl önce) tahıllarda üretilmeye başlandı. Bu süreçte başlangıçta buğday içerisindeki gluten ihmal edilebilir düzeydeydi. Zamanla buğday içerisindeki glutenin oranı arttı ve çölyak hastalığı sıklığı da buna paralel olarak artış gösterdi.

İnsanlık tarihinde elimizdeki verilere göre gluten intoleransını ilk tanımlayan kişi Kapadokyalı hekim Areteus'tur. Hastalığa hazımsızlıktan mustarip anlamında "koiliacus" olarak tanımlamıştır.

Çölyak hastaları için glutensiz diyetin önemini ilk kavrayan hatta hastalığın modern tanımını yapan ilk kişi bir çocuk doktoru olan Samuel Gee'dir.

1908 yılında Dr Christian Herter çölyak hastalarının yağları karbonhidratlardan daha iyi tolere ettiğini gözlemledi.

2. Dünya savaşı sırasında Hollandalı Pediatrist Dr Dicle çölyak hastalığı ve tahıllar arasındaki ilişkiyi ortaya koydu. 1952 yılında gluten proteininin çölyak hastalığından sorumlu olduğunu ortaya koydu. Bu gelişmeden sonra artık çanlar gluten için çalmaya başladı. Derhal glutensiz diyet tedavisine başlandı.

Çanların gluten için çalmaya başlamasıyla birlikte neredeyse bütün hastalıklar adeta glutenden kaynaklanıyormuşçasına glutenin hemen her hastalıkla ilişkisi araştırılmaya, ilişkileri didik didik edilmeye başlandı ve hala da son sürat devam etmektedir.

Glutenin potansiyel suçlu olarak görülmesi ve bu ayrıntılı araştırmalar sonucunda glutenin çölyak hastalığının yanında birkaç klinik antite ile de doğrudan ilişkili olduğu tanımlanmıştır. Gluten duyarlılığı, dermatitisi herpetiformis.

Bu kötü namı gluteni adeta herkesin kaçınması gereken bir besin –bir kara düşman- haline getirmiş. Menfi propaganda rüzgarları her türlü medikal/paramedikal platformlarda yüksek sesle dile getirilir olmuştur. "Glutensiz diyet tedavisi" adeta bir kurtarıcı gibi öne çıkmıştır.

Glutensiz diyet, gluten ile ilişkisi olduğu saptanmış olan hastalıklarla (çölyak hastalığı, non-çölyak gluten sensitivitesi, dermatitisi herpetiformis) tedavisinde kullanılması endikedir. Hali hazırda bu hastalıkların tedavisinde tek geçerli tedavi metodudur. Bir motto ile ifade etmek gerekirse: Biz daha iyisini yapana kadar en iyisi bu! Bu gerçek üzerinde tartışılacak bir durum değildir. Biz Çocuk Gastroenterologların majör hastalıklarından birisi olan çölyak grubu hastalıkların ana tedavi metodudur.

Öte yandan geldiğimiz noktada araştırmalar şunu net olarak göstermiştir: Glutensiz diyetin, bir diyet olarak mükemmel olduğunu söylemek mümkün değildir.

- ❑ Öncelikle glutensiz ürünler tat konusunda memnun edici değildir (Amerika yemekleri gibi),
- ❑ Kolay ulaşılabilir değildir. Her yerde, her köşe başında bulabileceğimiz ürünler değildir.
- ❑ Maalesef pahalıdır.
- ❑ Ayrıca GFD kendisinin mikrobeyin eksiklikleriyle ilişkili olduğu öne sürülüyor.

Bu sebeplerle hastalar dengesiz beslenme alışkanlıkları ve diyetler geliştiriyorlar. (Yani bir tek form glutensiz diyet yok).

Ancak bir kez daha net olarak şunu ifade etmeliyim. GFD uyan çocuklarda beslenme ile ilgili eksiklikler hala tanımlansa da GFD halihazırda çölyak hastalığının standart tedavisidir.

GFD uyum hastalığın klinik, serolojik ve histopatolojik sonuçlarını düzelttiği gibi büyüme geriliği gibi malabsorbsiyonla ilişkili sorunları da iyileştirmektedir.

Tabii pek çok nedenle estirilen bu glutensiz diyet rüzgarı toplumları öylesine etkiledi ki şu anda dünyada çölyak olmayıp glutensiz diyet tedavisi yapan bireylerin sayısı çölyaklı bireylerden kat kat daha fazladır. Araştırmalar, ABD'de popülasyonun %1.1'inin, İngiltere'de %1.4'ünün, Avustralya'da %7.3'ünün GFD aldığını göstermektedir.

Acaba bu kadar insan hangi gerekçelerle glutensiz diyet almaktadır diye incelediğimizde irritabil bağırsak hastalığı, gibi bazı klinik antiteler öne çıkmakla birlikte asıl olarak insanların glutensiz diyetin daha az alerjik ve sağlıklı diyet olduğuna dair inançlar ön plana çıkmaktadır.

Bu kadar yoğun bir şekilde klinik kullanıma girmesi, GFD'nin beslenme yeterliliği hakkında soruları gündeme getirdi. Bilimsel literatürde bu konuyla ilgili veriler sınırlıdır. Diyet içeriği, ülkeye ve sosyoekonomik ve kültürel yapı, nüfus ve beslenme alışkanlıkları gibi nedenlerle bir ülkeden diğerine farklılık gösterebilir. Bizim ülkemizde Balamtekin ve ark. Yaptığı bir çalışmada GFD ile beslenen çölyak hastası Türk çocuklarında yağ tüketiminin fazla olduğunu; lif ve karbonhidrat tüketiminin daha az olduğu, bazı mikrobese ve mineral eksikliklerinin olduğunu bildirmişlerdir.

Glutensiz beslenmenin sorunları bu kadarlada sınırlı değildir. Polonyada yapılan bir çalışmada glutensiz diyetin mikrobiyotayı bozarak ve bağırsak geçirgenliğini artırarak majör depresyon etiyopatogenezinde rolü olabileceği belirtilmiştir.

İnflamatuvar bağırsak hastalıklarında glutensiz diyetin faydalarına yönelik yapılan çalışmaların gözden geçirildiği bir metaanalizde: İnflamatuvar bağırsak hastalıklarının (IBD) yönetiminde potansiyel olarak faydalı diyet müdahalelerini belirleme konusunda oldukça ilgi çekmektedir. Çölyak hastalığı, çölyak dışı gluten duyarlılığı ve IBD'nin klinik ilişkilerini, glutensiz diyetin (GFD) veya düşük gluten içeren diyetlerin terapötik etkinliğine ilişkin mevcut verilere odaklanarak incelemektedir. Çölyak hastalığı ile mikroskobik kolit arasında güçlü bir ilişki vardır, ancak IBD hastalarında Çölyak hastalığı prevalansı genel popülasyonunkine benzerdir. İlginç bir şekilde, kesitsel çalışmalarda IBD hastalarının yaklaşık üçte biri bir NCGS teşhisi bildirir ve birçoğu bir GFD izler. Hayvan çalışmaları, gluten alımının bağırsak iltihabını destekleyebileceğini ve bağırsak geçirgenliğini artırabileceğini gösterse de, bir GFD'nin Crohn hastalığı ve ülseratif kolitin başlatılması ve sürdürülmesindeki rolünü değerlendiren ileriye dönük bir çalışma bulunmamaktadır.

Birkaç kesitsel rapor, bir GFD'nin IBD hastalarında semptomları iyileştirebileceğini ileri sürmektedir, ancak yüksek kaliteli ileriye dönük klinik çalışmaların eksikliği nedeniyle, mevcut veriler IBD'de bir GFD'nin evrensel kullanımını desteklememektedir.

Tüketiciler, gıda üreticileri, sağlık profesyonelleri inanılmaz bir heyecan ve ümitle glutensiz diyetin her derda deva olabileceğini düşünüyorlar ama endikasyonları dışında GFD artıları fazla değildir. Glutenin intestinal geçirgenliği artırmakta ve disbiyozise neden olmaktadır. Gluten, bağırsak bariyerini geçtikten sonra daha inflamatuvar bir ortama neden olur. Glukoz ve palmitat ile uyarılan beta hücre insülin sekresyonunu artırarak beta hücre stresini indükleyebilir. Bir hayvan çalışmasında glutenin tip 1 ve tip 2 diyabetin etiyopatogenezinde rolü olabileceği öne sürülmüştür. Ancak insan çalışmaları eksiktir.

Bir başka metaanalizde glutensiz diyetin otizimli hastalarda bir faydasının olmadığı; bu hastalarda glutensiz diyet tedavisine gerek olmadığını ortaya koymaktadır.

Eosinofilik Kolitis

Prof Dr Ödül Eğritaş Gürkan

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji Bölümü

Eosinofilik gastrointestinal sistem hastalıkları, Eosinofilik Özofajit (EoE) ve eosinofilik özofajit dışı gastrointestinal sistem hastalıkları (EGIDs) olmak üzere iki başlıkta toplanabilir. Eosinofilik özofajit dışı EGIDs 'da Eosinofilik kolit önemli bir yer tutmaktadır. Kolondaki eosinofil sayıları konusunda ortak bir görüş olmamasına rağmen en çok kullanılan patolojik eosinofil sayıları olarak kabul edilen değerler tablodaki gibidir (tablo1).

Tablo 1: Anatomik segmentlere göre patolojik eosinofil sayıları

	Çekum	Çıkan Kolon	Transvers Kolon	İnen Kolon	Rektosigmoid kolon
Patolojik kabul edilen eosinofil sayıları (1 büyük büyütme alanında)	>50	>50	>35	>25	>25

Biyopsisinde yukarıda belirtilen eosinofil sayıları ile karşılaşıldığında eosinofilik kolitten (EC) bahsedebiliriz. Eosinofilik tanısı konulduğunda primer bir hastalıktır demeden önce paraziter hastalıklar, kollojen doku, immun yetmezlikler, inflamatuvar bağırsak hastalığı gibi ikincil nedenlerin dışlanması gerekir. Eosinofilik Kolit burada adı geçen hastalıklara başından itibaren eşlik edebileceği gibi ya da primer eosinofilik kolit tanısı aldıktan sonra izlemde ikincil hastalıklar ortaya çıkarabilir. Bu yüzden eosinofilik kolit olguların takipte izlemleri çok önemlidir.

Emzirme ile ilgili yanlışlar

Özlem Bekem

SBÜ Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Anne sütü bebeğin doğal besindir. Bebek ve annenin sağlığı için büyük öneme sahip anne sütünün desteklenmesi ve emzirme oranlarının artırılması ana hedeflerdendir. Ancak güncel emzirme durumu hedeflerin çok altında kalmaktadır. Türkiye Nüfus ve Sağlık Araştırmaları 2018 verilerine göre 6 aydan küçük bebeklerin %41'i sadece anne sütü ile beslenmektedir. Sadece anne sütü alımı oranları doğumdan itibaren giderek azalmaktadır. Bu veriler bize emzirmede yapılan yanlışlar sonucunda anne sütü alımının ne kadar olumsuz etkilendiğini göstermektedir. İlk altı ay sadece anne sütü ile beslenme sonrasında tamamlayıcı beslenme ile birlikte iki yaş ve üzerinde anne sütünün devam edilmesi önerilmektedir. Ülkemizde ise bir yaşında emziren bebeklerin oranı %66 iken iki yaşında bu oran %34'e düşmektedir. Bu nedenle, hem erken dönemde hem de bebek büyüdükçe iyi bir emzirme değerlendirmesi ile yanlışların düzeltilmesi bu oranların artmasına yardımcı olacaktır. Bunun için başarılı emzirmede 10 adımın uygulanması olası yanlışları önleyecektir.

Emzirmenin bırakılmasına neden olan en önemli yanlışlar şunlardır; annenin sütünün yetersiz olduğuna inanması, emzirme tekniğinin hatalı olması nedeniyle bebeğin yeterli emmemesi, meme sorunları, annenin emzirmeye hevesli olmaması, annenin emzirme konusunda bilgi yetersizliği veya kendine güveninin az olması, bebeğin geceleri anne dışında biri tarafından emzirmesi, biberon kullanımı, anneye karışık mesajlar verilmesi, saate göre besleme, annenin yetersiz bilgilendirilmesi ve desteklenmesi, doğumdan kısa süre sonra annenin karşılaştığı zorluklara yetersiz çözüm getirilmesi. Bu yanlışlıkların önlenmesi 1989 yılında DSÖ ve UNICEF tarafından yayınlanan "Başarılı Emzirmede 10 Adım" önerilerine uyumla mümkündür. Öncelikle sağlık personelinin annelere yeterli desteği verecek bilgi ve beceriye sahip olabilmesi için eğitim verilmelidir. Gebelerin doğum öncesinde emzirmenin önemi ve yönetimi konusunda bilgilendirilmesi emzirme oranlarını ve başarısını artıracaktır. Annelerin bebekleri ile doğum sonrasında en kısa sürede ten tene temasının sağlanması ve emzirmenin başlatılması da önemlidir. Emzirmenin başlatılmasında ve sürdürülmesinde anne bazı zorluklarla karşılaşabilir. Bu dönemlerde annenin desteklenmesi ve doğru şekilde yönlendirilmesi emzirme başarısı için önemlidir. Bu süreçte iyi bir emzirme değerlendirmesi ile doğrular pekiştirilmeli, yanlışlar düzeltilmeli ve formüla başlanması kolay bir kaçış yolu olarak düşünülmemelidir. Tıbbi olarak geçerli bir zorunluluk olmadan yenidoğana anne sütü dışında hiçbir yiyecek veya sıvı verilmemelidir. Doğumdan sonra anne ve bebeğin 24 saat aynı odada kalması ve mümkün oldukça bir arada tutulması önerilir. Böylece anne ve bebek arasında daha kolay bağ kurulur ve bebeğin açlık belirtileri tanınır bunlara yanıt verilebilir. Bu konuda da anneye destek olunmalıdır. Biberon ve emzik kullanımının zararları konusunda anneye danışmanlık verilmelidir. Sadece hastane yatışı süresince değil taburculuk sonrası verilecek destek de önemlidir. Annelere nerelere başvurabileceği taburcu edilmeden anlatılmalıdır. Bu on adıma uyulması emzirme ile ilgili görülen yanlışları büyük ölçüde azaltacaktır. En önemlisi sağlık çalışanlarının anne sütünün önemi ve emzirmenin desteklenmesi konusunda bilgili, yeterli ve hevesli olmasıdır.

Kaynaklar

1. Hacettepe Üniversitesi Nüfus Etütleri Enstitüsü. (2019). 2018 Türkiye Nüfus ve Sağlık Araştırması. Hacettepe Üniversitesi Nüfus Etütleri Enstitüsü, T.C. Cumhurbaşkanlığı Strateji ve Bütçe Başkanlığı ve TÜBİTAK, Ankara, Türkiye.
2. Dyson L, McCormick FM, Renfrew MJ. Interventions for promoting the initiation of breastfeeding. Public Health Nutr 2006;10:726-732.
3. Karaçam Z. Factors affecting exclusive breastfeeding of healthy babies aged zero to four months: A community-based study of Turkish women. J Clin Nurs 2008;17:341-349.
4. Pollard D, Guill M. The relationship between baseline self-efficacy and breastfeeding duration. South Online J Nurs Res 2010;9.



14. ULUSAL ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME KONGRESİ

12-15 MAYIS 2022
LİMAK CYPRUS DELUXE HOTEL
KKTC

5. World Health Organization. Division of Child Health and Development. (1998). Evidence for the ten steps to successful breastfeeding. World Health Organization. <https://apps.who.int/iris/handle/10665/64877>

GİS Kanamaları: Görüntüleme mi, Endoskopi mi?

Doç. Dr. Selim Dereci

Ankara Şehir Hastanesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Eğitim Kliniği

Giriş

Gastrointestinal sistem (GİS) kanaması çocuklarda çoğu zaman doktoru ve aileyi endişelendirir. Kanama bazen basit anal fissür, meme başı çatlağına bağlı nedenlerle açıklanırken bazen yaşamı tehdit eden özofagus varis kanaması şeklinde karşımıza çıkmaktadır. Bazı durumlarda ise kanama odağı tespit edilememektedir. GİS kanamaları ağızdan anüse kadar uzanan sindirim sistemin herhangi bir bölgesinden kaynaklanabilir.

Çocuklarda GİS kanamaları bölgesel olarak üst, orta ve alt GİS kanamaları olarak tanımlanmaktadır

1. Üst GİS kanaması: Ampulla Wateri'nin proksimalinden kaynaklanan
2. Orta GİS kanaması: Ampulla Wateri ile ileo-çekal kapak arasından kaynaklanan
3. Alt GİS kanaması: ileo-çekal kapak distalinden kaynaklanmaktadır.

Başka bir sınıflamada ise üst GİS kanaması (Treitz ligamentinin proksimalinden), alt GİS kanaması (Treitz ligamentinin distalinden) olarak tanımlanmaktadır. Hastalar klinik olarak; hematemez ve/veya melena ve/veya hematokezya ile başvurabilirler (**Tablo 1**).

Tablo 1. Çocuklarda Gastrointestinal Sistem Kanamaları İçin Kullanılan Tanımlar

Tanımlamalar	
Üst GİS kanaması	Treitz ligamentinin proksimalinden (özofagus, mide ve duodenum) kaynaklanan kanamalar
Alt GİS kanaması	Treitz ligamentinin distalinden (ince bağırsak ve kolon) kaynaklanan kanamalar
Odağı bulunamayan GİS kanaması	Gözle görülür veya gizli olabilir
Gizli kanama	Gözle tanımlanamayan, dışkıda gizli kan pozitifliği ve/veya demir eksikliği anemisine neden olan kanamalar
Hematemez	Taze kırmızı veya kahve telvesi görünümlü kanın kusmuk ile çıkarılma
Melena	Sindirilmiş kanın (koyu veya siyah renkli, katran benzeri) rektal yolla çıkarılması
Hematokezya	Taze kanın rektal yol ile atılması

Epidemiyoloji

Çocuklarda GİS kanamalarının görülme sıklığı ile ilgili net rakamlar verilememektedir. Fransa'da yapılan çocuk çalışmasında üst GİS kanaması görülme sıklığı 1-2 /10.000/yıl olarak bildirilmiştir. Bu çocukların %77'sinin hastaneye yatırılması gerektiği rapor edilmiştir. Yoğun bakımda yatan hastalarda yapılan bir çalışmada, 984 pediatrik yoğun bakım hastasının 63'ünde (yüzde 6,4) üst GİS kanaması olduğu gözlemlenmiştir. Alt GİS kanaması ile ilgili rakamlar daha sınırlıdır. Amerika'da yapılan bir çalışmada hastanede yatan hastalarda GİS kanaması oranı %0,5 olarak rapor edilmiştir. Mortalite durumu yaş, etiyoloji ve ülkeler arasında farklılıklar göstermektedir.

Etiyoloji

Hem üst hem alt GİS kanama nedenleri yaşlara göre farklılık göstermektedir. **Tablo 2 ve 3**'te sırasıyla etiyolojik nedenler sıralanmıştır.

Tablo 2. Çocuklarda Yaşlara Göre Üst Gastrointestinal Sistem Kanaması Etiyolojik Nedenleri

Yaş grubu	Etiyoloji
Yenidoğan Dönemi	Maternal kan yutulması Koagülasyon bozuklukları Yenidoğanın hemorajik hastalığı Vasküler malformasyonlar Travma (nazogastrik tüpe bağlı) Stres gastrit/ülser Nekrotizan enterokolit Besin alerjisi Munchausen sendromu Annenin nonsteroidal ilaç kullanması Maternal trombositopeni
1 ay - 1 yaş aralığı	Gastrit İlaçlar İnek sütü protein alerjisi Vasküler malformasyonlar Mallory-Weiss sendromu Koagülasyon bozuklukları Özofajitler Munchausen sendromu Duplikasyon kistleri Özofagial ve gastrik Web Özofagus varisleri
1 yaş - 5 yaş arası	Özofajitler İlaçlara bağlı Mallory-Weiss sendromu Gastrik ve duodenal ülserler Kostik madde içimi Özofagus varisleri Vaskülitler Munchausen sendromu Dieulafoy lezyonları/vasküler malformasyonlar Duplikasyon kistleri Stromal tümörler ve diğer maligniteler Burun-ağız içi kanamalarının yutulması
5 yaş - 18 yaş arası	Özofagus varisleri Gastrik ve duodenal ülserler Reflu özofajit İlaçlar Mallory-Weiss sendromu Crohn hastalığı <i>H. pylori</i> gastriti Vasküler lezyonlar Vaskülitler Munchausen sendromu

Tablo 3. Çocuklarda Yaşlara Göre Alt Gastrointestinal Sistem Kanaması Etiyolojik Nedenleri

Yaş grubu	Etiyoloji
Yenidoğan Dönemi	Maternal kan yutulması Anal fissür İnek sütü alerjisi (proktokolit) Nekrotizan enterokolit Malrotasyon ve volvolus Hirschsprung enterokoliti Koagülopati Vasküler malformasyonlar Duplikasyon kistleri
1 ay - 1 yaş aralığı	Anal fissür Alerjik proktokolit İnvajinasyon Meckel divertikulu İnfeksiyöz kolitler Erken başlangıçlı İBH Vasküler malformasyonlar
1 yaş - 5 yaş arası	Anal fissür İnvajinasyon Meckel divertikulu İnfeksiyöz kolitler Hemolitik üremik sendrom IgA vaskülit Juvenil polip Soliter rektal ülser İnflamatuvar bağırsak hastalığı Vasküler malformasyonlar
5 yaş - 18 yaş arası	Anal fissür Meckel divertikulu İnfeksiyöz kolitler Hemolitik üremik sendrom IgA vaskülit Juvenil polip Rektal hemoroidler Soliter rektal ülser İnflamatuvar bağırsak hastalığı Vasküler malformasyonlar Kanama diyatezleri

Tanı ve Ayırıcı Tanı

Çocuk hastalarda hem üst hem alt GİS kanaması şüphesi ile her hastada kanamanın gerçek olup olmadığı, kanama ise kanamanın kaynağını belirlemek ve ayırıcı tanı yapmak çok önemlidir. Bu amaçla çocuğun gelişim şikayetine göre önce dikkatli bir şekilde öykü alınmalı, yaşına uygun kanama nedenleri düşünülerek tanı ve ayırıcı tanı için fizik muayene, laboratuvar, görüntüleme ve gerekli görülürse endoskopik inceleme yapılmalıdır. Kanama odağını belirlemede hemen herkesin ilk aklına hemen endoskopi gelmekle beraber, bazen dikkatli bir öykü, fizik muayene veya görüntüleme yöntemi tanı koymada önemlidir. Bazen de kanama odağı belirlenememektedir. Bu durumda daha detaylı araştırma yapmak gerekmektedir.

GİS kanaması ile gelen hangi çocuğa hangi tetkik yapılmalı. **Görüntüleme mi, endoskopi mi?** sorusu akla gelmektedir.

Tanı amacıyla görüntüleme ve/veya endoskopi gibi tetkiklere geçilmeden önce mutlaka dikkatli bir öykü alınmalıdır. Üst GİS kanaması ile gelen çocukta kanamanın ne zaman başladığı, miktarı, rengi-görünümü, tekrarlayıcı özellikte olup olmadığı sorgulanmalıdır. Kusma rengini veya dışkı rengini değiştirebilen yiyecek ve/veya ilaç alımı sorgulanmalıdır. Eşlik eden bulantı, kusma, ateş ve karın ağrısı gibi GİS bulgularının varlığı ve kullandığı ilaçlar araştırılmalıdır. Hastada kronik karaciğer hastalığı hikayesi olması, özellikle özofagus varis kanaması açısından uyarıcı olmalıdır. Yenidoğan dönemindeki göbek kateterizasyonu portal ven trombozu yönünden önemlidir. Hastanın kullandığı ilaçlar (aspirin, anti-koagülan, steroidler ve diğer antiinflamatuvar ilaçlar) gastrik erozyon ve ülser yönünden sorgulanmalıdır. Yakın zamanda yapılan orofarengeal girişimler (örneğin, tonsillektomi vb.), burun kanaması, ağız içinde ki girişimler (diş tedavisi/çekimi vb.) kanama nedeni olabilir. Yabancı cisim aspirasyonu (düğme tipi pil, keskin cisimler), geçirilmiş bağırsak operasyonları, ergen kızlarda mesturaysan durumu, sık kusma-geğirme olup olmadığı, retrosternal ağrı, odinofaji, yutarken takılma hissi, kemoterapi/radyoterapi vb. ayrıntılı öykü alınmalıdır. Alt GİS kanamasının da öyküde öncelikle dışkıyı kırmızı renge boyayan ya da renk değişikliğine yol açan antibiyotik alımı (sefdirin ya da rifampisin gibi), demir ve bizmut preparatlarının kullanımı ve bazı besinlerin tüketimi (aşırı çikolata alımı, yaban mersini yenmesi ve bazı yeşil sebzelerin aşırı alımı) sorgulanmalıdır. Sonra bebeklerde en sık sebep anal fissür, daha büyük çocuklarda infeksiyöz ve inflamatuvar kolitler düşünülmelidir. Sonrasında dikkatli bir fizik muayene ile değerlendirilmelidir. Muayene bütün sistemleri içerecek şekilde olmalı, öyküde alınan bilgiler doğrultusunda kanama odağı olabilecek bölgeler dikkatli bir şekilde incelenmelidir.

GİS kanamalarında **Görüntüleme mi, endoskopi mi?** sorusuna hangi durumlarda hangi işlem yapılması gerektiği **tablo 4**'te gösterilmiştir.

Tablo 4. Üst gastrointestinal sistem kanamalarında tanı amaçlı yapılması gereken tetkikler

Etiyoloji	Görüntüleme	Endoskopi	Diğer tetkik-İşlem
Maternal kan yutulması	-	-	Apt-Downey Test
Koagülasyon bozuklukları	-	-	Koagülasyon faktörleri
Yenidoğanın hemorajik hastalığı	-	-	Vitami K uygulaması
Vasküler malformasyonlar (Dieulafoy lezyon)	Anjiyografi, sintigrafi, Doppler USG	+	Bazen cerrahi
Nazogastrik tüpe bağlı	-	-	Tüpün çıkarılması
Stres gastrit/ülser	-	+	-
Nekrotizan enterokolit	ADBG, USG	-	Kan tetkikleri
Besin alerjisi	-	+	Eliminasyon Alerji testleri
Munchausen sendromu	Ekartasyon amaçlı?	Ekartasyon amaçlı?	Dikkatli öykü, gözlem
Annenin nonsteroidal ilaç kullanması	-	-	İlacın verilmemesi
Maternal trombositopeni	-	-	Anne ve çocuğun Kan sayısı
Gastrit ve duodenal ülserler	-	+	-
İlaçlar	-	+	İlacın verilmemesi
Mallory-Weiss sendromu	-	Aktif kanama durumunda +	Kusma nedenin tedavisi
Özofajitler	-	+	-
Duplikasyon kistleri	Direk grafi, ÖMD, Sintigrafi, USG, BT, MR	Aktif kanama durumunda +	-
Özofagial ve gastrik web	ÖMD, videofloroskopi	+	-
Özofagus varisleri	Doppler USG	+	-
Kostik madde içimi	Direk grafi ÖMD	+	Öykü
Vaskülitler	USG	Aktif kanama durumunda +	Fizik muayene, kan tetkikleri

Stromal tümörler, diğer maligniteler	Direk grafi, USG, BT, MR	+	Malignite tetkikleri
Burun-ağız içi kanamalarının yutulması	-	-	Öykü, muayene
Crohn hastalığı	-	+	
<i>H.pylori</i> gastriti	-	+	Takiplerde üre nefes testi

Tablo 5. Alt Gastrointestinal Sistem Kanamalarında Tanı Amaçlı Yapılması Gereken Tetkikler

Etiyoloji	Görüntüleme	Endoskopi	Diğer tetkik-İşlem
Maternal kan yutulması	-	-	Apt-Downey Test
Anal fissür	-	-	Muayene
İnek sütü alerjisi (proktokolit)	-	+ Ayrıcı tanıda	Eliminasyon Allerji testleri
Nekrotizan enterokolit	ADBG, USG	-	Kan tetkikleri
Malrotasyon /volvulus	ADBG, USG, BT Baryumlu grafi,	-	
Hirschsprung enterokoliti	ADBG Floroskopi	-	Öykü, muayene
Koagulopati/ Kanama diyatezleri	-	-	Koagülasyon faktörleri
Vasküler malformasyonlar	USG, anjiografi	+ Aktif kanamada	
Duplikasyon kistleri	Direk grafi, ÖMD, Sintigrafi, USG, BT, MR	+ Aktif kanamada	
İnvajinasyon	ADBG, USG	-	
Meckel divertikulu	USG, sintigrafi	-	
İnfeksiyöz kolitler	-	Nadiren	Gaita ve kan tetkikleri
İnflamatuar bağırsak hastalığı	USG, MR, BT, VKE	+	Gaita ve kan tetkikleri
Hemolitik üremik sendrom	USG	-	Kan tetkikleri
IgA vaskuliti	USG	-	Fizik muayene, Gaitada gizli kan
Juvenil polip	-	+	Öykü
Rektal hemoroidler	-	+ İnternal hemorid	Muayene

Çocuklarda Odağı Bulunamayan Gastrointestinal Sistem Kanamalarında Görüntüleme mi, Endoskopi mi?

Odağı bulunamayan GİS kanamalarda **görüntüleme mi, endoskopi mi?** ayrı bir başlık olarak ele alınmalıdır. Çocuklarda GİS kanamaların yaklaşık %5-10 kadarında odak bulunmamaktadır. Bunların %75'nin ince bağırsaktan kaynaklanmaktadır. Klinisyenin zorlandığı bir hasta grubu olup, bazen bütün araştırmalara rağmen kanama odağı bulunamamaktadır. Bu kanama bazen gözle görülür kanama (melena veya hematokezya) bazen de dışkıda gizli kan şeklinde olabilir. Kanama odağı daha çok ince bağırsak kaynaklıdır ve etiyojide anjiodisplaziler, hemanjiomlar, polip, divertiküler hastalıklar, inflamatuvar hastalıklar (Crohn hastalığı, Behçet hastalığı, tüberküloz vb.), maligniteler, kemo/radyoterapi, ilaçlara bağlı (steroid dışı antinflamatuar ilaçlar) ülserler ve nadir stromal tümörler yer almaktadır.

Öncelikle öykü, fizik muayene ve laboratuvar dikkatli bir gözle tekrar değerlendirilmelidir. Dışkıda bakılan gizli kan taramasında kullanılan Guaiac testi tekrar gözden geçirilmelidir. Bu test hem proteinin guaiac'i okside etmesiyle mavi renk değişikliğine neden olmaktadır. Bazen C vitamini negatif sonuç bazen de peroksidaz aktivitesi olan bazı maddelerin alınması yanlış pozitif sonuca neden olmaktadır. Benzer amaçla kullanılan immünohistokimyasal ve fekal hemoglobin-haptoglobülin testleri bulunmaktadır. Bu testlerin doğruluğundan emin olunmalı ve sonrasında hastanın durumuna göre diğer incelemelere geçilmelidir.

Çocuklarda çağrı GİS kanamalarının araştırılmasında kullanılan gastrodueneskop ve kolonoskopik inceleme ile ince bağırsağın bütününe görme imkanı yoktur. Bu nedenle kanama odağı bulunamadığı durumlarda başka ek görüntüleme ve endoskopik incelemeler yapmak gerekmektedir. Bu tetkikler **Tablo 6**'da özetlenmiştir.

Tablo 6. Odağı Bulunamayan Gastrointestinal Sistem Kanamalarında Kullanılan Yöntemler

Kullanılan Yöntem	Etkinlik-Avantaj	Dezavantaj
Bilgisayarlı tomografik anjiyografi	Kanama hızı 0,3 ml/dakika ise %85 duyarlı Ayrıca vasküler anomali, divertikül, tümör, iskemik kolit gösterir	Radyasyon maruziyeti
Konvansiyonel kataterli anjiyografi	0,5 ml/dakika olan kanama ve yerini saptar, girişimsel imkanı sağlar	Radyasyon maruziyeti
Sintigrافی	0,005 ml/dakika hızındaki kanamayı saptar Hassasiyeti yüksek	Radyasyon maruziyeti
Video kapsül endoskopi	Çok sayıda görüntü alması, endoskopide görülemeyen alanları görebilmesi, radyasyon ve anestezi gerektirmemesi	Kapsül retansiyonu, Ulaşılabilirlik
Çift Balonlu Enteroskopi	Gastrodueneskop/kolonoskopide görülemeyen alanları inceler, müdahale eder	İşlemin zorluğu ve süresinin uzunluğu, Ulaşılabilirlik

Çocukluk çağında görülen GİS kanamalarında, görüntüleme mi, endoskopi mi? sorusunun cevabi hastanın geliş bulgularına, kliniğine, yapılan inceleme sonuçlarına göre değişmektedir. Çocuk gastroenteroloji uzmanları çoğu zaman ilk basamak incelemelerini yaptıktan sonra hastanın durumu ve çalıştığı merkezin imkanları ölçüsünde endoskopi seçeneğini kullanmak isterler. GİS kanamalarında endoskopik yöntemle hastanın kanama odağının daha detaylı değerlendirildiği ve işlem sırasında müdahale imkanı sağlamasından dolayı endoskopi tercih edilir bir yöntem olarak kullanılmaktadır. Endoskopinin diğer bir avantajı işlem sırasında biyopsi alınabilmesi ve histopatolojik tanı koyma imkanının olmasıdır. Görüntüleme yöntemlerinin bir kısmı noninvaziv olup tanı koymada önemlidir. Diğer invaziv görüntüleme yöntemleri farklı şekillerde tanı ve müdahale avantajı sunmaktadır. Her yöntemin avantaj ve dezavantajları bulunmaktadır.

GİS kanamalarında endoskopi mi?/görüntüleme mi? kullanım cevabi bazen kolayken, bazen çok zorlandığımız hastalar olmaktadır. İşlem seçimi yapılırken hastanın durumu, bulunulan merkezin şartları, doktorun ve ekibin tecrübesi, diğer ekiplerin tecrübesi ve desteği gibi durumların hepsi ayrı ayrı belirleyici faktör olmaktadır. GİS kanaması olan çocuk hastalarda vakayı gastroenteroloji uzmanı yönetmeli ve ihtiyaç olan durumlarda ilgili diğer bölümlerle koordineli bir şekilde çalışmalıdır. Tanı ve tedavi aşamalarında zorluklar yaşandığı zaman, tecrübe ve imkanları daha fazla olan merkezlerden yardım istenilmelidir. Bütün işlemlerin asıl amacı hastanın tanı ve tedavisi olduğu düşünülerek en doğru ve etkin yöntem kullanılmalıdır.

Kaynaklar

1. Approach to upper gastrointestinal bleeding in children. Official reprint from UpToDate www.uptodate.com © 2022 UpToDate, Inc. and/or its affiliates. All Rights Reserved.
2. Lower gastrointestinal bleeding in children: Causes and diagnostic approach. Official reprint from UpToDate www.uptodate.com © 2022 UpToDate, Inc. and/or its affiliates. All Rights Reserved.
3. Owensby S, Taylor K, Wilkins T. Diagnosis and management of upper gastrointestinal bleeding in children. J Am Board Fam Med. 2015 Jan-Feb;28(1):134-45. doi: 10.3122/jabfm.2015.01.140153. PMID: 25567834.
4. Murat çakır, Hasan Özen. Çocuklarda Gastrointestinal Sistem Kanamalarına Yaklaşım Rehberi. Türk Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve beslenme Derneği, 2019.
5. Kate V, Sureshkumar S, Gurushankari B, Kalayarasan R. Acute Upper Non-variceal and Lower Gastrointestinal Bleeding. J Gastrointest Surg. 2022 Jan 26. doi: 10.1007/s11605-022-05258-4. Epub ahead of print. PMID: 35083723.
6. Talib MA, Aziz MT, Suleman H, Khosa GK, Joya SJ, Hussain I. Etiologies and outcome of lower gastrointestinal bleeding in patients presenting to a tertiary care Children's Hospital. Pak J Med Sci. 2021 Mar-Apr;37(2):556-560. doi: 10.12669/pjms.37.2.2676. PMID: 33679949; PMCID: PMC7931281.



14. ULUSAL ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME KONGRESİ

12-15 MAYIS 2022
LİMAK CYPRUS DELUXE HOTEL
KKTC

7. D'Amore K, Swaminathan A. Massive Gastrointestinal Hemorrhage. *Emerg Med Clin North Am.* 2020 Nov;38(4):871-889. doi: 10.1016/j.emc.2020.06.008. Epub 2020 Jul 30. PMID: 32981623.
8. Khan AU, Mandiga P. Gastrointestinal Bleeding Scan. 2021 Aug 11. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 Jan-. PMID: 31335037.
9. Fatih Ünal, Gulseren Şahin, Ciğdem Omur Ecevit, Evren Semizel, Ayşegül Cebe, Hakan Erdoğan, Erhun Kasırga. Diagnostic and Therapeutic Endoscopic Approaches to Upper Gastrointestinal System Bleeding in Children. *The Journal of Current Pediatrics*, 2012; 10: 1-7.
10. Romano C, Oliva S, Martellosi S, Miele E, Arrigo S, Graziani MG, Cardile S, Gaiani F, de'Angelis GL, Torroni F. Pediatric gastrointestinal bleeding: Perspectives from the Italian Society of Pediatric Gastroenterology. *World J Gastroenterol.* 2017 Feb 28;23(8):1328-1337. doi: 10.3748/wjg.v23.i8.1328. PMID: 28293079; PMCID: PMC5330817.
11. Owensby S, Taylor K, Wilkins T. Diagnosis and management of upper gastrointestinal bleeding in children. *J Am Board Fam Med.* 2015 Jan-Feb;28(1):134-45. doi: 10.3122/jabfm.2015.01.140153. PMID: 25567834.
12. Ohmiya N, Nakagawa Y, Nagasaka M, Tahara T, Shibata T, Nakamura M, Hirooka Y, Goto H, Hirata I. Obscure gastrointestinal bleeding: diagnosis and treatment. *Dig Endosc.* 2015 Mar;27(3):285-94. doi: 10.1111/den.12423. Epub 2015 Feb 3. PMID: 25559549.
13. Kim G, Soto JA, Morrison T. Radiologic Assessment of Gastrointestinal Bleeding. *Gastroenterol Clin North Am.* 2018 Sep;47(3):501-514. doi: 10.1016/j.gtc.2018.04.003. Epub 2018 Jul 7. PMID: 30115434.
14. Argüelles-Arias F, Donat E, Fernández-Urien I, Alberca F, Argüelles-Martín F, Martínez MJ, Molina M, Varea V, Herreías-Gutiérrez JM, Ribes-Koninckx C. Guideline for wireless capsule endoscopy in children and adolescents: A consensus document by the SEGHP (Spanish Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition) and the SEPD (Spanish Society for Digestive Diseases). *Rev Esp Enferm Dig.* 2015 Dec;107(12):714-31. doi: 10.17235/reed.2015.3921/2015. PMID: 26671584.
15. Qian L, Gu Y, Zheng L, Xia T. Diagnostic value of capsule endoscopy and double-balloon enteroscopy in small bowel diseases. *Am J Transl Res.* 2022 Jan 15;14(1):328-335. PMID: 35173850; PMCID: PMC8829613.

KOAGULOPATİLİ ÇOCUĞA YAKLAŞIM

Selim Gökçe

GİRİŞ

Akut karaciğer yetmezliği ve kronik karaciğer hastalıklarında PT/INR değerleri ve daha az sıklıkla APTT değerleri artmıştır. Ancak otoantikoagüle kabul etmek doğru değildir. **Artmış INR değerleri kanama riskini göstermez. Dolayısıyla kanama riski artmıştır diyemeyiz. Diğer yandan protein C'de azalma ve FVIII'de artış tromboza eğilim artırabilir. Bu konuda pediatrik veri yetersizdir. Hemostatik sistem yeniden dengelenmiştir.**

Diğer yandan kronik karaciğer hastalığı olanlarda CHİLD-PUGH skoru, ileri evre varisler, kiraz kırmızısı noktalanmalar, gastrik varis varlığı ve hepatik venöz basınç gradyanında artış kanamaya eğilim açısından daha iyi göstergelerdir.

Artmış INR'ye karşın tromboz gelişebilir. Erişkin sirotik hastalarda venöz trombozda 1.74 kat artış, 1 ve 5 yıllık izlemde portal ven trombozu insidansı %4.6 ve %10.7 olarak belirlenmiştir. Bir çalışmada son dönem karaciğer hastalığı olan pediatrik hastaların %10'u portal ven trombozu geliştirmiştir.

Hemostaz 3 koldan yürür

1. Primer hemostaz
2. Sekonder hemostaz
3. Fibrinolizis

PRİMER HEMOSTAZ

Trombositler sorumludur. Trombositler hasarlı endotele bağlanır. vWF yapımı artar, ADAMTS-13 azalır ve pıhtı oluşumu gerçekleşir. Trombositler doku faktörünün faktör 7 ile kompleks oluşumunu kolaylaştırır ve F10 aktive olur ve trombin oluşur.

- Kronik karaciğer hastalarında daha belirgin olmakla birlikte trombosit sayı ve fonksiyonlarında azalma vardır. Trombopoietin de azalmıştır. Diğer yandan trombositlerin tüketimi artmıştır. Endotel derive trombosit inhibitörlerinin üretiminde artış (prostosiklin ve nitrik oksit) trombosit fonksiyonlarında bozulmaya katkıda bulunur. Buna karşın platelet derive ekstraselüler veziküllerde (prokoagulan) ve vWF proteininde artış (adezyon) ve ADAMTS-13'te (pıhtı formasyonunu azaltır) azalma trombositopeni ve etkilerinin dengeler

SEKONDER HEMOSTAZ

Aktif koagulasyon faktörleri ve trombinin görev aldığı fibrin formasyonuna kadar giden bir süreçtir. Akut karaciğer yetmezliğinde daha belirgin olmak üzere koagulasyon faktörlerinde %1-10 seviyelerine kadar azalma mevcuttur. Prokoagulan faktörler (Faktör II, V, VII, IX, X, XI, XIII) ve antikoagulan faktörlerde (antitrombin, protein C ve S) azalma mevcuttur. Faktör VII akut faz reaktanıdır ve hem karaciğer hem de endotelde sentezlenir. Bu nedenle düzeyleri gartmıştır. Hipofibrinojenemi orta düzeydedir. Disfibrinojenemi veya anormal fibrinojen fonksiyonu da görülür (siyalic acid rezidülerinde artış fibrin polimerizasyonunu bozar). VİT K eksikliği (Kronik KC >> akut KC) koagulopatiyi kötüleştirir. Akut karaciğer yetmezliğinde Vit K eksikliğinin nedenleri 1. Beraberinde biliyer yollarda sorun 2. Antibiyotik kullanımıdır. Bu olgularda Vit K ilişkili koagulopati ile Vit K ilişkisiz koagulopatiyi ayırmak önemlidir.

FİBRİNOLİZİS

Trombozu sınırlanması, pıhtını yıkılması ve vasküler devamlılığın korunması önemlidir. Doku plasminojen aktivatörü (t-PA), ürokinaz tipi plazminojen aktivatörü (u-PA) ve aktive faktör XII plazminojeni plazmine çevirir. Plasminojen aktivatör inhibitör-1 (PAI-1), plasmin inhibitör (PI) ve trombinle aktive olan fibrinolizis inhibitörü (TAFI) ise plasminojenden plasmine dönüşümü inhibe eder

Karaciğer hastalığında t-PA'da artış, PI ve TAFI'de azalma hiperfibrinolizis ve kanama riskini artırır. Öte yandan plazminojende azalma ve PAI-1 de artış hipofibrinolizis ve pıhtı formasyonunu artırır.

Akut KC hastalığı için yeniden denge kurulmuş olmakla beraber kronik KC hastalığında fibrinolizis genellikle normal hatta hiperfibrinolizis yönündedir. Dissemine intravasküler koagülasyon (DİK) görülebilir. Ancak DİK ve karaciğer aracılı koagülopatiyi laboratuvar benzerlikler nedeniyle ayırt etmek zor olabilir. Her iki durum birlikte de olabilir. Akut KC hastası septik ve hipotansif ise DİK geliştirebilir. DİK'te fibrinolizis ve fibrinogenolizis ve trombin üretimi vardır. D-dimer ve fibrin yıkım ürünleri artmış, FVIII azalmıştır.

Sonuç olarak karaciğer hastalarını otoantikoagüle düşünmemek gerekir. Hatta akut KC hastalarında tromboza eğilim daha önemlidir (Tablo)

HEMOSTATİK TESTLER

PT/INR'nin kanama riskini değerlendirmede değeri sınırlıdır.

- Sadece prokoagulanları değerlendirir.
- Trombositler, in vivo inhibitörler, fibrinolitik enzimler ve diğer hücrel komponentlerin katkısını ölçmez
- Fibrin formasyon ve lizisi hakkında bilgi sağlamaz

Sonuç olarak koagulan ve antikoagulanlarda paralel düşüklük nedeniyle kanama riskini belirlemede tahmin değeri düşüktür

KC biyopsisinde kanama riski %0.91-4.2'dir ve koagülopati göstergeleri kanama komplikasyonunu tahmin etmez. Karaciğer hastalarında INR ölçümünde Laboratuvarlar arasında ortalama %26 değişkenlik vardır

Viscoelastik hemostatik testler (VHT) ise yeniden dengelenmiş hemostatik durumu daha iyi ölçer. Çünkü aşağıdaki faktörleri de değerlendirmeye alır:

- Pıhtı formasyonu
- Pıhtı direnci
- Pıhtı stabilitesini (trombositlerin katkısını da hesaba katarak)

VHT'lerin en iyi bilinenleri Tromboelastrogram (TEG) ve Rotasyonel tromboelastometri (ROTEM)'dir. Aşağıdaki dök-törleri de ölçebilir:

- Fibrin oluşumuna kadar geçen süre
- Pıhtı oluşum hızı
- Pıhtının gücü
- Pıhtının lizisi
- Sepsis ilişkili heparinoidlerin koagülasyona etkisini

Akut ve Kronik KC hastalarında TEG parametreleri genellikle normal sınırlardadır. Erişkin çalışmalarında ortalama INR değeri 3.4 (1.5-9.6) iken TEG parametreleri normal sınırlarda bulunmuştur

Hemostaz yaşla değişen ve gelişen bir işlev. Hemostatik proteinlerde yaşa bağımlı niteliksel ve niceliksel farklılıklar vardır. 6 ay altı bebeklerde pıhtı formasyonu daha hızlıdır (F8 yüksek, protein C ve S düşük). 1 yaş altı bebeklerde trombin üretimi erişkin değerlerinin yarısı kadar bulunmuştur. 1 yaşdan sonra artarak erişkin değerlere ulaşır. 3 ay altı bebeklerde PT ve PTT yüksek olmasına karşın ROTEM hiperkoagülabl durumu gösterir. >6 ay bebeklerde yetişkinlerle benzerdir. >6 ay çocuklarda VHA doğru ve güvenilir bilgi sağlar ve böylece transfüzyon pratiklerine kılavuzluk edebilir ve gereksiz kan ürünü verilmesini en aza indirebilir

TERAPÖTİK YAKLAŞIMLAR

Koagülopati ve kanama riski kronik ve akut karaciğer yetmezliklerinde farklılıkla vardır. Akut KC yetmezliklerinde portal HT ve trombositopeni hafif, kanama riski daha azdır

Kronik karaciğer hastalığında anormal INR değerlerinin agresif tedavisi ağır sonuçlara neden olur. INR 2'yi düzeltmek için 1.5 Ü TDP gerekir (erişkin). Yine 1 Ü trombosit süsp trombin üretimini ve TEG üzerine etkisi anlamlı değildir. Agresif düzeltme ile portal basınç ve dolayısıyla özofagus kanama/tekrar kanama riski artar. Kanama yoksa agresif düzeltme önerilmez. İnvazif işlemlerde TEG kılavuzluğunda düzeltme önerilir

Pediyatrik akut KC yetmezliğinde transfüzyon kılavuzları yoktur ve eşik değerler belirlenmemiş

Erişkinlerde INR > 7 ve pıhtı formasyon zamanında uzama (TEG) var ise TDP önerilir, INR 5-7 arasında tutulur.

Pediyatrik akut KC yetmezliklerine spontan kanama görece ender, bu nedenle profilaktik TDP ve trombosit verilmesi önerilmez. Profilaktik TDP prognostik değerlendirmeyi güçleştirir.

Sadece INR'ye bakarak yaklaşımda aşağıdaki riskler artar

- Gereksiz transfüzyon
- Sıvı yüklenmesi
- Transfüzyon ilişkili akut akciğer hasarı
- Tromboz riski

VHT'ler transfüzyon kararında daha doğru ve güvenilirdir. Erişkin travma hastalarında kullanımı transfüzyon ve mortaliteyi azaltmıştır. Ancak pediyatrik akut KC yetmezliklerinde kullanımı ile ilgili kılavuzlar yok. Bu nedenle TEG veya ROTEM'in doğru yorumlanması ve akıllıca hareket ederek, ne zaman ve hangi kan ürünün (TDP, kriyopresipitat, trombosit, antifibrinolitik..) kullanılacağına karar vermek önemlidir

Akut KC yetmezliklerinde trombositopeni genellikle hafiftir. Yüksek riskli prosedürlerde transfüzyon önerilir (KC biyopsisi, intrakranyal basınç monitorizasyonu)

Destek için eşik değerler yoktur, ancak genel kabul ;

- KC biyopsisi -> trombosit <30000, INR >1.5
- İntrakranyal basınç monitorizasyonu-> trombosit <50000, INR>1.5

Vit K ve fibrinojen eksikliği düzeltilmelidir

- Vit K PO/IV
- Kriyopresipitat (fibrinojen, FVIII, FXIII, vWF ve fibronektin)-> TEG sonuçları da gözönünde tutularak fibrinojen normalin alt sınırında olacak şekilde tutulmalı (150 mg/dl)
- 5 kg'a 1 ünite fibrinojeni 100 mg/dl artırır

İşlemler öncesi düşük volümlü preparatlar verilebilir

- Protrombin kompleks konsantresi (FII, VII, IX, X)
- Rekombinant aktive FVII (rFVIIa)

Protrombin kompleks konsantresi-> 25 U/kg

- İçinde doğal antikoagulan olmadığında tromboz konusunda dikkatli olunmalıdır

rFVIIa 20-40 mcg/kg dozunda işlemden 30 dk önce verilir. Ancak pahalı ve tromboz riski vardır.

Akut KC yetersizliğinde laboratuvar değerlerinin profilaktik amaçlı düzeltilmesi önerilmez. Akut KC yetmezliklerinde amaç:

- Akut kanamanın yönetimi
- Enfeksiyonu önlenmesi ve yönetimi
- Üreminin önlenmesi ve yönetimi

- Elektrolit dengesizlikleri ve hipogliseminin önlenmesi ve yönetim
- Beyin ödemi ve ensefalopatinin önlenmesi ve tedavisidir

Antifibrinolitik ajanlar aminokaproik asid ve traneksamik asiddir

- Plazmini inhibe eder, fibrin yıkımını önler
- Karaciğer travması ve transplantasyonda kan kaybını azaltır, ancak akut KC yetmezliğinde görülen kanamada etkinliği kanıtlanmamıştır. Ancak hiperfibrinolizis durumunda etkili olabilir

Traneksamik asid kanama durumunda başlangıç dozu olarak 10 mg/kg IV verilir. Tromboz, DIC ve renal bozukluk öyküsü olanlarda dikkatli kullanım önerilir

Enfeksiyonlar kanama riskini artırır. Endotoksinler ve sitokinler DIC tablosuna neden olabilir, trombosit fonksiyonlarını bozabilir. Uygun antimikrobiyal profilaksi ve tedavi önerilir

Renal yetmezlik karaciğer yetmezliği seyrinde görülebilir. Üremi trombosit fonksiyonlarını ve trombosit-damar duvarı ilişkisini bozabilir. BU nedenle enfeksiyon ve üreminin önlenmesi ve tedavisi önem taşır

Ciddi GI kanama nadir olmakla beraber H2 bloker ya da proton pompa inhibitörü (PPI) özellikle yoğun bakımdaki hasta- da kanama riskini azaltabilir

Kanama durumunda hemoglobin (Hb) düzeyine göre transfüzyon eşik değeri için 7 gr/dl kabul edilir. Posttransfüzyon Hb değeri 7-9 gr/dl hemodinamik olarak stabil hastada yeterlidir

Katastrofik kanama enderdir. Bu durumda masif transfüzyon protokolü önerilir. Laboratuvar değerlerine göre;

- Trombosit
 - TDP
 - Kriyopresipitat
 - Protombin kompleks konsantresi
 - rFVIIa
 - Traneksamik asid
-kullanılabilir

SONUÇ

Pediyatrik akut karaciğer yetmezliğinde pro ve antikoagulan sistemde değişiklikler nedeniyle yeni bir denge söz konusudur

Akut KC yetmezliğinde kronik KC hastalarında görülen diğer risk faktörleri (varis, portal hipertansiyon) yoktur, bu nedenle spontan kanama riski düşüktür

PT/INR gibi mevcut koagülasyon testleri kanama riskini değerlendirmede yetersizdir

Profilaktik TDP kanama riskini düşürmez ve akut KC yetmezliğinde önerilmez. Gereksiz transfüzyon

- Sıvı yüklenmesi
 - Serebral ödem
 - Kafa içi basınç artışı
- ...Risklerini artırır ve prognostik değerlendirmeyi güçleştirir

Koagülopati dikkatlice değerlendirilmeli ve yüksek riskli işlemler öncesi düzeltilmelidir

VHT'ler kanama riskinin değerlendirilmesi, gereksiz transfüzyonun önlenmesi, komplikasyonların azaltılması ve daha iyi sonuçların elde edilmesi açısından daha değerli bilgiler verir

Tablo. Akut karaciğer hastalığında hemostaz

Hemostaz	Anti-hemostatik	Hemostatik
Primer hemostaz: trombositlerin aktivasyonu ve damar duvarı ilişkisi	↓Trombosit sayısı ↓Trombosit fonksiyonu ↓Trombopoietin ↑Nitrik oksit ve prostasiklin	↑vWF ↓ADAMTS-13
Sekonder hemostaz: türetim üretim ve inhisyonu	↓Faktör II, V, VII, IX, X, XI, XIII ↓Fibrinojen Disfibrinojenemi	↓Protein C ve S ↓Antitrombin ↓Heparin cofaktör ↑Faktör 8
Fibrinolizis: fibrinin uzaklaştırılması	↓Plasmin inhibitör ve TAFI ↑	↓Plasminojen ↑PAI-1
Sonuç	KANAMA	TROMBOZ
Tedavi	Vit K, Protrombin kompleks konsantresi, Faktör VII, TDP, Trombosit, Kriyopresipitat	Antikoagulasyon

KAYNAKLAR

1. Kawada PS, Bruce A, Massicotte P et al. Coagulopathy in Children With Liver Disease. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2017; 65:603-7
2. Bulut Y, Sapru A, Roach GD. Hemostatic Balance in Pediatric Acute Liver Failure: Epidemiology of Bleeding and Thrombosis, Physiology, and Current Strategies. Front Pediatr 2020;8; 618119
3. Nacoti M, Corbella D, Fazzi F et al. Coagulopathy and Transfusion Therapy in Pediatric Liver Transfusion. World J Gastroenterol 2016; 22:2005-23
4. Zellos A, Debray D, Indolfi G et al. Proceedings of ESPGHAN Monothematic Conference 2020: "Acute Liver Failure in Children": Diagnosis and Initial Management. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2022; 74:45-56

HEPATORENAL SENDROM

Prof. Dr. Sezin Aşık Akman

Hepatorenal sendrom (HRS), dekompanze karaciğer sirozu veya karaciğer yetmezliği olan hastalarda gelişen geri dönüşümlü fonksiyonel böbrek yetmezliği olarak tanımlanmaktadır. Böbreklerden kaynaklanan etiyolojik nedenlerin yokluğunda, böbrek kan akımı ve glomerüler filtrasyon hızının belirgin azalması ile karakterizedir. HRS'nin başlıca ayırt edici özelliği, renal vazokonstrüksiyona eşlik eden periferik arteriyel vazodilatasyonun varlığıdır. Proteinüri ve patolojik histolojik bulgular yoktur, böbreğin tübüler fonksiyonları korunmuştur. İki alt tipi tanımlanmıştır: Tip 1 HRS, hızla ilerleyen bir böbrek yetmezliğidir. Başlangıç serum kreatinin düzeyinin iki katına çıkması veya kreatinin klirensinde % 50 azalma söz konusu iken, Tip 2 HRS, serum kreatinin düzeyindeki artışın ve kreatinin klirensindeki azalmanın daha düşük derecede olduğu, orta derecede bir böbrek yetmezliği olarak tanımlanabilir.

İlk kez 19. yüzyılın sonlarında Frerichs ve Flint, ileri karaciğer hastalığı ile asitli hastalarda, belirgin böbrek histolojik değişiklikleri olmaksızın, oligürük böbrek yetmezliği arasında bir ilişki olduğunu belirtmiş; yaklaşık 100 yıl sonra Hecker ve Sherlock, HRS'nin patogeneziyle ilişkin yayınladıkları makalede, sirozlu hastalarda böbrek fonksiyonlarındaki bozulmanın, sistemik dolaşımdaki yetersizliğe bağlı olduğunu, böbrek yetmezliğinin etiyolojisinde periferik arter vazodilatasyonunun önemine dikkat çekmişlerdir.

Patogenez

Hastalığın patogenezinde renal vazokonstrüksiyon ile periferik arteriyel vazodilatasyonun yanısıra; renal sempatik sinir sisteminin uyarılması, dolaşım bozukluklarına ve renal hipoperfüzyona katkıda bulunan kardiyak disfonksiyon ile renal dolaşımda etkili sitokinler ve vasoaktif mediyatörlerin rolü bulunmaktadır. Başlıca sitokin ve mediyatörler, nitrik oksit (NO), TNF-alfa, endotoksin, glukagon, karbonmonoksit (CO), prostaglandin₂, epoksieikozatrienoik asit (EET), endojen kannabinoidler (EC), endotelinler, tromboksanA₂, sisteinil lökotrienler (LTE) olarak bildirilmektedir.

HRS oluşumunu başlatan temel etken karaciğer disfonksiyonudur. Ancak aşırı diürez, gastrointestinal kanama, yüksek hacimli parasentez, nefrotoksik ilaç kullanımı, spontan bakteriyel peritonit ve kolestatik sarılık gibi bazı faktörlerin varlığı, hastada HRS'nin gelişimi için yüksek risk faktörleri olarak kabul edilmektedir.

Tanı

Hastalığın tanısı International Club of Ascites (ICA) kriterlerine göre değerlendirilmektedir, ancak özellikle öykü ve klinik açıdan çocuk hastaların, yetişkinlerden farklı değerlendirilmesinin gerekli olduğu akılda tutulmalıdır. Çocuklarda HRS sıklığı erişkinlere göre düşüktür ve tanı konması için, çocukluk çağıında akut böbrek hasarına (AKI) neden olan diğer nedenlerin dışlanması gereklidir. Bu nedenler; aşırı diüretik tedavisi ile gastrointestinal kanamalara sekonder gelişen hipovolemi veya enfeksiyonların varlığı sonucu saptanan prerenal akut böbrek hasarı, akut tübüler nekroz gibi intrinsek nedenler ve postrenal nedenlere bağlı gelişen akut renal hasarlanmalar olarak üç ana gruba ayrılabilir. HRS'den farklı olarak prerenal akut hasarlanmada sıvı tedavisine yanıt alınır, intrinsek ve postrenal etiyolojilere sekonder gelişen patolojilerin ayırıcı tanısı da tipik klinik bulgularına dayanılarak yapılabilir.

Tanıda yararlanılan ICA kriterleri yıllar içinde değişiklik göstermekle birlikte, ilerlemiş karaciğer hastalığına eşlik eden böbrek fonksiyon bozukluğunu temel almakta; serum kreatinin düzeyi böbrek fonksiyonu göstergesi olarak kullanılmaktadır. Bu kriterlere göre HRS Tip 1 ve 2 olarak sınıflandırılmaktadır. Tip 1 HRS iki haftadan daha kısa süre içinde 2.5 mg/dl düzeyinin üzerine çıkan serum kreatinin artışı ile tanımlanan şiddetli ve hızla ilerleyen böbrek yetmezliği ile karakterizedir. Tip 1 HRS spontan şekilde gelişebilmesine karşın, sıklıkla ağır bakteriyel enfeksiyon, gastrointestinal kanama, major cerrahi girişim veya siroz üzerine eklenen akut hepatit gibi predispozan faktörlere bağlı olarak ortaya çıkar. Spontan bakteriyel peritonitli hastalarda gelişme oranı da yüksek olan Tip 1 HRS, başlangıcından itibaren ortalama yaşam süresinin iki hafta olduğu en kötü prognozlu siroz komplikasyonudur. Tip 2 HRS böbrek fonksiyonlarında orta derecede ve sürekli azalma ile karakterizedir (serum kreatinin < 2.5 mg/dl).

Tip 1 ve 2 HRS açısından 2019'da oluşturulan güncel kriterler aşağıdadır (Angeli P, J Hepatol 2019):

Tip 1 HRS: (HRS-AKI) Kreatinin düzeyinde 48 saatte 0.3 mg/dl artma ve /veya hastanın son kreatinin düzeyine göre 50 oranında artma

Tip 2 HRS: (HRS-CKD:chronic kidney disease) Diğer nedenlerin dışlandığı sirozlu hastada 3 aydan fazla sürede GFR< 60 ml/dak -1.73 m² saptanması.

HRS sınıflandırmasında, önceden böbrek hastalığı tanısı olan hastalar ile HRS Tip 1 ve 2 kriterlerini karşılamayan hastaların HRS Tip 3 olarak sınıflandırılmasının önerildiği yetişkin çalışmaları da bulunmaktadır.

Tedavi

HRS'nin altında yatan neden dekompanze siroz - karaciğer yetmezliği olduğundan, karaciğer nakli sıklıkla en iyi tedavi yöntemi olarak kabul edilmektedir. Ancak HRS tanılı hastalarda mortalite oranının yüksek, nakil sürecine kadar sağkalımın düşük olduğu akılda tutulmalıdır. Karaciğer nakli öncesi böbrek fonksiyon durumu, nakilden sonraki prognozun önemli göstergesidir. Bu nedenle nakil öncesi dönemde böbrek fonksiyonlarını olumlu etkileyen yaklaşımlar karaciğer nakil sürecine köprü oluşturmaktadır.

Tedavi sürecinde, nefrotoksik ilaçlardan kaçınılması, spontan bakteriyel peritonit varlığında antibiyotik tedavisi ve albumin infüzyonu ile uygun tedavinin yapılması, özellikle HRS açısından risk altında olan, hipotansiyon, gastrointestinal kanama ve ciddi hiponatreminin eşlik ettiği sirozlu hastalarda, yakın izlem ve monitorizasyon sağlanmalıdır. Farmakolojik tedavide albumin infüzyonu ile vazopressin analogu terlipressin, norepinefrin, ve midodrine ile somatostatin analogu octreotide en sık kullanılan ajanlardır. Albumin ve terlipressin kombine tedavisinin HRS'de en etkin medikal tedavi olduğunu bildiren çalışmalar bulunmaktadır.

Hiponatremi tedavisinde kullanılan, aquaretik ajan olarak adlandırılan Vaptanlar, plazma vazopressin konsantrasyonunu artırarak tedavide etkili olabilmektedir. Ekstrakorporeal renal replasman tedavileri ile, Tandem plazmaferez, molecular adsorbent recirculating system (MARS), Prometheus diyaliz gibi karaciğer destek cihazlarının yanısıra transjuguler intrahepatik portosistemik şant (TIPS) da tedavi seçenekleri arasında yer almaktadır. Son zamanlarda, seçilmiş hastalarda eş zamanlı karaciğer-böbrek naklinin de tedavi yöntemi olarak akılda tutulması gerektiği belirtilmektedir.

Prognoz

Kronik karaciğer hastalığı olan hastalarda, ilerleyici sirozun asit, hiponatremi ve akut böbrek hasarı ile sonuçlanabilen hemodinamik değişiklikleri söz konusudur. Sirozlu hastada böbrek fonksiyon bozukluğunun varlığı, prognozu, böbrek fonksiyonları normal olan hastalara göre olumsuz etkiler. HRS tedavisinde, karaciğer nakli en iyi tedavi seçeneği olarak kabul edilmekle birlikte, pediatrik karaciğer nakil alıcılarında nakil sonrası dönemde kronik böbrek hastalığının ve klinik hipertansiyonun gelişebileceği unutulmamalıdır. Bu nedenle hastaların böbrek fonksiyon bozukluğu riskleri açısından değerlendirilmesi ve uygun tedavi yaklaşımlarının planlanması önemlidir.

Kaynaklar

1. Flint A: Clinical report on hydro-peritoneum, based on analysis of forty-six cases. Am J Med Sci 45: 306 –39, 1863.
2. Hecker R, Sherlock S: Electrolyte and circulatory changes in terminal liver failure. Lancet 271: 1121–25, 1956.
3. Di Pascoli M, Sacerdoti D, Pontisso P, Angeli P, Bolognesi M. Molecular mechanism leading to splanchnic vasodilation in liver cirrhosis. J Vasc Res 2017; 54:92–9.
4. Bolognesi M, Di Pascoli M, Verardo A, Gatta A. Splanchnic vasodilation and hyperdynamic circulatory syndrome in cirrhosis. World J Gastroenterol. 2014; 20(10):2555-63.
5. Ginès A, Escorsell A, Ginès P, Saló J, Jiménez W, Inglada L, Navasa M, Clària J, Rimola A, Arroyo V, Rodés J. Incidence, predictive factors, and prognosis of the hepatorenal syndrome in cirrhosis with ascites. Gastroenterology 1993; 105:229–36.
6. Liu PMF, de Carvalho ST, Fradico PF, Cazumbá MLB, Campos RGB, Simões E Silva AC. Hepatorenal syndrome in children: a review. Pediatr Nephrol. 2021;36(8): 2203-15.



14. ULUSAL ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME KONGRESİ

12-15 MAYIS 2022
LİMAK CYPRUS DELUXE HOTEL
KKTC

7. Ginès P, Schrier RW. Renal failure in cirrhosis. *N Engl J Med* 2009; 361: 1279-90.
8. Israelsen ME, Gluud LL. Acute kidney injury and hepatorenal syndrome in cirrhosis. *J Gastroenterol Hepatol* 2015; 30: 236-43.
9. Deep A, Saxena R, Jose B. Acute kidney injury in children with chronic liver disease. *Pediatr Nephrol* 2019; 34:45–59.
10. Acevedo JG, Cramp ME. Hepatorenal syndrome: update on diagnosis and therapy. *World J Hepatol* 2017; 9:293–99.
11. Angeli P, Garcia-Tsao G, Nadim MK, Parikh CR. News in pathophysiology, definition and classification of hepatorenal syndrome: A step beyond the International Club of Ascites (ICA) consensus document. *J Hepatol.* 2019; 71(4):811-22.
12. Munoz SJ. The hepatorenal syndrome. *Med Clin North Am* 2008; 92:813–37.
13. McGuire BM, Julian BA, Bynon JJS, Cook WJ, King SJ, Curtis JJ, Accortt NA, Eckhoff DE. Brief communication: glomerulonephritis in patients with hepatitis C cirrhosis undergoing liver transplantation. *Ann Intern Med* 2006; 144:735–41.
14. Dunder HZ, Yilmazlar T. Management of hepatorenal syndrome. *World J Nephrol* 2015; 4:277.
15. Restuccia T, Ortega R, Guevara M, Ginès P, Alessandria C, Ozdogan O, Navasa M, Rimola A, Garcia-Valdecasas JC, Arroyo V, Rodés J. Effects of treatment of hepatorenal syndrome before transplantation on posttransplantation outcome. A case control study. *J Hepatol* 2004; 40:140–6.
16. Wang H, Liu A, Bo W, Feng X, Hu Y. Terlipressin in the treatment of hepatorenal syndrome: A systematic review and meta-analysis. *Medicine (Baltimore)*. 2018 ; 97(16):e0431.
17. Robertson GL. Vaptans for the treatment of hyponatremia. *Nat Rev Endocrinol.* 2011; 7(3):151-61.
18. Yuan J, Ye Q, Zhang H, Ming Y, Gui M, Ji Y, Sun J, Wang JW, Ren ZH, Cheng K, Zhao YJ, Sun PL, Wu K, Ji LZ. Evaluation of the renal replacement therapy on the liver transplant patients with acute renal failure. *Zhonghua Gan Zang Bing Za Zhi* 2009; 17:334–37.
19. Schaefer B, Schmitt CP. The role of molecular adsorbent recirculating system dialysis for extracorporeal liver support in children. *Pediatr Nephrol* 2013; 28:1763–69.
20. Lal BB, Alam S, Sood V, Rawat D, Khanna R. Profile, risk factors and outcome of acute kidney injury in paediatric acute-on chronic liver failure. *Liver Int* 2018; 38:1777–84.
21. Matloff RG, Arnon R. The kidney in pediatric liver disease. *Curr Gastroenterol Rep* 2015; 17:36.

Enteral Beslenme

Dr Suna Selbuz

Bireyin ağız yoluyla aldığı besin maddeleri, günlük olarak alması gereken enerji ihtiyacını ve metabolik gereksinimini karşılayamadığı durumlarda, besinlerin burun, ağız veya stoma yoluyla gastrointestinal kanal içerisine verilme işlemine enteral beslenme denir. Enteral beslenme ürünleri de özel bir tıbbi amacı karşılamak üzere ağız yoluyla ya da tüple beslemeye yönelik üretilen gıda maddeleridir. Kısmen de olsa işlevsel bir GIS'e sahip olan ancak büyüme ve gelişmeyi sağlamak için yeterli enerjiyi alamayan, normal sıvı ve elektrolit dengesini sağlayamayan, hastalığı gereği diyet düzenlenmesi gereken veya ağızdan beslenemeyen hastalara verilir.

Enteral beslenme, parenteral beslenmeye göre daha fizyolojik, komplikasyonları daha az, ucuz ve güvenlidir. Ayrıca uygulaması daha kolaydır ve GIS bütünlüğünü sağlar.

Enteral beslenme desteği gereken durumlar: Ağızdan yetersiz alım, sindirim ve emilim bozuklukları, GIS motilite bozuklukları, artmış besin gereksinimi, büyüme geriliği /malnutrisyon ve hastalığı gereği özel diyet düzenlenmesi gereken metabolik hastalıklar olarak özetlenebilir (Tablo 1)

Tablo 1. Enteral beslenme desteği gereken durumlar

<u>Ağızdan yetersiz besin alımı</u>	<u>Artmış besin gereksinimi ya da besin ögesi kaybı</u>
Emme ve yutma bozuklukları Üst GIS'in konjenital anomalileri Ağız, baş ve boyun tümörleri Kritik hastalar Yüz travması ya da yanıkları Onkolojik hastalar Şiddetli GÖR Psikiyatrik bozuklukları	Kistik fibrozis Kronik karaciğer ve böbrek hastalıkları Kalp hastalıkları Çoklu travma Geniş yanıklar
<u>Büyüme yetersizliği</u> Yukarıda belirtilen nedenlerle gelişen büyüme yetersizliği Organik olmayan büyüme yetersizliği	<u>Büyüme yetersizliği</u> Yukarıda belirtilen nedenlerle gelişen büyüme yetersizliği Organik olmayan büyüme yetersizliği

Yetersiz ağızdan alım, normal beslenme ile günlük gereksinimin 10 gün süre ile %50'sinden daha azının ağız yoluyla alınması ya da 1 yaşından küçük bebeklerde 3 günden daha uzun süre, 1 yaşından büyük **çocuklarda 5 günden** uzun süre ağızdan alamaması ya da nörolojik sorunu olan çocukların günlük toplam beslenme zamanının dört saatten uzun sürmesi ve ağızdan alımın yeterli olmaması olarak tanımlanır.

Büyüme geriliği 2 yaşın altındaki bebeklerde 1 aydan uzun süre yetersiz kilo alımı veya 2 yaşından büyük çocuklarda 3 ay aydan uzun süre yetersiz kilo alımı veya kilo kaybı; yaşa göre boy veya boya göre vücut ağırlığında iki persantil kaybı; triseps deri kıvrım kalınlığının sürekli olarak yaşa göre 5. persantilin altında olması veya boy büyüme hızının 0,3 SS/yıl ve puberte döneminde boy uzama hızının 2 cm/yıldan daha düşük olması olarak tanımlanır.

Enteral beslenmenin kesin ve göreceli kontraendike olduğu durumlar Tablo 2'de özetlemiştir.

Tablo 2. Enteral beslenmenin kontraendike olduğu durumlar

Kesin kontraendikasyonlar	Göreceli kontraendikasyonlar
Bağırsak tıkanıklığı	Bağırsak motilite bozuklukları
Paralitik/Mekanik ileus	Toksik megakolon
Perforasyon	GİS kanaması
Gastrointestinal iskemi	Major abdominal cerrahi
Yanık, çoklu travma vb nedenlerle GİS'e erişimin sağlanamadığı durumlar	Yüksek hacimli enterik fistüller
	Peritonit

Enteral beslenme planladığımız her hastada enteral ürünün nereden verileceğine, ne ile verileceğine, ne kadar süre verileceğine, hangi ürünün verileceğine, ürünün miktarına, nasıl verileceğine karar vermeliyiz.

Enteral ürün mideden ya da postpilorik olarak verilebilir. Mide boşalması normal olan, gastrik aspirasyon riski olmayan hastalarda ilk seçenek mideden beslemektir. Mideden beslemek fizyolojiktir, bolus beslemeye uygundur, besin seçimi daha kolay ve ucuzdur. Ayrıca hasta bu şekilde beslendiğinde mide asiditesinin bakterisidal etkisinden de faydalanılır. Midede beslenme sırasında kullanılan tüplerin yerleştirilmesi ve bakımı daha kolaydır. Postpilorik beslenme fizyolojik bir yöntem değildir. Postpilorik beslenmede sürekli beslenme zorunludur ve ishal riski daha fazladır.

Enteral beslenme yolunun seçiminde tedavinin süresi önemlidir. Genel kural olarak, 4 haftadan kısa süre enteral beslenme gereksinimi olan bireylerde ağız ya da nazogastrik tüp ya da aspirasyon riski varsa transpilorik tüple beslenme önerilirken, 4 haftadan uzun süre enteral beslenme gereksinimi olan bireylerde gastrostomi tüpünün (midenin kullanılmadığı durumlarda jejunostomi) yerleştirilmesi önerilmektedir.

Enteral beslenme ürünü, hastanın yaşına, sindirim sisteminin işlev durumuna, hastalığa, beslenme durumuna göre seçilmelidir. Yenidoğan ya da süt çocuğunda anne sütü ya da anne sütüne uyarlanmış sütlü mamalar, 1-10 yaş arasındaki çocuklarda ise özel olarak hazırlanmış enteral ürünler kullanılır. On yaşından sonra ya da 50 kg'ın üzerinde ise erişkinlerin kullandığı özel formülalar önerilebilir. Bunun dışında özellikle birtakım metabolik hastalıklarda kullanılmak üzere hazırlanmış özel formülalar ya da belli sistemlerin sorunlarına yönelik hazırlanmış formülalar da bulunmaktadır. Enteral beslenme ürününün içeriği belirlenirken toplam enerjinin %50-55'ini karbonhidratların, %30-60'ını yağların, %7-18'ini proteinlerin karşılaması amaçlanır. Ürünün böbrek solüt yükünün düşük, vitamin ve mineral değerlerinin yüksek olması istenir. Enteral ürünler laktoz, kolesterol ve pürin içermezler; lif içerirlerdir. Standart, inek sütü protein bazlı, yaşa göre enerji ve besin içeriği ayarlanmış polimerik enteral ürünler birçok çocuk için uygundur. Beslenmeye izokalorik ürünlerle başlanması önerilir (0,9-1,2 kcal/ml). İzokalorik ürünlerin osmolaritesi fizyolojik seviyelerdedir (300-350 mOsm/kg). Enerji ihtiyacının artmış olması durumunda ya da volüm kısıtlaması gerekiyorsa hiperkalorik ürünler (0,9-1,2 kcal/ml) tercih edilmelidir. Hiperkalorik ürünlerin osmolaritesi yüksek (390-570 mOsm/kg) ve su miktarı düşüktür. Hiperosmolar ürünler intolerans belirtileri olan kusma, karın şişliği, ishale daha sık yol açarlar. Yüksek osmolalite intestinal patolojisi olan hastalarda ishale neden olabilir. Transpilorik beslenmede yüksek osmolaliteli ürünlerden özellikle kaçınılmalıdır.

Enteral beslenmede içerik belirlenirken toplam enerjinin %50-55'ini karbonhidratların, %30-60'ını yağların, %7-18'ini proteinlerin karşılaması amaçlanır. Karbonhidratlar protein dışı kalorisinin %60-70'ini oluşturmalıdır, polisakkarit, disakkarit ve monosakkarit şeklinde bulunabilirler. Ancak glukoz polimerlerinin daha iyi emildiğini bilmekte yarar vardır. Formülalarda çoğunlukla mısır nişastası (maltodekstrin) şeklinde bulunurlar. Formüle içindeki proteinler polimerik (tam protein), yarı-elemental (peptit esaslı), ya da elemental (serbest aminoasitler) şeklinde bulunabilir. Küçük peptitler serbest aminoasitlere göre daha iyi emilirler. Yağlar protein dışı kalorisinin %30-40'ını oluşturmalıdır. Yağlar esansiyel yağ asidi kaynağıdır ve doğrudan portal vene geçebilen orta zincirli trigliserit (OZT) de içermelidir. Enteral ürünlerin lif içeriği de önemlidir. Amerikan Çocuk Akademisi (APA) 0,5 g/kg/gün lif alınmasını önermektedir.

Enteral ürün ve formülalar protein kaynağına göre ya da hidroliz derecesine göre: Tam proteinli polimerik ürünler, peptit esaslı yarı elemental ürünler ve serbest aminoasitlerden oluşan elemental ürünler olarak sınıflandırılırlar.

Günlük kullanımda çocuklarda kullanılan ürünler polimerik, elemental, semi-elemental ya da modülerdir. Standart Enteral Beslenme Ürünleri: Polimeriktirler; protein, oligosakkarit, bitkisel yağ, orta zincirli trigliserit, vitamin ve mineral içerirler. Çoğunlukta laktoz yoktur, az posa bırakır, osmolalitesi 300-650 mOsm/kg, enerjisi ise 1-2 kkal/ml arasında değişir. Orta zincirli trigliserit içeren izotonik formülalar, mide boşalımı geç olan, ozmotik ishali hastalarda seçilmelidir. Lif eklenmiş formülaların osmolalitesi 300-480 mOsm/kg arasında değişmekte olup, kronik kabızlık ya da ishali olan

çocuklarda kullanılır. Hiperkatabolik durumda olan çocuklara ise enerjisi yüksek (>1.2 kkal/ml), azot yükü fazla hipertonic formülalar kullanılabilir. Bunların katabolizması artmamış çocuklar tarafından tolere edilemeyeceği, ishal, kusma, karın şişliği ve mide boşalımında gecikme olacağı bilinmelidir. Elemental veya Yarı-elemental Beslenme Ürünleri: Azot kaynağı olarak tam ya da kısmi protein hidrolizatları içerirler. Protein sindiriminin son aşaması peptit ve aminoasitlerdir. Elemental veya semi-elemental diyet kullanılarak bu son aşamadaki ürünler verilmiş olur. Bu durumda azot di veya tripeptit şeklinde çok kısa sürede bağırsaktan emilir. Çoğunluğunda %50 orta zincirli trigliseritler ve karbonhidrat kaynağı olarak oligosakkarit bulunur, çoğunluğunda laktoz yoktur. Elemental veya yarı-elemental diyetler kısa bağırsak sendromu, pankreas yetersizliği, inflamatuvar bağırsak hastalığı, inek sütü/besin alerjisi veya ağır malabsorpsiyon durumlarında kullanılmalıdır. Ancak eser element, vitamin ve mineraller açısından desteklenmelidirler. Ayrıca elemental ürünlerin ozmotik yükünün fazla olduğu da göz önüne alınmalıdır. Blenderize Beslenme Ürünleri: Süt, yumurta, tahıl, meyve, sebze, bitkisel yağ, et içeren, fazla posa bırakan ve ozmolaliteli 300-450 mOsm/kg arasında olan ürünlerdir. Daha çok sindirim işlevleri normal, ancak uzun süre enteral beslenecek olan kronik hastalarda kullanılırlar. Bu ürünler pahalı ve zahmeyli olduğu olduğu gibi, yüksek viskoziteleri nedeni ile sondaların sık tıkanmasına da neden olurlar. Bu nedenle 12-14 Fr genişliğinde daha geniş tüpler kullanmak gerekir. Ticari olmayan blenderize formülaların, güvenli kullanım açısından, 2 saat ya da daha kısa sürede gönderilmesi önerilir. Blenderize ürünler jejunostomiden verilmemelidir. Evde hazırlanacak ürünlerin tıkanma ve enfeksiyon riski taşıdığı ailelere hatırlatılmalıdır. Modüler Beslenme Ürünleri: besin içeriği tam olmayan, enerji sunumunun artırılması ya da bir veya birkaç besin ögesinin desteklenmesi amacıyla "ek" olarak kullanılan ürünlerdir. Enteral beslenen çocukların gereksinimi çoğunlukla fazla olup, bazen tek tip besin açığı gösterebilirler. Bu durumda normalde kullanılan formülalara, hastanın gereksinimine göre modüler ürünler eklenebilir.

Özel durumlarda hastalığa özel mamalar tercih edilmelidir

- İnek sütü/çoklu gıda alerjilerinde ileri derece hidrolize protein-amino asit içeren enteral ürünler
- Nakil bekleyen kronik karaciğer yetmezliğinde dallı zincirli amino asitlerden den zengin enteral ürünler (standart ürünlere üstün değil)
- Kronik kolestatik karaciğeri hastalarında orta zincirli trigliseritten den zengin ürünler
- Böbrek yetmezliğinde protein içeriği düşük; sıvı kısıtlı; NA, K, P içerikleri düşük; yüksek enerjili enteral ürünler
- Kistik fibrozis, solunum yetmezliğinde yağ içeriği yüksek, KH içeriği düşük enteral ürünler
- Diabet hastalarında karbonhidratı düşük, yağ oranları yüksek ve FOS, soya lifinden zengin ürünler
- İBH 'da TFG-B2 içeren Modülen IBD
- Galaktozemi veya glukoz-galaktoz malabsorpsiyonunda karbonhidratı ayarlanmış enteral ürünler

Hastaya verilecek enteral beslenme solüsyonunun miktarı belirlenirken, hastanın:

- Protein gereksinimi
- Sıvı ve elektrolit gereksinimi
- Eser element ve vitamin gereksinimi
- Lif gereksinimi göz önünde bulundurulmalıdır.

Tablo 3

Table 1. World Health Organization Equations for Estimating Basal Metabolic Needs³⁶

Age, y	Kcal/d	
	Males	Females
0-3	60.9W – 54	61W – 51
3-10	22.7W + 495	22.5W + 499
10-18	17.5W + 651	12.2W + 746
18-30	15.3W + 679	14.7W + 496

Tablo 4. Günlük protein ihtiyacı

Yaş	Protein gereksinimi (DRI) (g/kg/gün)
0-6 ay	2.2
7-12 ay	1.6
1-3 yaş	1.2
4-6 yaş	1.1
7-10 yaş	1.0
11-14 yaş (kız)	1.0
11-14 yaş (erkek)	1.0
15-18 yaş (kız)	0.8
1-18 yaş (erkek)	0.9

Enteral beslenme bolus, aralıklı veya devamlı ya da döngüsel infüzyon şeklinde uygulanabilmektedir. Bolus beslenme: Belirli zaman aralıklarında yer çekiminden yararlanarak , enjektör veya pompa ile 10-20 dk uygulanır, öğünler arasında hasta beslenmez, en fizyolojik yöntemdir. Hastanın GİS kanalı işlevsel ise, yetersiz alım nedeniyle mideden enteral beslenme desteği başlandı ise bağırsak için trofik etkisi olan ve hastanın mobilizasyonunun en kolay olduğu bu yöntem seçilmelidir. Aralıklı beslenmede enteral beslenme ürünü daha uzun süre, günde 3 ila 6 defa verilir. Arada 2-3 saat verilmez. Evde enteral beslenmeye uygundur. Yer çekiminden yararlanarak , enjektör veya pompa ile uygulanır.

Devamlı infüzyon, bolus beslenmeyi tolere edemeyen çocuklara pompa aracılığıyla damla damla verilir. Emilim ve / veya sindirim yetersizse, kısa bağırsak sendromu, ağır GÖRH varsa, postpylorik EB yapılıyorsa, aspirasyon riski varsa tercih edilmelidir.

Döngüsel beslenmede devamlı infüzyon gibidir ancak süre 8 sa altında olmamak koşuluyla 24 sa kısa süre infüzyon ile mama verilir. Gece beslenmesi buna örnek olarak verilebilir.

Aspirasyon pnömonisi yüksek mortalite oranına sahip olduğundan önlenmesi için tüp yerleşim yeri pozisyonunun doğrulanması, yatak başının en az 30-45 derece yükseltilmesi, abdominal distansiyonun değerlendirilmesi ve düzenli ağız bakımı uygulanması önerilmektedir. Gastrik beslenme sırasında supine pozisyonla karşılaştırıldığında yatak başının 45 derece yükseltilmesinin ösofagus ve farenkse gastrik içeriğin reflüsü ve aspirasyon pnömonisinin azalmasıyla ilişkili olduğu, mortalite insidansını azalttığı gösterilmiştir. Bu nedenle aspirasyon riskini azaltmak için hastanın yatak başının 30-45 derece yükseltilmiş semirekümbent pozisyonda beslenmesi ve beslenmenin tamamlanmasından sonra en az bir saat hastanın bu pozisyonda kalması önerilmektedir. Aspirasyon riskinin azaltılmasıyla ilişkili modifiye edilebilir risk faktörlerinden bir diğeri ağız hijyenidir.. Bu nedenle hastalara günde 2 kere diş fırçalama ya da %0.05 flor içeren solusyonlarla gargara yapması

Ve rafine şekerli içeceklerden sakınılması önerilmektedir.

Enteral beslenmede:

- Kullanıma hazır sıvı ürünler tercih edilmeli
- Temiz, karanlıkta, oda sıcaklığında (**15-25 °C**) arasında saklanmalı
- Verilmeden önce iyice çalkalanmalı
- Oda sıcaklığında verilmeli
- Asepsi koşullarına uygun hazırlanmalı
- Bozulmayı önlemek için her seferinde 4 saatlikten daha fazla mama hazırlanmamalı
- Açılmış ürünler sıvı ise en çok 12 sa, toz ise 8 sa içerisinde tüketilmeli
- Kullanıma hazır sıvı EBÜ'leri açıldıktan sonra 24 saat süreyle buzdolabında saklanabilir

Enteral beslenme desteği alan ancak ağızdan alan, immün yetmezliği olmayan, diğer yönlerden sağlıklı çocukta musluk suyu/şişe suyu kullanılabilir. İnvaziv enteral beslenme gereken akut/kronik kritik hastalarda GIS bariyeri bozulduğu için steril su kullanılmalıdır.

Enteral beslenme tüpleri aralıklı beslenmede her beslenmeden önce ve sonra, sürekli beslenmede her 4 saatte bir ve ilaç verilmeden önce ve sonra, eğer tüp kullanılmıyorsa günde 1-2 kere yıkanmalıdır. Yıkamak için kullanılacak miktar: Yenidoğanda 1-3cc, çocuklarda 10 cc, sıvı kısıtlaması varsa 3-5 cc, büyük çocuklarda 30 cc'dir.

Enteral beslenmede kullanılan değiştirilebilir beslenme tüplerinin uzunlukları 90-120 cm, çapları 6-14 arasında değişmekte, daha rijit olan polivinil, daha esnek olan silikon veya daha az travmatik olan poliüretan materyalden yapılmış ve bir-üç lümenli tipleri bulunmaktadır. Polivinil klorid tüplerin her üç-beş günde bir, silikon veya poliüretan tüplerin sekiz haftadan sonra değiştirilmeleri gerekir. Nazojejunal beslenme tüpü perkütan gastrojejunostomi ve jejunostomi yoluyla postpilorik beslenmede kullanılır. İnce barsak beslenmesi ile birlikte gastrik dekompresyon gereken hastalarda çift lümenli gastrojejunal tüpler tercih edilebilir. Bu tüpler endoskopi ya da flüroskopi eşliğinde deneyimli hekimler tarafından yerleştirilmelidir.

Enteral beslenen hastalarda bakteriyel kontaminasyonun önlenmesine yönelik olarak el hijyenine uyulması, formül kutusu açma kapağının alkollü bezle silinmesi, yatak başı formül set ve torbasının her 24 saatte bir rutin olarak değiştirilmesi, besin formüllerinin her dört saatte bir yeniden hazırlanması, açık formüllerin buzdolabında saklanması önerilmektedir.

Enteral beslenme sırasında intolerans gelişmesi durumunda beslenmeye ara verilmeli, ve hastanın durumu, beslenme tüpünün yeri, verilen besinin tipi ve verilme hızı yeniden değerlendirilmelidir.

Enteral beslenme desteği verilen hastalarda izlenmesi gerekli ilk parametreler; günlük enerji, protein, elektrolit, sıvı alımı ve idrar miktarı ile birlikte çocuğun kilo alımının değişimleridir. Hasta stabil durumda olana dek albümin, prealbümin, kan üre azotu, glukoz ve kan elektrolit düzeylerini içeren laboratuvar analizleri ihtiyaca göre günlük veya haftalık izlenmelidir. Vitamin, eser element, mineral alımları ve düzeyleri de hasta ve hastalığa göre belirli aralıklarla takip edilmelidir. Ayrıca besin-ilaç etkileşimleri, psikolojik durum değerlendirmesi, çevreye uyum ve yaşam tarzı değişiklikleri ve beslenme geçişlerinde ilgili organ fonksiyonlarının değerlendirilmesi de büyük önem taşımaktadır.

Kaynaklar:

1. ESPEN guidelines on artificial enteral nutrition-PEG. Clin Nutr 2005;24:848-861
2. ASPEN Enteral nutrition practice recommendations. JPEN 2009;122-167
3. Practical approach to pediatric enteral nutrition: A comment by the ESPGHAN Committee on nutrition. JPGN 2010;51:110-122
4. Consensus on paediatric enteral nutrition access: a document approved by SENPE/SEGHPN/ANECIPN/SECP. Nutr Hosp 2011;26:1-15
5. Pediatric Care Nutrition Manuel 2022, (www.nutritioncaremanual.org)

KABIZLIK VE YÖNETİMİ

Doç. Dr. Şükrü GÜNGÖR

KSÜ Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı

TANIM

Zorlanarak, sert kıvamda, ağrılı ve seyrek dışkılamaya kabızlık denir. Aslında hastalıktan ziyade bir semptomdur. Yenidoğan ve süt çocukları her beslenme sonrası dışkılama ile hafta bir dışkılama arasında değişen sıklıkta gayta yapabilir.

ROMA IV KRİTERLERİ

Bebekler ve 4 yaşına kadar olan çocuklar için **en az bir ay** boyunca aşağıdakilerden 2 veya daha fazlasının mevcut olması durumunda fonksiyonel kabızlık oluşturur. 4 yaşından büyük çocuklar için semptomlar **en az 2 ay** sürmelidir:

- ☐ Haftada iki veya daha az dışkılama
- ☐ Çocuk tam barsak kontrolünü kazandıktan sonra haftada en az bir fekal inkontinans epizodu
- ☐ Çocuğun yoğun dışkı tutma öyküsü
- ☐ Sert ve ağrılı dışkılama
- ☐ Rektal tuşede büyük fekal kitle
- ☐ Rektal çıkış tıkanıklığına neden olan büyük çaplı dışkı

INFANT DYSCHIZİA

6 aydan küçük sağlıklı bebeklerde dışkılama öncesi zorlanma, aşırı ıkınma, ağlama vardır. Defekasyon sırasında pelvik taban kaslarının gevşeme yetersizliği sonucu oluşur.

Dışkılama sonrası rahatlar.

Dışkı kıvamı yumuşaktır.

Kendiliğinden düzelir.

Büyüme eğrisi normaldir.

EPİDEMİYOLOJİ

Fonksiyonel kabızlık, çocukluk çağında yaygın bir durumdur. Cinsiyet ayrımı gözetmez. Dünya çapında görülme oranı yaklaşık %29.6'dır. Toplum temelli 45 çalışmayı içeren bir meta analizde %14'lük bir küresel prevalans göstermektedir. Amerika Birleşik Devletleri'nde pediatrik ziyaretlerin %3-5'ini oluşturur. Ülkemizde ise İstanbul ve çevresinde yapılan bir çalışmada okul çağı çocuklarında kabızlık sıklığı %7,2 saptanmıştır. Gastroenteroloji poliklinik başvurularının yaklaşık %30'unu oluşturur.

FİZYOLOJİ

Dışkılama eylemi iç ve dış anal sfinkter, puborektal ve gluteal kasların koordineli çalışması ile yönetilir. Tüm kolon boyunca sıvı ve elektrolitler geri emilerek gayta sigmoid kolona yönlendirilir. Gıda alımı veya sabah uandıktan bir müddet sonra kolonda kasılma olur ve dışkı rektuma iletilir (gastrokolik refleks). Ortam uygun ise dışkılama gerçekleşir.

ETİYOLOJİ

Fonksiyonel ve organik sebepleri mevcuttur. Fonksiyonel sebepler etiyojinin %95'ini oluşturur. Organik sebepler ise %5'ini oluşturmaktadır. Her iki durumda da gastrointestinal sistem pasajında yavaşlamaya bağlı olarak lümen

içerisindeki dışkıdan kolonun reabsorbsiyonuna bağlı gaytanın sertleşmesi suçlanmaktadır. Organik sebepleri Tablo 1'de gösterilmektedir.

Tablo 1) Kabızlık etiolojisinde suçlanan olası organik sebepler

Anatomik	Anal stenoz, Anterior yerleşimli anüs, İmperfore anüs, intestinal veya anal striktür
Anormal kas dokusu	Prune belly syndrome, Kas distrofileri, Down send, Gastroşizis
Sinir sistemi	Serebral palsy, Hirschsprung hastalığı, Pseudo-obstruksiyon, intestinal neuronal displazi, spinal kord defektleri, tethered kord, spina bifida, Transvers miyelit
İlaçlar	Antikolinergikler, narkotikler, antidepresanlar, kurşun, D vitamini fazlalığı, kodein, anti konvülzan ilaçlar
Metabolik	Hipotiroidi, Hipokalsemi, Hipopotasemi, Hipomagnezemi, Diabetes insipidus,
Diğer	Çölyak hastalığı, Kistik fibroz, İnek sütü proteini alerjisi, İnflamatuvar bağırsak hastalığı, Skleroderma

Fonksiyonel kabızlık sebepleri diyet ve davranışsal sebepler olarak sıralayabiliriz. (Tablo 2)

Tablo 2) Fonksiyonel kabızlıkta suçlanan etiyojik sebepler

Diyet	Sıvı alımının yetersiz olması, Liften fakir beslenme, Süt ve Fast food tarzı besinlerin aşırı tüketimi Emizirmeden tamamlayıcı beslenmeye ve katı gıdalara geçiş
Davranışsal	Defekasyonu erteleme, Fiziksel aktivitede azalma, Fiziksel veya psikolojik travma Okul tuvaletlerinde tedirginlik Tuvalet eğitimi ve alışkanlığında eksiklik Tuvalet kaygısı

ALARM BULGULARI

Kabızlıkta organik sebepleri düşündürecek alarm bulgularını ayrıntılı anamnez ve fizik muayene bulguları ile irdelemeliyiz.

- <1 yaş altı başlangıç
- Malnütrisyonun olması
- Abdominal distansiyon
- Safralı kusma
- Yaşamın ilk 48 saatinde mekonyum çıkışının olmaması
- Rekta tuşede rektumun boş olması
- Rektal tuşe sonrası fışkırır tarzda dışkılama
- Patolojik nörolojik muayene bulgularının olması (CP, Hipotonisite, Refleks kaybı, patolojik refleks varlığı..)
- Çok sıkı veya gevşek anal tonus
- Perianal hastalık
- Anormal yerleşimli anüs
- Sakral gamze, kıllanma, limb

KABIZLIKTA HİKAYE

Kabızlığı olan hastada kabızlığın başlama yaşı (<1 yaş organik patolojileri düşündürür), dışkılama alışkanlığı, dışkı kıvamı, boyutu, şekli, kan içerip içermediği, ağrılı ve zorlanak yapıp yapmadığı, tenezm öyküsü, tuvalet eğitimine başlama yaşı, okul, kreş veya ana okuluna yeni başlama, yeni kardeş öyküsü, aile yakınlarından birinde ölüm öyküsü, diyet değişiklikleri, tamamlayıcı beslenmeye geçiş zamanı, süt, sebze, meyve, posalı gıda tüketimi, fast food tüketimi, sıvı

alım miktarı, yaşamın ilk dönemlerinde mekonyum çıkış zamanı, anorektal hastalık varlığı, nöromotor gelişim basamaklarının yaşitlarına göre geri olması (başını tutma, oturma, konuşma, yürüme), büyümede gerilik, ailede hipotiroidi, çölyak hastalığı, kistik fibrozis, Hirschsprung hastalığı, kanlı dışkılama, safralı kusma, şerit şeklinde dışkılama, makatta ağrı gibi organik ve fonksiyonel kabızlık ile ilişkili sorgulama yapılmalıdır. Dışkı kıvamı ile ilgili sorgulamada Bristol gayta skorlamasından yararlanılabilir.

BRİSTOL KAKA TABLOSU			
	Tip 1	Ayrık sert parçalar	Aşırı kabız
	Tip 2	Hafif parçalı ve sosıs gibi	Hafif kabız
	Tip 3	Sosıs gibi ve yüzey çatlaklı	Normal
	Tip 4	Pürüzsüz, yumuşak sosıs veya yılan gibi	Normal
	Tip 5	Düzgün kenarlı, yumuşak parçalar	Yetersiz lif
	Tip 6	Dağınık kenarlı, peltemsi kıvam	İnflamasyon
	Tip 7	Katı parça içermeyen sıvı kıvam	İnflamasyon

Hastanın yaşına ve yaş gruplarına göre kabızlık sorgusu Tablo 3'te gösterilmiştir

Tablo 3) Yaş dönemlerine göre kabızlık sorgusu

Dönem	Sebebe
Tamamlayıcı beslenmeye geçiş 6-12 ay	Tamamen anne sütü ile beslenen bir çocukta katı gıdaya geçilmesi veya mama verilmesi kabızlık sebebi olabilir.
Tuvalet eğitimi (2-3 yaş)	Tuvalet eğitimine erken başlanan (uygun olan 3,5 yaş) bazı çocuklarda dışkılama korkusu gelişebilir.
Okul dönemi (4-7 yaş)	Çocuklar kendi evindeki tuvalet dışında herhangi bir tuvaleti kullanmaktan korkabilir.
Diğer sebepler	Ateşli hastalık nedeniyle azalmış oral alım ve dehidratason, Sıcak ülkeye seyahat, su alımında azalma, tuvaleti erteleme Ağrılı dışkılama deneyimi

Kabızlığı olan hastalarda fizik muayenede dikkat edilmesi gereken bulgular Tablo 4'te gösterilmiştir.

	ORGANİK HASTALIK BULGULARI
Büyüme	Boy, kilo Z skorlarının geri olması
Nöro-muskuler muayene	Yaşa göre nörolojik gelişim basamaklarının geri olması, Spina bñda, meningomyelosele, transvers myelit, serebral palsi, kas tonusu, derin tendon refleksleri, anal sfinkter tonusun anormal olması
Baş boyun	Tiroid dokusunun palpe edilmesi

Batın	Gastroşizis, omfalosel, batında kitle, batın distansiyonu, hassasiyet
Lumbosakral bölge	Sakral limb, gamze, çukurluk, tüylenme, hiperpigmentasyon
Anal bölge	Anal fissür, fistül, apse, hematoma, ekimoz, skar izleri, anormal yerleşimli anüs, ambigus genitalya,

Tablo 4) Fizik Muayene

Kabızlığı olan pediatrik hastaların anamnez ve fizik muayene bulgularına göre istenmesi gereken laboratuvar testleri Tablo 5'te gösterilmiştir.

Tablo 5) Kabızlığı olan hastalarda laboratuvar tetkikleri

Hematolojik	Hemogram, Py, Demir, SDBK, Ferritin, Gaytada gizli kan
Biyokimya	Glukoz, BUN, Kreatin, Ca, P, ALP, Mg, K, Na, Cl
Hormonal	TSH, sT3, sT4, PTH,
Çölyak hastalığı	IgA, Dokutransglutaminaz IgA, IgG, AntiEndomisyum IgA, IgG, HLA DQ2, DQ8
Kistik Fibrozis	Ter testi, Fekal elastaz, CTFR gen mutasyonu,
Ağır metal	Kurşun, Demir,
Hirschsprung hastalığı	Baryumlu enema, rektal manometri ve biyopsi.
Tethered spinal kord ve tümör	Lumbosakral-spinal X-Ray grafi ve MRI

TEDAVİ

- Diyet
- Davranış terapisi
- Medikal tedavi

Diyet

- Sıvı alımı artırılmalı
- Daha fazla lifli gıda tüketilmeli (0,5 g/kg)

Meyve ve sebzelerin kabuklarının soyulmadan yenmesi (**Sebzeler:** Havuç, yeşil fasulye, kabak, enginar, pazı, ıspanak, lahanası, kuşkonmaz, brokoli, Brüksel lahanası, **Meyveler:** armut, kuru kayısı, kuru incir, kuru erik, papaya, şeftali, ananas), **Kurutulmuş meyve** (kayısı, üzüm, erik vs), **Tam buğday ekmeği**, esmer pirinç, arpa, darı, keten tohumu, sinameki, rezene

Davranışdal terapi

- Düzenli egzersiz yapması sağlanmalı
- Düzenli dışkılama alışkanlığı kazandırılmalı
- Defekasyon uyarıları ertelenmemeli
- Tuvalette uygun duruş pozisyonunun sağlanması
- Tuvalet eğitime 3,5 yaştan önce başlanılmamalı
- Tuvalet eğitimi olan çocuklarda günde 2 defa dışkılama alışkanlığı sağlanmalı

- ☐ Kabızlık yan etkisi olan ilaçlardan kaçınılmalı
- ☐ Stres azaltılmalı

Medikal tedavi

- ☐ Boşaltıcı tedavi
- ☐ Osmotik laksatifler
- ☐ Dışkı yumuşatıcı laksatifler
- ☐ Uyarıcı laksatifler

Boşaltıcı tedavi

Kabızlığın boşaltıcı tedavisinde amaç ser dışkının boşaltılmasıdır.

Tablo 6) Kabızlığın boşaltıcı tedavisinde kullanılan ilaçlar

	Doz	Yan etki
Sodyum fosfat (Enema)	3-12 y 67,5 ml 1x >12 y 135-210 ml 1x rektal yoldan	Aşırı kullanıma bağlı Hipokalsemi, hipokalemi, hiponatremi ve asidoza neden olabilir. Ağızdan ek sıvı alınmalıdır.
Oral solüsyon	Yarım bardak soğuk su ile karıştırılarak içilir, ardından 1 bardak soğuk su içilmelidir. <5 yaş kullanılmaz.	
Gliserin, Sodyum sitrat, Sorbitol	>3 yaş çocuklarda yarım tüp rektal yoldan	İshal, karın ağrısı, gaz çıkarma
Gliserin Supp, Kansul K	< 2 yaş altı çocuklarda ½ fitil 2-5 yaş arası çocuklarda 1 fitil 6-12 yaş arası çocuklarda 1-2 fitil rektal yoldan	Deride alerjik reaksiyon Anal fissür

Osmotik laksatifler

Osmotik laksatifler bağırsak lümeninden emilmedikleri için osmotik yük oluşturarak suyun lümen içerisine çekilmesini ve dışkının yumuşatılmasını ve akışkanlığını sağlarlar. Oral alımdan sonra etkileri 2-3 saat içinde ortaya çıkar. Barsak temizliği için en sık kullanılan ilaçlardır.

Tablo 7) Osmotik laksatifler

	Doz	Yan etki
Laktuloz (Duphalac, Laktuloz, Osmolac®) Şurup 670 ml/ml	>14 yaş çocuklarda başlangıçta günlük 15-45 ml ve idame 15-25 ml; 7-14 yaş arası çocuklarda başlangıçta 15 ml ve idame doz 10-15 ml; 1-6 yaş arası çocuklarda 5-10 ml ve bebeklerde 5 ml'dir. Etki birkaç gün sonra görülür. Daha sonra günde 2-3 defa yumuşak defekasyon sağlanacak şekilde doz ayarı yapılmalıdır. Galaktozemide kontrendikedir.	Karın ağrısı, şişkinlik hissi, ishal ve elektrolit denge bozukluğu yapabilir.
Magnezyum karbonat, magnezyum oksit, magnezyum peroksit, magnezyum sülfat • Toz 3 gram	1x1 ölçek po kullanılır. Gerekli durumlarda günde 3-4 defa kullanılabilir. Böbrek fonksiyon bozukluğunda kontrendikedir.	İshal, bulantı, kusma, karın ağrısı, Hipermagnezemiyeye neden olabilir.

Dışkı Yumuşatıcı laksatifler

Dışkı lubrikasyonuna (feçesi yağlandırıcılar) neden olanlar ve dışkıyı nemlendirenler olarak sınıflandırılabilirler. Kolondan su absorpsiyonunu azaltarak barsak lümenindeki su oranını artırır. Yatağa bağımlı çocuklarda ve 6 yaşın altındaki çocuklarda kullanılmamalıdır.

Tablo 8) Dışkı yumuşatıcı laksatifler

	Doz	Yan etki
Sıvı Parafin (Sokol, Parafin Likid®) 15 ml	1X1 ölçek, Maksimum 90 ml po	İshal, kusma, karın ağrısı, baş dönmesi

Uyarıcı Laksatifler

İntestinal mukoza üzerine direkt etki ederek epitel hasarı oluştururlar. Kas ve sinirleri uyararak barsak içine sekresyonu arttırırken, absorpsiyonu azaltırlar. Pürgatif etkileri oldukça hızlı başlar. Genellikle 6-12 saat içinde etkileri başlayıp 12-24 saat içinde maksimum etkinliğe ulaşırlar. Hint yağının etkisinin ortaya çıkması daha kısadır. 2-3 saat gibi bir sürede ishal yaparak barsakları tamamen hızlı bir şekilde boşaltır.

	Doz	Yan etki
Bisakodil (Bisakol®) 5 mg draje	>12 yaş çocuklarda 1x2 draje ve 6-12 yaş çocuklarda 1x1 draje po. Gece yatmadan önce alınması tavsiye edilir. Bir haftadan fazla kullanılmamalıdır. Oral yolla alındıktan yaklaşık 6 saat sonra etkili olur.	İshal, kusma, baş dönmesi
Fenolfitalein (Laksofenol, Fitalin®) • Tablet 50 mg	6-15 yaş çocuklarda yatarken 1x 0,5-1 tablet kullanılır. >15 yaş 1x1-3 tb po. Günde 3 tablettten fazla ve 3 haftadan uzun kullanılmamalıdır.	Bağırsak alışkanlığında değişiklik. Kronik kullanımına bağlı katartik kolon oluşabilir.
Sodyum pikosulfat (Dulcolax kapsül, Pikoprep saşe®)	>10 yaş çocuklarda günde 2-4 kapsül (5-10 mg), 4-10 yaş arası çocuklarda günde 1-2 kapsül (2,5 - 5 mg) önerilmekte. <4 yaş altı çocuklarda 250 mcg/kg/gün şeklindedir.	Aşırı dozlarda elektrolit bozukluğu yapabilir.
Senna glikozitleri (Senokot, Senalax®)	>12 yaş çocuklarda akşamları yatarken 1-3 ölçek 300 mg'lık formlardan veya 2-4 tablet, 6-12 yaş arası çocuklarda 1-2 ölçek, 2-6 yaş arası çocuklarda 1x1 ölçek po İlaç alımından sonra bol su içmeli ve tetkik öncesi akşam posalı gıda yenmemelidir.	İdrar rengini kırmızı yapar.
Polietilen Glikol (Golytely toz, Dulcosoft susp/saşe®)	Golytely; oral uygulama; 4 litre bitene kadar her 10 dakikada 240 ml alınır. 12 yaş altında etkinliği bilinmediği için kullanımı önerilmez. Dulcosoft süspansiyon: Kronik kabızlıkta 0,7-1,5 g/kg/gün dozlarında kullanımı bildirilmiştir.	Bulantı, karında dolgunluk hissi, şişkinlik, karın ağrısı
Bisakodil/Sennosid B kombinasyonu (Becunis®)	Gece yatmadan önce 1 draje kullanılır. <12 yaşın kullanılmaz.	Bulantı, kusma

Yeni farmakolojik ajanlar

- **Linaklotid, plekanatid ve lubiproston:** Bağırsak epitel hücrelerini uyararak, bağırsak lümenine sıvı

salgılanmasını uyarır ve dışkı hacmini iyileştirerek gastrointestinal geçişin iyileşmesine neden olur.

- **Lubiproston**, CIC2 klorür kanalını uyararak bağırsak lümenine sıvı salgılanmasını uyararak dışkı kıvamını, ağrılı dışkılamayı düzelttiği tespit edilmiştir. Ancak pediatrik popülasyonda yapılan sadece bir çalışma yayınlandığından bunun için daha fazla çalışmaya ihtiyaç vardır.
- **Piridostigmin**: asetilkolin biyoyararlanımını artırarak gastrointestinal motiliteyi artırır. Kronik kabızlığı olan bir çocukta dışkılama sıklığını artırdığı gözlemlenmiştir.

Transanal İrrigasyon

Farmakolojik tedaviye cevapsız fonksiyonel kabızlığı olan çocuklarda kullanılır. Transanal kolon irrigasyonu, nörojenik bağırsak bozuklukları ve anorektal malformasyonları olan hastalarda kullanıldığı kabul edilmektedir. Bazı çalışmalarda fekal inkontinans ve kabızlık semptomlarının tedavisinde etkili olduğu bulunmuştur.

Kabızlık ve Probiyotik

Kabızlıkta belirli bir fekal mikrobiyota anormalliği yoktur. Probiyotiklerin bağırsak habitatının üzerindeki olumlu etkilerine rağmen, pediatrik kabızlığın tedavisinde önermek için yeterli kanıt yoktur.

Kabızlıkta Rektal Manometri

Uygun tedaviye rağmen geçmeyen, tekrarlayan ve hastaneye yatış gerektiren şiddetli kabızlık formlarında dışkılama bozukluklarını aydınlatmak için anorektal manometriye başvurulur. Hirschsprung hastalığında olmayan rekto-anal inhibitör refleksin varlığını araştırabilen non invaziv bir yöntemdir. 1 yaşından büyük her çocuğa uygulanabilir.

Cerrahi Müdahaleler

Cerrahi yaklaşımlar, özellikle tedaviler başarısız olduğunda ve semptomlar yaşam kalitesini ciddi şekilde kesintiye uğrattığı durumlarda tercih edilir.

Antegrad kontinans lavmanlar (ACE'ler): ACE'ler, kolon lümenine harici bir açıklık yoluyla laksatif içeren veya içermeyen sıvılar ile bağırsağın yıkanmasını sağlar. ACE cerrahisi, çocuklarda mükemmel klinik sonuçları olan minimal invaziv bir cerrahidir.

Ostomiler ve rezeksiyon: Minimal invaziv cerrahi tedavilerin başarısız olması durumunda (problemlili fonksiyonel kabızlık), ileostomi, kolostomi veya total kolektomi kullanılabilir. Cerrahi modelin seçimi, kontrast lavman ve manometri çalışmalarının sonuçlarına göre kolon dilatasyonu ve dismotilitesinin varlığına göre değişir.

Megarektum veya megasigmoid kolonlu dismotilitesi veya yavaş geçişli kabızlığı olan çocuklarda total veya subtotal kolektomi faydalı olabilir.

Nöromodülasyon

Abdominal transkutanöz elektrik stimülasyon, perkütan tibial sinir stimülasyon ve sakral sinir stimülasyonunu içerir. Hem üriner hem de fekal inkontinans üzerinde etkili olduğu gösterilmiştir, ancak etki mekanizması belirsizdir. Fekal inkontinans oranları %72'den %20'ye düşürdüğü gösterilmiştir.

Sonuç olarak kabızlık bebek ve çocukluk çağında sık görülür. Organik sebepleri ekarte etmek için ayrıntılı anamnez ve fizik muayene yapılması önemlidir. Kabızlığın etkili tedavisi için rektumda bulunan sert dışkının boşaltılması ile elde edilen cıvık veya normal dışkılamanın idamesinde dışkı kıvamına göre doz ayarlanması yapılması, diyet ve davranışsal terapinin birlikte uygulanması önemlidir.

Kaynaklar

1. Scott SM, Simrén M, Farmer AD, et al. Chronic constipation in adults: Contemporary perspectives and clinical challenges. 1: Epidemiology, diagnosis, clinical associations, pathophysiology and investigation. *Neurogastroenterol Motil.* 2021;33(6):e14050.
2. Diaz S, Bittar K, Mendez MD. Constipation. In: *StatPearls*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; July 26, 2021.
3. İnan M, Aydın CY, Tokuç B, Aksu B, Ayvaz S, Ayhan S et al. Factors associated with childhood constipation. *J Paediatr Child Health* 2007;43:700-706
4. Ho JMD, How CH. Chronic constipation in infants and children. *Singapore Med J.* 2020;61(2):63-68. doi:10.11622/smedj.2020014
5. Constipation in children and young people: diagnosis and management. London: National Institute for Health and Care Excellence (NICE); 2017 Jul. (NICE Clinical Guidelines, No. 99.) Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK554924/>
6. Türk Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Derneği, İlaç Rehberi
7. Simrén M, Tack J: New treatments and therapeutic targets for IBS and other functional bowel disorders . *Nat Rev Gastroenterol Hepatol.* 2018, 15:589-605. 10.1038/s41575-018-0034-5
8. Benninga MA, Hussain SZ, Sood MR, et.al.: Su1643 - efficacy and safety of lubiprostone in children with functional constipation: a multicenter, randomized, placebo-controlled, double-blind pivotal study. *Gastroenterol.* 2018, 154:S559-S560. 10.1016/S0016-5085(18)32065-1
9. Manini ML, Camilleri M, Grothe R, Di Lorenzo C: Application of pyridostigmine in pediatric gastrointestinal motility disorders: a case series. *Paediatr Drugs.* 2018, 20:173-80. 10.1007/s40272-017-0277-6
10. Mosiello G, Marshall D, Rolle U, Crétole C, Santacruz BG, Frischer J, Benninga MA: Consensus review of best practice of transanal irrigation in children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2017, 64:343-52
11. Gomes DOVS, Morais MB. Gut Microbiota And The Use Of Probiotics In Constipation In Children And Adolescents: Systematic Review. *Rev Paul Pediatr.* 2019;38:e2018123. Published 2019 Nov 25.
12. Ng J, Ford K, Dalton S, McDowell S, Charlesworth P, Cleeve S: Transanal irrigation for intractable faecal incontinence and constipation: outcomes, quality of life and predicting non-adopters. *Pediatr Surg Int.* 2015, 31:729-34.
13. Siminas S, Losty PD: Current surgical management of pediatric idiopathic constipation: a systematic review of published studies. *Ann Surg.* 2015, 262:925-33.
14. Levitt MA, Mathis KL, Pemberton JH: Surgical treatment for constipation in children and adults . *Best Pract Res Clin Gastroenterol.* 2011, 25:167-79.
15. Eradi B, Hamrick M, Bischoff A, et al.: The role of a colon resection in combination with a Malone appendicostomy as part of a bowel management program for the treatment of fecal incontinence. *J Pediatr Surg.* 2013, 48:2296-300.
16. Goldman HB, Lloyd JC, Noblett KL, et al.: International Continence Society best practice statement for use of sacral neuromodulation. *Neurourol Urodyn.* 2018, 37:1823-48.
17. Thaha MA, Abukar AA, Thin NN, Ramsanahie A, Knowles CH: Sacral nerve stimulation for faecal incontinence and constipation in adults. *Cochrane Database Syst Rev.* 2015, CD004464.
18. Lu PL, Koppen IJ, Orsagh-Yentis DK, et al.: Sacral nerve stimulation for constipation and fecal incontinence in children: Long-term outcomes, patient benefit, and parent satisfaction. *Neurogastroenterol Motil.* 2018;30:e13184.

Hepatopulmoner Sendrom

Tuğba Gürsoy Koca

Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı, Denizli

Hepatopulmoner sendrom (HPS); karaciğer hastalığı veya portal hipertansiyon varlığında, intrapulmoner vasküler dilatasyonun yol açtığı pulmoner oksijenizasyon bozukluğudur. En sık siroz ve portal hipertansiyonu olan hastalarda teşhis edilir. Prehepatik portal hipertansiyonlu, venöz obstrüksiyonu olan ancak sirozu olmayan hastalarda ve hatta akut veya kronik hepatitli hastalarda da tanımlanmıştır. Karaciğer transplantasyonu değerlendirmesi yapılan sirozlu hastalarda bildirilen HPS prevalansı %5-32 arasında değişirken, ekokardiyografide bu hastaların %50-60'ında intrapulmoner vasküler dilatasyon saptanabilir (1).

HPS'nin patofizyolojisinde rol oynayan intra pulmoner vasküler dilatasyon ventilasyon/perfüzyon (V/Q) oranını bozar ve hipoksemiye yol açan anatomik ve fonksiyonel şantlar ile sonuçlanır. İntra pulmoner vasküler dilatasyon patogenezi çok faktörlüdür. Güçlü bir vazodilatör olan nitrik oksitin salınımı, HPS'nin gelişiminde kritik bir rol oynar. Bu arada bakteriyel translokasyon ve bunun ile ilişkili endotoksemi ve proinflatuar yanıt da pulmoner mikrovasküler yatakta makrofajların birikmesine katkıda bulunur. Akciğerde bir kemokin olan fraktalkinin (CX3CL1) endotelial aktivasyonunu ve pulmoner mikro sirkülasyonda monositlerin yapışmasını destekleyebilir. Monositler iNOS'u eksprese eder ve hem oksijenaz-1 üretir, bu da artan karbon monoksit üretimine yol açarak vazodilatasyonu daha da artırır (2,3).

Portal hipertansiyonu olan ve HPS klinik şüphesi olan hastalarda arteriyel kan gazında parsiyel oksijen basıncı (PaO₂) değerlendirilmelidir. Oda havası solurken PaO₂ 80 mmHg'den düşük ve/veya alveolar-arteriyel oksijen gradiyenti (P[A-a] O₂) ≥15 mmHg ise daha fazla araştırmaya yol açmalıdır. Pulse oksimetre oksijen saturasyonunu dolaylı olarak ölçer, invaziv değildir ve yetişkinlerde HPS tanısında SpO₂ <%96 olan hastalarda HPS'yi saptamak için yüksek derecede duyarlı (%100) ve spesifik (%88) olduğu bulunmuştur. Pulse oksimetre pediatrik hastalarda HPS için tarama aracı değildir, SpO₂ <%96 olan hastalarda arteriyel kan gazı analizi yapılmalıdır. Arteriyel kan gazı HPS'nin ciddiyetinin evrenmesi için esastır. HPS hafif (PaO₂ ≥80 mmHg), orta (PaO₂ 60-79 mmHg), şiddetli (PaO₂ 50-59 mmHg) ve çok şiddetli (PaO₂ <50 mmHg) olarak sınıflandırılabilir (1,4).

Hastalar genellikle karaciğer hastalığı varlığında dispne ile başvurur. Erken evrelerde çoğu asemptomatiktir. Kronik karaciğer hastalığı ilişkili belirti ve semptomlar olabilir. Fizik incelemede siyanoz, dijital clubbing, diffüz telenjektazi, platipne (sırtüstü pozisyondan dik pozisyona geçerken nefes darlığının kötüleşmesi), ortodeoksi (sırtüstü pozisyondan dik konuma geçerken PaO₂'de %5'ten fazla veya 4 mm Hg'den fazla azalma) saptanır. Bilateral bazallerde solunum seslerinde azalma ve raller duyulur (5).

Tanıda iki boyutlu kontrast ekokardiyografi, intrapulmoner vasküler dilatasyonları saptamada sensitif ve noninvaziv bir yöntemdir. Teknisyum işaretli makroagregre albumin sintigrafisi, bilgisayarlı tomografi veya pulmoner anjiyografi gibi diğer teknikler de HPS'yi teşhis etmek için kullanılmıştır. Sintigrafi vasküler dilatasyonun miktarını belirlemede ve hipoksemi için vasküler, nonvasküler nedenleri ayırmada önemli bir yöntemdir. Pulmoner anjiyografi invaziv bir tetkik olmasına karşılık, intrapulmoner vasküler anormalliklerin tipini ve lokalizasyonunu iyi gösterdiğinden, özellikle kronik tromboembolik hastalıkların ayırımında değerli bir yöntemdir (4).

Şiddetli hipoksemisi olan hastalarda oksijen tedavisi önerilir. Genellikle karaciğer nakli gibi daha kesin bir tedavi yapılabilene kadar verilir. Oksijenasyondaki artış ve hipoksemideki azalma, daha iyi egzersiz toleransına ve daha iyi yaşam kalitesine yol açar. Karaciğer transplantasyonu, HPS'li hastalar için uzun süreli sağ kalım sağladığı gösterilen tek tedavidir. Çalışmalar, PaO₂ ve A-aO₂'nin nakilden sonraki altı ay içinde çoğunlukla düzeldiğini göstermiştir. MELD skoru 15 veya daha yüksek olan kronik karaciğer hastaları, karaciğer nakli açısından değerlendirilmelidir (6).

HPS için onaylanmış bir ilaç tedavisi yoktur (4). Sarımsak, pentoksifilin, mikofenolat mofetil, aspirin, metilen mavisi, inhale nitrik oksit, nitrik oksit inhibitörleri ve somatostatin gibi birçok tedavi denenmiştir. Bunların hiçbirisi kesin fayda sağlamamış ve tedavi için onay almamıştır.

Transjuguler intrahepatik portosistemik şant (TİPS) kullanımına ilişkin sınırlı veri vardır ve klinik sonuçları değişkendir. TİPS hiperkinetik dolaşım durumunu kötüleştirir, intrapulmoner vazodilatasyonu, şantları ve hipoksemiye artırabilir. TİPS'den sonra hepatik dekompanasyon ve ensefalopati riski de vardır. Pulmoner arteriyel koil embolizasyonu sadece büyük AV şantların olduğu seçilmiş vakalarda kullanılabilir olduğundan kullanımı sınırlıdır (4,7).

Sonuç olarak, HPS sirozun önemli bir komplikasyonudur ve sirozlu olgularda dispne ve siyanoza neden olur. HPS gelişimi ile sirozun şiddeti arasında bir ilişki yoktur. Şu anda en etkili ve tek radikal tedavi karaciğer naklidir. Karaciğer hastalığına HPS'un eşlik etmesi kötü prognostik göstergedir. Tüm sirotik olguların HPS açısından yakından takip edilmesi önerilmektedir.

Kaynaklar

1. Deep A, Jose B, Dhawan A. Hepatopulmonary syndrome in children-an update. Paediatr Child Health. 2015; 25: 282-285.
2. Soulaïdopoulos S, Cholongitas E, Giannakoulas G, Vlachou M, Goulis I. Review article: Update on current and emergent data on hepatopulmonary syndrome. World J Gastroenterol. 2018 Mar 28;24(12):1285-98.
3. Grilo-Bensusan I, Pascasio-Acevedo JM. Hepatopulmonary syndrome: What we know and what we would like to know. World J Gastroenterol. 2016 Jul 07;22(25):5728-41.
4. European Association for the Study of the Liver. EASL Clinical Practice Guidelines for the management of patients with decompensated cirrhosis. J Hepatol. 2018;69:406-60.
5. Mohammad Alizadeh AH, Fatemi SR, Mirzaee V, Khoshbaten M, Talebipour B, Sharifian A, Khoram Z, Hajsheikh-oleslami F, Gholamreza-shirazi M, Zali MR. Clinical features of hepatopulmonary syndrome in cirrhotic patients. World J Gastroenterol. 2006 Mar 28;12:1954-6.
6. Pascasio JM, Grilo I, López-Pardo FJ, Ortega-Ruiz F, Tirado JL, Sousa JM, Rodriguez-Puras MJ, Ferrer MT, Sayago M, Gómez-Bravo MA, Grilo A. Prevalence and severity of hepatopulmonary syndrome and its influence on survival in cirrhotic patients evaluated for liver transplantation. Am J Transplant. 2014;14:1391-9.
7. Tumgor G. Cirrhosis and hepatopulmonary syndrome. World J Gastroenterol. 2014;20:2586-94.

Tedaviye dirençli kronik kabızlık nedenleri ve tedavisi

Prof. Dr. Tülay Erkan

İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı Öğretim Üyesi

Kabızlık çocuk hekimlerinin en sık karşılaştığı yakınmalardan biridir. Genel pediatri polikliniklerine getirilen çocukların %3-10'unun, gastroenteroloji polikliniğine getirilenlerin ise %25'inin yakınmasını oluşturur (1,2).

Dışkılama sıklığı yaş ile azalır. Normalde bağırsak pasajı 0-3 ayda 8,5 saat, 4-25 ayda 16 saat, 3-13 yaşında ise 26-33 saat arasındadır. Buna göre anne sütü alan yenidoğanda günde en az 2 dışkılama, karışık beslenen süt çocuğunda haftada en az 3 dışkılama, büyük çocukta haftada en az 2 dışkılama olmalıdır (2). En son Rome IV ölçütlerine göre 4 yaşından küçük çocuklarda haftada 2 veya daha az dışkılama, kaka tutma öyküsünün olması, ağırlı ve sert bağırsak hareketleri, çok geniş çaplı kaka öyküsü, rektumda büyük fekalom olması, 4 yaşından büyüklerde bunlara ek olarak haftada en az 1 kez "enkontinans" ve tualeti tıkayacak büyüklükte dışkılama olması ölçütlerinden en az ikisi, en az bir aydan beri devam ediyorsa kabızlık olarak tanımlanmaktadır (3,4).

Refrakter kabızlık çocuklarda üç ay boyunca yapılan geleneksel tedavilere (osmotik ve uyarıcı lavmanlara) rağmen yanıt alınamayan kabızlıktır (5). Kronik kabızlıklardaki oranı %20-30 civarındadır. Hindistan gibi gelişmekte olan ülkelerde sıklık daha da fazladır. Erişkinlerde ise herhangi bir farmakolojik ilaca karşı 4 hafta süresince, ya da pelvik fizyoterapi tedavisine 3 ay süresince yanıt vermeyen durum olarak tanımlanıyor. Kabızlığı refrakter olarak kabul etmeden önce laksatif dozunun uygunluğundan, tedaviye uyumdan ve hastanın uzun süredir izlemde olduğundan emin olunmalıdır.

Refrakter kabızlık nedenleri olarak karın duvarı sorunları, kolorektal anomaliler, kord anomalileri, kolonik motilite ile ilgili sorunlar akla gelmelidir. Bu arada doğuştan Hirschsprung hastlığı, kistik fibroz, çölyak hastalığı, hiperparatiroidizm, inek sütü protein alerjisi ve bağ dokusu hastalıklarında da inatçı kabızlık olabileceği bilinmelidir.

Çölyak hastalarının %0,5'i kabızlık yakınması ile başvurabilirler (6). Akman ve ark'larının (7) yaptığı çalışmada ise tüm kronik refrakter kabızlığı olanlar içindeki çölyak sıklığı 1/28 olarak saptanmıştır.

İnek sütü entoleransında kabızlık ilişkisi tartışmalıdır, lenfoid nodüler hiperplazi kabızlığa neden olabilir. Bu hastaların %15,9'u tedaviye rağmen kabızdırlar (8). Dört haftalık diyetle rağmen kabızlıkta bir iyileşme olmayabilir.

Kistik fibrozda %10-57 oranında kabızlık, %8-23 oranında refrakter kabızlık görülür (9). Rektal prolapsus ve distal intestinal tıkanıklık sendromu (DİTS) oluşabilir. İnvajinasyon, apandisit, cerrahi sonrası ince bağırsak tıkanıklığı DİTS'yi taklit edebilir. ESPGHAN 2010 yönergesine göre DİTS tanısı için 1) safralı kusma/karın grafisinde ince bağırsakta sıvı seviyeleri görülmesi ile ince bağırsakta tam tıkanıklık olması, 2) ileoçekal bölgede dışkı kitlesi olması, 3) karın ağrısı/şişkinliği olması ölçütlerinden hepsi varsa tam DİTS, sadece 2 ve 3 varsa tam olmayan DİTS tanımlamaları kullanılmaktadır (10).

Yavaş geçişli kabızlık daha çok erişkinlerde görülür, kolon geçiş süresi 100 saatten fazla olabilir. Pelvik taban disfonksiyonu ile birlikte olabilir. Yumuşak dışkı vardır, laksatiflere yanıt iyi değildir, megakolon nadiren gelişir.

Kolon ve rektal malformasyonlar 1/5000 sıklıkta, daha çok erkeklerde görülür. Bu malformasyonlar içinde imperfore anüs, kloakal oluşumlarda bozukluk, kronik intestinal psödoobstrüksiyon, anüsün önde yerleşimi sayılabilir.

Spinal kord anomalileri meningomyelosele, spinal kord tm, sakral agenezi, gergin omurilik sendromu sayılabilir. Fizik muayenede üzeri kıllı piloidal gamze, alt omurlarda orta derecede pigment değişiklikleri, anormal nörolojik bulgular dikkati çekmelidir.

Hirschsprung hastalığının görülme sıklığı 1/5000'dir (11). Normalde nöroblastların kraniyokaudal göçü gestasyonun dördüncü haftası başlayıp, yedinci haftasında kolonun sonuna gelindiğinde biter. Fötal yaşamda enterik gangliyon hücrelerinin öncülleri olan nöral krest hücrelerinin, bağırsakların gelişimi süresinde göçlerinde bir sorun oluyor.

Sonuçta gangliyonun olmadığı, gevşeyemeyen ve tıkanıklık oluşturan bir görünüm oluşuyor. Bu hastalarda rektoanal inhibitör refleks yoktur. Hirschsprung hastalarının %80'inde sorun rekto-sigmoid bölgededir (kısa segment), %15-20'si proksimalden sigmoid kolona kadardır (uzun segment), %5'inde tüm kolon tutulur. Ultra kısa segmentte ise iç anal sfinkterin 2-4 cm öncesinde gangliyon yoktur.

Kronik intestinal psödoobstrüksiyon ya doğuştan birincil olarak, ya da sindirim sisteminin düz kasını etkileyen sistemik hastalıklara ikincil olarak oluşur. Herhangi bir mekanik tıkanıklık olmadan ciddi bağırsak tıkanıklık bulguları olması durumunda düşünülmelidir. Üriner sistem tutulumu, miyopati, doğumda başlaması, akut intestinal malrotasyon olması, opere olması kötü seyir belirteçleridir. Bu hastalarda gereksiz cerrahiden kaçınılmalı, sıvı-elektrolit dengesi sağlanmalı, uygun kalori alımı sağlanmalı, bağırsak motilitesi uyarılmaya çalışılmalı ve aşırı bakteri çoğalması tedavi edilmelidir.

Tanı yöntemleri

Kabızlık tanısı esas olarak klinik ile konulur. Organik bir nedene bağlı ise, öykü ve fizik muayene ile istenecek ileri tetkikler belirlenebilir. Çok erken bir başlangıç ve görülen her anomali organik bir nedeni düşündürmelidir. Genel olarak fizik muayenede hastanın boy-kilo persantilleri ve beslenmesinde bir gerilik varsa organik bir neden aranmalıdır. Laboratuvar tetkikleri ikincil nedenleri dışlamak için gereklidir.

Dirençli olgularda başlangıçta direkt karın grafisi, geçiş sürelerinin saptanması ve anüskopi yapılabilir (2). Direkt karın grafisinde fekalomlar, baryumlu kolon grafisinde megarektum veya megakolon görülebilir. Geçiş süresi normalde sağ kolon için 18 saat, sol kolon için 20 saat, rektosigmoid bölge için 34 saattir. Karın temizliği yapılmamış bir çocukta 3 gün arka arkaya 20 "marker" (2-4 mm uzunluğunda plastik sonda parçaları) içirildikten sonra 4. gün çekilen batın grafisinde "marker"ların birikim yerine göre kabızlığın yeri ile ilgili bir fikir edinilebilir (12). Buna göre karın grafisinde ters Y şeklinde bölünme sırasıyla sağ kolon, sol kolon ve rektosigmoid bölgeyi gösterdiğinde, eğer "marker" birikimi tüm segmentlerde dağınsa yani transit tüm segmentlerde yavaşsa "kolonik inertia", sol kolon ve rektosigmoid bölgede yavaşsa "hindgut disfonksiyon", sadece rektosigmoid bölgede yavaşsa "outlet obstrüksiyon" adını almaktadır. Anüskopi uygulaması kolay, ağrısız bir yöntem olup, anal bölgede çatlak, prolapsus gibi kabızlığa eşlik eden patolojilerin gösterilmesinde yardımcıdır.

Refrakter kabızlık olgularında ileri tetkikler gerekebilir. Bu aşamada özellikle Hirschsprung hastalığını atlamamak için anorektal manometre ve rektal biyopsi uygulanabilir (2). Bu hastalarda iç sfinkterin gevşemesi için normalden daha fazla intrarektal basınç gereklidir, dışkılama dışındaki anal basınç artmıştır, dışkılama gereksinimini algılama bozuktur. Mukoza ve submukozayı içerecek şekilde anüsün en az 3 cm ilerisinde alınan rektal biyopside gangliyon görülmemesi, miyenterik pleksusda schwann hücrelerinin artışına bağlı olarak asetil kolin esteraz artışının gösterilmesi Hirschsprung hastalığı lehine tanı koydurucudur (2). Anüsün ilk 3 cm'i içinde normalde gangliyon olmadığının bilinmesi tekniğin doğru uygulanabilmesi açısından önemlidir.

Tedavi

Refrakter kabızlıklarda medikal tedavi düşünülmelidir (Tablo 1). Bu hastalarda geleneksel tedaviler dışındaki yeni tedavilere başlamadan önce bisacodil+sodyum pikosulfat denenebilir. Yeni tedaviler arasında prukaloprid, linaklotid, lubiproston sayılabilir.

Prukaloprid güçlü seçici 5HT4 almaç agonistidir. Serotonin ve sıvı salgılanması artar, kolonda itici özellik gösterir. Enterokinetik özellikleri vardır, sindirim sistemi ve kolonik geçişi hızlandırır. 2 mg/gün dozunda etkindir. Psödoobstrüksiyonu olan olgularda da yararlı olduğunu bildiren yayınlar vardır (13).

Lubiproston enterik epitel hücrelerinde klor kanalı protein 2 uyarıcısıdır (14). Bağırsaklara sıvı salgılanmasını, dışkının yumuşamasını sağlar, bağırsak hareketlerini kolaylaştırır.

Linaklotid guanilat siklaz-C agonistidir. 145 mcg/gün tek dozun etkin olduğu belirtilmiştir, ancak kullananların %27'sinde yan etki nedeniyle ilacın kesilmesi gerekmiştir (15).

Bu medikal tedaviler yanında özellikle manometriyle dissinerjik dışkılama saptananlarda pelvik fizyoterapi uygulanabilir. Kasıtlı ve yinelenen uygulamalardan motor yeniden öğrenme programları kullanılır. Bu yöntemle pelvik taban kaslarını kullanma eğitimi verilir.

“Biofeedback” ile dışkılama eğitimin yeniden öğretilmesi, anorektal malformasyonu olan ve olmayan hastalarda denenebilir (16,17). Çocuğa perianal kaslarını nasıl kontrol edeceği öğretiliyor, rektal hissetme duygusu artıyor. Bu yöntem iletişimin kurulabilmesi için ancak 6-7 yaşından itibaren çocuklara uygulanabilir. Elektrik aktivite veya basınç ölçümü esasına dayanarak, belli bir elektrik uyarı veya basınçta hastanın defekasyon yapması ona yeniden öğretilir. Genelde haftada 30 dakika olmak üzere 4-6 seans yapılmasıyla %80 yanıt alınabilmektedir.

Nöromodülasyonda düşük amplitüdü elektrik uyarı sakral sinire verilerek uyarılması sağlanır. Elektrod üçüncü sakral deliğin deri üzerine yerleştirilirken, aynı zamanda kalça üzerinde deri altına uyarıcı bir alet yerleştirilir. Fekal inkontinansa oldukça etkilidir.

“Antegrade continence enema” refrakter kabızlık ya da fekal inkontinansa kullanılan bir çeşit proksimal kolonik stomadır. Ya girişimsel radyoloji tarafından, ya da laparoskopi eşliğinde perkutan çekostomi yerleştirilir. Tuvalete oturtulup kateter stomaya sokulur, sıvı yavaş ve devamlı bir şekilde 35-40 dakika verilir. Bağırsak hareketlerini artırır, karın ağrısı ve laksatif kullanımı azalır. Yavaş geçişli kabızlıkta ve spinal kord anomalilerinde daha etkilidir. 203 olguluk bir seride %93 iyi sonuç bildirilmiştir (18).

Sonuç olarak kronik kabızlığının geleneksel tedavilerine yanıt yoksa, özellikle ikincil kabızlık nedenleri gözden geçirilmeli, genel ve anal muayene iyi yapılmalıdır. Gözlenen her anomalide organik nedenler düşünülmelidir.

Tablo 1: Kronik kabızlıkta uygulanan geleneksel ve yeni tedaviler.

Geleneksel tedavi	Yeni tedaviler
Osmotik	Serotonin (5-HT 4 almaç agonistleri)
Laktüloz	Prucalopride
Sorbitol	Tegaserod
Arpa malt özü	Guanilat siklaz-C (GC-C agonistleri)
Magnezyum hidroksit	Linaclotide
Magnezyum sitrat	Klor kanal uyarıcıları
Polietilen glikol 3350	Lubiprostone
Fosfat enema	
Docusat sodyum	Diğer
Yağ içerenler (lubricant)	Kolşisin
Mineral yağ	Kenodeoksikolat
Uyarıcılar	Velusetrag
Senna	Naronapride
Bisacodyl	Renzapride
Hacim oluşturanlar	Alvimopan
Psyllium	
Metil selüloz	

KAYNAKLAR

- 1) Flemming G. Chronic functional constipation in infants and children. Handbook of experimental pharmacology. <https://doi.org/10.1007/164-2019-223>.
- 2) Kuzenga-Wessel S, Benninga MA. In: Wyllie R, Hyams JS, Kay M (eds). Pediatric Gastrointestinal and Liver Disease. 5th ed. Philadelphia: Elsevier 2016: 124-36.
- 3) Hyams JS, Di Lorenzo C, Saps M, et al. Functional disorders: children and adolescents. Gastroenterology 2016. <https://doi.org/10.1053/j.gastro.2016.02.015>.
- 4) Benninga MA, Nurko S, Faure C, et al. Childhood functional gastrointestinal disorders: Neonate/toddler. Gastroenterology 2016; 150: 1443-55.
- 5) Hasosah M. Chronic refractory constipation in children: think beyond stools. Global Ped Health 2021; 8:1-9.
- 6) Fifi AC, Velasco-Benitez C, Saps M. Celiac disease in children with functional constipation: a school-based multicity study. J Pediatr 2020; 227: 77-80.
- 7) Akman S, Şahaloğlu Ö, Dalkan C, Bahçeciler NN, Arkan Ç. Is celiac disease misdiagnosed in children with functional constipation? Turk J Gastroenterol 2018; 29(2): 2010-4.
- 8) Simeone D, Miele E, Boccia G, Marino A, Troncone R, Stainao A. Prevalence of atopy in children with chronic constipation. Arch Dis Child 2008; 93(12): 1044-7.
- 9) Stefano MA, Poderoso RE, Mainz JG, Ribeiro JD, Ribeiro AF, Lomazi EA. Prevalence of constipation in cystic fibrosis patients: a systematic review of observational studies. J Pediatr 2020; 96(6): 686-92.
- 10) Houwen RH, van der Doef HP, Sermet I, et al. Defining DİOS and constipation in cystic fibrosis with a multicenter study on the incidence, characteristics, and treatment of DİOS. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2010; 50: 38-42.
- 11) Wesson DE, Lopez ME. Congenital aganglionic megacolon (Hirschsprung disease). <https://www.uptodate.com/contents/congenital-aganglionic-megacolon-hirschsprung-disease>. Erişim tarihi: 28.03.2022.
- 12) Horikawa Y, Mieno H, Inoue M, Kajiyama G. Gastrointestinal motility in patients with irritable bowel syndrome studied by using radioopaque markers. Scand J Gastroenterol 1999; 34: 1190-5.
- 13) Mutalib M, Kammermeier J, Vora R, Borrelli O. Prucalopride in intestinal pseudo obstruction, paediatric experience and systematic review. Acta Gastroenterologica Belgica 2021; 84: 429-34.
- 14) Hyman PE, Di Lorenzo C, Prestridge LL, Youssef NN, Ueno R. Lubiprostone for the treatment of functional constipation in children. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2014; 58: 283-91.
- 15) Baaleman DF, Gupta S, Benninga MA, et al. The use of linaclotide in children with functional constipation or irritable bowel syndrome: a retrospective chart review. Paediatr Drugs 2021; 23(3): 307-14.
- 16) Heymen S, Wexner SD, Vickers D, Nogueras JJ, Weiss EG, Pikarsky AJ. Prospective, randomized trial comparing four biofeedback techniques for patients with constipation. Dis Colon Rectum 1999; 42: 1388-93.
- 17) Zar-Kessler C, Kuo B, Cole E, Benedix A, Belkind-Gerson J. Benefit of pelvic floor physical therapy in pediatric patients with dyssynergic defecation constipation Dig Dis 2019. doi: 10.1159/000500121.
- 18) Randall J, Coyne P, Jaffray B. Follow up of children undergoing antegrade continent enema: experience of over two hundred cases. J Pediatr Surg 2014; 49: 1405-8.

AKALAZYADA TIBBİ VE GİRİŞİMSEL TEDAVİLER

Uğur Deveci

Akalazyada özofagusun bir motor fonksiyon bozukluğu sonucu özofagus peristaltik aktivitesinin kaybolması, alt özofagus sfinkter basıncının artması ve normalde yutmayla birlikte oluşan alt özofagus sfinkter gevşemelerinin olmamasıyla karakterize hastalıktır.

Akalazyada tedavisinde amaç semptomatik rahatlama sağlamak, özofagusun boşalmasını düzeltmek ve megaözofagus gelişiminin önlenmesidir.

Pnömatik dilatasyon, laparoskopik cerrahi, alt özofagus sfinkterine botulinum toksini enjeksiyonu ve ilaç tedavileri uygulanmaktadır. Son yıllarda peroral endoskopik miyotomi (POEM) tedavisi deneyimli merkezlerde açık cerrahi tedaviye alternatif olmaya başlamıştır. Uzun dönemde farklı tedavi yaklaşımları gerekebilmektedir.

Hastalarda öncelikle yemeklerden sonra özofagusta kalan gıdaların aspirasyon riski vardır. Aspirasyon özellikle yan yatarken ve uyku sırasında gelişebilir. Bu hastalara dik pozisyonda yemek yemeleri teşvik edilmelidir. Ayrıca yemeklerin sonunda bol sıvı tüketmeleri ve uykudan birkaç saat önce mümkün olduğu kadar az gıda tüketmeleri önerilmelidir. Tüm hastalar kronik gastroözofageal reflü hastalığı (GÖRH) açısından risk altındadır. Hastalarda hangi tedavi uygulanırsa uygulansın yaşam boyu kronik GÖRH sonucunda özofagus karsinomu gelişme riski açısından takip edilmelidirler (1).

İlaç Tedavisi

Akalazyanın medikal tedavisinde; İzosorbit dinitrat, Nifedipin ve Botulinum toksini kullanılmaktadır.

İzosorbit dinitrat mide kaslarında gevşeme yaparak alt özofageal sfinkter basıncını azaltır ve özofagus boşalmasını sağlar (2). Buna birlikte baş ağrısı ve hipotansiyon en sık görülen yan etkileridir. Uzun süreli kullanımda ilaca karşı direnç gelişebilmektedir.

Nifedipin, bir kalsiyum kanal blokeri olup alt özofageal sfinkter basıncını azaltır(3). Ayrıca özofagus kontraksiyonlarının ampütütünü azaltmaktadır(4). Çocuk olgularda deneyim azdır(3).

Botulinum toksini bir nörotoksin olup nöromusküler birleşkede asetil kolin salınımını azaltır ve kimyasal denervasyon yapar. Yetişkinlerde botulinum toksini akalazyada tedavisinde kullanılmaktadır. Bu yöntem güvenli, basit ve tedavi edicidir. Yetişkinlerde genellikle 80-100 ünite toksin endoskopi sırasında alt özofagus sfinkterinin dört kadrana enjekte edilir. Yetişkinlerde yapılan çalışmalarda %90 oranında başarı bildirilmektedir(5). Buna karşın 6 ay gibi uzun süre izlemde olguların ancak 1/3'ünde yanıt gözlenmiştir(6). Çocuklarda botulinum toksin tedavisi başarıyla uygulanmasına karşın olguların çoğunda kısa süreli iyileşme sağlar, ileri dönemde balon dilatasyon ya da miyotomi gerekir(7). Botulinum toksini enjeksiyonu uygulanan olgularda daha sonra yapılabilecek peroral endoskopik miyotomi işlemini teknik olarak zorlaştırabilir ve etkinliğini azaltabilir. Bazı çalışmalarda ise botulinum toksini enjeksiyonu öyküsü olanlarda cerrahi morbiditenin artabileceği rapor edilmiştir. Bu tedavi yaklaşımı cerrahi ve dilatasyonun kontrendike olduğu olgularda kısa süreli tedavi seçeneği olabilir(8).

Pnömatik Dilatasyon

Özofagusun perforasyonu ve GÖRH 'na yol açmadan alt özofagus sfinkter kasını yırtarak katı ve sıvı gıdaların geçişini sağlamaktır. Florokospi altında kılavuz kullanılarak özofagus alt sfinkterinden daha ileriye gidilmelidir. Bu şekilde dilate ve kıvrımlı özofagusun perforasyon riski azaltılabilir. Uygun çapta ve elastik olmayan dilatatörlerin kullanımı daha güvenlidir(9,10). Büyük çapta dilatatör kullanımı özofagus perforasyon riskini artırabilir. Ergenlerde yapılan çok merkezli bir çalışmada yeterli balon basıncıyla yapılan özofagus alt sfinkter dilatasyonu ile cerrahi tedavi sonuçlarının benzer olduğunu rapor etmişlerdi. Başarılı dilatasyon sayesinde hastada yutma gücünün olmaksızın düzenli beslenme sağlanabilmektedir. Eğer dilatasyon sonrası semptomlar hızlıca tekrarlar veya parsiyel iyileşme gözlenirse daha büyük bir balonla dilatasyon ya da cerrahi tedavi gerekebilir(11).

Pnömatik dilatasyon komplikasyonları nadirdir. Bu komplikasyonlar özofagus perforasyonu, ateş, plevral efüzyon, persistant özofageal ağrı, aspirasyon pnömonisi ve kanamadır(12). Çocuklarda özofagus perforasyonu yaklaşık %5.3 oranında bildirilmektedir. Geç komplikasyon ise gastroözofageal reflü (GÖR) olup %5-12 sıklıkta görülebilmektedir. Perforasyon özofagus distal sol lateral kısımda olup 5-10 mm uzunluğunda olup proksimale doğru uzanabilir(13). Perforasyon gelişen hastalarda şiddetli göğüs ağrısı, ateş, disfaji, mediastinel ve subkutan amfizem veya plevral efüzyon görülebilir. Bazı merkezlerde dilatasyondan sonra rutin olarak suda çözünen kontrast madde ile görüntüleme yapılmaktadır. Asemptomatik çizgisel yırtıklarda genellikle tedaviye gerekmez. Semptomatik ve müsküler duvarda perforasyon saptanan olgularda konservatif tedavi yapılır. Bu olgulara intravenöz antibiyotik tedavisi başlanır ayrıca oral beslenme kesilir. Bazı merkezlerde büyük perforasyonlarda acil cerrahi tedavi yapmasına karşın intravenöz antibiyotik ve parenteral beslenme tedavileri de başarılı olmaktadır. Deneyimli merkezlerde göğüs drenajı ve kaçağı önlemek için ösefagusa stent uygulanmaktadır(1).

Cerrahi Tedavi

Son yıllarda akalazyada cerrahi tedavi dilatasyon sırasında perforasyon gelişen yada çok sayıda dilatasyona rağmen disfajisi düzelmeyen olgularda yapılmaktadır. Minimal invaziv laparoskopik miyotomi Heller miyotomi (HM) ile karşılaştırıldığında sıklıkla birinci basamak tedavi olarak kabul edilmektedir. Heller miyotomide başarı yapılan miyotominin uzunluğuna bağlıdır(14). Ameliyat sırasında manometrik ölçüm sayesinde yapılacak miyotominin uzunluğu belirlenebilir. Çocuklarda bu yöntem henüz etkin şekilde kullanılamamaktadır. Bunun nedeni genel anestezi ve pozitif basınçlı ventilasyonun özofagus fonksiyonlarını etkilemesidir. Uzun dönemde en iyi sonuçlar transabdominal miyotomi ve anti-reflü ameliyatı yapılanlarda gözlenmiştir(1).

Açık ve laparoskopik miyotomi karşılaştırıldığında komplikasyonlar benzerdir. Laparoskopik miyotomide hastanede yatış süresi daha kısa ve oral beslenmeye geçiş daha hızlıdır. Cerrahi sonrası en sık görülen komplikasyonlar disfaji ve gastroözofageal reflüdür. Miyotomi sırasında yapılan antireflü ameliyatı asit reflü riskini azaltabilir fakat persistant disfaji insidansını artırabilir. Açık Heller miyotomi yapılan olguların %5'inde ameliyat sonrası disfaji görüldüğü rapor edilmiştir. Disfaji Heller miyotomiyle birlikte funduplikasyon yapılan olgularda daha sık görülmektedir. Heller miyotomi sonrası semptomları tekrarlayan olgularda pnömatik dilatasyon güvenli bir yöntemdir(15). Özellikle yetişkinlerde ileri dönemde özofageal karsinom gelişme riski nedeniyle uzun dönem takip edilmelidirler(16).

Peroral endoskopik miyotomi (POEM) ilk kez 2007 yılında Parsricha ve arkadaşları tarafından hayvan modellerinde uygulanmıştır(17). Japonya'da Inoue ve arkadaşları ilk kez klinik uygulamaya başlamışlardır(18). Özofagus akalazyasının birincil tedavisinde POEM, HM ve pnömatik dilatasyon gibi seçenekler yerine giderek daha fazla kullanılmaktadır(19). Özofagus duvarında bir submukozal tünel oluşturularak ardından distal özofagusun mukoza ve submukozası geçildikten sonra dairesel kas tabakasının dikkatli bir şekilde kesilmesidir. Miyotomiye takiben, klipsler kullanılarak mukozal insizyonun kapatılması gerçekleştirilir.

Peroral endoskopik miyotomi laparoskopik HM'ye benzemesine karşın bu iki yöntem arasında birkaç tane anatomik farklılık vardır. Laparoskopik HM'de hem içteki sirküler hemde dıştaki longitudinal kaslar kesilir. Peroral endoskopik miyotomide ise yalnızca sirküler kaslar kesilmektedir. Bu sayede özofagogastrik bileşkede çok belirgin bozulmaya yol açmaz(1). POEM işlem süresi kısa, daha uzun segment miyotomi, daha az komplikasyon, beslenmeye daha hızlı geçiş ve daha kısa süre hastanede yatış gibi avantajları vardır(20). En sık görülen komplikasyonlar; pnömoperitoneum, mukozal hasar, pnömoni, subkutan amfizem, mediastinal amfizem ve pnömotoraks olup çoğu kendini sınırlar. Peroral endoskopik miyotomi sonrası GÖR %18 oranında bildirilmiştir(21).

Çocuklarda akalazyada tedavisinde POEM etkili ve güvenli bir yöntemdir(21). Yapılan çok merkezli bir çalışmada akalazyada tedavisi yapılan merkezlerin %29'unda POEM uygulaması, %58'inde HM ve %46'sında pnömatik dilatasyon yapıldığı bildirilmiştir. POEM oranının düşük olmasının nedeni çocuklara POEM uygulayabilecek deneyimli hekim sayısının az olmasına bağlı olabileceği düşünülmektedir(22). Çocuklarda bu yöntem laparoskopik HM'ye alternatif olmaya başlamış olup popülaritesi artmaktadır. Akalazyada nedeniyle takip edilen çocuk olgular da POEM uygulanmaktadır(23,24). Son yayınlanan sistemik bir derlemede toplam 11 çalışmada akalazyada nedeniyle POEM uygulan 389 çocukta %97 oranında başarı bildirilmiştir(21).

Kaynaklar

1. Kovacic K, Sood M.R. Achalasia and Other Motor Disorders . In: Wyllie R, Hyams J.S, Kay M. Pediatric Gastrointestinal and Liver Disease, Sixth Edition, 2021: 230-44.
2. Gelfond M, Rozen P, Gilat T. Isosorbide dinitrate and nifedipine treatment of achalasia: a clinical, manometric and radionuclide evaluation. *Gastroenterology*. 1982 Nov;83(5):963-9. PMID: 6288509.
3. Maksimak M, Perlmutter DH, Winter HS. The use of nifedipine for the treatment of achalasia in children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 1986 Nov-Dec;5(6):883-6. doi: 10.1097/00005176-198611000-00010. PMID: 3794905.
4. Richter JE, Dalton CB, Buice RG, Castell DO. Nifedipine: a potent inhibitor of contractions in the body of the human esophagus. Studies in healthy volunteers and patients with the nutcracker esophagus. *Gastroenterology*. 1985 Sep;89(3):549-54. doi: 10.1016/0016-5085(85)90450-0. PMID: 4018501.
5. Nurko S. Botulinum toxin for achalasia: are we witnessing the birth of a new era? *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 1997 Apr;24(4):447-9. doi: 10.1097/00005176-199704000-00017. PMID: 9144131.
6. Pasricha PJ, Rai R, Ravich WJ, Hendrix TR, Kalloo AN. Botulinum toxin for achalasia: long-term outcome and predictors of response. *Gastroenterology*. 1996 May;110(5):1410-5. doi: 10.1053/gast.1996.v110.pm8613045. PMID: 8613045.
7. Khoshoo V, LaGarde DC, Udall JN Jr. Intrasphincteric injection of Botulinum toxin for treating achalasia in children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 1997 Apr;24(4):439-41. doi: 10.1097/00005176-199704000-00015. PMID: 9144129.
8. Ramzan Z, Nassri AB. The role of Botulinum toxin injection in the management of achalasia. *Curr Opin Gastroenterol*. 2013 Jul;29(4):468-73. doi: 10.1097/MOG.0b013e328362292a. PMID: 23695428.
9. Stark GA, Castell DO, Richter JE, Wu WC. Prospective randomized comparison of Brown-McHardy and microvasive balloon dilators in treatment of achalasia. *Am J Gastroenterol*. 1990 Oct;85(10):1322-6. PMID: 2220722.,71 .
10. Kadakia SC, Wong RK. Graded pneumatic dilation using Rigiflex achalasia dilators in patients with primary esophageal achalasia. *Am J Gastroenterol*. 1993 Jan;88(1):34-8. PMID: 8420271.
11. Pratap N, Kalapala R, Darisetty S, Joshi N, Ramchandani M, Banerjee R, Lakhtakia S, Gupta R, Tandan M, Rao GV, Reddy DN. Achalasia cardia subtyping by high-resolution manometry predicts the therapeutic outcome of pneumatic balloon dilatation. *J Neurogastroenterol Motil*. 2011 Jan;17(1):48-53. doi: 10.5056/jnm.2011.17.1.48. Epub 2011 Jan 26. PMID: 21369491; PMCID: PMC3042218.
12. Parkman HP, Reynolds JC, Ouyang A, Rosato EF, Eisenberg JM, Cohen S. Pneumatic dilatation or esophagomyotomy treatment for idiopathic achalasia: clinical outcomes and cost analysis. *Dig Dis Sci*. 1993 Jan;38(1):75-85. doi: 10.1007/BF01296777. PMID: 8420763.
13. Miller RE, Tiszenkel HI. Esophageal perforation due to pneumatic dilation for achalasia. *Surg Gynecol Obstet*. 1988 May;166(5):458-60. PMID: 3363466.
14. Chapman JR, Joehl RJ, Murayama KM, Tatum RP, Shi G, Hirano I, Jones MP, Pandolfino JE, Kahrilas PJ. Achalasia treatment: improved outcome of laparoscopic myotomy with operative manometry. *Arch Surg*. 2004 May;139(5):508-13; discussion 513. doi: 10.1001/archsurg.139.5.508. PMID: 15136351.
15. Richter JE. Esophageal motility disorder achalasia. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*. 2013 Dec;21(6):535-42. doi: 10.1097/MOO.0b013e3283658f4f. PMID: 24136218.
16. Agha FP, Keren DF. Barrett's esophagus complicating achalasia after esophagomyotomy. A clinical, radiologic, and pathologic study of 70 patients with achalasia and related motor disorders. *J Clin Gastroenterol*. 1987 Apr;9(2):232-7. PMID: 3571900.
17. Pasricha PJ, Hawari R, Ahmed I, Chen J, Cotton PB, Hawes RH, Kalloo AN, Kantsevov SV, Gostout CJ. Submucosal endoscopic esophageal myotomy: a novel experimental approach for the treatment of achalasia. *Endoscopy*. 2007 Sep;39(9):761-4. doi: 10.1055/s-2007-966764. PMID: 17703382.



14. ULUSAL ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME KONGRESİ

12-15 MAYIS 2022
LİMAK CYPRUS DELUXE HOTEL
KKTC

18. Inoue H, Minami H, Kobayashi Y, Sato Y, Kaga M, Suzuki M, Satodate H, Odaka N, Itoh H, Kudo S. Peroral endoscopic myotomy (POEM) for esophageal achalasia. *Endoscopy*. 2010 Apr;42(4):265-71. doi: 10.1055/s-0029-1244080. Epub 2010 Mar 30. PMID: 20354937.
19. Kohn GP, Dirks RC, Ansari MT, Clay J, Dunst CM, Lundell L, Marks JM, Molena D, Rooker C, Saxena P, Swanstrom L, Wong RK, Pryor AD, Stefanidis D. SAGES guidelines for the use of peroral endoscopic myotomy (POEM) for the treatment of achalasia. *Surg Endosc*. 2021 May;35(5):1931-1948. doi: 10.1007/s00464-020-08282-0. Epub 2021 Feb 9. PMID: 33564964.
20. Caldaro T, Familiari P, Romeo EF, Gigante G, Marchese M, Contini AC, Federici di Abriola G, Cucchiara S, De Angelis P, Torroni F, Dall'Oglio L, Costamagna G. Treatment of esophageal achalasia in children: Today and tomorrow. *J Pediatr Surg*. 2015 May;50(5):726-30. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2015.02.047. Epub 2015 Feb 20. PMID: 25783358.
21. Zhong C, Tan S, Huang S, Peng Y, Lü M, Tang X. Clinical outcomes of peroral endoscopic myotomy for achalasia in children: a systematic review and meta-analysis. *Dis Esophagus*. 2021 Apr 7;34(4):doaa112. doi: 10.1093/dote/doaa112. PMID: 33316041.
22. van Lennep M, van Wijk MP, Omari TIM, Salvatore S, Benninga MA, Singendonk MMJ; European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition Motility Working Group. Clinical Management of Pediatric Achalasia: A Survey of Current Practice. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2019 Apr;68(4):521-526. doi: 10.1097/MPG.0000000000002221. PMID: 30540711.
23. Familiari P, Marchese M, Gigante G, Boskoski I, Tringali A, Perri V, Costamagna G. Peroral endoscopic myotomy for the treatment of achalasia in children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2013 Dec;57(6):794-7. doi: 10.1097/MPG.0b013e-3182a803f7. PMID: 23941997.
24. Petrosyan M, Khalafallah AM, Guzzetta PC, Sandler AD, Darbari A, Kane TD. Surgical management of esophageal achalasia: Evolution of an institutional approach to minimally invasive repair. *J Pediatr Surg*. 2016 Oct;51(10):1619-22. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2016.05.015. Epub 2016 May 31. PMID: 27292598.

Uzamış İshallerde Ne Yapalım?

Ulaş Emre Akbulut

Tanım ve sınıflandırma

Çocuklarda ishal tanımı konusunda tam bir fikir birliği bulunmamaktadır. Çünkü dışkı sıklığı yaş ve diyetle farklılık gösterebilir. Anne sütü alan sağlıklı bir infant günde 12 kez dışkılama yapabilir. Daha büyük çocuklar ise nadiren günde üçten fazla dışkılama yaparlar. Dışkı ağırlığı yaşla beraber artar, ancak dışkıdaki su miktarı sabit kalmaktadır. Dünya sağlık örgütü ishali normalden daha sık sayıda, gevşek veya sulu dışkılama olarak tanımlamaktadır.

İshalin süresi altta yatan sebebi belirlemek açısından ipuçları verir. 2 haftadan az süren ishal akut ishal, 2-4 hafta süren ishal persistan ishal ve 4 haftadan uzun süren ishal kronik ishaldir.

Patofizyoloji

Sağlıklı bir erişkinde gastrointestinal sisteme günde yaklaşık dokuz litre sıvı girişi olmaktadır. Bu sıvının 1.8 litresi oral alım ile geri kalanı tükürük, mide, pankreas, safra ve ince bağırsak salgıları ile oluşur. Bu sıvının yaklaşık 7-7.5 litresi ince bağırsaklardan emilirken, 1.2-1.7 litre kalın bağırsaklardan emilir. Günlük 200-300 mg dışkı oluşur ve bununda 150-200 ml'si sudur. Suyun bağırsaklardan absorpsiyonu başta sodyum olmak üzere elektrolitlerin taşınmasına bağlıdır. Sodyum, sodyum-glukoz transporter 1 aracılığı ile barsak lümeninden hücre içine taşınır.

Öykü

İshalin başlangıç yaşı ve süresi

Tüm yaş gruplarında enfeksiyonlar en sık nedendir. Ancak, doğum veya doğumdan sonra başlayan ishallerde konjenital enteropatiler, nekrotizan enterokolit (NEC) ve anatomik anormallikler göz önünde bulundurulmalıdır. Anne baba arasında akrabalık, polihidramniosis varlığı ve azalmış fetal hareket olması konjenital enteropatileri düşündürür. İnfantil dönemde inek sütü allerjisi veya besin proteini ilişkili enterokolit gibi alerjik hastalıklar sık görülür. Çölyak hastalığı altıncı aydan sonra her yaş grubunda görülebilir.

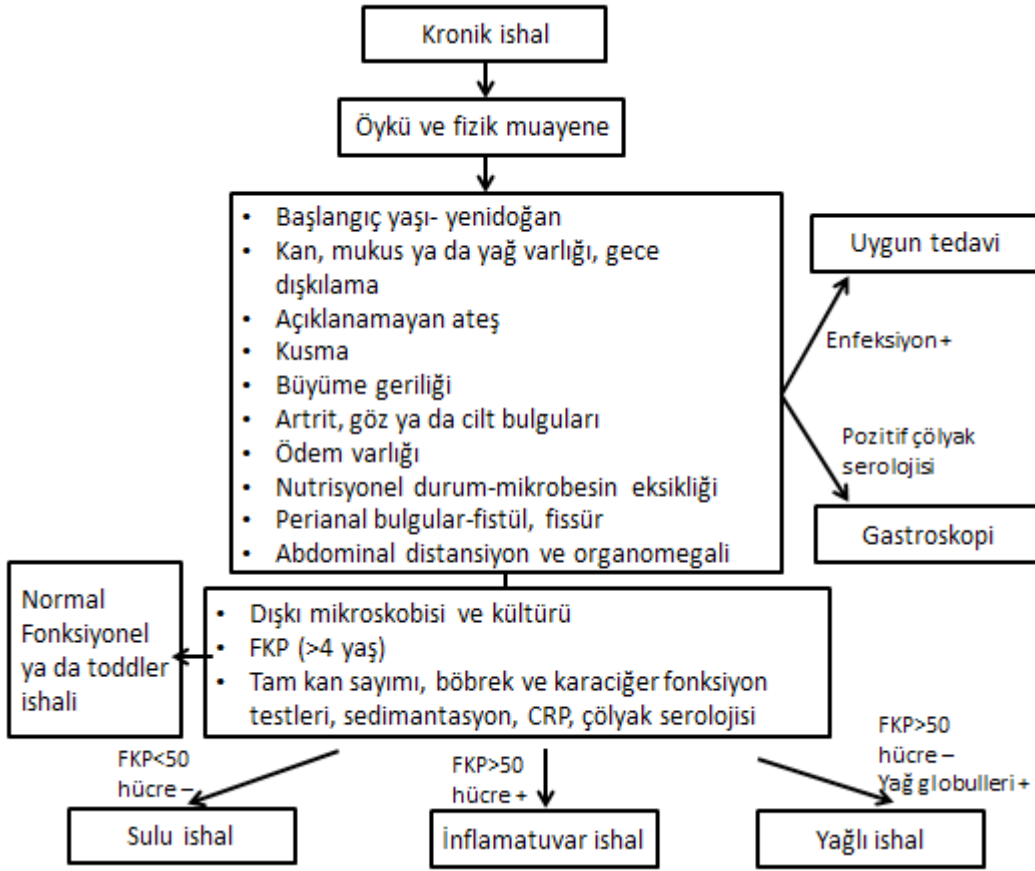
Ani başlayan ve dört haftadan kısa süren ishalin enfeksiyöz nedeni olma ihtimali yüksektir. İmmün yetmezliği olmayan çocuklarda, yaygın olmamakla birlikte giardia ve entamoeba kronik ishalin nedeni olabilir. İmmün yetmezliği olan çocuklarda ise bakteriler (Yersinia, Aeromonas, C. difficile, Mycobacterium, Salmonella, Campylobacter), parazitler (Cryptosporidia, Giardia, Cyclospora, Microsporidia, Strongyloides), virusler (Norovirus, Rotavirus, CMV) and mantarlar (Candida) kronik ishal yapabilir.

Dışkı özelliği

Dışkının sulu, yağlı ve kanlı olarak sınıflandırılması tanı aşamasında yardımcı olmaktadır (Şekil 1). Eşlik eden şişkinlik, gaz, dışkılamamanın yemeklerle ilişkisi (ozmotik ishal), ateş, tenesmus, gece dışkılaması (inflamasyon) etyolojiyi belirlemek için önemli ipuçlarıdır. Büyüme geriliği olması hastalığın kronik ve şiddetli olduğunu göstermektedir.

Diyet

Detaylı diyet öyküsü alınmalıdır. Meyve, meyve suyu, yüksek konsantrasyonda früktoz içeren içeceklerin tüketimi veya daha büyük çocuklarda mannitol ya da sorbitol kullanımı, infantlarda anne sütü ya da formula kullanımı, formula türü, ek gıdaya başlama zamanı sorgulanmalıdır. Ayrıca magnezyum, mycophenolate mofetil ve laksatif kullanımı ishale neden olabilir.



Şekil 1: Çocuklarda kronik ishale yaklaşım. CRP, C-reaktif protein; FKP, fekal kalprotektin.

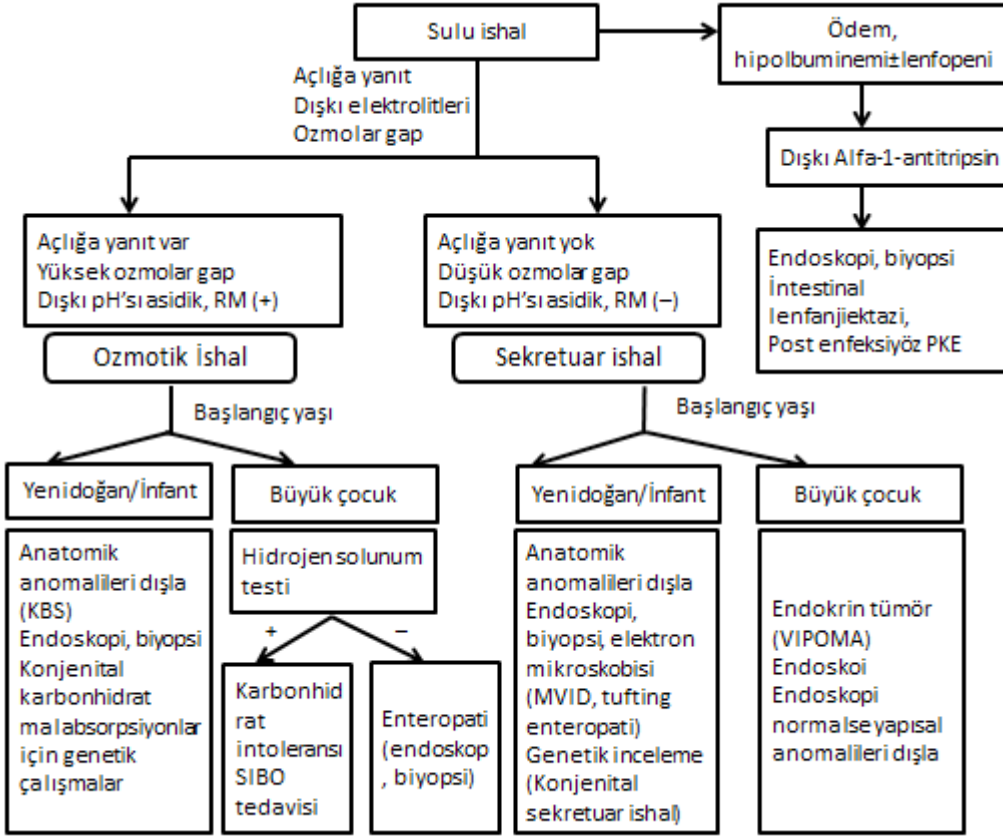
I- Sulu ishal, ozmotik ve sekretuar olarak iki gruba ayrılır.

A. Ozmotik ishal: Sindirilmeyen/ emilemeyen besin öğelerinin bağırsak lümeninde kalarak ozmotik yük oluşturması ve buna ikincil olarak su ve elektrolitlerin lümenine geçişi ile ozmotik ishal oluşur. Ağızdan beslenme kesildiğinde ishal 24 saat içinde düzeler (Şekil 2). Dışkıda elektrolit değerleri düşük ve ozmolarite yüksektir (Tablo 1). İshal patlayıcı, kötü kokulu ve köpüklüdür. Bebeklerde dışkının asidik olması nedeniyle, bez dermatiti sık oluşur. En iyi bilinen ve en tipik örneği konjenital veya edinsel karbonhidrat malabsorpsiyonlarıdır.

B. Sekretuar ishal: Elektrolit transport bozuklukları sonucu meydana gelir. Net iyon (klor ya da bikarbonat) sekresyonu veya sodyum emilim bozukluğu vardır. Beslenmeden bağımsızdır, ağızdan beslenme kesildiğinde de ishal devam eder. Ağır sıvı kaybı vardır ve buna bağlı dehidratasyon, elektrolit bozuklukları gelişir. Enfeksiyonlar (Kolera, E. Coli, rotovirüs) en sık sekretuar ishal nedenidirler. Nadiren VIPoma gibi nöroendokrin tümörler ve karsinoid tümörler tarafından üretilen peptidlerin stimulan etkisi ile sekretuar ishal oluşabilir. Nadir görülen konjenital hastalıklarda (Konjenital klor kaybettiren ishal, konjenital sodyum kaybettiren ishal vb.) spesifik taşıyıcı molekül eksikliğine bağlı sekretuar ishal gelişir.

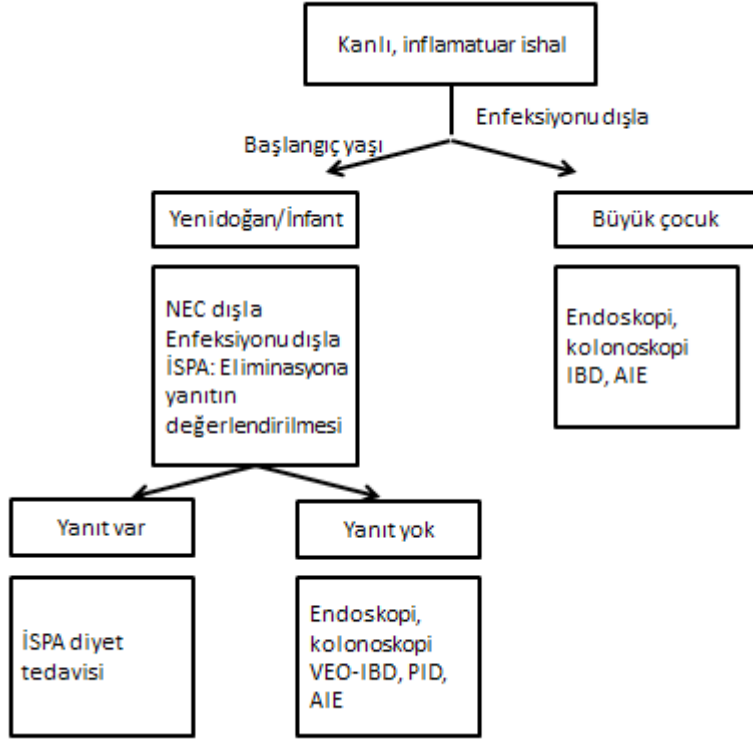
Tablo 1: Tetki listesi

Tetkik	Açıklama
Dışkı mikroskopisi ve kültürü	Lökosit ve eritrosit varlığı, inflamatuvar ishali düşündürür. Yağ globüllerinin ve yağ asidi kristallerinin varlığı, sırasıyla yağ sindiriminde ve emiliminde bozulma olduğunu gösterir. Yumurta, kist veya parazitlerin varlığı veya kültürde üreme, enfeksiyonu gösterir
Dışkı Clostridium difficile toksini	Yüksek kolonizasyon oranları nedeniyle <1 yaşındaki çocuklarda test önerilmez. Risk faktörleri, tekrarlayan antibiyotik maruziyeti, hastaneye yatış, uzun süreli PPI kullanımı ve besleme tüplerinin varlığıdır.
Dışkı elektrolitleri	Dışkı ozmotik gap hesaplaması = $290 - 2X(\text{Dışkı } \text{Na}^+ + \text{K}^+)$ Ozmotik ishali düşündürülen $>100 \text{ mOsm}$ dışkı ozmotik aralığı; $<50 \text{ mOsm}$ sekretuar diyareyi düşündürür.
Dışkıda redüktan madde ve pH	Pozitif redüktan madde ve düşük pH (<5.3), karbonhidrat malabsorpsiyonunu gösterir.
Dışkı pankreatik elastaz	Pankreatik elastaz, bağırsak proteazları tarafından parçalanmaya karşı dirençlidir. Pankreas yetmezliğinde düşüktür, ancak yüksek hacimli ishale seyreltme nedeniyle hatalı olarak düşük olabilir.
Fekal kalprotektin	Kalprotektin normal değeri $<50 \mu\text{g/g}$ 'dir. Bu inflamatuvar barsak hastalığı tanısında yüksek duyarlılığa ancak zayıf özgüllüğe sahiptir. Gastrointestinal enfeksiyonlarında, juvenil poliplerde, NSAID kullanımında ve gastrointestinal kanamada yükselebilir. $<50 \mu\text{g/g}$ 'lik bir eşik değer normal kabul edilmesine rağmen, kalprotektin değerleri 4 yaşına kadar geniş değişkenlik gösterir. Bu nedenle 4 yaşından küçük çocuklarda kullanımını sınırlıdır.
Dışkı alfa1-antitripsin ($\alpha 1$ -AT)	$\alpha 1$ -AT, bağırsak tarafından emilmeyen ve salgılanmayan ve normalde dışkıda düşük konsantrasyonlarda bulunan bir proteindir. Protein kaybettiren enteropati (PKE), dışkıda $\alpha 1$ -AT'nin ölçülmesi ve plazmadan temizlenmesinin ölçülmesiyle doğrulanabilir. Bu, serum $\alpha 1$ -AT seviyesini ölçmek için bir serum örneğiyle eşleştirilmiş 72 saatlik bir dışkı toplama ile hesaplanır. $\alpha 1$ -AT klirensi PKE'de artar. Normal değer $<0,9 \text{ mg/g}$.
Tam kan sayımı	Lenfopeni – PKE'ye işaret eder Eozinofili – İnek sütü protein alerjisi, gıda alerjisi, eozinofilik gastroenterit Trombositoz – İ inflamatuvar barsak hastalığı Anemi – Çölyak hastalığı, inflamatuvar barsak hastalığı
Böbrek fonksiyon testleri	Konjenital sodyum ve klorür ishallerinde görülen anormal elektrolitler.
İnflamatuvar belirteçler	İnflamatuvar veya enfeksiyöz ishale yüksek C-reaktif protein ve sedimantasyon
Karaciğer fonksiyon testleri	İnflamatuvar diyare ve protein kaybettiren enteropatiye sekonder düşük albümin Yüksek transaminazlar – İ inflamatuvar barsak hastalığı Kolestaz - Yağlı ishal kolestazın bir sonucu olabilir
Çölyak serolojisi	Pozitif IgA doku transglutaminaz ve endomisyal antikor, en doğru serolojik testlerdir. Seçici IgA eksikliğinde bu testlerin yanlış negatif olabilir, bu nedenle çölyak antikorları ile birlikte IgA düzeylerinin ölçülmesinin önemlidir.



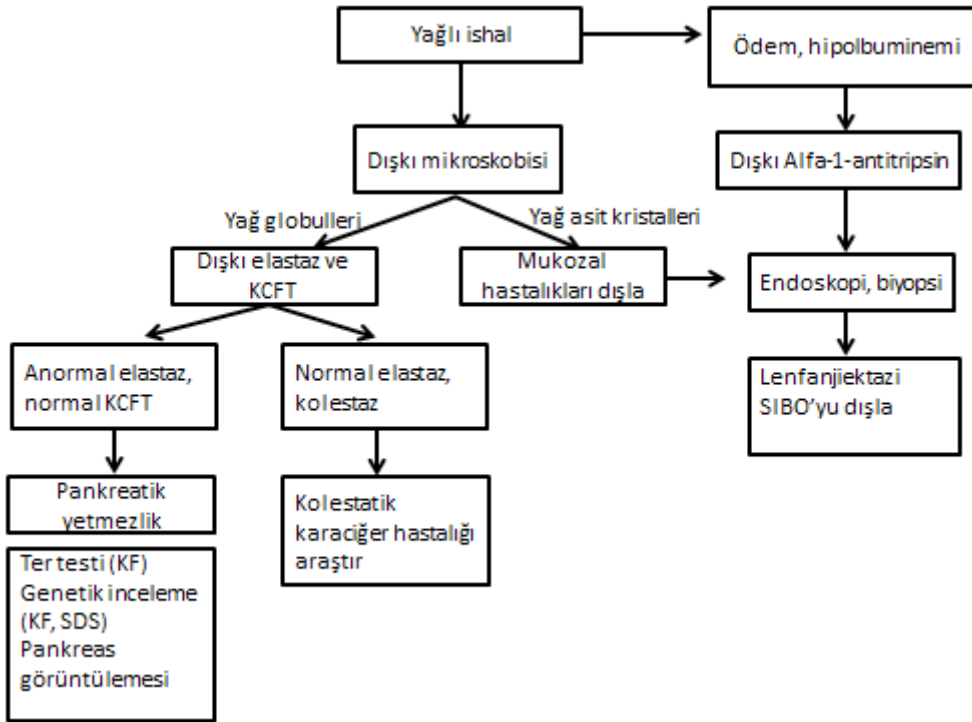
Şekil 2: Sulu ishale yaklaşım. KBS, kısa bağırsak sendromu; RM, indirgeyici maddeler; PKE, protein kaybettiren enteropati; SIBO, ince bağırsakta aşırı bakteri üremesi; MVID, mikrovillus inklüzyon hastalığı; VIPOMA, vazoaktif bağırsak peptid tümör

II. Kanlı veya İnflamatuar ishal dışkıda kan veya mukus varlığı olarak tanımlanır. Karın ağrısı ve tenesmus ile ilişkili kanlı ishal sıklıkla koliti gösterir. Gastrointestinal enfeksiyonlar, akut kanlı ishalin en yaygın nedeni olmaya devam etmektedir. Enfeksiyonlar ekarte edildikten sonra etioloji, başvuru yaşına bağlı olarak değişir. Negatif dışkı enfeksiyöz taraması olan büyük bir çocuğun inflammatuar bağırsak hastalığı için araştırılması gerekir. Yenidoğanda veya bebekte kanlı ishal nekrotizan enterokolit, inek sütü protein alerjisi, çok erken başlangıçlı inflammatuar barsak hastalığı, primer immün yetmezlikler ve nadiren otoimmün enteropati ile ilgilidir (Şekil 3).



Şekil 3: Kanlı/inflamatuvar ishale yaklaşım. AIE, otoimmün enteropati; İBD, inflamatuvar bağırsak hastalığı; NEC, nekrotizan enterokolit; PID, birincil immün yetmezlik; VEO-İBD, çok erken başlangıçlı İBD.

III. Yağlı ishal, kusurlu yağ sindirimi veya emilimi anlamına gelir. Dışkı yağlı, kötü kokulu, açık renkte ve bol miktardadır. Bazen rektumdan yağ sızıntı öyküsü gelebilir. Yağlı ishalin değerlendirilmesinde, maldigesyon (trigliseritlerin lümeninde yetersiz yıkımı) ve malabsorpsiyon (yağ yıkım ürünlerinin yetersiz mukozal taşınması) arasında ayırım yapmak önemlidir (Şekil 4).



Şekil 4: Yağlı ishale yaklaşım. KF, kistik fibroz; SDS, Shwachman Diamond sendromu; SIBO, ince bağırsakta aşırı bakteri üremesi.

Tedavi

Çocuklarda kronik ishal tedavisinin ilkeleri, doğru ve zamanında teşhis ve altta yatan nedenin tedavisini içerir. Dehidratasyon, elektrolit anormallikleri veya ödem ile başvuran hastalarda, gerektiğinde sıvı resüsitasyonu ve elektrolit düzeltmesi başlatılmalıdır. Enteral beslenme, parenteral beslenmeye her zaman tercih edilir.

Diyet

Ozmotik ishalede diyet, eksik enzim veya transport proteinine göre planlanır (glukoz-galaktoz malabsorpsiyonunda düşük glukoz-galaktoz diyeti, laktaz eksikliğinde laktozsuz diyet, sakaroz-izomaltaz eksikliğinde düşük sakaroz diyeti, fruktoz malabsorpsiyonunda düşük fruktoz diyeti vb). İnek sütü proteini alerjisinde, ciddiyetine bağlı olarak, tedavi anne sütüyle beslenen bebeklerde süt ürünlerinin anne diyetinde çıkarılmasından amino asit bazlı bir formüle başlanmasına kadar değişir. Lenfanjektazili hastalarda orta zincirli trigliseritlere dayalı diyet önerilir. Çölyak hastalığının tedavisi katı bir glutensiz diyettir. Fonksiyonel ishal ve irritabl barsak sendromunda fermente edilebilir oligosakkaritler, disakkaritler, monosakkaritler ve polioller açısından düşük diyet uygulanabilir.

Parenteral beslenme

Fonksiyonel (kronik intestinal psödoobstrüksiyon, mikrovillus inklüzyon hastalığı, tufting enteropati vb.) ve anatomik (gastroşizis, NEC, intestinal atrezi vb.) kısa barsak sendromu olan çocukların tedavisinde uzun süreli parenteral beslenme gereklidir.

ENKOPREZİS

Doç. Dr. Yasin ŞAHİN

Çocuk Gastroenteroloji Kliniği, Liv Hospital Gaziantep

Enkoprezis, fekal inkontinans olarak da bilinir. Genellikle altta yatan kabızlıkla ilişkilidir. Kabızlık çocuklar arasında çok yaygındır, çocukların yaklaşık olarak %30 kadarını etkiler, bunların çoğunluğu da fonksiyoneldir (1).

Fonksiyonel fekal inkontinans, tuvalet eğitimini tamamlamış ve bağırsak hareketlerini kontrol edebilen tipik olarak 4 yaş ve üzerindeki çocuklarda tekrarlayıcı, istemli veya istemsiz olarak gaitanın uygun olmayan yerlere geçişi olarak tanımlanır (2).

Fonksiyonel fekal inkontinans retansif ve non-retansif tip olmak üzere 2 ye ayrılır.

Retansif tip: fonksiyonel kabızlık ile ilişkili olan tipe denir, bu hastalarda isteğe bağlı dışkı tutma, gaita tutma postürü öyküsü, ağırlı bağırsak hareketleri öyküsü, rektumda büyük miktarda dışkı kitlesi varlığı veya büyük çapta gaita yapma öyküsü vardır (3,4).

Non-retansif tip: fonksiyonel kabızlık bulgu ve semptomları yokluğunda olan tipe non-retansif tip denir (4).

Bu hastalarda FM normaldir, rektal veya radyolojik değerlendirmede aşırı gaita yoktur. Altta yatan herhangi bir motilite bozukluğu veya anorektal sensorimotor fonksiyon bozukluğu yoktur.

ETİYOLOJİ

- Fekal inkontinansı olan çocukların yaklaşık olarak %80'i retansif tiptir ve altta yatan kabızlık ile ilişkilidir (5). Zıt olarak kabızlığın yaygın semptomlarından biri de fekal inkontinansdır.

- Enkoprezisin diğer organik non-fonksiyonel nedenleri onarılmış anorektal malformasyonlar, postop Hirschprung hastalığı, spinal kord travması, spinal kord tümörü, serebral palsi, pelvik taban kaslarını ve eksternal anal sfinkteri etkileyen myopatilerdir (2).

EPİDEMİYOLOJİ

Fonksiyonel fekal inkontinans 4 yaşındaki çocukların yaklaşık olarak %1-4'ünü ve 7 yaş ve üzerindeki çocukların %1-2'sini etkiler (5). Erkeklerde daha sık görülür (3/1-6/1).

Fekal inkontinansı olan çocukların yaklaşık olarak %80'i retansif tipe ve %20'si non-retansif tipe sahiptir (5,6). Bir meta-analizde non-retansif fekal inkontinans prevalansının %0,4 olduğu bildirilmiştir (7).

PATOFİZYOLOJİ

Retansif tip: Yetersiz tuvalet eğitimi ve dışkı tutma davranışı altta yatan kabızlığın gelişmesinde en önemli faktörlerdir (2). Bu, sert dışkıya ve sonunda ağırlı defekasyona neden olur. Bu çocuklar dışkıyı tutmak için gluteal kaslarını ve sfinkterlerini kasılı tutarlar, dışkı birikimi iyice artar ve rektumda büyük miktarda dışkı kitlesi meydana gelir. Sonuçta rektum ve sigmoid kolonda genişleme meydana gelir. Kolorektal mukozadan su emilimi olur, tutulan dışkı kitlesi gittikçe daha da sertleşir. Dışkıyı çıkartmak için yüksek amplitudlu kasılmalar gerekir. Biriken dışkı kitlesinin üst kısmı bakteriler etkisiyle sıvılaşır, sıvılaşan dışkı distaldeki sert fekal kitle üzerinden ve anal sfinkterden dışarı sızar ve fekal inkontinans meydana gelir (2).

Bu tip, fonksiyonel kabızlık ve birçok çevresel tetikleyici ile ilişkilidir. Büyüyen çocukların kabızlığa yatkın olduğu 3 dönem vardır (8):

- Birincisi, tahılların başlandığı ve infantın diyetine katı gıdaların girdiği dönem
- İkincisi, tuvalet eğitiminin olduğu dönem
- Üçüncüsü, okula başladığı dönem

Diğer tetikleyiciler ise anne-babadan ayrıldığı dönem gibi psikososyal stres durumlarıdır. Bu tetikleyicilerden herhangi biri defekasyon ile ilişkili ağrılı, korkutucu veya üzücü bir deneyime neden olabilir. Çocuk bu deneyimden korktuğu için gaita yapmaktan kaçınır, sürekli olarak gaitayı tutar ve sonunda kabızlık gelişir.

Non-retansif tip: Bu tipin nedenleri tam olarak belirsizdir (2). Bu çocuklar genellikle ya tuvalete gidecek zamanlarının olmadığını söylerler ya da bilgisayar oyunu vs ile meşgul iken bu aktiviteyi bırakıp tuvalete gitmeye isteksiz olduklarını ifade ederler. Bu yüzden dışkılama ihtiyacını ya inkar ederler ya da ihmal ederler (6). Fonksiyonel kabızlıktaki gibi dikkat eksikliği, anksiyete ve ruh hali bozuklukları gibi bazı psikolojik ve davranışsal semptomlar ile ilişkili olabilir. Genellikle boşanmış ailelerin çocuklarında görülür, akut inkontinans durumlarında genellikle spesifik tetikleyiciler vardır (8).

Non-retansif tip enkoprezis cinsel istismara maruz kalan çocuklarda ve psikiyatrik problemleri olan çocuklarda daha sık görülür (9). Bununla birlikte çocukların %40'ı hiç uygun tuvalet eğitimi almamıştır, çevresel veya fiziksel bir neden olabileceği de öne sürülmüştür (5).

Ayrıca non-retansif tip rektosigmoid kolonun cerrahi rezeksiyonu sonrasında (örneğin Hirschprung hastalığı cerrahisinde) veya imperfore anüs cerrahisi sonrasında (özellikle suboptimal anal sfinkter basıncı olan hastalarda) görülebilir (10).

Proktit de enkoprezise neden olabilir. Çocuklarda proktit olması genellikle enflematuvar bağırsak hastalıkları ile ilişkilidir ancak inek sütü protein alerjisi, enfeksiyon veya radyasyon hasarına bağlı da görülebilir.

ÖYKÜ

Ayrıntılı bir öykü ile organik nedenleri dışlamak çok önemlidir.

- statik nörolojik bozukluklar (CP, hipotoni veya entelektüel yetersizlik)
- anüsün konjenital olarak anterior yerleşimi (ektopik anüs)
- progresif nörolojik hastalıklar (tethered cord veya spinal kord disrafizm) refrakter kabızlıkta düşünülmeli
- Hirschprung hastalığı

Kısa segment ise ilk kez kronik kabızlık yakınması ile başvuran çocukta tanı konulabilir. Pull-through Hirschprung hastalığı cerrahisi sonrasında rektosigmoid kolon rezeksiyonu nedeniyle fekal inkontinans görülebilir. Çünkü bu bölge gaitanın depolandığı yerdir.

Kabızlığın kanıtlarını sorgulamak çok önemlidir. Kabızlıkla ilişkili mi değil mi ayırt etmek tedavi açısından çok önemlidir.

- Bağırsak hareketleri arasındaki süre, dışkı miktarı, çapı, kıvamı ve iç çamaşırındaki dışkının miktarı, rektal kanama var mı? ağrılı dışkılama?
- Bazı çocuklar günlük bağırsak hareketlerine sahiptir ancak inkomplet olarak boşaltım yaparlar. Tuvaleti tıkayan gaita olması kuvvetle kabızlıkla ilişkilidir.
- İnkontinans epizodlarının zamanı kabızlığı olan birçok çocukta inkontinans uykuda olur, fonksiyonel non-retansif fekal inkontinansı olan çocuklarda ise inkontinans sıklıkla öğleden sonra ve gece olur.

Psikososyal nedenler ve komorbiditeler: Fekal inkontinansı olan çocuklar mutlaka psikolojik semptomlar yönünden sorgulanmalıdır.

- Anksiyete, depresyon ve davranışsal semptomlar
- Semptomları tetikleyen olaylar sorgulanmalı

Tuvalet eğitimi, okula başlama, boşanma, diğer duygusal olaylar, çocuğun günlük programında değişiklik olması

- Çocuğun aile üyeleri ile akranlarıyla, okuldaki arkadaşlarıyla ve erişkinlerle ilişkisi sorgulanmalı

Cevaplar çocuğun tuvalet davranışı üzerindeki önemli etkileri ortaya çıkarabilir. Dikkatli sorgulama ile birçok şey öğrenilebilir (anne-baba veya öğretmen ilişkisi, boşanma vs)

- Öykü alma sırasında agresyon, depresyon, yeme bozukluğu ve regresyon gibi davranışsal değişiklikler

farkedilebilir

- Seksüel dışavurma davranışı cinsel istismarın bir bulgusu olabilir, psikiyatri bölümüne yönlendirilme gerekebilir (9)

KLİNİK BULGULAR

- tekrarlayan iç çamaşırı kirlenmesi çocuk sıklıkla bunu (görsel ve kokusal bulguları) inkar eder
- karın ağrısı (%50'den fazlasında)
- enürezis (gündüz veya gece) (%15-50)

Non-retansif fekal inkontinansı olan çocuklar fonksiyonel kabızlığı olan çocuklara zıt olarak normal dışkılama sıklığına ve normal dışkı kıvamına sahiptir (5).

FİZİK MUAYENE: Özellikle nörolojik disfonksiyon bulguları var mı dikkat edilmeli

Abdomen: Abdominal kitle kabızlık

(Fekal inkontinansı olan çocukların ¼'ünde)

Rektal muayene: Öykü ve fizik muayene ile çoğu vakada tanı konulduğu için rektal tuşe rutinde önerilmez. Tipik fonksiyonel kabızlık öyküsü varsa rutin olarak yapılmayabilir.

Rektum genellikle belirgin dilate ve fonksiyonel kabızlığı olan çocukların %90'ından fazlasında gaita ile doludur

Retansif fekal inkontinansı olan çocuklar muayene sırasında kalçalarını sıkır ve eksternal anal sfinkter tonusunu artırırlar.

Zıt olarak rektal muayenede anal sfinkter tonusu azalmış saptandığında ya büyük bir dışkı kitlesi (dinlenme sfinkter tonusu inhibisyonu) ya da sfinkteri içeren bir hastalık veya her ikisi de olabilir.

Perineum ve anüs: Perineum ve perianal bölge incelemesinde dışkı materyali, anal irritasyon veya fissürler görülebilir. Ektopik veya anteriora yerleşmiş anüs görülebilir.

Omur: Sırtın alt bölgesinin incelemesinde sakral çukur, aşırı kıl veya lipom görülebilir, bu spinal disrafizmin bir formu olabilir (spina bifida occulta). Nörolojik bozulma varsa fekal inkontinansa neden olabilir. Opere myelomeningoseal skarı görülebilir, bu da altta yatan nörolojik defisiti açıklayabilir (11).

Nörolojik muayene: Perianal duyarlılık ve fonksiyonu değerlendirmek için pamuklu çubuk kullanılır. Alt ekstremiteler his kaybı ve kas gücü yönünden incelenmelidir. Bu incelemelerde anormallik saptanması spinal disrafizm veya impingement bulgusu olabilir. Spinal kordun ileri incelemeleri (MR) yapılmalıdır

Daha İleri İnceleme: Özellikle non-retansif fekal inkontinansı olan vakalarda ileri incelemeler gerekebilir.

Laboratuvar incelemeleri: NASPGHAN alarm semptomları yokluğunda kabızlığın neden olduğu enkoprezisli çocuklarda hipotiroidi, çölyak hastalığı, ve hiperkalsemi yönünden rutin olarak test yapılmasını önermemektedir (12). Öykü ve fizik muayene temelinde şüphelenilen hastalıklara yönelik tetkikler yapılmalıdır.

Çölyak serolojisi, tiroid hormonları, elektrolitler, kalsiyum veya kan kurşun düzeyi. Enürezis varsa idrar kültürü istenebilir. Ayrıca uygun tedaviye rağmen yanıt alınamayan durumlarda laboratuvar testleri istenebilir.

GÖRÜNTÜLEME

Abdomen grafisi: düz abdomen grafisi kabızlığı olan çocuklarda rutin olarak önerilmez. Kabızlığı olan çocuklarda ve yüksek oranda spinal disrafizm veya nörolojik disfonksiyon şüphesinde daha alt omurlarda anormalliği ekarte etmek için ileri görüntüleme endikasyonu vardır.

Non-retansif fekal inkontinanstaki abdomen grafisi mantıklıdır ancak retansif fekal inkontinans şüphesi olan çocuklarda gerekli değildir. Fizik muayenede ve öyküde kabızlık yoksa non-retansif fekal inkontinanstaki şüphesi

lenilmeli ve gizli kabızlık olmadığını teyit etmek için grafi yardımcı olabilir

Kolonik transit çalışmaları: Kolonik motiliteyi değerlendirir. Kabızlığı olanlarda rutinde gerekli değildir. Başlangıç değerlendirmesinde güvenilir olmayan öykü varlığında ve tanı belirsiz olduğunda retansif ve non-retansif fekal inkontinansı ayırt etmek için yararlı olabilir (13). Kabızlığı olan çocukların çoğunda kolon geçiş zamanı (total veya segmental) uzamıştır, non-retansif fekal inkontinansı olan çocukların çoğunda ise normal veya hızlıdır (5,6).

Anorektal manometri: Retansif ve non-retansif fekal inkontinansı ayırt etmede genellikle yardımcı olmaz. Tedaviye yanıtız ve dirençli semptomları olan seçilmiş vakaları veya Hirschprung hastalığına bağlı opere olmuş vakaları değerlendirmede yararlı olabilir.

- Dinlenme basıncı: 1 dakika boyunca ölçülür ve 30-100 mmHg normal kabul edilir
- Rekto-anal inhibitör refleksi: <60 cc hava verilmesiyle anal kanalda %10'dan fazla gevşeme olması
- Nöropatik değişiklikler: uzamış gevşeme (veya iyileşme olmaması), ve/veya uzamış rektal balon şişirilmesi ile anal spazm olması (14)
- Retansif fekal inkontinans: rektal duyarlılık eşiği daha yüksektir. Kolon tembelliği (colonic inertia), anal sfinkter spazmı (anal fissür varlığında ağrı yüzünden artmış sfinkter tonusu), paradoksal eksternal sfinkter kontraksiyonu. Bu dışkı tutulmasına bağlı dilate rektumun azalmış duyarlılığını gösterir (2)
- Non-retansif fekal inkontinans: genellikle normal manometrik bulgulara sahiptir, ancak bu hastalarda anormal defekasyon dinamikleri (koordinasyon) olabilir (6).
- Spinal kord anormalliğine bağlı nörolojik disfonksiyon: Tipik olarak rölatif küçük balon hacminde güçlü anal sfinkter gevşemesi ve balon distansiyonunu takiben anal sfinkter spazmı ile ilişkilidir (15)
- Anal sfinkterin bozulması: düşük anal sfinkter basıncı görülür. Sfinkter bozulması MR ile incelenmelidir. Nedenlerinden biri anal penetrasyonu içeren cinsel istismardır, diğer bir neden de imperfore anüs gibi anorektal malformasyonlardır.
- Pull-through cerrahisi sonrası inkontinans; bu hastalar ya retansif ya non-retansif fekal inkontinans riskine sahiptir. Eğer ayırım yapılamıyorsa anal manometri bazen mekanizmayı belirlemede ve tedaviyi yönlendirmede yardımcı olabilir
- Dissinerjik (uyumsuz) defekasyon: Bu durumda anorektal manometri hasta defekasyon yapmaya çalıştığında pelvik taban kaslarının gevşemesinde yetersizlik olduğunu gösterir (16).
- Anal akalazya: Bu durumda da Hirschprung hastalığındakine benzer olarak rektal inhibitör refleksi yoktur, ancak rektal biyopside gangliyon hücreleri görülür. Etkilenen çocuklarda genellikle erken başlangıçlı kabızlık olur, fekal inkontinans ise nadir görülür.

MR: Alt omurların MR ile incelenmesi, fekal inkontinansa neden olan spinal kord lezyonlarını dışlamak için yararlıdır. Fekal inkontinansı olan çocukların sadece %3'ünde spinal kord anormallikleri görüldüğü bildirilmiştir. Çoğu zaman bu lezyonlar klinik olarak belirlenebilen sırtın alt bölgesindeki anormalliklerle ilişkilidir (kıl tutamı, hemanjiyom, gluteal bölgede asimetri, opere myelomeningosel skarı). Bu yüzden fizik muayenede anormallik saptanan veya nörolojik yakınlığı olan çocuklarda görüntüleme yapılmalıdır (11).

TEDAVİ

Fekal inkontinansı olan çocukların tedavisi altta yatan hastalığın tespit edilmesi ve buna yönelik tedaviyi içerir.

NASPGHAN kronik kabızlık tedavisinde 4 önemli aşama önermektedir (12):

1. Eğitim
2. Dışkının boşaltılması (PEG)

3. Dışkının tekrar birikmesinin önlenmesi (diyet değişikliği, davranış tedavisi, ilaç tedavisi)

4. Takip

Anksiyete, depresyon, dikkat eksikliği hiperaktivite bozukluğu ve davranışsal semptomları içeren psikolojik anormallikler yönünden hasta değerlendirilmelidir. Altta yatan ko-morbid hastalıkların olması tedaviye yanıtı etkilemektedir.

Aileler genellikle çok endişeli ve dertlidir. Bu yüzden aileye ve hastaya yeterince zaman ayrılmalıdır.

Kabızlıkla ilişkili enkoprezisi olan çocukların tedavisi, altta yatan kabızlığın tedavisi ve davranışsal değişikliklerle yapılır.

Non-retansif fekal inkontinansı olan çocukların yönetimi benzer davranışsal girişimleri ve inkontinansı tetikleyen nedenleri belirlemeyi ve onları ortadan kaldırmayı içerir, ancak laksatif tedavisine gerek yoktur!

Diyet değişikliği: Kabızlıkla ilişkili fonksiyonel fekal inkontinansı olan çocuklar lifli gıdalardan fayda görebilir, lifli gıdalar dışkıyı yumuşatır, viskozitesini azaltır. Eğer öyküde yetersiz lif alımı varsa (<0.5 g/kg/ gün), diyetteki lif içeriğinin artırılması önerilir (2). Ancak ESPGHAN kabızlığı olan ve yeterli lif alımı olan çocuklarda lifin artırılmasını önermemektedir. Benzer olarak non-retansif tipte de yüksek lifli gıda alımı önerilmez.

Eğitim

- Çocuğa ve ebeveynlere dışkı tutma ve dışkının birikmesi sonunda dışkı kaçırmaya neden olduğu ve bunun kısır bir döngüye neden olduğu anlatılmalı
- Çocuğa ve ebeveynlere fekal inkontinansın çocukluk çağında çok yaygın olduğu anlatılmalı
- Bu tarz yaklaşımlar çocuklara ve ebeveynlere güven verir
- Çocuklar cesaretlendirilmeli
- Yaklaşım her zaman pozitif olmalı ve suçlayıcı olmamalıdır
- hem ebeveynlerin hem de çocukların suçluluğunun hafifletilmesi önerilir.
- Ebeveynlere dışkılamamanın ve kolonun fizyolojisi anlatılmalı, tedavide kooperasyon çok önemlidir. Ancak ebeveynler bunu öğrenirse kooperasyon mümkün olur
- Çocuk kendi çevresindeki dışkı kokusuna alışkıdır, bu yüzden hoş olmayan kokuyu algılayamaz
- Ancak odaya izinsiz olarak biri girdiğinde aniden odadaki kokuyu hissedebilir
- Çocuk tuvalete gitme ihtiyacı veya banyoya gidip elbiselerini değiştirme ihtiyacı hissetmez, bazı insanlar bunun akla ve mantığa aykırı olduğunu düşünür
- Tedavi sürecinin uzun olduğu ve bu süreçte iyileşme ve kötüleşme dönemleri olabileceği ebeveynlere ve hastalara anlatılmalıdır
- Son olarak ciddi komplikasyonların nadir olduğu konusunda ebeveynlere bilgi verilmelidir (8,17)

Tuvalet eğitimi ve Bilişsel davranış terapisi

Yetersiz tuvalet eğitimi ve kötü tuvalet alışkanlığı kabızlık gelişmesine katkıda bulunur ve sonunda fekal inkontinans gelişir.

Katı tuvalet eğitimi tedavinin köşe taşıdır (5).

- Öğünlerden sonra günde 3 kez 5-10 dakika tuvalette oturma,
- Her gün aynı saatte olmalı
- Uygun oturma postürü, ayakların altında destek olmalı (dışkılama sırasında anorektal açığı düzleştirmek ve rahat oturmasını sağlamak)
- Çocuklar tuvalette aktif zaman geçirmelidir
- Ödül sistemi olmalı

Fonksiyonel non-retansif tipte ise

- Sadece öğünlerden sonra değil aynı zamanda okuldan geldikten hemen sonra tuvalette oturmalıdır, çünkü çoğu çocukta öğleden sonra saat 3 ile 6 arasında fekal inkontinans meydana gelir (5).
- Bazı kliniklerde dışkılamayı taklit etmek için tuvalet eğitimi sırasında evde çocuklara balon şişirme önerilmektedir.
- Tuvalet eğitimi sırasında çocuk sadece dışkılamaya odaklanmalıdır, bilgisayar oyunu oynamaya ve kitap okumaya izin verilmemelidir
- Suçlayıcı olmadan nazik bir yaklaşımla eğitim verilmelidir, ödül sistemi çok yararlıdır
- Çocuklar ve ebeveynler daha iyi sonuçlar almak ve takip etmek için fekal inkontinans sıklığını ve zamanını kaydetmek için günlük ajanda tutmalıdır
- Amaç çocuklara düzenli tuvalet kullanımının gerekliliğini ve dışkılama ihtiyacı olduğunda hemen tuvalete gitmesi gerektiğini öğretmektir

Kabızlıkla ilişkili tipte diyet değişikliği ve laksatif tedavi ile daha yüksek başarı elde edilir (19).

Fonksiyonel fekal inkontinansı olan çocukların yaklaşık olarak %30'unda duygusal ve davranışsal problemler vardır (18). Bu hastaları psikologa yönlendirmek yararlıdır ve tedavi başarısını artırır.

Biofeedback terapi

Bu terapide hastaya dışkılamanın normal mekanizması anlatılır ve öğretilir. Alet yardımlı egzersiz aracılığıyla değişmiş fizyolojik mekanizmalar üzerinde kontrol sağlanılmaya çalışılır.

Eksternal anal sfinkter, puborektal kaslar ve pelvik taban kasları gibi istemli kaslara sözel, görsel veya işitsel bulgularla geri bildirim sağlanabilir.

Rektum ve sfinkter komplekslerinin kasılmaları ve gevşeme bulguları bilgisayarlar ve görsel bulgularla değiştirilebilir. Dışkılamanın normal trasesi görüldükten sonra çocuğun karın basıncını arttırarak ve sfinkter kompleksini gevşeterek 20 ml hava ile dolu balonu aşıya ve dışarı doğru itmesi istenir. Rektal duyarlılığın eğitimi ve değerlendirilmesi için ek rektal balon gerekebilir. Duyarlılık eğitimi farklı zamanlarda ve farklı hacimlerde balonun şişirilmesi ile yapılır ve çocuk hissettiğinde yanıt vermesi istenir. Eğitimci biofeedback sırasında dışkılama hissi olduğunda çocuklara hemen tuvalete gitmesi gerektiğini öğretir.

Çocuklarda bu konuda yapılan çalışmalar sınırlıdır.

Konvansiyonel tedavi ve biofeedback tedavi ile birlikte konvansiyonel tedavi karşılaştırıldığında fonksiyonel kabızlığa bağlı fekal inkontinansı olan çocuklarda herhangi bir ek katkısı olmadığı saptanmıştır (19).

Diyet değişikliği ve Kegal egzersizleri ile pelvik taban kaslarının güçlendirilmesi ile diyet değişikliği ve Kegal egzersizlerine ek olarak biofeedback ve transkutanöz posterior tibial sinir stimülasyonunu karşılaştıran yakın tarihli bir çalışmada, biofeedback tedavisinin fekal inkontinans epizodlarının sayısını azaltmada önemli ölçüde daha başarılı olduğu gösterilmiştir (20). Ayrıca daha ileri çalışmalara ihtiyaç olduğu da belirtilmiştir.

Pelvik Taban Fizyoterapisi: Bu terapi pelvik taban kaslarının fonksiyonunu iyileştirir, bedensel algılamının farkında olmayı öğretir ve dışkıyı dışarı atmanın etkili yollarını öğretir (20).

Birkaç çalışmada kabızlığı olan hastalarda iyileşme görüldüğü bildirilmiş, ancak eğitici denemelerde başarısız olduğu bildirilmiştir (21,22)

Bu terapinin kullanılması için daha fazla kanıt ve çalışmalara ihtiyaç olduğu bildirilmiştir.

Farmakolojik Girişimler

1. **Fekal disimpaction (kolonun boşaltılması):** Dışkı boşaltılması ile fonksiyonel fekal inkontinansı olanlarda taşmaya bağlı inkontinans önlenir. Yüksek doz PEG tedavide kullanılır. Sodyum fosfat ve sodyum dokusate enemalar da kullanılabilir.

2. **Re-impaction ı önlemek için idame Tedavisi:** Kabızlıkla ilişkili fekal inkontinansı olan çocuklarda uzun süre laksatif kullanılması endikedir. Osmotik laksatifler ilk tercih edilecek ajanlardır. Düşük doz PEG dışkı birikimini önlemede faydalıdır ve bağırsak hareketlerinin düzenli olmasına da yardımcı olur (12). Yakın zamanda yapılan bir çalışmada laktulozun idame tedavide PEG kadar etkili olduğu bildirilmiştir (23). Uyarıcı laksatifler bağırsak hareketlerini hızlandırmak ve dışkı birikimini önlemek için osmotik laksatifler ile birlikte kullanılır. Laksatifler non-retansif fekal inkontinanstaki endike değildir, semptomları kötüleştirir (24).

Loperamid

- Güçlü sentetik opiat reseptör agonistidir
- Kalın bağırsakta bulunan myenterik pleksus μ reseptörleri aracılığıyla etki eder
- Anal sfinkter basıncını artırır
- GIS motilitesini yavaşlatır

Erişkinlerde yapılan çalışmalarda dışkı sıklığını ve ani dışkılama isteğini azalttığı, kolon geçiş zamanını azalttığı ve bazal anal sfinkter basıncını belirgin olarak arttırdığı gösterilmiştir (25,26).

Çocuklarda ise vaka bazında bir çalışmada; non-retansif fekal inkontinansı olan bir vakada Loperamidin etkili olduğu ve fekal inkontinansı azalttığı gösterilmiştir (27).

Transanal irrigasyon

- Standart tedavilere yanıt vermeyen fonksiyonel veya organik bağırsak disfonksiyonu olan hastalarda değerli bir alternatif tedavidir (28)
- Koni şeklinde bir kapalı bir kateter, kontrol ünitesi olan bir pompa ve su torbasından oluşan bir kapalı kateter sistemini içerir
- Balon kateter anüs aracılığıyla rektuma yerleştirilir, nazikçe şişirilir, daha sonra irrigasyon sıvısı kateter aracılığıyla rektuma verilir
- Irrigasyon 10-20 ml su ile günde bir kez yapılır, hastanın yanıtına göre uygulanır
- Irrigasyonun amacı bir sonraki yıkamaya kadar rektumu ve distal kolonu boş tutmak, böylece dışkı retansiyonunu ve fekal inkontinans riskini azaltmak
- Düzenli olarak kullanıldığında dışkı birikimini ve tesadüfen meydana gelen fekal inkontinansı önler
- Spina bifidalı çocuklarda, refrakter kabızlığı olan hastalarda, Hirschprung hastalığında ve anorektal malformasyona bağlı dışkılama bozukluğu ve fekal inkontinansı olan çocuklarda etkili olduğu gösterilmiştir

Potansiyel komplikasyonları: sızıntı, kateterin çıkması, balonun patlaması, kateter yerleştirilmesi sırasında ağrı

Kontrendikasyonları: 2 yaş altı çocuklar, aktif enflamatuvar bağırsak hastalığı, iskemik kolit, anal veya kolorektal stenoz, son 3 ay içinde anal veya kolorektal cerrahi öyküsü

İntrasfinkterik botulinum enjeksiyonu: Oral veya rektal laksatiflere yanıt vermeyen çocuklarda kabızlık ilişkili fekal inkontinansı tedavi etmek için anal sfinktere botulinum enjeksiyonu başarılı olarak kullanılmaktadır (29).

- Bu işlem güvenlidir, ancak idrar kaçırma, pelvik kas parezisi, perianal abse, pruritus ani, rektal prolaps gibi minimal komplikasyonları vardır
- genel anestezi ihtiyacı ve maliyetin yüksek olması gibi dezavantajları vardır

Pozitif bulguları desteklemek için daha büyük, randomize plasebo-kontrollü çalışmalara ihtiyaç vardır.

Sakral sinir stimülasyonu: Kabızlık ilişkili fekal inkontinansı olan ve yoğun medikal tedaviye yanıtız olan çocuklarda umut verici yeni bir tedavi seçeneği olarak sunulmaktadır (30). Sakral nöromodülasyon ile bağırsak hareketlerinde belirgin iyileşme olduğu gösterilmiştir (31).

Bir çalışmada ise dirençli kabızlığı olan antegrad lavman uygulanan çocuklarda sakral nöromodulasyon işleminin lavman gerekliliğini azalttığı gözlenmiştir (32).

Antegrad kolonik enema: Bu işlemi uygulamak için birçok cerrahi teknik kullanılır. Genellikle çekostomi ya da apendikostomi uygulanır, stoma oluşturulur, kolona proksimalden distale doğru su fışkırtılır. Ciltte soyulma, granülom, stomadan sızıntı, stomada darlık, stoma yerinde enfeksiyon ve stomada prolapsus gibi yaygın komplikasyonları vardır.

Kabızlık ilişkili fekal inkontinansı olan çocuklarda bağırsak hareketlerinde iyileşme ve fekal inkontinans sıklığını azaltmada etkili olduğu gösterilmiştir (33).

Bağırsak rezeksiyonu: Aşağıdaki durumlarda son tedavi seçeneği olarak total veya segmental kolon rezeksiyonu yapılır:

- Megarektumu olan dirençli kabızlık
- Rekürren fekal impaction
- İlişkili motilite bozukluklarının olması

İki ana cerrahi seçenek kullanılır: birincisi, dilate olan sigmoid kolon rezeke edilir ve rektumun kolon ile anastomozu yapılır. İkincisi, sigmoid ve rektum rezeke edilir, kolonun pektinate hattı boyunca daha aşağı rektum bölgesi ile anastomozu yapılır (34).

Diğer daha yaygın olan cerrahi işlemler ise kolon rezeksiyonu ve ileoanal anastomoz, J poş ileoanal rekonstrüksiyon ve Duhamel işlemidir.

Bir sistematik derlemede bu işlemlerde başarı oranının %84 olduğu bildirilmiştir (35).

Takip

- Bağırsak hareketleri normale dönene kadar 3-4 haftada bir takip edilmeli
- Daha sonra 3-6 ay aralar ile takibe devam edilmeli

Uzun dönem takipli çalışma sayısı nadirdir. Bir çalışmada 5 yıllık takip sonunda başarının kabızlık ilişkili tipte %70, non-retansif tipte %65 olduğu bildirilmiştir (36).

Prognoz

- Prognoz ile ilişkili faktörler halen tam olarak tespit edilememiştir!
- Erken yaşta başlayan kabızlık ve aile öyküsü olması semptomların uzun süre devam edeceğini gösterir

KAYNAKLAR

1. Steutel NF, Zeevenhooven J, Scarpato E, Vandenplas Y, Tabbers MM, Staiano A, Benninga MA. Prevalence of Functional Gastrointestinal Disorders in European Infants and Toddlers. J Pediatr 2020;221:107-114
2. Rajindrajith S, Devanarayana NM, Thapar N, Benninga MA. Functional Fecal Incontinence in Children: Epidemiology, Pathophysiology, Evaluation, and Management. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2021;72:794-801
3. Benninga MA, Faure C, Hyman PE, St James Roberts I, Schechter NL, Nurko S. Childhood Functional Gastrointestinal Disorders: Neonate/Toddler. Gastroenterology 2016 Feb 15:S0016-5085(16)00182-7
4. Hyams JS, Di Lorenzo C, Saps M, Shulman RJ, Staiano A, van Tilburg M. Functional Disorders: Children and Adolescents. Gastroenterology 2016 Feb 15:S0016-5085(16)00181-5
5. Bongers ME, Tabbers MM, Benninga MA. Functional Nonretentive Fecal Incontinence in Children. Invited Review J Pediatr Gastroenterol Nutr 2007;44:5-13
6. Benninga MA, Büller HA, Heymans HS, Tytgat GN, Taminau JA. Is encopresis always the result of constipation? Arch Dis Child 1994;71:186-93
7. Koppen IJN, Vriesman MH, Saps M, et al. Prevalence of functional defecation disorders in children: a systematic

- review and meta-analysis. *J Pediatr* 2018;198:121.e6–30.e6
8. Di Lorenzo C. Pediatric anorectal disorders. *Gastroenterol Clin North Am* 2001;30:269-87
 9. Mellon MW, Whiteside SP, Friedrich WN. The relevance of fecal soiling as an indicator of child sexual abuse: a preliminary analysis. *J Dev Behav Pediatr* 2006;27:25-32.
 10. Kaul A, Garza JM, Connor FL, Cocjin JT, Flores AF, Hyman PE, Di Lorenzo C. Colonic hyperactivity results in frequent fecal soiling in a subset of children after surgery for Hirschsprung disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2011;52:433-6
 11. Bekkali NL, Hagebeuk EE, Bongers ME, et al. Magnetic resonance imaging of the lumbosacral spine in children with chronic constipation or non-retentive fecal incontinence: a prospective study. *J Pediatr* 2010;156:461-5.
 12. Tabbers MM, DiLorenzo C, Berger MY, Faure C, Langendam MW, Nurko S, Staiano A, Vandenplas Y, Benninga MA; European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition; North American Society for Pediatric Gastroenterology. Evaluation and treatment of functional constipation in infants and children: evidence-based recommendations from ESPGHAN and NASPGHAN. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2014;58:258-74
 13. Benninga MA, Tabbers MM, van Rijn RR. How to use a plain abdominal radiograph in children with functional defecation disorders. *Arch Dis Child Educ Pract Ed* 2016;101:187-93
 14. Morera C, Nurko S, Rodriguez L. Evaluation of Fecal Incontinence in Pediatric Functional Constipation: Clinical Utility of Anorectal and Colon Manometry. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2021;72:361-365
 15. Siddiqui A, Rosen R, Nurko S. Anorectal manometry may identify children with spinal cord lesions. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2011;53:507-11
 16. Vriesman MH, Koppen IJN, Camilleri M, et al. Management of functional constipation in children and adults. *Nat Rev Gastroenterol Hepatol* 2020;17:21-39
 17. Pensabene L, Nurko S. Management of fecal incontinence in children without functional fecal retention. *Curr Treat Options Gastroenterol* 2004;7:381-90.
 18. Rajindrajith S, Ranathunga N, Jayawickrama N, et al. Behavioral and emotional problems in adolescents with constipation and their association with quality of life. *PLoS One* 2020;15:e0239092DOI: 10.1371/journal.pone.0239092
 19. Brazzelli M, Griffiths PV, Cody JD, et al. Behavioural and cognitive interventions with or without other treatments for the management of faecal incontinence in children. *Cochrane Database Syst Rev* 2011;12:CD002240
 20. van Engelenburg-van Lonkhuyzen ML, Bols EM, Benninga MA, et al. Effectiveness of pelvic physiotherapy in children with functional constipation compared with standard medical care. *Gastroenterology* 2017;152:82-91
 21. Sharifi-Rad L, Ladi-Seyedian SS, Manouchehri N, et al. Effects of interferential electrical stimulation plus pelvic floor muscles exercises on functional constipation in children: a randomized clinical trial. *Am J Gastroenterol* 2018;113:295-302.
 22. van Summeren J, Holtman GA, Kollen BJ, et al. Physiotherapy for children with functional constipation: a pragmatic randomized controlled trial in primary care. *J Pediatr* 2020;216:25.e2-31.e2
 23. Jarzebicka D, Sieczkowska-Golub J, Kierkus J, et al. PEG 3350 versus lactulose for treatment of functional constipation in children: randomized study. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2019;68:318-24
 24. Burgers R, Reitsma JB, Bongers ME, et al. Functional nonretentive fecal incontinence: do enemas help? *J Pediatr* 2013;162:1023-7
 25. Sun WM, Read NW, Verlinden M. Effects of loperamide oxide on gastrointestinal transit time and anorectal function in patients with chronic diarrhoea and faecal incontinence. *Scand J Gastroenterol* 1997;32:34-8
 26. Hallgren T, Fasth S, Delbro DS, et al. Loperamide improves anal sphincter function and continence after restorative proctocolectomy. *Dig Dis Sci* 1994;39:2612-8



14. ULUSAL ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME KONGRESİ

12-15 MAYIS 2022
LİMAK CYPRUS DELUXE HOTEL
KKTC

27. Voskuijl WP, van Ginkel R, Taminiou JA, et al. Loperamide suppositories in an adolescent with childhood-onset functional non-retentive fecal soiling. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2003;37:198-200
28. Patel S, Hopson P, Bornstein J, Safder S Impact of Transanal Irrigation Device in the Management of Children With Fecal Incontinence and Constipation. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2020;71:292-297
29. Halleran DR, Lu PL, Ahmad H, et al. Anal sphincter botulinum toxin injection in children with functional anorectal and colonic disorders: a large institutional study and review of the literature focusing on complications. *J Pediatr Surg* 2019;54:2305-10
30. Sulkowski JP, Nacion KM, Deans KJ, Minneci PC, Levitt MA, Mousa HM, Alpert SA, Teich S. Sacral nerve stimulation: a promising therapy for fecal and urinary incontinence and constipation in children. *J Pediatr Surg* 2015;50:1644-7
31. Iacona R, Ramage L, Malakounides G. Current state of neuromodulation for constipation and fecal incontinence in children: a systematic review. *Eur J Pediatr Surg* 2019;29:495-503
32. Lu PL, Asti L, Lodwick DL, et al. Sacral nerve stimulation allows for decreased antegrade continence enema use in children with severe constipation. *J Pediatr Surg* 2017;52:558-62
33. Ayub SS, Zeidan M, Larson SD, et al. Long-term outcomes of antegrade continence enema in children with chronic encopresis and incontinence: what is the optimal flush to use? *Pediatr Surg Int* 2019;35:431-8
34. Levitt M, Pena A. Update on pediatric faecal incontinence. *Eur J Pediatr Surg* 2009;19:1-9.
35. Siminas S, Losty PD. Current surgical management of pediatric idiopathic constipation: a systematic review of published studies. *Ann Surg* 2015;262:925-33
36. van Ginkel R, Reitsma JB, Buller HA, et al. Childhood constipation: longitudinal follow-up beyond puberty. *Gastroenterology* 2003; 125:357-63

Gaz ve Şişkinlikte Tedavi Yöntemleri

Doç. Dr. Yeliz Çağan Appak

İzmir Katip Çelebi Üniversitesi, Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme

Abdominal gaz ve şişkinliğin birçok farklı nedeni bulunmaktadır. Anormal motilite, bağırsak mikrobiom düzensizliği, tüketilen besinler, kullanılan ilaçlar, pelvik taban disfonksiyonu, bakteriyel aşırı çoğalma, anormal visserosomatik refleks ve anormak duyarlık gibi birçok neden ile ilişkili olabilmektedir. Tedavide özellikle nedene yönelik olarak; diyet değişiklikleri, probiyotikler, antibiyotikler, antispazmodikler, sekretagoglar, prokinetik ajanlar, nöromodülatörler gibi medikal tedaviler, biofeedback ve davranışsal tedaviler kullanılabilir.

Sorbitol, mannitol, ksilitol ve gliserol gibi yapay tatlandırıcılar zayıf emilen şeker alkollerini içerirler ve gaz üretimini artırır. Şeker malabsorpsiyonu gösterilen, fonksiyonel karın şişkinliği olan hastaların %81'inde emilmeyen şekerlerin kısıtlanması şikayetleri azaltmıştır. Çölyak dışı gluten duyarlılığı olan hastaların da yaklaşık %70'inde şişkinlik şikayeti görülmektedir. Glutensiz diyet ile şikayetleri azalan irritabl bağırsak sendromu (İBS) olgularında, bir hafta gluten verildiğinde, plaseboya kıyasla önemli ölçüde şişkinlik geliştiği gösterilmiştir. Glutenin şişkinlik ve diğer gastrointestinal semptomlarda diyet kaynağı olarak rolü değerlendirildiğinde, fruktanlar ve FODMAP'lerin (Fermente olabilen oligosakkaritler, disakkaritler, monosakkaritler, polioller) gerçek sorumlular olduğu bildirilmiştir. Bu nedenle tedavide düşük FODMAP diyet kullanımı gündeme gelmiştir. FODMAP'ler kısa zincirli karbonhidratlardır ve gastrointestinal sistemden zayıf emilirler. Yüksek ozmotik aktivite göstererek ishal ve bakteriyel fermentasyonda aşırı gaz üretimine neden olarak şişkinlik nedeni olabilirler. Fonksiyonel bağırsak hastalıklarında çocuklarda düşük FODMAP diyet ile %92 şişkinlikte gerileme olduğu bildirilmektedir.

Tedavide probiyotik kullanımı bağırsak mikrobiyotasını değiştirerek şişkinlikte azalma sağlayabilir. Çocuklarda İBS'de probiyotik, prebiyotik ve sinbiyotik kullanımı ile şişkinlikte azalma bildirilen çalışmalar bulunmakla beraber fayda görülmeyen çalışmalar da bulunmaktadır. Bu farklı sonuçlarda; çalışma grup farklılıkları, tedavi doz, içerik ve kullanım sürelerindeki farklılıkların etkili olabileceği belirtilmektedir. Rifaksimin geniş spektrumlu, bağırsağa selektif ve şişkinlik tedavisinde en sık kullanılan antibiyotiktir. İBS olan ve ince bağırsak bakteriyel aşırı çoğalması olan çocuklarda şişkinlik şikayetinde azalma sağladığı bildirilmiştir. Antispazmodik ajanların (trimebutin, mebeverin, alverin-simetikon, pinaveryum/simetikon, otilyonum, hiyosiyamin, fenoverin, disiklomin) karın ağrısı, distansiyon, şişkinlik gibi İBS semptomlarında plaseboya göre etkili olduğu gösterilmiştir. Özellikle simetikon içeren kombinasyonların şişkinliği daha belirgin azalttığı bildirilmektedir.

Lubiproston, linaklotid ve plekanatid sekretagoglar grubunda prosekreteruar ajanlardır. Erişkinde kronik idiyomatik kabızlık ve kabızlık ilişkili İBS'de (İBS-K) şişkinliği belirgin azalttıkları gösterilmiştir. Fonksiyonel kabızlıkta (FK) çocuklardaki az sayıda çalışmada lubiprostonun güvenli olduğu ve şişkinlik şikayetini azalttığı gösterilmiştir. Linaklotidin çocuklarda %40 FK ve İBS'de bulgularda düzelmeye sağladığı, fakat olguların 1/3'ünde yan etkiler nedeni ile kesilmesi gerektiği bildirilmektedir. Plekanatidin ise 18 yaş altı güvenilirliği gösterilmemiştir.

Şişkinlik tedavisinde prokinetiklerin kullanımında veriler oldukça sınırlıdır. Fonksiyonel dispepsi, gastroparezi, kronik idiyomatik kabızlık ve fonksiyonel dispepside semptomların tedavisinde kullanıldıkları görülmektedir. Asetilkolinesteraz inhibitörü olan pridostigmin İBS-K'da ve fonksiyonel şişkinlikte kullanıldığında şişkinlikte gerileme bildirilmiştir. 5-HT₄ selektif reseptör agonisti olan prukaloprid kronik kabızlıkta kullanıldığında plaseboya göre şişkinlik dahil şikayetlerde gerileme sağladığı gösterilmiştir. Tegaserod ve sipaprid 5-HT₄ reseptör parsiyel agonisti olup şişkinlikte azalma sağlamakla beraber, en sık yan etki diyare olup kardiyovasküler yan etkiler nedeni ile çoğu ülkede kullanımda değildir.

Beyin ve bağırsakta etkili olan ilaçlar ise nöromodülatörler olarak tanımlanmaktadır. Fonksiyonel dispepsi olgularında yapılan geniş bir çalışmada, amitriptilin ve esitalopramın, plaseboya kıyasla şişkinliği önemli ölçüde iyileştirdiği gösterilmiştir. İBS hastalarında sitalopramın, anksiyete ve depresyondan bağımsız olarak şişkinliğin sıklığını ve şiddetini



14. ULUSAL ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME KONGRESİ

12-15 MAYIS 2022
LİMAK CYPRUS DELUXE HOTEL
KKTC

önemli ölçüde iyileştirdiği de bildirilmektedir. İBS-K ve fonksiyonel şişkinliği olan olgularda elektromiyografi sinyali ile görsel rehberlik eşliğinde uygulanan biofeedback tedavi, olguların kas aktivitesini etkili bir şekilde kontrol etmelerini sağlayarak şişkinlikte azalma sağlamıştır. Pelvik taban disfonksiyonu veya yavaş kolonik transit ile birlikte olan idiyopatik kabızlıkta biofeedback tedavinin şişkinlik semptomlarında önemli azalma sağladığı bildirilmektedir.

Gaz ve şişkinlik tedavisi hastalar ve ebeveynleri için zorlayıcı olabilir ve hiçbir rejim sürekli olarak başarı sağlamayabilir. Başarılı tedavi için; etiyojoloji tanımlamak, hastalık ağırlığını değerlendirmek, hastaları eğitmek ve güven vermek, beklentileri belirlemek önemlidir.

ÇOCUKLUK ÇAĞI HIPERLİPİDEMİLERİ

Dr. Öğr. Üyesi Yılmaz YILDIZ

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Metabolizma Bilim Dalı

Kardiyovasküler hastalıklar, tüm dünyada ölüm nedenlerinin başında gelmektedir. Dünya Sağlık Örgütü verilerine göre tüm ölümlerin yaklaşık üçte biri kardiyovasküler hastalıklar nedeniyle olup bunların %85'i kalp krizi ya da inmeye bağlı gerçekleşmektedir. Kalp krizleri ve inmelerin de en önemli nedeni aterosklerotik damar hastalığıdır. Sağlıksız beslenme, hareketsiz yaşam, tütün ve aşırı alkol kullanımı, obezite, hipertansiyon ve diyabet gibi, hiperlipidemi de ateroskleroz ve kardiyovasküler hastalıklar için önemli bir modifiye edilebilir risk faktörüdür. Kardiyovasküler hastalıkların ve risk faktörlerinin erken tanınması, yaşam tarzı değişiklikleri ve ilaçlar gibi tedavilerin başlanabilmesi açısından önem taşır. Hiperlipidemiler - özellikle primer hiperlipidemiler - çocukluk çağından itibaren ateroskleroza zemin hazırlayabilir. Bu çocukların erken tanınması ve tedavisi, erken kardiyovasküler hastalık gelişimini önleyebilir.

Bu konuşmada çocukluk çağına sık görülen ya da klinik önemi olan hiperlipidemi tiplerinin tarama, tanı ve tedavi yaklaşımları özetlenecektir.

Lipoprotein Metabolizmasının Özeti

Diyetle alınan yağlar safra asitleri ve lipaz enzimleri yardımıyla sindirilerek bağırsak lümeninden emilir. Bağırsak epitelinde kolesterol molekülleri açil-KoA'lar ile birleşerek kolesterol esterlerini meydana getirir. Uzun zincirli serbest yağ asitleri yeniden gliserol ile birleşerek trigliseridleri oluştururken kısa ve orta zincirli yağ asitleri ise emilim sonrası hızla portal dolaşıma girerek karaciğere gider. Kolesterol esterleri ve trigliseridler, apolipoprotein (Apo)B-48 ile birleşerek şilomikronlar şeklinde lenfatik dolaşıma, ductus thoracicus yoluyla da sistemik kan dolaşımına katılır. Şilomikronlara kan dolaşımında ApoC-II eklenir. Endotel hücreleri üzerinde bulunan lipoprotein lipaz (LPL), ApoC-II aracılığıyla şilomikronları tanıyarak şilomikronun ana bileşeni olan trigliseridleri parçalar, periferik dokuların enerji gereksinimi için kullanacakları serbest yağ asitlerini sağlar. Böylece, toklukta hızla yükselen kan şilomikron düzeyi açlıkta sıfıra iner. Trigliserid içeriğinin çoğunu kaybetmiş olan şilomikron kalıntıları karaciğer tarafından kan dolaşımından temizlenir.

Periferik dokulara kolesterol ulaştırılması, karaciğerden başlar. Karaciğerde sentezlenen (endojen) kolesterol esterleri ve trigliseridler, çok düşük yoğunluklu lipoprotein (VLDL) parçacıkları şeklinde karaciğerden salınır. Bu parçacıklar bir miktar trigliseridi periferde LPL yardımıyla, ardından bir miktar daha trigliseridi hepatik lipaz yardımıyla kaybederek düşük yoğunluklu lipoproteine (LDL) dönüşür. LDL parçacıklarının yaklaşık yarısı kolesterolden oluşur; bu nedenle periferik dokulara kolesterol taşınmasında öncelikli görev alır. LDL, önemli bir kısmı yine karaciğerde bulunan LDL reseptörü aracılığıyla dolaşımdan temizlenir. LDL'nin kalanı ise oksitlenip makrofajlarca sindirilir. Böylece köpük hücrelerinin oluşmasına katkıda buldukları için LDL parçacıkları ateroskleroz ile en yakından ilişkili lipoproteinlerdir.

VLDL, şilomikron gibi daha büyük lipoproteinlerin kalıntılarından oluşan yüksek yoğunluklu lipoproteinlerin (HDL) özellikle HDL2 alt fraksiyonu, periferik dokulardaki kolesterolün karaciğere taşınmasını sağladığı için ateroskleroza karşı koruyucudur.

Hiperlipidemide Tanımlar ve Sınıflandırma

Çocuklarda serum lipid düzeyleri yaşa ve cinsiyete göre değişkenlik gösterir. Tablo 1'de güncel kılavuzlarda kabul gören sınır değerler belirtilmiş olmakla birlikte, özellikle bebeklik ve erken çocukluk döneminde farklı çalışmalarda hiperlipidemi tanımı için öne sürülen farklı sınır değerler bulunmaktadır. Ayrıca, çocuklardaki normal ya da anormal değerlerin erken ateroskleroz ve kardiyovasküler hastalık ile ne derece ilişkili olduğu net olarak ortaya konamamıştır. Tüm bu nedenlerle, tedavi kararlarında tek ölçüt olarak lipid düzeyleri kullanılmamalıdır.

Tablo 1. Çocuklarda ve ergenlerde istenen, sınır ve anormal serum lipid düzeyleri (mg/dl)

Lipid	İstenen	Sınır	Yüksek
Toplam kolesterol	<170	170-199	≥200
LDL-kolesterol	<110	110-129	≥130
Non-HDL-kolesterol	<120	120-144	≥145
Trigliserid			
0-9 yaş	<75	75-99	≥100
10-19 yaş	<90	90-129	≥130
	İstenen	Sınır	Düşük
HDL-kolesterol	>45	40-45	<40

Hiperlipidemiler, hangi lipidlerin ve lipoproteinlerin arttığı temel alınarak klasik Frederickson sınıflaması ile incelenebilir; ancak özellikle genetik ve edinsel nedenlerin giderek daha iyi ayırt edilebilmesi ile birlikte etiyolojik sınıflama ya da basitleştirilmiş sınıflama günümüzde ön plana çıkmaktadır: Hiperlipidemiler; total kolesterol ve LDL-kolesterolün yüksek olduğu hiperkolesterolemiler, trigliserid düzeyinin yüksek olduğu hipertrigliseridemiler ve bunların birlikte yükseldiği kombine hiperlipidemiler olarak sınıflandırılabilir. Bu sınıflandırma, tedavi kararlarına da yardımcı olur.

Primer hiperlipidemiler, lipid sentezi ve metabolizmasındaki Mendelyen kalıtılan bozukluklardan kaynaklanır. Sekonder hiperlipidemiler ise ilaçlar ya da çeşitli akut ya da kronik tıbbi durumlara bağlı gelişebilirler. Sekonder hiperlipidemiler daha çok hipertrigliseridemi ya da kombine hiperlipidemi şeklinde olup sekonder izole hiperkolesterolemi çocuklarda nadirdir. Ailevi hipertrigliseridemilerin ve kombine hiperlipidemilerin önemli bir kısmı genetik ve çevresel risk faktörlerinin bir arada bulunması sonucu ortaya çıkar. Hiperlipidemisi olan çocuklarda Tablo 2’de verilmiş olan sekonder nedenlerin öykü, muayene ve gerekli görülüyorsa laboratuvar incelemeleri ile dışlanması önem taşır. Hiperlipidemilere genel yaklaşım ilkelerine değinmeden önce çocukluk çağına önem taşıyan bazı primer hiperlipidemilerden aşağıda kısaca bahsedilecektir.

Tablo 2. Çocuklarda hiperlipideminin sekonder nedenleri

Endokrin nedenler:	Hepatobilyer hastalıklar:	İlaçlar:
Diabetes mellitus	Hepatit	Glukokortikoidler
Hipotiroidi	Hepatosteatoz	İzotretinoin
Polikistik over sendromu	Biliyer siroz	Oral kontraseptifler
Cushing sendromu	Obstrüktif sarınlıklar	β-blokörler
Lipodistrofi	Alagille sendromu	Antipsikotikler
Gebelik	Diğer biliyer hastalıklar	Antiretroviraller
Renal:	Metabolik hastalıklar:	Sirolimus, takrolimus
Kronik böbrek hastalığı	Gaucher hastalığı	Diğer:
Nefrotik sendrom	Niemann-Pick hastalığı	Akut enfeksiyonlar
Romatolojik:	Asit lipaz eksikliği	Diyet (yağ, basit şeker)
Kawasaki hastalığı	Glikozilasyon bozuklukları	Obezite
Juvenil idyopatik artrit	Karaciğer glikojenozları	Malnütrisyon
MAS / HLH	Lizinürik protein intoleransı	Anoreksia nervoza
SLE	Sitrin eksikliği	Organ transplantasyonu

HLH: hemofagositik lenfositosis, MAS: makrofaj aktivasyon sendromu, SLE: sistemik lupus eritematozus

Primer Hiperlipidemiler

Otozomal dominant ailevi hiperkolesterolemi

LDL reseptörünün eksikliği ya da işlevinin azalması sonucu LDL parçacıklarının kan dolaşımından temizlenememesine bağlı gelişir. Toplumda görece siktir; insidansı 200 ila 500 canlı doğumda bir olarak bildirilmiştir. Olguların

%85-90'ında LDL reseptörünü kodlayan gende, %5-10 kadarında ise LDL'nin reseptörünü tanıması için gereken ApoB'yi kodlayan genin reseptör bağlanmasından sorumlu bölgesinde heterozigot mutasyon saptanır. Hastalar çocukluk ve genç erişkinlik döneminde asemptomatiktir. Başvuru bulgusu erken yaşta kardiyovasküler hastalık olabileceği gibi öncesinde tendon ksantomları, ksantalezma, genç yaşta korneal ark gibi fizik muayene bulguları saptanabilir. Kesin tanıya genetik inceleme ile varılabilir; ancak LDL-kolesterol düzeyi ile birlikte hastanın yaşı ve aile öyküsü göz önünde bulundurularak da klinik tanıya ulaşılabilir: LDL-kolesterol düzeyi 190-200 mg/dl'nin üstünde olan hastalarda ailevi hiperkolesterolemi akla gelmelidir. Yakın akrabalarında ailevi hiperkolesterolemi varsa bu eşik değer 155-160 mg/dl düzeylerine indirilebilir. Hastalar yaşam boyu yüksek LDL-kolesterol düzeylerine maruz kaldıklarından erken yaşta kardiyovasküler hastalık riskleri artmıştır. Otozomal dominant ailevi hiperkolesterolemi, 45 yaş altındaki kalp krizlerinin %20'sinden sorumludur.

Otozomal resesif ailevi hiperkolesterolemi

Ailevi hiperkolesterolemiden sorumlu gen bölgelerinde biallelik (homozigot ya da birleşik heterozigot) mutasyonlar bulunması sonucu oluşur. İnsidansı 160 binde 1 civarındadır; akraba evliliğinin sık olduğu toplumlarda daha yüksek olabilir. LDL-kolesterol > 500 mg/dl ise, veya > 300 mg/dl olup beraberinde 10 yaştan önce cilt ya da tendon ksantomları veya her iki ebeveynde otozomal dominant ailevi hiperkolesterolemi varsa tanı konabilir. Tedavi verilmediği sürece bu hastaların bir kısmında 10 yaştan önce kardiyovasküler hastalık gelişir. Hastaların tamamına yakınında 20'li yaşların ortalarına kadar ciddi koroner arter hastalığı ya da aort stenozu kliniği belirginleşmiş olur. Koroner arter hastalığına bağlı erken ölüm sıklığıdır.

Ailevi şilomikronemi sendromu

Açlıkta bile belirgin hiperşilomikronemi nedeniyle trigliserid düzeylerinin > 1000 mg/dl, hatta sıklıkla ölçülemeyecek derecede yüksek olup plazmaya süt benzeri lipemik bir görünüm verdiği, nadir görülen otozomal resesif bir hastalıktır. Lipoprotein lipaz enziminin kendisini ya da ApoC-II gibi aktivatörlerini kodlayan genlerdeki mutasyonlara bağlı olarak LPL'nin işlev yitirmesi sonucu gelişir. Erüptif ksantomlar, lipemia retinalis, kronik ya da tekrarlayan akut pankreatit, hiperviskozite ya da hepatosplenomegali gibi klinik bulgular görülebilir. Ayrıca, kan alımı sırasında lipemik görünümün fark edilmesi ya da lipemik serum nedeniyle biyokimya incelemelerinin yapılamaması durumlarında da akla gelmelidir.

Ailevi kombine hiperlipidemi

Erken yaşta kardiyovasküler hastalık riskinin arttığı, otozomal dominant geçişli bir durumdur. Toplumun genelinde yaklaşık 100 ila 200 kişide bir görülür; en sık görülen kalıtsal hiperlipidemidir. Ailevi şilomikronemi sendromundan sorumlu genlerdeki heterozigot mutasyonlara bağlı görülebilse de sıklıkla poligenik kalıtsal ve değişken fenotiplidir. Karaciğerde VLDL ve ApoB-100 sentezi artmış, periferik dokularda serbest yağ asidi ve şilomikron klerensi yavaşlamıştır. Çocuklarda kolesterol yüksekliği ergenliğe kadar belirginleşmeyebilir, ancak ApoB düzeyleri daha erken yükseldiği için erken kardiyovasküler hastalık öyküsü olan ailelerin çocuklarında ApoB düzeyleri daha erken tanıyı sağlayan bir belirteç olabilir. Hastalık erişkinlerde metabolik sendrom, tip 2 diyabet, HDL düşüklüğü gibi multifaktöriyel durumlarla da ilişkilidir.

Ailevi hipertrigliseridemi

Ailevi kombine hiperlipidemiye oldukça benzeyen otozomal resesif geçişli bir hastalıktır. Genetik temeli iyi anlaşılammış olmakla birlikte yine karaciğerde VLDL sentezinin artmasına bağlı ortaya çıkar; trigliserid düzeyleri sıklıkla 1000 mg/dl'yi geçmeyecek şekilde yüksektir. ApoB sentezinde artış olmadığı için serum kolesterol düzeyleri artmaz.

Hiperlipidemilere Genel Yaklaşım

Hiperlipidemi saptanan çocuklara genel yaklaşımın bileşenleri hiperlipidemi tipinin ve şiddetinin, kardiyovasküler riskin ve en uygun tedavinin belirlenmesidir. Tablo 2'de sunulmuş olan sekonder hiperlipidemi nedenleri öykü ve fizik muayenede gözden geçirilmelidir. Diabetes mellitus, hipotiroidi, böbrek ve karaciğer hastalıkları gibi sık görülen bazı durumların laboratuvar incelemeleri ile dışlanması uygun olur; sekonder hiperlipidemisinin daha nadir nedenlerine yönelik incelemeler ise klinik şüphe varsa planlanmalıdır. Primer hiperlipidemi düşünülüyorsa serum lipoprotein elektroforezi, ApoB düzeyi ve birinci derece akrabalarının lipid profilleri tiplendirme için yardımcı olur.

Tedavi kararları verilirken hiperlipideminin tipi ve şiddetinin yanı sıra kardiyovasküler riskin belirlenmesi çok önemlidir. On yıl içerisindeki kalp hastalığı ya da inme riskini hesaplamakta kullanılan algoritmalar, total kolesterol düzeyleri 320 mg/dl'nin altında olan 40-79 yaş arası erişkinler için tanımlandıklarından çocuklarda ve primer hiperlipidemilerin otozomal resesif formlarında kullanılamaz. Yine de, çocuklarda kardiyovasküler hastalık riskini arttıran bazı komorbiditeler ve risk faktörleri tanımlanmıştır (Tablo 3). Hiperlipidemili çocukların anamnezlerinde mutlaka bu komorbiditeler ve risk faktörleri sorgulanmalıdır. Ayrıca, çocuğun birinci ve ikinci derece akrabaları arasında erken (erkeklerde <55 yaş, kadınlarda <65 yaş) kardiyovasküler olay öyküsü (miyokard infarktüsü, anjina pectoris, ani kardiyak ölüm, inme, periferik arter hastalığı, anjiyoplasti, stentleme ya da by-pass) ayrıntılı irdelenmelidir.

Tablo 3. Çocuk ve ergenlerde yüksek ve orta derecede kardiyovasküler hastalık riski oluşturan durumlar

Yüksek risk:	Orta risk:
Diabetes mellitus	Sistemik lupus eritematozus
Kronik böbrek hastalığı	Jüvenil idyopatik artrit
Kalp ya da böbrek nakli	Anevrizması düzelmiş Kawasaki hastalığı
Koroner anevrizmalı Kawasaki hastalığı	Nefrotik sendrom
İlaç tedavisi gerektiren hipertansiyon	HIV enfeksiyonu
Sigara kullanımı	İlaç tedavisi gerektirmeyen hipertansiyon
VKİ ≥ 97. persentil	VKİ ≥ 95. ila <97. persentil
	HDL < 40 mg/dl

VKİ: vücut kitle indeksi

Çocuklarda Hiperlipidemi Tedavisi

Yaşam tarzı önerileri ve beslenme tedavisi

Hiperlipidemi tedavisinin amacı, lipid düzeylerini düşürmenin ötesinde kardiyovasküler hastalık riskini azaltmaktır. Bu nedenle; kilo kontrolünün sağlanması, yaşına uygun özellikte ve sürede fiziksel aktivite yapılması, sedanter yaşamdan uzak durulması, sigara içilmemesi önerilerinin üzerinde durulmalıdır. Hiperlipidemi sekonder nedenlere bağlı ise altta yatan hastalıklar mümkünse tedavi edilmelidir.

Birçok kalıtsal metabolik hastalıkta olduğu gibi, primer hiperlipidemilerin tedavisinde de diyet tedavisi önemli bir yer tutar. Tedavinin başlıca ilkesi yağ alımının kısıtlanmasıdır; ancak özellikle ilk iki yaşta yağ alımı beyin miyelinizasyonu için kritik olduğundan, nadir görülen ve ağır seyreden otozomal resesif hiperlipidemiler (otozomal resesif ailevi hiperkolesterolemi ile ailevi şilomikronemi sendromu) dışında yaşamın ilk iki yılı içerisinde yağ kısıtlaması önerilmez. İki yaştan itibaren, toplam enerji alımının en fazla %25-30'u yağlardan, %7'si doymuş yağlardan, %10'u tekli doymamış yağlardan gelecek, trans yağlardan kaçınılacak şekilde yağ alımı kısıtlanır (CHILD-2 diyet). Kolesterol yüksekliği olan çocuklarda buna ek olarak günlük kolesterol alımı 200 mg'ı geçmemeli, bitkisel sterollerin ve liflerin alımı artırılmalıdır. Primer hiperkolesterolemilerde bu diyet LDL-kolesterol düzeylerinde %20'ye ulaşan düşüşler sağlayabilir. Trigliserid düzeyi yüksekse CHILD-2 diyeti ile birlikte basit şeker alımının sınırlandırılması, karbonhidrat alımının kompleks karbonhidratlardan sağlanması önem taşır. Balık tüketimi teşvik edilerek omega-3 yağ asidi alımının artırılmasının ya da omega-3 yağ asidi desteği verilmesinin trigliserid düzeylerini düşürmede etkisi olabilir, ancak kanıt düzeyleri düşüktür.

Ailevi şilomikronemi sendromunda pankreatit, hiperviskozite gibi hayatı tehdit eden akut durumlar gelişebileceği için diyet tedavisine derhal başlanmalıdır. Şilomikronların ana bileşeni uzun zincirli yağ asitleri barındıran trigliseridler olduğu için, yağ kısıtlamasına ek olarak, şilomikron yapısına katılmadan kana karışan orta zincirli yağ asitlerinin yağların bütünü içindeki oranı artırılmalıdır. Bunun için çeşitli formula mamalar ve enteral beslenme ürünleri kullanılabilir; yeterli olmuyorsa diyet orta zincirli trigliseridli yağlar ile suplemante edilmelidir. Uzun zincirli yağ asitleri kısıtlanırken dikkatli olunmalı, esansiyel yağ asidi eksikliği gelişmesinden kaçınılmalıdır.

Hiperkolesterolemide standart ilaç tedavileri

Hiperkolesteroleminin tedavisinde en sık kullanılan ilaç grubu olan 3-hidroksi-3-metilglutaril-koenzim A (HMG-KoA)

redüktaz inhibitörlerinin (statinler) 8-10 yaşından küçük çocuklarda güvenilirlik çalışmaları yetersiz olduğundan, otozomal resesif ailevi hiperkolesterolemi dışındaki durumlarda 10 yaşından önce ilaç tedavisi önerilmez. 10 yaşından büyük hiperkolesterolemi çocuklarda ilaç tedavisi kararı LDL-kolesterol düzeyi, aile öyküsü ve diğer risk faktörleri göz önüne alınarak verilir. Öncelikle, 6-12 ay boyunca yaşam tarzı değişiklikleri ile hedef LDL-kolesterol düzeylerine (<130 mg/dl) erişilmeye çalışılmalıdır. Yaşam tarzı değişiklikleri ile LDL-kolesterol 130 mg/dl'nin altına indirilemese bile, risk yaratan durumları ya da hastalıkları olmayan, ailesinde erken kardiyovasküler hastalık öyküsü olmayan çocuklara LDL-kolesterol 190 mg/dl'yi geçmediği sürece ilaç tedavisi önerilmez. 10 yaşından büyük çocuklarda LDL-kolesterol \geq 190 mg/dl ise; 160-190 mg/dl arasında olup ailede erken yaşta kardiyovasküler hastalık öyküsü, çocukta en az 1 yüksek riskli durum veya 2 orta riskli durum varsa; ya da 130-160 mg/dl arasında olup en az 2 yüksek riskli durum veya 1 yüksek riskli duruma ek olarak 2 orta riskli durum varsa statin tedavisinin düşük dozda başlanması ve izlemde gerek görülüyorsa kademeli olarak doz artırılması düşünülmelidir. Erişkinlerden farklı olarak, çocuklarda statin tedavisi başlanmadan önce ALT, AST ve kreatin kinaz (CK) düzeyleri ölçülmeli, tedavi başladıktan sonra birinci ve ikinci aylarda, ardından her 3-6 ayda bir lipid profili ile birlikte tekrar edilmelidir. Normal aralığın üst sınırını transaminazlar üç kat veya CK 10 kat aşarsa, ya da klinik bir advers olay durumunda tedaviye ara verilerek hasta yeniden değerlendirilmelidir. LDL-kolesterol düzeylerinde istenen düşme diyet ve statin tedavileri ile sağlanamıyorsa safra asidi sekestranları (kolestiramin, kolesevelam) ya da kolesterol absorpsiyon inhibitörleri (ezetimib) tedaviye eklenebilir.

Hipertrigliseridemi standart ilaç tedavileri

Hipertrigliseridemi ağır (>500 mg/dl) ya da çok ağır (>1000 mg/dl) olmadığı sürece ilaç tedavisi önerilmez. Standart tedavide kullanılan ilaçlar fibratlar (gemfibrozil, fenofibrat vb.) ve niasindir (nikotinik asit). Statinlerin de bir miktar trigliserid düşürücü etkileri bulunur. Kombine hiperlipidemilerin tedavisinde statin-fibrat ya da statin-niasin kombinasyonlarının kullanılmasından kaçınılmalıdır; çünkü bu ilaçlarda hem ortak yan etkiler (miyalji, miyozit ve rabdomyoliz), hem de farmakokinetik etkileşim (birbirlerinin düzeylerini artırma) bulunduğu için advers olay riski artar.

Ağır hipertrigliseridemiye bağlı akut pankreatit ya da hiperviskozite durumlarında geleneksel olarak plazma değişimi ya da plazmaferez tedavileri uygulanmıştır; ancak bu tedavilerin etkinliklerinin şüpheli olmasının yanı sıra, klinik tablo çoğu zaman konservatif yaklaşım ile tedavi edilebilir. Diyabetik hastalarda insülin infüzyonu trigliserid düzeylerini düşürmeye yardımcı olabilir. Heparin infüzyonu da LPL aktivitesini indükleyerek trigliserid düzeylerini bir miktar düşürebilir; ancak kanama riskini daha da arttırabileceği için bu durumlarda heparin kullanımından mümkünse kaçınılmalıdır. Ayrıca, ailevi şilomikronemi sendromuna bağlı hipertrigliseridemi LPL enzimi çalışmadığı için heparinin etkinlik göstermesi beklenmez. Özellikle ailevi şilomikronemi sendromunda oral ya da enteral beslenmenin durdurulması, bağırsakta şilomikron oluşumunu engelleyerek trigliserid düzeylerinde hızlı bir düşüş sağlar.

Hiperlipidemilerde invazif ve yeni nesil tedaviler

Lipoprotein aferezi: Fibratlar ve niasin, trigliserid düşürücü etkilerini büyük oranda karaciğerde VLDL sentezini ve salınımını inhibe ederek gösterir. Ailevi şilomikronemi sendromunda hipertrigliseridemi artmış VLDL'ye değil, bağırsak kaynaklı şilomikronlara bağlı geliştiği için fibratların ve niasinin etkisi çok sınırlıdır; bu hastalık sıkı bir diyet ile tedavi edilmelidir. Diyet tedavisine rağmen çok ağır hipertrigliseridemi sebat edebilmekte ve organ komplikasyonları görülebilmektedir. Benzer şekilde, statinlerin etkileri kısmen de olsa LDL reseptörü üzerinden gerçekleşir. LDL reseptörü işlevinin belirgin azalmasına bağlı gelişen otozomal resesif ailevi hiperkolesterolemide statinlerin etkileri sınırlı olup diyet, statin, ezetimib ve safra asidi sekestranı kombinasyonlarına rağmen ilk dekatta ateroskleroz hızla gelişebilir. Diğer tedavilere dirençli olup organ etkilenmelerinin önlenemediği, ya da yüksek riskli ailevi şilomikronemi sendromu ve otozomal resesif ailevi hiperkolesterolemi hastalarında özelleşmiş merkezlerde belirli aralıklarla lipoprotein aferezi uygulanır.

Karaciğer transplantasyonu: Otozomal resesif ailevi hiperkolesterolemide defektif olan LDL reseptörü ya da ilişkili diğer proteinler büyük oranda hepatositlerde bulunur. Bu nedenle, bu hastalıkta karaciğer transplantasyonu ile başarılı sonuçlar elde edilmiştir.

Yeni nesil tedaviler: Tedavilere dirençli ailevi hiperkolesterolemi için geliştirilmiş birçok yeni ilaç son yıllarda erişkinlerde başarıyla kullanılmaya başlanmıştır. Çocuk gönüllülerde yapılan klinik çalışmaların başarılı sonuçları birbiri ardına yayınlanmaktadır. Bu ilaçların ve benzerlerinin önümüzdeki yıllarda kullanım alanlarının genişlemesi

beklenebilir. Proprotein konvertaz subtisilin-keksin tip 9 (PCSK9) inhibitörlerinden monoklonal antikor yapısındaki evolokumab ve alirokumab ile interferan RNA yapısındaki inklisiran, anjiyopietin-benzeri 3 (ANGPLT3) inhibitörü monoklonal antikor evinakumab, ApoB mRNA'sının translasyonunu inhibe eden antisens oligonükleotid mipomersen, mikrozomal trigliserid transfer proteini (MTTP) inhibitörü lomitapid (oral tedavi) bu ilaçlardan bazılarıdır. Evolokumabın homozigot ailevi hiperkolesterolemili çocuklarda 12 yaştan sonra kullanımı Amerikan Gıda ve İlaç Dairesi (FDA) tarafından onaylanmıştır. LPL eksikliğine bağlı ailevi şilomikronemi sendromunun tedavisi amacıyla adeno-asosiyel virüs 1 (AAV1) vektör kullanılarak geliştirilen gen tedavisi (alipogen tiparvovek), Avrupa İlaç Kurumu (EMA) onayı almış ve hastalarda başarıyla kullanılmış olsa da ticari nedenlerle piyasadan çekilmiştir.

Hedef Organ Tutulumlarının Değerlendirilmesi

Kardiyovasküler hastalık ya da ağır hipertrigliseridemiye bağlı başka organ tutulumları gelişmiş olan hastalar, bu hastalıkların (ör. koroner arter hastalığı, kronik pankreatit, hepatosteatoz) standart izlem ve tedavi protokollerine göre takip edilir. Asemptomatik hastalardaki taramaların kapsamı ve sıklığı hastanın yaşına, aile öyküsüne, diğer risk faktörlerine ve hiperlipideminin şiddetine göre değişir. Otozomal dominant, sekonder ya da multifaktöriyel formlarda, önceki kontrollerde bir anormallik olmadığı sürece tanı sırasında ve sonrasında 1-2 yılda bir kardiyak değerlendirme (genellikle elektrokardiyografi ve ekokardiyografi) ve karotid intima-media kalınlığı ölçümü çocukluk çağında genellikle yeterlidir. Karaciğer, hipertrigliseridemilerde biyokimyasal ve radyolojik yöntemlerle aralıklı olarak değerlendirilir. Ağır hipertrigliseridemi varsa ekzokrin ve endokrin pankreas işlevleri de izlenmelidir. Ailevi otozomal resesif hiperkolesterolemide ise tanı anında ayrıntılı kardiyovasküler değerlendirme yapılmalıdır. Bu değerlendirme elektrokardiyografi, ekokardiyografi ve karotid Doppler ultrasonografisine ek olarak efor testi, bilgisayarlı tomografi ile anjiyografi, hatta gerekirse konvansiyonel anjiyografi gibi daha ayrıntılı tetkikleri içerebilir.

Hiperlipidemi Taraması

Kardiyovasküler hastalık riskini arttıran durumların erken tanınması ve tedavi edilmesinin kardiyovasküler hastalık gelişimini geciktirdiği, ölümleri azalttığı iyi bilinmektedir. Hiperlipidemi de bu durumlardan biridir. Amerikan Ulusal Kalp, Akciğer ve Kan Enstitüsünün (NHLBI) oluşturmuş olduğu uzman panelinin kılavuzuna göre, risk faktörü varlığından bağımsız olarak herkese 9-11 yaşta bir kez ve 17-21 yaşta yeniden bir kez açlık durumuna bakılmaksızın alınan spot lipid profili ile taranmalıdır. Bu taramanın öncelikli amacı otozomal dominant ailevi hiperkolesteroleminin erken tanısıdır. Non-HDL-kolesterol (Trigliserid düzeyinden HDL-kolesterol çıkarılarak bulunur.) ≥ 145 mg/dl ise üç ay içinde en az iki hafta arayla iki kez açlık lipid profili alınmalı ve bu iki tetkikin ortalamaları Tablo 1'de verilen sınırlara göre yorumlanmalıdır. Birinci veya ikinci derece akrabalarında erken yaşta kardiyovasküler hastalık öyküsü, annesinde veya babasında hiperlipidemi ya da kendilerinde orta-yüksek risk faktörleri olan çocuklar 2-3 yaşında iken açlık lipid profili ile taranmalıdır. Eğer bunlara yönelik öykü ya da bilgi daha ileri yaşlarda ortaya çıkarsa tarama o zaman yapılır. Yaşamın ilk 2-3 yılında diyetle alınan yağlar miyelinizasyon için önemlidir; bu dönemde nadir durumlar dışında lipid düşürücü diyet tedavileri verilmeyeceği için lipid profili taraması önerilmez.

Kaynaklar

1. Andrus B, Lacaille D. 2013 ACC/AHA guideline on the assessment of cardiovascular risk. J Am Coll Cardiol. 2014;63(25 Pt A):2886.
2. Baass A, Paquette M, Bernard S, Hegele RA. Familial chylomicronemia syndrome: an under-recognized cause of severe hypertriglyceridaemia. J Intern Med. 2020;287(4):340-348.
3. Bamba V. Update on screening, etiology, and treatment of dyslipidemia in children. J Clin Endocrinol Metab. 2014;99(9):3093-3102.
4. Bonanni L, Cutolo A, Dalla Vestra M. Novel Approaches for the Treatment of Familial Hypercholesterolemia. Exp Clin Endocrinol Diabetes. 2016;124(10):583-587.
5. Expert Panel on Integrated Guidelines for Cardiovascular Health and Risk Reduction in Children and Adolescents; National Heart, Lung, and Blood Institute. Expert panel on integrated guidelines for cardiovascular health and risk

reduction in children and adolescents: summary report. *Pediatrics*. 2011;128 Suppl 5:S213-S256.

6. Hegele RA, Berberich AJ, Ban MR, et al. Clinical and biochemical features of different molecular etiologies of familial chylomicronemia. *J Clin Lipidol*. 2018;12(4):920-927.e4.
7. Luirink IK, Wiegman A, Kusters DM, et al. 20-Year Follow-up of Statins in Children with Familial Hypercholesterolemia. *N Engl J Med*. 2019;381(16):1547-1556.
8. Martinez M, Brodrie S, Griesemer A, et al. Effects of Liver Transplantation on Lipids and Cardiovascular Disease in Children With Homozygous Familial Hypercholesterolemia. *Am J Cardiol*. 2016;118(4):504-510.
9. Ramaswami U, Humphries SE. Inborn errors of lipoprotein metabolism presenting in childhood. 2017. In: Saudubray JM, Baumgartner MR, Walter J, eds. *Inborn Metabolic Diseases*. Heidelberg: Springer. p. 443-454.
10. Reijman MD, Kusters DM, Wiegman A. Advances in familial hypercholesterolaemia in children. *Lancet Child Adolesc Health*. 2021;5(9):652-661
11. Santos RD, Ruzza A, Hovingh GK, et al. Evolocumab in Pediatric Heterozygous Familial Hypercholesterolemia. *N Engl J Med*. 2020;383(14):1317-1327.
12. Stewart J, McCallin T, Martinez J, Chacko S, Yusuf S. Hyperlipidemia. *Pediatr Rev*. 2020;41(8):393-402.
13. World Health Organization. Cardiovascular diseases [Internet]. Geneva: World Health Organization; 2021. [https://www.who.int/news-room/fact-sheets/detail/cardiovascular-diseases-\(cvds\)](https://www.who.int/news-room/fact-sheets/detail/cardiovascular-diseases-(cvds))
14. Youngblom E, Pariani M, Knowles JW. Familial Hypercholesterolemia. 2014 Jan 2 [Updated 2016 Dec 8]. In: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, et al., editors. *GeneReviews®* [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2022.

OTOİMMÜN/IgG4 İLİŞKİLİ PANKREAS HASTALIĞI

Dr. Yusuf AYDEMİR

Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji ve Hepatoloji BD.

Otoimmün pankreatit (AIP), ilk olarak 1961'de Sarles ve ark. tarafından hipergamaglobulinemi ile ilişkili özel bir kronik pankreatit (CP) formu olarak tanımlanmıştır. 1991 yılında Kawaguchi ve ark. pankreasta kitle oluşturan pankreatitli bir hastadan alınan doku üzerinde kitlenin olağandışı histopatolojik bulgusunu lenfoplazmasitik sklerozan pankreatit olarak tanımlamıştır. 1995 yılında Yoshida ve ark. ise bu yeni tanımlanan hastalığı "otoimmün pankreatit" olarak adlandırmıştır. 2001'de Hamano ve ark hastalarda serum IgG4 konsantrasyonlarının arttığını göstermişlerdir. Japonya'daki Dr. Kamisawa'nın grubu, 2003 yılında IgG4 ilişkili sistemik hastalık olarak isimlendirdikleri yeni klinikopatolojik sistemik durumu tanımlayarak, AIP'nin bir pankreatit türü olmadığını, daha çok sistemik bir hastalığın pankreatik tutulumu olduğunu öne sürdüler. 2010'dan sonra da pediatrik olgular bildirilmeye başlamıştır.

INSPPIRE'a göre; çocuklarda AIP lenfoplazmasitik ve/veya nötrofilik infiltratlar ve/veya parankimal fibrozis gibi pankreas parankim değişiklikleri içeren pankreatitin ayrı bir alt tipidir. Genellikle tıkanma sarılığı ve karın ağrısı ile karakterizedir. Pankreas kitlesini taklit eden pankreas kitlesi olabilir veya olmayabilir. Bazı durumlarda, bu hastalık pankreas dışı abdominal tutulum ile ilişkili olabilir. Kortikosteroidlere hızlı yanıt tipiktir ve tanı doğrulamasına da katkı sağlar.

İki tipi vardır; Tip 1 AIP'de yüksek IgG4 seviyeleri, ana pankreas kanalında yaygın şekilde daralmalar, pankreasın segmental genişlemesi ve/veya koledok distalinin darlıkları ile ilişkilidir. Yeni adı IgG4 ilişkili pankreatittir. Tip 2 AIP ise çocuklarda daha sık görülür ve inflamatuvar bağırsak hastalığı ve diğer otoimmün süreçlerle ilişkilidir. Asiner infiltrat (nötrofiller dahil) ve granülositik epitelyal lezyonların varlığı ve yüksek IgG4+ plazma hücre yokluğu AIP tip 2 tanısı lehinedir. İdiyopatik duktosentrik kronik pankreatit (IDCP) veya granülosit pozitif epitelyal pankreatit olarak da adlandırılmıştır.

Japonya'da ülke çapında bir araştırmada erişkinlerde IgG4 ilişkili pankreatit için prevalans 100.000 kişide 4,6 ve insidans 100.000 kişide 1,4 olarak bildirilmiştir. Çocukta en yaygın IgG4 ilişkili sindirim hastalığı, nadir görülen IgG4 ilişkili pankreatittir. Ancak, kesin prevalans bilinmemektedir. Şimdiye kadar bildirilen olguların tanı anında ortanca yaşı 13 olup, tüm etnik kökenlerden çocuklarda görülmüştür. Çocuklarda en sık görülen semptom obstrüktif kolestazdır. Bunun yanında pankreasta kitle, ağrı, kusma ve kilo kaybı ile de başvurulabilir. Direkt hiperbilirubinemi ve artmış alkalin fosfatase ve/veya transaminazlar sık gözlenirken, başlangıcında serum amilaz ve lipaz seviyeleri normal aralıkta olabilir. Özellikle çocuklarda ve adolesanlarda koledokolitiazis, pankreas psödokisti, koledok kisti ve en sık görülen pankreas kanseri pankreatoblastoma gibi hastalıklardan ayırıcı tanısı gereklidir. Artmış bir serum IgG4 seviyesinin varlığı tanı için önemlidir. Ancak, normal olması tanıyı dışlamaz. Diğer bulgular olmadan izole yüksekliği IgG4 ilişkili pankreatit için tanısızdır. IgG4 için yetişkin eşik değerlerinin uygulanması pediatrik hastalar için uygun olmayabilir, ancak çocuklar için çok veri yoktur. 48 pediatrik AIP içeren bir çalışmada 9/48'inde (%22) yükselmiş serum IgG4 seviyelerinin gözlemlendiği, buna karşı literatürde histolojik olarak kanıtlanmış AIP serilerinde ise %70'e varan yüksek IgG4 serum seviyeleri olduğu bildirilmiştir. IgG4 serum düzeyi önerilmesinin nedenlerinden biri, IgG4 ile ilgili hastalıkları, çocukları yetişkinlerle aynı ölçüde etkilemeyen malignite (kolanjiokarsinom ve pankreas kanseri dahil) gibi diğer durumlardan ayırt etmektir. Görüntüleme USG, BT, MRG, ERCP, EUS ve PET-BT sistemleri kullanılmaktadır. IgG4 ilişkili pankreatitin klasik görüntüleme özellikleri parankimal genişleme, 'sosis benzeri' görünüm, peripankreatik ödematöz kenar ve dilatasyon olmadan ana pankreas kanalı daralmasıdır. Bu özellikler yaygın veya lokal olabilir, aynı zamanda oldukça değişken olabilir. Histopatolojide 4 temel özellik vardır; yoğun lenfoplazmositik infiltrasyon, storiform fibrozis, obliteratif flebit ve eozinofil. Glukokortikoidler, kullanımları için kontrendikasyonlar olmadıkça, remisyon indüksiyonu için ilk tedavi seçeneğidir. Conditio sine qua non olmasa da önemli bir bulgudur. Tedavinin başlangıcında düşük hastalık aktivitesi olan IgG4 ilişkili pankreatit inflamasyonu olan çocuklar herhangi bir idame tedavisi gerektirmez. INSPPIRE, 1-1,5 mg/kg/gün ile maksimum 40-60 mg dozlarda, 2-4 hafta boyunca bir veya ikiye bölünmüş dozlarda birinci basamak tedavi olarak oral prednizolon önermektedir. Daha sonra doz azaltılarak kesilmelidir. Nüks durumunda, yeni bir prednizolon kürü öneril-



14. ULUSAL ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME KONGRESİ

12-15 MAYIS 2022
LİMAK CYPRUS DELUXE HOTEL
KKTC

ir. Yüksek derecede aktif veya dirençli AIP için etkili olduğu bildirilen diğer tedaviler; yüksek doz metilprednizolon (3 gün boyunca 500 mg), tiyopurinler (azatioprin veya 6-merkaptopürin), mikofenolat mofetil, kimerik monoklonal antikor antiTNF-a infliksimab (eşlik eden inflamatuvar bağırsak hastalığı olan hastalarda) ve anti-CD20 monoklonal antikor rituksimabdır. IgG4 ilişkili pankreatit'in teşhisi ve bazı durumlarda pankreas kanserinden ayırt edilmesi her zaman kolay değildir. Ayrıca, IgG4 ilişkili pankreatit'li hastalarda eşlik eden pankreas tümörlerinin (iyi huylu ve kötü huylu) insidansı vakaların %7'sine kadar bildirilmiştir. Bu nedenle bazı olgularda cerrahi gerekebilmektedir.

ENFLAMATUVAR BAĞIRSAK HASTALIĞINDA DİYET VE BESLENME

Prof.Dr. Zarife KULOĞLU

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı

Enflamatuvar barsak hastalığının (EBH) oluşumunda hem genetik hem de çevresel faktörler rol oynar. Özellikle diyet bileşiminin hastalık oluşumuna önemli ölçüde katkıda bulunduğu düşünülmektedir. Son yıllarda, hastalık patogenezinde ve seyrinde beslenmenin rolü olduğu, diyet içeriği ile bağırsak geçirgenliği bozukluğu arasında bir bağlantı olduğu gösterilmiştir. Ayrıca, yetersiz besin alımı, besin kaybı ve ilaçlar gibi EBH ile ilgili birçok faktör hastaların beslenme durumunu etkiler. Özellikle Crohn hastalığı (CH) olan çocuklarda daha sık olmak üzere EBH'li hastalarda hem tanı anında hem de izlemede yetersiz beslenme ve besin eksiklikleri görülebilir. Erken ve uygun beslenme desteği daha iyi bir hastalık kontrolünün yanı sıra büyümeyi yakalama, kemik mineral yoğunluğunun iyileşmesi ve yeterli pubertal gelişmeye yol açabilir (1). Enflamatuvar barsak hastalığında beslenme sadece destekleyici olarak değil, aynı zamanda tedavi edici bir araç olarak da temel rol oynar. Crohn hastalığında tek başına enteral beslenme, mukozal iyileşmeyi sağlamada etkili bir tedavi yöntemi olarak kabul edilir ve çocuklarda ilk seçenek tedavi olarak önerilir (2-4).

Diyet ve intestinal enflamasyon

Kesin patogeneze hala belirsiz olmasına rağmen, EBH gelişimi genetik yatkınlık, bireysel bağışıklık tepkisi, bağırsak mikrobiyotası ve çevresel faktörler arasındaki etkileşimden kaynaklanmaktadır (5). Diyet bileşiminin bağırsak enflamasyonundaki rolü, retrospektif ve vaka kontrol çalışmalarından kaynaklanan bazen sınırlı ve çelişkili veriler nedeniyle uzun süredir tartışmalıdır. Bununla birlikte, belirli diyet uygulamalarına bağlı olarak, bazı bireylerin hastalığa diğerlerinden daha duyarlı olduğu gösterilmiştir. Yüksek hayvansal protein ve yağ tüketiminin yanı sıra yetersiz meyve, sebze ve lif alımı ile karakterize olan "Batı tipi" yaşam tarzı daha yüksek EBH riski ile ilişkilidir (6). Genel yağ alımı EBH ile ilişkili olmasa da, düşük omega-3 ve yüksek omega-6 çoklu doymamış yağ asidi alımının artan CH riski ile ilişkili olduğunu destekleyen yeterli kanıt vardır. Öte yandan, özellikle meyve kaynaklı uzun süreli diyet lifi alımı daha düşük CH riski ile ilişkilendirilirken, ülseratif kolit (ÜK) ile hiçbir ilişki bulunmamıştır veya çelişkili bir ilişki bulunmuştur (7).

Erken yaşam beslenme şekli de risk faktörleri arasındadır. Emzirmenin erken kesilmesinin, yaşamın ilerleyen dönemlerinde metabolik ve otoimmün hastalıklar gibi çeşitli kronik rahatsızlıkların başlamasını kolaylaştırabileceği öne sürülmüştür. Yakın tarihli bir meta-analiz, emzirme ile EBH gelişme riski arasında ters bir ilişki olduğunu doğrulamıştır (8).

Malnütrisyon

Malnütrisyon, EBH hastalarında sık görülen bir durumdur. Özellikle CH hastalarında, ÜK'li hastalara kıyasla daha sık görülür. Yetersiz beslenmenin patofizyolojisinde; anoreksi, gıdadan kaçınma, kendi kendine uygulanan hipokalorik diyetler ile malabsorpsiyon ve bağırsak kayıplarının bir sonucu olarak artan besin kayıpları ve enflamasyona ikincil artan enerji gereksinimleri dahil olmak üzere birçok faktör rol oynar (9).

Enflamatuvar bağırsak hastalığı olan çocuklarda malnütrisyon prevalansına ilişkin veriler çoğunlukla yeni tanı almış hastalara dayanır. Yeni tanı konmuş CH'li çocukların yaklaşık %60'ında, ÜK'li çocukların %35'inde malnütrisyon görülür (9). Ülkemizden 824 EBH'li çocuğun dahil edildiği çok merkezli bir çalışmada da tanı anında EBH'li hastaların 1/3'ünde beslenme yetersizliği olduğu doğrulanmıştır (10). Tanı anında yaşa göre düşük ağırlık ve vücut kitle indeksi CH'de yaygın bir bulgudur. Beslenme durumu genellikle hastalık kontrolüne ve alevlenmelere göre zaman içinde dalgalanır.

Beslenme durumunun değerlendirilmesi, EBH'li hastaların yönetiminde önemli bir bileşendir. Çünkü yetersiz beslenme durumu; zayıflık, büyüme geriliği, yetersiz kemik mineralizasyonu, anemi, gecikmiş pubertal gelişim, yetişkinlikte kısa boy ve artan komplikasyon oranlarıyla kötü prognozla yakından ilişkilidir (11). Bu nedenle beslenme durumu tanı anında ve sonrasında düzenli olarak değerlendirilmelidir. Enflamatuvar bağırsak hastalığı olan hastaların beslenme durumu 3-5 günlük diyet günlükleriyle periyodik olarak denetlenmeli, her kontrolde yaşa göre ağırlık, yaşa göre boy ve vücut kitle indeksi z-skoru ve her 6 ayda bir boy hızı değerlendirilmelidir (2,3).

Mikro besin eksikliği

Enflamasyona ve/veya yetersiz beslenme alımına bağlı malabsorpsiyon nedeniyle EBH'de mikro besin ve vitamin eksikliği sık görülür. Mikro besin eksikliği tanıda mevcut olabilir ve hastalığın klinik seyri sırasında gelişebilir. Bu nedenle EBH'li hastalar düzenli olarak mikro besin seviyeleri için kontrol edilmeli ve saptanan özgün eksiklikler uygun şekilde düzeltilmelidir (3). Hastalarda en sık görülen vitamin eksiklikleri, duodenum, jejunum ve ileumda fizyolojik olarak emilen B9 ve B12 vitamin eksiklikleridir. Demir ve çinko eksikliği ise en sık görülen mikro besin eksiklikleridir (12).

Enflamatuvar bağırsak hastalıklarında diyet önerileri

Enflamatuvar bağırsak hastalığı olan her hastaya uygulanabilecek ve iyi gelecek bir diyet tedavisi yoktur. Diyet hastaya göre kişiselleştirilmelidir. Sindirim sisteminde rahatsızlığa neden olan besinlerden kaçınılmalıdır; ancak gereksiz diyet kısıtlamalarından uzak durulmalıdır. Remisyondaki hastaların enerji gereksinimleri sağlıklı çocuklara benzerdir, özel bir besin gereksinimleri yoktur. Aktif hastalık evresinde diyet proteinden zengin olmalı, ancak yağdan zengin olmamalıdır (2,3).

Belirtileri ve enflamasyonu azaltmaya yönelik olarak; meyve ve sebzelerden zengin ve omega-6'dan fakir bir diyet önerilmektedir. Crohn hastalarına orta ila yüksek düzeyde meyve ve sebze tüketimi önerilir. Semptomatik veya belirgin darlığı olan CH'li hastalarda çözünmeyen lif alımı, ÜK'li hastalarda ise kırmızı ve işlenmiş et alımı kısıtlanmalıdır. Crohn hastalığında doymuş yağlara maruziyetin azaltılması ve trans yağdan kaçınılması, ÜK'te ise miristik asit (hurma yağı, hindistancevizi yağı, süt yağları) tüketiminin azaltılması ve omega-3 yağ asitlerinden zengin besinlerin tüketiminin artırılması önerilir. Her iki hastalıkta maltodekstrin içeren gıdaların, yapay tatlandırıcıların, titanyum dioksit, sülfür, karagenan, karboksimetilselüloz ve polisorbata-80 içeren işlenmiş gıdaların alımı sınırlandırılmalıdır (13).

Crohn hastalığı olan çocuklarda artmış tromboemboli riski nedeniyle dehidratasyon kaçınılmalıdır (3).

Remisyonun sağlanmasında beslenme tedavisi

Tek başına enteral beslenme; 6-8 haftalık bir süre boyunca tüm günlük enerji gereksiniminin besin içeriği eksiksiz bir sıvı formülden sağlanmasıyla uygulanır. Avrupa Pediatrik Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Derneğinin (ESPGHAN), Avrupa Crohn Kolit Örgütü'nün (ECCO) ve Kuzey Amerika kılavuzları hem hafif hem de orta şiddette pediatrik CH'de remisyonu sağlamak için ilk basamak tedavi olarak tek başına enteral beslenmeyi önermektedir. Bu tedavi, hastalığın lokalizasyonundan bağımsız olarak tanı anında aktif luminal CH'nin tedavisi olarak kullanılmasının yanı sıra izlemde ilk alevlenmede ve belirtilerin nüksetmesi durumunda da kullanılabilir (2,3, 4, 14, 15)

Sistemik incelemeler, meta-analizler ve Cochrane incelemeleri dahil olmak üzere birçok çalışma, CH'li çocuklarda hem mukozal hem de transmural iyileşmeyi sağlayan 6-8 haftalık tek başına enteral beslenmenin steroid tedavisi kadar etkili olduğunu kanıtlamıştır (16-18).

Tek başına enteral beslenmede, çok çeşitli ticari formülasyonlarda bulunan enteral beslenme formülleri kullanılır. Besinsel olarak dengeli bir polimerik formül, bağırsak yetmezliği ve inek sütü alerjisi gibi diğer hastalıkların yokluğunda tercih edilen ilk seçenek olmalıdır (19). Hiçbir enteral beslenme formülünün diğerlerinden üstün olduğu gösterilememiştir ve klinik remisyon başarısı açısından benzer sonuçlar elde edilmiştir (16). Enteral beslenme ürünlerinin ağızdan verilmesi tercih edilmeli, ağızdan alım yetersizse nazogastrik tüpe geçilmelidir (20). Verilecek hacim, seçilen formülün kalori içeriği dikkate alınarak tahmini ortalama günlük gereksinime göre hesaplanır. Crohn hastalarında hastalığın farklı evrelerinde istirahat enerji tüketiminin arttığı gösterilmediği için, hastalık evresinden bağımsız olarak enerji gereksinimleri hesaplanabilir (2,20).

Tek başına enteral beslenmenin kesin süresi hakkında kanıt olmamasına rağmen, kılavuzlar en az 6 hafta önermektedir. Gerçekten de belirtiler birkaç gün sonra ve çoğu vakada 3. haftaya kadar düzelebilirken, mukozal iyileşmenin gerçekleşmesi birkaç hafta sürer (21). Daha sonra, uygun yönetim için herhangi bir protokol mevcut olmamasına rağmen, 1 ila 5 haftalık bir süre boyunca besinler kademeli olarak yeniden diyete eklenir (2). Çocuklarda en iyi zamanlamanın değerlendirilmesi için daha ileri çalışmalara ihtiyaç vardır.

Tek başına enteral beslenmenin mukozal iyileşmeyi hangi mekanizmalarla sağladığı hala belirsizdir, ancak belirli diyet bileşenlerinin dışlanmasıyla mikrobiyom modülasyonunun, bağırsak dinlenmesinin ve tek başına enteral beslenmenin

doğrudan anti-enflamatuvar etkisiyle ilişkili olduğu düşünülmektedir (22).

Alternatif özel diyetler

Son ESPEN kılavuzuna göre, alternatif diyetlerin hiçbiri remisyonun sürdürülmesinde etkili görünmediğinden, EBH'nin remisyon evrelerinde belirli bir diyetin izlenmesine gerek yoktur. Dışlama diyetlerinin çoğu (örneğin, düşük FODMAP diyeti, glutensiz diyet, laktozsuz diyet) belirtileri iyileştirebilir, ancak uzun vadede enflamatuvar aktiviteyi etkilediği gösterilmemiştir (3). Eliminasyon veya kısıtlayıcı diyet, potansiyel faydalar diyetin potansiyel risklerinden daha ağır basmadığı sürece pediatrik EBH hastalarına önerilmemelidir (2,3).

Parenteral beslenme

Parenteral beslenme EBH'li çocuklarda ağızdan beslenme veya enteral beslenmenin yeterince mümkün olmadığı durumlarda ve anastomoz sızıntısı veya yüksek debili bağırsak fistülü gibi başka komplikasyonlar meydana geldiğinde kullanılmaktadır (2,3).

Kaynaklar

1. Cucinotta U, Romano C, Dipasquale V. Diet and nutrition in pediatric inflammatory bowel disease. *Nutrients* 2021;13:2:655.
2. Miele E, Shamir R, Aloï M, et al. Nutrition in pediatric inflammatory bowel disease: A Position paper on behalf of the Porto Inflammatory Bowel Disease Group of the European Society of Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. *JPGN* 2018 ;66:687-708.
3. Bischoff SC, Escher J, Haebuterne X, et al. ESPEN practical guideline: Clinical nutrition in inflammatory bowel disease. *Clin Nutr* 2020; 39:632-653.
4. Van Rheenen PF, Aloï M, Assa A, et al. The medical management of paediatric Crohn's disease: an ECCO-ESPGHAN guideline update. *J Crohn Colitis* 2021;15:171-194.
5. Bernstein NgSC, Vatn MH, Lakatos PL et al. Epidemiology and Natural History Task Force of the International Organization of Inflammatory Bowel Disease (IOIBD). Geographical variability and environmental risk factors in inflammatory bowel disease. *Gut*. 2013;62:630-649.
6. Telle-Hansen VH, Holven KB, Ulven SM. Impact of a healthy dietary pattern on gut microbiota and systemic inflammation in humans. *Nutrients*. 2018;10:1783.
7. Ananthakrishnan AN, Khalili H, Konijeti GG, et al. A prospective study of long-term intake of dietary fiber and risk of Crohn's disease and ulcerative colitis. *Gastroenterology* 2013;145:970-977.
8. Xu L, Lochhead P, Ko Y, et al. Systematic review with meta-analysis: Breastfeeding and the risk of Crohn's disease and ulcerative colitis. *Aliment Pharmacol Ther* 2017;46:780-789.
9. Gerasimidis K, McGrogan P, Edwards CA The aetiology and impact of malnutrition in paediatric inflammatory bowel disease. *J Hum Nutr Diet* 2011;24:313-326.
10. Kuloglu Z, Urganci N, Çetin F, et al. Nutritional characteristic of children with inflammatory bowel disease in the nationwide inflammatory bowel disease registry from the Mediterranean region. *EJCN* 2022; Feb 16.
11. Gavin J, Ashton JJ, Heather N, Marino LV, et al. Nutritional support in paediatric Crohn's disease: Outcome at 12 months. *Acta Paediatr* 2018;107:156-162.
12. Fritz J, Walia C, Elkadri A, et al. A systematic review of micronutrient deficiencies in pediatric inflammatory bowel disease. *Inflamm Bowel Dis* 2019;25:445-459.
13. Levine A, Rhodes JM, Lindsay JO, et al. Dietary guidance from the International Organization for the Study of Inflammatory Bowel Diseases. *Clin Gastroenterol Hepatol* 2020; 18: 1381-1392.
14. Sigall-Boneh R, Levine A, Lomer M, et al. Research gaps in diet and nutrition in inflammatory bowel disease. A



14. ULUSAL ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME KONGRESİ

12-15 MAYIS 2022
LİMAK CYPRUS DELUXE HOTEL
KKTC

topical review by D-ECCO Working Group [Dietitians of ECCO] J. Crohns Colitis 2017;11:1407–1419.

15. Mack DR, Benchimol EI, Critch J et al. Canadian Association of Gastroenterology Clinical Practice Guideline for the medical management of pediatric luminal Crohn's disease. *Gastroenterology*. 2019;157:320–348.
16. Narula N, Dhillon A, Zhang D, Sherlock ME, et al. Enteral nutritional therapy for induction of remission in Crohn's disease. *Cochrane Database Syst. Rev.* 2018;4:CD000542 .
17. Yu Y, Chen KC, Chen J. Exclusive enteral nutrition versus corticosteroids for treatment of pediatric Crohn's disease: A meta-analysis. *World J. Pediatr.* 2019;15:26–36.
18. Comeche JM, Caballero P, Gutierrez-Hervas A, et al. Enteral nutrition in patients with inflammatory bowel disease. Systematic review, meta-analysis, and meta-regression. *Nutrients*. 2019;11:2657.
19. Hansen T, Duerksen DR. Enteral nutrition in the management of pediatric and adult Crohn's disease. *Nutrients*. 2018;10:537.
20. Ashton JJ, Gavin J, Beattie RM. Exclusive enteral nutrition in Crohn's disease: Evidence and practicalities. *Clin Nutr.* 2019;38:80–89.
21. Sigall Boneh R, Van Limbergen J, Wine E et al. Dietary therapies induce rapid response and remission in pediatric patients with active Crohn's disease. *Clin Gastroenterol Hepatol* 2020;20:S1542-3565.
22. Day AS, Whitten KE, Sidler M, et al. Systematic review: Nutritional therapy in paediatric Crohn's disease. *Aliment. Pharmacol. Ther.* 2008;27:293–307.

IgE aracılı olmayan besin alerjileri

Doç Dr Zeren Barış

Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji Bölümü

Besin alerjileri özellikle hayatın ilk yıllarında gastrointestinal hastalıkların önemli bir kısmını oluşturur. Besin alerjileri, belirli bir besine karşı gelişen immünolojik reaksiyondur ve aynı besinle ikinci kez karşılaşıldığında bulguların tekrarlanması ile karakterizedir.

IgE aracılı olmayan besin alerjileri gastrointestinal sistemi, deriyi (dermatitis herpetiformis) ve solunum sistemini (Heiner sendromu) etkileyebilir. Gastrointestinal sistemi etkileyen IgE aracılı olmayan besin alerjileri adı altında: besin proteini ilişkili enterokolit sendromu (BPIES), besin proteini ilişkili alerjik proktokolit (BPIAP) ve besin proteini ilişkili enteropati (BPE), çölyak hastalığı yer almaktadır. IgE aracılı besin alerjilerinden farklı olarak, besin alımından sonra oluşan gastrointestinal bulgular genellikle gecikmiştir ve bazen kronik bir seyir izleyebilir. IgE aracılı olmayan besin alerjilerinin patogenezi net olarak bilinmemektedir. Fakat bu hastalıkların, başlangıç bulguları ve şiddetinin, gastrointestinal sistemin tutulum yerine bağlı olarak değiştiği ve aynı hastalığın farklı süreçleri olabileceği de düşünülmektedir. Besin proteini ilişkili alerjik proktokolit, distal kolonun inflamasyonuna bağlı oluşur ve iyi görünümü bebelerde hematokezyaya neden olur. Besin proteini ilişkili enteropati, daha çok ince bağırsağı etkiler, malabsorpsiyon ve büyüme geriliğine yol açar. Besin proteini ilişkili enterokolit sendromu ise tüm gastrointestinal sistemi etkileyerek, metabolik bozukluk ve şok tablosuna neden olabilecek şiddetli kusma ile bulgu verir. Bulgularının başlangıç zamanına göre akut (saatler içinde) veya kronik (günler-haftalar içinde); başlangıç yaşına göre erken (<9 ay), geç (>9 ay) ve erişkin tip (>18 yaş) BPIES olarak sınıflandırılır. Bu hastalıklara ait klinik ve laboratuvar özellikler Tablo 1'de verilmiştir.

Tablo 1. IgE aracılı olmayan besin alerjilerinin klinik ve laboratuvar özellikleri

	BPIES	BPIAP	BPE
Başlangıç yaşı	İnek sütü/soya: hayatın ilk birkaç haftası/ayında Katı gıdalar ile: 4-7. aylarda Erişkinlerde de görülebilir	Hayatın ilk birkaç haftası/ayında Daha büyük çocuklarda da görülebilir	2-24 ay Daha büyük çocuklarda da görülebilir
En sık neden olan besinler	Akut başlangıç (A) daha sık: İnek sütü, soya Kronik başlangıç (K) daha sık: Pirinç, yumurta, yulaf, balık	İnek sütü, soya, yumurta, mısır, buğday	İnek sütü, soya, buğday, yumurta
Çoklu besin alerjisi	Sık %5-10'u ≥3 besin ile	Ara sıra	Nadir
Başvuru sırasındaki beslenme şekli	Formula mama	Sadece anne sütü (>%50)	Formula mama
Klinik bulgular	A: Tekrarlayan kusma, ishal, dehidrasyon (%15 şok tablosu), letarji, solukluk, hipotermi K: Kusma atakları, ishal, büyüme geriliği	Kan/mukus içeren dışkı, hafif ishal dışında iyi görünümü bebeler	İshal, ataklar halinde kusma, büyüme geriliği, malabsorpsiyon (steatore), kanlı dışkı (nadir)
Atopi varlığı	%40-60 Ailede %40-80	%25-50 Ailede: %30-60	%20-40
Laboratuvar bozukluğu	Anemi (K) Eozinofil (K) Nötrofil artışı (A, K) Trombositoz (A) Methemoglobinemi (A, K) Metabolik asidoz (A, K)	Hafif anemi Hipoalbuminemi (nadiren) Eozinofil	Anemi Hipoalbuminemi Demir eksikliği
Dışkı bulguları	Gizli kan pozitifliği (A, K) Lökosit varlığı (A, K) Eozinofil varlığı (A, K) Redüktan madde pozitifliği (K)	Belirgin/gizli kanama Eozinofil varlığı	Dışkıda yağ pozitifliği Düşük D-ksiloz atılımı



14. ULUSAL ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME KONGRESİ

12-15 MAYIS 2022
LİMAK CYPRUS DELUXE HOTEL
KKTC

Endoskopi/ histopatoloji	Frajil mukoza Ülseler Villöz atrofi Kript abseleri İnflamatuvar hücre infiltrasyonu	Hafif fokal kolit Eozinofilik infiltrasyon Lenfonodüler hiperplazi	Villöz atrofi Kript hiperplazisi Lenfositik infiltrasyon
Alerjik değerlendirme	Negatif; sIgE %25 hastada (+)	Negatif (bakılması önerilmez)	Negatif (bakılması önerilmez)
Tanı	Klinik ± oral besin yükleme testi	Klinik ± oral besin yükleme testi	Klinik ve histolojik tanı
Tedavi	Alerjen gıdaların diyetten çıkarılması	Alerjen gıdaların diyetten çıkarılması (anne sütü alıyorsa anneye eliminasyon diyeti başlanması)	Alerjen gıdaların diyetten çıkarılması
Düzelme süresi	A: 4-12 sa (<24sa) K: 3-10 gün	72 sa (2 haftaya kadar)	Birkaç hafta (1-2hf)
Prognoz	Düzelme <3-5yıda sIgE+ veya katı besinler ile geliştiyse daha uzun sürebilir	Düzelme <1-2yıda	Düzelme <1-2yıda

A: akut başlangıç (saatler içinde), K: kronik başlangıç (günler-haftalar içinde)

Kaynaklar:

1. Labrosse R, Graham F, Caubet JC. Non-IgE-Mediated Gastrointestinal Food Allergies in Children: An Update. Nutrients. 2020 Jul 14;12(7):2086.
2. Nowak-Węgrzyn A, Katz Y, Mehr SS, Koletzko S. Non-IgE-mediated gastrointestinal food allergy. J Allergy Clin Immunol. 2015 May;135(5):1114-24.
3. Biermé P, Nowak-Węgrzyn A, Caubet JC. Non-IgE-mediated gastrointestinal food allergies. Curr Opin Pediatr. 2017 Dec;29(6):697-703.
4. Cianferoni A. Non-IgE Mediated Food Allergy. Curr Pediatr Rev. 2020;16(2):95-105.

Çocuk Beslenmesindeki Yanlışların Erişkin Sağlığına Etkileri

Zerrin Önal

Son yıllarda, beslenme arařtırmalarının odak noktası, beslenme ihtiyalarının karřılanması ve eksikliklerin önlenmesinden, beslenmenin uzun vadeli saėlık üzerindeki etkilerini anlamaya yöneldi. Eriřkin hastalık etiyojisinin anlamada yařam boyu yaklařım modelleri ön planan ıkararak, bebek & ocuk beslenmesinin kısa ve uzun vadeli saėlığa etkileri arařtırılmaya bařlandı. Özellikle ilk 1000 gün beslenmesi özellikle önem kazandı. Baėırsak mikrobiyota bileřimini etkileyerek ocuėun gelişiminde kilit dönem olup etkileri eriřkin dönem saėlığını da etkilemektedir. Beslenme ve metabolik faktörler, sitogenez, organogenez, metabolik ve endokrin yanıt, gen ekspresyonunun epigenetik düzenlemesini modüle eder. Böylece yařam boyu saėlık ve hastalık riskinin metabolik programlanması indüklenir. Baėırsak florasını bozulur. Batı tipi işlenmiş besinlerin olduėu, fermente ürünlerin ve lifin az tüketildiėi beslenme ile; mikrobiyom çeřitliliėini azalır, kompozisyonu deėiřir, barsak musin tabakası incelik, dolařımda patolojik mikrobiyal ve yan ürünler artar, tokluk merkezi sinyallerini bozar sürekli açlık hali oluşur ve yüksek enerji alımı inflamasyonu artırır. Böylece disbiyozise baėlı kronik düşük dereceli bir inflamasyon oluşur. Böylece eriřkin dönemde, diyabet, kardiyovasküler hastalıklar, otoimmün hastalıklar, nörodejeneratif hastalıklar, hipertansiyon, ateroskleroz, obezite, yaėlı karaciėer hastalıėı gibi birçok hastalık aısından temeller oluşur. Anne sütü ile beslenme yetişkinlikte "daha saėlıklı" beslenme düzenini oluşturur. Emzirme, anne diyetinden gelen uçucu tat bileřiklerine maruz bırakır. Ayrıca bebeklik döneminde tat tercihi edinimini etkiler. Erken diyet maruziyetleri tat tercihini etkilemekte olup tat tercihi ve gıda reddi yařam boyu beslenme alışkanlıkları için önemlidir ve yetişkin saėlığı etkiler. Emzirme, obezite, kan basıncı, dislipidemi ve diyabet riski üzerindeki yararlı etkileri vardır. Emzirmeyi 6 aydan önce durdurmak, yařamın ilerleyen dönemlerinde aşırı kilo ve obezite riskinde artışa neden olur. Altı aydan önce AS dışında bir süt verilmesi 20 yıl sonra obezite riskinde artışa sebep olur. Sütten kesme yaşı, bebek besleme yöntemi, yetişkin LDL kolesterol düzeyi ve iskemik kalp hastalıėı ölüm oranına etkili faktörlerdir. Onyedici alıřmanın deėerlendirildiėi meta analizde; uzun bir emzirme süresi yetişkinlikte aşırı kilo riskinde azalma ile doėrusal iliřkili bulunmuřtur. Eriřkinlikte aşırı kilolu olma riski, emzirmenin her ek ayı için %4 oranında azalmaktadır. Anne sütü endojen kolesterol sentezi üzerine etkisi yařamın ilerleyen dönemlerinde belirginleşen regülasyon farklılıklarına neden olur. Emzirme, bebeklik döneminde total kolesterol ve LDL kolesterol deėerlerinde artma saėlasa da yetişkinlikte ise daha düşük seviyelerle iliřkilidir. Bir yıldan uzun emzirme kolesterol ve LDL seviyesinde 0,18 mmol/L (6,9 mg/dl) daha düşük düzeyleri saėlar. Emzirmenin sistolik ve diyastolik kan basıncında küçük ama toplum saėlığı aısından önemli etkileri gözlenmiştir. Kan basıncında 2 mm Hg azalma, fel sayısı %15, kardiyovasküler hastalıėa baėlı olayları %6, hipertansiyon prevalansını %17 azaltacaėı ön görülmüřtür. Bebek büyümesi ile ateroskleroz risk faktörleri baėlantılı ok hızlı bebek büyümesi, metabolik sendrom (bozulmuş glukoz toleransı, obezite, hipertansiyon, dislipidemi), kardiyovasküler morbiditeye etkilidir. Kardiyovasküler hastalıkların birincil önlenmesi yařamın ilk aylarından itibaren bařlaması gerektiėini düşündürmektedir. Hızlı erken büyüme, aterosklerotik hastalık riskini doğrudan artırmakta, aterosklerotik sürecin erken evresi endotel disfonksiyonu, yařamın ilk 2 haftasında ve ergenlerde en fazla, ilk haftalarda ok hızlı kilo alımı, ilk 2 yılda ise obezite riski %60, eriřkinlikte >%30 obezite riski oluşturur. Erken büyüme hızlanmasının endotel fonksiyonu üzerindeki etkisi, yetişkinlerde sigara içmenin veya insüline baėımlı diyabetin etkisine benzer. Erken ocuklukta daha fazla beslenme, yüksek leptin ve yüksek insülin yařamın ilerleyen dönemlerinde daha yüksek hormon konsantrasyonlarına zemin hazırlayarak tokluk sinyalleri eřiėini yükseltir. Erken büyüme hızlanması metabolizmayı ve yaėlanmayı düzenleyen hormonal eksenleri kalıcı etkilemektedir. İlk 2 yılda ve okul öncesi daha yüksek protein alımı, özellikle daha sonraki yařlarda obezite riskine sebep olur. Okul öncesi ocukların diyetini optimize etmek, daha sonraki obezitenin önlenmesi için kritiktir. Erken dönemde düşük ve daha sonra yüksek yaė alımı arasındaki "uyumsuzluk" obezite ve metabolik hastalıkların gelişimini teşvik eder. Yařamın erken döneminde lipid alımı ile vücut yaėındaki artış arasında ters iliřkidir. İlk 2 yılda yüksek yaė tüketiminin zararlı olmadığı hatta yaėlı süt tüketimi koruyucu bildirilmiştir. Tamamlayıcı gıdalar, beslenme aısından ihtiya duyulduğunda ve bebek buna hazır olduğunda emzirmeye "tamamlayıcı" olmalıdır. İdeal zaman 17-26 hafta arasındır, 7-42 yıllık takip alıřmaları tamamlayıcı gıdaya bařlama yaşı ile yaėlanma riski arasında ters bir iliřki olduğunu bildirmiştir. Okul aėındaki ocuklarda BMI artışı yetişkin yaėlı kc hastalıėı ile iliřkili bulunmuřtur. Yetişkin non alkolik yaėlı kc hastalıėı gelişiminde ocuklukta BMI, eriřkin BMI daha önemlidir. ocukluk BMI

artışı erişkin mesane (geç çocukluk), kolon, endometriyum, böbrek, karaciğer, özofagus (geç çocukluk), over, pankreas (<70 yaş) prostat ve tiroid kanserleri ile ilişkili bulunmuştur. Sağlıklı çocukluk ve ergenlik erişkin kanser riskinde azalma sağlar. Çocukluk çağı obezitesi ve D vit eksikliği erişkin multipl skleroz için risk faktörü olup %20 risk artışı sağlar. Çocukluk ve genç erişkinlik sağlıklı beslenme alışkanlıkları multipl skleroz riskini azaltmaktadır. Fazla doğum ağırlığı (≥ 4000 gr), ilk 1 yılda fazla kilolu yada malnütre olma erişkin dönemde romatoid artrit için risk oluşturmaktadır. Sonuç olarak bebek ve çocuk beslenmesinin etkileri bütün yaşam boyunca kalıcı etkilere sebep olduğundan beslenme planlanmasına önem verilmelidir. Anne sütünün erken kesilmemeli ve erken tamamlayıcı beslenmeye başlanmamalı, batı tipi işlenmiş gıdalardan mümkün olduğunca uzak durulmalı ve fermente besin ve lifli beslenmeye özen gösterilmelidir.

Kaynaklar

1. Sonnenburd ED, Sonnenburg JL. Starving our Microbial Self: The Deleterious Consequences of a Diet Deficient in Microbiota-Accessible Carbohydrates. *Cell Metab.* 2014; 20(5): 779–786.
2. He S, Stein AD. Early-Life Nutrition Interventions and Associated Long-Term Cardiometabolic Outcomes: A Systematic Review and Meta-Analysis of Randomized Controlled Trials. *Nutr* 2021;12:461–489.
3. Shlomo YB, McCarthy A, Hughes R, Tilling K, Davies D, Smith GD. Immediate Postnatal Growth Is Associated With Blood Pressure in Young Adulthood: The Barry Caerphilly Growth Study. *Hypertension.* 2008;52:638-644.
4. Koletzko B, Kries R, Monasterolo CL, Subías JE, Scaglioni S, Giovannini M, for the European Childhood Obesity Trial Study Group. Can infant feeding choices modulate later obesity risk? *Am J Clin Nutr* 2009;89(suppl):1502–8.
5. Barker DJP. The developmental origins of chronic adult disease. *Acta Paediatr* 2004; Suppl 446: 26-33.
6. Przyrembel H. Timing of Introduction of Complementary Food: Short- and Long-Term Health Consequences. *Ann Nutr Metab* 2012;60(suppl 2):8–20
7. Zimmermann E, Gamborg M, Claus Holst C, Baker JL, Sørensen TI, Berentzen TL. Body mass index in school-aged children and the risk of routinely diagnosed non-alcoholic fatty liver disease in adulthood: a prospective study based on the Copenhagen School Health Records Register. *BMJ Open* 2015;5:e006998.
8. Valentini F, Rocchi G, Vespasiani-Gentilucci U, Guarino M. The Origins of NAFLD: The Potential Implication of Intrauterine Life and Early Postnatal Period. *Cells* 2022, 11, 562. <https://doi.org/10.3390/cells1103056>.
9. Munger KL, Bentzen J, Laursen B, Stenager E, Koch-Henriksen N. Childhood body mass index and multiple sclerosis risk: a long-term cohort study. *Mult Scler.* 2013 ; 19(10): 1323–1329.
10. Liu C, Meng X, Zhang H, *et al.* Early-life famine exposure and rheumatoid arthritis in Chinese adult populations: a retrospective cohort study. *BMJ* 2021;11:e043416

Takviye Edici Gıda Kavramı

Zeynep CAFEROĞLU

Erciyes Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi, Beslenme ve Diyetetik Bölümü, Diyetetik Anabilim Dalı, Kayseri

Giriş

Besin ve yeterli-dengeli beslenme, insan varlığının ve sağlığın temelidir; hastalık yükünün %50'ye varan kısmı gıda ve beslenmeden kaynaklanmaktadır. İnsan kültürünün çoğu, gıda ve yaşam değeri hakkındaki inançlara dayanmaktadır. Bazı yiyecekler özel günler için servis edilir, bazı yiyecekler yaşamın yeni aşamalarına geçişleri işaret eder, bazı yiyecekler kutlama içindir ve diğer yiyecekler ise şifa için kullanılır. Ek olarak, temel gıdalar enerjimizin büyük bir bölümünü ve gerekli makro ve mikro besin öğelerini sağlar; tüm kültürler, yemek deneyimimizi geliştirmek için çeşitli tatlar ve çeşniler kullanır. Genellikle besin olarak sınıflandırılmasına rağmen, bu temel gıdalar ayrıca takviye olarak satılabilir ve bu da tanımsal bir ikilem yaratır. Örneğin, hiçbir Koreli, probiyotik içeren fermente bir yiyecek olan kimchee eşlik etmedikçe bir yemeğin tamamlanmış olduğunu düşünmez. Zerdeçal, besin olarak ve gıda takviyesi olarak yaygın olarak kullanılmaktadır. Bu nedenle, bir gıda takviyesi olarak kabul edilebilecek olanın yelpazesi geniştir ve tanımlanması zordur.

Dünya genelinde gıda takviyelerinin kullanımı her geçen gün artmaktadır ve COVID-19 pandemisi ile daha da hız kazanmıştır. Çoğu mevzuatta, farmasötiklerin aksine gıda takviyeleri çok daha gevşek bir şekilde düzenlenmektedir. Kültüre yerleşmiş ve endüstri tarafından halk sağlığı gerekliliklerinden uzak bir boşlukta teşvik edilen ürünleri düzenlemek zordur. Dahası bazı takviyeler, sağlığı olumsuz etkileyebilecek şekillerde birbirleriyle ve reçeteli ilaçlarla etkileşime girebilir. Bu derlemede, gıda takviyelerinin tanımı, mevcut yasal düzenlemeler, kullanım oranları ve nedenleri, klinik önemi ve yol açabileceği olası riskler özetlenmiştir.

Gıda Takviyesi Nedir?

Gıda takviyesi, "beslenmemizde yer alan besinlere (besin öğeleri içeriklerine) ek" anlamına gelmektedir ve genel anlamıyla "vitamin ve minerallerin yüksek dozlara karşılık gelen miktarlarının hap, kapsül, şurup şeklinde kullanılabilir formu" olarak tanımlanmaktadır. Bununla birlikte, gıda takviyeleri vitaminler, mineraller, aminoasitler, elzem yağ asitleri, posa, şifalı bitkiler ve enzimler gibi bileşenleri de kapsayan geniş bir yelpazeye sahiptir ve tabletler, kapsüller, yumuşak jeller, jel kapsüller, tozlar ve sıvılar gibi çok çeşitli formlarda pazarlanmaktadır.

Gıda takviyesi tanımı ilk kez 1994 yılında Amerika Birleşik Devletleri (ABD) Senatosu tarafından kabul edilen Diyet Takviyesi Sağlık ve Eğitim Yasası'na (Dietary Supplement Health and Education Act, DSHEA) dahil edilmiştir. Bu tanıma göre "gıda takviyesi;

- diyeti desteklemeyi amaçlayan,
- bir veya daha fazla diyet bileşeni (vitaminler, mineraller, şifalı bitkiler veya diğer botanik maddeler, aminoasitler ve diğer maddeler dahil) veya bunların bileşenlerini içeren,
- hap, kapsül, tablet veya sıvı olarak ağızdan alınması amaçlanan ve
- ön panelde gıda takviyesi olarak etiketlenmiş bir üründür (tütün dışında)."

Gıda takviyesi, ağızdan alınan ve diyeti desteklemesi amaçlanan bir "diyet bileşeni" içeren ürün olarak nitelendirilmiştir. DSHEA, fiziksel formları ne olursa olsun gıda takviyelerini ilaçlar değil, genel "gıdalar" şemsiyesi altında özel bir kategoriye yerleştirir ve her takviyenin bir gıda takviyesi olarak etiketlenmesini gerektirir. Ayrıca, "diyet bileşeni" ve "yeni diyet bileşeni" kavramlarını gıda takviyelerinin bileşenleri olarak tanımlamıştır. Bir gıda takviyesinin bir bileşeninin "diyet bileşeni" olarak kabul edilebilmesi için, aşağıdaki maddelerden biri veya herhangi bir kombinasyonu olması gerekir:

- bir vitamin,
- bir mineral,

- bir şifalı bitki veya diğer botanikler,
- bir aminoasit,
- toplam diyet sel alımı artırarak diyeti desteklemek için insanlar tarafından kullanılan bir diyet maddesi (örn; organlardan veya bezlerden gelen enzimler veya dokular), ya da
- bir konsantre, metabolit, bileşen veya ekstrakt.

“Yeni diyet bileşeni” ise yukarıdaki “diyet bileşeni” tanımına uyan ve 15 Ekim 1994’ten önce ABD’de gıda takviyesi olarak satılmayan bir bileşeni tanımlamaktadır.

Diğer taraftan, gıda takviyesinin tanımı Avrup a’da 2002 yılında yapılmış ve Avrupa Birliği (AB) tarafından şu işletme tanımını verilmiştir: “Gıda işyeri işletmecileri, normal bir diyet e ek olarak, besleyici veya fizyolojik etkiye sahip konsantre besin ögesi kaynakları (ya da diğer maddeler) olan gıda takviyelerini pazarlar. Bu tür gıda takviyeleri ölçülü dozlarda haplar, tabletler, kapsüller, sıvılar gibi ‘doz’ şeklinde pazarlanabilir.” Temel AB mevzuatı, vitamin ve mineral içeren gıda takviyeleri ile ilgili olan Directive 2002/46/EC’dir. Avrupa Gıda Güvenliği Otoritesi (European Food Safety Authority, EFSA) de “Takviyeler, beslenme eksikliklerini düzeltmek veya belirli besin öğelerinin yeterli alımını sürdürmek için kullanılabilir. Ancak bazı durumlarda aşırı vitamin ve mineral alımı zararlı olabilir veya istenmeyen yan etkilere neden olabilir; bu nedenle, gıda takviyelerinin güvenli kullanımlarını sağlamak için maksimum düzeyler gereklidir” şeklinde ekleme yapmıştır.

Ülkemizde ise besin takviyeleri, besin destekleri veya suplemanlar gibi farklı şekillerde de isimlendirilen gıda takviyeleri, ulusal mevzuatımızda “takviye edici gıdalar” olarak kendisine yer bulmuş ve Ağustos 2013’te yayınlanan 2013/49 no.lu Türk Gıda Kodeksi Takviye Edici Gıdalar Tebliği’nde “Normal beslenmeyi takviye etmek amacıyla, vitamin, mineral, protein, karbonhidrat, lif, yağ asidi, amino asit gibi besin öğelerinin veya bunların dışında besleyici veya fizyolojik etkileri bulunan bitki, bitkisel ve hayvansal kaynaklı maddeler, biyoaktif maddeler ve benzeri maddelerin konsantre veya ekstraktlarının tek başına veya karışımlarının kapsül, tablet, pastil, tek kullanımlık toz paket, sıvı ampul, damlalıklı şişe ve diğer benzeri sıvı veya toz formlarda hazırlanarak günlük alım dozu belirlenmiş ürünler” olarak tanımlanmıştır.

Gıda takviyelerinin belirli gruplarda sınıflandırılması, içerdiği çok sayıda ürün, bunların değişen içeriği ve etki ve komplikasyon yelpazesi nedeniyle zorlaşmaktadır. Tekli ya da çoklu bileşenlerden oluşan bu ürünler, bileşim ve karakteristikleri yönünden oldukça farklı olabilmektedirler. Özellikle, bitkisel kaynaklı besin desteklerinin içerikleri, bitkinin kaynağı, hasat mevsimi ve ekstraksiyon yöntemine bağlı olarak değişkenlik gösterebilir. ABD Ulusal Sağlık ve Beslenme İnceleme Anketi’nde (National Health and Nutrition Examination Survey, NHANES) olduğu gibi tanımlar zamanla değiştiği için tüketim karşılaştırmaları yapmak zordur. Gıda takviyeleri ile ilgili NHANES soruları şu açıklamayı içerir: “Takviyeler; bir veya daha fazla takviye içeren bir kapsül, tablet, hap, yumuşak jel, çiğneme tableti veya başka bir ürün olabilir.” Ayrıca, veganlara B₁₂ vitamini sağlamak için snack bar veya diş macunu gibi başka formlarda da üretilebilirler.

“Takviye” veya “takviye edici gıda” terimleri ya da “tamamlayıcı besin” alternatif terimleri, bebek beslenmesinde yaygın olarak kullanılmaktadır. Bebek mamalarına diyet takviyeleri veya bileşenleri eklemenin risklerine rağmen, mamalara yapılan eklemeler ayrı olarak düzenlendiğinden, bunlar bu derlemede tartışılmamıştır. Belirli gıda takviyeleri, özellikle gelişmekte olan ülkelerde, ağır malnütrisyonu veya spesifik beslenme eksikliklerini tedavi etmek için yaygın olarak kullanılmaktadır ve özel amaçlı gıdalar olarak kabul edilmektedir. Hem takviye hem de farmasötik olarak kabul edilebilecek çok sayıda vitamin ve mineral örneği vardır. Örneğin, akut B₁ vitamini eksikliğinde (Wernicke sendromu) ebeveyn tiamin kullanılıyorsa, ilaç olarak kabul edilecektir.

Probiyotikler çok eski zamanlardan beri insanlar tarafından örneğin fermente süt ve yoğurt olarak tüketilmektedir. Bir asırdan fazla bir süre önce, Rus mikrobiyolog Metchnikov, sağlığı iyileştirmek için tasarlanmış canlı mikrobiyal takviyeleri tanımlamak için Yunanca “yaşam için” ifadesinden gelen probiyotik kelimesini kullanmıştır. Paris’teki Pasteur Enstitüsü’nde çalışarak, sağlığı geliştirmek için fermente sütün (laktobasil) kullanımını teşvik etmiştir. ABD Ulusal Sağlık Enstitüsü (National Institutes of Health, NIH) İnsan Mikrobiyomu Projesi, probiyotiklerin değerini ve bunların düzenlenmesine ihtiyacı keşfetmeye olan ilgiyi yeniden canlandırmıştır. Hoffman, “riskle orantılılık, evrensel kalite yönergeleri ve esneklik” dâhil olmak üzere düzenleme için genel ilkeler sağlamıştır. Probiyotikler bazı mevzuatlarda takviye olarak kabul edilse de, çoğunda gıda olarak düzenlenirler.

Mevcut Yasal Düzenlemeler

Uluslararası Düzenleme (Codex Alimentarius Uluslararası Gıda Düzenlemeleri)

Codex Alimentarius, Codex Alimentarius Komisyonu tarafından kabul edilen bir standartlar, yönergeler ve uygulama kuralları toplamıdır. Komisyon, tüketici sağlığını korumak, gıda standartlarını uyumlu hale getirmek ve gıda ticaretinde adil uygulamaları teşvik etmek amacıyla Birleşmiş Milletler Gıda ve Tarım Örgütü (Food and Agriculture Organization, FAO) ve Dünya Sağlık Örgütü (World Health Organization, WHO) tarafından kurulan Ortak FAO/WHO Gıda Standartları Programının merkezinde yer almaktadır. Komisyonun 187 üye devleti ve kuruluşu vardır. 2005 yılında Codex, Vitamin ve Mineral Gıda Takviyeleri Rehberlerini kabul etmiştir. Bu rehberler, sadece gıda olarak düzenlenen ve vitamin ve/veya mineral içeren takviyeler için geçerlidir ve güvenlik, saflık ve biyoyararlanımları dâhil olmak üzere takviyelerin bileşimini ele alırlar.

Amerika Birleşik Devletleri ve Avrupa

Yasal düzenlemeler, ABD’de DSHEA’ya göre yürütülmekte olup, Avrupa’da AB Gıda Kanunu, EFSA kriterleri ve AB’deki yasal çerçeve uygulanmaktadır.

Türkiye

Ülkemizde ilk düzenleme 1923 yılında yayınlanan gıda ve gıda takviyeleri mevzuatı ile yapılmıştır. 1923-1983 döneminde sağlık kontrolleri Sağlık ve Sosyal Yardım Bakanlığına, kalite ve teknolojik kontrolleri Tarım Bakanlığına ve dış ticaret kontrolleri Sanayi ve Ticaret Bakanlığına verilmiştir. 1983-1995 döneminde tüm yetkiler, Tarım ve Köy İşleri Bakanlığında toplanmış ve 1995-2004 döneminde ise ruhsatlandırma ve tüm denetim yetkileri Sağlık Bakanlığı ile Tarım ve Köy İşleri Bakanlığınca paylaşılmıştır. Son olarak, 2004 tarihli 5179 ve 2010 tarihli 5996 sayılı kanunlar ile gıda takviyelerinin üretim, ithalat, ihracat ve denetimine ilişkin usul ve esasların Tarım ve Köy İşleri Bakanlığınca belirleneceği hükme bağlanmıştır. 2 Mayıs 2013 tarihinde Takviye Edici Gıdaların İthalatı, Üretimi, İşlenmesi ve Piyasaya Arzına İlişkin Yönetmelik kabul edilmiştir. Bu yönetmelik kapsamında, Takviye Edici Gıda Komisyonunun kuruluşu, çalışma usul ve esaslarına ilişkin hükümler de düzenlenmiştir. Ayrıca 22 Kasım 2013 tarihinde, Gıda Tarım ve Hayvancılık Bakanlığı tarafından Takviye Edici Gıdaların İthalatı, Üretimi, İşlenmesi ve Piyasaya Arzına İlişkin Uygulama Talimatı yayınlanarak gıda takviyelerinin ithalatı, üretimi, işlenmesi ve piyasaya arzına ilişkin usul ve esaslar belirlenmiştir. Diğer taraftan, 16 Ağustos 2013 tarihinde yayınlanan Türk Gıda Kodeksi Takviye Edici Gıdalar Tebliği ile de gıda takviyelerinin tekniğine uygun ve hijyenik şekilde üretim, hazırlama, işleme, muhafaza, depolama, taşıma ve piyasaya arzını sağlamak üzere ürün özellikleri belirlenmiştir.

Gıda Takviyeleri Gıdalardan ve İlaçlardan Farklı mıdır?

Her ne kadar gıda takviyeleri ilaç gibi görünse ve tablet veya hap olarak satılsa da, mevzuatta gıda gibi düzenlenirler. Gıda takviyelerinin üretim aşamasından satışına kadar denetimi, gıdalar ve ilaçlardan farklı olarak yürütülmektedir. Yeni ilaçlar için pazar öncesi onay Sağlık Bakanlığından alınırken, gıda takviyeleri için Tarım ve Orman Bakanlığından alınmaktadır. Yasalar, hem gıdaların hem de gıda takviyelerinin güvenli olmasını gerektirir. Ancak örneğin ABD’de, Gıda ve İlaç Dairesi’nin (Food and Drug Administration, FDA) sınırlı düzenleyici kaynakları, genellikle açıklanmayan aktif ilaçlar içeren performansı artırdığını iddia eden ürünler gibi gıda takviyelerinin güvenliğine her şeyden önce odaklanmasına yol açmıştır. Pratik açıdan bu, gıda takviyelerine ilişkin diğer düzenlemelerin, gıdalar üzerindeki yaptırımlardan daha az uygulanması anlamına gelmektedir.

Mevzuat farklıklarının yanı sıra gıda takviyelerini, gıdalardan ve ilaçlardan ayıran başka farkları da vardır. Örneğin, gıda takviyeleri, gıdalar gibi bir miktar besleyici değere sahip olabilir, ancak doyurucu değildirler (her ne kadar protein tozları ve posa takviyeleri gibi bazı gıda takviyeleri böyle olduğunu iddia etse de). Dolayısıyla normal gıdaların yerine geçemezler. Diğer taraftan, gıdaların aksine gıda takviyelerinin günlük alım dozu belirlenmiştir.

Gıda takviyelerinin tedavi edici, hastalık önleyici ya da iyileştirici özellikleri yoktur ve ilaçların aksine, takviyelerin hastalıkları tedavi etme, teşhis etme, önleme veya iyileştirme amacıyla pazarlanmasına izin verilmez. Bu nedenle, gıda takviyeleri ve ilaçların etiketleri üzerinde yapılabilecek iddia türleri farklılık göstermektedir. İlaç üreticileri, ürünlerinin bir hastalığı teşhis edeceğini, iyileştireceğini, hafifleteceğini, tedavi edeceğini veya önleyeceğini iddia edebilir. Bu tür iddialar, gıda takviyeleri için yasal olarak yapılamaz. Bu da takviyelerin “yüksek kolesterolü düşürür” veya “kalp hastalığını tedavi eder” gibi hastalık iddialarında bulunmaması gerektiği anlamına gelir. Diğer taraftan, gıda takviyelerinin satışın-

dan önce yararının kanıtlanması zorunlu değildir ve ürünün yan etkisinden bahsetme zorunluluğu yoktur.

Gıda takviyeleri, gıdaların aksine mevzuata göre belirlenen etiketleme düzenlemelerini uymak zorundadır ve etikette yazılması gerekenler sıkı kurallara tabidir. Bununla birlikte, ilaçların aksine, gıda takviyelerinin reklamı yapılabilmektedir. Ancak, etiketinde, sunumunda ya da reklamında; besin öğelerinin yeterli ve dengeli bir beslenme ile karşılanamayacağına belirten, ima eden veya vurgulayan ifadeler yer alamaz. Gıda takviyelerinde bulunan diyet bileşenlerinin miktarları, ürünün tüketilmesi önerilen günlük porsiyonuna göre etikette sayısal olarak belirtilmelidir. Ayrıca etiket üzerinde "Takviye edici gıdalar normal beslenmenin yerine geçemez." veya "İlaç değildir, hastalıkların önlenmesi veya tedavi edilmesi amacıyla kullanılmaz." gibi ifadelerin mutlaka yer alması gerekmektedir.

Bir ürünün gıda takviyesi, geleneksel gıda veya ilaç olarak sınıflandırılıp sınıflandırılmayacağı, kullanım amacına göre belirlenir. Çoğu zaman, bir gıda takviyesi olarak sınıflandırma, birçok gıda ve gıda takviyesi ürün etiketi bu bilgiyi içermese de üreticinin ürün etiketinde veya beraberindeki literatürde sağladığı bilgilerle belirlenir.

Gıda Takviyelerinin Bileşimi

Ülkemizde gıda takviyelerinin bileşimine ilişkin düzenlemelere Türk Gıda Kodeksi Takviye Edici Gıdalar Tebliği'nden ulaşmak mümkündür. Bu tebliğde, gıda takviyelerinde kullanılan vitaminler ve minerallerin listesi, kullanılmasına izin verilen formları ile 4-10 yaş ve 11 yaş ve üzeri için günlük maksimum limitleri belirtilmiştir. Bu tebliğde ayrıca "vitamin ve mineral içeren takviye edici gıdalarda; üretici tarafından tüketilmesi tavsiye edilen ürünün günlük porsiyonundaki her bir besin öğesinin etikette belirtilen miktarı, 11 yaş ve üzeri bireyler için beslenme referans değerinin minimum %15'i olur" maddesi yer almaktadır. 21 Kasım 2015'te yayınlanan Türk Gıda Kodeksi Takviye Edici Gıdalar Tebliği'nde Değişiklik Yapılmasına Dair Tebliğ'de ise piyasa kontrollerinde uygulanacak olan sapma oranlarının, etiket beyanının yüzdesi cinsinden vitaminler için -%20 ila +%50, mineraller için -%20 ila +%45, diğer maddeler için -%20 ila +%20 arasında olacağı belirtilmiştir. Yeni yönetmelikle birlikte, önceki düzenlemeye göre gıda takviyelerinde sadece Ek-1'de yer alan vitamin ve mineraller ile Ek-2'de belirtilen formları ve alt formları kullanılabilirken, kapsam genişletilerek Ek-2'de yer almayan alt formları da Bakanlığın değerlendirebilmesine karar verilmiştir. Ayrıca, 2-4 veya 4-10 yaş grubuna yönelik ürünlerin etiketlenmesine ilişkin yeni düzenlemeler getirilmiştir. İki yaşın altındaki bebekler için ise gıda takviyesi üretilmemektedir.

Gıda Takviyelerinin Kullanım Oranları ve Nedenleri

Besin destekleri, beslenmenin yeterli olmadığı durumlarda uzman önerisi ile kullanılması gereken ürünlerdir. Oysa tüm dünyada çok yaygın ve kontrolsüz olarak kullanılmaktadır. ABD'de yapılan bir araştırmada, yetişkinlerin yarısının bir veya daha fazla gıda takviyesi kullandığı ve en sık genel sağlığı geliştirmek ve korumak için tercih edildiği belirlenmiştir. Gıda takviyesi kullanan kişilerin; yaşlı, düşük beden kütle indeksine sahip, fiziksel olarak aktif, sigara kullanım oranı düşük, eğitim ve sosyoekonomik durumunun iyi olduğu belirtilmiştir. Başka bir çalışmada ise ABD'de gıda takviyesi kullanım nedenlerini belirlemek amacıyla 20 yaş üstü yaklaşık 12.000 kişiye ulaşılmış ve kadınların kemik sağlığı için kalsiyum takviyesi kullandığı (%36), erkeklerin ise kalp sağlığı ya da kolesterolü düşürmek (%18) için takviye tercih ettiği sonucuna varılmıştır. 60 yaş üstü yetişkinlerin ise kalp, kemik, eklem ve göz sağlığı için gıda takviyesi kullandığı belirtilmiştir. Takviyelerin sadece %23'ü bir sağlık çalışanı tarafından önerilmiştir.

Ülkemizde yapılan bölgesel çalışmalarda gıda takviyesi kullanım oranı değişkenlik göstermektedir. Ulusal düzeydeki geniş çaplı ilk araştırma ise Gıda Takviyesi ve Beslenme Derneği (GTBD) tarafından 2017 yılında yürütülmüş ve 18 yaş ve üzeri nüfusunu temsilen 81 ilde tesadüfi yöntemle seçilen 1750 bireyle bilgisayar destekli telefon görüşmeleri gerçekleştirilmiştir. Araştırma sonucunda, Türkiye'de son 12 ay içinde herhangi bir gıda takviyesi ürünü kullandığını ifade edenlerin oranı %13 olarak tespit edilmiştir. Bu oranın ABD'de %70 civarında olduğu bilinmektedir ve yine Danimarka gibi bazı kuzey Avrupa ülkelerinde de kullanım oranı %50'nin üzerindedir. Buna karşılık çeşitli araştırmalar, İspanya ve İtalya gibi Akdeniz ülkelerinde kullanım oranının %15-20 civarında olduğunu göstermiştir ki ülkemizdeki kullanım oranının da daha çok Akdeniz ülkelerine benzer düzeyde olduğu görülmüştür. Ayrıca gıda takviyesi kullananların profili incelendiğinde; kadınlarda (%18), 18-34 yaş grubundaki gençlerde (%15), bekarlarda (%33) ve üniversite mezunlarında (%23) en fazla olduğu bulunmuştur. Kullanım nedenleri arasında ise ilk sırada genel olarak sağlığa faydaları (%39) gelmektedir, ardından enerji vermesi (%22), kilo kontrolü (%13), bağışıklık sistemini güçlendirmesi (%12) ve kemikleri güçlendirmesi (%9) olarak sıralanmaktadır. Gıda takviyelerinin, %45 oranla doktor tavsiyesi üzerine ve %61 oranıyla da

eczaneden alındığı bildirilmiştir.

Bununla birlikte, GTBD tarafından yapılan gıda takviyesi kullanımı araştırmaları ileriki yıllarda da tekrarlanmış ve özellikle COVID-19 pandemisinin etkisi net olarak ortaya konmuştur. 23-25 Nisan 2020 tarihlerinde yapılan araştırmada, son 12 ayda gıda takviyesi kullananların oranı %52'ye yükselirken, kullanım nedenleri arasında ilk sırayı %71 oranıyla bağışıklığını artırmak almıştır. 14-21 Aralık 2020 tarihlerinde tekrarlandığında, son 3 ayda gıda takviyesi kullananların oranının %60 olduğu ve gıda takviyesi kullanan her 10 kişiden 9'unun bağışıklık sistemini güçlendirmesi için kullandığını bulunmuştur. Son olarak, Temmuz 2021'de yayınlanan araştırma sonuçları, son 3 ayda gıda takviyesi kullananların oranının %53 olduğunu ve yine kullanım nedenlerinin başında bağışıklık sistemini güçlendirmek (her 10 kişiden 7'si) gelirken, kullanmayanların en önemli nedeninin ise fiyatların yüksekliği olduğunu göstermiştir.

En Yaygın Kullanılan Gıda Takviyeleri Nelerdir?

ABD'de yapılan araştırmalarda en çok tercih edilen ürünlerin multivitamin-mineral olduğu ve ardından kalsiyum ve omega-3-balık yağının takip ettiği bildirilmektedir (Atalay 2018). FDA ise yaygın kullanılan bazı gıda takviyelerini kalsiyum, ekinezya, balık yağı, ginseng, glukozamin ve/veya kondroitin sülfat, sarımsak, D vitamini, sarı kantaron, ginkgo ve yeşil çay olarak listelerken; NIH Diyet Takviyeleri Ofisi en popüler gıda takviyelerinin D vitamini ve B₁₂ vitamini, kalsiyum ve demir gibi mineraller, ekinezya ve sarımsak gibi bitkiler ve glukozamin, probiyotikler ve balık yağları gibi ürünler içerdiğini belirtmektedir. Benzer şekilde ülkemizde yürütülen araştırmalarda da ilk sırayı vitamin ve mineraller almaktadır. GTBD tarafından 2017 yılında yürütülen araştırmada, vitamin ve mineralleri (%11), fonksiyonel gıda ve omega-3 yağlar (%4) ile bitkisel gıda takviyeleri (%4) izlemiş ve sporcu gıdaları ve kilo kontrolü ürünleri (%3) son sırayı almıştır. En yaygın kullanılan vitamin ve mineraller incelendiğinde ise ilk sırada B₁₂ vitamini (%28) gelmektedir ve ardından vitaminler C vitamini (%20), D vitamini (%18), multivitamin (%10), A vitamini (%9), B₁ vitamini (%6) ve vitamin B/B complex (%6) ve mineraller kalsiyum (%14), demir (%14), çinko (%11) ve magnezyum (%11) olarak sıralanmaktadır. Fonksiyonel gıda kullananlar arasında %53'lük oranla omega-3 ön plana çıkarken, bunu probiyotikler (%7) ve ginseng (%5) izlemiştir. Bitkisel gıda takvilerinden ise en çok tercih edilenler yeşil çay ekstraktı (%24) ve keten tohumu (%9) olmuştur. COVID-19 pandemi sürecinde en yaygın kullanılan gıda takviyeleri, vitamin ve mineraller olarak kalmakla birlikte vitaminlerin sıralaması değişmiştir. Nisan 2020'de yapılan araştırmada, ilk sırayı C vitamini (%47) almış, ardından B₁₂ vitamini (%45), D vitamini (%32), multivitamin (%32), B₁ vitamini (%7) ve A vitamini (%7) izlemiştir. Temmuz 2021'de de ilk sırayı vitaminler (%88) almış ve en çok tercih edilen vitaminler yine D vitamini, B₁₂ vitamini ve C vitamini olmuştur.

Çocuklarda Durum Nedir?

Gıda takviyeleri, hem besin ögesi eksikliklerini azaltma hem de önerilen üst sınırların üzerinde besin ögesi alınmasına yol açma potansiyeline sahip olarak, genel besin ögesi alınmasına önemli ölçüde katkıda bulunabilir. Ancak, beslenme rehberlerine göre besinsel ihtiyaçları genel olarak gıda tüketimi yoluyla karşılanması gerektiğinden, çocuklar ve adölesanlar arasında ve yalnızca belirli koşullar altında sadece birkaç gıda takviyesinin kullanılması spesifik olarak önerilir. Bununla birlikte, gıda takviyesi kullanımı çocuklar ve adölesanlar arasında yaygındır. 2012 NHANES verilerine göre, ABD'deki çocukların yaklaşık %12'si (yaklaşık dokuzda biri) gıda veya bitkisel takviyeler gibi ürünler kullanırken bu oran yıllar içerisinde artmıştır. 2013-2014 döneminde, ABD'deki çocukların ve adölesanların (<19 yaş) yaklaşık üçte birinin son 30 gün içinde bir gıda takviyesi kullandığı ve kullanımın demografik özelliklere göre değiştiği bildirilmiştir. 2017-2018 döneminde ise çocukların ve adölesanların %34'ü son 30 gün içinde herhangi bir gıda takviyesi kullanmıştır ve 2009-2010'dan bu yana önemli bir değişiklik olmamıştır. İki veya daha fazla gıda takviyesi kullanımı 2009-2010 döneminde %4.3'ten 2017-2018'de %7.1'e yükselmiştir. Kızlarda takviye kullanımı (%37.3) erkeklerden (%30.8) daha yüksektir ve kullanım yaygınlığı 2-5 yaş arasında (%43.3) en yüksektir, bunu 6-11 yaş (%37.5), 12-19 yaş (%29.7) ve <2 yaş (%21.8) izlemiştir. Hanehalkı reisinin geliri ve eğitimi arttıkça gıda takviyesi kullanımı da artmıştır. Multivitamin-mineraller (%23.8), çocuk ve adölesanlar tarafından en sık kullanılan ürünler olmuştur. Ardından D vitamini (%3.6), C vitamini (%3.0), probiyotik (%1.8), melatonin (%1.3), omega-3 yağ asidi (%1.3), botanikler (%1.1) ve multivitaminler (%1.0) gelmektedir. Multivitamin-mineral, D vitamini, probiyotik ve bitkisel ürün kullanımı yaş grubuna göre farklılık göstermiştir (Stierman 2020). Ülkemizde ise GTBD tarafından Temmuz 2021'de yapılan araştırmaya göre, her 2 kişiden 1'i çocuğu için gıda takviyesi kullanmaktadır. Kullanım oranı kadınlarda, 25-34 yaş aralığında ve kendi için de gıda takviyesi kullananlarda anlamlı derecede daha yüksektir. Söz konusu takviyelerin başında omega-3 ilk sırada yer alırken, D ve C vitaminleri de yine çocuklar için en çok kullanılan gıda takviyeleri arasındadır. Çocuğu için gıda takviyesi kullanmayanlar ise sebep olarak

“çocuğunun ihtiyacı olmadığını” belirtmiştir.

Diğer taraftan, doğal ürünler (vitamin, mineral olmayan gıda takviyeleri) çocuklar arasında en sık kullanılan tamamlayıcı sağlık yaklaşımıdır. 2012 yılında ABD’deki çocukların yaklaşık %5’i doğal ürünler kullanmıştır. Çocuklar tarafından en sık kullanılan doğal ürünlerden bazıları balık yağı/omega-3 yağ asitleri, melatonin, probiyotikler, ekinezya, kızılcık, sarımsak takviyeleri ve ginsengdir. Bir gıda veya bitkisel takviye, birçok bileşik içerebilir ve aktif bileşenleri bilinmeyebilir. Ayrıca etikette yazanla şişede olan aynı olmayabilir. Bitkisel takviyeler de dâhil olmak üzere gıda takviyelerinin analizleri, bazen etiketteki ile gerçek içerikler arasında farklılıklar bulmaktadır. Homeopatik ürünlerin herhangi bir durum için etkili olduğu gösterilmemiştir ve bazıları (örn. dış çıkarma ürünleri) ciddi advers reaksiyon riski ile ilişkilidir. Çocuklar tarafından yaygın olarak kullanılan doğal ürünler hakkında bilimin ne dediği aşağıda özetlenmiştir;

- **Balık yağı/omega-3 yağ asitleri:** Çocuklarda ve adölesanlarda dikkat eksikliği ve hiperaktivite bozukluğu (DEHB) semptomları için herhangi bir fayda sağlayıp sağlayamayacağı konusunda mevcut veriler yetersizdir. Bazı randomize kontrollü araştırmalar, DEHB tedavisinde ılımlı faydalar sağladığını göstermiştir; ancak omega-3 yağ asitleri, DEHB semptomları için geleneksel uyarıcı ilaçlardan daha az etkilidir.
- **Melatonin:** Gençler arasında uyku bozuklukları için melatonin kullanımı üzerine yapılan titiz klinik çalışmalardan elde edilen sınırlı veri vardır. Bir literatür incelemesi, sağlıklı çocukların yanı sıra DEHB’li, otizmlilerde ve diğer bazı popülasyonlarda, minimum yan etkilerle uyku bozuklukları üzerinde (4 hafta boyunca uygulandığında) yararlı bir etki önermiştir. Uzun süreli melatonin kullanımının güvenliği ve etkinliği hakkında sonuç çıkarmak için yeterli veri yoktur.
- **Probiyotikler:** Bazı probiyotiklerin enfeksiyonlar ve antibiyotiklerden kaynaklanan ishali önlemede ve irritabl bağırsak sendromu semptomlarını iyileştirmede yardımcı olduğuna dair ön kanıtlar vardır, ancak değişen türlerin, preparatların veya suşların etkinliği hakkında yetersiz ve çelişkili veriler vardır. Probiyotiklerin sağlıklı çocuklarda akut solunum yolu enfeksiyonlarının süresini azalttığına dair bazı kanıtlar vardır. Ayrıca üst solunum yolu enfeksiyonlarını önlemede probiyotiklerin plasebodan daha faydalı olabileceğine dair bazı sınırlı kanıtlar vardır; ancak araştırmaların kalitesi düşük veya çok düşüktür. Günümüzde, probiyotiklerin çocuklarda soğuk algınlığını önleyip önlemediğini belirlemek için yeterli araştırma yapılmamıştır.
- **Ekinezya:** Ekinezyanın çocuklardaki etkileri belirsizdir; çocuklar üzerinde çok az sayıda araştırma yapılmıştır ve bu araştırmanın sonuçları tutarsızdır. Yetişkinlerde, bazı ekinezya preparatlarının soğuk algınlığı tedavisinde plasebodan daha etkili olma potansiyeli olmasına rağmen, klinik olarak amaca uygun tedavi etkilerine dair genel kanıt zayıftır.
- **Kızılcık:** Kızılcıkların idrar yolu enfeksiyonlarını (İYE) önlemeye yardımcı olabileceğine dair karışık kanıtlar vardır. Bir literatür incelemesi, kızılcıkların çocuklar da dahil olmak üzere belirli gruplarda İYE riskini azaltmaya yardımcı olabileceğini öne sürmüştür; bununla birlikte, yetişkinlerde yapılan bir araştırmada, idrardaki bakteri düzeylerinin azaldığı, ancak bir yıl boyunca İYE sıklığında azalma olmadığı bulunmuştur.
- **Sarımsak takviyeleri:** Bir Cochrane analizde, sarımsağın yaygın soğuk algınlığını önleme veya tedavi etmedeki etkilerine ilişkin klinik araştırma kanıtlarının yetersiz olduğu sonucuna varılmıştır. Bazı araştırmalar, daha fazla sarımsak yiyen belirli insan gruplarının mide ve kolon kanserleri gibi belirli kanserleri geliştirme olasılığının daha düşük olabileceğini göstermektedir. Bununla birlikte, gıda takviyesi formundaki sarımsağın bu kanserlerin riskini azaltmaya yardımcı olduğu gösterilmemiştir. Ulusal Kanser Enstitüsü, sarımsağı potansiyel anti-kanser özelliklere sahip birkaç sebzeden biri olarak kabul eder, ancak kanserin önlenmesi için sarımsak gıda takviyelerinin kullanılmasını önermez.
- **Ginseng:** Kore kırmızı ginsengi ekstraktının dikkat eksikliği ve hiperaktivite/dürtüsellik semptomları olan çocuklar için faydalı etkiler sağlayabileceğine dair bazı ön veriler vardır. Günümüzde Asya ginsenginin herhangi bir sağlık yararını destekleyen kesin bir kanıt bulunmamaktadır.

Çocuk ve adölesanların gıda takviyesi kullanım nedenleri sorgulandığında; “genel sağlığı iyileştirmek” (%41), “sağlığı korumak” (%37), “diyetini desteklemek” (%23), “sağlık problemlerini önlemek” (%20) ve “bağışıklığı güçlendirmek” (%14) gibi birçok farklı yanıt verilmiştir. Gıda takviyesi kullanan çoğu çocuk (~%90) bir multivitamin-mineral veya multivitamin ürünü kullanmaktadır. Takviye kullanıcıları daha yüksek aile gelirine sahip olma, daha fazla fiziksel aktivite bildirme ve

sağlık sigortasına sahip olma eğilimindedir. Çocuklar tarafından kullanılan sadece küçük bir grup takviye (%15), bir doktor veya başka bir sağlık çalışanı tarafından önerilmiştir. Ayrıca, bazı ergenler, ağırlık kaybı veya vücut geliştirme için gıda takviyesi olarak reklamı yapılan ürünleri kullanmaktadır. Özellikle ağırlık kaybı ve vücut geliştirme için gıda takviyesi olarak satılan ürünler, reçeteli ilaç bileşenleri ve kontrollü maddeler dâhil olmak üzere zararlı olabilecek bileşenler içermektedir. Ayrıca, birçok gıda takviyesi çocuklarda test edilmemiştir. Çocukların vücudu tam olarak gelişmediği için bu ürünlerin çocuklar ve yetişkinler üzerindeki yan etkileri farklılık gösterebilir. Çocuklar ve gençler için gıda takviyeleri hakkında bilinmesi gereken 10 şey aşağıdaki gibidir;

1. Pek çok gıda takviyesi doğal kaynaklardan gelse de, “doğal” mutlaka “güvenli” anlamına gelmez.
2. Gıda takviyeleri için yasal düzenlemeler, reçeteli ve reçetesiz satılan ilaçlar için olanlardan daha az katıdır.
3. Gıda ve bitkisel takviyeler düşük kalitede olabilir ve ilaçlar, kimyasallar veya metaller gibi kirlenici maddeler içerebilir. Gıda takviyeleri üzerine yapılan araştırmalarda, bazı takviyelerin etiketinde ve şişesinde bulunanlar arasında önemli farklılıklar bulunmuştur.
4. Gıda takviyeleri, diğer ürünler veya ilaçlar ile etkileşime girebilir ya da kendi başlarına istenmeyen yan etkilere neden olabilir.
5. ABD’de her yıl yaklaşık 4.600 çocuk gıda takviyeleri nedeniyle acil servise başvurmaktadır. Çoğu gözetimsizken bir vitamin veya mineral almıştır. Gıda takviyeleri için çocuklara dayanıklı ambalaj zorunlu değildir.
6. Bazı homeopatik ürünler (“nosode” veya “homeopatik bağışıklama” olarak adlandırılır) geleneksel bağışıklamaların yerine geçmektedir, ancak bunların çocukları hastalıklara karşı koruduğu gösterilmemiştir. Çocukları aşılama, toplumumuzun ve çocuklarımızın sağlığını korumaya yardımcı olur.
7. Bazı yaygın takviyeler için güvenlik bilgileri:
 - Sarı kantaron; antidepresanlar, doğum kontrol hapları, nöbet ve kanser tedavileri de dâhil olmak üzere birçok ilaçla etkileşime girer.
 - Uyku yardımı olarak kullanılan bir hormon olan melatonin, kısa süreli kullanım için güvenli görünse de uzun dönem etkileri bilinmemektedir.
 - Çocuklara probiyotik vermek riskli görünmemektedir, ancak özellikle uzun süreli kullanım için kesin kanıtlar yoktur. Kritik hastalar probiyotik kullanmamalıdır.
 - Omega-3 takviyeleri; geçirme, hazımsızlık veya ishal gibi minör mide sorunlarına neden olabilir.
 - Amerikan Pediatri Akademisi, yeterli ve dengeli bir diyetle beslenen sağlıklı çocuklar ve gençler için multi-vitamin önermemektedir. Vitaminlerini yiyeceklerden alabilmeleri en iyisidir.
8. Gizli bileşenler, vücut geliştirme için tanıtılan ürünlerde giderek daha fazla sorun haline gelmektedir. Gıda takviyeleri olarak pazarlanan bazı vücut geliştirme ürünleri, steroidler veya steroid benzeri maddeler içerir. Bunlar ciddi karaciğer hasarına, felce, böbrek yetmezliğine veya diğer ciddi durumlara yol açabilir.
9. Acai ve hoodia gibi hızlı ağırlık kaybı için pazarlanan gıda takviyeleri, uzun dönemde ağırlık kaybına yardımcı olmaz ve yan etkileri olabilir. Bazı takviyeler, kalp ritminde yaşamı tehdit eden değişikliklere neden olabilen kafein içeren guarana gibi birçok bitki veya kafein içerir.
10. Çocuğunuz için düşündüğünüz veya hâlihazırda kullanmakta olduğunuz tamamlayıcı sağlık yaklaşımlarının etkinliği ve olası riskleri hakkında bir sağlık çalışanına danışın. Ayrıca gençlerinize, kullanabilecekleri veya düşündükleri tamamlayıcı sağlık yaklaşımları hakkında bir sağlık çalışanıyla konuşmalarını hatırlatın.

Gıda takviyesi kullanımı yaygın olduğu için, diyetten besin ögesi alımı ile birlikte gıda takviyesi kullanımının gözetimi, klinik uygulama ve diyet önerilerine yol göstermek için çocuklarda ve adölesanlarda besin ögesi alımının izlenmesinin önemli bir bileşeni olmaya devam edecektir.

Gıda Takviyeleri Neden Önemlidir?

1. Besin ögesi içeren gıda takviyeleri, diyetisel durumu iyileştirmede pozitif bir role sahiptir.

Besin ögesi içeren gıda takviyeleri, toplam enerji gereksinimine kıyasla hiç veya çok az enerji sağlarken konsantrasyon miktarında besin ögesi sağlarlar. Gıdalardan farklı olarak, önemli miktarda enerji eklemeyen diyet yeterliliğini iyileştirmeyi hedefleyebilirler, bu da onları yüksek risk altındaki grupların veya enerji alımları zaten yeterli olan tüm popülasyonun alımlarını iyileştirmek için faydalı hale getirir. Bununla birlikte, gıda takviyeleri uygun şekilde formüle edilmelidir ve kullanıcılar, faydanın ortaya çıkması için eklenen besin ögeleri açısından gerçekten diyet yetersizliklerine sahip olmalıdır. Gıda takviyeleri, gebelik gibi mikro besin ögesi gereksinimlerini büyük ölçüde artıran özel yaş/yaşam evresi olaylarıyla ve belirli tıbbi durumlarla baş etmede de yardımcı olur. Gebeler gibi bazı yaş/yaşam evrelerinde yer alan kişilerin besin ögesi gereksinimlerini sadece besinlerden karşılamaları çok zordur ve besin ögesi takviyeleri bu konuda onlara yardımcı olmak için faydalıdır. Örneğin, takviyeler prenatal ve perikonsepsiyonel dönemlerde yaygın olarak kullanılmaktadır. Gebeliğin ilk birkaç haftasındaki perikonsepsiyonel folat eksikliği, artmış nöral tüp defekti (NTD) insidansı ile ilişkilidir. Başlangıçta, tahılların folik asitle zenginleştirilmesinin doğurganlık çağındaki kadınlarda eksiklik ve NTD prevalansını azaltacağı düşünülmüştür. Ancak zenginleştirmeden sonra bile, çok genç kadınlar, özellikle de düşük gelirli olanlar, sıklıkla folat eksikliği yaşamaya devam etmiştir, bu da onları perikonsepsiyonel olarak NTD riskine ve ayrıca gebelikte artan demir ve folat eksikliği anemisi riskine maruz bırakmıştır. Uygun şekilde formüle edilmiş prenatal multivitamin-mineral takviyesi, bu besin ögelerinin konsantrasyon kaynaklarını sağlar ve bu sağlık sorunlarının önlenmesine yardımcı olur. Doğumda, K vitamini düşük düzeyleri nedeniyle oluşabilecek kanamayı önlemek için bebeklere rutin olarak K vitamini verilir. Sadece anne sütüyle beslenen bebeklerin, yaklaşık 4 aylıktan sonra ek D vitamini, demir ve muhtemelen kolin ihtiyacı vardır. İntestinal baypas ameliyatı geçirmiş kişiler, özellikle kapsamlı rezeksiyon içeren prosedürler, malabsorbsiyona bağlı beslenme eksikliğini gidermek için demir, kalsiyum, A vitamini, B₁₂ vitamini ve sıklıkla D vitamini ve C vitamini gibi birçok mikro besin ögesine gereksinim duyarlar.

2. Elzem olmamakla birlikte, gıda takviyeleri besin ögelerini almak için farklı bir seçenek sunar.

Besin ögesi içeren gıda takviyeleri bile, diyetisel alımları yiyecek ve içeceklerden gerekli besin ögelerini yeterince sağlayan kişiler için gereksizdir. Bununla birlikte, herkes sadece gıdalardan besin ögesi gereksinimlerini karşılayan alımlara sahip olamaz veya olmayacaktır ve birçok birey, diyetlerini desteklemek yerine genel sağlıklarını "iyileştirmek" veya "korumak" için gıda takviyeleri kullanır.

3. Takviyeler, sağlığı etkileyebilecek diğer birçok biyoaktif bileşen içerir.

Şifalı otlar, bitkiler ve diğer ürünlerdeki besin-dışı gıda takviyesi bileşenlerine mutlak bir sağlık ihtiyacı olmamasına rağmen, bunların içinde sağlık etkileri olabilecek ve ölçülmesi gereken bileşenler vardır.

4. Gıda takviyelerinin içerik bilgisi, alımların değerlendirilmesi ve planlanması için kritik öneme sahiptir.

Gıda takviyeleri, sağlığı etkileyebilecek hem besin ögeleri hem de diğer biyoaktif bileşenleri içerir ve bu nedenle diyet alımlarının değerlendirilmesi ve planlanmasında besin ögesi katkılarının dahil edilmesi önemlidir. Gıda takviyeleri, sağlık çalışanları tarafından evrensel olarak kabul edilmeyebilir. Bununla birlikte, onları çevreleyen tartışmalar, piyasadaki ürünlerin içeriklerini yansıtan gıda takviyeleri veri tabanları oluşturma ihtiyacını azaltmamaktadır. Gıda takviyeleri veri tabanları birer araçtır ve kullanıcıları yanlış sonuçlara götürebilecek hatalı veriler içermedikçe gıda ve beslenme bilminde yeri vardır. Bununla birlikte, gıda takviyeleri veri tabanları geçerli veriler içerse bile, bunlar kötüye kullanılabilir ve sağlık profesyonelleri bu tür sapmalardan kaçınmaya çalışmalıdır.

Kimler Gıda Takviyesi Kullanmalıdır?

Genel olarak yeterli ve dengeli beslenen yetişkinler gıda takviyesine ihtiyaç duymazlar. Ancak sağlıklı da olsa bazı özel durumları olan bireylerin takviye kullanması gerekli olabilir. Toplumda bazı gruplar değişik fizyolojik, psikolojik ve sosyoekonomik etkenler nedeni ile besin değeri düşük olan besinlerle ya da tek besine dayalı olarak beslenmektedirler. Dolayısıyla bu gruplarda bazı besin ögesi/ögelerinin yetersizliği görülebilir. Örneğin; düşük gelirli ailelerin beslenmesinde, demir alımının düşük olduğunu gösteren büyük çaplı araştırmalar bulunmaktadır.

Gıda takviyeleri;

1. Toplumda risk gruplarının gereksinimlerini karşılamak amacıyla (bebekler, adolesanlar, gebeler, yaşlılar, vb.) ve

2. Bireysel özel gereksinimleri karşılamak amacıyla uygulanmaktadır (çeşitli nedenlerle yetersiz alım ve gereksinimin artması durumlarında).
3. Bu uygulamalar, beslenme yönünden risk altında olduğu tanımlanmış bireylere, özel gözetim ve denetim altında yapılmalıdır.

Gıda takviyesi kullanımının gerekli olduğu durumlar aşağıdaki gibidir;

1. Düşük enerji içeren diyet tüketenler,
2. Yeterli ve dengeli beslenmeyi sağlayamayanlar (psikolojik yada ekonomik nedenlerden dolayı),
3. Vejeteryenler (özellikle hiçbir hayvansal gıda tüketmeyen veganlar),
4. Demir yetersizliği anemisi olanlar,
5. Bebek (D vitamini yetersizliğinin önlenmesi) ve çocuklar,
6. Gebe ve emzikli kadınlar (demir, folat, B₁₂ vitamini, vb.)
7. Menapoz sonrası kemik kaybı fazla olan kadınlar,
8. Yaşlılar,
9. Uzun süre ilaç kullananlar (antasitler, antibiyotikler, laksatifler, diüretikler),
10. Besin alımını engelleyen alerjik hastalıkları olanlar,
11. Bir hastalığa bağlı tıbbi beslenme tedavisi alanlar,
12. Diyaliz tedavisi gören hastalar, vb.

Yukarıda belirtilen durumlarda; kan değerleri dikkate alınarak uygun gıda takviyeleri önerilebilir. Ayrıca, sigara kullananlar için C vitamini takviyesi önerilmektedir. Ancak gıda takviyelerinin kullanımı ile alkol ve sigaranın zararlı etkileri önlenmemektedir.

Takviye Kullanımının Riskleri Var mıdır?

Pek çok gıda takviyesi, vücut üzerinde güçlü biyolojik etkileri olan aktif maddeler içerir. Bu, bazı durumlarda onları güven-siz hale getirebilir ve sağlığa zarar verebilir. Örneğin, aşağıdaki eylemler zararlı - hatta yaşamı tehdit eden - sonuçlara yol açabilir;

- Takviyeleri birleştirmek
- İlaçlarla (reçeteli veya reçetesiz) birlikte takviye kullanmak
- Reçeteli ilaçların yerine takviyeleri kullanmak
- A vitamini, D vitamini veya demir gibi bazı takviyeleri çok fazla almak

Bazı takviyelerin ameliyat öncesi, sırası ve sonrasında da istenmeyen etkileri olabilir. Bu nedenle, hastaların kullandığı tüm takviyelerin öğrenilmesi önemlidir.

Gıda takviyelerinin pazarlanması son yıllarda genişlemiştir. Binlerce ürünün sağlık, hastalık önleme ve hatta zihinsel veya fiziksel performansın artırılması için faydalı olduğu reklamı yapılmaktadır. Gıda takviyelerinin artan kullanımı, hem kısa hem de uzun vadede etkinlik ve güvenlik konusunda halk sağlığı endişelerini artırmaktadır. Takviyeleri izlemek ve değerlendirmek zordur çünkü birçoğu birden fazla bileşen içerir, zamanla bileşimi değiştirir veya ölçülmesi zor doz aralıkları kullanılır. Mevcut gönüllü advers olay raporlama sistemlerinin uygunsuz takviye kullanımıyla ilişkili halk sağlığı sorunlarını tespit etmesi uzun zaman alabilir.

Gıda takviyeleri kullanmanın riskleri; doğası-kaynaklı toksisite, etkileşimler veya ürün kontaminasyonlarına bağlı organ hasarını içerir. Takviye kullanan kişiler, yaşamı tehdit eden hastalıklar için potansiyel olarak yararlı tedaviden vazgeçmeye daha yatkın olabilir. Bazı kişiler takviyelerin sağlıklı bir diyet ve yaşam tarzıyla karşılaştırılabilir faydaları olduğuna (yanlış bir şekilde) inanırlar. FDA, gıda takviyelerinin kullanımına atfedilebilecek yılda yaklaşık 50.000 yan etkinin

meydana geldiğini tahmin etmektedir. Bu, belki de sadece %1'inin rapor edildiği, hafife alınan bir tahmindir. Ancak bazı raporlar, epidemiyolojik çalışmalar ve kapsamlı incelemelerle doğrulanmıştır. Diğerleri, bu uç noktalar arasındaki spektrum boyunca birçok makale içeren vaka raporlarıdır. Bazıları önemsizdir, ancak diğerleri Ginkgo biloba ile bağlantılı subaraknoid kanama veya transplantasyon gerektiren karaciğer yetmezliği gibi yaşamı tehdit edici olabilir. Çoğu vitamin ve mineral, U şeklinde bir doz-fayda eğrisine sahiptir, bu sayede hasar riski doza bağlıdır. A vitamini eksikliği, gelişmekte olan dünyanın bazı bölgelerinde bir sorundur, ancak daha büyük miktarlarda takviyeler komplikasyonlara neden olur.

Gıda ve bitkisel takviyelerin tüketilmesinden kaynaklanan toksisite ve komplikasyonlar, hastaneye yatışların yaygın nedenleridir ve hastaneye yatışların yaklaşık %2'sinin "gıda takviyesi-ilaç etkileşimleri" ile ilişkili advers olaylardan kaynaklanmış olabileceğini gösterilmiştir. Gıda takviyesi ve ilaç arasındaki etkileşimin, ilaç etkisini azaltabileceği veya artırabileceği ya da beklenmeyen yan etkilere sebep olabileceği bilinmektedir. Örneğin; E vitamini ve aspirin etkileşimi sonucu antitrombotik etkinin artabileceği bildirilmiştir. Kalsiyum ve digitoksin/digoksin içeren ilaçların etkileşimi sonucunda da kardiyotoksit, ritim bozukluğu ve kardiyovasküler rahatsızlık gibi problemlerin oluşabileceği belirtilmektedir. Yine gıda takviyesi kullanımı üzerine yapılan bir derlemede, sporcuların rutin olarak aldığı demir takviyesinin, toksisiteye sebep olduğu aktarılmaktadır. Diğer taraftan, bitkisel takviyelerin böbrek hastalığına neden olduğu bilinmektedir ve ABD'li yetişkinlerin %8'inin böbrek hastalığına neden olma potansiyeline sahip en az bir bileşen aldığı bildirilmiştir. Bu maddelerin çoğu, risklerini gizleyen "iyi huylu ürün adları" olan takviyelerde bulunur. Geriye dönük raporlama, komplikasyonların belirlenmesini gereksiz yere uzatabilir. 1989'da ABD'de, aminoasit tozlarındaki kontamine olmuş triptofan nedeniyle eozinofili-miyalji sendromundan 1.500'den fazla vaka ve 27 ölüm gerçekleşmiştir.

Gıda takviyelerinin kullanımı arttıkça, kullanımlarının komplikasyonları olarak bildirilen karaciğer hasarlarının sayısı da artmıştır ve bu komplikasyonlar genellikle doza bağlıdır. Yaygın olarak dahil edilen ajanlar arasında vücut geliştirme için kullanılan anabolik steroidler, yeşil çay ekstraktı ve çok bileşenli gıda takviyeleri bulunur. Anabolik steroidler, genellikle kendi kendini sınırlayan kolestatik karaciğer hasarı nedeniyle uzamış sarılığa neden olur. Yeşil çay ekstraktı ve diğer tek bileşenli bitkisel ürünler, akut hepatit-benzeri hasarlara neden olur. Karaciğer hasarı vakalarının en büyük oranı, çok sayıda bazen 30-40 kadar çok bileşen içerebilen ve spesifik nedeni izole etmeyi zorlaştıran veya imkânsız hale getiren çok bileşenli takviyelerden kaynaklanmaktadır. Teşhis, sentetik kimyasalların veya toksik bitkilerin bildirilmemiş mevcudiyeti nedeniyle de daha da karmaşıklaşır.

Sonuç

Gıda takviyelerinin ilaç olarak değerlendirilmemesi gerektiği, ancak doğru kişi tarafından önerildiğinde ve doğru şekilde tüketildiğinde bireyin sağlığını olumlu yönde etkilediği bilinmektedir. Vitamin ve mineral kaynakları gibi gıda takviyeleri doğal veya sentetik olarak üretilebilmektedir. Bunların seçiminde en önemli husus güvenilirlik ve biyoyararlılıkları olmalıdır. Gıda takviyeleri tüketilmeden veya satın alınmadan önce FAO ve WHO standartlarının, bu otoritelerin kriterlerinin bulunmadığı durumlarda ise ulusal düzenlemelerin dikkate alınması gerekmektedir. Ancak, gıda takviyelerinin satış öncesi etkinlik ve güvenlik kontrolleri reçeteli ilaçlar kadar sıkı değildir, klinik araştırma fazlarından geçmeksizin satışa sunulmaktadır. Bu ürünlerin türü ve içeriği, üretici tarafından belirlenmektedir. Kullanıcılar etiketinde bildirilmiş olan bilgi ile yetinmektedir. Dolayısıyla güvenilirlikleri hakkında yeterli bilgi bulunmamaktadır. Bu ürünlerin pazarlamasında mevzuata aykırı sağlık beyanlarının kullanılması ve büyük ölçüde internetten pazarlanması, kontrolü daha da güçleştirmektedir.

Gıda takviyelerinin satışı ve tüketimi, vatandaşlar tarafından sağlık, uzun ömür ve yaşam kalitesi hedefleriyle sürdürülürken, milyarlarca dolarlık bir işletme endüstrisini temsil etmektedir. Ne yazık ki, gıda takviyeleri faydalı ve destekleyici etkilerinin yanında birçok farklı soruna da neden olabilmektedir. Bu sorunlar arasında kontaminasyon, katkı maddeleri, toksisite ve yanlış doz ve etiketlemeden kaynaklı problemler sayılabilir. Özellikle son zamanlarda ülkemizde ve dünyada söz konusu ürünlere ilişkin zehirlenmeler ve ilaç etkileşimlerinin neden olduğu durumlar mevcuttur. Bu etkileşimlerin kayıtlara geçmemesi tüm gıda takviyelerinin zararsız olduğu yönünde bir yanılgı yaratmamalıdır. İstisnalar, gebelik ve emzirme döneminde folat, iyot ve demir gibi takviyeler için az sayıda klinik endikasyondur. En iyi öneri, gıda takviyelerinin sadece halk sağlığı veya tıbbi ihtiyaç gibi spesifik durumlarda (örneğin demir, folik asit veya iyot eksikliği gibi) kullanılmasıdır. Meyve ve sebzelere dayalı sağlıklı bir diyet tüketmek ve beslenme rehberlerine uymak, uzun ve sağlıklı bir yaşam için en uygun stratejilerdir. Takviye kullanımını azaltmaya yönelik eğitim programları önemlidir, ancak büyük kârları tehdit edilecek olan büyük bir endüstriyle karşı karşıya kalındığında uygulaması zordur. Hiçbir standardizasyona sahip olmayan bu ürünler bireye özgü değerlendirilmeden, denetim yapılmadan ve televizyon, radyo, internet

üzerinden tanıtılıp satılmaktadır. Bu durum hem sağlık hem de ekonomik açıdan zararlara sebep olabilmektedir.

Gıda takviyelerinin sağlıklı bir şekilde kullanılmasına yönelik öneriler aşağıda verilmiştir;

1. Öncelikli olarak hangi ürünlerin gıda takviyesi, hangi ürünlerin sağlığa ilişkin ürün oldukları belirlenmeli ve etiketlemelere dikkat edilmelidir.
2. Bitki ekstraktları veya bunlardan hazırlanan ürünler standardize edilmelidir.
3. Bitkisel gıda takviyelerinin doğal ve zararsız olduğu, bu nedenle yan etkisinin olmadığı düşünülmemelidir.
4. Gıda takviyeleri için verilen belgeler dışında ürünlerin etkin takibini kolaylaştıracak yöntemler geliştirilmelidir.
5. Etiketlerde, tüketicinin günlük maksimum miktarı aşmaması yani uygun dozlarda alınması gerektiği belirtilmelidir. Vitamin ve minerallerin aşırı tüketimi toksik etkiye sebep olabilmektedir.
6. Gıda takviyelerinin yemek yerine (günlük öğün) geçmediği ve ürünün küçük çocuklardan uzak tutulması gerektiği belirtilmelidir.
7. Herhangi bir ilaç kullanılıyorsa doktora danışılmadan gıda takviyesi kullanılmamalıdır. İlacın etkisini azaltma ya da yan etki oluşturma gibi olumsuzluklara sebep olabilirler.
8. Diyet yapanlarda takviye kullanımı; diyetle besin alımının yetersiz olması, özel durumlarda gereksinimlerin artması, besin ögesi alımının minimum düzeylerin altında olması gibi durumlarda önerilmelidir.
9. Etiketleme, sunum ve reklam konularında yaptırımlar cezai hükümler şeklinde açık bir şekilde tanımlanmalıdır.

Kaynaklar

1. Acar Tek, N., Pekcan, G. (2008). Besin Destekleri Kullanılmalı mı? T. C. Sağlık Bakanlığı, Ankara.
2. Atalay, D., & Erge, H. S. (2018). Gıda takviyeleri ve sağlık üzerine etkileri. *Food and Health*, 4(2), 98-111.
3. Bailey, R. L., Gahche, J. J., Thomas, P. R., & Dwyer, J. T. (2013). Why US children use dietary supplements. *Pediatric Research*, 74(6), 737-741.
4. Binns, C. W., Lee, M. K., & Lee, A. H. (2018). Problems and prospects: public health regulation of dietary supplements. *Annual Review of Public Health*, 39, 403-420.
5. Dietary Supplement Health and Education Act of 1994. Public Law 103-417. 103rd Congress.
6. Directive 2002/46/EC of The European Parliament and of The Council of 10 June 2002 on The Approximation of The Laws of The Member States Relating To Food Supplements, Tarih: 12.7.2002, Sayı: L 183/51.
7. Dwyer, J. T., Saldanha, L. G., & Bailen, R. (2022). Dietary supplement databases: Public health tools. *Journal of Food Composition and Analysis*, 105, 104244.
8. Ergen, A., & Bekoğlu, F. B. (2016). Türkiye'de besin destek ürünlerine yönelik görüşler ve tüketici profilini tanımlamaya yönelik bir araştırma. *İşletme Araştırmaları Dergisi*, 8(1), 323-341.
9. Food and Agriculture Organization. (2005). Codex Guidelines for Vitamin and Mineral Food Supplements. CAC/GL 55 - 2005. Rome: FAO. Erişim Adresi: http://www.fao.org/input/download/standards/10206/cxg_055e.pdf
10. Food and Agriculture Organization. (2017). The Codex Alimentarius international food standards. Updated Sept. 20, FAO, Rome. Erişim Adresi: <http://www.fao.org/fao-who-codexalimentarius/en/>
11. Gıdaların Üretimi, Tüketimi ve Denetlenmesine Dair Kanun Hükmünde Kararnamenin Değiştirilerek Kabulü Hakkında Kanun. Kanun No: 5179. Resmî Gazete, Tarih: 05.06.2004, Sayı: 25483.
12. Gıda Takviyesi ve Beslenme Derneği. Gıda Takviyesi Kullanımı ve Beslenme Alışkanlıkları Ölçümü Araştırmaları. Erişim Adresi: <https://gtbd.org.tr/gida-takviyesi-kullanimi-ve-beslenme-aliskanliklari-olcumu-anketi/> (Erişim Tarihi: 22.04.2022)

13. Gismondo, M. R., Drago, L., & Lombardi, A. (1999). Review of probiotics available to modify gastrointestinal flora. *International Journal of Antimicrobial Agents*, 12(4), 287-292.
14. Hoffman, F. A. (2001). Regulation of dietary supplements in the United States: understanding the dietary supplement health and education act. *Clinical Obstetrics and Gynecology*, 44(4), 780-788.
15. Hoffmann, D. E., Fraser, C. M., Palumbo, F., Ravel, J., Rowthorn, V., & Schwartz, J. (2016). Final report. Federal regulation of probiotics: an analysis of the existing regulatory framework and recommendations for alternative frameworks. White Pap., Univ. Md. Sch. Law, Baltimore. <http://www.law.umaryland.edu/programs/health/events/probiotics/documents/FinalWhitePaper.pdf>
16. Kantor, E. D., Rehm, C. D., Du, M., White, E., & Giovannucci, E. L. (2016). Trends in dietary supplement use among US adults from 1999-2012. *JAMA*, 316, 1464-1474.
17. Karaarslan, T., Özdemir, E., & Sungur, S. (2019). Besin destek ürünleri ve ilaçlarla etkileşimleri: vitamin ve mineraller. *Yeni Yüzyıl Journal of Medical Sciences*, 1(1), 9-19.
18. National Institutes of Health Office of Dietary Supplements. Erişim Adresi: <https://ods.od.nih.gov/> (Erişim Tarihi: 22.04.2022)
19. NIH National Center for Complementary and Integrative Health. 10 things to know about dietary supplements for children and teens. Erişim Adresi: <https://www.nccih.nih.gov/health/tips/things-to-know-about-dietary-supplements-for-children-and-teens> (Erişim Tarihi: 22.04.2022)
20. NIH National Center for Complementary and Integrative Health. Use of Natural Products by Children. Erişim Adresi: <https://www.nccih.nih.gov/health/providers/digest/use-of-natural-products-by-children> (Erişim Tarihi: 22.04.2022)
21. Smolinske, S. C. (2017). Dietary supplements in children. *Pediatric Clinics*, 64(6), 1243-1255.
22. Stierman, B., Mishra, S., Gahche, J. J., Potischman, N., & Hales, C. M. (2020). Dietary supplement use in children and adolescents aged ≤ 19 years—United States, 2017–2018. *Morbidity and Mortality Weekly Report*, 69(43), 1557.
23. Takviye Edici Gıdaların İthalatı, Üretimi, İşlenmesi ve Piyasaya Arzına İlişkin Yönetmelik. Resmî Gazete, Tarih: 02.05.2013, Sayı: 28635.
24. Takviye Edici Gıdaların İthalatı, Üretimi, İşlenmesi ve Piyasaya Arzına İlişkin Uygulama Talimatı. Erişim Adresi: https://www.tarimorman.gov.tr/Belgeler/Mevzuat/Talimatlar/gkgm/TEG_Talimatı_22.11.2013.pdf (Erişim Tarihi: 22.04.2022)
25. Türk Gıda Kodeksi Takviye Edici Gıdalar Tebliği. Tebliğ No: 2013/49. Resmî Gazete, Tarih: 16.08.2013, Sayı: 28737.
26. Türk Gıda Kodeksi Takviye Edici Gıdalar Tebliği (Tebliğ No: 2013/49)'nde Değişiklik Yapılmasına Dair Tebliğ. Tebliğ No: 2015/44. Resmî Gazete, Tarih: 21.11.2015, Sayı: 29539.
27. U.S. Food and Drug Administration. What you need to know about dietary supplements? Erişim Adresi: <https://www.fda.gov/food/buy-store-serve-safe-food/what-you-need-know-about-dietary-supplements> (Erişim Tarihi: 22.04.2022)

Sağlıklı çocukta COVID-19 Hastalığı ve Gastrointestinal Sistem

Zümrüt Şahbudak Bal

Çin'in Wuhan kentinde ilk olarak Aralık 2019'da etiolojisi belli olmayan pnömoni vakaları bildirildikten sonra 7 Ocak'ta ilk kez bunun yeni bir Koronavirüs enfeksiyonu olduğu belirlenmiş ve önceki koronavirüs'lardan genetik olarak en yüksek oranda SARS-CoV'a benzerliği nedeniyle SARS-CoV-2 olarak adlandırılmıştır. Ağır solunum yetersizliği ile seyreden "Coronavirus Disease 2019 (COVID-19)"un etkeni olan "Severe Acute Respiratory Syndrome-Coronavirus 2 (SARS-CoV-2)", Coronavirus ailesi içinde yer alan yeni bir türdür. HCoV-229E, HCoV-NL63, HCoV-OC43, HCoV-HKU1, MERS-CoV ve SARS-CoV'dan sonra insanları enfekte edebilen yedinci koronavirüstür. SARS-CoV-2'nin vücuda girdikten sonra asemptomatik'ten, ölüme götüren ağır klinik tabloya kadar değişen bulgularla seyretmesinde, yaşa ve cinsiyete göre hastalığın ağırlığının değişmesinde; virüsün genomik yapısı, alınan virus miktarı, konağın içine bulunduğu çevresel koşullar kadar, konağın genetik yapısı da önemlidir. Çalışmalar virüsün hücreye girişte kullandığı reseptörleri kodlayan genlerin yanı sıra, doğal ve kazanılmış bağışıklık sistemlerinde yer alan çok sayıda moleküllü kodlayan genlerdeki varyantların da ortaya çıkan klinik tabloda etkili olduğunu göstermektedir.

SARS-CoV-2'nin SARS-CoV ile benzerliğinden yola çıkarak yapılan araştırmalarda, hücreye girişte, SARS-CoV gibi ana reseptör olarak, Anjyotensin dönüştürücü enzim (Angiotensin Converting Enzyme - ACE2)' i kullandığı gösterilmiştir.

Virüs, konak hücresi reseptörlerine üzerinde bulunan S (spike) proteini ile bağlanır. Virüsün yüzeyinde çubuksu uzantılar şeklinde bulunan S proteini, taca benzediği için Latince'de "taç" anlamına gelen "corona" dan yola çıkılarak bu virüslere Coronavirus (taçlı virüs) ismi verilmiştir. S proteininin iki fonksiyonel subünitesi vardır: S1 subüniti ve S2 subüniti. S1 subüniti daha uzundur ve ACE2 reseptörüne bağlanmayı sağlar. S1 proteininin, hücrede bulunan reseptörlerle ilişkiye giren amino asitleri içeren bölgesi, reseptör bağlanma bölgesi (RBD-Reseptör Binding Domain) adını alır. S2 subüniti ise daha kısadır ve virüsün hücre zarına füzyonunu sağlar.

ACE2 tip I ve tip II alveolar epitel hücrelerinde, vasküler endotel hücrelerinde, düz kas hücrelerinde, ince bağırsaklarda, gözde çeşitli dokularda ve renal tübül epitelde eksprese olur. Bu durumun COVID-19 enfeksiyonunda görülen çoklu organ tutulumunu açıklayabileceği belirtilmektedir. ACE2'nin renin-anjyotensin sisteminin (RAS) önemli bir elemanıdır ve kan basıncı ve kardiyak fonksiyonların düzenlenmesinde, doku hasarlanmasının önlenmesinde yaşamsal önemi vardır. Anjyotensinojen II yi Anjyotensin 1-7'ye dönüştürerek, vazokonstriktör ve fibrotik etkisini önler. Gastrointestinal sistemde de ACE-2 ekspresyonu olduğu ve asemptomatik olgularda dahi SARS-CoV-2'nin feçes ile atıldığı bildirilmiştir.

Sağlıklı çocukta COVID-19'un gastrointestinal sistem bulguları nadirdir. Çocuklarda yaş gruplarına göre farklılık göstermekle birlikte en sık görülen bulgular diyare (%14), bulantı kusma (%10) ve karın ağrısı (%7)'dir. Erişkinlerden daha az sıklıkta tat duyu kaybı bildirilmektedir. 9335 çocuğun incelendiği bir metaanalizde ateş ve öksürükten sonra en sık görülen bulgular bulantı, kusma ve ishal olduğu gösterilmiştir. Ciddi fulminan hepatit tablosunda kaybedilen vakalar da bildirilmiştir. Nisan 2020'de Birleşik Krallık ve İtalya'dan Kawasaki Sendromu ve Toksik Şok Sendromuna benzer bulgularla başvuran olgularda artış dikkat çekmiş sonrasında tüm olguların COVID-19 ile epidemiyolojik bağlantısı olduğu bildirilmiştir. Çocuklarda hiperinflamasyon ile karakterize yeni sendrom çocuklarda Multisistemik İnflamatuvar Sendrom (Multisystem inflammatory syndrome in children:MIS-C) olarak adlandırıldı. Çocuklarda COVID-19 enfeksiyonundan 2-4 hafta sonra gelişen 24 saatten uzun süreli ateş, döküntü, konjunktivit, lenfadenopati ve sistem (gastrointestinal sistem, kardiyovasküler sistem, santral sinir sistemi, gentiüriner sistem) tutuluşları ile karakterizedir. COVID-19 hastalığına kıyasla gastrointestinal sistem bulgularının ön planda olduğu MIS-C hastalığındaki en sık gastrointestinal sistem bulguları karın ağrısı, bulantı-kusma ve ishal'dir. Şiddetli karın ağrısı ve ileit bulguları ile hastaneye yatırılan olgular ve hatta apandisit ön tanısıyla opere olan olgular da bildirilmiştir.

Sonuç olarak COVID-19 hastalığı seyrinde gastrointestinal sistem bulguları çoğunlukla hafif seyirli olmakla birlikte fulminan karaciğer yetmezliğine kadar ilerleyebilen vakalar bildirilmiştir. MIS-C hastalığı seyrinde gastrointestinal sistem bulguları daha siktir ve ateş, karın ağrısı ve kusma gibi bulgular ile başvuran olgularda mutlaka öncesinde geçirilmiş COVID-19 hastalığı ve aşığ eden diğer sistem bulguları sorgulanmalıdır.



14. ULUSAL ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME KONGRESİ

12-15 MAYIS 2022
LİMAK CYPRUS DELUXE HOTEL
KKTC

Kaynaklar

- 1) Wu F, Zhao S, Yu B, Chen YM, Wang W, Song ZG, et al. Author Correction: A new coronavirus associated with human respiratory disease in China. *Nature*. 2020;580(7803):E7.
- 2) García LF. Immune Response, Inflammation, and the Clinical Spectrum of COVID-19. *Front Immunol*. 2020;11:1441
- 3) Enjuanes L, Zuñiga S, Castaño-Rodríguez C, Gutierrez-Alvarez J, Canton J, Sola I. Molecular Basis of Coronavirus Virulence and Vaccine Development. *Adv Virus Res*. 2016;96:245-286.
- 4) Naqvi AAT, Fatima K, Mohammad T, Fatima U, Singh IK, Singh A, et al. Insights into SARS-CoV-2 genome, structure, evolution, pathogenesis and therapies: Structural genomics approach. *Biochim Biophys Acta Mol Basis Dis*. 2020;1866(10):165878.
- 5) Scialo F, Daniele A, Amato F, Pastore L, Matera MG, Cazzola M, et al. ACE2: The Major Cell Entry Receptor for SARS-CoV-2. *Lung*. 2020;198(6):867-877.
- 6) Ceraolo C, Giorgi FM. Genomic variance of the 2019-nCoV coronavirus. *J Med Virol*. 2020;92(5):522-528.
- 7) Irfan O, Muttalib F, Tang K, Jiang L, Lassi ZS, Bhutta Z. Clinical characteristics, treatment and outcomes of paediatric COVID-19: a systematic review and meta-analysis. *Arch Dis Child*. 2021 Feb 16;106(5):440-8.
- 8) Riphagen S, Gomez X, Gonzalez-Martinez C, Wilkinson N, Theocharis P. Hyperinflammatory shock in children during COVID-19 pandemic. *Lancet*. 2020;395(10237):1607-1608.
- 9) Verdoni L, Mazza A, Gervasoni A, Martelli L, Ruggeri M, Ciuffreda M, Bonanomi E, D'Antiga L. An outbreak of severe Kawasaki-like disease at the Italian epicenter of the SARS-CoV-2 epidemic: an observational cohort study. *Lancet*. 2020;395(10239):1771-1778.
- 10) Jones VG, Mills M, Suarez D, Hogan CA, Yeh D, Segal JB, Nguyen EL, Barsh GR, Maskatia S, Mathew R. COVID-19, and Kawasaki Disease: Novel Virus and Novel Case. *Hosp Pediatr*. 2020;10(6):537-540.
- 11) Antala S, Diamond T, Kociolek LK, Shah AA, Chapin CA. Severe Hepatitis in Pediatric COVID-19. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2022 Feb 10.
- 12) Azılı MN, Güney D, Ozturun CI, Ertürk A, Erten EE, Demir S, Ertoyl A, Emeksiz S, Parlakay AO, Celikel BA, Senel E. Determination of Factors to Distinguish MIS-C from Acute Appendicitis in Children with Acute Abdominal Pain. *Eur J Pediatr Surg*. 2021 Jul 23.



14. ULUSAL ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME KONGRESİ

12-15 MAYIS 2022
LİMAK CYPRUS DELUXE HOTEL
KKTC

SÖZLÜ SUNUMLAR

SS-01

Çölyak Hastalığı Tanılı Çocuklarda Glutensiz Diyete Uyumun Değerlendirilmesinde İdrar ve Dışkı Gluten İmmünojenik Peptid Analizi

Ebru Solakoğlu Küçükdoğru¹, Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen², Damla Yıldırım³, Ersin Gümüş², Hülya Demir², İnci Nur Saltık Temizel², Zeynep Sarıbaş⁴, Burçin Şener⁴, Hasan Özen²

¹Hacettepe Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı

²Hacettepe Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Gastroenterolojisi Bilim Dalı

³Hacettepe Üniversitesi, İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi, Beslenme ve Diyetetik Ünitesi

⁴Hacettepe Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Tıbbi Mikrobiyoloji Ana Bilim Dalı

Giriş

Çölyak hastalığı (ÇH); genetik olarak yatkın bireylerde buğday, arpa ve çavdar yapısındaki glutenin alımı ile ortaya çıkan, kronik inflamasyonla karakterize immün aracılı sistemik bir hastalıktır (1) ve tedavisi ömür boyu sıkı bir glutensiz diyetdir. Çölyak hastalarında glutensiz diyete uyumu değerlendirmek için yöntemler konusunda fikir birliği yoktur; özellikle hafif diyet ihlallerini tespit etmek zordur (2). Hasta izleminde uygulanan mevcut klinik yaklaşım içerisinde; hastaların kendilerinden ya da ebeveynlerden detaylı beslenme öyküsünün alınması, diyet ihlallerinin ve klinik semptomların sorgulanması ve çölyak serolojisi ile değerlendirme yer almaktadır (3). Mukozal iyileşmeyi gösteren ince bağırsak biyopsisi de teorik olarak tedavi yanıtını gösteren ideal bir parametre olmakla birlikte çocuklarda diyet izlemine kullanımı önerilmemektedir (4). Bu nedenle diyete uyumun izleminde laboratuvar olarak seroloji izlemi kullanılır. Ancak veriler göstermiştir ki, seroloji ile mukozal iyileşme arasında da zayıf bir korelasyon vardır, duyarlılığı düşüktür (5).

Gluten proteinleri gastrointestinal proteazlar tarafından enzimatik etkiyle basit amino asitler, dipeptidler ve tripeptidlere kadar sindirilir ve tamamen sindirilmez. Geriye kalan 33 aminoasit uzunluğundaki alfa gliadin 33 mer peptid immünodominant toksik proteindir (6). Alfa gliadin 33 mer peptidinin ana immünojenik epitopuna karşı geliştirilen G12 ve A1 monoklonal antikoları, klinik araştırmalarda gıdada toksik peptidlerin tespitinde kullanılmaktadır (7, 8). İdrarda ve dışkıda saptanabilen gluten immünojenik peptid (GİP), diyet uyumu değerlendirilmesinde kullanılan invaziv olmayan, objektif ve spesifik yeni bir yöntemdir (9, 10). 2012 yılında, anti-alfa gliadin G12 antikorunu kullanarak insan dışkısında immünodominant gluten peptidlerini saptamış ve bu antikorunu glutensiz diyete uyumu izlemek için yeni bir yöntem olarak tanımlamışlardır. İdrar, örnekleme için düşük maliyet, invaziv olmaması, kolay toplama, taşıma, saklama ve dışkıya göre nisbi homojenlik gibi benzersiz avantajlara sahiptir (11-13). Moreno ve ark. idrar GİP'i ÇH'da glutensiz diyet uyumunu ve mukozal hasarı gösteren yeni, özgül ve güvenilir bir test olarak tanımlanmıştır (9).

Dışkı GİP 100 mg'dan daha düşük gluten tüketimini saptayabilmekte ve 2-7 günlük gluten tüketimini göstermekteyken, idrar GİP ise 25 mg'dan daha düşük miktarlarda ve son 1-2 gündeki (6-48 saat) gluten maruziyetini göstermektedir (9, 14).

Amaç: Çalışmanın birincil amacı; dışkı ve idrarda GİP varlığı ile glutensiz diyete uyum sorgulaması, çölyak serolojisi sonuçları, sosyodemografik özellikler ve bazı klinik belirti/bulgular arasındaki ilişkiyi değerlendirmektir.

Materyal-Metod: Bu çalışmaya Şubat 2021 – Şubat 2022 tarihleri arasında, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı'nda poliklinik kontrolüne gelen, en az 12-24 aydır glutensiz diyet tedavisi uygulanmakta olan 3-18 yaş aralığındaki ÇH tanılı hastalar davet edildi.

Çalışmaya dahil edilme kriterleri:

- Çalışmaya dahil olma yaşı 3-18 yaş olup 3 yaş ve 18 yaş dahildir.

- i. İki yaş üzerinde tanı alan hastalar için en az 12 ay süre ile sıkı glutensiz diyet ile izlemde olması
 - ii. Malabsorpsiyon kliniği ve/veya çölyak serolojisi, endoskopik biyopsi sonuçları ile 2 yaş altında tanı almış hastalar için sıkı glutensiz diyet uygulaması üzerinden mukozal iyileşme için en az 2 yıl geçmiş olması ve tanıdan şüphe olmaması (164)
- b. Çölyak serolojisi negatif olmasına rağmen histopatolojik sonuç ve glutensiz diyetle klinik yanıt ile ÇH tanısı kesinleşmiş hastalar
- Çalışmaya dahil edilmeme kriterleri olarak aşağıdaki maddeler belirlendi;
- a. Çalışmaya dahil olduğunda üç yaşından küçük olma (yeni tanı geçici gluten duyarlılığı ihtimali nedeniyle)
 - b. Hastanın tanıda mutlak gerekli olan tıbbi verilerine ulaşılamaması
 - c. Kronik karaciğer veya böbrek hastalığı, ağır epileptik ya da psikiyatrik bozukluk varlığı

Hastaların tanısal değerlendirmeleri, başvurudaki klinik bulguları, rutin laboratuvar tetkik sonuçları **not edildi**. Hastalar aynı gün beslenme içeriğinin değerlendirilmesi, hasta ve ebeveynlerin diyet uyumuna yönelik davranışlarının sorgulanması, ebeveynlerin bazı sosyokültürel özelliklerine yönelik soru yöneltilmesi ve gerekli durumlarda glutensiz diyet konusunda tekrar bilgilendirilmeleri planı ile yardımcı araştırmacı diyetisyen tarafından değerlendirildi.

Hastalardan çalışmaya dahil edildikleri gün en az 50-100 ml orta akım idrar ve 2-4 gr dışkı örnekleri istendi. Numuneler elde edildikten en geç 6 saat içinde Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı'na getirildi ve poliklinikte yer alan soğutucuda -20°C'de depolandı.

Dışkıdaki GİP miktarı İVYLISA GIP Stool marka (referans numarası KT-5739R) test aracılığıyla Sandwich ELISA yöntemiyle tayin edildi. Üretici firmanın önerileri doğrultusunda, hastalardan alınmış ve -20°C'de saklanmış olan dışkı örnekleri ekstraksiyon solüsyonu eklendikten sonra 50°C'de 60 dakika inkübe edildi ve elde edilen süpernatant, ölçülebilir değerden daha yüksek GİP içermesi ihtimali nedeniyle 1/200 oranında dilüe edilerek analiz edildi. Analiz sırasında, dışkı örnekleri glutenin en immünojenik parçası olan α gliadin 33-mer peptidi tanıyan G12 monoklonal antikor ile kaplanmış çok kuyulu plakalara yerleştirildi. Üretici firmanın mutlak önerisi doğrultusunda her hasta için ikişer kuyuya dışkı örneği eklendi ve 119 hasta için toplam 238 örnek çalışıldı. Yıkama aşamalarından sonra, peroksidazla konjuge edilmiş G12 antikor eklenerek 60 dak. inkübe edildi ve yıkamayı takiben 450 nm absorbandsda optik dansiteler spektrofotometrede okundu. Standartlar kullanılarak çizilen eğri yardımıyla numunelerdeki GİP miktarı kantitatif olarak (ng/ml) hesaplandı. Her hastaya ait elde edilen iki değer ortalaması alınarak GİP miktarı belirlendi. Dışkıda saptanabilir GİP'in alt sınırı üretici firma tarafından 0,078 mg/g dışkı olarak bildirildi. Bu değer üzerindeki sayısal sonuç varlığında 'dışkı GİP pozitif' olarak adlandırıldı.

İdrarda GİP varlığı, İVYCHECK GIP Urine marka (referans numarası KT-6411R) immünokromatografik bir test ile araştırıldı. Hastadan alınan idrar örneğinin 70 μ L'si 30 μ L solüsyon ile 5-10 sn muamele edilerek homojenize hale getirildi. İdrar GİP kaseti temiz bir yüzey üzerine yerleştirilerek 100 μ L karışım kasetin örnek (S) noktasına uygulanarak 30 dakika sonra sonuçlar görsel olarak değerlendirildi ve sonuçlar negatif/ pozitif /geçersiz şeklinde yorumlandı. Üretici firmaya ait olan İVYLISA Reader temin edilemediği için kantitatif değer verilemedi.

Bulgular: Çalışmaya davet edilen olgu sayısı 135 idi. Çeşitli nedenlerle çalışma dışı kalan olgular sonrasında örnekleme oluşturan hasta sayısı 119 oldu. Çalışmaya dahil edilen 119 hastanın 77'si kız (%64,7) idi. Hastaların ortalama tanı yaşı $6,4 \pm 3,7$ (0,9-16,2) ve ortalama başvuru yaşı $12,4 \pm 3,5$ (3,6-18) idi. Hastaların başvurudaki yaş gruplarına ait cinsiyet dağılımı benzerdi ($p=0,8$). Çalışmaya katılan hastaların glutensiz diyetle izlem süresi ortalama $6,0 \pm 3,7$ yıl (1-15,2) idi.

Çalışmaya dahil edildiği gün hastaların 47'sinde (%39,5) çölyak serolojisi pozitifti. Selektif IgA eksikliği tanısı ile izlenen ve çalışmaya alındığı sırada doku transglutaminaz IgG (dTG-IgG) pozitifliği devam eden bir hasta haricinde, kalan 46 olgunun dTG-IgA'sı pozitifti ve bu hastaların %73,9'unun ($n=34$) dTG-IgA düzeyinin referans değerinden 5 katından daha düşük olduğu görüldü.

Hastaların %73,1 ($n=87$)'inde kendisi ve/veya ebeveyni tarafından glutensiz diyetle uyumun iyi olduğu bildirildi. Hasta-

ların %47,9'unda (n=57) istemli diyet bozmanın hiç olmadığı görüldü. Her ikisini de sağlayabilen ve 'ideal diyet uyumu' gösteren hasta sayısı 56 (%47,1) idi. 'Son bir haftada glutensiz diyeti bozma' ve 'son iki günde glutensiz diyeti bozma' sorularına hastaların ve ebeveynlerin ayrı ayrı %21,8'inin (n=26) 'evet' cevabını verdiği görüldü.

Hastaların %18,5'inde (n=22) idrar GİP pozitifliği, %11,8'inde (n=14) dışkı GİP pozitifliği saptandı. Dışkı GİP pozitifliği (GİP>0,078 ng/ml) olan hastaların ortalama GİP değeri 4,19± 4,52 ng/ml (0,73-18,74) ve ortanca değeri 3,17 ng/ml [Q1=1,56 ve Q3= 5,05] idi. Dışkı GİP ve idrar GİP arasında ilişki mevcuttu (p:0,004). Dışkı GİP negatif olanların %85,7'sinde (n=90/105) idrar GİP negatifken, dışkı GİP pozitif olanların %50'sinde (n=7/14) idrar GİP pozitifliği (Tablo 1).

Tablo 1. Dışkı GİP ile idrar GİP karşılaştırması

	Negatif (n:105)	Dışkı GİP		p*
		Negatif (n:97)	Pozitif (n:14)	
İdrar GİP	Negatif (n:97)	90 (%85,7)	7 (%50)	0,004
	Pozitif (n:22)	15 (%14,3)	7 (%50)	

GİP:Gluten İmmünojenik Peptid

*Pearson Chi-Square testi

Diyete uyum cevabı 'iyi' olup aynı zamanda istemli diyet bozma alışkanlığı 'hiç' olan ve 'ideal diyet uyumu' gösteren grup (n=56) ile çölyak serolojisi, dışkı ve idrar GİP arasında ilişki olduğu, ideal diyet uyumu olmayan grupta seroloji, dışkı ve idrar GİP pozitiflik yüzdesinin ideal diyet uyumu olan gruptan daha fazla olduğu görüldü (Tablo 2).

Tablo 2. İdeal diyet uyumu ile çalışmadaki seroloji, dışkı ve idrar GİP sonuçlarının değerlendirilmesi

	Yok (n:63)	İdeal Diyet Uyumu		p*
		Var (n:56)		
Çalışmada Seroloji	Negatif	31 (%49,2)	41 (%73,2)	0,007
	Pozitif	32 (%50,8)	15 (%26,8)	
İdrar GİP	Negatif	44 (%69,8)	53 (%94,6)	0,001
	Pozitif	19 (%30,2)	3 (%5,4)	
Dışkı GİP	Negatif	52 (%82,5)	53 (%94,6)	0,041
	Pozitif	11 (%17,5)	3 (%5,4)	

GİP:Gluten İmmünojenik Peptid

*Pearson Chi-Square testi.

Hastaların çalışmaya dahil olduğu güne ait çölyak seroloji pozitifliği ile idrarda GİP ve dışkı GİP pozitifliği arasında anlamlı ilişki bulunamadı.

Son 1 hafta içerisinde diyet uyumu bozulan hastaların idrar GİP (<0,001) ve dışkı GİP (p=0,004) pozitiflik oranının daha yüksek olduğu, bu hastaların diyet uyumlarının da iyi olmadığı (p<0,001), ideal diyet uyumunu bozan hasta sayısının daha fazla olduğu (ebeveyne göre %91,4 vs. 36,9; çocuğa göre %91,4 vs. 36,9; p<0,001) ve seroloji pozitifliğinin de anlamlı derecede yüksek (p=0,011) olduğu saptandı.

Son iki günde diyet uyumuna verilen yanıtlara göre; diyet uyumu bozulan hastaların idrar GİP (çocuk p=0,003 ve ebeveyn

$p=0,006$) ve dışkı GİP (çocuk $p=0,003$ ve ebeveyn $p=0,010$) pozitiflik oranının daha yüksek olduğu, genel diyet uyumlarının da iyi olmadığı (çocuk $p=0,002$ ve ebeveyn $p=0,004$), ideal diyet uyumunu bozan hasta sayısının daha fazla olduğu (ebeveyn %80,6 vs. %41 ve $p<0,001$; çocuk %79,4 vs. %42,4 ve $p<0,001$) tespit edildi. Seroloji pozitifliği diyetini son iki günde bozan grupta çocukların verdiği yanıtlara göre anlamlı derecede yüksekti ($p=0,021$).

Diyet süresi ile seroloji pozitifliği, dışkı ve idrar GİP pozitifliği, diyet uyumu, istemli diyet bozma sıklığı arasında ilişki saptanmadı.

Diyet uyumunu etkileyebilecek sosyoekonomik faktörlerin değerlendirildiğinde; istemli diyet bozma sıklığının annesi çalışmayan grupta daha fazla olduğu ($p=0,041$) gösterildi.

Anne ve babanın eğitim/öğretim düzeyi ile diyet uyumu, çalışma seroloji, dışkı ve idrar GİP ilişkileri değerlendirildiğinde; anne eğitim/öğretim düzeyi yüksek hastaların istemli olarak diyet bozma davranışının daha az olduğu görüldü ($p=0,036$). Ancak babanın eğitim/öğretim düzeyi ile bu ilişki gösterilmedi. İyi diyet uyumu, seroloji pozitifliği, dışkı ve idrarda GİP varlığı ile anne ve babanın eğitim/öğretim düzeyi arasında anlamlı bir ilişki gösterilemedi.

Tartışma: Çalışmamızda dışkı GİP ve idrar GİP sonuçlarının korele olduğu, korelasyonun daha çok negatif sonuçlardan kaynaklandığı, diyet uyumu iyi olan ve istemli kaçak yapmayan çocuklarda dışkı GİP, idrar GİP ve seroloji pozitifliğinin daha az görüldüğü, ancak seroloji pozitifliği ile idrar GİP ve dışkı GİP pozitifliği arasında ilişki olmadığı, son bir haftada ve son iki günde diyetini bozan çocuklarda idrar GİP ve dışkı GİP pozitifliğinin daha sık olduğu, bu hastaların genelde diyet uyumlarının iyi olmadığı ve seroloji pozitifliğinin fazla olduğu gösterildi.

Farkedilmeyen gluten maruziyetinin erken tanımlanması olası komplikasyonların engellenmesine yardımcı olacaktır. İstemsiz diyet kaçaklarını izleyebilmek açısından kısa sürede gluten maruziyetini gösteren doğru bir belirteç ihtiyacı vardır. Son yıllarda, dikkatsizlikle tüketilen düşük miktarda gluten tüketimini özgül ve duyarlı biçimde tespit eden dışkı ve idrar GİP isimli monoklonal antikörlerin kullanımı gündeme gelmiştir (15).

Comino ve ark. dTG-IgA ve dışkı GİP arasında istatistiksel açıdan anlamlı ilişki bulunmamış ancak GİP'in diyetisyen değerlendirmesi ile orta derecede korele olduğunu bildirmiştir (15, 16). Skodje ve ark. diyet uyumu ile dışkı GİP arasındaki istatistiksel olarak anlamlı ilişkiye dayanarak dışkı GİP varlığının devam eden gluten maruziyetini gösteren bir biyobelirteç olabileceğini belirtmişlerdir (17). Sonuçlarımız yukarıdaki literatür verileri ile uyumlu şekilde dışkı GİP varlığı diyet uyumsuzluğunu destekliyordu. Çölyak diyet uyum testi ile idrar GİP arasında ilişki olduğu daha önce bildirilmiştir (18). Bizim çalışmamızda literatürle uyumlu şekilde diyet uyumu ve idrar GİP arasında ilişki olduğu gösterildi.

İdrar ve dışkı GİP birlikte analizi 2020 yılında Stefanolo ve ark. tarafından çalışılmıştır. İki yıldan uzun süredir glutensiz diyet uygulayan ÇH tanılı 53 yetişkinde yaptıkları prospektif çalışmada, hastalardan 4 hafta boyunca toplanan haftada iki kez dışkı ve haftada bir kez idrar örneklerinin analizine göre; 420 dışkı ve idrar örneğinden %37,9'unda GİP pozitif tespit edildiği, hastaların %88,7'sinin dışkı ya da idrar örneğinin en az bir kez GİP pozitifliği gösterdiği, GİP pozitif olan olgularda semptom oranının daha fazla olduğu, dTG-IgA ile ilişki gösterilemese de deamidat gliadin peptid ile ilişkili olduğu bildirilmiştir (19).

Sağlıklı bireylerde yapılan çalışmalarda belli dozlarda gluten tüketilmesi sonrasında dışkıda en yüksek GİP değerinin 12 saat-3,5 günde elde edildiği, idrarda ise 6-9 saatte tespit edildiği gösterilmiştir. Glutenin idrarda ve dışkıda atılım süreleri farklıdır. Kişiler arası farklılıklar (ağırlık, cinsiyet, yaş, bağırsak mikrobiyotası gibi), gluten içeren yiyeceklerin tüketim farklılıkları (makarna, ekmek, kurabiye vb.), günlük alınan sıvı miktarı; diyet sonucunda ortaya çıkan GİP konsantrasyonu ve idrarda atılım süresi üzerinde önemli bir etkiye sahip olabilmektedir (9, 14). İdrar ve dışkı pozitifliklerin birlikteliğinin daha düşük oranda görülmesinin ya da dışkı ve idrarda zıt sonuçların elde edilmesinin temelinde dışkı ve idrarda GİP'in gluteni yakalama zamanlarının farklılığından, hastaların diyet bozma eğilimlerinin dalgalı olmasından, teknik nedenlerden, bireysel ve metabolik süreçlerden kaynaklanabileceği düşünüldü.

Sonuç: Şu anki bilgilerimize göre çalışmamız çocukluk yaş grubunda diyet uyumunu dışkı ve idrar GİP'i birlikte değerlendirerek yorumlayan ilk çocuk çalışmasıdır. Dışkı ve idrar gluten immünojenik peptid glutensiz diyet uyumu anlık değerlendirmek ve yakın zamanlı diyet ihlallerini saptamak için kapsamlı diyet öyküsü ve seroloji gibi mevcut klinik uygulamalara ek olarak kullanılacak uygun bir yardımcı yöntemdir.

Kaynaklar

1. Lebowitz B, Sanders DS, Green PHR. Coeliac disease. *The Lancet*. 2018;391(10115):70-81.
2. Auricchio S. An innovative approach to measure compliance to a gluten-free diet. Oxford University Press; 2012.
3. Pietzak MM. Follow-up of patients with celiac disease: achieving compliance with treatment. *Gastroenterology*. 2005;128(4 Suppl 1):S135-41.
4. Husby S, Koletzko S, Korponay-Szabó I, Mearin M, Phillips A, Shamir R, et al. European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition guidelines for the diagnosis of coeliac disease. *Journal of pediatric gastroenterology and nutrition*. 2012;54(1):136-60.
5. Silvester JA, Kurada S, Szwajcer A, Kelly CP, Leffler DA, Duerksen DR. Tests for Serum Transglutaminase and Endomysial Antibodies Do Not Detect Most Patients With Celiac Disease and Persistent Villous Atrophy on Gluten-free Diets: a Meta-analysis. *Gastroenterology*. 2017;153(3):689-701 e1.
6. Shan L, Molberg O, Parrot I, Hausch F, Filiz F, Gray GM, et al. Structural basis for gluten intolerance in celiac sprue. *Science*. 2002;297(5590):2275-9.
7. Moron B, Bethune MT, Comino I, Manyani H, Ferragud M, Lopez MC, et al. Toward the assessment of food toxicity for celiac patients: characterization of monoclonal antibodies to a main immunogenic gluten peptide. *PLoS One*. 2008;3(5):e2294.
8. Moron B, Cebolla A, Manyani H, Alvarez-Maqueda M, Megias M, Thomas Mdel C, et al. Sensitive detection of cereal fractions that are toxic to celiac disease patients by using monoclonal antibodies to a main immunogenic wheat peptide. *Am J Clin Nutr*. 2008;87(2):405-14.
9. Moreno ML, Cebolla A, Munoz-Suano A, Carrillo-Carrion C, Comino I, Pizarro A, et al. Detection of gluten immunogenic peptides in the urine of patients with coeliac disease reveals transgressions in the gluten-free diet and incomplete mucosal healing. *Gut*. 2017;66(2):250-7.
10. Comino I, Fernandez-Baneres F, Esteve M, Ortigosa L, Castillejo G, Fambuena B, et al. Fecal Gluten Peptides Reveal Limitations of Serological Tests and Food Questionnaires for Monitoring Gluten-Free Diet in Celiac Disease Patients. *Am J Gastroenterol*. 2016;111(10):1456-65.
11. Esteban M, Castaño A. Non-invasive matrices in human biomonitoring: a review. *Environment international*. 2009;35(2):438-49.
12. Pinches M, Betts C, Bickerton S, Burdett L, Thomas H, Derbyshire N, et al. Evaluation of novel renal biomarkers with a cisplatin model of kidney injury: gender and dosage differences. *Toxicologic pathology*. 2012;40(3):522-33.
13. Li PKT, Burdmann EA, Mehta RL. Acute kidney injury: global health alert. *Arab journal of nephrology and transplantation*. 2013;6(2):75-81.
14. Comino I, Real A, Vivas S, Siglez MA, Caminero A, Nistal E, et al. Monitoring of gluten-free diet compliance in celiac patients by assessment of gliadin 33-mer equivalent epitopes in feces. *Am J Clin Nutr*. 2012;95(3):670-7.
15. Comino I, Segura V, Ortigosa L, Espin B, Castillejo G, Garrote JA, et al. Prospective longitudinal study: use of faecal gluten immunogenic peptides to monitor children diagnosed with coeliac disease during transition to a gluten-free diet. *Aliment Pharmacol Ther*. 2019;49(12):1484-92.
16. Comino I, Fernandez-Baneres F, Esteve M, Ortigosa L, Castillejo G, Fambuena B, et al. Fecal Gluten Peptides Reveal Limitations of Serological Tests and Food Questionnaires for Monitoring Gluten-Free Diet in Celiac Disease Patients. *Am J Gastroenterol*. 2016;111(10):1456-65.
17. Skodje GI, van Megen F, Stendahl M, Henriksen C, Lundin KEA, Veierod MB. Detection of gluten immunogenic peptides and the Celiac Disease Adherence Test to monitor gluten-free diet: a pilot study. *Eur J Clin Nutr*. 2022.
18. Ruiz-Carnicer A, Garzon-Benavides M, Fambuena B, Segura V, Garcia-Fernandez F, Sobrino-Rodriguez S, et al. Nega-



14. ULUSAL ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME KONGRESİ

12-15 MAYIS 2022
LİMAK CYPRUS DELUXE HOTEL
KKTC

- tive predictive value of the repeated absence of gluten immunogenic peptides in the urine of treated celiac patients in predicting mucosal healing: new proposals for follow-up in celiac disease. *Am J Clin Nutr.* 2020;112(5):1240-51.
19. Stefanolo JP, Talamo M, Dodds S, de la Paz Temprano M, Costa AF, Moreno ML, et al. Real-World Gluten Exposure in Patients With Celiac Disease on Gluten-Free Diets, Determined From Gliadin Immunogenic Peptides in Urine and Fecal Samples. *Clin Gastroenterol Hepatol.* 2021;19(3):484-91 e1.

SS-02

Kronik kabızlığı olan çocuklarda çölyak hastalığı taraması maliyet-etkin bir yaklaşım mı?

Melike Arslan¹, Necati Balamtekin¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Gastroenteroloji BD

Deneyim ve hedefler: Kronik kabızlık çocukluk çağında en sık görülen hastalıklardan biridir ve yüksek sağlık harcamalarına neden olur. Sınırlı sayıda çalışmanın sonuçlarına göre, bazı araştırmacılar ve kılavuzlar kronik kabızlığı olan tüm hastalarda organik nedenlerin dışlanması gerektiğini önerirken, bazı araştırmalar bunun maliyet etkin bir yaklaşım olmadığını savunmaktadır. Kabızlık, Çölyak hastalığının (ÇH) başvuru semptomlarından biri olduğundan, organik nedenlerin dışlanması sürecinde kronik kabızlığı olan hastalar çölyak antikorları ile taranabilir.

Metotlar: Çalışma grubuna Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji polikliniğine 2017-2021 yılları arasında başvuran kronik kabızlığı olan toplam 1128 hasta alındı. Çölyak hastalığı için kronik kabızlığı olan hastaların 675'i (%59.8) taramadan geçmiştir.

Sonuçlar: Kronik kabızlığı olan hastaların ortalama yaşı 7.8 ± 4.9 (dağılım 1-18 yıl) olup 617'si (%54.7) kızdı. Kronik kabızlığı olan hasta grubunda çölyak antikor pozitifliği oranı %4.7 (32) ve biyopsi ile kanıtlanmış ÇH oranı %3.3 saptandı. Bu oran sağlıklı Türk çocuklarındaki çölyak prevalansından (0,45) istatistiksel olarak anlamlı düzeyde farklıydı ($p < 0.001$). Çölyak taramasının kronik kabızlığı olan hastalar için toplam fatura ücretleri 37.000 TL olmuştur. Hastanemizde çölyak serolojisinin taranması muayene ücretine herhangi bir ek maliyet getirmemektedir. Ancak yeterli bir ulusal hasta muayene sonuçları paylaşım ağının olmaması nedeniyle çölyak taraması yapılan 675 hastanın 56'sında 2 kez, 9'unda ise 3 kez çölyak antikor panelinin gereksiz yere bakıldığı saptanmış ve bunun sonucunda 3.250 TL ek maliyet ortaya çıkmıştır.

Kararlar: Kronik kabızlık için tarama testlerinin kullanımının yüksek sağlık bakım maliyetleri ile ilişkili olduğu bilinmektedir. Çalışmamızın sonuçları, kronik kabızlığı olan hastalarda çölyak prevalansının sağlıklı popülasyona göre anlamlı derecede yüksek olduğunu ve çölyak taramasının sağlık sistemine ek bir maliyet getirmediğini göstermektedir. Bu nedenle kronik kabızlığı olan çocuklarda ÇH taraması maliyet etkin bir yaklaşım olacaktır.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, Çölyak Hastalığı, Kabızlık, Maliyet-etkin, Tarama

GİRİŞ

Ülkemizde sağlık harcamaları ağırlıklı olarak genel sağlık sigortası tarafından karşılanmakta olup ağırlıklı olarak Türkiye Cumhuriyeti tarafından karşılanmaktadır. Maliye Bakanlığının 2019 yılı verilerine göre bu miktar 2019 yılında 156,9 milyar TL (yaklaşık 26 milyar dolar) idi. Bu tutar, ulusal bütçedeki en büyük harcama kalemlerinden biridir ve ülkemizin toplam bütçe harcamalarının %16,3'ünü oluşturmaktadır (1).

Sağlık harcamalarının ağırlıklı olarak özel sağlık sigortaları veya bireyler tarafından karşılandığı ülkelerde, sağlık hizmetlerinin sunumunda maliyet etkinliği temel önceliklerden biri olarak öne çıkmaktadır. Ancak maalesef ülkemiz gibi sağlık harcamalarının ağırlıklı olarak devlet tarafından karşılandığı ülkelerde bu durum çoğu zaman gözden kaçmaktadır. Bu yaklaşım, devlet için önemli bir ekonomik yük olan sağlık harcamalarının gereksiz yere artmasına ve ülke ekonomisinin zayıflamasına neden olmaktadır. Yeterli bir ulusal hasta muayene sonuç paylaşımı ağının olmaması, hastanın istediği hastaneyi keyfi olarak seçme özgürlüğü ve hekimlerin maliyet etkinliği konusunda sorumluluklarının olmaması da ülkemizde sağlık harcamalarını artıran faktörler arasındadır.

Kronik kabızlık, çocukluk çağında en sık görülen hastalıklardan biridir ve genel çocuk polikliniğine başvuran hastaların %3'ünü ve Çocuk Gastroenteroloji polikliniğine getirilen hastaların %25'ini oluşturmaktadır (2). Hastalığın etyopatogenezinde organik ve fonksiyonel nedenler rol oynamaktadır. Hastaların sadece %5'inde kabızlığa neden olan organik bir hastalık saptanırken (organik kabızlık); kalan ezici çoğunlukta (%95), kabızlığın organik bir nedeni belirlenemez (fonk-

siyonel kabızlık). Sınırlı sayıda çalışmanın sonuçlarına göre bazı araştırmacılar ve kılavuzlar kronik kabızlığı olan tüm hastalarda organik nedenlerin dışlanması gerektiğini önermekle birlikte, bazı araştırmalar bunun maliyet etkin bir yaklaşım olmadığını savunmaktadır (3,4). Nitekim Avrupa Pediatrik Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme Derneği/Kuzey Amerika Pediatrik Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme Derneği (ESPGHAN/NASPGHAN) 2006 yılında yayınladığı kılavuzda kronik kabızlıkta rutin çölyak hastalığı taraması yapılmasını önerirken, 2014 yılında yayınlanan kılavuzda alarm semptomları varsa çölyak hastalığı taramasını önermektedir (5,6).

Çölyak hastalığı (CD), glutene duyarlı bireylerde gluten alımının tetiklediği bir dizi anormal bağışıklık tepkisinden sonra ince bağırsağa zarar veren otoimmün bir hastalıktır. ÇH asemptomatikten çölyak krizine kadar çok çeşitli semptomlarla karşımıza çıkabilir (7). Kabızlık, ÇH'nin başvuru semptomlarından biri olduğundan, organik nedenlerin dışlanması sürecinde kronik kabızlığı olan hastalar çölyak antikörleri için taranabilir. Kabızlığı olan çocukların sağlık giderlerinin kabız olmayanlara göre 4 kat daha fazla olduğu bildirilmiştir (8). Kabızlık gibi çok sık görülen hastalıklarda laboratuvar tetkikleri sağlık harcamalarının en önemli kısmını oluşturmaktadır. Bu yoğun hasta sayısı kabızlığı çok ciddi sağlık giderleri olan hastalıklardan biri haline getirmiştir. Bazı araştırmacılar, toplumda daha az görülen bir hastalığın araştırılmasının maliyet etkinliği açısından kabul edilebilir olmadığını bildirmektedir (4).

Bu çalışmanın amacı, kronik kabızlığı olan çocuk hastalarda çölyak taramasının maliyet etkin olup olmadığını ve bu hasta grubunda sağlık harcamalarını artıran faktörleri ortaya koymak ve çözüm stratejileri geliştirmektir.

MATERYAL- METHOD

Bu çalışma Ocak 2017-Temmuz 2020 tarihleri arasında Sağlık Bilimleri Üniversitesi Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi Genel Çocuk Polikliniği ve Çocuk Gastroenteroloji Polikliniği'nde (Ankara/Türkiye) yapılmıştır. Kronik kabızlık tanısı ile hastane sisteminin elektronik veri tabanına kaydedilen (1-18 yaş arası) hastaların dosyaları geriye dönük olarak incelendi. Çalışma grubuna kronik kabızlığı olan toplam 1128 hasta alındı. Roma IV kriterlerine göre kronik kabızlık kriterlerini karşılamayan ve başlangıçta kronik kabızlık tanısı alıp daha sonra ÇH dışında organik etiyoloji bulan hastalar çalışma dışı bırakıldı. Çölyak hastalığı tanısı için demografik veriler, hastaneye başvuru sayıları ve laboratuvar tetkikleri tespit edilerek elektronik veri tabanından kayıt altına alındı. Her hastanın laboratuvar (anti-çölyak antikörleri, immünooglobulin (Ig) A düzeyleri) ve endoskopik değerlendirmelerine ilişkin veriler alındı. İnce bağırsaktan endoskopik biyopsi yapılan çölyak testi pozitif hastaların biyopsi sonuçları incelendi. Anormal laboratuvar değerleri şu şekilde tanımlanmıştır: doku transglutaminaz (TTG) Ig A > 10 U/ml; TTG IgG > 10 U/ml; seçici IgA eksikliği IgA < 5 mg/dL. Duodenal biyopsi örnekleri histopatolojik olarak Modifiye Marsh kriterlerine göre incelendi (10).

TC Sağlık uygulama tebliğine göre muayene artı anti-çölyak antikör titreleri ve serum IgA seviyeleri paket olarak satın alınmakta olup bunun genel sağlık sigortası kapsamında devlete maliyeti 50 TL'dir (yaklaşık 7 dolar). Çalışma için Sağlık Bilimleri Üniversitesi Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi Etik Kurulundan onay alındı.

Verilerin istatistiksel değerlendirmesi, Statistical Package for the Social Sciences (SPSS) for Windows 20.0 sürümü kullanılarak yapılmıştır. Kategorik değişkenler tanımlayıcı istatistiklerle, sayı ve yüzde ile sayısal değişkenler ortalama \pm standart sapma ve minimum-maksimum değerlerle ifade edildi. Sayısal verilerin analizinde verilerin normal dağılıp dağılmadığı "Kolmogorov-Smirnov" ve "Shapiro-Wilk" testleri ile değerlendirilmiştir. Yaş, normal dağılım göstermeyen tek sayısal değişken olduğundan, gruplar arasındaki ortanca fark "Mann-Whitney U" testi ile analiz edildi. Kategorik değişkenlerin analizinde, koşulları sağlandığında Ki-kare testi kullanıldı; aksi takdirde Fisher'in kesin testi kullanıldı. Veriler %95 güven aralığında değerlendirildi ve <0.05'lik bir P değeri istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

SONUÇLAR

Kronik kabızlık tanısı için toplam 1128 hasta görüldü. Hastaların ortalama yaşı 7.8 ± 4.9 (dağılım 1-18 yıl) olup 617'si (%54.7) kızdı. Çölyak hastalığı için kronik kabızlığı olan tüm hastaların 675'i (%59.8) taramadan geçmiştir (Tablo 1). Kronik kabızlığı olan hastaların poliklinik muayene sayıları ortalama $1,63 \pm 1,6$ idi. Kronik kabızlığı bulunan hastalarda çölyak antikör pozitifliği oranı %4.7 (32) idi. Taranan hastaların %4.7'sinde (32) yüksek TTG IgA seviyeleri vardı, hepsinde üst endoskopi yapıldı ve %3.3'ünde (22) biyopsi ile kanıtlanmış ÇH vardı. Biyopsi ile kanıtlanmış ÇH oranı kronik kabızlık hastalarında %3,3 (22) saptandı.

Ulusal hasta muayene sonuçları paylaşım ağının yeterli olmaması nedeniyle çölyak taraması yapılan 675 hastanın

56'sında 2 kez, 9'unda ise 3 kez çölyak antikor panelinin gereksiz yere bakıldığı tespit edildi. Çölyak taramalı kronik kabızlık hastalarına uygulanan toplam fatura bedeli 37.000 TL, 5.180 ABD Doları'dır (Tablo 2).

Tablo 1. Hastaların demografik ve klinik özellikleri

	Kronik konstipasyonlu hastalar
Cinsiyet	
• Kız	617 (54.7%)
• Erkek	511 (45.3%)
Yaş (Ortalama±SD)	7.8 ± 4.9
Çölyak Hastalığı taranan hastalar	675 (59.8%)
• Pozitif çölyak serolojisi	32 (4.7%)
• Biyopsi kanıtlı Çölyak hastalığı	22 (3.3%)
Total	1128 (100%)

Tablo 2. Kronik kabızlığı olan çocuklarda çölyak hastalığı araştırma maliyeti

Test	Test sayısı, n		Maliyet/Test	Maliyet/Test	Maliyet	Maliyet (USD)
	Hastalar	Test sayısı	(TL)	(USD)	(TL)	
Çölyak antikor paneli	675	1	50	7	37.000	5.180

TARTIŞMA

Kronik kabızlık çocukluk döneminde yaygın bir sorundur. ÇH prevalansı birçok ülkede yaklaşık 1/150-200 iken Türkiye'de %0.45' dir (9). İshal, büyüme geriliği ve karın şişliği gibi klasik semptomlar yerine kronik kabızlık gibi atipik semptomlar ÇH'nin tek belirtisi olabilir (11). En son ortak ESPGHAN / NASPGHAN kılavuzları, alarm semptomlarının yokluğunda kabızlık hastalarında ÇH 'nin taranmaması gerektiğini rutin olarak önermekle birlikte, çoğu klinisyen bu testleri ilk başvuruda organik nedenleri dışlamak için yapmaktadır (11).

Peptid YY, ileum, kolon ve rektumdaki endokrin hücrelerde lokalize olan, gastrointestinal motilitenin düzenlenmesinde ve su ve elektrolitlerin emiliminde önemli rol oynayan bir nöroendokrin peptittir (12). Yavaş geçişli kabızlığı olan çocuklarda peptid YY düzeylerinin arttığı gösterilmiş ve yeni tanı konmuş ÇH olan hastalarda bu düzeyin yükseldiği bildirilmiştir, bu nedenle ÇH ile kronik kabızlık birlikteliği daha sık görülebilmektedir (12,13).

Çocuklarda ÇH ile kronik kabızlık arasındaki ilişkiyi araştıran çalışmaların sonuçları oldukça farklıdır. Chogle et al. (4) 7472 kabızlık hastasının 1731'ini (%23) çölyak hastalığı için taradı ve 55'inde (%3.2) yüksek anti TTG seviyeleri vardı, 29'unda (%1.7) biyopsi ile kanıtlanmış ÇH tanısı vardı. Dehghani et al. (14) 2-18 yaş arası 101 kabız çocukta ÇH sıklığını %0.99 olarak bildirmişler ve bu oranın Chogle'ın sonuçlarına benzer şekilde genel popülasyondan anlamlı derecede yüksek olmadığını bildirmişler, bu nedenle kronik konstipasyonu olan çocuklarda ÇH taraması önermemişlerdir. Çakır et al. (11) kronik kabızlığı olan 313 çocuktan 8'inde (%2,5) çölyak serolojisinin pozitif olduğunu ve bu olguların histopatolojik inceleme sonucunda potansiyel ÇH olduğunu saptadıkları için, kronik kabızlığı olan çocuklarda ilk muayenede ÇH taramasının yapılmayabileceğini öne sürmüşlerdir. Akman et al. (15) yaptıkları çalışmada, kronik kabızlığı olan 1046 çocukta ÇH prevalansını %3,25 olarak bulmuşlar ve konvansiyonel tedaviye dirençli kabızlığı olan çocuklarda ÇH için tarama testlerinin kullanılmasını önermişlerdir. Pelleboer ve ark. (16) kronik kabızlığı olan çocuklarda ÇH prevalansının arttığını bildirmişler (370 hastada 7, %1,9) ve medikal tedaviye yanıt vermeyen kronik kabızlığı olan hastalarda ÇH taraması yapılmasını önermişlerdir. Bu çalışmada, biyopsi ile kanıtlanmış ÇH oranı, sağlıklı popülasyondan önemli ölçüde daha yüksek olan %3.3 idi.

Önceki çalışmalar, kabızlığın yüksek sağlık hizmetleri maliyetlerine yol açtığını belgelemiştir. Olmsted ilçesinde (Minnesota, ABD) kronik kabızlığı olan bir hasta için ayaktan tedavi hizmetlerinin ortalama maliyetinin 13,927 USD olduğu bildirilmektedir (17). Başka bir araştırma, kabızlığı olan her çocuk için ulusal sağlık hizmeti kullanımının yılda 3.430 ABD dolar olduğunu buldu (18). Stephens et al. (19) yaptıkları çalışmada poliklinikte konstipasyon harcamasının ziyaret

başına 120\$ olduğunu bulmuşlardır. Ansari et al. (20) çocuklarda kabızlığın Avustralya, Victoria'da önemli bir maliyet yükü olduğunu belirlemiştir (kamu hastanelerine ~ 5,5 milyon ABD doları/yıl). Tüm çalışmalar, kabızlığı olan çocukları yönetmenin maliyetlerinin yüksek olduğunu göstermektedir. Çalışmamızda çölyak taramasının kronik kabızlık hastalarına uygulanan toplam fatura bedeli 37.000 TL, 5.180 ABD Doları olarak bulunmuştur. Hastanemizde çölyak serolojisinin taranması muayene ücretine herhangi bir ek maliyet getirmemektedir. Ancak yeterli bir ulusal hasta muayene sonuçları paylaşım ağının olmaması nedeniyle çölyak taraması yapılan 675 hastanın 56'sında 2 kez, 9'unda ise 3 kez çölyak antikör panelinin gereksiz yere bakıldığı saptanmış ve bunun sonucunda 3.250 TL ek maliyet (455 ABD Doları) ortaya çıkmıştır. Çölyak antikör paneli için yeterli ulusal hasta muayene sonuçları paylaşım ağının olması ve hekimlerin maliyet etkinliği konusundaki sorumluluğunun artması sağlık giderlerini azaltacaktır.

SONUÇ

Kronik kabızlık için tarama testlerinin kullanımının yüksek sağlık bakım maliyetleri ile ilişkili olduğu gösterilmiştir. Çalışmamızın sonuçları, kronik kabızlığı olan hastalarda çölyak prevalansının sağlıklı popülasyona göre anlamlı derecede yüksek olduğunu ve çölyak taramasının sağlık sistemine ek bir maliyet getirmediğini göstermektedir. Bu nedenle kronik kabızlığı olan çocuklarda ÇH taraması maliyet etkin bir yaklaşım olacaktır.

KAYNAKLAR

1. Strategy and Budget Department of the Republic of Turkey Presidential-[http:// www. ssb.gov.tr/saglik/](http://www.ssb.gov.tr/saglik/).
2. Timmerman MEW, Trzpis M, Broens PMA. The problem of defecation disorders in children is underestimated and easily goes unrecognized: a cross-sectional study. *Eur J Pediatr* 2019; 178(1): 33-9.
3. Koppen IJN, Vriesman MH, Saps M et al. Prevalence of Functional Defecation Disorders in Children: A Systematic Review and Meta-Analysis. *J Pediatr* 2018; 198: 121-30.
4. Chogle A, Saps M. Yield and cost of performing screening tests for constipation in children. *Can J Gastroenterol*. 2013; 27(12): e35-8.
5. [North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition](#). Evaluation and treatment of constipation in children: summary of updated recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2006; 43: 405-7.
6. Tabbers MM, DiLorenzo C, Berger MY et al. Evaluation and treatment of functional constipation in infants and children: evidence-based recommendations from ESPGHAN and NASPGHAN. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2014; 58(2): 258-74.
7. Balamtekin N, Uslu N, Baysoy G et al. The presentation of celiac disease in 220 Turkish children. *Turk J Pediatr* 2010; 52(3): 239-44.
8. Choung RS, Branda ME, Chitkara D et al. Longitudinal direct medical costs associated with constipation in women. *Aliment Pharmacol Ther* 2011; 33: 251-60.
9. Dalgic B, Sari S, Basturk B. et al. Prevalence of Celiac Disease in Healthy Turkish School Children. *The American Journal of Gastroenterology* 2011; 106(8): 1512-7.
10. Marsh MN. Gluten, major histocompatibility complex and the small intestine: a molecular and immunobiologic approach to the spectrum of gluten sensitivity (celiac sprue). *Gastroenterology*. 1992;102 (1):330-354.
11. Çakir M , Cezaroğlu S , Çobanoğlu Ü. Celiac disease in children with chronic constipation. *Turk J Med Sci* 2016; 46(3): 651-6.



14. ULUSAL ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME KONGRESİ

12-15 MAYIS 2022
LİMAK CYPRUS DELUXE HOTEL
KKTC

12. El-Salhy M, Mazzawi T, Gundersen D et al. The role of peptide YY in gastrointestinal diseases and disorders (review). *Int J Mol Med* 2013; 31: 275-82.
13. El-Salhy M. Chronic idiopathic slow transit constipation: pathophysiology and management. *Colorectal Dis* 2003; 5: 288- 96.
14. Dehghani SM, Ehsaei Z, Honar N et al. Frequency of Celiac Disease in children with chronic functional constipation in Shiraz-Iran. *Middle East J Dig Dis*. 2015; 7: 166–9.
15. Akman S, Şahaloğlu Ö, Dalkan C et al. Is celiac disease misdiagnosed in children with functional constipation?. *Turk J Gastroenterol*. 2018; 29(2): 210–4.
16. Pelleboer RA, Janssen RL, Deckers-Kocken JM et al. Celiac disease is overrepresented in patients with constipation. *J Pediatr* 2012; 88: 173-6.
17. Choung RS, Shah ND, Chitkara D et al. Direct medical costs of constipation from childhood to early adulthood: A population-based birth cohort study. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2011; 52: 47–54.
18. Liem O, Harman J, Benninga M et al. Health utilization and cost impact of childhood constipation in the United States. *J Pediatr*. 2009; 154: 258–62.
19. Stephens J.R, Steiner M.J, DeJong N. et al. Healthcare Utilization and Spending for Constipation in Children With Versus Without Complex Chronic Conditions. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2017; 64(1): 31-6.
20. Ansari H, Ansari Z, Lim T et al. Factors relating to hospitalisation and economic burden of paediatric constipation in the state of Victoria, Australia, 2002-2009. *J Paediatr Child Health* 2014; 50(12): 993-9.

SS-03

Ebeveynlerin Besleme Tarzlarının Çocuklarda Obezite Üzerine Etkisi

Gizem Kabadayı¹, Özlem Bekem², Tarık Kırkgöz³, Çiğdem Ömür Ecevit²

¹S.B.Ü. Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatri, İzmir, Türkiye

²S.B.Ü. Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bölümü, İzmir, Türkiye

³S.B.Ü. Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Endokrinoloji Bölümü, İzmir, Türkiye

Giriş: Obezite tüm dünyada olduğu gibi ülkemizde de çocuk ve adolesan yaş grubunda prevalansı hızla artan önemli bir sağlık sorunudur. Ebeveynler çocukluk çağında obezite gelişmesinde etkili çevresel faktörlerdendir. Özellikle erken çocukluk döneminde beslenme alışkanlıklarının oluşmasında beslenmeyi sağlayan ve rol model alınan ebeveynler önemli belirleyici olmuşlardır. Ailenin besleme pratikleri, çocukların beslenmeyle ilgili algı, tutum ve davranışlarını etkiler. Bu nedenle ebeveyn besleme tarzlarının çocukluk çağında obezite gelişiminde önemli çevresel etkenlerden olduğu düşünülebilir.

Bu çalışmada, ebeveyn besleme tarzları ile çocuklarda obezite gelişimi arasındaki ilişkinin değerlendirilmesi amaçlandı.

Hastalar ve Yöntem: Olgu kontrol çalışmamıza S.B.Ü. İzmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Gastroenteroloji ve Çocuk Endokrinoloji polikliniklerinde obezite tanısıyla takip edilen 2-11 yaş arasındaki 92 olgu ile kontrol grubu olarak aynı yaş grubundan Çocuk Gastroenteroloji ve Genel Pediatri polikliniklerine çeşitli yakınmalar ile başvuran normal kilodaki 92 çocuk ve anneleri dahil edildi

Olguların annelerine "Ebeveyn Besleme Tarzı Anketi" (EBTA) uygulandı. Wardle ve ark. tarafından 2002 yılında geliştirilen EBTA, ebeveyn besleme tarzını dört alt ölçekte 27 madde ve 5 puan üzerinden değerlendiren (1=asla-5=her zaman) Likert tipi bir ankettir. Anketin Türkçe geçerlik güvenilirlik çalışması Özçetin ve ark. tarafından yapılmıştır. Türkçe uyarlamasında ebeveyn besleme tarzları Sıkı Kontrollü Besleme (SKB), Toleranslı Kontrollü Besleme (TKB), Yemeye Teşvik/Cesaretlendirici Besleme (CB), Yardımcı (Enstrümental) Besleme (YB) ve Duygusal Besleme (DB) olarak sınıflandırılmıştır.

Demografik veriler, ebeveynlerin antropometrik ölçümleri, çocukların beslenme öyküsü, yeme davranışları sorgulandı. Çocukların boy, kilo ve bel çevresi ölçülüp her çocuğun beden kitle indeksi (BKİ) persantil değerleri hesaplandı. Tüm veriler iki grup arasında ve grup içinde değerlendirildi.

Bulgular: Çocukların yaş ortalaması 8,42±2,33 yıl olup, 95'i (%51,6) kız, 89'u (%48,4) erkekti. İki grup cinsiyet ve yaş açısından benzerdi. Ebeveynlerin yaş ortalaması obez grupta daha yüksekti. Obezite açısından çocuk sayısı, ailenin sosyoekonomik düzeyi, çocuğun doğum ağırlığı ve yeme davranışları anlamlı bulunmadı. Boşanmış ailelerde obezite oranı daha yüksek bulundu. İki grup arasında ebeveynlerin eğitim düzeyleri ve çalışma durumları açısından anlamlı fark saptanmadı. Anne-baba yaşı ve BKİ arttıkça çocuklarda obezitenin arttığı görüldü (p<0,01). (Tablo 1).

Tablo 1. Obez ve kontrol grubunun demografik verilerinin karşılaştırılması

Değişkenler	Obez grup	Kontrol grubu	p değeri
Anne yaşı (Ort+SS)	37,27± 4,46	35,08± 5,39	<0,01
Baba yaşı (Ort+SS)	40,85± 5,28	38,87± 5,54	0,014
Çocuk sayısı [n (%)]			0,46
1	14 (15,2)	15 (16,3)	
2	51 (55,4)	48 (52,2)	
3	21 (22,8)	17 (18,5)	
4 ve daha fazla	6 (6,5)	12 (13)	
Annenin medeni durumu [n (%)]			0,03
Çocuğunun babası ile birlikte	80 (87)	88 (95,7)	
Çocuğunun babasından boşanmış	12 (13)	4 (4,3)	
Annenin eğitim durumu [n (%)]			0,65
≤ İlkokul	36 (39,1)	40 (41,3)	
Ortaokul	20 (21,7)	15 (19)	
Lise	21 (22,8)	25 (25)	
Üniversite+Yüksek Lisans	15 (16,3)	12 (14,7)	
Annenin iş durumu [n (%)]			0,08
Çalışıyor	25 (27,2)	16 (17,4)	
Çalışmıyor	67 (72,8)	76 (82,6)	
Babanın eğitim durumu [n (%)]			0,98
≤ İlkokul	31 (33,7)	31 (33,7)	
Ortaokul	22 (23,9)	20 (22,8)	
Lise	24 (26,1)	26 (27,2)	
Üniversite+Yüksek Lisans	15 (16,3)	15 (16,3)	
Babanın iş durumu [n (%)]			0,10
Çalışıyor	88 (95,7)	91 (98,9)	
Çalışmıyor	4 (4,3)	1 (1,1)	
Annenin kilo durumu [n (%)]			0,001
Zayıf veya normal kilolu	25 (27,2)	43 (46,7)	
Fazla kilolu	36 (39,1)	37 (40,2)	
Obez veya morbid obez	31 (33,7)	12 (13,0)	
Babanın kilo durumu [n (%)]			0,003
Zayıf veya normal kilolu	16 (17,4)	24 (26,1)	
Fazla kilolu	33 (35,9)	47 (51,1)	
Obez veya morbid obez	43 (46,7)	21 (22,8)	

Çalışmamızda kız çocuklarının anneleri tarafından daha şişman olarak algılandıkları belirlendi (p=0,039). Besleme tarzları açısından 5 alt ölçekte de (sıkı kontrollü besleme, toleranslı kontrollü besleme, duygusal besleme, cesaretlendirici besleme ve yardımcı besleme) kontrol grubunun annelerinin puan ortalamaları obez gruba göre daha yüksek saptandı (Tablo 2).

Tablo 2. Obez ve kontrol grubunun ebeveyn besleme tarzlarının karşılaştırılması

Değişkenler	Obez grup Ortalama±SS	Kontrol grubu Ortalama±SS	p değeri
Duygusal Besleme	8,16±3,58	10,43±4,65	<0,01
Sıkı Kontrollü Besleme	13,52±4,66	14,92±4,02	0,03
Toleranslı Kontrollü Besleme	11,03±3,90	12,45±3,72	0,012
Yardımcı (Enstrümental) Besleme	6,65±2,94	7,68±2,88	0,017
Cesaretlendirici (Teşvik Edici) Besleme	25,89±7,35	30,44±5,19	<0,01

Çocuğun yaşı küçüldükçe ebeveynin cesaretlendirici ve toleranslı besleme tarzının arttığı görüldü (p<0,01, p=0,03). Anne



14. ULUSAL ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME KONGRESİ

12-15 MAYIS 2022
LİMAK CYPRUS DELUXE HOTEL
KKTC

yaşı küçüldükçe duygusal besleme, yardımcı besleme ve toleranslı besleme tarzının arttığı görüldü (sırasıyla $p<0,01$, $p=0,02$, $p=0,03$). Boşanmamış annelerde duygusal besleme ve yardımcı besleme tarzı puan ortalamaları boşanmış annelere kıyasla daha yüksek saptandı. Boşanmış annelerin DB ve YB puan ortalamaları: 7,1, 5,8; boşanmamış annelerin DB ve YB puan ortalamaları: 9,5, 7,2 idi (sırasıyla $p=0,047$, $p=0,036$). Obez annelerin normal kilolu annelere göre CB tarzını daha fazla uyguladığı belirlendi ($p=0,027$). Çocuğun cinsiyeti ile ebeveyn besleme tarzları arasında anlamlı ilişki görülmedi. Çocuğunu yaşlıtlarına göre zayıf gören annelerde duygusal, cesaretlendirici ve yardımcı besleme tarzı daha sık idi.

Sonuç

Çalışmamızda ebeveynlerin yaşı, medeni durumu ve BKİ'leri, çocuklarda obezite durumunu etkilerken; ebeveynlerin besleme tarzları obeziteyi doğrudan artırmamaktadır. Ancak obezite gelişimi üzerine etkili çok sayıda faktör olduğu akılda tutulmalıdır. Obezite gelişimi üzerine etkili farklı faktörler açısından daha uzun süreli gözlemsel çalışmaların yapılmasına ihtiyaç vardır.

SS-04

OTİZM SPEKTRUM BOZUKLUĞU OLAN 4-10 YAŞ ARASI ÇOCUKLARDA FONKSİYONEL GASTROİNTESTİNAL SİSTEM HASTALIKLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ

Özlem GÜLPINAR AYDIN¹, Burak BAYKARA², Kardelen AKIN³, Sinem KAHVECİ ÇELİK¹, Gül ŞEKER¹, Yunus GÜLER¹, Yeşim ÖZTÜRK¹

¹ Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenterolojisi BD, İzmir.

² Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk ve Ergen Ruh Sağlığı ve Hastalıkları AD, İzmir.

³ Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, İzmir.

Giriş: Gastrointestinal sistem (GIS) hastalıklarının, Otizm spektrum bozukluğunda (OSB) sık görüldüğü bilinmektedir. Prevalansı değişik çalışmalarda %9-91 arasında bulunmuştur. Kabızlık, ishal ve karın ağrısı en sık görülenleridir. Ayrıca OSB ile ilişkili tıbbi komorbiditeler arasında, epilepsi, uyku bozuklukları, psikiyatrik problemler, kabızlık, ishal, karın ağrısı ve gastroözofageal reflü bulunmaktadır. Burada merkezimizde OSB olan çocuklarda fonksiyonel GIS hastalıklarını Roma III kriterleri ile araştırmayı amaçladık.

Yöntem: Kasım 2021–Mart 2022 tarihleri arasında Çocuk ve Ergen Ruh Sağlığı ve Hastalıkları polikliniğinde, DSM-5 tanı kriterlerine göre OSB tanısı almış, Çocukluk Çağı Otizm Derecelendirme Ölçeği (ÇODÖ-CARS-2) ile 30 puan üstünde alan çocuklar çalışmaya dahil edilmiştir. Yaşları 4-10 yıl arasında değişen 68 olgu ile 78 kontrol olgusunda fonksiyonel GIS hastalıklarına yönelik yakınmalar anne-babalarına sorulan, Türkçe geçerlilik güvenilirliği tanımlanmış Roma III kriterleri anketi ile değerlendirildi.

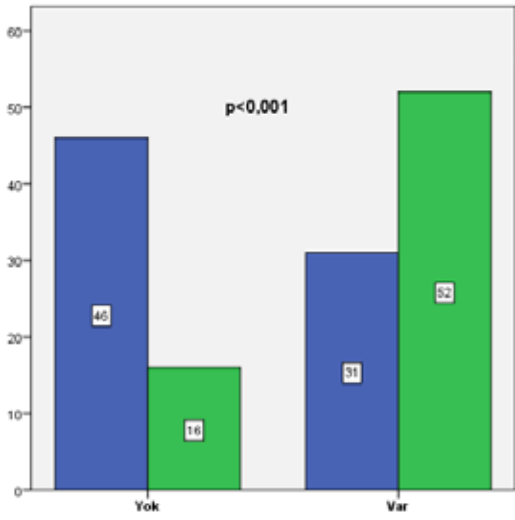
Bulgular: Yaş ortalamaları ve yaş grupları dağılımı kontrol grubuyla benzer olan ($p>0.05$) OSB'lu çocuklarda fonksiyonel GIS hastalıkları sıklığı (%76.5) artmış bulundu ($p<0.001$). OSB grubunda kontrol grubuna göre abdominal migren (%13.2) 10 kat ($p=0.012$), fonksiyonel kabızlık 7 kat ($p<0.001$), fekal inkontinans 6 kat artmış idi ($p<0.001$). Fekal inkontinanslı OSB'lu çocukların dışkı tutma davranışı belirgindi ($p=0.002$) ancak %60'ında gayta retansiyonu yoktu.

Fonksiyonel dispepsi, fonksiyonel karın ağrısı, irritabl bağırsak sendromu, siklik kusma bozuklukları ve reflü sıklığı açısından fark saptanmadı (Tablo 1, Şekil 1).

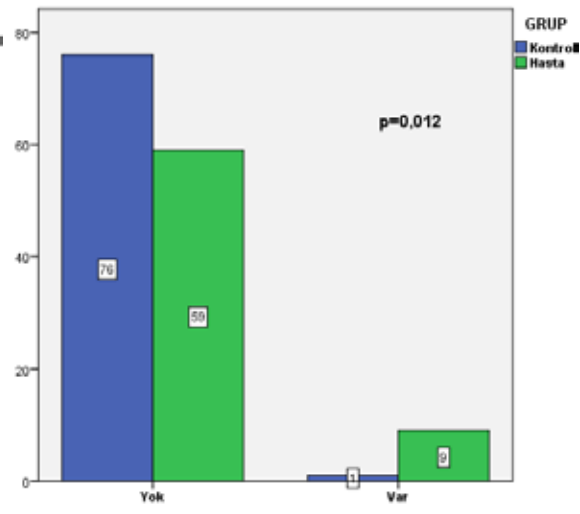
Tablo 1. Hasta ve kontrol gruplarının klinik özellikleri ve karşılaştırması

Değişkenler	Kontrol (n=78)	OSB (n=68)	Toplam (n=145)	p değeri
Yaş (ay), Medyan(IQR)	85	84	84	0.769
3-7 yaş, n(%)	38	39	7	0.335
8-10 yaş, n(%)	39	29	68	
Tanı yaşı (ay), Medyan(IQR)	-	30	-	-
Tanı süresi (ay), Medyan(IQR)	-	54.5	-	-
İlaç kullanımı, n(%)	-	34	-	-
Dispepsi, n(%)	8	9	17	0.785
Karın ağrısı, n(%)	17	20	37	0.412
İBS, n(%)	3	8	11	0.141
Kabızlık, n(%)	4	26	30	<0.001
Abdominal migren, n(%)	1	9	10	0.012
Fekal inkontinans, n(%)	4	20	24	<0.001
Siklik kusma, n(%)	1	3	4	0,341
Reflü, n(%)	8	13	21	0,210
Toplam GIS bozuklukları, n(%)	31	52	83	<0.001

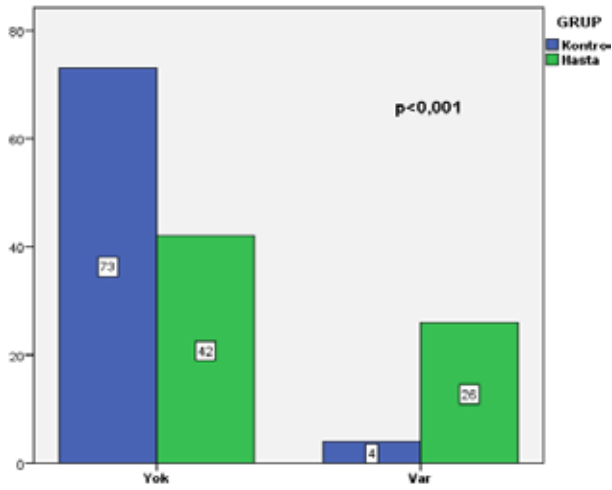
Mann Whitney U test, Ki kare-Fisher exact test, Yates düzeltmesi



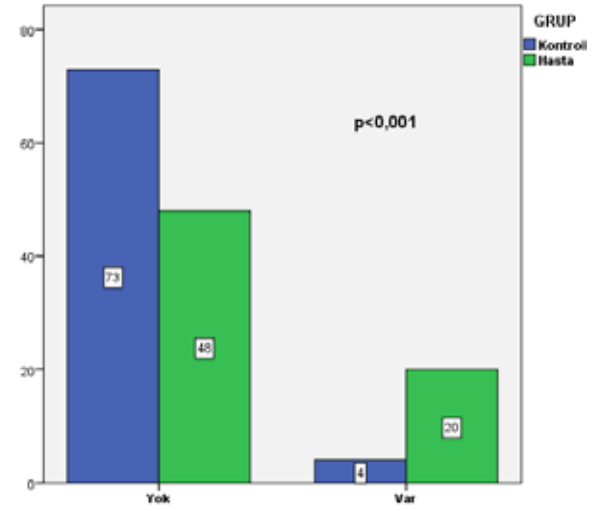
Fonksiyonel GİS bozuklukları



Abdominal migren



Fonksiyonel Kabızlık



Fekal inkontinans

Şekil 1. Hasta ve kontrol gruplarına göre semptomlar

Dispepsi olan hastaların tamamında olmayan hastaların ise yalnızca %2.3'ünde postprandiyel distres sendromu gözlenmiştir ($p < 0.001$). Epigastrik ağrı sendromu ise dispepsi olmayan çocuklarda olanlara göre daha yüksek bulunmuştur (%98.4 ve %76.5; $p < 0.001$) (Tablo 2).

Tablo 2. Dispepsi varlığına göre bulgular

	Dispepsi, n(%)		p
	Yok (n=128)	Var (n=17)	
Postprandiyel distres sendromu			
Yok	125(97,7)	0(0)	<0,001
Var	3(2,3)	17(100)	
Epigastrik ağrı sendromu			
Yok	2(1,6)	4(23,5)	<0,001
Var	126(98,4)	13(76,5)	

Ki kare-Fisher exact test, Yates düzeltmesi

Fonksiyonel dispepsi, fonksiyonel karın ağrısı, irritable barsak sendromu, siklik kusma bozuklukları sıklığı açısından OSB ve kontrol grubu arasında fark bulunamadı.

Fonksiyonel kabızlık OSB grubunda %38.2, kontrol grubunda %5.2 olarak 7 kat artmış saptandı (p <0.001).

Fekal inkontinans OSB grubunda %29.4, kontrol grubunda %5.2 olarak 6 kat artmış idi (p<0.001). Fekal inkontinanslı otizmlili çocukların %58'inde dışkı tutma davranışı, kontrol grubuna göre yüksekti (p=0.002). Fekal inkontinanslı çocukların %60'ında gayta retansiyonu olmaması OSB'lu çocuklarda inkontinans nedenlerinin sosyal, psikolojik ve davranışsal olduğunu düşündürdü.

Abdominal migren OSB grubunda %13.2, kontrol grubunda %1.3 olarak 10 kat artmış olarak saptandı (p 0.012).

Sonuç:OSB olan çocuklarda fonksiyonel GİS sıklığı %76.5'tir. Abdominal migren, fonksiyonel kabızlık, non-retansif fekal inkontinans en sık görülenlerdir. Fekal inkontinanslı olan OSB'lu çocukların büyük kısmında gayta retansiyonunun olmaması inkontinans nedenlerinin sosyal, psikolojik ve davranışsal olduğunu düşündürmektedir. OSB'lu çocuklarda fonksiyonel GİS hastalıklarının tanınması konusundaki farkındalığın artması bu çocukların günlük yaşamında birçok parametrenin iyileştirilmesine fayda sağladığı gibi davranışsal bulgularda iyileşme için de önemli olduğu unutulmamalıdır.

Anahtar Kelimeler: *Otizm spektrum bozukluğu, Fonksiyonel gastrointestinal hastalıklar,*

Kaynaklar:

1. Ferguson BJ, Marler S, Altstein LL, et al. Psychophysiological Associations with Gastrointestinal Symptomatology in Autism Spectrum Disorder. *Autism Res.* 2017;10:276-288.
2. Drossman DA, moderator. AGA Clinical Symposium - Rome III: New Criteria for the Functional GI Disorders. Program and abstracts of Digestive Disease Week; May 20-25, Los Angeles, California. 461-469, 2006
3. Özgenç F, Akaslan Kara A, Demiral Yılmaz N et al. Validity and reliability study of the pediatric Rome III questionnaire for Turkish children and adolescents. *Turk J Gastroenterol.* 2016;27:129-35.
4. <http://ulusaltezmerkezi.com/fonksiyonel-gastrointestinal-hastaliklar-tanisinda-kullanilan-roma-iii-kriterlerinin-turk-cocuk-uyarlanmasi-ve-gecerlik-guvenilirliigi/85/>
5. Tack J, Talley NJ, Camilleri M, Holtmann G, Hu P, Malagelada JR, et al. Functional gastroduodenal disorders. *Gastroenterology* 2006;130:1466-79

SS-05

NON-SİROTİK PORTAL HİPERTANSİYON TANISI İLE İZLENEN ÇOCUKLARDA PORTOSİSTEMİK ŞANT CERRAHİSİ DENEYİMİ

Aydın Dalgıç¹, Sinan Sarı², Demet Teker Düztaş¹, Ödül Eğritaş Gürkan², Mustafa Hakan Sözen¹, Ramazan Kozan¹, Buket Dalgıç²

¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Genel Cerrahi Anabilim Dalı

²Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı

Özofagus varisleri yüksek oranlarda tekrarlayan kanama ve mortalite riskine sahiptir.

Bu çalışmada medikal tedaviye dirençli, komplike non-sirotik portal hipertansiyon (PH) olgularında cerrahi tedavi sonuçlarının değerlendirilmesi amacıyla planlanmıştır.

Materyal-Metod: Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi'nde 2006-2022 yılları arasında 61 hastaya (37 erkek, 24 kız) uygulanan selektif splenorenal şant ameliyatının sonuçları geriye dönük olarak incelendi.

Hastaların yaş ortalaması $9,9 \pm 4,8$ yaş (19 ay-17 yıl) idi. Hastaların üçü (7.5%) hastanemize dış merkezden karaciğer nakil endikasyonu ile yönlendirilmişti. Cerrahi endikasyonları tekrarlayan varis kanamaları, hipersplenizm ve portal biliyopati ve gastroenteroloji merkezlerine ulaşım zorluğuydu.

39 hastada (%63,9) prehepatik PH (portal ven trombozu) ve 22 hastada (%36,1) intrahepatik presinüzoidal PH (konjenital hepatik fibrozis, n=10; %16,4 ve idiyopatik non-sirotik PH, n=12; %19,7) vardı.

Hastaların demografik özellikleri, klinik, laboratuvar, radyolojik ve endoskopik bulguları hastane kayıtlarından elde edildi. Preoperatif ve postoperatif veriler karşılaştırıldı.

Sonuçlar: 22 hastaya (%36,1) distal splenorenal şant (DSRS), 39 hastaya (%63,9) proksimal splenorenal şant (PSRS) uygulandı. Operatif mortalite görülmedi. 61 hasta ortalama $3 \pm 2,9$ yıl (1 ay-16 yıl) izlendi. Şantların açık kalma oranları DSRS'de %81,8; PSRS'de %84,6 idi ($p>0,05$).

Şantı açık hastaların (n=53; %87) cerrahi sonrası izlemlerinde özofagus varis kanaması görülmedi. Cerrahi sonrası özofagus varis derecesinde belirgin gerileme olduğu görüldü ($p<0,0001$). DSRS uygulanan hastalarda hemoglobin, lökosit ve trombosit değerlerinde ve dalak boyutlarında belirgin düzelme saptandı ($p<0,05$).

61 hastanın onunda (%16,4) şant oklüzyonu izlendi (Distal splenorenal şant 4 (%18,2); proksimal splenorenal şant 6 (%15,4) ($p>0,05$)). Şant oklüzyonu gelişen hastaların yaşları (ortanca 6,5 yıl (2,6-17 yıl) şantı açık olanlara (ortanca 10,8 yıl (2,6-17 yıl)) göre daha küçüktü ($p=0,002$).

Postoperatif enfeksiyon (n=3), portal ven trombozu (n=6) ve şilöz asit (n=3) cerrahi sonrası gelişen komplikasyonlardı. Oklüzyon gelişen sekiz hastanın (%13) ameliyat sonrası dönemde, endoskopik olarak tedavi edilen tekrarlayan varis kanamaları oldu. Bir hasta izlemde gelişen Budd-Chiari sendromu nedeniyle yapılan karaciğer nakli sonrası greft hepatik arter trombüsü nedeniyle kaybedildi. Selektif splenorenal şant uygulanan hastalarda sağ kalım oranı %98,4 ve varis kanama kontrolü oranı %87'dir.

Tartışma: Varis kanamaları %93'e varan oranlarda endoskopik yöntemlerle tedavi edilebilmektedir. Ancak yüksek varis rekürrensi (%43) ve tekrarlayan kanama oranlarıyla (%35-%60) hipersplenizm ve portal biliyopati gibi komplikasyonlara çözüm olamaması endoskopik tedavilerin etkinliğini sınırlandırmaktadır.

Selektif şant ameliyatları yüksek açık kalma (%80-97) ve düşük tekrarlayan kanama (%6-15) oranları yanında portal sistem basıncını düşürerek özofagus varisi, hipersplenizm ve portal biliyopatının etkin çözümünü oluşturmaktadır. Tekrarlayan kanamalı, komplike olgularda endoskopik ve cerrahi tedavinin gecikmesi önemli bir morbidite ve mortalite nedenidir. Gelişmiş imkanlara sahip deneyimli sağlık merkezlerine ulaşım sorunu tedavide gecikmeye neden olan en



14. ULUSAL ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME KONGRESİ

12-15 MAYIS 2022
LİMAK CYPRUS DELUXE HOTEL
KKTC

önemli faktörlerden biridir. Non sirotik PH'lı hastalarda bu durumlar göz önünde bulundurularak gastroenteroloji, radyoloji ve cerrahiden oluşan multidisipliner yaklaşım hayati önem taşımaktadır.

SS-06

Çölyak Hastalığında Mukozal Atrofi ve Remisyonun değerlendirilmesinde HMGB1

Murat Yağcı¹, Yusuf Aydemir², Zeren Barış²

¹Niksar Devlet Hastanesi, Tokat

²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji ve Hepatoloji BD.

Amaç: Nekrotik hücreler ve aktive makrofajlar tarafından salgılanan bir sitokin olan High Mobility Group Box-1 (HMGB-1), çölyak hastalığında (ÇH) inflamatuvar sürecin başlamasına katkıda bulunur. HMGB-1, ÇH'de mukozal hasarın derecesini gösterebilir. Bu çalışmada ÇH'de HMGB-1 düzeyleri ile klinik, laboratuvar ve histopatolojik bulguları arasındaki ilişkinin değerlendirilmesi amaçlandı.

Metotlar: Çalışma yaş ve cinsiyet açısından eşleştirilmiş 3 gruptan oluşturuldu; yeni tanı konmuş çölyak hastaları (grup 1, n=36), remisyonlu çölyak hastaları (grup 2, n=36) ve sağlıklı kontrol grubu (grup 3, n=36). Bilinen bağırsak patolojileri, inflamatuvar ve/veya otoimmün hastalıkları olanlar çalışma dışı bırakıldı. Serum örneği, HMGB-1 seviyeleri çalışılana kadar -20 °C'de saklandı.

Sonuçlar: Ortalama yaş grup 1'de 9,41±3,90 yıl, grup 2'de 9,91±3,36 yıl ve grup 3'te 9,56±4,00 yıl olup, gruplar arasında yaş açısından istatistiksel olarak anlamlı fark yoktu (p=0,844). HMGB-1 düzeyi ortancası hasta grubunda 36,63 (17,98-54,72) ng/ml, remisyon grubunda 20,31 (16,89-29,79) ng/ml ve kontrol grubunda 20,38 (17,54-24,53) ng/ml olarak bulundu. Gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı fark vardı (p=0,001). Gruplar ikili olarak karşılaştırıldığında hasta ve remisyon grupları (p=0,028) ile hasta ve kontrol grupları (p=0,012) arasında anlamlı fark var iken, remisyon ve kontrol grupları (p=0,744) arasında anlamlı fark yoktu. HMGB-1 düzeyleri, Marsh skoru tip 3a ve tip 3b olan hastalarda Marsh skoru tip 3c olan hastalara göre anlamlı derecede düşüktü. (sırasıyla p=0,009 ve p=0,065). Doku transglutaminaz Ig A (TTG IgA) düzeyi normalin üst sınırının 10 katından daha düşük olan hastalarda HMGB-1 düzeyleri, TTG IgA'sı normalin üst sınırının 10 katından yüksek olan hastalardan önemli ölçüde düşüktü (p=0,03). Grup 1'de HMGB-1 seviyeleri, anti-endomysium IgA (EMA IgA) antikor seviyeleri ile pozitif korelasyon gösterdi (p=0,001).

Kararlar: Sonuç olarak, HMGB-1 ÇH'de tanı anında remisyonlu hastalara göre yüksek ve remisyonlu hastalarda ise sağlıklı kontrollere göre benzer düzeylerde bulundu. DTG-Ig A, EMA IgA seviyeleri ve mukozal atrofi derecesi ile iyi bir korelasyona sahip olduğu görüldü. Çölyak hastalığında tanıda, atrofi derecesi ve remisyon değerlendirilmesinde kullanılabilir bir belirteç olabileceği düşünüldü.

Anahtar Kelimeler: Çölyak hastalığı, HMGB-1, inflamasyon

SS-07

İnflamatuvar bağırsak hastalığı tanısı alan hastalarda tanı anında sklerozan kolanjitin değerlendirilmesi için MRCP gerekli mi?

Uygar Erkan¹, Yusuf Aydemir², Zeren Barış²

¹ ESOĞÜ Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

² ESOĞÜ Çocuk Gastroenteroloji Bölümü

DENEYİM VE HEDEFLER: Safra yollarının kronik inflamasyonu ile giden sklerozan kolanjit (SK), inflamatuvar bağırsak hastalığına (İBH) sıklıkla eşlik edebilmektedir. Son yıllarda erken tanı ve tedavisinin çocuklarda daha iyi klinik sonuçlara yol açtığı gösteren çalışmalar vardır.

METOTLAR: Merkezimizde son 10 yıl içinde inflamatuvar bağırsak hastalığı tanısı almış hastaların yaş, cinsiyet, malnutrisyon varlığı, İBH tipi, davranış biçimi, Paris sınıflamasına göre endoskopik tutulum, tanı anındaki laboratuvar bulguları, pANCA/ASCA pozitifliği ve tanı anındaki MRCP bulguları ile dışkıda amip kisti/maya/Blastocystis hominis/Cryptosporidium/diğer üremeleri geriye dönük değerlendirdik.

SONUÇLAR: İBH tanısı ile izlenen 75 hasta vardı (31 erkek,%41,3). Hastaların ortalama tanı yaşı 12,3±3,9yaşı (1-17 yaş). Ülseratif kolit (ÜK) tanısı ile izlenen 48 (%64), Crohn hastalığı (CH) olan 19 (%25,3) ve indetermine koliti (İK) olan 8 hasta (%10,7) vardı.

ÜK ve İK hastalarının endokolonoskopik değerlendirmelerinde 32'sinde pankolit, 10'unda sol kolit, 8'inde izole rektal tutulum ve 6'sında hepatik fleksuraya kadar tutulum izlendi. CH'nın 8'inde ileokolonik tutulum, 7'sinde üst gastrointestinal ve ileokolonik tutulum, 2'sinde terminal ileum ve çekal tutulum, 2'sinde sadece kolonik tutulum görüldü. CH, hastaların 16'sında striktüran-penetrant olmayan, 2'sinde penetrant, 1'inde striktüran ve penetrant davranış göstermekteydi. Dokuz hasta düşük-orta riskli, 10 hasta yüksek riskli olarak değerlendirildi.

Hastaların ortalama Hb 11,6±2,5g/dL, beyaz küre 9050±3700/mm³, AST 23,9±20,2IU/L, ALT 17,7±19,5IU/L, GGT15,5±12,3 U/L, ALP162,4±129,5 IU/L, albümin 4,03±0,76g/dL, sedimantasyon hızı 35±27mm/sa saptandı.

Hastaların 22/42'sinde (%52,3) pANCA pozitifliği, 2/37'sinde (%5,4) ASCA pozitifliği saptandı.

Toplam 59 hastaya tanı sırasında MRCP çekilmişti, 8 hastada (%13,5) sklerozan kolanjit bulguları saptandı. ÜK hastalarının 5'inde (5/36, %13,8), CH 1'inde (1/17, %5,8), indetermine kolitli hastaların 2'sinde (2/6, %33) MRCP'de sklerozan kolanjit bulguları vardı.

Gruplar arasında tanı alma yaşı, pANCA ve ASCA pozitifliği açısından istatistiksel olarak anlamlı fark görüldü (p değeri sırasıyla 0,009, 0,038, 0,041).

Tanı sırasında sklerozan kolanjiti saptanan hastalar ile MRCP bulguları normal olan hastalar arasında yaş, cinsiyet, İBH tipi, davranış biçimi, endoskopik tutulum, laboratuvar bulguları veya pANCA/ASCA pozitifliği açısından farklılık saptanmadı. Sklerozan kolanjit saptanan hastaların sadece birinde GGT düzeyi yüksekti.

KARARLAR: İBH tanısı alan hastalarda, hastalık tipi, yaygınlığı, davranış biçimi veya laboratuvar bulgularının sklerozan kolanjit tanısı için ayırıcı bir farklılık göstermemesi, tüm hastalara tanı anında MRCP istenmesinin, sklerozan kolanjitin erken tanısı için gerekli olduğunu göstermektedir.

SS-08

Çölyak Hastalarında İmmün Yanıt İlişkili Genlerin Epigenetik Mekanizmalarının İncelenmesi

Evaluation of Epigenetic Mechanisms of Immune Response-Related Genes in Patients with Celiac Disease

Betül Aksoy¹, Melek Pehlivan², Tülay Kılıçaslan Ayna³, Yeliz Çağan Appak⁴, Mustafa Soyöz³, İbrahim Pirim³, Aslı Özkızılcık Koçyiğit³, Mustafa Kurtuluş³, Bumin Dünder⁵, Maşallah Baran⁴

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

²Katip Çelebi Üniversitesi, Sağlık Hizmetleri Meslek Yüksekokulu, İzmir

³İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıbbi Biyoloji ve Genetik Anabilim Dalı, SBÜ Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Doku Tipleme Laboratuvarı

⁴Katip Çelebi Üniversitesi & SBÜ, Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Kliniği, İzmir

⁵Katip Çelebi Üniversitesi & SBÜ, Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Endokrinoloji Kliniği, İzmir

ÖZET

Amaç: Çölyak hastalığı (ÇH), genetik olarak duyarlı kişilerde gluten ve ilgili prolaminlerin neden olduğu immün bağımlı sistemik bir bozukluktur ve glutene bağlı klinik belirtilerin çeşitli kombinasyonlarının, ÇH'a özgü antikorların, "Human leucocyte antigen" (HLA)-DQ2 veya HLA-DQ8 haplotipleri ve enteropatinin varlığı ile karakterizedir. Mikro RNA'lar (miRNA) yaklaşık 18-25 baz çifti uzunluğundaki protein kodlamayan küçük tek zincirlik RNA'lardır. İnflamatuvar süreçte rol alan hücrelerin proliferasyonunda ve aktivitesinde rol alan genleri regüle ederler. Son yıllarda miRNA'ların birçok hastalığın tanısında ve tedavisinde kullanılmaları nedeniyle ÇH'daki rolü oldukça dikkat çekmektedir. Bu çalışmada, ÇH olan çocukların kan ve doku örneklerinde miRNA'ların (miR-196b, miR-10a, miR31-5p ve miR-338-3p) sağlıklı kontrol grubuyla karşılaştırılarak değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Materyal-Metod: Bu çalışmada ÇH ön tanısı ile endoskopi yapılmış ve ÇH tanısı almış 8 hastadan elde edilen duodenal biyopsi ile kan örneği çalışıldı. Benzer şekilde ÇH şüphesi ile testleri yapılan, çölyak serolojileri negatif saptanan 8 sağlıklı çocuğun hastalığın tanısı için istenmiş kan örneklerinden ayrılarak elde edilen örnekler çalışmaya alındı. Real-time PCR ile SybrGreen boyası kullanılarak miRNA ekspresyonları değerlendirildi. Hasta ve kontrol grubundaki bulgular karşılaştırıldı.

Bulgular: Hastaların kan örneklerindeki gen ekspresyon değişimi en fazla miR-31-5p ekspresyonunda görüldü. Hastaların 5(% 62,5) tanesinde azalma, 3(% 37,5) tanesinde artış gözlemlendi. Doku örneklerinde ise en fazla değişim miR-338-3p (8 hasta, % 100) ekspresyonunda görüldü. Bunların 6(% 75) tanesinde azalma, 2(%25) tanesinde artış şeklinde gözlemlendi. Kontrolle karşılaştırıldığında, hasta kanlarındaki en yüksek düzeydeki ekspresyon değişimi miR-10a'da görüldü (>20.000 kat). Hasta dokularında ise en yüksek değişim miR-31-5p'de >5000 kat olarak gözlemlendi. Hastaların sahip olduğu HLA doku tipi ile miRNA ekspresyonları arasında istatistiksel açıdan anlamlı bir ilişki bulunmadı (p>0.05).

Sonuç: Bu çalışmada ÇH'da ilk kez bu miRNA paneli çalışılmıştır. miR-196b ve miR-10a miRNA'larının çölyak hastalarında oluşan inflamasyonla ilişkili olabileceği görülmüştür. miR-31-5p ve miR-338-3p miRNA'ları ise literatürle uyumlu olarak ÇH ile ilişkili bulunmuştur. Buna göre ÇH için biyomarker potansiyelleri olabilir. Bunun belirlenebilmesi için daha kapsamlı çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Çölyak hastalığı, epigenetik, HLA, miRNA

ABSTRACT

Objective: Celiac disease (CD) is an immune-dependent systemic disorder caused by gluten and related prolamins in genetically susceptible individuals and is characterized by various combinations of gluten-related clinical manifestations, CD-specific antibodies, "Human leucocyte antigen" (HLA)-DQ2 or HLA-DQ8 and the presence of enteropathy. Micro

RNAs (miRNAs) are small non-coding single-stranded RNAs about 18-25 base pairs long. They regulate genes involved in the proliferation and activity of cells involved in the inflammatory process. In recent years, the role of miRNAs in CD has attracted considerable attention, since they have been used in the diagnosis and treatment of many diseases. In this study, it was aimed to evaluate miRNAs (miR-196b, miR-10a, miR31-5p and miR-338-3p) in blood and tissue samples of children with CD by comparing them with healthy control group.

Materials-Methods: In this study, duodenal biopsy and blood samples were obtained from 8 patients who underwent endoscopy with a preliminary diagnosis of CD and were diagnosed with CD. Similarly, the samples obtained by separating from the blood samples requested for the diagnosis of the disease of 8 healthy children who were tested with the suspicion of CD and whose celiac serology was found to be negative were included in the study. miRNA expressions were evaluated using SybrGreen dye with real-time PCR. The findings in the patients and control groups were compared.

Results: The gene expression changes in the blood samples of the patients were mostly seen in miR-31-5p expression. A decrease was observed in 5 (62.5%) patients and an increase was observed in 3 (37.5%) patients. In tissue samples, the most change was seen in miR-338-3p (8 patients, 100%) expression. A decrease was observed in 6 (75%) of these, and an increase in 2 (25%) of them. Compared to control, the highest expression change in patients blood was seen in miR-10a (>20,000-fold). In patient tissues, the highest change was observed in miR-31-5p >5000 times. There was no statistically significant correlation between the HLA tissue type of the patients and miRNA expressions ($p>0.05$).

Conclusion: In this study, this miRNA panel was studied for the first time in CD. It has been observed that miR-196b and miR-10a miRNAs may be associated with inflammation in celiac patients. miR-31-5p and miR-338-3p miRNAs were found to be associated with CD in accordance with the literature. Accordingly, there may be biomarker potentials for CD. More extensive studies are needed to determine this.

Keywords: Celiac disease , epigenetics , HLA, miRNA

Giriş:

Çölyak hastalığı, genetik olarak duyarlı kişilerde gluten alımına bağlı olarak ince bağırsakta gelişen otoimmün bir enteropatidir. Genetik olarak duyarlı kişiler insan lökosit antijeni (HLA) tipi olarak HLA-DQ2.5, DQ8 ve DQ2.2 haplotiplerine sahiptir. Bu kişiler glutenli besin aldıklarında buna karşı immün bir yanıt oluştururlar ve bu durum kronik inflamasyona sebep olarak duodenal mukozaya hasar verir. Son yıllarda Çölyak hastalığının patogenezi hakkında daha çok bilgi edinilmesine rağmen, tanıyı kolaylaştıracak moleküler süreçler tam olarak bilinmemektedir (1).

miRNA'lar yaklaşık 18-25 baz çifti uzunluğundaki protein kodlamayan küçük tek zincirlik RNA'lardır. Çoğunlukla hedef mRNA'lardan protein sentezini engellerler. Birçok hastalığın tanısında ve tedavisinde kullanılmaları sebebiyle Çölyak hastalığında özellikle tanısız bir marker olarak kullanılabilirler de muhtemeldir. Bunun için önce hastalık patogenezindeki rollerinin anlaşılması gerekir. Yapılan çalışmalarda miR192, miR-195-5p, miR-449a ve miR638 miRNA'larının hedef aldığı birçok proteinin patogenezdaki rolleri belirlenmiştir (2)the exact cause of the disease has not been established, which is why new studies have appeared that address the involvement of various genes and microRNAs (miRNAs. Bunların dışında da çalışılmakta olan birçok miRNA mevcuttur.

Bu çalışmada, immün yanıtta rol oynayan hücrelerin gelişimi ile ilişki genlerin regülasyonunda rol alan miR-196b, miR10a, miR-31-5p ve miR-338-3p miRNA'larının pediatrik çölyak hastalarının hem serumlarındaki hem de dokularındaki ekspresyonlarının belirlenmesi ve sağlıklı kontrol grubuyla karşılaştırılması amaçlanmıştır.

Materyal-Metod: Bu çalışmaya 2020-2021 yılları arasında çocuk çölyak hastalığı nedeniyle endoskopi yapılan ve çölyak hastalığı tanısı alan 8 hasta dahil edildi. Çölyak şüphesi ile testleri yapılan, çölyak serolojileri negatif saptanan 8 sağlıklı çocuk kontrol grubu olarak çalışmaya dahil edildi. Hasta grubunun doku ve kan örnekleri ile kontrol grubunun kan örneklerinde elde edilen bulgular karşılaştırıldı.

Serum ayırma tüpünde (sarı kapaklı biyokimya tüpü) her katılımcıdan 5 mL kan alındı. Kan örnekleri alınır alınmaz 4000 rpm'de 5 dakika santrifüj edilerek serumları ayrıldı. miRNA, üreticinin talimatlarına göre miRNeasy Serum/Plasma Advanced Kit (Qiagen, Almanya) kullanılarak taze serumdan izole edildi. Doku örneklerinden miRNA izolasyonu, üreti-

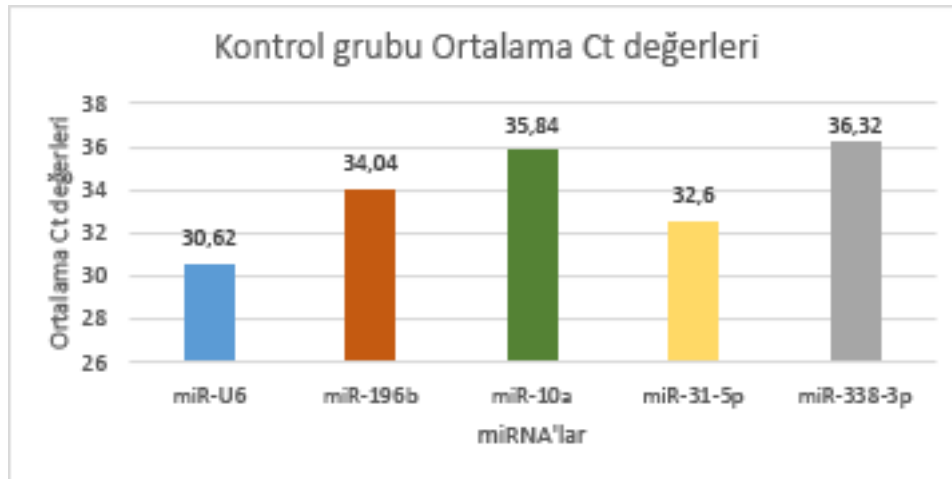
cinin talimatlarına göre NucleoSpin® miRNA Kiti (Macherey-Nagel, Düren, Almanya) ile yapıldı. Hem serum hem de doku örneklerinden elde edilen miRNA'ların saflık ve konsantrasyon ölçümleri Nanodrop ile yapıldı. 1.9 ile 2.2 arasında değişen saflıklar çalışmaya dahil edildi (3).

Çölyak şüphesi ile biyopsi alınan ancak Çölyak olmadığı saptanan bir hastanın doku örneği kontrol doku olarak alındı. Kontrol kan örneklerinde gen ekspresyon miktarlarının ortalaması alındı. Bu ortalamaya sahip kontrol kan ve doku örnekleri her real-time pcr çalışmasında kullanıldı ve $\Delta\Delta Ct$ analiz yöntemi ile hastalarda gen ekspresyon seviyesinin bu kontrol değerlerine göre ne kadar kat (Fold change) değiştiği saptandı. Değerlendirmeye bu değerlerin azalış-artış değerlerine karşılık gelen Fold regulation değerleri alındı.

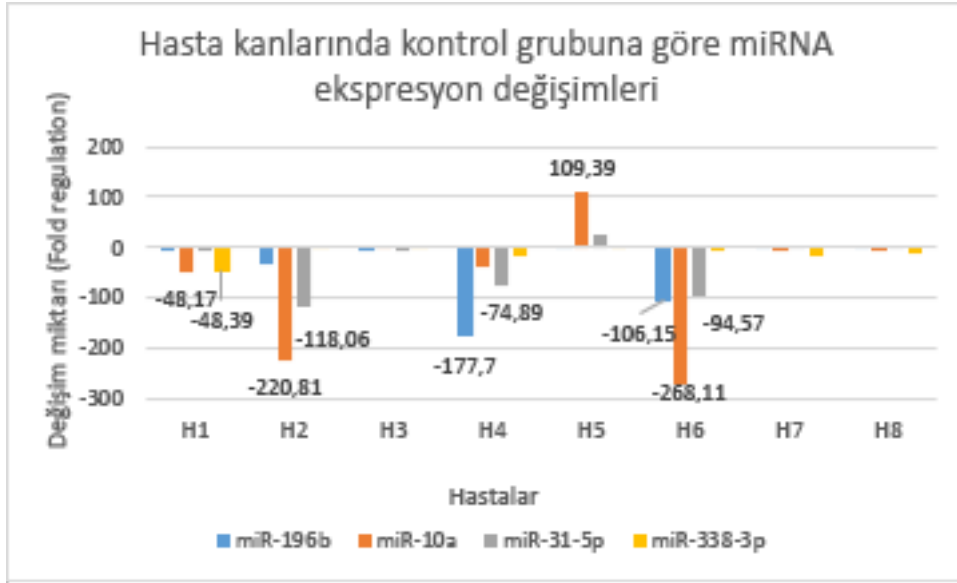
İstatistiksel analiz: Ct değerleri 35'ten yüksek olan miRNA'lar çalışma dışı bırakıldı. Ct değerleri $\Delta\Delta Ct$ yöntemi ve RT2 Profiler PCR Dizi Veri Analizi, Qiagen web sitesi ile analiz edildi. p değerleri < 0.05 istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen hasta ve kontrol grubunun HLA tipini Çölyak hastalığı ilişkilendirilen HLA DR-DQ haplotipleri açısından değerlendirdiğimizde; DRB1*03DQB1*02DQA1*05 haplotipi hastaların %50'sinde (n=4) kontrollerin %37,5'inde (n=3) belirlendi. DRB1*07DQB1*02DQA1*02 haplotipi, hastaların %37,5'inde (n=3) kontrollerin %12,5'inde (n=1) ve DRB1*04 DQB1*03DQA1*03 haplotipi hastaların %37,5'inde (n=3) kontrollerin %25'inde (n=2) belirlendi. Buna göre hastaların %75 DQ2.5 (DQB1*02 DQA1*05) ve/veya DQ2.2 (DQB1*02 DQA1*02) tipine sahipken %25'i DQ3 alleleline sahipti.

Hastaların kan örneklerindeki gen ekspresyon değişimi en fazla miR-31-5p ekspresyonunda görüldü. Hastaların 5 (%62,5) tanesinde azalma, 3 (%37,5) tanesinde artış gözlemlendi. Doku örneklerinde ise en fazla değişim miR-338-3p (8 hasta, %100) ekspresyonunda görüldü. Bunların 6 (%75) tanesinde azalma, 2 (%25) tanesinde artış şeklinde gözlemlendi (Şekil 1 ve 2). Bu değişimler istatistiksel olarak değerlendirildiğinde H4'ün doku örneğindeki miR-31-5p değişimi ($p=0.009$), H5'in doku örneğindeki miR-10a ($p=0.022$) ve H6'nın doku örneğindeki 338-3p ($p=0.018$) ekspresyonlarındaki değişimler anlamlı bulundu. Bunun dışındaki değişimler istatistiksel olarak anlamlı değildi ($p>0.05$). Hasta kanlarındaki en yüksek düzeydeki ekspresyon değişimi miR-10a'da görüldü (>20.000 kat). Hasta dokularında ise en yüksek değişim miR-31-5p'de >5000 kat olarak gözlemlendi. Hastaların sahip olduğu HLA doku tipi ile miRNA ekspresyonları arasında istatistiksel açıdan anlamlı bir ilişki bulunmadı ($p>0.05$).



Şekil 1. Kontrol grubunun ortalama miRNA ekspresyon seviyeleri



Şekil 2. Hasta kanlarında kontrol grubuna göre miRNA ekspresyon değişimleri.

Tartışma: miR-196b'nin GATA transkripsiyon faktörü ailesinden GATA6 proteininin ekspresyonunu baskıladığı gösterilmiştir. GATA6 proteini neredeyse tüm gastrointestinal epitelyumunda ifade edilmekle birlikte bağırsak epitel hücre proliferasyonunda ve kolorektal kanser gelişiminde önemli rol oynar. Kolorektal tümör oluşumunda özellikle Wnt/ β -katenin sinyal yolağında anahtar bir regülatördür (4). miR-196b'nin direkt olarak çölyak hastalığı ile ilişkisini inceleyen bir çalışma bulunmamakla birlikte GATA6 proteinin proinflamatuvar yanıtta rol alan bazı sitokin genlerinin transkripsiyonunda rol alması sebebiyle bu hastalık patogeneğinde rol alabileceği düşünüldü. Hasta grubumuzun hem biyopsi hem de kan örneklerinde miR-196b ekspresyonu kontrol grubuna göre daha düşük bulundu. Bu durumda GATA6 proteinin baskılanmadığından inflamatuvar proseslerin başlamasına sebep olmuş olabilir.

miR-10a, BMP2 (kemik morfogenetik proteini 2) ekspresyonunu baskılar. Bu protein in vitroda bağırsak epitelyal hücre büyümesini durdurmuş ve apoptozu başlatmıştır. Aynı zamanda farklılaşmayı arttırmış ve proliferasyonu baskılamıştır (5). Bu miRNA'nın aynı zamanda doğal ve edinsel immün yanıtta aktif makrofajlar ve dendritik hücrelerden salınan, NK hücrelerin aktivasyonunda ve yardımcı T hücre farklılaşmasında rol alan IL-12/IL-23p40 sitokininin salınmasını baskıladığı bildirilmiştir (6). Bu da aslında miR-10a'nın inflamasyon başlangıcını etkilediğini gösterir. Bu çalışmadaki hasta grubunun kan örneklerinde doku örneklerine göre daha fazla sayıda miR-10a downregülasyonu görüldü. Dokularda artmasının sebebi inflamasyonu baskılamak için olabilir.

miR31-5p'nin çölyak hastalarının plazmalarında kontrole göre daha az eksprese olduğu bildirilmiştir (7) the exact cause of the disease has not been established, which is why new studies have appeared that address the involvement of various genes and microRNAs (miRNAs). Duodenal mukozada yapılan miRNA profili çalışmasında da kontrol grubuna göre çölyak hastalarında daha az eksprese olduğu ve başka bir çalışmada da hasta kan örneklerinde kontrole göre daha az ifade edildiği bildirilmiştir (8). Bizim çalışmamızda da miR-31-5p'nin ekspresyonu hem kan hem de biyopsi örneklerinde kontrole göre daha az olduğu görülmüştür.

miR338-3p'nin ekspresyonunun düşük olmasının çölyak hastalarında doğal ve edinsel immün yanıt proteinlerinin ekspresyonunu arttırdığı gösterilmiştir (9). Felli ve ark. (2017) çölyak hastalarının özellikle biyopsi örneklerinde ekspresyonunun düşük olduğunu vurgulamışlardır (5). Hastalarımızın doku ve kan örneklerinde çoğunlukla miR-338-3p downregülasyonu görülmüş olup ekspresyonunda azalma olmuştur. Bu yönden sonuçlarımız literatürle uyumludur.

Sonuç olarak, çalışmamızda dahil olan miRNA'ların ekspresyon seviyeleri, moleküler yolaklarıyla ve diğer literatür bulgularıyla uyumlu bulunmuştur. Buna göre Çölyak hastalarının tanısına katkı sağlamak üzere biyomarker potansiyelleri olabilir. Bunun belirlenebilmesi için daha kapsamlı çalışmalara ihtiyaç vardır.



14. ULUSAL ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME KONGRESİ

12-15 MAYIS 2022
LİMAK CYPRUS DELUXE HOTEL
KKTC

KAYNAKLAR

1. Bascuñán KA, Pérez-Bravo F, Gaudio G, Vaira V, Roncoroni L, Elli L, et al. A miRNA-Based Blood and Mucosal Approach for Detecting and Monitoring Celiac Disease. *Dig Dis Sci* [Internet]. 2020 Jul 1 [cited 2022 Feb 12];65(7):1982–91.
2. Domsa EM, Berindan-Neagoe I, Budisan L, Braicu C, Para I, Tantau AI, et al. Expression of Selected Genes and Circulating microRNAs in Patients with Celiac Disease. *Medicina (B Aires)*. 2022;58(2):180.
3. Wan Y, Zhang · Xi, Tang KD, Blick T, Kenny L, Thompson EW, et al. Overexpression of miRNA-9 enhances galectin-3 levels in oral cavity cancers. 2021;48:3979–89.
4. Fantini S, Salsi V, Reggiani L, Maiorana A, Zappavigna V, Fantini S, et al. The miR-196b miRNA inhibits the GATA6 intestinal transcription factor and is upregulated in colon cancer patients. *Oncotarget* [Internet]. 2016 Nov 25 [cited 2022 Feb 9];8(3):4747–
5. Felli C, Baldassarre A, Masotti A. Intestinal and circulating micrornas in coeliac disease. *Int J Mol Sci*. 2017;18(9).
6. Xue X, Feng T, Yao S, Wolf KJ, Liu C-G, Liu X, et al. Microbiota Downregulates Dendritic Cell Expression of miR-10a, Which Targets IL-12/IL-23p40. *J Immunol*. 2011 Dec 1;187(11):5879–86.
7. Domsa EM, Berindan-Neagoe I, Budisan L, Braicu C, Para I, Tantau AI, et al. Expression of Selected Genes and Circulating microRNAs in Patients with Celiac Disease. *Medicina (B Aires)*. 2022;58(2):180.
8. Amr KS, Bayoumi FS, Eissa E, Abu-Zekry M. Circulating microRNAs as potential non-invasive biomarkers in pediatric patients with celiac disease. *Eur Ann Allergy Clin Immunol*. 2019;51(4):159–64.
9. Liu Q, Cui F, Wang M, Xiong H, Peng X, Liang L, et al. Increased expression of microRNA-338-3p contributes to production of Dsg3 antibody in pemphigus vulgaris patients. *Mol Med Rep* [Internet]. 2018 Jul 1 [cited 2022 Feb 11];18(1):550–6.

SS-09

KİSTİK FİBROZİS KARACİĞER HASTALIĞI TANISINDA

NON-İNVAZİV YÖNTEMLERİN ETKİNLİK VE UYUMUNUN DEĞERLENDİRİLMESİ

Nurgül Topbaşoğlu¹, Bilge Şahin Akkelle², Burcu Volkan², Ozan Belli³, Yusuf Yılmaz⁴, Yasemin Gökdemir⁵, Ela Erdem Eralp⁵, Engin Tutar²

Marmara Üniversitesi Tıp Fak., Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.B.D., Marmara Üniversitesi Tıp Fak., Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme B.D., Marmara Üniversitesi Tıp Fak., Radyoloji A.B.D., Marmara Üniversitesi Tıp Fak., Gastroenteroloji B.D., Marmara Üniversitesi Tıp Fak., Çocuk Göğüs Hastalıkları B.D.

Amaç: Kistik fibrozis karaciğer hastalığı (KFKH), izole aminotransferaz yüksekliğinden siroza kadar değişebilen spektrumda bulgu verebilmektedir. KFKH tanısında altın standart yöntem bulunmamakta; tanıda fizik muayene, laboratuvar ve histopatoloji bulgularından ve görüntüleme yöntemlerinden yararlanılmaktadır. Çalışmamızda KFKH tanısında non-invaziv skorlamalar ile görüntüleme yöntemlerinin etkinlik ve uyumunun değerlendirilmesi amaçlandı.

Metot: Çalışmamız kistik fibrozis tanısıyla hastanemizde takip edilen, 3-18 yaş aralığındaki hastalar üzerinde gerçekleştirildi. Laboratuvar verilerinin analizinde hastanemizde son 1 yıl içinde bakılmış güncel veriler dikkate alınarak AST/trombosit oranı indeksi (APRI) GGT/trombosit oranı (GPR), fibrozis-4 (FIB-4) skorları hesaplandı. Tüm hastalara aynı radyolog tarafından batın USG yapılarak karaciğer parankim bulguları "normal=Grup1", "hafif heterojen=Grup2", "orta-ağır heterojen=Grup3", "homojen-hiperekoik=Grup4" ve "nodüler=Grup5" olarak sınıflandırıldı. Ultrasonografi verileriyle dalak (DZ) ve karaciğer (KcZ) z-skorumları hesaplandı. Çalışmamızda 8-18 yaş aralığındaki hastalara, ayrıca Fibroscan® cihazıyla transient elastografi incelemesi yapılarak karaciğer sertliği (fibrozis) ve CAP (Controlled Attenuation Parameter) ölçümü ile karaciğer yağlanması değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen 109 hastanın yaş ortalaması 10±4 (3-18) yılı ve hastaların %51.4'ü erkekti. Ultrasonografide karaciğer parenkim bulguları hastaların %38.8'inde normal, %14.9'unda hafif heterojen, %13.4'ünde orta-ağır heterojen, %14.9'unda homojen-hiperekoik, %17.9'unda nodüler olarak değerlendirildi. Gruplar arasında yaş-cinsiyet dağılımı açısından fark saptanmadı (p>0.05). Grup5'de APRI, GPR ve DZ değerleri Grup1, 2 ve 3'den anlamlı yüksekti (p<0.05). Grup4'de GPR ve KcZ değerleri Grup1 ve 2'den anlamlı yüksek saptandı (p<0.05). Gruplar arasında FIB4 değeri açısından anlamlı fark saptanmadı (p>0.05) (Tablo 1) Grup4'te fibroscan CAP değeri, Grup5'te ise fibroscan karaciğer sertliği değeri Grup 1, 2 ve 3'e göre anlamlı yüksekti (p<0.05) (Tablo 2).

Tablo 1: Ultrasonografi sonuçlarına göre non invaziv skorlama sonuçları ile dalak ve karaciğer z skoru değerlerinin karşılaştırılması

	NORMAL	HAFİF HETEROJEN	ORTA-AĞIR HETEROJEN	HOMOJEN HİPEREKOİK	NODÜLER	P
APRI ¹	0.29±0.16	0.24±0.1	0.26±0.13	0.41±0.36	0.7±0.64	0.003
GPR ¹	0.25±0.16	0.22±0.15	0.32±0.19	0.49±0.49	1.1±1.1	0.001
FIB4 ¹	0.22±0.14	0.17±0.08	0.17±0.07	0.25±0.18	0.36±0.34	0.091
DALAK ¹ Z SKORU	-0.37±1.31	-0.32±1.17	-0.23±1.44	-0.24±1.34	2.08±2.28	0.001
KARACİĞER ¹ Z SKORU	1.19±0.73	1.43±0.93	1.14±1.01	2.61±1.16	1.62±1.05	0.001

¹Ortalama±standart sapma

Tablo 2: Ultrasonografi sonuçlarına göre fibroscan karaciğer sertliği ve karaciğer yağlanması ölçümlerinin karşılaştırılması

	NORMAL	HAFİF HETEROJEN	ORTA-AĞIR HETEROJEN	HOMOJEN HİPEREKOİK	NODÜLER	P
FİBROSCAN CAP (db/m)	199.5±26.8	190±25.2	207.3±43.7	289.1±55.41	225.9±53.7	0.001
FİBROSCAN KARACİĞER SERTLİĞİ (kPa)	4.6±0.9	4.55±1.34	4.49±0.64	6.1±1.51	11.41±4.25	0.001

Sonuç: Çalışmamızda fibrozis ilişkili nodüler parenkim ile hepatosteatosis ilişkili homojen-hiperekoik parenkimi belirlemede USG ile fibroscan yöntemlerinin uyumlu olduğu görülmüştür. Sonuçlarımız APRI ile GPR skorlamalarının ve DZ'nin fibrozisi belirlemede etkin olabileceğini göstermektedir. Ancak GPR'nin ultrasonografik incelemeye göre hepatosteatosisi düşündüren olgularda da artmış bulunması nedeniyle, GPR yüksekliği dikkatli değerlendirilmelidir. KcZ yüksekliğinin homojen-hiperekoik parenkimle ilişkili bulunması, hepatomegalinin kistik fibrozis ilişkili fibrozisten çok hepatosteatosis açısından anlamlı olabileceği yönünde değerlendirilmiştir.

Referanslar:

1. Ling SC, Ye W, Leung DH, Navarro OM, Weymann A, Karnsakul W, Freeman AJ, Magee JC, Narkewicz MR. Liver Ultrasound Patterns in Children With Cystic Fibrosis Correlate With Noninvasive Tests of Liver Disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2019;69(3):351-357.
2. Ye W, Leung DH, Molleston JP, Ling SC, Murray KF, Nicholas JL, Huang S, Karmazyn BW, Harned RK, Masand P, Alazraki AL, Navarro OM, Otto RK, Palermo JJ, Towbin AJ, Alonso EM, Karnsakul WW, Jane Schwarzenberg S, Seidel GF, Siegel M, Magee JC, Narkewicz MR, Jay Freeman A. Association Between Transient Elastography and Controlled Attenuated Parameter and Liver Ultrasound in Children With Cystic Fibrosis. *Hepatol Commun.* 2021;5(8):1362-1372.
3. Tosco A, Sepe A, Castaldo A, Catzola A, Cimbalo C, Angelini V, Vallone G, Buzzetti R, Raia V, Caprio MG. Non-invasive tools for detection of liver disease in children and adolescents with cystic fibrosis. *Transl Pediatr.* 2021;10(11):2952-2959.
4. Sellers ZM, Lee LW, Barth RA, Milla C. New Algorithm for the Integration of Ultrasound Into Cystic Fibrosis Liver Disease Screening. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2019;69(4):404-410.
5. Martonosi AR, Soós A, Rumbus Z, Hegyi P, Izsák V, Pázmány P, Imrei M, Váncsa S, Szakács Z, Párniczky A. Non-invasive Diagnostic Tests in Cystic Fibrosis-Related Liver Disease: A Diagnostic Test Accuracy Network Meta-Analysis. *Front Med (Lausanne)* 2021;8:598382.

SS-10

Çölyak Hastalarında Glutensiz Diyete Uyumun Takibinde Gluten İmmünojenik Peptid Tayini

Demet Teker Düztaş¹, Gizem Özata Uyar², Buket Dalgıç¹

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, Ankara

Gazi Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi, Beslenme ve Diyetetik Bölümü, Ankara

Giriş: Çölyak hastalığı (ÇH), genetik yatkınlığı olan kişilerde ortaya çıkan ve tetikleyici faktörü gluten olan otoimmün enteropatidir, dünyada prevalansının yaklaşık %0,5-1 olduğu tahmin edilmektedir (1,2, 3). Ömür boyu uygulanacak glutensiz diyet günümüzde hastalığın tedavisi ve komplikasyonların önlenmesi için uygulanan tek tedavi yöntemidir ancak diyete uyum sorunları da azımsanmayacak ölçüdedir (3,4).

Hastaların takibi sırasında glutensiz diyete uyumun değerlendirilmesinde en güvenilir yöntem hastalığa ilişkin serolojik testler ve ince bağırsak biyopsisidir (1). İnce bağırsak biyopsisi ile hasta mukozanın düzelmiş olduğunun gösterilmesi, diyete uyumun iyi olduğunu değerlendirmek için altın standarttır ancak invaziv olması, yüksek maliyeti ve riskleri nedeniyle takipte rutin olarak uygulanması zordur ve önerilmemektedir (5). Glutensiz diyete uyumu değerlendirmek için günümüzde en sık başvurulan yöntem Anti-doku transglutaminaz antikörlerinin (tTG IgA) takibidir. Antikor tayinin dezavantajı ise az miktardaki gluten maruziyetlerini tespit etmede yetersiz kalabilmesidir (6). Bu nedenlerle çölyak hastalarında, ö istemli ve/veya kazara olan diyet bozulması/kaçaklarını saptayacak invaziv olmayan bir takip yöntemine gereksinim vardır. Son yıllarda literatürde dışkı veya idrarda gluten immünojenik peptid (GIP) tayininin bu amaçla kullanılabileceği, duyarlılığı ve özgünlüğü iyi bir yöntem olduğu yönünde çalışmalar yayınlanmıştır (7).

Bu çalışmada, yeni tanı almış ÇH olan çocukların kısa süreli takibinde dışkıda GIP, tTG IgA, Biagi skoru ve diyetisyen görüşmesi yöntemleri kullanılarak glutensiz diyete uyum değerlendirilmiştir.

Metod: Çalışmaya Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Gastroenteroloji Bilim Dalı'nda Ekim 2019 ile Ekim 2021 arasında ÇH tanısı alan ve başka bir hastalığı olmayan 1-18 yaş arası çocuk hastalar dahil edildi. Olguların tümünde tanı anında, tanıdan sonra 3. ve 6. aylarda dışkıda GIP ve tTG IgA tayin edildi. Klinik semptomları sorgulandı. Dışkı GIP konsantrasyonu ELISA kiti (Biomedal S.L., Seville, İspanya) ile ölçüldü. Glutensiz diyete uyum Biagi skoru ve 3 günlük diyet kayıtları ile aynı diyetisyen tarafından değerlendirildi. İstatistiksel analizler SPSS 22.0 versiyon kullanılarak yapıldı. Dışkı GIP, tTG IgA seviyeleri, diyetisyen değerlendirmesi ve Biagi skoru arasındaki uyum kappa testi ile değerlendirildi. p değerinin 0,05'in altında olduğu durumlar istatistiksel olarak anlamlı olarak kabul edildi.

Sonuçlar: Çalışmaya 17 kız (%70,8) ve 7 erkek (%29,2) olmak üzere toplam 24 çocuk dahil edildi. Hastaların yaş ortalaması 8,3±4,7 yıl idi. Çalışmaya alınan hastaların özellikleri Tablo 1'de belirtilmiştir.

Table 1. Çalışmaya alınan hastaların özellikleri

	n (%) veya Ortanca değeri (IQR 25-75)
Cinsiyet	
Erkek	7 (29.2%)
Kız	17 (70.8%)
Yaş (yıl)	
2-6	10 (41.7 %)
7-12	9 (37.5 %)
≥13	5 (20.8 %)
Tanı anı ortanca yaş	7.4 (3.9-12.1)
Boy z skoru	-1.13 (-1.81 ile -0.16)
Ağırlık z skoru	-1.43 (-1.69 ile -0.37)
BMI z skoru	-0.47 (-1.74 ile 0.44)

Anne eğitim düzeyi	
≤8 yıl (ortaokul ve altı)	12 (50%)
> 8 yıl (lise, üniversite ve üzeri)	12 (50%)
Baba eğitim düzeyi	
≤8 yıl (ortaokul ve altı)	6 (25%)
> 8 yıl (lise, üniversite ve üzeri)	18 (75%)

Tanı sırasında glutensiz diyet başlanmadan önce 23 hastanın (%95,8) dışkı örneğinde GİP saptandı. Glutensiz diyetin başlanmasının ardından 3. ayda hastaların %37,5'unda (n=9), 6. ayda ise %25'inde (n=6) dışkıda GİP saptandı. Tanı sırasında tüm hastalarda serum tTG IgA pozitifliği, tTG IgA pozitifliği 3. ayda %41,7 (n=10), 6. ayda %37,5 (n=9) bulundu. Glutensiz diyete uyum oranının zamanla arttığı saptandı (3. Ayda %66,7, 6. Ayda %79,2). (Tablo 2)

Tablo 2. Yeni tanı çölyaklı hastalarda tanı anında, 3. ve 6. Ay takibinde tTG IgA ve GIP değişimleri

	Tanı anı		24. Ay		6. ay	
	N	%	n	%	n	%
GIP (n=24)						
Pozitif	23	95.8	9	37.5	6	25.0
Negatif	1	4.2	15	62.5	18	75.0
tTG IgA (n=24)						
Pozitif	24	100.0	10	41.7	9	37.5
Negatif	-	-	14	58.3	15	62.5
Glutensiz diyete uyum (Biagi skoru)						
İyi	-	-	16	66.7	19	79.2
Kötü	-	-	8	33.3	5	20.8
Semptom durumu						
Semptomatik	24	100	14	58.3	14	58.3
Aseptomatik	-	-	10	41.7	10	41.7

Hem 3.ayda hem de 6. ayda GIP ile tTG IgA ve semptom varlığı arasında uyum tespit edilmedi ($p>0.05$). Üçüncü.ayda GİP pozitif olan 9 hastanın 6'sının (%66,7) Biagi skoruna göre, 7'sinin (%77,8) diyetisyen değerlendirmesine göre diyete uyumunun kötü olduğu görüldü. Üçüncü ay takibinde GIP ile diyete uyum açısından hem Biagi skoru ($\kappa =0.545$, $p=0.007$) hem de diyetisyen değerlendirmesi arasında ($\kappa =0.565$, $p=0.005$) istatistiksel olarak anlamlı orta düzeyde %79,2'lik bir uyum tespit edildi. Ancak 6. Ayda GİP ile hem Biagi skoru hem de diyetisyenin diyet değerlendirmesi arasında uyum bulunmadı ($p>0.05$) (Tablo3).

Tablo3. GİP, tTGİgA , semptom durumu ve diyetle uyumun korelasyonu

		GİP pozitif n (%)	GİP negative n (%)	Kappa	p değeri
3. ay	tTG İgA				
	Pozitif	4 (44.4)	6 (40.0)	0.043	0.831
	Negatif	5 (55.6)	9 (60.0)		
	Semptom durumu				
	Var	6 (66.7)	8 (53.3)	-0.049	0.521
	Yok	3 (33.3)	7 (46.7)		
	Glutensiz diyetle uyum (Biagi)				
	Kötü	6 (66.7)	2 (13.3)	0.545	0.007*
	İyi	3 (33.3)	13 (86.7)		
	Glutensiz diyetle uyum (Diyetisyen değerlendirmesi)				
Kötü	7 (77.8)	3 (20.0)	0.565	0.005*	
İyi	2 (22.2)	12 (80.0)			
6 ay	tTG İgA				
	Pozitif	2 (33.3)	7 (38.9)	-0,048	0,808
	Negatif	4 (66.7)	11 (61.1)		
	Semptom durumu				
	Var	4 (66.7)	10 (55.6)	-0.037	0.633
	Yok	2 (33.3)	8 (44.4)		
	Glutensiz diyetle uyum (Biagi)				
	Kötü	1 (16.7)	4 (22.2)	-0.059	0.772
	İyi	5 (88.3)	14 (77.8)		
	Glutensiz diyetle uyum (Diyetisyen değerlendirmesi)				
Kötü	3 (50.0)	4 (22.2)	0.263	0.195	
İyi	3 (50.0)	14 (77.8)			

Tartışma: Çölyak hastalarında glutensiz diyet ile öncelikle klinik semptomlarda düzelme olması ve 6 -24 ay, ortalama 1 yıl içinde ince bağırsak mukozasının normale dönmesi beklenmektedir. Çocuklarda diyetle uyum ve diyetin ömür boyu sürdürülmesi hastalığın kısa ve uzun vadeli morbiditelerinden korunmada son derece önemlidir. İyi planlanmış bir glutensiz diyet yeterli ve dengeli beslenmeyi sağlar ancak özellikle çocuk ve ergenlerde yıllar içinde diyetle uyum problemleri artmakta, diğer yandan istenmeyen diyet kaçakları da olabilmektedir.(8,9). NASPGHAN çocuklarda glutensiz diyetle uyum oranlarının %45 ile %81 arasında değiştiğini raporlamıştır (10).

Çölyak hastalarında glutensiz diyetle uyumu ve diyetin etkinliğini izlemeye yönelik kullanılacak yöntem konusunda güçlü öneriler bulunmamakla birlikte, semptom değerlendirmesi, diyet değerlendirmesi, serolojik testler, dışkı ve idrar belirteçleri ve ince bağırsak biyopsisi bu amaçla kullanılabilir (11). Çölyak hastalarında glutensiz diyetle uyum sorunlarının klinik, serolojik ve histopatolojik yansıması zaman almakta, diyet öyküleri yanıltıcı olabilmekte ve yöntemler her zaman birbiri ile iyi korelasyon göstermemektedir.

Yakın zamanda yayınlanan sistematik bir derlemede çölyak hastalarının diyetle uyumlarının değerlendirilmesinde dışkı ve idrarda GİP tayininin non-invaziv ve spesifik bir test olarak kullanılabilirliği vurgulanmıştır (12). Gluten İmmünojenik Peptitler, özellikle immünotoksik α -gliadin-33-mer peptidi ile ilgili peptitler, sindirime dirençli olup, çölyak hastalarında immünotoksik reaksiyonlar oluşturan gluten proteinlerinin parçalarıdır (13) Son zamanlarda yürütülen bir çalışmada,

en az 1 yıldır glutensiz diyetle uyan hastalarda GFD'ye uyumun bir belirteci olarak GIP'in klinik açıdan yararlı olduğu gösterilmiştir (7). GIP gluten alımından sonra 2-4 gün kadar kısa bir süre için dışkıda saptanabilmekte ve ardından kaybolmaktadır (13). Bu nedenle dışkıda GIP tayini istemli veya istemsiz gluten maruziyetlerinde akut dönemde hızla fikir verecek bir yöntem olabilir.

Çalışmamızda elde ettiğimiz sonuçlarda dışkıda GIP saptanması ile diyetisyen değerlendirmesi ve antikor değerleri arasında korelasyonun iyi olmaması bu hipotezi desteklemektedir. Dışkıda GIP saptanması istemsiz diyet kaçakları olan hastalar için diyetin düzenlenmesinde değeri olabilecek bir yöntemdir. Bu amaçla değişik günlerde alınan dışkı örneklerinde GIP tayini yol gösterici olabilir. Diğer yandan diyetle uyduğunu belirten ancak serolojisi pozitif olgularda gizli diyet kaçakları saptamak için önceden bilgilendirme yapılmadan alınan dışkı örneklerinde GIP tayinleri takipte yol gösterici olacaktır.

Kaynakça

- 1) Husby, S., Koletzko, S., Korponay-Szabó, I., et al. European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition guidelines for the diagnosis of coeliac disease. *Journal of pediatric gastroenterology and nutrition*, 54(1), 136-160.
- 2) Lindfors, K., Ciacci, C., Kurppa, K., et al. Coeliac disease. *Nature reviews Disease primers*, 5(1), 1-18.
- 3) Marciniak, M., Szymczak-Tomczak, A., Mahadea, D., et al. Multidimensional Disadvantages of a Gluten-Free Diet in Celiac Disease: A Narrative Review. *Nutrients*, 13(2), 643.
- 4) Koziol-Kozakowska, A., Salamon, D., Grzenda-Adamek, Z., et al. Changes in Diet and Anthropometric Parameters in Children and Adolescents with Celiac Disease—One Year of Follow-Up. *Nutrients*, 13(12), 4306.
- 5) Wieser, H., Ruiz-Carnicer, Á., Segura, V., et al. Challenges of monitoring the gluten-free diet adherence in the management and follow-up of patients with celiac disease. *Nutrients*, 13(7), 2274.
- 6) Kori, M., Goldstein, S., Hofi, L., et al. Adherence to gluten-free diet and follow-up of pediatric celiac disease patients, during childhood and after transition to adult care. *European Journal of Pediatrics*, 180(6), 1817-1823.
- 7) Comino, I., Fernández-Bañares, F., Esteve, M., et al. Fecal gluten peptides reveal limitations of serological tests and food questionnaires for monitoring gluten-free diet in celiac disease patients. *The American journal of gastroenterology*, 111(10), 1456.
- 8) Al-Toma, A., Volta, U., Auricchio, R., et al. European Society for the Study of Coeliac Disease (ESsCD) guideline for coeliac disease and other gluten-related disorders. *United European gastroenterology journal*, 7(5), 583-613.
- 9) Garg, A., & Gupta, R. Predictors of compliance to gluten-free diet in children with celiac disease. *International scholarly research notices*, 2014.
- 10) Hill, I. D., Dirks, M. H., Liptak, G. S., et al. Guideline for the diagnosis and treatment of celiac disease in children: recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. *Journal of pediatric gastroenterology and nutrition*, 40(1), 1-19.
- 11) Aljada, B., Zohni, A., & El-Matary, W. The gluten-free diet for celiac disease and beyond. *Nutrients*, 13(11), 3993.
- 12) Coto, L., Mendia, I., Sousa, C., et al. Determination of gluten immunogenic peptides for the management of the treatment adherence of celiac disease: A systematic review. *World Journal of Gastroenterology*, 27(37), 6306.
- 13) Comino, I., Segura, V., Ortigosa, L., et al. Prospective longitudinal study: use of faecal gluten immunogenic peptides to monitor children diagnosed with coeliac disease during transition to a gluten-free diet. *Alimentary pharmacology & therapeutics*, 49(12), 1484-1492.

SS-11

Çocuklarda karaciğer transplantasyonu sonrası karaciğer greft fibrozisinin non-invaziv yöntem olan transiyent elastografi ile değerlendirilmesi

Doğan Barut¹, Ziya Kumcuoğlu³, Ezgi Kıran Taşcı², Bora Kunay¹, Miray Karakoyun¹, Funda Çetin¹, Sema Aydoğdu¹

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji Ve Beslenme Bilim Dalı

²Tc Sağlık Bakanlığı Sivas Numune Hastanesi

³Ege Rad Tıbbi Görüntüleme Merkezi

AMAÇ: Pediatrik karaciğer naklinde greft sağkalımı sıklıkla ilerleyici fibrozisten etkilenmektedir, çok sayıda merkez protokol karaciğer biyopsileri yapmaktadır. Takip biyopsi protokolleri merkezden merkeze farklılık gösterir ve her zaman uygulanmadığı gibi invaziv işlem olarak tehlike yaratabilmektedir. Bu nedenle, karaciğer hasarının klinik veya serolojik belirtileri olmayan çocuklarda progresyon greft fibrozisini değerlendirmek için invaziv olmayan tekniklere ihtiyaç vardır.

YÖNTEMLER: Çalışmamızın amacı, karaciğer nakli sonrası çocuklarda geçici elastografinin güvenilirliğini değerlendirmek ve sağlıklı çocukların geçici elastografi sonuçlarını karşılaştırmaktır. Çalışmamıza çekimden ≥ 6 ay öncesinde karaciğer nakli yapılan tüm çocuklar dahil edildi. Tüm hastalarda karaciğer sertliği ölçümü için geçici elastografi yapıldı. ≥ 8 kPa'lık LSM anormal olarak kabul edildi ve allogreft fibrozisi düşündürdü. 8-11,2 kPa F1 grubu, 11.2-14.2 kPa F2 grubu, ≥ 14 kPa F3 grubuydu.

SONUÇLAR: Temmuz 2020 ile Ekim 2021 arasında çalışma için toplam 70 karaciğer nakilli hasta değerlendirildi (yaş ort 18 ay-32 yaş), (cinsiyet dağılımı ise 28 erkek ve 42 kız). Dışlama kriterleri aşağıdaki gibiydi: (i) HBV veya HCV enfeksiyonu; (ii) önceki 6 ayda transplantasyon; (iii) elastik dalga sınırları içinde yayılmadığı için asit varlığı. Karaciğer transplantasyonunda medyan yaş 4,9 yıl (4 ay-18 yıl) idi. Transiyent elastografide medyan yaş 12.4 yıl (18 ay -32 yaş) idi. Karaciğer transplantasyonu ile geçici elastografi arasındaki medyan zaman aralığı 7,4 yıl (6 ay – 18 yıl) idi. Transiyent elastografi ölçümleri yetmiş hastada karaciğer sertlik değeri ortanca 9,9 kPa (4,5-21 kPa) ölçüldü. F0 grubu 16 hasta (%22,9), F1 grubu 39 hasta (%55,7), F2 grubu 7 hasta (%10), F3 grubu 8 hasta (%11,4) içeriyordu. Sağlıklı grup kırk beş hastaydı ve geçici elastografide ortanca yaş 9 yıl (7-15 yıl) idi. Sağlıklı grupta transiyent elastografi ölçümlerinde ortalama değer 5.1 kPa (4,1 kPa-6,8 kPa) bulundu.

SONUÇ: Geç allogreft fibrozisi karaciğer nakli yapılan çocuklarda sık görülmektedir ve greft yaşı ile ilişkilidir. Anormal geçici elastografi, karaciğer nakli yapılan çocuklarda geç allograft fibrozisinin saptanması için karaciğer biyopsisini düşünme konusunda rehberlik edebilir.

SS-12

COVID-19 İLİŞKİLİ MULTİSİSTEMİK İNFLAMATUAR SENDROMLU ÇOCUKLARDA KARACİĞER YAĞLANMASININ IDEAL-IQ MR İLE DEĞERLENDİRİLMESİ

Burcu BERBEROĞLU ATEŞ¹, Ayşe Özdemir GÖKÇE², Duygu İSKENDER MAZMAN¹, Aysel ÜNLÜSOY AKSU¹, Gülin HIZAL¹, Arzu Meltem DEMİR¹, Selim DEREÇİ¹, Ayşe Seçil EKŞİOĞLU², Şamil HIZLI¹

¹ Ankara Şehir Hastanesi, Çocuk Gastroenterolojisi Eğitim Kliniği, Ankara, Türkiye

² Ankara Şehir Hastanesi, Çocuk Radyolojisi Eğitim Kliniği, Ankara, Türkiye

Çocuklarda görülen multisistemik inflamatuvar sendrom (MIS-C) SARS-CoV-2 ile ilişkili post-enfeksiyöz inflamatuvar bir hastalıktır. Kawasaki hastalığı, toksik şok sendromu ve makrofaj aktivasyon sendromu gibi hiperinflamatuvar durumlar ile benzerlikler göstermektedir. Başta kalp, akciğerler, beyin, gastrointestinal organlar ve böbrekler olmak üzere birçok sistemi ilgilendirmektedir. Bu organ sistemlerinin tutulumu ile ilgili birçok veri olmasına rağmen karaciğer tutulumu ile ilgili veri yetersizdir. MIS-C hastalarında karaciğer tutulumu, izole transaminaz yüksekliği, hepatomegali, hepatit, karaciğerde fibrozis ve karaciğer yetmezliği gibi çok farklı bulgularla karşımıza çıkabilmektedir. Ankara Şehir Hastanesi Türkiye'deki en büyük COVID-19 pandemi merkezlerinden biri olması nedeni ile kliniğimizde takip edilen MIS-C hastalarında hastalığın başlangıcında ve takibinde karaciğer yağlanması geliştiğini gözlemledik. Literatürdeki verilerin vaka sunumu olduğu veya erişkinlerde COVID-19 enfeksiyonu, çocuklarda MIS-C'ye bağlı kaybedilen hastaların post-mortem patolojik bulgularının sunumu şekliindedir.

Karaciğer yağlanması hepatosellüler lipid içeriğinin artması olarak tanımlanan genellikle benign bir durumdur. Fakat inflamasyon ve hepatosit hasarının başlaması fibrozis ve siroza ilerleme riskini taşımaktadır. Bu nedenle karaciğer yağlanması gelişen hastaların yakın izlemi gereklidir.

Karaciğer biyopsisi, karaciğer yağlanması tespitinde altın standart olmasına rağmen invazif olması nedeniyle çocuklarda tercih edilmemektedir. Günlük pratikte tanısal anlamda en sık kullanılan yöntem ultrasonografidir (USG). Fakat USG subjektif olması yanında yağlanma miktarı/oranını net tespit edemeyen ayrıca hepatosteatozun %33'den az olduğu olgularda duyarlılık ve özgüllüğü düşük bir yöntemdir.

Iterative Decomposition of water and fat with Echo Asymmetry and Least squares estimation-Manyetik Görüntüleme (IDEAL-IQ-MR), karaciğer yağlanmasının hassas bir şekilde tespitini sağlayan karaciğer biyopsisine alternatif olabilecek yeni MR metodudur.

Bu çalışma ile MIS-C hastalarında hepatosteatozun belirlenebilmesi için IDEAL-IQ-MR kullanılarak görüntüleme yapıldı. Ayrıca karaciğer yağlanması ile klinik seyir ve laboratuvar parametreleri arasındaki ilişkinin değerlendirilmesi amaçlandı.

Materyal Metot: Çalışmaya Şubat 2021 ve Aralık 2022 tarihlerinde Ankara Şehir Hastanesi Çocuk Gastroenteroloji Eğitim Kliniğinde MIS-C tanısı ile takip edilen 56 hasta dahil edildi. Hastaların tümüne karaciğer yağlanmasını değerlendirmek amacı ile abdominal ultrasonografi ve IDEAL-IQ MR ile görüntüleme yapıldı. Hastaların görüntüleme sonuçları, demografik verileri ve laboratuvar bulguları kaydedildi.

Sonuçlar: Yaş ortalaması 11,3 ±3,8 yıl, 35(%62,5) erkek, 21(%37,5) kız hasta çalışmaya dahil edildi. Hastaların ortalama vücut ağırlık Z skoru; 0,36±1,12, ortalama vücut kitle indeksi Z skoru; 0,28±1,1 olarak bulundu. Laboratuvar bulguları Tablo 1 de gösterilmiştir.

Hem ultrasonografik hem de IDEAL-IQ MR görüntülemesinde karaciğer yağlanma düzeyi hastaların %80'inde normal saptandı (Tablo2.). USG'de karaciğer yağlanması olmayan hastaların IDEAL-IQ MR ile görüntülemesinde karaciğer yağlanma oranı ortalama %4,24, USG'de karaciğer yağlanması olan hastaların IDEAL-IQ MR ile görüntülemesinde karaciğer yağlanma oranı %6,13 idi. MIS-C hastalarında karaciğer yağlanması tespitinde USG ve IDEAL-IQ MR görüntüleme sonuçları arasında anlamlı fark yoktu (p>0,05) (Tablo3).

Tartışma: Çocuklarda karaciğer yağlanması %7,8 sıklıkta saptanırken, çalışmaya alınan MIS-C hastalarında bu oran hem

USG hem de IDEAL-IQ MR görüntülemelerde %19,6 olarak saptandı. Bu bulgu MISC hastalarında karaciğer yağlanması arttığını gösterdi. Karaciğer yağlanmasının tespitinde USG ve IDEAL-IQ MR arasında anlamlı bir fark saptanmamıştır. Ancak IDEAL-IQ MR görüntülemesinde ileri evre yağlanma olan hastalar tespit ettik. IDEAL-IQ MR görüntülemenin sayısal olarak yağlanma derecesini verebilmesi ve objektif olması nedeni ile hastaların; fibrozis ve siroz tanısının erken tanımlanmasında, izleminde ve prognoz belirlenmesinde katkısı olabileceği düşünülmüştür.

Kaynak

1. Shin J, Kim MJ, Shin HJ, et al. Quick assessment with controlled attenuation parameter for hepatic steatosis in children based on MRI-PDFF as the gold standard. BMC Pediatrics: 2019; (19), 112.
2. Sharma C, Ganigara M, Galeotti, C. et al. Multisystem inflammatory syndrome in children and Kawasaki disease: a critical comparison. Nat Rev Rheumatol. 2021(17): 731-748.

Tablo 1. Hastaların demografik ve laboratuvar verileri

	Ortalama (minimum- maksimum)
Yaş (Yıl)	11,3 ± 3,8 (3,7- 17,8)
VA (Z skoru)	0,36 ± 1,12
BMI (Z skoru)	0,28 ± 1,1
ALT (IU/L; N:15-41)	51,75±61,8 IU/L (6 - 330 IU/L)
AST (IU/L; N:15-41)	44,9±40,1 IU/L (4-188 IU/L)
Alb (g/dl; N: 35-54)	40,5±5,3g/dl (28-51g/dl)
TG (n=40) (mg/dl, N:<200)	134,2±82,7 mg/dl (41-501 mg/dl)
Kol (mg/dl, N:<200)	151,6 ±42,1 mg/dl (77 - 237 mg/dl)
LDL (mg/dl, N:<100)	89,8±32,2 mg/dl (32-155 mg/dl)
INR	1,26 ±0,14 (1-1,6)

Tablo 2. USG ve IDEAL-IQ MR verileri

Yağlanma Düzeyi	Hasta sayısı (%)
USG	
Normal	44 (80)
Evre 1	9 (8,7)
Evre 2	2 (1,9)
Evre 3	-
IDEAL-IQ MR	
Normal	45(80,4)
Hafif	7 (12,5)
Orta	1 (1,8)
Ağır	3 (5,4)

Tablo3. USG ve IDEAL-IQ MR karşılaştırması

Görüntülemelerde Yağlanma	IDEAL-IQ MR		p
	Yok	Var	
USG			
Yok	37	8	>0,05
Var	8	3	

SS-13

Çölyak Hastalığı Tanılı Çocuklarda Glutensiz Diyete Uyum ve Diyet Özellikleri

Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen¹, Damla Yıldırım², Ebru Solakoğlu Küçükdoğru³, Duygu Demirtaş¹

¹Hacettepe Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Gastroenterolojisi Bilim Dalı

²Hacettepe Üniversitesi, İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi, Beslenme ve Diyetetik Ünitesi

³Hacettepe Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı

Giriş: Çölyak hastalığı (ÇH) olan hastalar için sıkı glutensiz diyet hayati öneme sahiptir. Glutensiz gıdalar arasında, doğal glutensiz olanlar ve saflaştırma işlemiyle glutensiz hale getirilenler arasında bir ayırım yapılmalıdır. Pirinç, mısır, patates, baklagiller doğal glutensiz gıdalardır. Ticari olarak temin edilen glutensiz ürünler, glutenden arındırılmış, işlenmiş gıdalardır. Bu depolama proteininin ortadan kaldırılması, makrobesin ve mikro besin bileşimini, dolayısıyla besin değerini değiştirir (1). Glutensiz diyet genellikle daha yüksek karbonhidrat ve daha düşük lif ve düşük mineral alımı ile ilişkilidir (2). İşlenmiş glutensiz ürünler ise yüksek düzeyde yağ, şeker, kalori ve tuz içerir (3). Gluten, ince bağırsakta nişastanın hidrolizini inhibe ettiğinden, diyetten glutenin çıkarılması karbonhidratlara karşı glisemik yanıtı arttırabilir. Çalışmalar glutensiz ürünlerdeki glisemik indeksin, gluten içeren ürünlerden sıklıkla daha yüksek olduğunu göstermiştir. Glutensiz ürünleri yapmak için kullanılan nişasta ve/veya rafine unlardaki lif içeriği genellikle düşüktür. Glutensiz tahıllar ve son zamanlarda geliştirilen kinoa, karabuğday ve amaranth gibi alternatif tahılların lif içeriği buğday ekmeğindeki eşdeğerdir ve lif eksikliğini düzeltebileceği düşünülmektedir (4).

Buğday sadece önemli bir protein kaynağı değil, aynı zamanda demir, folik asit ve B vitaminlerinden (tiamin, riboflavin ve niasin) zengindir; ticari olarak elde edilen glutensiz ürünler bunlardan fakirdir. Tedavi edilmemiş ÇH'lı olgularda malabsorpsiyon nedeniyle mikrobesein emiliminde eksiklik gelişebilir. (1).

Çalışmaların biri hariç (5) bütün çalışmalar glutensiz ürünlerden özellikle glutensiz ekmek, makarna ve unlu mamuller için toplam ve doymuş yağ içeriğinin, gluten içeren ürünlerden daha yüksek, protein içeriğinin ise daha düşük olduğunu göstermiştir (4,6).

Mariana ve ark.'nın yaptığı çalışmada sıkı glutensiz diyete uyan ÇH tanılı ergenlerin diyetlerinin yüksek protein ve yağ içerikli olduğu, ancak düşük miktarda karbonhidrat, demir, kalsiyum ve lif içerdiğini bildirmiştir (7).

Amaç: Çalışmanın amacı; glutensiz diyet alan hastaların diyet uyumunu etkileyen faktörleri, diyetlerindeki enerji, makrobesin ve mikrobesein içeriklerinin yeterliliklerini değerlendirmektir.

Materyal-Method: Bu çalışmaya Şubat 2021 – Şubat 2022 tarihleri arasında, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı'nda poliklinik kontrolüne gelen, en az 12-24 aydır glutensiz diyet tedavisi uygulanmakta olan 3-18 yaş aralığındaki ÇH tanılı hastalar davet edildi.

Çalışmaya dahil edilme kriterleri:

- Çalışmaya dahil olma yaşı 3-18 yaş olup 3 yaş ve 18 yaş dahildir.
 - İki yaş üzerinde tanı alan hastalar için en az 12 ay süre ile sıkı glutensiz diyet ile izlemde olması
 - Malabsorpsiyon kliniği ve/veya çölyak serolojisi, endoskopik biyopsi sonuçları ile 2 yaş altında tanı almış hastalar için sıkı glutensiz diyet uygulaması üzerinden mukozal iyileşme için en az 2 yıl geçmiş olması ve tanıdan şüphe olmaması (164)
- Çölyak serolojisi negatif olmasına rağmen histopatolojik sonuç ve glutensiz diyete klinik yanıt ile ÇH tanısı kesinleşmiş hastalar

Çalışmaya dahil edilmeme kriterleri olarak aşağıdaki maddeler belirlendi;

- Çalışmaya dahil olduğunda üç yaşından küçük olma (yeni tanı geçici gluten duyarlılığı ihtimali nedeniyle)
- Hastanın tanıda mutlak gerekli olan tıbbi verilerine ulaşılamaması
- Kronik karaciğer veya böbrek hastalığı, ağır epileptik ya da psikiyatrik bozukluk varlığı

Hastaların tanısız değerlendirmeleri, başvurudaki klinik bulguları, antropometrik ölçümleri, rutin laboratuvar tetkik sonuçları not edildi. Hastalar aynı gün beslenme içeriğinin değerlendirilmesi, hasta ve ebeveynlerin diyet uyumuna yönelik davranışlarının sorgulanması, ebeveynlerin bazı sosyokültürel özelliklerine yönelik soru yöneltilmesi ve gerekli durumlarda glutensiz diyet konusunda tekrar bilgilendirilmeleri planı ile yardımcı araştırmacı diyetisyen tarafından değerlendirildi. Sorular; 12 yaş üstü bireylerde hastaya ve ebeveyne, 12 yaş altındaki bireylerde ebeveynlere yöneltilerek, son 24 saat içerisinde çocuğun tükettiği tüm besinler ve içerisine giren besin miktarları ve türleri öğrenildi.

Hastaların kendilerine ya da ebeveynlerine uygulanan beslenme değerlendirme formu ile;

- Hastaların glutensiz diyete uyum derecesine yönelik; diyet uyumu konusundaki kişisel değerlendirmeleri ve hastanın istemli diyet bozma sıklığı
- Glutensiz diyet tedavisi sırasında farkedilmeyen ya da ihmal edilen kaçaklara yönelik; glutensiz ürün satın alma/alabilme, glutensiz paketli ürünleri tercih etme, paketli gıdaların etiketlerini okuma ve son altı ayda ev dışında besin tüketme sıklığı, yemekte gluten teması sonrasında ebeveynlerin ve hastaların el yıkama alışkanlığı, yemek hazırlarken ya da servis yaparken kaşığın glutene temasından (gluten çapraz bulaşı) kaçınma davranışı
- Dışkı ve idrar GİP'in hasta örneklerinde en uzun kaldığı süre temel alınarak yakın zamandaki diyet uyumsuzluklarına yönelik olarak; sırasıyla son 1 hafta ve son 2 gün içerisinde diyet bozma durumu sorgulandı.

Besin tüketim sorgulaması yapılırken miktarların belirlenmesinde Yemek ve Besin Fotoğraf Kataloğu kullanıldı (8). Ardından bu miktarlar kullanılarak, BeBiS 8.1 (Beslenme Bilgi Sistemleri Paket Programı) (9) ile enerji, makro ve mikro besin öğelerinin tüketimleri hesaplandı. Enerji ve mikrobesein tüketim karşılama yüzdeleri; hastaların günlük tükettikleri enerji (kalori) ve mikrobesein miktarlarının Türkiye'ye Özgü Beslenme Rehberi'nde (10) belirtilen yaşa ve cinsiyete göre günlük alınması gereken miktarlarla oranlanması ile elde edildi (alınan/alınması gereken oranıx100). Karbonhidrat, yağ ve proteinden gelen enerji yüzdeleri kaydedildi, ideal diyet içeriğinde önerilen enerji dağılımı (%55-60 KH, %25-30 yağ, %10-15 protein) ile karşılaştırıldı. Tüm mikrobeseinlerin tüketim yüzdeleri karşılaştırılmakla birlikte, özellikle diyetle alımı önemli olan vitamin B1, niyasin, folat, kalsiyum, demir ve makrobeseinlerden lifin tüketim karşılama yüzdeleri sunuldu. Karşılama yüzdesinin %65'in altında (günlük ihtiyacın 2/3'ünden az) olması yetersizlik, %50'nin altı ciddi yetersizlik olarak yorumlandı.

Diyet uyumuna 'iyi' ve istemli diyet bozmaya 'hiç bir zaman' cevabını veren grup 'ideal diyet uyumu' grubu olarak tanımlandı. Sosyodemografik özelliklerden annenin çalışma durumu, anne ve babanın eğitim ve öğretim düzeyi öğrenildi.

Bulgular: Çalışmaya davet edilen olgu sayısı 135 idi. Çeşitli nedenlerle çalışma dışı kalan olgular sonrasında örnekleme oluşturan hasta sayısı 119 oldu. Çalışmaya dahil edilen 119 hastanın 77'si kız (%64,7) idi. Hastaların ortalama tanı yaşı $6,4 \pm 3,7$ (0,9-16,2) ve ortalama başvuru yaşı $12,4 \pm 3,5$ (3,6-18) idi. Çalışmaya katılan hastaların glutensiz diyetle izlem süresi ortalama $6,0 \pm 3,7$ yıl (1-15,2) idi. Çalışmaya dahil edildiği gün hastaların 47'sinde (%39,5) çölyak serolojisi pozitifliği.

Hastaların çalışmaya kabul sırasındaki BKİ z skoru ortalaması ($0,14 \pm 1,12$), tanıdaki BKİ z skoru ortalamasından ($-0,38 \pm 1,22$) anlamlı derecede daha yüksekti ($p < 0,001$). Benzer şekilde, hastaların çalışmaya katıldığı YGB z skoru da tanıya göre ($-0,40 \pm 0,99$ ile $-0,65 \pm 1,15$; $p = 0,001$) anlamlı derecede yüksekti.

Hastaların %73,1 (n=87)'inde kendisi ve/veya ebeveyni tarafından glutensiz diyete uyumun iyi olduğu bildirildi. Hastaların %47,9'unda (n=57) istemli diyet bozmanın hiç olmadığı görüldü. Her ikisini de sağlayabilen ve 'ideal diyet uyumu' gösteren hasta sayısı 56 (%47,1) idi. Diğer diyet uyum belirteçlerinin sonuçları Tablo 1'de özetlendi.

Diyete uyum cevabı 'iyi' olup aynı zamanda istemli diyet bozma alışkanlığı 'hiç' olan ve 'ideal diyet uyumu' gösteren grupta (n=56) çölyak serolojisi pozitifliğinin daha düşük olduğu gösterildi (%26,8 vs %50,8) ($p = 0,007$). Diyet süresi, tanı yaşı ve başvuru yaşı ile diyet uyumu ve seroloji pozitifliği arasında ilişki saptanmadı. Diyet uyumunu etkileyebilecek sos-

yoekonomik faktörlerin değerlendirildiğinde; istemli diyet bozma sıklığının annesi çalışmayan ($p=0,041$) ve annesinin eğitim ve öğretim düzeyinin düşük olduğu grupta ($p=0,036$) daha fazla olduğu gösterildi. Ancak babanın eğitim/öğretim düzeyi ile bu ilişki gösterilmedi.

Tablo 1. Diyet uyumunun değerlendirilmesi

Diyet uyumu	Sayı (n)	Yüzde(%)
Hiç	4	3,4
Az	1	0,8
Orta	27	22,7
iyi	87	73,1
İstemli Diyet Bozma Sıklığı	Sayı (n)	Yüzde(%)
Her Zaman	4	3,4
Sıklıkla	10	8,4
Bazen	48	40,3
Hiçbir Zaman	57	47,9
Glutensiz Ürün Satın Alma Sıklığı	Sayı (n)	Yüzde(%)
Her Zaman	92	77,3
Sıklıkla	22	18,5
Hiçbir Zaman	5	4,2
Glutensiz Paketli Ürünlerin Tercihi	Sayı (n)	Yüzde(%)
Hiçbir zaman	3	2,5
Bazen	1	0,8
Sıklıkla	29	24,4
Her zaman	86	72,3
Gluten İçerik Kontrol Etme Sıklığı	Sayı (n)	Yüzde(%)
Hiçbir zaman	6	5,0
Bazen	8	6,7
Sıklıkla	48	40,3
Her zaman	57	47,9
Altı Ayda Ev dışında Yemek Tüketimi	Sayı (n)	Yüzde(%)
Hiç	48	40,3
Ayda 1-2 kez	58	48,7
Haftada 1-2 kez	11	9,2
Haftada 3 ve daha fazla	2	1,7
Ebeveyn El Yıkama	Sayı (n)	Yüzde(%)
Her Zaman	86	72,3
Sıklıkla	25	21,0
Bazen	6	5,0
Hiçbir Zaman	2	1,7
Hasta El Yıkama	Sayı (n)	Yüzde(%)
Her Zaman	58	48,7
Sıklıkla	24	20,2
Bazen	34	28,6
Hiçbir Zaman	3	2,5
Kaşık ile gluten çapraz bulaşından kaçınma	Sayı(n)	Yüzde(%)
Her Zaman	86	72,3
Sıklıkla	26	21,8
Bazen	4	3,4
Hiçbir Zaman	3	2,5

Çalışma grubunun kalori alımının yaşa ve cinsiyete göre günlük alınması gereken kaloringin ortalama %77,3'ünü karşıladığı görüldü. Diyetteki karbonhidrattan gelen kalori yüzdesinin ortalama %49,8 olduğu ve önerilen diyet içeriğine göre sınırdan yetersiz kaldığı (<%55); proteinden gelen kalori yüzdesinin ortalama %12,1 olduğu ve önerilen diyet içeriğine göre yeterli düzeyde olduğu (%10-15); ancak yağdan gelen enerji yüzdesinin %38,1 ortalama değeri ile önerilen diyet içeriğinden yüksek olduğu saptandı (≥%30) (Tablo 2).

Çalışma grubunda ortalama lif tüketimi karşılama yüzdesinin %45,6 olduğu ve günlük önerilen miktara göre yetersiz olduğu tespit edildi. Lif tüketim karşılama yüzdesinin alt sınır olarak belirlenen %65'in altında olduğu toplam hasta sayısı ise 100 (%84) idi. Çalışma grubunun ortalama kalsiyum tüketim karşılama yüzdesinin (%61,7) günlük önerilen miktardan düşük olduğu (<%65), ortalama vitamin B1 (%74,0), folik asit (%68,6) ve demir (%77,8) karşılama yüzdesinin yeterli olduğu ve niasin (%150,4) karşılama yüzdesinin önerilenden fazla (>%100) olduğu (Tablo 3), ancak hastalar tek tek değerlendirildiğinde 49 hastada (%41,2) demir ve 7 hastada (%5,9) niasin tüketim oranının %65'in altında kaldığı görüldü.

Tablo 2. Hastaların enerji (kalori) tüketim karşılama yüzdeleri ve diyetteki makrobesinlerden sağlanan enerji dağılımı (%)

	Ortalama±SD	En düşük	En yüksek	Ortanca	1. çeyrek	3. çeyrek
Enerji (%)**	77,3±21,2	37,6	147,5	74,5	61,2	87,4
Karbonhidrat (%)*	49,8±11,6	24,0	73,0	50,0	42,0	57,0
Protein (%)*	12,1±4,4	3,0	27,0	11,0	9,0	15,0
Yağ (%)*	38,1±8,9	20,0	60,0	38,0	32,0	44,0

* Normal dağılım gösterenler, **Normal dağılım göstermeyenler, , SD: Standart Deviasyon

Tablo 3. Hastaların 24 saatlik besin tüketiminden bazı mikrobesein öğeleri ve lif alımlarının karşılama yüzdeleri

	Ortalama-SD	En düşük	En yüksek	Ortanca	1.çeyrek	3.çeyrek
B ₁ vitamini (%)**	74,0±35,6	20,0	225,6	65,0	50,0	92,2
Niasin (%)**	150,4±83,2	28,1	558,4	131,6	91,8	182,8
Folik asit (%)**	68,6±38,3	11,4	235,0	60,2	41,5	80,5
Lif(%)*	45,6±20,7	8,4	131,9	45,4	32,4	56,3
Kalsiyum (%)**	61,7±34,2	8,9	170,5	56,0	35,0	78,9
Demir (%)**	77,8±79,2	17,6	867,8	70,6	47,3	89,3

*Normal dağılım gösterenler, **Normal dağılım göstermeyenler, SD:Standart Sapma

Çalışma grubunun diyetindeki kaloringin günlük alınması gereken kaloriyi karşılama yüzdesi ile çalışmadaki yaş arasında anlamlı bir ilişki vardı (p<0,001). On iki yaş ve üzeri çocuklarda daha sıklıkla enerji tüketimi karşılama yüzdesinin <%65 altında olduğu görüldü.

Diyetteki karbonhidrat, yağ ve proteinden gelen enerji yeterliliğine göre hastalar gruplandığında diyet uyumlarının benzer olduğu görüldü. İstemli olarak diyetini hiç bozmayan hastaların doymuş yağ asidi ortancasının bozanlara göre daha yüksek olduğu bulundu (p=0,045).

Tartışma: Çalışmamızda glutensiz diyetle daha düşük karbonhidrat, lif ve daha yüksek yağ tüketimi olduğu, istemli diyet kaçağı yapmayanlarda doymuş yağ asidi alımının yüksek olduğu, glutensiz diyete uyumda öğün düzenlenmesinde esas rol oynayan annelerin çalışma ve eğitim ve öğretim durumunun daha etkili olduğu gösterildi.

Lionetti ve ark., 2020 yılında, 2 yıl ve daha uzun süredir glutensiz diyet uygulayan ÇH tanılı 120 çocuk ile 100 sağlıklı çocuğu, glutensiz diyetin beslenme yeterliliği, toplam günlük enerji ve makrobesein alımları açısından karşılaştırmışlardır. Çölyak hastalığı olan çocukların günlük karbonhidrat alımı, karbonhidrattan alınan enerji ve lif alımı sağlıklı kontrol grubuna göre anlamlı derecede düşük bulunmuştur (p=0,001) (11). Martin ve ark.'a ait, 14-80 yaşları arasında ÇH tanılı hastalarla (n=68) sağlıklı kontrollerin yemek günlüğünün ve anket sonuçlarının karşılaştıran çalışmada, ÇH tanılı kadın

hastaların KH gereksinimi karşılama yüzdesi, erkek hastaların da lif alımı sağlıklı kontrollere göre anlamlı derecede düşük saptanmıştır (12). Buğdayın diyetten çıkarılması, beklenildiği üzere yetersiz lif alımına neden olmaktadır. Lionetti ve ark.'nın yaptığı çalışmada, hem günlük protein alımı, hem de proteinden karşılanan enerji sağlıklı kontrol grubuna göre benzerdir ve yeterli düzeydedir (11). Babio ve ark.'nın, 2017 yılında, 98 sağlıklı kontrol ile 98 çölyak hastalığı olan hastaların 3 günlük besin tüketim kaydının karşılaştırıldığı bir çalışmada toplam yağ oranı sağlıklı kontrollere göre anlamlı derecede yüksek saptanmıştır (13). Lionetti ve ark.'nın yaptığı çalışmada ÇH olan çocuklarda toplam yağ ve doymuş yağ oranı ile toplam yağ ve doymuş yağdan sağlanan enerji alımı sağlıklı kontrol grubuna göre yüksek saptanmıştır (p=0,003) (11). Literatürdeki bu veriler çalışma sonuçlarımızla uyumlu idi.

Miranda ve ark.'nın, 2014 yılında yaptığı çalışmada, 206 glutensiz ürün ile gluten içeren 289 paket gıda karşılaştırıldığına glutensiz özel ürünlerde, doymuş yağ oranı, gluten içeren paket gıdalara kıyasla daha yüksek oranda bulunmuştur (14). Bizim çalışmamızda çalışmaya katılan hastalarda doymuş yağ oranı, istemli diyet bozma durumu hiçbir zaman olan hastalarda anlamlı derecede yüksek saptandı. İstemli diyet bozma durumu olmayan hastaların, glutensiz özel ürünleri daha çok tükettiği için doymuş yağ oranının daha çok arttığı düşünüldü.

Sonuç: Glutensiz diyet izleminde sadece gluten alımı değil mikrobese ve makrobese dağılımının kontrolü önemlidir.

Kaynaklar

1. Penagini F, Dilillo D, Meneghin F, Mameli C, Fabiano V, Zuccotti GV. Gluten-free diet in children: an approach to a nutritionally adequate and balanced diet. *Nutrients*. 2013;5(11):4553-65.
2. Visser J, Rozing J, Sapone A, Lammers K, Fasano A. Tight junctions, intestinal permeability, and autoimmunity: celiac disease and type 1 diabetes paradigms. *Ann N Y Acad Sci*. 2009;1165:195-205.
3. Saturni L, Ferretti G, Bacchetti T. The gluten-free diet: safety and nutritional quality. *Nutrients*. 2010;2(1):16-34.
4. Di Nardo G, Villa MP, Conti L, Ranucci G, Pacchiarotti C, Principessa L, et al. Nutritional Deficiencies in Children with Celiac Disease Resulting from a Gluten-Free Diet: A Systematic Review. *Nutrients*. 2019;11(7).
5. Wu JH, Neal B, Trevena H, Crino M, Stuart-Smith W, Faulkner-Hogg K, et al. Are gluten-free foods healthier than non-gluten-free foods? An evaluation of supermarket products in Australia. *Br J Nutr*. 2015;114(3):448-54.
6. Kulai T, Rashid M. Assessment of Nutritional Adequacy of Packaged Gluten-free Food Products. *Can J Diet Pract Res*. 2014;75(4):186-90.
7. Mariani P, Viti MG, Montuori M, La Vecchia A, Cipolletta E, Calvani L, et al. The gluten-free diet: a nutritional risk factor for adolescents with celiac disease? *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 1998;27(5):519-23.
8. Rakıçoğlu N TN, Ayaz A, Pekcan G. Yemek ve Besin Fotoğraf Kataloğu Ölçü ve Miktarlar. Ankara: Ofset Matbaacılık; 2012.
9. Beslenme B, Sistemleri 8.2 V.(Elektronik Sürüm). Stuttgart, Germany. p. Entwickelt an der Universität Hohenheim.
10. Türkiye'ye Özgü Beslenme Rehberi. Ankara: T.C.Sağlık Bakanlığı Temel Sağlık Hizmetleri Genel Müdürlüğü;2004.
11. Lionetti E, Antonucci N, Marinelli M, Bartolomei B, Franceschini E, Gatti S, et al. Nutritional Status, Dietary Intake, and Adherence to the Mediterranean Diet of Children with Celiac Disease on a Gluten-Free Diet: A Case-Control Prospective Study. *Nutrients*. 2020;12(1).
12. Martin J, Geisel T, Maresch C, Krieger K, Stein J. Inadequate nutrient intake in patients with celiac disease: results from a German dietary survey. *Digestion*. 2013;87(4):240-6.
13. Babio N, Alcazar M, Castillejo G, Recasens M, Martinez-Cerezo F, Gutierrez-Pensado V, et al. Patients With Celiac Disease Reported Higher Consumption of Added Sugar and Total Fat Than Healthy Individuals. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2017;64(1):63-9.
14. Miranda J, Lasa A, Bustamante MA, Churrua I, Simon E. Nutritional differences between a gluten-free diet and a diet containing equivalent products with gluten. *Plant Foods Hum Nutr*. 2014;69(2):182-7

SS-14

PEDİATRİK CROHN HASTALARINDA GRANÜLOM SAPTANMASININ KLİNİK ÖNEMİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Bilge Ş. Akkelle, Burcu Volkan, Engin Tutar, Deniz Ertem

Marmara Üniversitesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme B.D.

Amaç: Crohn hastalarının (CH) %30-40'ında saptanabilen non-nekrotizan granülomlar tanısal açıdan önemli bir histopatolojik bulgu olmakla beraber, bulgunun hastaların klinik seyrine etkisi ve bir risk oluşturup oluşturmadığı hala tartışmalıdır. Çalışmamızda granülomların eşlik ettiği pediatrik CH klinik özellikleri ve takip verilerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Metot: Kliniğimizde CH tanısı ile en az 1 yıldır takip edilen pediatrik olguların verileri tekrar değerlendirildi. Eşlik eden immun yetmezlik ya da immun disregülasyonu olan olgular ve infantil inflamatuvar bağırsak hastalığı (monojenik İBH) tanılı olgular çalışmaya dahil edilmedi. Tanıdaki histopatolojik incelemede granülom varlığına göre iki gruba ayrılan olgular demografik özellikler, klinik, laboratuvar, endoskopi bulguları ve prognostik faktörler açısından karşılaştırıldı.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen 75 hastanın 32'sinde (%42.7) tanı anındaki biyopsi örneklerinde granülom saptanmıştı. Granüloму olan ve olmayan hasta gruplarında ortalama tanı yaşı (152 ± 41 'e karşı 161 ± 38 ay) ve cinsiyet dağılımı (%56.2'ye karşı %53.4 erkek cinsiyet) açısından istatistiksel fark saptanmadı. Granüloму olan hastalarda PCDAI'ne göre orta-şiddetli hastalık aktivitesi olan hasta oranı, granüloму olmayan hastalara göre daha yüksekti (%78'e karşı %58). Granüloumlu hastalarda üst gastrointestinal sistem tutulumu daha fazla saptandı ($p=0.02$) Gruplar arasında ekstraintestinal bulgu sıklığı açısından fark saptanmadı (%21.8'e karşı %18.6) ancak granüloumlu hastalarda perianal fistülizan hastalık görülme sıklığı (%68.7'ye karşı %45.2) granüloumsuz hastalara göre belirgin olarak daha yüksekti ($p=0.03$). Takipte, granüloumlu Crohn hastalarında biyolojik ajan kullanımı sıklığı anlamlı olarak daha yüksekti (%75'e karşı %46.5; $p=0.01$). Takipte, granüloumlu Crohn hastalarında daha yüksek oranda cerrahi müdahale gerektiği saptandıysa da (%21.8'e karşı %11.6) bu fark istatistiksel olarak anlamlı değildi ($p=0.18$) (Tablo 1)

Tablo 1: Granulomu olan ve olmayan hastalardaki özelliklerin karşılaştırılması

	GRANULOM (+)	GRANULOM (-)	p
YAŞ (AY) (ORTALAMA±STANDART SAPMA)	152±41	161±38	0.37
CİNSİYET (KIZ CİNSİYET; %)	56.2	53.4	0.81
PCDAI (ORTA-AĞIR; %)	78.3	58.1	0.05
(L1/L2/L3) + (L4A/L4B) (%)	56.2	30.9	0.02
EKSTRAİNTESTİNAL BULGU (%)	21.8	18.6	0.72
PERİANAL TUTULUM SIKLIĞI (%)	68.7	45.2	0.03
BİYOLOJİK AJAN KULLANIMI ORANI (%)	75	46.5	0.01
CERRAHİ MÜDAHALE ORANI (%)	21.8	11.6	0.34

Sonuç: Çalışmamızda granüloму olan pediatrik Crohn hastalarında tanıda daha yüksek hastalık aktivitesi, daha yaygın gastrointestinal tutulum, daha sık oranda perianal hastalık ve takipte daha yüksek oranda biyolojik ajan tedavisi gerektiği saptanmıştır. Tanıda granülom saptanmasının, Crohn hastalarında kötü prognostik gösterge olabileceği, dolayısıyla tedavi planlanırken bunun dikkate alınması gerektiği düşünülmüştür.

REFERANSLAR:

- de Bie CI, Paerregaard A, Kolacek S, Ruemmele FM, Koletzko S, Fell JM, Escher JC; EUROKIDS Porto IBD Working Group of ESPGHAN. Disease Phenotype at Diagnosis in Pediatric Crohn's Disease: 5-year Analyses of the EUROKIDS Registry. Inflamm Bowel Dis. 2013 Feb;19(2):378-85.
- T Matsumoto 1, S Nakamura, Y Jin-No, Y Sawa, J Hara, N Oshitani, T Arakawa, H Otani, H Nagura. Role of granuloma



14. ULUSAL ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME KONGRESİ

12-15 MAYIS 2022
LİMAK CYPRUS DELUXE HOTEL
KKTC

in the immunopathogenesis of Crohn's disease. *Digestion* 2001;63 Suppl 1:43-7.

3. Rothschild B, Rinawi F, Herman Y, Nir O, Shamir R, Assa A. Prognostic significance of granulomas in children with Crohn's disease. *Scand J Gastroenterol.* 2017 Jun-Jul;52(6-7):716-721.
4. Clinical significance of granulomas in Crohn's disease: A systematic review and meta-analysis. Hong SW, Yoon H, Shin CM, Park YP, Kim N, Lee DH, Kim JS. *J Gastroenterol Hepatol* 2020 Mar;35(3):364-373.
5. Turner K, Genta RM, Lujan G, Robiou C, Sonnenberg A. Significance of the epithelioid granuloma in biopsies of Crohn's colitis. *Inflamm Bowel Dis.* 2014 Dec;20(12):2271-5.

SS-15

FONKSİYONEL KABIZLIĞI OLAN ÇOCUK HASTALARDA FİZYOTERAPİ VE İLAÇ TEDAVİSİ KOMBİNASYONUNUN TEK BAŞINA İLAÇ TEDAVİSİ İLE KARŞILAŞTIRILMASI

Sema ÖNDER, Çiğdem Ömür ECEVİT, Duygu ÇUBUKÇU, Özlem BEKEM, Cahit Barış ERDUR

GİRİŞ VE GENEL BİLGİLER

Çocukluk çağında kabızlık her yaşta oldukça sık karşılaşılan bir sorun olan kabızlık, 1 ay veya daha uzun süre boyunca haftada 2 veya daha az dışkılama ya da dışkılamada zorluk olarak tanımlanmaktadır. Pediatri poliklinik hastalarının %3'ü, çocuk gastroenteroloji poliklinik hastalarının ise %25'i kabızlık ile başvurmaktadır (1-3). Kabızlık çocukların ve ailelerin yaşam kalitesini belirgin biçimde olumsuz etkilemekte, ayrıca sağlık maliyetlerinde de önemli artışla sonuçlanmaktadır (4-8).

Kabızlığı olan hastaların yalnızca %5'inde etiolojide organik sebepler saptanırken, %90-95'lik kısmı fonksiyonel kabızlık tanısı almaktadır (3,9). Fonksiyonel kabızlığın patofizyolojisinde yaş, tuvalet alışkanlıkları, beslenme alışkanlıkları, gastrointestinal motilite, psikososyal etmenler gibi pek çok faktör rol oynamaktadır. Birçok hastada dissinerjik dışkılama paterni olduğu düşünülmektedir. Fonksiyonel kabızlık tanısında Roma IV kriterleri kullanılmaktadır (10,11). Bununla birlikte özellikle alarm bulguları varlığında öncelikle organik patolojilerin dışlanması önem arz eder (12-15). Anamnez ve muayene bulguları fonksiyonel kabızlığı düşündüren olgularda rutinde herhangi bir laboratuvar veya radyolojik tetkik önerilmemekle birlikte klinik kuşku bulunan hastalarda spesifik ön tanıya yönelik çeşitli tetkiklerden yardım alınabilir (14).

Geleneksel tedavi diyet ve yaşam tarzı değişiklikleri, tuvalet eğitimi ve laksatifleri içerir. Fonksiyonel kabızlık tedavisinde halihazırda çalışmaları sürdürülen pek çok yeni nesil ilaç ve alternatif tedavi yaklaşımları (pre/pro/simbiyotikler, düşük FODMAP diyeti, bitkisel temelli ürünler, davranış terapisi, fizyoterapi, nöromodülasyon, vb.) mevcuttur (3,16-23). Bunların içerisinde pelvik fizyoterapi uygulamaları en çok umut veren yaklaşımlardan biri olarak öne çıkmaktadır (10,26-28).

Çalışmamızda fonksiyonel kabızlık tanılı olgularda geleneksel olarak uygulanmakta olan ilaç tedavisine ek olarak fizyoterapi egzersizlerinin uygulanmasının tek başına ilaç tedavisi kullanılmasına kıyasla tedavi başarısına katkısının araştırılması hedeflenmiştir.

GEREÇ VE YÖNTEM: Bu çalışma ilaç dışı, girişimsel olmayan, kesitsel, randomize kontrollü bir klinik araştırma olarak tasarlandı. Çalışmaya S.B.Ü. İzmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi SUAM Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme polikliniklerine başvuran, 4-18 yaş arasındaki, Roma IV kriterlerine göre (10,11) fonksiyonel kabızlık tanısı almış olan, daha önce ilaç tedavisi almamış veya tedaviyi etkin ve düzenli biçimde kullanmamış olan 65 hasta dahil edildi. Çalışmaya dahil olmak istemeyen, kabızlık kliniğini açıklayacak altta yatan hastalığı (endokrin, nörometabolik, nörolojik, psikiyatrik hastalıklar, geçirilmiş karın-anal sfinkter operasyonu öyküsü) olanlar, sosyo-kültürel düzeyi fizyoterapi uygulamalarını gerçekleştirilmeye yetersiz olduğu öngörülen olgular çalışma dışında bırakıldı.

Örneklem büyüklüğü belirlenmesi için G Power programıyla yapılan analizde %80 güç, %95 anlamlılık hedeflenerek toplam 160 hastanın çalışmaya dahil edilmesi planlandı. Ancak hastaların çalışmaya dahil edilme sürecinde Covid-19 pandemisinden dolayı poliklinik başvurularının azalmış olması nedeniyle çalışmaya toplam 65 hasta dahil edilebildi.

Çalışmanın başlangıcında olguların kendileri ve aileleri yapılacak olan çalışma ve sonuçları ile elde edilmek istenenler hakkında ayrıntılı olarak bilgilendirilerek aydınlatılmış onam formu ile çalışmaya dahil edildi. Olgular bir bilgisayar programıyla randomize olarak gruplandırıldı, 35'i ilaç tedavisiyle izleme alınırken geriye kalan 30 hasta ise ilaç tedavisine ek olarak abdominal izometrik egzersizler, abdominal masaj, pelvik taban egzersizleri ve diyafragmatik solunum egzersizleri şeklinde fizyoterapi programına alındı.

Olguların demografik bilgileri, hastalığa ilişkin semptomları (kabızlık süresi, dışkılama sıklığı, dışkı kıvamı (29,30), kama, dışkı tutma, dışkı kaçırma, ağrılı dışkılama, karın ağrısı, gaz-şişkinlik hissi) ve muayene bulguları kaydedildi. Tüm

hastalar ilk muayenelerinde uygun tuvalet eğitimi ve diyet önerileri hakkında bilgilendirdi ve standart olarak 0,5-1 cc/kg/gün dozunda laktuloz tedavisi reçete edildi. Tedaviye 3 ay süreyle önerilen dozda devam edilmesi, takiben 6 haftalık süreçte azaltılarak kesilmesi planlandı. Olguların yakınmaları aylık olarak takip edilerek, sorgulanan parametrelerin değişimleri kaydedildi. Aynı zamanda olguların fizyoterapi egzersizlerine uyumu değerlendirilerek gerekli görüldüğünde eğitimler tekrarlandı. Toplanan verilerin istatistiksel analizleri IBM SPSS Statistics for Windows, Version 25.0. yazılımıyla yapıldı. Ki-Kare, Fisher Tam Olasılık Testi, Shapiro-Wilk yöntemi, t-Testi, Mann-Whitney U Testi, Genelleştirilmiş Tahmin Denklemleri yöntemi, Brunner and Langer yöntemi, Bonferroni düzeltmesi, Dunn Testi ve Spearman Korelasyon Testleri kullanıldı. Tüm istatistiksel hipotez kontrolleri 0,05 önem seviyesinde gerçekleştirildi.

BULGULAR: Çalışmamıza katılan hastaların yaş ortalaması 10,6±3,8 yıldır. İlaç grubundaki hastaların yaşlarının ortalama değeri 9,7±4,0 yıl iken, ilaç+FTR grubundaki hastaların yaşlarının ortalama değeri 11,6±3,2 yıl idi ($p=0,039$). Hastaların tanı yaşlarının ortanca değeri; ilaç grubunda 8 yıl (2-17 yıl); ilaç+FTR grubunda 10 yıl (2-15 yıl) olarak saptandı ($p=0,500$).

Çalışmaya katılan hastaların %53,8'i (n=35) kız, %46,2'si erkekti (n=30). Cinsiyet dağılımı bakımından gruplar arasında istatistiksel açıdan anlamlı fark olmadığı görüldü ($p=0,282$).

Toplam kabızlık süresi her iki grup için 1 ile 120 ay arasında değişmekte olup, toplam kabızlık süresinin ortanca değeri ilaç grubunda 18 ay, ilaç+FTR grubunda ise 12 ay olarak saptandı ($p=0,639$).

Hastaların ilk başvurularındaki kabızlık ilişkili semptomları ile fizik muayenelerinden edinilen veriler ile bu verilerin gruplar arasındaki karşılaştırmaları Tablo 1 de özetlenmiştir.

Tablo 1: Hastaların başvuru yakınmalarının ve muayene bulgularının değerlendirilmesi

Değişkenler	İlaç grubu n, (%)	İlaç+FTR grubu n, (%)	Toplam n, (%)	p
Fekalom ^β	9 (25,7)	6 (20)	15 (23,1)	0,586
Karında palpabl kitle ^β	-	-	-	-
Anal fissür ^{β,α}	5 (14,3)	5 (16,7)	10 (15,4)	1,000
Dışkı kıvamı ^β (Bristol gaita skalasına göre)	Tip 1→12 (34,3) Tip 2→17 (48,6) Tip 3→6 (17,1) Tip 4→0	Tip 1→6 (20) Tip 2→15 (50) Tip 3→5 (16,7) Tip 4→4 (13,3)	Tip 1→18 (27,7) Tip 2→32 (49,2) Tip 3→11 (16,9) Tip 4→4 (6,2)	0,118
Kanama varlığı ^β	10 (28,6)	8 (26,7)	18 (27,7)	0,864
Dışkı tutma ^β	21 (60)	16 (53,3)	37 (56,9)	0,588
Dışkı kaçırma ^β	13 (37,1)	8 (26,7)	21 (32,3)	0,368
Ağrılı dışkılama ^β	21 (60)	26 (86,4)	47 (72,3)	0,017
Karında gaz-şişkinlik hissi ^β	23 (65,7)	21 (70)	44 (67,7)	0,713
Karın ağrısı varlığı ^β	26 (74,3)	24 (80)	50 (76,9)	0,586
Karın ağrısı sıklığı (ay) [†] Medyan Minimum-maksimum Q1-Q3	8 0-30 0-24	7 0-30 2-14,25	8 0-30 2-15,5	0,868
Dışkılama sıklığı (ay) [†] Medyan Minimum-maksimum Q1-Q3	10 3-30 6,75-18	10 4-30 5,75-15,75	10 3-30 6-17	0,958
Laktuloz ^β 0.5 cc/kg/gün 1 cc/kg/gün	5 (14,3) 30 (85,7)	4 (13,3) 26 (86,7)	9 (13,8) 56 (86,2)	0,912

†: Mann Whitney U Test, β: Pearson Chi-Square Test, α: Fisher's exact test

Hastalar kabızlıkla ilgili yakınmalar açısından ilk başvurularında ve sonraki 3 ay boyunca aylık olarak sorgulandı. Sorgulanan parametreler üzerinde zaman içerisinde uygulanan medikal tedaviyle ve FTR uygulamalarıyla sağlanan iyileşmenin değerlendirilmesi için 'Genelleştirilmiş Tahmin Denklemleri' metodu kullanıldı (Tablo 2).

Tablo 2: Kabızlığa ilişkin sorgulanan parametreler için takip süresi boyunca ve gruplar arasında tedavi etkinliğinin olasılık oranlarının karşılaştırılması[&]

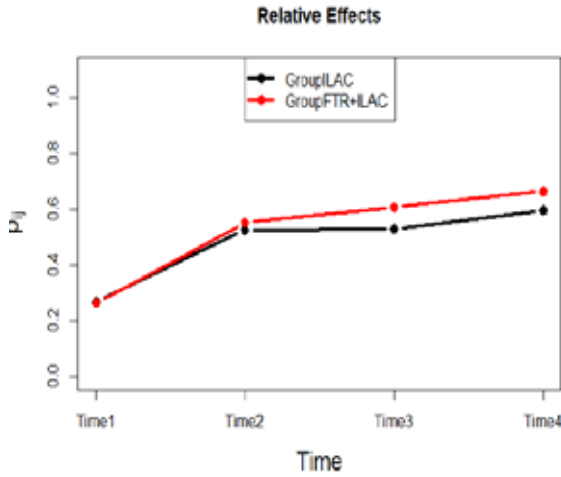
PARAMETRE	GRUPLAR ARASI TEDAVİ BAŞARISININ KARŞILAŞTIRILMASI				ZAMAN İÇERİSİNDEKİ TEDAVİ BAŞARISININ KARŞILAŞTIRILMASI			
	GRUP	OR	%95 CI	p	ZAMAN	OR	%95 CI	p
Kanama varlığı	İlaç	0,927	0,347-2,475	0,879	İlk başvuru	5,837	2,128-16,013	0,001
	İlaç + FTR*	1	.	.	1. ay	1,842	0,638-5,317	0,259
	3. ay ^β	1	.	.	2. ay	0,239	0,025-2,251	0,211
Dışkı tutma	İlaç	2,681	1,191-6,033	0,017	İlk başvuru	18,977	6,706-53,703	<0,001
	İlaç + FTR*	1	.	.	1. ay	8,012	3,257-19,708	<0,001
	3. ay ^β	1	.	.	2. ay	4,653	2,000-10,826	<0,001
Dışkı kaçırmama	İlaç	1,727	0,631-4,725	0,288	İlk başvuru	7,428	2,641-20,897	<0,001
	İlaç + FTR*	1	.	.	1. ay	2,790	0,950-8,198	0,062
	3. ay ^β	1	.	.	2. ay	1,845	0,550-6,192	0,321
Ağrılı dışkılama	İlaç	0,734	0,356-1,511	0,401	İlk başvuru	12,989	5,563-30,330	<0,001
	İlaç + FTR*	1	.	.	1. ay	3,084	1,554-6,122	0,001
	3. ay ^β	1	.	.	2. ay	2,034	1,071-3,862	0,030
Gaz-şişkinlik hissi	İlaç	1,008	0,477-2,131	0,984	İlk başvuru	8,381	4,212-16,676	<0,001
	İlaç + FTR*	1	.	.	1. ay	1,909	0,945-3,856	0,071
	3. ay ^β	1	.	.	2. ay	1,417	0,637-3,153	0,393
Karın ağrısı varlığı	İlaç	1,003	0,450-2,233	0,995	İlk başvuru	16,364	7,347-36,449	<0,001
	İlaç + FTR*	1	.	.	1. ay	2,874	1,527-5,408	0,001
	3. ay ^β	1	.	.	2. ay	2,182	1,201-3,965	0,010
Dışkı kıvamı [£]	İlaç	1,991	0,814-4,873	0,131	İlk başvuru	21,786	7,018-67,633	<0,001
	İlaç + FTR*	1	.	.	1. ay	2,721	1,221-6,065	0,014
	3. ay ^β	1	.	.	2. ay	2,981	1,396-6,368	0,005
Dışkı kıvamı [¥]	İlaç	1,772	0,817-3,845	0,148	İlk başvuru	25,023	10,206-61,346	<0,001
	İlaç + FTR*	1	.	.	1. ay	2,982	1,429-6,222	0,004
	3. ay ^β	1	.	.	2. ay	1,970	0,863-4,498	0,108

[&]→Genelleştirilmiş Tahmin Denklemleri *→Referans grup, ^β→Referans grup, OR: Odds Ratio (Odd's oranı),

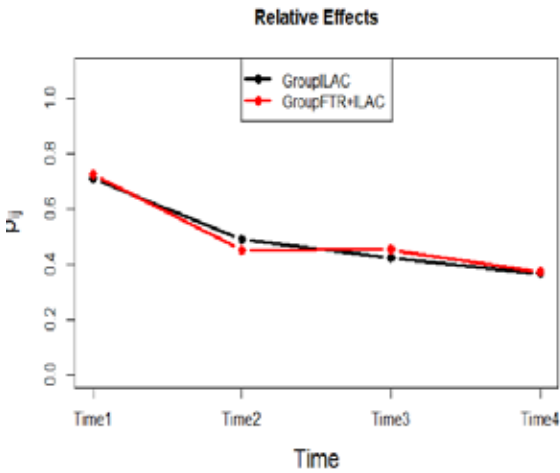
[£] →(Bristol tip 1'den 4'e giderken kabızlık azalır ön kabulüyle değerlendirildiğinde),

[¥] →(Bristol tip 1-2 kabızlık var, tip 3-4 kabızlık yok şeklinde değerlendirildiğinde)

Hastaların bir ay içerisindeki dışkılama sıklığı ve karın ağrısı sıklığının gruplar ve zaman içerisindeki değişimi ve zaman-FTR uygulamaları arasındaki etkileşim "Brunner and Langer" analizi ile değerlendirildi. Zaman içerisinde hem dışkılama sıklığı ($p<0,001$), hem karın ağrısı sıklığı ($p<0,001$) bakımından istatistiksel anlamlı iyileşme görülürken, başlangıçta ve takip eden aylarda gruplar arasında dışkılama sıklığı açısından da ($p=0,375$), karın ağrısı sıklığı açısından da ($p=0,947$) istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmamıştır.



Şekil 1: Dışkılama sıklığının zamana ve gruplara göre değişimi



Şekil 2: Karın ağrısı sıklığının zamana ve gruplara göre değişimi

TARTIŞMA: Fonksiyonel kabızlık çocukluk çağında her yaşta oldukça sık karşılaşılabilen, yaşam kalitesini olumsuz etkileyen önemli bir sağlık sorunudur. Bulguların hastaların bir kısmında tedaviye rağmen uzun süre devam edebilmesi dolayısıyla standart tedavi yaklaşımlarına alternatif veya ek olarak kullanılabilen yeni tedavi yöntemlerine ilişkin araştırmalar devam etmektedir (18,28,31).

Çalışmamıza randomize olarak dahil edilen 65 hastanın literatürle paralellik gösterecek şekilde 35'i (%53,8) kız, 30'u (%46,2) erkek bireyler olarak dağılmış olup, gruplar arasında da cinsiyet dağılımı bakımından anlamlı fark görülmemiştir

(10,15,32–34). Fonksiyonel kabızlık her yaştan çocuğu etkileyebilmekle birlikte, literatürde bazı yaş gruplarında kümeleme görüldüğü belirtilmektedir (35,36). Çalışmamıza dahil edilen 65 hastanın yaş ortalaması 10,6±3,8 yıldır. Hastaların yaş ortalamasının literatür verilerinin bir kısmına kıyasla daha yüksek olmasının sebebi, FTR uygulamalarına uyum sağlayabilecek 4-18 yaş arası çocukların çalışmaya dahil edilmiş olmasıdır. Buna ek olarak hastaların tanı yaşlarının ortanca değeri ilaç grubunda 8 yaş, ilaç+FTR grubunda ise 10 yaş olup; bu yaş grubu okula başlamayla birlikte kabızlık yakınmalarının arttığı kümeleme dönemine karşılık gelmesi bakımından literatürle uyumludur (35,36). İlaç grubu ile ilaç+FTR grubundaki hastaların yaşlarının ortalama değeri arasında istatistiksel açıdan anlamlı fark bulunmuştur. Hastaların randomize olarak sınıflandırıldığı çalışmamızda bu fark rastlantısaldır ancak bu sorun ilerleyen dönemde yapılacak çalışmalarda tabakalandırma yapılarak çözümlenebilecektir. Toplam kabızlık süresinin ortanca değeri 18 ay (1-120 ay) olarak bulunmuştur. Koppen ve ark. (37) tarafından yapılan bir çalışmada ortalama toplam kabızlık süresi 42 ay olarak bulunmuş olup literatür verileri farklı hasta grupları ve çalışma tasarımları seçilmesi nedeniyle bu bakımdan oldukça geniş bir aralıkta dağılım göstermektedir (15).

Çalışmamızda hastaların en sık yakınmalarının ağırlı dışkılama (%72,3) ve karın ağrısı (%76,9) olduğu görülmüştür. Kocaay ve ark. (38) ile Beninga ve ark.nın (35) çalışmalarında da en sık yakınmanın ağırlı dışkılama olarak bildirilmesi çalışmamızla paralellik göstermektedir. Dışkı tutma sıklığı bakımından ise çalışmamızda ulaşılan veriler literatüre kıyasla daha düşük saptanmıştır (3,33,38).

Hastalarımızın %82,9'luk kısmının ilk başvurularındaki gaita kıvamı Bristol tip 1 ve 2; yani kabızlık ile uyumlu dışkı lehine sonuçlanmıştır. Kocaay ve ark. (38) çalışmasında %95,8 oranında, Loening-Baucke (33) çalışmasında da %93 oranında sert dışkılama bildirilmiştir. Bu verilere kıyasla çalışmamızdaki hastaların tek başına gaita kıvamına göre "kabız" olarak tanımlanma olasılığının daha düşük olduğu çıkarımı yapılabilir.

Çalışmamızda hastaların tanı yaşı ve toplam kabızlık süreci arttıkça kabızlığı destekleyen vasıfta gaita kıvamının ve kanama sıklığının arttığı görülmüş olup, kabızlık süresi uzadıkça artan fekal yükün komplikasyon riskinde de artışla ilgili olabileceği bilgisi doğrulanmaktadır (39). Dışkı kaçırma sorunu yaşayan olgularda dışkı tutma sıklığı artmış olup bu veri de literatür bilgilerini destekler niteliktedir (3,38,40–42).

Çalışmamızda dışkı kaçırma sıklığı ile hastaların yaşı arasında negatif yönde anlamlı ilişki tespit edilmiş, enkoprezis sıklığının tam bağırsak kontrolünün ancak sağlanabildiği 4 yaş grubuna yaklaşıldıkça artması doğal olarak değerlendirilmiştir (36). Literatürde dışkı kaçırmının erkeklerde kızlara kıyasla 3-6 kat daha sık olduğu bildirilmiştir (43,44). Çalışmamızda dışkı kaçırma ile cinsiyet parametreleri arasında istatistiksel açıdan anlamlı ilişki gösterilememekle birlikte literatüre benzer şekilde erkeklerde enkoprezis sıklığının kızlara kıyasla 1,9 kat daha fazla olduğu görülmüştür.

Hastalarımıza çalışma kapsamında yapılan aylık kontrollerde her iki grupta da sorgulanan tüm parametreler bakımından ilaç tedavisiyle izlendikleri 3 ay süresince anlamlı iyileşme görülmüştür. Ancak FTR programının tedavi başarısına katkısının değerlendirildiği iki grup arası olasılık oranlarının karşılaştırmaları incelendiğinde yalnızca dışkı tutma yakınması bakımından istatistiksel açıdan anlamlı fark gösterilebilmiştir. Farahmand ve ark. (45) tarafından yapılan çalışmada, dışkı tutma sıklığı pelvik fizyoterapi egzersizleri ile %70'ten %7,5'e düşmüş; Silva ve ark.larının (26) çalışmasında da ilaca ek fizyoterapi uygulayan grupta dışkı tutma alışkanlığının daha fazla azalmıştır. Çalışmamızın verileri bu bakımdan literatürle uyumludur.

Çalışmamızda ağırlı dışkılama yakınması zaman içerisinde her iki grupta anlamlı düzeyde azalmıştır, ancak gruplar arası fark istatistiksel açıdan anlamlı değildir. Silva ve ark. (26) ile Farahmand ve ark. (45) tarafından yapılan çalışmalarda da çalışmamızın verilerine benzer sonuçlar elde edilmiştir.

Farahmand ve ark. (45) ile van Engelenburg ve ark.larının (46) çalışmalarında dışkı kaçırma yakınmasında pelvik fizyoterapi uygulamaları ile ilave iyileşme görülürken; Silva ve ark.larının (26) çalışmasında dışkı kaçırmada ek azalma olmadığı bildirilmiştir. Çalışmamızda ise dışkı kaçırma bakımından iki grup arasında istatistiksel açıdan anlamlı fark olmamakla birlikte, ilaç+FTR grubunun tedavi başarısı 1,7 kat daha iyi olmuştur. Bu bakımdan edindiğimiz verilerin literatüre örtüşen yanları bulunmaktadır.

Hastaların aylık dışkılama sıklığı bakımından gruplar arasında tedavi başarısında anlamlı fark gösterilememiş olmakla birlikte, ilaç+FTR grubunda dışkılama sıklığı bakımından tedavi yanıtının ilaç grubuna göre nispeten daha iyi olduğu

Şekil 1'deki grafikte görülebilmektedir. Farahmand ve ark. (45), Van Engelenburg ve ark. (46) ve Silva ve ark.larının (26) çalışmalarında dışkılama sıklığı bakımından istatistiksel olarak anlamlı değişiklik gösterilmiştir. Çalışmamızın verileri FTR egzersizlerin dışkılama sıklığı üzerindeki rolü açısından literatürle zıtlık göstermektedir.

Dışkı kıvamı parametresi değerlendirildiğinde, Farahmand ve ark. (45) ile van Engelenburg ve arklarının (46) çalışmalarında tedaviye FTR egzersizlerinin eklenmesiyle klinik yanıtta anlamlı iyileşme gösterilirken, Silva ve ark. (26) tarafından yapılan çalışmada ise FTR eklenmesiyle tedavi başarısında ek fayda sağlanmadığı bildirilmiştir. Bizim çalışmamızda gruplar arasındaki olasılık oranları kıyaslandığında istatistiksel açıdan anlamlı fark olmamakla birlikte, ilaç+FTR grubunda dışkı kıvamındaki iyileşme ilaç grubuna göre 1,8 kat daha fazla olmuştur. Verilerimiz bu bakımdan da literatürle büyük ölçüde paralellik göstermektedir.

Çalışmamızda dışkıda kanama, karın ağrısı varlığı ve gaz/şişkinlik yakınmaları açısından iki grup karşılaştırıldığında FTR uygulamalarının kanama yakınması bakımından tedaviye anlamlı katkısı olmadığı görülmüştür. Literatür incelendiğinde fizyoterapi uygulamalarının çocuklarda kabızlık tedavisine katkısının araştırıldığı çalışmaların çoğunda bu parametreler izlem boyunca sorgulanmamıştır. Çalışmamız bu bakımdan literatüre katkı sağlamaktadır. Gaz/şişkinlik yakınması her iki grupta da hastaların %20'sinin şikayetleri izlem boyunca devam etmiştir. Bu duruma laktuloz tedavisinin en sık yan etkilerinden birisinin karında gaz-şişkinlik hissi olmasının da katkı sağlamış olabileceği düşünülmüştür.

Tüm parametreler topluca değerlendirildiğinde hastaların medikal tedaviyle izlendikleri zamanın sorgulanan tüm parametreler açısından iyileşmeyle sonuçlandığı kesin olarak gösterilebilmektedir. Tüm parametrelerde en belirgin iyileşmenin 0-1 ay periyodunda sağlandığı görülmüştür. Bu bilgi ışığında fonksiyonel kabızlık tedavisinin minimum bir ay süreyle idame ettirilmesinin gerekliliği göze çarpmaktadır. Bunun yanında ilk bir aydan sonra hastaların ve ailelerinin tedaviye uyumlarının zayıflamasıyla alınan klinik yanıt hızının azaldığı da düşünülmüştür (37).

Tasarımları bakımından bizim çalışmamızla ortak özellikler içeren çalışmalar nihai tedavi etkinliği bakımından değerlendirildiğinde, Farahmand ve ark. (45) çalışmasında dışkılama sıklığı, dışkı çapı ve kıvamı, Silva ve ark. (26) tarafından yapılan çalışmada ise yalnızca dışkılama sıklığı parametresi bakımından ilaç+FTR grubunda tedavi başarısının daha fazla olduğu gösterilmiştir. Van Summeren ve ark. (47) çalışmasında da FTR egzersizlerinin eklenmesiyle tedavi başarısı ve yaşam kalitesi bakımından ek fayda sağlanmadığı görülmüştür. Nitekim Zar-Kessler ve ark. (48) çalışmasında 3 aydan uzun süredir kabızlık yakınması olup dissinerjik dışkılama paterni gösterilmiş olan hastalarda pelvik fizyoterapi uygulamalarının eklenmesiyle tedavi başarısının anlamlı olarak arttığı bildirilmiştir. Van Engelenburg ve ark. (46) çalışmasında ise tedavi başarısı ilaçla birlikte FTR uygulanan grupta anlamlı olarak daha fazla olmuştur. FTR grubundaki hastaların laksatif ihtiyacı kontrol grubuna göre belirgin azalmış, bu gruptaki çocukların ve ailelerinin yaşam kalitesi anlamlı olarak artmıştır. Blanco Diaz ve ark. (49) tarafından yapılan bir çalışmada da tek başına ilaç tedavisi ile ilaç tedavisine ek manuel fizik tedavi uygulaması yapılması karşılaştırılmış, tedavi başarısı bakımından fark olmadığı ancak yaşam kalitesinin manuel fizik tedavi grubunda daha fazla arttığı bildirilmiştir. Bizim çalışmamızda ise yalnızca dışkı tutma parametresi istatistiksel anlamlılık düzeyini karşılayabiliyor olsa da dışkı kaçırma, dışkılama sıklığı ve dışkı kıvamındaki iyileşme bakımından da FTR uygulamasının medikal tedaviye eklenmesiyle tedavi başarısında rölatif artış sağlandığı görülmüştür. Çalışmamızda yalnızca dışkı tutma alışkanlığı bakımından istatistiksel anlamlı fayda gösterilebilmiş olmakla birlikte yukarıda sonuçları özetlenen çalışmalar da göz önüne alındığında fizyoterapi uygulamalarının fonksiyonel kabızlığı olan çocuklarda standart ilaç tedavilerine eklenebilecek, tedavi başarısı ve yaşam kalitesini olumlu etkileyebilecek bir modalite olarak değerlendirilebileceği çıkarımı yapılabilmektedir (26,45-49).

Çalışmamızın kısıtlılıklarından birisi, çalışmanın yürütüldüğü süreçte Covid-19 pandemisi koşullarının etkisiyle hedef örneklem büyüklüğüne ulaşılamaması, bir diğeri ise hastaların takiplerinin evlerinde sürdürülmüş olması; dolayısıyla tedavi uyumlarının ve semptomların şiddetinin objektif olarak değerlendirilememiş olmasıdır. Çocuklarda fonksiyonel kabızlığın tedavisinde standart ilaç tedavisine ek olarak fizyoterapi uygulamalarının kullanımına dair şu ana dek ulaşılan veriler çelişkili sonuçlar içeriyor olsa da fizyoterapinin non-invaziv bir yöntem olması, yaşam kalitesini ve tedavi başarısını artırdığı yönünde çok sayıda destekleyici veri olması ve herhangi bir istenmeyen etkisinin gösterilememiş olması nedeniyle kabızlık tedavisinde günlük pratikte kullanımı seçilmiş olgularda akılda bulundurulabilir.

SONUÇLAR: Fonksiyonel kabızlığı olan çocuklarda standart ilaç tedavisine alternatif olarak öne sürülen yaklaşımlar arasında FTR uygulamaları tedavi başarısına katkı sağlayabilecek etkin bir modalite olarak öne çıkmaktadır. Çalışmamızda

hastaların dışkı tutma alışkanlıklarındaki iyileşmede FTR uygulamalarının eklenmesiyle istatistiksel anlamlı artış olduğu gösterilmiş, dışkı kaçırma, dışkılama sıklığı ve dışkı kıvamı parametrelerindeki tedavi başarısının da rölâtif olarak daha iyi olduğu dikkat çekmiştir. Hastalarda en belirgin iyileşmenin 0-1 ay periyodunda görülmüş olması devam eden süreçte tedavi uyumunun azaldığı düşüncesini akla getirmiştir. Hastalar ve yakınları bu bakımdan desteklenmeli, tedavi uyumunu artıracak hamleler yapılmalıdır. Özellikle tedaviye refrakter kronik fonksiyonel kabızlığı olan olguların da kapsanacağı, büyük ölçekli randomize kontrollü çalışmalarla fonksiyonel kabızlık tedavisinde fizyoterapi uygulamalarının yeri konusunda literatürün zenginleştirilmesi gerekmektedir.

KAYNAKLAR

1. van Dijk M, Benninga MA, Grootenhuys MA, Last BF. Prevalence and associated clinical characteristics of behavior problems in constipated children. *Pediatrics*. 2010 Feb;125(2).
2. Vriesman MH, Benninga MA. Functional Constipation and Fecal Incontinence.
3. Vriesman MH, Koppen IJN, Camilleri M, di Lorenzo C, Benninga MA. Management of functional constipation in children and adults. Vol. 17, *Nature Reviews Gastroenterology and Hepatology*. Nature Research; 2020. p. 21–39.
4. Liem O, Harman J, Benninga M, Kelleher K, Mousa H, di Lorenzo C. Health Utilization and Cost Impact of Childhood Constipation in the United States. *Journal of Pediatrics*. 2009 Feb;154(2):258–62.
5. Kovacic K, Sood MR, Mugie S, di Lorenzo C, Nurko S, Heinz N, et al. A multicenter study on childhood constipation and fecal incontinence: Effects on quality of life. *Journal of Pediatrics*. 2015 Jun 1;166(6):1482-1487.e1.
6. Rajindrajith S, Ranathunga N, Jayawickrama N, van Dijk M, Benninga MA, Devanarayana NM. Behavioral and emotional problems in adolescents with constipation and their association with quality of life. *PLoS ONE*. 2020;15(10 October 2020).
7. Youssef NN, Langseder AL, Verga BJ, Mones RL, Rosh JR. Chronic Childhood Constipation Is Associated with Impaired Quality of Life: A Case-Controlled Study [Internet]. Available from: <http://journals.lww.com/jpgn>
8. Vandenplas Y, Hauser B, Salvatore S. Functional gastrointestinal disorders in infancy: Impact on the health of the infant and family. Vol. 22, *Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition*. Korean Society of Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition; 2019. p. 207–16.
9. Sauvat F. Severe functional constipation in child: What is the solution? *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*. 2004;38(1).
10. Hyams JS, di Lorenzo C, Saps M, Shulman RJ, Staiano A, van Tilburg M. Childhood functional gastrointestinal disorders: Child/adolescent. *Gastroenterology*. 2016 May 1;150(6):1456-1468.e2.
11. Benninga MA, Nurko S, Faure C, Hyman PE, St James Roberts I, Schechter NL. Childhood functional gastrointestinal disorders: Neonate/toddler. *Gastroenterology*. 2016 May 1;150(6):1443-1455.e2.
12. Xinias I, Mavroudi A. Constipation in childhood. An update on evaluation and management. Vol. 19, *Hippokratia*. 2015.
13. Leleiko NS, Mayer-Brown S, Cerezo C, Plante W. Constipation Practice Gaps [Internet]. Available from: <http://pedsinreview.aappublications.org/>
14. Tabbers MM, Di Lorenzo C, Berger MY, Faure C, Langendam MW, Nurko S, et al. Evaluation and treatment of functional constipation in infants and children: Evidence-based recommendations from ESPGHAN and NASPGHAN. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*. 2014 Feb;58(2):258–74.
15. Mugie SM, Benninga MA, di Lorenzo C. Epidemiology of constipation in children and adults: A systematic review. *Best Practice and Research: Clinical Gastroenterology*. 2011;25(1):3–18.
16. Koppen IJN, Benninga MA, Tabbers MM. Is There A Role for Pre-, Pro- and Synbiotics in the Treatment of Func-

- tional Constipation in Children? A Systematic Review. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2016;63(Suppl. 1).
17. Wojtyniak K, Szajewska H. Systematic review: probiotics for functional constipation in children. Vol. 176, *European Journal of Pediatrics.* 2017.
 18. Wegh CAM, Baaleman DF, Tabbers MM, Smidt H, Benninga MA. Nonpharmacologic Treatment for Children with Functional Constipation: A Systematic Review and Meta-analysis. *The Journal of Pediatrics.* 2021;
 19. Wegh CAM, Benninga MA, Tabbers MM. Effectiveness of Probiotics in Children with Functional Abdominal Pain Disorders and Functional Constipation A Systematic Review. *Journal of Clinical Gastroenterology.* 2018 Nov 1;52:S10–26.
 20. van Mill MJ, Koppen IJN, Benninga MA. Controversies in the Management of Functional Constipation in Children. Vol. 21, *Current Gastroenterology Reports.* Current Medicine Group LLC 1; 2019.
 21. Brazzelli M, Griffiths P v, Cody JD, Tappin D. Behavioural and cognitive interventions with or without other treatments for the management of faecal incontinence in children. *Cochrane Database of Systematic Reviews.* 2011;
 22. Baker SS et al. Clinical Practice Guideline: Evaluation and Treatment of Constipation in Infants and Children: Recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition.* 2006 Sep;43(3):e1–13.
 23. Loening-Baucke V. Encopresis and Soiling. In: *Pediatric Gastroenterology.* Pediatric Clinics of North America; 1996. p. 279–98.
 24. van Mill MJ, Koppen IJN, Benninga MA. Controversies in the Management of Functional Constipation in Children. Vol. 21, *Current Gastroenterology Reports.* Current Medicine Group LLC 1; 2019.
 25. Sharifi-Rad L, Ladi-Seyedian SS, Manouchehri N, Alimadadi H, Allahverdi B, Motamed F, et al. Effects of interferential electrical stimulation plus pelvic floor muscles exercises on functional constipation in children: A randomized clinical trial. *American Journal of Gastroenterology.* 2018 Feb 1;113(2):295–302.
 26. Silva CAG, Motta MEFA. The use of abdominal muscle training, breathing exercises and abdominal massage to treat paediatric chronic functional constipation. *Colorectal Disease.* 2013 May;15(5).
 27. Chase J. Pelvic physiotherapy in addition to standard care is more effective than standard medical care alone for children with functional constipation [commentary]. Vol. 63, *Journal of Physiotherapy.* Australian Physiotherapy Association; 2017. p. 258.
 28. Tang J, Li H, Tang W. Efficacy of Non-pharmacologic Auxiliary Treatments in Improving Defecation Function in Children With Chronic Idiopathic Constipation: A Systematic Review and Network Meta-analysis. *Frontiers in Pediatrics.* 2021 Apr 27;9.
 29. Bristol Stool Form Scale [Internet]. 2000 [cited 2021 Dec 26]. Available from: <https://theromefoundation.org/resources/bristol-stool-form-scale/>
 30. Lewis SJ, Heaton KW. Stool form scale as a useful guide to intestinal transit time. *Scandinavian Journal of Gastroenterology.* 1997;32(9):920–4.
 31. Santucci NR, Chogle A, Leiby A, Mascarenhas M, Borlack RE, Lee A, et al. Non-pharmacologic approach to pediatric constipation. Vol. 59, *Complementary Therapies in Medicine.* Churchill Livingstone; 2021.
 32. Walter AW, Hovenkamp A, Devanarayana NM, Solanga R, Rajindrajith S, Benninga MA. Functional constipation in infancy and early childhood: Epidemiology, risk factors, and healthcare consultation. *BMC Pediatrics.* 2019 Aug 15;19(1).
 33. Loening-Baucke V. Prevalence, symptoms and outcome of constipation in infants and toddlers. *Journal of Pediatrics.* 2005;146(3):359–63.
 34. Inan M, Aydinler CY, Tokuc B, Aksu B, Ayvaz S, Ayhan S, et al. Factors associated with childhood constipation.

Journal of Paediatrics and Child Health. 2007 Oct;43(10):700–6.

35. Benninga MA, Voskuil WP, Taminiu JAJM. Childhood Constipation: Is There New Light in The Tunnel? 2004.
36. Rahhal R, Uc A. Functional constipation. In: Kleinman RE, editor. Walker's Pediatric Gastrointestinal Disease 6th Edition. 6th ed. People's Medical Publishing House; 2018. p. 2591–631.
37. Koppen IJN, van Wassenauer EA, Barendsen RW, Brand PL, Benninga MA. Adherence to Polyethylene Glycol Treatment in Children with Functional Constipation Is Associated with Parental Illness Perceptions, Satisfaction with Treatment, and Perceived Treatment Convenience. Journal of Pediatrics. 2018;199.
38. Kocaay P, Eğritaş Ö, Dalgiç B. Normal defecation pattern, frequency of constipation and factors related to constipation in Turkish children 0-6 years old. Turkish Journal of Gastroenterology. 2011 Aug;22(4):369–75.
39. Meyer JC, Mashaba T, Makhele L, Sibanda M. Meyer.2017 (functional constipation in children). S Afr Pharm J. 2017;84(5):51–7.
40. Editors V, Yigael Finkel E, Estella Alonso Philip Rosenthal N. News and Views.
41. Burgers R, Benninga MA. Functional Nonretentive Fecal Incontinence in Children: A Frustrating and Long-lasting Clinical Entity [Internet]. Vol. 48, Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition. 2009. Available from: <http://journals.lww.com/jpgn>
42. Catto-Smith AG. 5. Constipation and toileting issues in children. Medical Journal of Australia. 2005;182(5).
43. Bongers MEJ, Tabbers MM, Benninga MA. Invited Review Functional Nonretentive Fecal Incontinence in Children. 2006.
44. van der Wal MF, Benninga MA, Hirasing RA. The prevalence of encopresis in a multicultural population. Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition. 2005;40(3).
45. Farahmand F, Abedi A, Esmaeili-Dooki MR, Jalilian R, Tabari SM. Pelvic Floor Muscle Exercise for Paediatric Functional Constipation. Journal of Clinical and Diagnostic Research. 2015;9(6).
46. van Engelenburg-van Lonkhuyzen ML, Bols EMJ, Benninga MA, Verwijs WA, de Bie RA. Effectiveness of Pelvic Physiotherapy in Children With Functional Constipation Compared With Standard Medical Care. Gastroenterology. 2017 Jan 1;152(1):82–91.
47. van Summeren JJGT, Holtman GA, Kollen BJ, Lisman-van Leeuwen Y, van Ulsen-Rust AHC, Tabbers MM, et al. Physiotherapy for Children with Functional Constipation: A Pragmatic Randomized Controlled Trial in Primary Care. In: Journal of Pediatrics. Mosby Inc.; 2020. p. 25-31.e2.
48. Zar-Kessler C, Kuo B, Cole E, Benedix A, Belkind-Gerson J. Benefit of Pelvic Floor Physical Therapy in Pediatric Patients with Dyssynergic Defecation Constipation. Digestive Diseases. 2019;37(6).
49. Blanco Díaz M, Bousoño García C, Segura Ramírez DİK, Rodríguez Rodríguez ÁM. Manual Physical Therapy in the Treatment of Functional Constipation in Children: A Pilot Randomized Controlled Trial. Journal of Alternative and Complementary Medicine. 2020 Jul 1;26(7):620–7.

SS-16

Primer Non- Özefagial Eozinofilik Gastrointestinal Sistem Hastalıkları, Tek Merkez 15 Yıllık Deneyim

Demet Teker Düztaş¹, Sinem Polat Terece², Gizem Köken², Sinan Sarı¹, Hacer İlbilge Ertoy Karagöl², Özgür Ekinci³, Buket Dalgıç¹, Arzu Bakırtaş², Ödül Eğritaş Gürkan¹

¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, Ankara

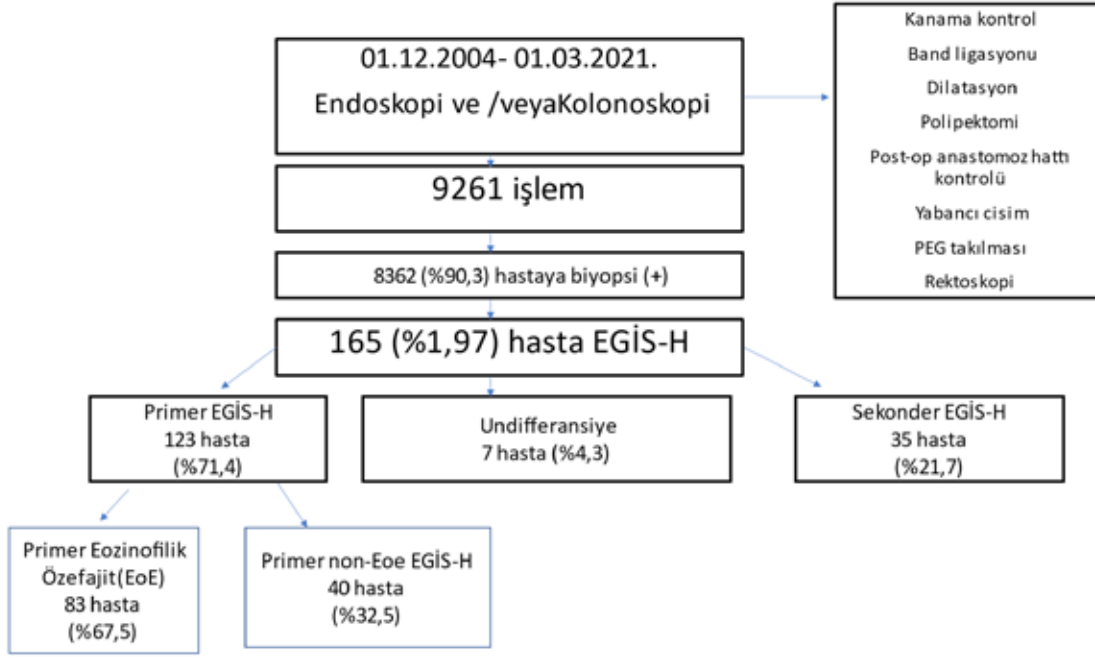
²Gazi üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, Ankara

³Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Ankara

Giriş: Eozinofilik gastrointestinal sistem hastalığı (EGİS-H), gastrointestinal dokuda eozinofilik inflamasyonla seyreden, yapısal ve fonksiyonel bozukluklara neden olabilen heterojen bir grup hastalıktır. Eozinofilik inflamasyon lokalizasyonuna göre eozinofilik özefajit (EoE), eozinofilik gastrit (EG), eozinofilik enterit (EE), eozinofilik gastroenterit (EGE) ve eozinofilik kolit (EK) olarak isimlendirilmektedir (1). EGİS-H karın ağrısı, kusma, beslenme reddi, gelişme geriliği gibi non-spesifik semptomlarla karakterizedir (1). Bu semptomlar çocukluk döneminde oldukça yaygındır ve üst gastrointestinal sistem endoskopisi ve/veya kolonoskopisi yapılarak hastalara tanı konabilmektedir. EGİS-H teşhisi için; tekrarlayan gastrointestinal semptomların varlığı, biyopside, bir büyütme alanında (BBA) artmış eozinofil varlığı, gastrointestinal eozinofiliye neden olabilecek sekonder nedenlerin yokluğu gereklidir (2). Bu çalışmada merkezimizde primer non-özefagial EGİS-H tanıları ile izlenen olgularımızın 15 yıllık uzun dönem takiplerini sunmayı amaçladık.

Metod: Çalışmamız kliniğimizde 01.12.2006- 01.03.2021 tarihleri arasında üst gastrointestinal sistem endoskopisi ve/veya kolonoskopi yapılan olgular arasında yapıldı. Hastaların biyopsi raporları geriye dönük olarak incelendi. EG tanısı için midede >30 eozinofil/ 5 büyük büyütme alanı (BBA) (3), EE tanısı için duodenum, jejunum ve ileumda > 20 eozinofil/5 BBA (4), EK tanısı için sağ kolon mukozasında >50 eozinofil/5 BBA, transvers kolon mukozasında >35 eozinofil/5 BBA, sol kolon mukozasında >25 eozinofil/5 BBA (5) bulunması patolojik olarak kabul edildi. Hastada hem EG hem de EE varsa EGE olarak kabul edildi. Ayrıca EG, EE, EGE ve EK'e ek olarak özefagusta >15 eozinofil/ 5 BBA bulunması özefagial eozinofili olarak tanımlandı. Olguların demografik özellikleri, tedavileri, tedaviye yanıtları not edildi.

Bulgular: 9261 hastaya endoskopik işlem yapıldı, 8362 hastadan (%90,29) biyopsi alındı. Biyopsi alınan hastaların 165'ine (%0,02) EGİS-H tanısı kondu. EGİS-H tanılı hastaların 123'ü (%74,5) primer EGİS-H, 35'i (%21,2) sekonder EGİS-H tanısı aldı. 7 hastada (%4,3) ise primer-sekonder ayrımı yapılamadı (Tablo 2). 12 hasta primer EGİS-H ile izlenirken, takipte tanısı değişti. Bu hastaların 5'i (%41,7) immün yetmezlik, 3'ü (%25) inflamatuvar bağırsak hastalığı, 2'si (%16,7) otoinflamatuvar hastalık, 1'i (%8,3) Çölyak hastalığı ve 1'i (%8,3) parazitik enfeksiyon tanısı aldı. Şekil 1'de çalışma akış şeması gösterilmiştir.



Şekil 1. Çalışma akış şeması

Primer EGİS-H olan hastaların 26'sı (%65) erkek, 14'ü (%35) kızdı. Hastaların tanı yaşı ortanca 94,15 ay (IQR 26,03-148,35). En sık 3 başvuru şikâyeti sırasıyla karın ağrısı (%32,5), kusma (%30) ve kilit tipi ishal (%20) idi. Hastaların demografik ve klinik özellikleri Tablo 2'de gösterilmiştir.

Tablo 2. Hastaların demografik ve klinik özellikleri

	n(%)
Kız	14 (35)
Erkek	26 (65)
Şikâyet	
Karın ağrısı	13 (%32,5)
Kusma	12 (%30)
İshal	9 (%22,5)
Disfaji	4 (%10)
Büyüme gelişme geriliği	2 (%5)

9 hastada (%22,5) EoE öyküsü vardı. 25 hasta (%62,5) EE, 5 hasta (%12,5) EK, 4 hasta (%10) EG, 4 hasta (%10) EK ve EE, 2 hasta (%5) ise EGE idi. Hastaların 16'sına (%40) özefajial eozinofili eşlik etmekteydi. Hastaların aldığı tedaviler tablo 3'te gösterilmiştir.

Tablo 3. EGİS-H tedavi planı

Tedavi planı	n (%)
Proton pompa inhibitörü	14 (35)
Eliminasyon diyeti+ Proton pompa inhibitörü	9 (22,5)
Eliminasyon diyeti	6 (15)
Eliminasyon diyeti+ Proton pompa inhibitörü+ Lokal steroid tedavisi	6 (15)
Eliminasyon diyeti+ Proton pompa inhibitörü+ Sistemik steroid tedavisi	2 (5)
Eliminasyon diyeti+ Proton pompa inhibitörü+ Sistemik ve Lokal steroid tedavisi	2 (5)
Proton pompa inhibitörü+ Sistemik steroid tedavisi	1 (2,5)

Hastaların takip süresi ortanca 9,65 yıl (IQR 3,46-9,65) idi. Tedavi ile hastaların 12'si (%30) tam remisyonda, 6'i (%15) parsiyel remisyonda, 4'ü (%10) ise kontrolsüz olarak izlenmektedir.

Sonuç

Primer non-özefagial EGİS-H oldukça nadir görülen hastalık grubudur. ICD kodlarına dayalı olarak tahmini EGİS-H prevalansı, 20 yaşın altındaki hastalarda EG, EGE ve EK için sırasıyla 100.000'de 4,4, 10,7 ve 4,3 olarak verilmiştir (6).

Bu hastalıkların tanı ve tedavisinde net bir kılavuz bulunmamaktadır Primer EGİS-H'da semptomlarının non-spesifik olması, özefagus hariç diğer gastrointestinal sistem organlarında normalde de eozinofillerin bulunması, patolojik tanı için konsensus olmaması, tanı koymak için biyopsi alınması gereken bölgeler ve biyopsi sayısı konusunda fikir birliği olmaması ve gastrointestinal sistemde eozinofiliye neden olacak ikincil sebeplerin mutlaka ekarte edilmesi gerekliliği tanıda ciddi zorluklar oluşturmaktadır.

Sistemik kortikosteroidler, non-özefagial EGİS-H tedavisinde temel tedavi ajanı olarak kabul edilmektedir (7). Ek olarak, bazı yayınlarda EGİS-H tedavisinde ikili, dördü ve altılı eliminasyon diyetleri önerilmiştir (8, 9). Biz de çalışma grubumuzda diyet ve steroid tedavileri kullanmakla birlikte, bazı EoE fenotiplerinde iyi bilinen proton pompa inhibitörü yanıtını göz önünde bulundurarak, primer non-özefagial EGİS-H tanılı 34 hastaya tek başına veya diğer tedavilerle kombinasyon halinde ilk tedavi olarak proton pompa inhibitörü kullandık.

Literatürdeki kısıtlı sayıda çalışma ile tanı, tedavi ve izlem ile ilgili bir yol çizilebilir mümkün değildir. Primer non-özefagial EGİS-H tanısı, tedavisi, izlemi ile ilgili ortak karara varabilmek için çok merkezli çalışmalara ihtiyaç duyulmaktadır.

Kaynakça

- 1) Steinbach EC, Hernandez M, Dellon ES. Eosinophilic esophagitis and the eosinophilic gastrointestinal diseases: approach to diagnosis and management. *J Allergy Clin Immunol Pract* 2018;6:1483–95.
- 2) Licari A, Votto M, D'Auria E, et al. Eosinophilic gastrointestinal diseases in children: a practical review. *Curr Pediatr Rev* 2019;16:106–14.
- 3) Lwin T, Melton SD, Genta RM. Eosinophilic gastritis: histopathological characterization and quantification of the normal gastric eosinophil content. *Mod Pathol* 2011;24:556–63.
- 4) Talley NJ, Shorter RG, Phillips SF, et al. Eosinophilic gastroenteritis: a clinicopathological study of patients with disease of the mucosa, muscle layer, and subserosal tissues. *Gut* 1990;31:54–8.
- 5) Turner KO, Sinkre RA, Neumann WL, et al. Primary colonic eosinophilia and eosinophilic colitis in adults. *Am J Surg Pathol* 2017;41:225–33.
- 6) Jensen ET, Martin CF, Kappelman MD, et al. Prevalence of eosinophilic gastritis, gastroenteritis, and colitis: estimates from a national administrative database. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2016;62:36–42



14. ULUSAL ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME KONGRESİ

12-15 MAYIS 2022
LİMAK CYPRUS DELUXE HOTEL
KKTC

- 7) Egan M, Furuta GT. Eosinophilic gastrointestinal diseases beyond eosinophilic esophagitis. *Ann Allergy Asthma Immunol* 2018;121:162-7.
- 8) Ko HM, Morotti RA, Yershov O, et al. Eosinophilic gastritis in children: clinicopathological correlation, disease course, and response to therapy. *Am J Gastroenterol* 2014;109:1277-85.
- 9) Chegade M, Magid MS, Mofidi S, et al. Allergic eosinophilic gastroenteritis with protein-losing enteropathy: intestinal pathology, clinical course and long-term follow-up. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2006;42:516-21.

SS-17

PEDİATRİK BAĞIRSAK YETMEZLİĞİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ

Doğan Barut¹, Ezgi Kıran Taşcı¹⁰, Bora Kunay¹, Pınar Yazıcı⁹, Zümrüt Sahbudak Bal⁸, Gonca Koç⁴, Celal Çınar³, Özlem Yıldız⁶, Ayça Etensel⁵, Başak Doğanavşargil⁷, Murat Sezak⁷, Miray Karakoyun¹, Ahmet Çelik², Funda Çetin¹

¹Ege Üniversitesi Çocuk Gastroenteroloji,Hepatoloji Ve Beslenme Bilim Dalı

²Ege Üniversitesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı

³Ege Üniversitesi Radyodiagnostik Ve Girişimsel Radyoloji Bilim Dalı

⁴Ege Üniversitesi Çocuk Radyolojisi Bilim Dalı

⁵Ege Üniversitesi Çocuk Hastanesi Diyetisyen Bölümü

⁶Ege Üniversitesi Pediatrik Hemşirelik Ve Organ Nakil Koordinatörü

⁷Ege Üniversitesi Patoloji Anabilim Dalı

⁸Ege Üniversitesi Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı

⁹Ege Üniversitesi Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı

¹⁰Tc Sağlık Bakanlığı Sivas Numune Hastanesi

AMAÇ VE ÇALIŞMA: Bu çalışmanın amacı, çocuklara yönelik 2015 yılında kurulan bölgesel bir multidisipliner bağırsak yetmezliği merkezinin klinik deneyiminin sonuçlarını değerlendirmektir.

YÖNTEMLER: Veriler, dahili veri tabanından prospektif olarak toplandı. Tedavi öncesi ve sonrası sonuçları karşılaştırmak için tek değişkenli analizler yapıldı. Ortalama, ortanca, minimum ve maksimum değerler rapor edildi.

BULGULAR: Kliniğimizde altmış dört çocuk takip edildi, ortalama yaş 23 ay idi (1 ay – 15 yıl; %62,5'i 12 ayın altında). Hasta tanısı 44 hastada (%68) kısa barsak sendromu, 13 hastada (%20) motilite bozukluğu(hirschprung ,pıpo vb). 5 hastada (%7.8) mukozal hastalık(tufting enteropati,GVHD) ve 2 hastada (%3) diğer hastalıklardı. Kısa barsak sendromu olan hastalarda kalan ince bağırsak uzunluğu 34,4 cm idi (5-65cm); sırasıyla 19 (%43.1), 15 (%34) ve 10 (%22.7) hastada kısa, çok kısa ve ultra kısa bağırsak sendromu tespit edildi. 23 hastada (%52,2) ileoçekal kapak korunmuştu. 8 hastaya (%18) 11 bağırsak uzatma işlemi uygulandı. Başvuru sırasındaki serum ALT, GGT ve direkt bilirubin seviyeleri sırasıyla 55U/l (8-237), 96.8U/l (9-594) ve 1.5 mg/dl (0,3-9.9) idi. Başvuruda 15 hastada (%23.4) kolestaz görüldü. Elli yedi (%89.1) hasta sağlam damar yolu ile, 5 hasta (%7.8) 4 santral damaryolundan biri ve 2 hasta (%3.1) 4 santral damaryolundan ikisi tromboze halde başvurdu. Hastalar 28.9 ay (2-84 ay) takip edildi ve ortanca 3 septik atak (0-20 atak) gözlemlendi. 56 hastada (%87) septisemi gözlemlendi. 50 hastada (%78.1) santral venöz kateter enfeksiyonu görüldü. 23 hastada (%35.9) santral venöz kateter enfeksiyonu nedeniyle kateter çıkarılması gerekti. Santral damaryolu kaybı 12/43 vakada (%27) ve 6/21 vakada (%28.5) sırasıyla 6 ve 12 aylık takiplerde gözlemlendi. Mortalite oranı %9,3 (n=6) idi. Parenteral beslenme olmadan tam enteral otonomi oranı %69 (n=40/58) idi.

SONUÇ: Pediatrik bağırsak yetmezliğine multidisipliner bir yaklaşım, başarılı sağkalım ve enteral otonomi oranlarını koruyabilir.

ANAHTAR KELİMELER: Bağırsak yetmezliği · Kısa bağırsak sendromu · Hayatta kalma

SS-18

Pediyatrik Karaciğer Nakillerinde CMV Enfeksiyonu ve Profilaksi Metodlarının Karşılaştırılması

Doğan Barut¹, Merve Beyter⁶, Ezgi Kıran Taşçı⁵, Bora Kunay¹, Zümrüt Şahbudak Bal⁴, Orkan Ergün², Murat Zeytinlu³, Miray Karakoyun¹, Funda Çetin¹

¹Ege Üniversitesi Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji Ve Beslenme Bilim Dalı

²Ege Üniversitesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı

³Ege Üniversitesi Genel Cerrahi Ve Organ Nakli Anabilim Dalı

⁴Ege Üniversitesi Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı

⁵Tc Sağlık Bakanlığı Sivas Numune Hastanesi

⁶Ege Üniversitesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Amaç: Karaciğer nakli uygulanan (KN) çocuklarda sitomegalovirüs (CMV) enfeksiyonu sıklığı, risk faktörleri, doğrudan ve varsayılan dolaylı etkilerini belirlemek, asiklovir ve gansiklovir bazlı profilaktik tedavinin etkinliklerini karşılaştırmak amaçlanmıştır.

Yöntemler: 2011-2021 yılları arasında KN yapılan tüm çocukların kayıtları geriye dönük olarak incelendi. CMV viremisi, PCR ile düzenli olarak yerel protokole uygun izlendi. CMV viremisi, enfeksiyonu ve hastalığı (sendromu), Uluslararası Konsensüs Kılavuzlarına göre tanımlandı.

Bulgular: Çalışmaya son 10 yılda Ege Üniversitesi Nakil biriminde karaciğer nakli olan 92 hasta dahil edildi. Doksan iki hastadan 12'si erken dönem mortalite, 8'i son 6 ay içinde karaciğer nakli olması nedeniyle, 8'i ise CMV IgG negatif olması nedeniyle çalışmadan çıkartıldı. Preoperatif CMV IgG pozitif olan 64 hasta mevcuttu. Hastaların %60.9'u kız(n=39) , %39.1'i erkekti(n=25) ve ortalama nakil yaşı 5.3 yıl (min 5 ay- max 19 yaş) bulundu. Kırk sekiz hasta (%75) canlı vericili karaciğerden nakil olurken 16 hasta(%25) kadaverik nakil oldu. Çalışma grubunun tanı dağılımı şekil 1'de gösterilmiştir. Kırk iki (%65) hastada CMV viremisi saptandı, 7 (%10.9) hasta CMV sendromu tanısı aldı. Ortanca CMV viremisi nakil sonrası 40.günde (7.gün-12 ay) izlenirken, CMV sendromu 105.gün (30 gün-12 ay) izlendi. Hastaların 36'sı (grup 1, %56,3) asiklovir, 28'i (grup 2, %43,7) valgansiklovir ile profilaksi aldığı bulundu. Akut sellüler rejeksiyon (ACR) 8 (%12.5) hastada tespit edilirken 9 (%14) hastada graft kaybı gelişti ve 6 (%9.3) hasta kaybedildi. Viremi olan grup ile olmayan grup karşılaştırıldığında, her iki grup arasında anlamlı yaş farkı saptanmadı (p=0.702). CMV sendromu tespit edilen olguların ortalama yaşı 2.07 (min 1ay-max 6 yaş), saptanmayan olguların ortalama yaşı 5.7yaş (min 3 ay-max 17 yaş) bulundu (p=0.007). Cinsiyet arasında viremi ve CMV sendromu geçiren grupta anlamlı fark saptanmadı (sırasıyla, p =0.311 – p=0.566). Sağ kalım,graft sağ kalımı, ACR'nun viremi ve CMV sendromu ile aralarında ilişki saptanmadı (p>0.05). Profilaksi grupları arasında, viremi ve CMV sendromu sırasıyla grup 1'de 25 hastada (%39) ve 5 hastada (%7); grup 2'de 17 hastada (%26) ve 2 hastada (%3) bulundu (sırasıyla p=0,392, p=0.349). İkili veya üçlü indüksiyon tedavisinin hem viremi grubunda hem CMV sendromu grubunda aralarında ilişki saptanmadı. (p=630, p=673).CMV sendromu olan grupta kullanmakta olduğu immunsupresan düzeyi ortalama 12 mg/dl saptanırken ,CMV sendromu olmayan grupta bu oran 11.2 mg/dl idi ve her iki grup arasında anlamlı fark saptanmadı (p=0.317).

Sonuç: Karaciğer nakli uygulanan CMV immun Türk çocuklarında viremi insidansı yüksek olup CMV sendromu sıklığı düşüktür. Profilakside kullanılacak ajanlar arasında bu sıklığı etkileyecek fark saptanmamıştır; ancak; sıklığın yaş ile olan ilişkisi düşünüldüğünde valsiklovir uygun bir seçenek olabileceği düşünülmektedir.

Anahtar Kelimeler: Sitomegalovirüs, Karaciğer nakli,Viremi

SS-19

Laktat Trombosit Oranı; Çocuk Hastalarda Karaciğer Nakli Sonrası Greft Sağ Kalımı Öngörüsü İçin Uygun Bir Parametre Olabilir mi?

Enes Turan¹, Hanife Ayşegül Arsoy¹, Taner Özgür¹, İsmail Erokutan¹, Ebru Tayfun Şentürk¹, Tanju Başarır Özkan¹

1:Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı, BURSA

Deneyim ve Hedefler:Erken organ disfonksiyonu(EOD), karaciğer nakli sonrası alıcının mortalite ve morbiditesiyle sık ilişkili bir durumdur. Son dönemlerde özellikle kan laktat düzeyinin ve laktat/platelet oranının EOD öngörüsünde etkili olduğunu gösteren yayınlar mevcuttur. Fakat EOD açısından ortak bir fikir birliği olmaması sebebiyle farklı parametreler kullanılarak çalışmalar devam etmektedir. Çalışmamızda ünitemizde yapılan karaciğer transplantasyon hastalarını geriye dönük olarak inceledik. EOD öngörü belirteci olarak serum laktat ve laktat-trombosit parametrelerini değerlendirmeyi amaçladık.

Metod: 2008-2022 yılları arasında hastanemizde yapılmış olan 29 karaciğer nakil hastamızın dosyalarını retrospektif olarak değerlendirdik. Demografik verilerini ve operasyon sonrası kan laktat, trombosit değerlerini inceledik. Operasyon sonrası kan laktat ve laktat/trombosit oranlarını EOD olan ve olmayan hasta grupları arasında karşılaştırdık.

Sonuç: Toplamda karaciğer nakli yapılan 29 hastamızın, 17'si kız(%58,6), 12(41,4)'si erkekti. Ortalama yaşları 76±61 aydı. Nakillerin 21(%72,4)'i canlı donörden, 8(27,6)'i kadavradan yapılmıştı. Hastaların tanıları; 6(%20,7)'si metabolik hastalık, 5(%17,2)'i Wilson hastalığı, 4(%13,8)'ü kriptojenik, 4 (13,8)'ü PFIC, 3(%10,3)'ü alagille sendromu, 1'er tane de koledok kisti, otoimmün hepatit, hepatoblastomdu. Hastalarımızın 3 aylık greft sağ kalım oranı %79,3'dü. EOD gerçekleşen olgularımızın, laktat median değeri 98 mg/dl, EOD olmayan olgularımızın operasyon sonrası alınan ilk laktat median değeri 42'ydi(p=0,01), EOD gelişen hastalarımızdan belirgin olarak düşüktü. Nakilden hemen sonra alınan laktatın post-op 24.saatinde bakılan trombosit değerine oranını değerlendirdiğimizde her 2 grup arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptamadık.

Karar: Çocuklarda karaciğer nakil başarısı ve sağ kalım oranları yıllar geçtikçe artmaktadır. Bu başarıda deneyimli merkezlerin sayılarının artması, nakil ve nakil sonrası bakım kalitesinin ilerlemesinin payı büyüktür. Ancak EOD'yi öngören uluslararası bir konsensüs raporu çocuklarda ve erişkinlerde halen yoktur. Ünitemizdeki greft kaybı olan hasta sayımızın az olması nedeniyle laktat/trombosit oranı için istatistiksel olarak anlamlı sonuç elde edemedik. EOD gelişen olgularımızda ise post-op laktat median değerlerini, çalışmalardaki cut-off değerlerin üzerinde(98 mg/dl) tespit ettik. EOD'nin karaciğer nakli olan çocuk hastalarda tespiti için daha geniş sayıda, çok merkezli çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Erken organ disfonksiyonu, karaciğer nakli, laktat, trombosit

SS-20

Konjenital Kalp Hastalığı (KKH) Olan Çocuklarda Fontan İlişkili Karaciğer Hastalığının Non-invaziv Yöntemlerle Kesitsel Değerlendirilmesi

Ertuğ Toroslu¹, Aydın Çelikyurt², Mehmet Biçer³, Ender Ödemiş⁴, Nuray Uslu Kızılkın¹, Ciğdem Arıkan^{1,5}

¹Koç Üniversitesi Hastanesi Pediatrik Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme BD

²Koc Üniversitesi Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD

³Koc Üniversitesi Hastanesi Pediatrik Kalp Damar Cerrahisi Kliniği

⁴Koc Üniversitesi Hastanesi Pediatrik Kardiyoloji BD

⁵Koc University Research Center for Translational Medicine (KUTTAM)

Deneyim ve Hedefler: Fontan ilişkili karaciğer hastalığı (FALD) kardiyak cerrahi sonrası karaciğerde fibrozisten, siroza, hepatosellüler karsinoma kadar değişen spektrumda %40 kadar varan sıklıkla gelişen bir komplikasyondur^{1,2}. Fontan operasyonunda pulmoner arter-vena kava inferior arasında oluşturulan bağlantı sonucunda akım dinamikleri değişir. Buna bağlı olarak Vena cava inferiorda oluşan non-pulsatil akım karaciğer sinuzoidlerinde basınç artışı – endotelial stres ve fibroze neden olur³. FALD tanısı ve izleminde kardiyak kateterizasyon⁴, karaciğer biopsisi⁵ gibi invaziv yöntemler gösterilmiş olsa da, invaziv yöntemlerdeki girişimsel riskler, maliyet ve uygulama sıklığı gibi problemler nedeniyle non-invaziv yöntemlere ihtiyaç duyulmaktadır^{3,6}.

Bu kesitsel çalışmanın amacı, Fontan operasyonu olan çocuklarda karaciğer ile ilişkili değişikliklerin sıklığını ve ilişkili faktörleri non invaziv yöntemlerle saptamaktır.

Metotlar: Ağustos 2021- Mart 2022 tarihleri arasında takip edilen Fontan hastaları, karaciğer durumlarının incelenmesi amacıyla laboratuvar, hepatobiliyer ultrasonografi, transient elastogram (TE) ile değerlendirildi. Karaciğer sertlik ölçümleri Fibrocan® cihazının M probu ile (Echosens, Paris, Fransa) en az 2 saat açlık sonrası yapılmıştır. TE'nin kalite kriterleri şunlardır: IQR (çeyrekler arası aralık) < %25, geçerli ölçüm sayısı 10, LS güvenilirliği IQR/M ≤ %25 olması. Sonuçlar kPa olarak sunuldu (FibroScan ölçeği: 0–75 kPa). Transient elastogramda alınan değerleri **Garcovich ve ark.** yapmış olduğu değerlendirme sonucu, hastalar fibrozis evrelerine (F0-F4) gruplandırıldı⁷.

Non-invasiv fibrozis göstergeleri olarak APRI [(AST/AST UNL) / trombosit sayısı], AAR (AST/ ALT), FIB-4 [(yaş(yıl) x AST) / (trombosit sayısı X √(ALT))], CDS (cirrhosis discriminant score), 3 parametrenin kombinasyonu a) Trombosit sayısı >340=0, 280-339=1, 220-279=2, 160-219=3, 100-159=4, 40-99=5 ve <40=6, b) ALT/AST oranı > 1.7=0, 1.2- 1.7=1, 0.6- 1.19=2 ve < 0,6 = 3, c) INR < 1,1=0, 1.1-1.4 = 1, >1,4=2. Toplam skor 0-11) kullanıldı ve değerler daha önce tanımlandığı gibi hesaplandı^{6,8,9}. Primer karaciğer hastalık öyküsü veya Fontan fizyolojisi ile ilgili diğer komplikasyonları (protein kaybettiren enteropati) veya sistemik hastalığı olanlar çalışmaya dahil edilmedi. Tüm değerlendirmeler tek bir hepatolog ve kardiyolog tarafından yapıldı. Tüm veriler elektronik ortamda kaydedildi. İstatistiksel analiz SPSS 26 ile değerlendirildi.

Sonuçlar: Çalışmaya 28 çocuk hasta dahil edildi. Demografik veriler **tablo I'de** verilmiştir. Hepatobiliyer USG'de %45'inde granülarite, hepatomegali, steatozis gibi patolojik bulgu saptandı. TE yapılan 23 çocukta median TE 10,4 (5,5-27,6) kPa olup, hastaların %60'unda Evre 3-4 fibrozis tespit edildi. TE fibrozis evresi ile değerlendirilme yaşı (**R=0.538, p= 0.008**) ve Fontan sonrası izlem süreleri (**R=0.629, p=0.001**) arasında anlamlı ilişki bulundu. Trombosit sayısı (**R=-0.623, p=0.003**) ve LDH değeri (**R= -0.502, p=0.04**) Fontan sonrası süre ile negatif korelasyon gösterirken; AST, ALT, direkt bilirubin ve INR arasında korelasyon saptanmadı. Non-invasiv fibrozis skorlarından FIB4 (**R=0.825, p<0.001**) ve CSD (**R=0.509, p=0.013**) skorları yaş ile anlamlı ilişkili bulunurken, APRI (**R=0.501, p=0.021**), FIB4 (**R=0.832, p<0.001**) ve CSD (**R=0.501, p=0.015**) skorları Fontan süresi ile anlamlı şekilde ilişkili bulundu (**Tablo II**). Hiçbir hastada karaciğer yetmezliği saptanmadı. Alfa-feto protein düzeyleri tüm hastalarda normaldi.

Kararlar: Fontan operasyonu sonrası karaciğer hastalığı ameliyat süresinden sonraki süre ile ilişkili olarak sık gözlenmektedir. Bu nedenle non invaziv fibrozis göstergelerinin hastaların izlemine dahil edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Fontan ilişkili Karaciğer Hastalığı, Konjenital Kalp Hastalığı, Karaciğer Fibrozisi, Non-invasiv Karaciğer Fibrozis Göstergeleri

Tablo I- Çalışma popülasyonunun demografik ve laboratuvar verileri

Cins (Erkek/Kız)	18/10
*Yaş (yıl)	6,33 (1,21-17,07)
Fontan operasyon yaşı	4,2 (0,42- 7,82)
Fontan operasyon sonrası süre	1,66 (0,12-12,57)
*Antropometrik ölçümler	
Weight SDS	-0,49 (-2,32- 2,92)
Height SDS	-0,73 (-2,17- 1,7)
BMI SDS	-0,44 (-2,27- 1,32)
Primer Kardiak Defektler	(n)
Hipoplastik sol kalp sendromu	8
Çift çıkışlı sağ ventrikül	5
İntakt ventriküler septumlu pulmoner kapak atrezisi	4
Triküspit atrezisi	3
Unbalanced atrioventriküler septal defekt	2
Diğer	6
*Laboratuvar parametreleri	Ortanca
Hemoglobin gr/dL	13,7 (11,7-15,9)
Trombosit sayısı /mm ³	242,000 (107-535)
AST U/L	36(22-105)
ALT U/L	18(12-34)
LDH U/L	292(123-504)
GGT U/L	28 (13-77)
Albumin g/L	45(38-51)
Total bilirubin mg/dL	0,62(0,47-1,54)
Direkt bilirubin mg/dL	0,26 (0,16-0,53)
INR	1,2(1,02-1,5)
Kreatinin mg/dL	0,4(0,2-0,6)
Pro-BNP pg/mL	167,5(75-1042)
safra asit düzeyi pg/mL	5,6 (1-11,9)
Transient Elastography**	n=23 (%)
F0(<5 kPa)	0 (0%)
F1(5.1-7 kPa)	2 (7%)
F2 (7.1-9 kPa)	7 (%25)
F3 (9.1-15kPa)	10 (35,7%)
F4 (≥15 kPa)	4 (14,3%)
Hepatobiliyer USG	n=20 (%)
Anormal (granularite,hepatomegali, steatosis vb.)	9 (45%)
Normal	11 (55%)

Tablo II- Transient elastogram fibrozis evresinin non -invazif fibrozis göstergeleri ile ilişkisi

Fibrozis alt grupları	Fontan operasyon yaşı Ortanca (min-max) (yıl)	Karaciğer değerlendirilmesi yaşı Ortanca (min-max) (yıl)	Fontan sonrası süre Ortanca (min-max) (yıl)	ARPI Skoru (ortalama ± SD)	FIB4 Skoru (ortalama ±SD)	AST /ALT oranı (ortalama ±SD)	CDS (ortalama ±SD)
F0-F2 (n=9)	4.61 (3.44-7.82)	5.03 (3.62- 8.04)	0.21 (0.13- 1.95)	0.21 ± 0.09	0.13 ± 0.05	0.43 ± 0.30	5.42 ±0.97
F3-F4 (n=14)	4.00 (1.0-5.1)	8.04 (3.62-17.07)	3.95 (0.16- 12.57)	0.37 ± 0.24	0.34 ± 0.17	0.57 ± 0.26	6.07 ± 1.18
<i>p</i> değeri	0.072	0.01	0.002	0.063	0.003	0.243	0.233

Referanslar

- 1) Baek JS, Bae EJ, Ko JS, et al. Late hepatic complications after Fontan operation; non-invasive markers of hepatic fibrosis and risk factors. *Heart* 2010;**96**:1750-1755.
- 2) Nakajima, K., Seki, M., Hatakeyama, S. et al. Visual liver assessment using Gd-EOB-DTPA-enhanced magnetic resonance imaging of patients in the early post-Fontan period. *Sci Rep* 2020;**10**, 4909.
- 3) Thrane, K.J., Müller, L.S.O., Suther, K.R. et al. Spectrum of Fontan-associated liver disease assessed by MRI and US in young adolescents. *Abdom Radiol* 2020; **46**, 3205–3216.
- 4) Evans WN, Acherman RJ, Mayman GA, et al. Fontan venovenous collaterals and hepatic fibrosis. *J Card Surg.* 2020; 35:2974–2978.
- 5) Evans, W.N., Acherman, R.J., Mayman, G.A. et al. The Rate of Hepatic Fibrosis Progression in Patients Post-Fontan. *Pediatr Cardiol* 2020;**41**, 905–909.
- 6) Izumi, G., Takeda, A., Yamazawa, H. et al. Forn's Index is a predictor of cardiopulmonary bypass time and outcomes in Fontan conversion. *Heart Vessels* 2020;**35**, 586–592.
- 7) Garcovich M, Veraldi S, Di Stasio E et al. Liver Stiffness in Pediatric Patients with Fatty Liver Disease: Diagnostic Accuracy and Reproducibility of Shear-Wave Elastography. *Radiology.* 2017;283(3):820-827.
- 8) Wai CT, Greenon JK, Fontana RJ et al. A simple noninvasive index can predict both significant fibrosis and cirrhosis in patients with chronic hepatitis C. *Hepatology.* 2003 Aug;38(2):518-26.
- 9) Vallet-Pichard A, Mallet V, Nalpas B et al. FIB-4: an inexpensive and accurate marker of fibrosis in HCV infection. comparison with liver biopsy and fibrotest. *Hepatology.* 2007;46(1):32-6.

SS-21

KISA BAĞIRSAK HASTALARINDA GIDA ALERJİSİ

Ezgi Kıran Taşcı³, Doğan Barut¹, Handan Duman², Miray Karakoyun¹, Esen Demir², Funda Çetin¹

¹Ege Üniversitesi Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji Ve Beslenme Bilim Dalı

²Ege Üniversitesi Çocuk Alerji Ve İmmunoloji Bilim Dalı

³Sivas Numune Hastanesi

AMAÇ VE ÇALIŞMA: Bu çalışmanın amacı, kısa barsak sendromlu bir grup hastada gıda alerjisini ve görülme sıklığını tanımlamaktır.

YÖNTEMLER: Tanımlayıcı, kesitsel bir çalışma yapılmıştır; hasta popülasyonu, Ege Üniversitesi Çocuk Bağırsak Yetmezliği ve Rehabilitasyon Merkezi'nde takip edilen 2 yaş altı kısa barsak sendromlu olgulardan oluşmaktadır. Tıbbi kayıtlar ve diyet geçmişi ile ilgili bilgiler, ebeveynlerin önceden izni alınarak toplanmıştır. Aynı şekilde atopi öyküsü sorgulanmış ve allerjik hastalıklar için geçerliliği olan anketler uygulanmıştır. EAACI yönergelerine göre gıda alerjisinden şüphelenilmiş ve teşhis konulmuştur. Hastalara dışkı viral paneli ve kültürü, alerjen ekstraktları ile cilt testleri, gıdalara özgü immüno-globulin E'nin belirlenmesi, yama testi ve gıda provakasyon testleri de uygulanmıştır. Besin alerjisi sıklığı ile doğum tipi, barsak uzunluğu, intakt ileoçekal valv ve kolon devamlılığı ile korelasyonu incelenmiştir.

SONUÇLAR: Çalışmaya 36 hasta dahil edildi. Yaş ortalaması 6 aylık (1-23 ay aralığında) idi. Kalan ince bağırsak uzunluğu 36 cm (8-65cm) idi; 17 (%47.2) hastada kısa, 19 (%52.8) hastada çok kısa barsak sendromu saptandı. Bağırsak uzunluğunun kanlı ve mukuslu dışkılama üzerinde anlamlı bir etkisi yoktu ($p=0.19$). İleoçekal valv 21 hastada (%58.3) intakt ve kolon devamlılık oranı %94.4 ($n=34$, 22 total kolon, 12 hemikolon) idi. Sırasıyla 8 (%22,2), 20 (%55,5) ve 8 (%22,2) hastada anne sütü, semi elementer ve elementer formül ile enteral beslenme sağlandı. Hiçbir hastada gıda alerjisi tanı kriterlerini tam olarak karşılamadı; 21 (%58) vaka, perianal hastalık ve enfeksiyon için negatif dışkı testlerinden bağımsız olarak dışkıda en az üç lineer veya noktalı taze kan ve mukus atağı yaşamıştı. 3/5 anne sütü ile beslenen bebeklerde, 13/20 semi elementer beslenen bebeklerde ve 5/8 elementer beslenen bebeklerde; kanlı dışkı bebek beslenmesi ile ilişkili değildi ($p:0.39$). 21 enterekolitten 10'unda İÇV ve 20/21 kanamalı olguda kolon devamlılığı vardı ($p=0.05$). Ortalama toplam IgE düzeyi 118.9 U/l (0-2319) idi ve kanlı ve mukuslu dışkılanması olan olgularda (192.3'e karşı 16,2 U/L, $p=0.03$) anlamlı olarak daha yüksekti. Beş hastaya deri prick ve yama testi, bir hastaya prick testi ve bir hastaya yama testi uygulandı. Tüm pozitif test sonuçları, genel insidansı %13,8 (5/36) ile inek sütü proteinine karşıydı. Anne sütü ile beslenen 3 bebeğin anne diyetinden inek sütü eliminasyonu ve yarı elementer beslenen 13 olguda elementer enteral beslenmeye geçiş yapıldı. Kanlı ve mukuslu dışkılanması olan tüm bebekler eliminasyon diyetine yanıt verdi.

SONUÇ: İnek sütü proteinine bağlı enterokolit kısa barsak sendromlu hastaların takibi sırasında sorunlu bir konudur. Dışkıda kan bu popülasyonda sık görülen bir şikayettir, klinik ve tanısal testler gıda alerjisini ayırt etmede başarısız olabilir ve diyet değişiklikleri mantıklı bir araçtır.

ANAHTAR KELİMELER: Dışkıda kan · Kısa bağırsak sendromu · Besin alerjisi

SS-22

ÜLSERATİF KOLİTLİ ÇOCUK HASTALARDA ANTIOKSİDAN KAPASİTE, İNFLAMATUAR BİBELİRTEÇLER VE HASTALIK AKTİVİTE İNDEKSİ İLİŞKİSİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Selim DEREÇİ¹, Fatih DURAN¹, Salim NEŞELİOĞLU¹, Burcu HIDIMOĞLU¹, Duygu İSKENDER MAZMAN¹, Aysel ÜNLÜSOY AKSU¹, Arzu Meltem DEMİR¹, Özcan EREL, Şamil HIZLI¹²

1 Ankara Şehir Hastanesi, Çocuk Gastroenterolojisi Eğitim Kliniği, Ankara, Türkiye

2 Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenterolojisi Bilim Dalı

Giriş: Ülseratif kolit (ÜK), tüm dünya ülkelerinde insidansı ve prevalansı hızla artan, nedeni tam olarak aydınlatılmamış ataklar halinde giden kronik inflamatuvar bir hastalıktır. Çocukluk döneminde başlayan ÜK oranında artış olmasının yanında bu hastaların önemli bir kısmında hastalık seyri ağır olmaktadır.

Glutasyon (GSH) gibi tiyollerin (R-SH) oksidasyonu reaktif oksijen türlerinin (ROT) oluşumuna neden olur. Bunlar sülfür merkezli radikallerdir ve proteinlerdeki homolitik fisyon (sülfürlerin karşılıklı bağlanması) reaksiyonları disülfid bağı oluşturur. ROT, protein sentezi ve mitokondriyal metabolizma gibi metabolik süreçler sonrasında ortaya çıkar. Antioksidan korumanın kapasitesinin üstüne çıkan ROT ile ilişkili oksidatif stres, gastrointestinal sistem damarlarının endotelinde hasara, ardından kan akım düzensizliğine ve sonunda da mukozada hasara neden olarak inflamasyon ortamının oluşmasına aynı zamanda ve bakterilerin aşırı çoğalmasına neden olabilmektedir. Bu durum da genetik olarak yatkın bireylerde immün yanıtın sürekli tetiklenerek ÜK gelişiminin zeminini oluşturmaktadır.

Tiyoller, vücut antioksidan korumasının önemli bileşenlerindedir. Tiyoller sülfhidril grubuna sahip oldukları için plazmadaki oksidanların etkisiyle geri dönüşümlü disülfid köprüleri oluşturabilir. Böylece dinamik doğal tiyol-disülfid dengesi korunur. Tiyol-disülfid dengesi, antioksidan savunma, detoksifikasyon, apoptoz, enzim aktivitelerinin düzenlenmesi, transkripsiyon ve hücrel sinyal iletim mekanizmalarında kritik bir rol oynar.

Vücuttaki oksidan/antioksidan dengesini değerlendirmek için farklı belirteçler kullanılmaktadır. Bu belirteçler vücut antioksidan kapasitesinin tümünü ölçme konusunda yetersiz idiler. Doğal tiyol(NT), reaktif oksijen türlerinin seviyelerini azaltarak veya inaktivasyonlarını hızlandırarak oksidatif stresi dengeler. NT-disülfid dengesinin belirlenmesi, Erel ve arkadaşları tarafından geliştirilen ve antioksidan kapasitenin tümünü ölçebilen Oksidan/antioksidan dengesinin değerlendirilmesinde kullanılan daha duyarlı yeni bir yöntemdir.

Çalışmanın amacı, farklı şiddette hastalık aktivitesine sahip çocuk ÜK hastalarında NT düzeyindeki değişimi analiz etmek ve NT düzeyi ile diğer inflamasyon skorları ve inflamatuvar belirteçler arasındaki ilişkiyi değerlendirmektir.

Materyal Metot: Çalışma Ocak 2021 - Kasım 2021 tarihleri arasında Ankara Şehir Hastanesi Çocuk Gastroenterolojisi Eğitim Kliniğinde gerçekleştirildi. Bu prospektif çalışmaya iki grup dahil edildi; çalışma grubuna (ÇG) ÜK tanısı ile tedavi edilen 38 çocuk (19 erkek 19, 19 kız) ve kontrol grubuna (KG) 33 sağlıklı çocuk (16 erkek, 17 kız) alındı. ÜK tanısı ESPGHAN'ın klinik, endoskopik ve histopatolojik kriterlerine göre konuldu. ÜK hastalığının şiddeti Pediatrik Ülseratif Kolit Aktivite İndeksi (PUCAI) skoruna göre hesaplanarak hastalar remisyon, hafif, orta ve şiddetli aktivite olarak gruplandırıldı. ÜK tanısına ek olarak herhangi bir kronik, sistemik ve enfeksiyon hastalığı olan hastalar çalışma dışı bırakıldı.

NT, hemoglobin (Hb), beyaz küre (WBC), trombosit (PLT), ortalama trombosit hacmi (MPV), albümin, C-reaktif protein (CRP), eritrosit sedimentasyon hızı (ESR), interlökin 6 (IL-6) plazma seviyeleri çocuklar çalışmaya alındıkları anda ölçüldü ve kaydedildi. Erel tarafından yeni geliştirilen bir yöntemle NT düzeylerini ölçmek için venöz kan örnekleri alındı. NT seviyeleri bir otomatik biyokimya analizörü (Roche, Cobas 501, Mannheim, Almanya) kullanılarak ölçüldü.

Hb, WBC ve PLT, numune alındıktan sonraki beş dakika içinde otomatik analizör (Sysmex XE-2100, ABD) ile ölçüldü. CRP (Siemens BN II System, Almanya), ESR (Therma NE, İspanya) ve albümin (Roche Cobas 8000, Mannheim, Almanya) ticari kitler kullanılarak ölçüldü. IL-6 seviyeleri, enzyme-linked immunosorbent assay kit (Affymetrix Ebioscience) kullanılarak ölçüldü.

İstatistiksel analizler için Statistical Package for Social Sciences (SPSS)21 (IBM SPSS Inc., Chicago, ABD) programı kullanıldı. Verilerin dağılımını belirlemek için Kolmogorov Smirnov testi kullanıldı. Kategorik değişkenler sayı ve yüzde olarak ifade edildi. Sürekli değişkenler, bağımsız örneklem t-testi, ANOVA, Mann Whitney U testi ve uygun olduğunda Kruskal-Wallis testi ile karşılaştırıldı. Alt gruplar için, PUCAI skoru, NT seviyesi, MPV, PLT, IL-6 dahil, Post-hoc analizi kullanıldı. Kategorik değişkenleri karşılaştırmak için ki-kare testi ve Fisher'in kesin ki-kare testi kullanıldı. Sayısal parametreler arasındaki ilişki Pearson ve Spearman korelasyon analizi ile analiz edildi. İstatistiksel analizler için $p < 0,05$ anlamlı kabul edildi.

Etik Kurul Onayı: Bu çalışma Ankara Şehir Hastanesi 2. Etik Kurulu tarafından 10.02.2021 tarih ve E2-20-106 sayılı etik kurulu ile onaylanmıştır.

Sonuçlar: Çalışmaya alınan ÇG; 19 (%50) erkek ve 19 (%50) kız çocuğu olmak üzere 38 hastadan, KG ise 17'si (%51,5) kız ve 16'sı (%48,5) erkek olmak üzere 33 sağlıklı çocuktan oluşuyordu. Ortalama yaş \pm SD sırasıyla ÇG $13,4 \pm 3,1$ ve KG'de $13,3 \pm 4,1$ idi. ÇHG ve CG arasında yaş, cinsiyet oranı ve WBC açısından istatistiksel olarak anlamlı bir fark gözlenmedi (tümü için $p > 0,05$). Hb, PLT, MPV, albümin, NT, CRP, ESR, IL-6 plazma değerleri ÇG'nda KG'na göre anlamlı olarak azaldı (sırasıyla; $p=0,045$; $p=0,026$; $p=0,001$; $p=0,015$; $p=0,01$; $p=0,001$; $p=0,001$; $p=0,001$).

Alt gruplar arasında anlamlı olan farklılığın nedenini bulmak için hastalık aktivite indeksi PUCAI skoru ile tanımlanan şiddet aktivitesine göre alt grup analizi yapıldı.

Ancak şiddetli atak grubundaki hasta sayısı az olması nedeni ile karşılaştırma yapabilmek için orta ve şiddetli atak alt grupları tek grup olarak birleştirildi. Bakılan tüm laboratuvar parametrelerden sadece NT, hastalığın şiddeti ile korele idi (KG-remisyon; $p=0,038$, KG-hafif; $p=0,002$, KG-orta&şiddetli; $p=0,001$). PUCAI aktivite değeri ile NT ve albümin değerleri arasında anlamlı negatif korelasyon bulundu (sırasıyla; $r=-0,336$, $p=0,039$; $r=-0,383$, $p=0,017$).

Tablo1. IBH ve Kontrol Grubunun Demografik ve Labaratuvar Verileri

	Çalışma Grubu (ortalama \pm SD, n=38)	Kontrol Grubu (ortalama \pm SD, n=33)	p değeri
Cinsiyet (Erkek), n (%)	19 (50)	16 (4,5)	0,899
Yaş (yıl)	13,6 \pm 3,3	13,3 \pm 4,1	0,351
Hb (g/dL)	12,2 \pm 1,97	13 \pm 1,4	0,045
WBC ($\times 10^9/L$)	7186,4 \pm 2236	6960,5 \pm 1652	0,602
PLT ($\times 10^9/L$)	380,9 \pm 172,4	309,4 \pm 57,3	0,026
MPV (fL)	7,9 \pm 1,1	8 \pm 1,4	0,001
Albumin (g/L)	44,3 \pm 5,2	46,9 \pm 3,2	0,015
Native Thiol ($\mu\text{mol/l}$)	489 \pm 93	592,7 \pm 80,3	0,001
CRP (g/L)	8,97 \pm 10,96	1,93 \pm 1,4	0,001
ESH (mm/hour)	12,1 \pm 6,8	6,2 \pm 3,4	0,001
IL-6 (pg/mL)	8,8 \pm 8,3	3,9 \pm 1,8	0,001

Hb: hemoglobin, WBC: beyaz küre, PLT: trombosit, MPV: ortalama trombosit hacmi, , CRP: C-reaktif protein, ESR: eritrosit sedimentasyon hızı, IL-6: interlökin 6

Table 2. Hastalık Şiddeti ile Kan Değerlerinin İlişkisi

	Remisyon n=10	Hafif n=18	Orta-Ağır n=10	Kontrol n=33	p1	p2	p3
MPV (fL)	8,2±1,5	7,97 ± 0,9	7,5 ± 0,71	8,7 ± 1,4	AD	AD	0,051*
PLT (x10 ⁹ /L)	420±130,6	330,5 ± 123,7	432,7±257,8	309,4±57,3	AD	AD	0,049*
Native Thiol (µmol/l)	506,3 ± 120,9	497,9 ± 77,9	462,6 ± 88,7	592,7 ± 80,3	0,038*	0,002*	0,000
Albumin (g/L)	45,2±6,43	44,76±4,4	42,67±5,4	46,92±3,2	AD	AD	0,045*
IL-6 (pg/mL)	6,19±5,7	9,04±6,98	11,02±11,99	3,9±1,83	AD	0,029*	0,011*

MPV:ortalama trombosit volumü , PLT:trombosit, IL-6:interlökin 6, ^orta-ağır-kontrol,

+ remisyon-kontrol, *hafif -kontrol, AD: anlamsız değer

Table 3. Hastalık Şiddeti ve Laboratuvar Parametrelerinin Korelasyonu

	r	p
Hb (g/dL)	-0,051	0,76
WBC (x10 ⁹ /L)	-0,047	0,778
PLT (x10 ⁹ /L)	0,056	0,737
MPV (fL)	-0,254	0,124
Albumin (g/L)	-0,383	0,017
Native Thiol (µmol/l)	-0,336	0,039
CRP (g/L)	0,078	0,640
ESH (mm/hour)	0,282	0,087
IL-6 (pg/mL)	0,037	0,824

Hb: hemoglobin, WBC: beyaz küre, PLT: trombosit, MPV: ortalama

trombosit hacmi, , CRP: C-reaktif protein, ESR: eritrosit sedimentasyon hızı, IL-6: interlökin 6

Tartışma: Çalışmamız ülseratif kolitli çocuklarda antioksidan kapasitenin native tiol isimli biyobelirteç düzeyinin ölçümü ile belirlendiği ilk vaka kontrol çalışmasıdır (p=0.001). NT düzeyinin anlamlı oranda azalması Ülseratif kolitli çocuklarda total antioksidan kapasitenin azaldığını göstermiştir. inflamatuvar bağırsak hastalıklı çocuk hastalarda gastrointestinal sistem biyopsi örneklerinde doku düzeyinde antioksidan kapasitenin düzeyinin kontrol grubu ile karşılaştırıldığında değişmediğini gösteren bir çalışma mevcuttur. Ancak bu çalışmada kullanılan yöntem çalışmayı yapan kişiye bağımlı idi ve kontrol grubu olarak fonksiyonel bağırsak hastalığı olan hastalar seçilmişti.

Natürel tiyol değeri hastalığın klinik şiddeti izleminde kullanılan PUCAI ile anlamlı düzeyde korele idi. Bu bulgular NT ölçümün antioksidan kapasitenin ölçümünü sağlayarak ÜK hastalarının erken dönemde tanı alması ve tedavi sürecindeki izleminde kullanılabilecek bir parametre olabileceğini düşündürmüştür.

SS-23

Konjenital Sükras-İzomaltaz Eksikliği: İndeks Vaka Işığında Bir Bölgenin Taranması

¹Fatma İssi Irlayıcı, ¹Burcu Güven, ¹Murat Çakır

¹Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji BD, Trabzon

Deneyim ve hedefler: Konjenital sükras-izomaltaz eksikliği (CSID), 3. Kromozomda (3q25-q26) lokalize sükras-izomaltaz (SI) geninde homozigot veya bileşik heterozigot mutasyon sonucu oluşan, kronik osmotik ishal ile karakterize otozomal resesif geçişli bir hastalıktır (1). Hastalığın prevalansı mukozal biyopsi örneklerinde %9.3' e kadar çıkmaktadır (2). Bu çalışmada SI geninde homozigot patojenik mutasyon saptanan bir olgu nedeniyle, yakın akrabalarında klinik ve genetik incelemelerle SI enzim eksikliğinin sıklığı ve klinik özelliklerini araştırdık.

Metotlar: Kronik ishal ve karında şişkinlik yakınması ile kliniğimize başvuran 23 aylık kız hastanın endoskopisi ve ileri tetkikleri yapıldı, normal olarak değerlendirildi. Hikayesinde tamamlayıcı beslenmeye geçiş sonrası şeker ve nişasta içeren gıdalarla tetiklenen ishali olan hastanın 'SI geninde c.317G>A (p.C106Y) homozigot mutasyon' saptandı. Soyağacı analizi ile akrabalık tespit edilmiş bireylere semptom sorgulaması yapıldı ve periferik kan lenfosit hücrelerine uygun DNA izolasyonu protokolüyle SI geni çalışıldı.

Sonuçlar: İndeks olgunun soyağacı analizi ile akrabalığı gösterilmiş 130 üyesinden 109 birey çalışmaya dahil edildi. Çalışmaya dahil edilen bireylerin [yaş ortalaması, \pm SD; 22.62 \pm 17.27 yıl (0.1-75 yıl), 61 erkek (%56)]; %26.6'sında gastrointestinal semptomlar, %6.4'ünde böbrek taşı, %6.4'ünde büyüme gelişme geriliği mevcuttu. Olguların %24.7'sinde [n=27, yaş ortalaması, \pm SD; 23.25 \pm 18.30 yıl (0.1-75 yıl), 14 erkek (%51.9)] 'SI geninde c.317G>A (p.C106Y) heterozigot mutasyon' saptandı. Mutasyonu ve semptomu olan 12 olgunun (%44.4) en sık yakınması karın ağrısı (%37) olup, bunu gaz-şişkinlik, ishal ve kötü kokulu dışkılama izlemekte idi. Üç olguda (%11) böbrek taşı öyküsü mevcuttu (Tablo 1). Beş olguya (diyetle semptomları kontrol altına alınamayan, büyüme gelişme geriliği, böbrek taşı olan) sakrosidaz enzim replasman tedavisi (vücut ağırlığı 15 kg altında olan çocuklarda 1 ml/öğün, 15 kg üzeri 2 ml/öğün) başlandı. Diğerleri sükröz ve nişasta kısıtlı diyet ile takip edilmektedir.

Tartışma: Konjenital sükras-izomaltaz eksikliği (CSID), ilk olarak 1960'ta tanımlanan, SI genindeki mutasyon sonucu sükras-izomaltaz aktivitesinin yokluğuna veya azalmasına bağlı karbonhidrat sindirim bozukluğuna yol açan en yaygın konjenital disakkaridaz eksikliğidir (3). Hastalığın gerçek prevalansının, tanısız tetkiklerin zorluğu ve yaşla birlikte semptomların değişmesi gibi nedenlerle muhtemelen eksik tahmin edildiği, sanılandan daha yaygın olabileceğini düşünülmektedir (4). Ülkemizdeki CSID sıklığına dair veri olamamakla birlikte Karakoyun ve ark. tarafından bildirilen 5 olguda; sulu dışkılama, gelişme geriliği, malabsorbsiyon tablosu ile farklı tanımlarla tedaviye yanıtızsızlık öyküsü mevcuttu (5). Çalışmamız ilk geniş ölçekli aile taraması olup homozigot mutasyona sahip indeks olgumuzla birlikte 27 heterozigot olgu tespit edilmiştir.

Otozomal resesif kalıtım gösterdiği bilinen CSID'in son yıllarda tanımlanmış 40'tan fazla mutasyonu mevcut olup, bileşik heterozigot ve homozigot olguların yanı sıra basit heterozigot olguların da semptomatik olabileceğini gösteren çalışmalar yayınlanmıştır (6,7). Klinik spektrum SI gen mutasyonlarının homozigot veya heterozigot oluşuna ve rezidüel enzim aktivitesine bağlı olarak değişebilmektedir. Semptomları etkileyebilecek diğer faktörler arasında tüketilen şeker ve nişasta miktarı ve hasta yaşı yer almaktadır. Çocuklar ince bağırsaklarının daha kısa ve kolonun artmış lümen sıvısını absorbe etme kapasitesinin daha az olması nedeniyle daha belirgin semptomlarla başvurabilmektedirler (8).

Hastalıkla ilişkili semptomlar sıklıkla infant dönemde tamamlayıcı beslenmeye geçildikten sonra sükröz veya nişasta ile karşılaşılması sonucu şiddetli sulu ishal, batın distansiyonu ve gaz, kilo alamama, huzursuzluk ve pişik şeklinde ortaya çıkmaktadır (9). İndeks olgumuzda da tamamlayıcı beslenmeye geçildikten sonra ishal ve karın şişliği başlamış olup, şeker ve nişasta içeren gıda tükettiği dönemde ishalinin arttığı gözlenmiştir. Semptomlar genellikle yaşamın erken dönemlerinde ortaya çıksa da, çocuklukta malabsorbsiyona bağlı aralıklı ishal, karın ağrısı, gaz-şişkinlik, tatlı ve meyveden kaçınma gibi bulgularla başvurabilmektedir. Adolesan ve erişkin dönemde ise ishal baskın irritabl bağırsak sendromu

(IBS-D) benzeri klinik görülebilmektedir (10). Çalışmamızda heterozigot mutasyon tespit edilen 27 olgunun 12'si (%44.4) semptomatik olup, en sık karın ağrısı, gaz-şişkinlik, ishal ve kötü kokulu dışkılama yakınmaları mevcuttu. Üç olguda (%11) böbrek taşı öyküsü varken, indeks olgumuzda da tanı sonrası renal kalkül tespit edildi. Literatürde CSID ile böbrek taşı birlikteliği ilk olarak 1970'te tanımlanmış olup, patogenezi net aydınlatılamamıştır (11). Belmont ve ark. ise SI ve laktazın intestinal kalsiyum homeostazında rolü olduğunu ve eksikliğinde 1,25-OH-VitD3 reseptörünün up-regülasyonu ile hiperkalsemiye sekonder nefrokalsinozis oluşabileceğini öne sürmüşlerdir (12).

Hastalığın kesin tanısı ince bağırsak mukoza örneklerinde SI enzim aktivitesi ile konulmaktadır. Noninvaziv testlerden sükröz yükleme testi veya C 13 sükröz nefes testi de tanıda yardımcı olabilmektedir (13). Ancak ülkemizde C 13 sükröz testi veya SI enzim aktivite ölçümleri yapılamamaktadır. Karakoyun ve ark.'nın çalışmasında beş olguya tanı, ayrıntılı beslenme öyküsü ve semptomların ilişkisi tespiti sonrası sükröz yükleme testi uygulanarak konuldu (5). Bir diğer tanı yöntemi olarak *SI geni* mutasyon analizi maliyet açısından öncelikli tercih edilmese de, son yıllarda ülkemizde de kullanılmaya başlanmıştır (14). Yaşları 25 gün ile 75 yıl arasında değişen olgularımız da homozigot mutasyona sahip indeks vakamız ışığında aile taraması yapılarak tanı almıştır.

Tedavide hastanın gereksinimlerine göre uyarlanmış yaşam boyu sükröz ve nişasta kısıtlı diyet uygulanmaktadır. Ancak sakrosidaz enzimi replasman tedavisinin kullanımının çok daha etkili olduğu ve hastaların yaşam ve beslenme kalitesinin önemli ölçüde iyileştiği gözlenmiştir (15). İndeks olgumuz ve semptomları belirgin beş olguya (%18.5) enzim replasman tedavisi başlanmış olup, diğer olgular diyet eliminasyonu takip edilmektedir.

Kararlar

Otozomal resesif geçişli CSID, klinik belirtilerin çeşitliliği, tanısız zorluklar ve farkındalığın azlığı nedeni ile tanıda sık düşünülmemektedir. Bu çalışmada heterozigot mutasyonu olan hastaların da semptomatik olabileceği, GIS semptomlarının yanında özellikle böbrek taşının da önemli bir bulgu olduğu görülmüştür. Heterozigot olgularda da klinik bulguların olması nedeniyle hastalığın genetik geçişi ile ilgili daha fazla çalışmaya ihtiyaç olduğunu düşünmekteyiz.

Anahtar kelimeler: konjenital sükröz-izomaltaz eksikliği, kronik ishal, sakrosidaz

Finansal destek: Hastalardan alınan kan örnekleri TR-PHARM firması desteği ile Multigen Genetik Hastalıklar Değerlendirme Merkezi'nde çalışılmıştır.

Kaynaklar

1. Gericke B, Amiri M, Naim HY. The multiple roles of sucrase-isomaltase in the intestinal physiology. *Mol Cell Pediatr.* 2016;3(1):2.
2. Nichols BL Jr, Adams B, Roach CM, Ma CX, Baker SS. Frequency of sucrase deficiency in mucosal biopsies. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2012;55(suppl 2):S28-S30.
3. Sahan YO, Ecevit CO, Baran M, Sezak M, Aydogdu S (2014) Süt Çocukluğu Döneminde Tanısız Sorun Olusturan Kronik İshal Nedeni: Sükröz-Izomaltaz Eksikliği Klinik Tanılı Bir Olgu. *The Journal of Pediatric Research* 1: 39-42.
4. Chey, William D., B. Cash, and Anthony Lembo. "Congenital sucrase-isomaltase deficiency: what, when, and how." *Gastroenterol Hepatol* 16.10 (2020): 1-11.
5. Karakoyun M, Kilicoglu E, Sahan YO, Baran M, Unal F, et al. Our Cases with Sucrase Isomaltase Deficiency. *J Gastrointest Dig Syst* 2015;5:354.
6. Zhou J, Zhao Y, Qian X, et al. Two Novel Mutations in the *SI* Gene Associated With Congenital Sucrase-Isomaltase Deficiency: A Case Report in China. *Front Pediatr.* 2021;9:731716.
7. Husein DM, Wanes D, Marten LM, Zimmer KP, Naim HY. Heterozygotes Are a Potential New Entity among Homozygotes and Compound Heterozygotes in Congenital Sucrase-Isomaltase Deficiency. *Nutrients.* 2019;11(10):2290.
8. Cohen SA. The clinical consequences of sucrase-isomaltase deficiency. *Mol Cell Pediatr.* 2016;3(1):5.
9. Smith H, Romero B, Flood E, Boney A. The patient journey to diagnosis and treatment of congenital sucrase-isomal-

tase deficiency. *Qual Life Res.* 2021;30(8):2329-2338.

10. Deb C, Campion S, Derrick V, et al. Sucrase-isomaltase Gene Variants in Patients With Abnormal Sucrase Activity and Functional Gastrointestinal Disorders. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2021;72(1):29-35.
11. Starnes CW, Welsh JD. Intestinal sucrase-isomaltase deficiency and renal calculi. *N Engl J Med.* 1970;282(18):1023-1024.
12. Belmont JW, Reid B, Taylor W, et al. Congenital sucrase-isomaltase deficiency presenting with failure to thrive, hypercalcemia, and nephrocalcinosis. *BMC Pediatr.* 2002;2:4.
13. Robayo-Torres CC, Diaz-Sotomayor M, Hamaker BR, et al. 13C-Labeled-Starch Breath Test in Congenital Sucrase-isomaltase Deficiency. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2018;66 Suppl 3(Suppl 3):S61-S64.
14. Husein DM, Rizk S, Naim HY. Differential Effects of Sucrase-Isomaltase Mutants on Its Trafficking and Function in Irritable Bowel Syndrome: Similarities to Congenital Sucrase-Isomaltase Deficiency. *Nutrients.* 2020;13(1):9.
15. Puntis JW, Zamvar V. Congenital sucrase-isomaltase deficiency: diagnostic challenges and response to enzyme replacement therapy. *Arch Dis Child.* 2015;100(9):869-871.

Parametre	n=27 (%)
Yaş	
Ortalama \pm SD, yıl	23.25 \pm 18.30 (0.1-75 yıl)
Cinsiyet	
Erkek	14 (52)
Kız	13 (48)
Semptomlar	12 (44.4)
Karın Ağrısı	10 (37)
Gaz-Şişkinlik	9 (33.3)
İshal	5 (18.5)
Kötü Kokulu Dışkılama	5 (18.5)
\geq 2 gastrointestinal semptom	9 (33.3)
Büyüme-gelişme geriliği	4 (14.8)
Pişik öyküsü	1 (3.7)
Böbrek Taşı öyküsü	3 (11)
Beslenme	
Meyve tüketimi	21 (77.7)
Paketli gıda tüketimi	12 (44.4)
Tatlı gıdadan kaçınma	9 (33.3)
Postprandiyal semptom	5 (18.5)

Tablo 1: Mutasyon saptanan olguların klinik ve demografik özellikleri

SS-24

MALNÜTRİSYONU OLAN ÇOCUKLARDA KLİNİK VE RADYOLOJİK OLARAK KARACİĞERİN NORMAL BOYUTLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ; GAZİ-PULSAM KARACİĞER

Gökçen Tuğçe Özdönmez¹, İsmail Akdulum¹, Hakan Öztürk¹, Neslihan Gürcan Kaya¹, Mehmet Aksakal¹, İlyas Okur¹, Nazmi Mutlu Karakaş¹, Serdar Kula¹, Öznur Konuş Boyunağa¹, Ödül Eğritaş Gürkan¹

¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi

Deneyim ve hedefler: Malnütrisyon, ciddi bir çocukluk çağı sorunudur ve hayvan çalışmalarında organ büyüklükleri üzerinde olumsuz etkileri görülmüştür. Malnütrisyon gibi büyümeyi etkileyen durumlarda, karaciğer gibi solid organlar için özel boyut aralıklarının belirlenmesi önemlidir. Klinik izlemlerimizde, malnütrisyonu ve fizik bakıda hepatomegalisi olan çocuklarda karaciğer boyutlarının radyolojik olarak normal sınırlarda yorumlandığı gözlemlendik. Çalışmamızın amacı, malnütrisyonlu çocuklarda hepatomegalisi saptamada; klinik-radyolojik yorum farklılığının gösterilmesi ve malnütrisyonlu çocuklarda karaciğer radyolojik boyutları için normal değerlerinin oluşturulmasıdır.

Metotlar: Çalışmamız; Ocak 2008-Mart 2020 aralığında, 3 ay-3 yaş arasında görüntülemeleri mevcut malnütrisyonlu hastalar arasında yapıldı. Fizik bakı ve radyolojik karaciğer boyut ölçümlerinin referans kaynaklara göre yorumu değerlendirildi. Fizik bakıda hepatomegalisi ve malnütrisyonu olan hastalarda fizik bakı ve radyolojik organ boyutlarının yorumları karşılaştırıldı. Karaciğeri etkileyebilecek tanımlı hastalar çalışma dışı bırakıldı. Fizik bakıda hepatomegalisi olmayan ve karaciğeri etkileyebilecek hastalığı bulunmayan malnütrisyonlu çocuklarda radyolojik olarak karaciğer boyutları için önerilen yeni yüzdelik değerler hesaplandı.

Sonuçlar: Çalışmamız görüntülemeleri mevcut 2153 hasta arasından Gomez'e göre malnütrisyonlu 268 hastada yapıldı. Hepatomegalisi olan 82 hastanın organ büyüklükleri, hastanemizdeki referans aralıklarıyla değerlendirildiğinde; fizik bakı ve radyoloji bulguları arasında tutarsızlıklar gözlemlendi. Hepatomegalisi ve malnütrisyonu olan hastalarda, radyolojik hepatomegali saptama oranının %34,1 olduğu gözlemlendi. Malnütrisyonu ve fizik bakıda hepatomegalisi olan 82 hasta ile radyolojik olarak hepatomegalisi olan malnütrisyonlu hastalar karşılaştırıldığında, anlamlı ama zayıf bir korelasyon görülmüştür. Fizik bakıda hepatomegalisi olan hastaların 54'ü (%65,9) radyolojik olarak "hepatomegali yok", sadece 28'i (%34,1) radyolojik olarak "hepatomegali var" olarak değerlendirilmiştir. Fizik bakıda hepatomegali saptanmayan 186 hastanın 31'inde karaciğer 1-2cm palpe edilmiş, 7'sinde splenomegali gözlemlenmiştir. Kalan 148 malnütrisyonlu hastada yeni yüzdelik değerler hesaplanmıştır. Çalışmamızdaki yeni yüzdelik aralıklara göre fizik bakıda hepatomegalisi olan hastaların radyolojik karaciğer boyutları, %18,4 daha fazla oranda fizik bakıyla uyumludur.

Kararlar: Çalışmamızda hepatomegalisi olan ancak karaciğer ilişkili hastalığı olmayan nütrisyonel malnütrisyonlu çocuklar incelenmiş ve radyolojik karaciğer boyutlarını belirlemek amacıyla, yeni yüzdelik değerler oluşturulmuştur (Gazi-PULSAM Karaciğer). Malnütrisyonlu çocuklarda, yeni belirlenen Gazi-PULSAM değerlerinin radyolojik boyutların yorumunda daha yararlı olacağı görüşünderiz.

Anahtar Kelimeler : Çocuk , Karaciğer , Malnütrisyon , Radyoloji

SS-25

COVID-19 PANDEMİSİNİN ÇOCUKLUK ÇAĞI OBEZİTESİNE ETKİSİ: ÖN RAPOR

Hakan Salman¹, Fatma İssi Irlayıcı¹, Mustafa Akçam¹

¹Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı, ISPARTA

Özet

Hedefler: Bölgemizdeki okul çocukları arasında COVID-19 pandemisinde fazla kilolu ve obezite prevalansını incelemek ve aynı bölgede 2005, 2009 ve 2014 yıllarında yapılmış önceki çalışmaların sonuçlarıyla karşılaştırmak.

Metotlar: Bu çalışma 2022 yılı mart ayında Isparta il merkezinde ikisi özel okul olmak üzere 10 ilkokul, 9 ortaokul ve 9 lisede toplamda 10.000'den fazla çocuk üzerinde yapıldı. Okullar rastgele örneklem ile seçildi. Öğrencilerin kilo ve boyu SECA 767, Hamburg, Germany marka terazi ve boy ölçer ile ölçüldü. Vücut kitle indeksleri (VKİ), VKİ persentilleri ve Z skorları hesaplandı.

Bulgular: Şimdiye kadar öğrencilerin 2201'nin verileri değerlendirildi. Çocukların 1113'ü (%50,6) kız, yaş ortalaması 12,36±3,24 yıl (6,28-18,9) idi. Fazla kilolu olma prevalansı %11,9, obezite prevalansı %15,7, toplam fazla kilolu ve obez olma prevalansı %27,6 idi. Toplam fazla kilolu ve obez olma prevalansı 2005, 2009 ve 2014 için sırasıyla %23,8, %23,5 ve %23,5 idi. Veriler 2014'deki son çalışma ile karşılaştırıldığında fazla kilolu olma prevalansında bir miktar azalma tespit edildi (2005, 2009 ve 2014'deki çalışmalarda fazla kilolu olma prevalansı sırasıyla %12,2, %10,4 ve %13,6). 2005'den bu yana değerlendirildiğinde ise fazla kilolu olma prevalansının sabit olduğu görüldü. Obezite prevalansında ise artış vardı (önceki çalışmalardaki obezite prevalansı sırasıyla %11,6, %12,5 ve %9,9).

Sonuç: 17 yıllık süre zarfında aralıklı tekrarlanan çalışmalarda obez+fazla kiloluluk prevalansı ilk 3 çalışmada hemen hemen sabit kalırken, son yaptığımız çalışmada anlamlı bir artış göstermiştir. Bu artış COVID-19 pandemisinin okul çocuklarının obezite riskini arttırdığını göstermektedir. Kapanma döneminde hareketsiz ve uzun süre ekran maruziyetinde kalma ile yeme alışkanlığındaki değişiklikler bunda etken olabilir.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, obezite, pandemi

Hedefler

Obezite enerji alımı ve harcanması arasındaki dengesizliğe bağlı vücuttaki yağ depolanmasıyla oluşan birçok tıbbi, psikolojik ve sosyal ek problemlere neden olan bir hastalıktır. Genetik, çevresel (ihtiyaçtan fazla kalori alma, hareketsiz yaşam, kısa düzensiz uyku ve ilaçlar), endokrin ve sendromik nedenler obezite sebepleri arasındadır. Fazla kiloluluk ve obezite Amerika Birleşik Devletleri ve benzeri gelişmiş ülkelerde önemli halk sağlığı sorunlarından birisidir (1). Obezite prevalansı arttıkça obezite ile ilişkili komorbiditelerin prevalansı da arttığı için sağlık hizmeti sunucularının fazla kilolu ve obez çocukları tespit edip, danışmanlık ve tedavi hizmetlerini sağlaması gerekmektedir (2).

Amerika Birleşik Devletleri'ndeki çocukların ve ergenlerin yaklaşık üçte birinin fazla kilolu ya da obez çocuklar oluşturur. Dünya çapında çocuklarda fazla kiloluluk ve obezite oranları gelişmiş ve zengin ülkelerde son 50 yılda çok artmıştır. Birkaç yüksek gelirli ülkenin yakın zamanda plato çizdiği veya düşüşe geçtiği de bildirilmiştir (3). Pandeminin ilk senesinde Kaliforniya'da obezite prevalansının tüm yaş gruplarında arttığı; en büyük değişikliğin obezite prevalansının %19'dan %26'ya yükseldiği 5 ila 11 yaş arası çocukların olduğu bildirilmiştir (4).

Şiddetli obezite (VKİ persentili>99 veya z skor>2,33) Amerika Birleşik Devletleri'ndeki çocukların ve ergenlerin yaklaşık %5'inde görülmektedir (5). 12-19 yaş arasındaki ergenler arasında şiddetli obezite prevalansı kız çocuklarında yaklaşık %7 ve erkeklerde %9,7 olarak bildirilmiştir (6).

Çalışmalar adolesan obezitesinin önemli bir kısmının beş yaşından önce oluştuğunu göstermektedir. Amerika Birleşik Devletleri'nden bir çalışmada anaokuluna başlarken aşırı kilolu olan çocukların fazla kilolu olmayanlara kıyasla 8. sınıfa

kadar obez olma olasılığı dört kat daha fazla olduğunu göstermiştir (7).

Çalışmamızın amacı bölgemizdeki okul çocukları arasında COVID-19 pandemisinde fazla kilolu ve obezite prevalansını incelemek ve aynı bölgede 2005, 2009 ve 2014 yıllarında yapılmış önceki çalışmaların sonuçlarıyla karşılaştırmaktır.

Metotlar: Bu çalışma 2022 yılı mart ayında Isparta il merkezindeki ilkökul, ortaokul ve lisede öğrenim gören çocuklar üzerinde yapılan kesitsel tanımlayıcı tipte epidemiyolojik bir çalışmadır. Araştırma öncesi il Milli Eğitim Müdürlüğü ve valilikten yazılı izin alındı. Isparta il merkezindeki okullarda eğitim gören 6-19 yaş grubu yaklaşık 40000 öğrenci araştırmanın evrenini oluşturdu. Evrendeki çocuk sayısından örneklem büyüklüğü hesaplandı. Beklenen obezite sıklığı Koca ve ark.larının (8) 2014 yılındaki çalışması referans alınarak %9,9, güven düzeyi %95 ve %5 sapma olarak ele alındı ve örneklem sayısının 8700 kişi olması gerektiği bulundu. Çalışmaya katılan çocukların okulları, ilin sosyoekonomik ve kültürel yapısını en iyi yansıtan farklı okullar olacak şekilde rastgele örneklem ile seçildi. Öğrencilerin kilo ve boyu SECA 767, Hamburg, Germany marka terazi ve boy ölçer ile ölçüldü. Vücut ağırlığı ölçümleri öğrencilerin ceket, yelek, süveter gibi üstlerindeki fazla giysiler çıkarılarak, ayakkabısız olarak ölçüldü. Boy uzunluğu ölçümleri öğrencilerin sırtı duvara gelecek şekilde, ayakkabıları çıkartılarak, baş, kalça, ayak topukları duvara değecek şekilde ve Frankfurt düzleminde (göz ve kulak kepçesi üstü aynı hizada) ölçüldü. Öğrencinin vücut ağırlığının boyunun karesine bölünmesiyle VKİ (kg/m²) hesaplandı. Neyzi ve ark.larının (9) Türk çocukları için hazırladığı persentil eğrileri kullanılarak çocuğun yaşı, cinsiyeti ve VKİ'leri dikkate alınarak "auxology" programından persentil değerleri ve z skorları belirlendi. Persentil değeri; <5.persentil düşük kilolu, 5.-85.persentil normal, 85.-95. persentil fazla kilolu ve >95 persentil obez olarak sınıflandırıldı.

İstatistiksel Analiz

Verilerin değerlendirilmesinde SPSS 26 paket programı kullanılarak, sayı, yüzde dağılımı, ortalama, standart sapma ve x2 analizi yapıldı. P<0,05 değerleri anlamlı kabul edildi.

Bulgular

Değerlendirmeye alınan 2201 öğrenciden 1113'ü (%50,6) kız, yaş ortalaması 12,36±3,24 yıl (6,28-18,9) idi. Yaş dağılımları incelendiğinde 6-10 yaş grubunda 804 (%36,5), 11-14 yaş grubunda 666 (%30,3), 15-19 yaş grubunda ise 731 (%33,3) öğrenci çalışmada yer aldı. Çocukların ortalama VKİ 20,47±4,69 kg/m² (min=12,5 kg/m², maks= 41,26 kg/m²) idi. Fazla kilolu olma prevalansı %11,9, obezite prevalansı %15,7, fazla kilolu ve obez olma prevalansı %27,6 idi. Kızlarda fazla kilolu olma prevalansı %12,2, obezite prevalansı %15,5, fazla kilolu ve obez olma prevalansı %27,7 idi. Erkeklerde fazla kilolu olma prevalansı %11,6, obezite prevalansı %15,9, toplamda fazla kilolu ve obez olma prevalansı %27,5 idi. Cinsiyetler arasında istatistiksel olarak fark yoktu (x²:7,48, p:0,058). Toplam fazla kilolu ve obez olma prevalansı 2005, 2009 ve 2014 için sırasıyla %23,8, %23,5 ve %23,5 idi. Veriler 2014'deki son çalışma ile karşılaştırıldığında fazla kilolu olma prevalansında bir miktar azalma tespit edildi (2005, 2009 ve 2014'deki çalışmalarda fazla kilolu olma prevalansı sırasıyla %12,2, %10,4 ve %13,6). 2005'den bu yana değerlendirildiğinde ise fazla kilolu olma prevalansının sabit olduğu görüldü. Obezite ve fazla kilolu+obezite prevalansında ise artış vardı (önceki çalışmalardaki obezite prevalansı sırasıyla %11,6, %12,5 ve %9,9, önceki çalışmalarda fazla kilolu+obezite prevalansı sırasıyla %23,8, %23,5 ve %23,5).

Tartışma

Fazla kiloluluk ve obezite okul çocukluğu döneminde giderek sıklığı artan önemli bir sağlık sorunudur. Düzensiz, kalorisi yüksek ve atıştırma tarzı beslenme biçimi, hareket azlığı, genetik ve hormonal faktörlere bağlı meydana gelebilen obezite çağımızın ciddi bir sağlık sorunudur. Pek çok hastalığın altında obezite ve ona bağlı sorunlar yattığı için çocukluk çağı obezitesi toplumların gelecek kuşaklarını etkileyen önemli bir problemdir. Okul çocukluğu döneminde fazla kiloluluk ve obezite prevalansının bilinip gerekli önlemlerin alınması sağlık yöneticilerinin başlıca hedefi olmalıdır.

National Health and Nutrition Examination Survey'in 2017-2018 yılı verilerine göre Amerika Birleşik Devletleri'nde (ABD) 2-19 yaş çocuklarda fazla kiloluluk oranı %16,1 bulunurken, obezite oranı %19,3 olarak bildirilmiştir (10). Önceki verilerle karşılaştırıldığında bu oranlarda artış görülmektedir. Çalışmamızda ise Amerika'ya göre fazla kiloluluk (%16,1 ile %11,9) ve obezite sıklığının (%19,3 ile %15,7) daha düşük olduğu saptandı. Bu durum ABD'de çocukların beslenme ve hareket alışkanlıklarının obeziteye neden olacak şekilde bozuk olduğuyla ilişkilendirilebilir. Türkiye gibi gelişmekte olan ülkeler arasında yer alan Meksika'da okul çağı çocuklarında obezite prevalansının %28, Hindistan'da ise %3,3 olduğu saptanmıştır (11,12). Ülkeler arasındaki bu farklı sonuçlar beslenme alışkanlıkları ve çocukların enerji harcaması arasındaki

değişiklikten kaynaklanabilir.

Öztor ve ark.larının (13) İstanbul'da 6-15 yaş grubu 299 öğrenci üzerinde yaptıkları çalışmada fazla kilolu oranı %26.7, obezite oranı %8.4, Şimşek ve ark.larının (14) Ankara'da 6-17 yaş grubunda 1510 öğrenci üzerinde yaptıkları çalışmada ise obezite oranı %4,8 bulunmuştur. Bu farklılık coğrafyaya göre değişen beslenme alışkanlıklarının ve yaşam tarzına bağlanabilir.

Aynı coğrafyada daha önce yapılan çalışmalarda Tola ve ark.larının (15) 5026 öğrenci üzerinde yaptıkları çalışmada fazla kilolu oranı %12.2, obezite oranı %11.6, fazla kilolu+obezite oranı %23,8, Akçam ve ark.larının (16) 6-19 yaş grubu 5716 öğrenci üzerinde yaptıkları çalışmada fazla kilolu oranı %11, obezite oranı %12.5, fazla kilolu+obezite oranı %23,5, Koca ve ark.larının (8) 6-19 yaş grubu 7116 öğrenci üzerinde yaptıkları çalışmada fazla kilolu oranı %13,6, obezite oranı %9,9, fazla kilolu+obezite oranı %23,5 bulunmuştur. 2005 yılından bu yana aynı bölgede yapılan çalışmalar karşılaştırıldığında fazla kilolu olma prevalansının sabit olduğu görüldü. Obezite prevalansında ve toplamda fazla kilolu+obezite prevalansında ise artış vardı. Bu durum pandeminin çocukluk çağı obezitesine olumsuz yönde etki ettiğini göstermektedir. Kapanma döneminde çocukların televizyon ve tablet başında hem ders hem de vakit geçirmek için aşırı zaman harcaması ve evde atıştırmalık tarzı düzensiz beslenme alışkanlıklarının bunda etkili olduğu düşünülebilir.

Metinoğlu ve ark.larının (17) 2012 yılında, Öztürk ve ark.larının (18) yaptıkları çalışmalarda obezite görülme açısından cinsiyetler arasında istatistiksel açıdan anlamlı bir fark bulunmamıştır. Çalışmamızda da diğer çalışmalar gibi cinsiyetler arası fark yoktu. Fakat literatürde hem kız hem de erkek yönünden istatistiksel fark bildiren farklı yayınlar da vardır.

Obezite farkındalığının son dönemlerde artması, halkın sosyal medya ve internet aracılığı ile bilinçlenmesi, belediyeler tarafından park, yürüyüş yerleri ve spor alanları açılması, okullarda obezitenin zararlarının sağlık çalışanı ve öğretmenler tarafından belirtilmesi öğrencilerin bu konuda bilinçlendirilmesi, okul kantinlerinde kilo alımına yol açan karbonhidrat zengin atıştırmalık tarzı besinlerin yasaklanması gibi önlemler konuyla mücadelede yapılan faydalı önlemlerdir (19).

Sonuç olarak 17 yıllık süre zarfında aralıklı tekrarlanan çalışmalarda obez+fazla kiloluluk prevalansı ilk 3 çalışmada hemen hemen sabit kalırken, son yaptığımız çalışmada anlamlı artış (yaklaşık %17) göstermiştir. Bu artış COVID-19 pandemisinin okul çocuklarının obezite riskini arttırdığını göstermektedir. Kapanma döneminde hareketsiz ve uzun süre ekran maruziyetinde kalma ile yeme alışkanlığındaki değişiklikler bunda etken olabilir.

Kaynaklar

1. GBD 2015 Obesity Collaborators, Afshin A, Forouzanfar MH, et al. Health Effects of Overweight and Obesity in 195 Countries over 25 Years. N Engl J Med 2017; 377:13.
2. Ogden CL, Fryar CD, Martin CB, et al. Trends in Obesity Prevalence by Race and Hispanic Origin-1999-2000 to 2017-2018. JAMA 2020; 324:1208.
3. NCD Risk Factor Collaboration (NCD-RisC). Worldwide trends in body-mass index, underweight, overweight, and obesity from 1975 to 2016: a pooled analysis of 2416 population-based measurement studies in 128.9 million children, adolescents, and adults. Lancet 2017; 390:2627.
4. Woolford SJ, Sidell M, Li X, et al. Changes in Body Mass Index Among Children and Adolescents During the COVID-19 Pandemic. JAMA 2021; 326:1434.
5. Kelly AS, Barlow SE, Rao G, et al. Severe obesity in children and adolescents: identification, associated health risks, and treatment approaches: a scientific statement from the American Heart Association. Circulation 2013; 128:1689.
6. Skinner AC, Ravanbakht SN, Skelton JA, et al. Prevalence of Obesity and Severe Obesity in US Children, 1999-2016. Pediatrics 2018; 141.
7. Cunningham SA, Kramer MR, Narayan KM. Incidence of childhood obesity in the United States. N Engl J Med 2014; 370:403.
8. Koca T, Dereci S, Pirgon Ö, Akçam M. Evaluation of the Change in the Prevalence of Overweight and Obesity in Scho-



14. ULUSAL ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME KONGRESİ

12-15 MAYIS 2022
LİMAK CYPRUS DELUXE HOTEL
KKTC

- olchildren in South-west Turkey from 2005 to 2014. Iranian journal of public health 47 (1), 33.
9. Neyzi O, Günöz,H, Furman A et al. Türk çocuklarında vücut ağırlığı, boy uzunluğu, baş çevresi ve vücut kitle indeksi referans değerleri. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi, 2008; 51: 1-7
 10. Cheryl D. Fryar, M.S.P.H., Margaret D. Carroll, M.S.P.H., and Joseph Afful, M.S. Prevalence of Overweight, Obesity, and Severe Obesity Among Children and Adolescents Aged 2–19 Years: United States, 1963–1965 Through 2017–2018. National Center for Health Statistics.
 11. Bacardi-Gascon M., Jimenez-Cruz A, Jones E, Perez I.V, Martinez J.A. Trends of Overweight and Obesity Among Children in Tijuana, Mexico. Ecology of Food and Nutrition 2009;48: 226–236
 12. Midha T, Nath B, Kumari R, Kumar Rao Y, Pandey U. Childhood Obesity in India: A Me-ta-Analysis. Indian J Pediatr 2011, DOI 10.1007/s12098-011-0587-6.
 13. Öztora S, Hatipoğlu S, Barutçugil M.A, Salihoğlu B, Yıldırım R, Şevketoğlu E. 2006. İlköğretim çağındaki çocuklarda obezite prevalansının belirlenmesi ve risk faktörlerinin araştırılması. Bakırköy Tıp Dergisi 2: 11-14
 14. Şimşek F, Ulukol B, Berberoğlu M, Gülnar S.B, Adıyaman P, Öcal G. 2005. Ankara’da bir ilköğretim okulu ve lisede obezite sıklığı. Ankara Üni-versitesi Tıp Fakültesi Mecmuası 58: 163–166.
 15. Tola HT, Akyol P, Eren E, et al. (2007). Obesity prevalence and factors affecting obesity frequency in children and adolescents in Isparta. J Child, 7:100–104. (In Turkish)
 16. Akçam M, Boyacı A, Pirgon O, Dünder B. (2013). Evaluation of the change in the prevalence of childhood obesity in ten schools in the province of Isparta. Turk Arch Ped, 48:152–155.
 17. Metinoğlu İ, Pekol S, Metinoğlu Y. Kastamonu’da 10-12 yaş grubu öğrencilerde obezite prevalansı ve etkileyen faktörler. Acıbadem Üniversitesi Sağlık Bilimleri Derg 2012; 3(2): 117-123
 18. Öztürk A, Aktürk S. İlköğretim öğrencilerinde obezite prevalansı ve ilişkili risk faktörleri. TAF Prev Med Bull 2011; 10(1): 53-60
 19. Gillman MW, Ludwig DS. How early should obesity prevention start? N Engl J Med 2013; 369:2173.



14. ULUSAL ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME KONGRESİ

12-15 MAYIS 2022
LİMAK CYPRUS DELUXE HOTEL
KKTC

POSTER SUNUMLAR

P-001

Kistik Fibrozisi Olan Çocuklarda Ve Ergenlerde Kemik Dansitometrisini Etkileyen Faktörler: Tek Merkez Deneyimi

Ahsen Dönmez Türkmen¹, Erkan Akkuş¹, Aslı Nur Ören Leblebici¹, Pelin Uğur Karaboğa², Ömer Faruk Beşer¹, Evrim Hepkaya³, Azer Kılıç Başkan³, Hüseyin Arslan³, Özge Meral³, Ayşe Ayzıt Kılınç³, Haluk Çokuğraş³, Fügen Çullu Çokuğraş¹

¹İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı

²İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Beslenme ve Diyetetik Bölümü

³İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

Deneyim ve hedefler: Kistik Fibrozis (KF) hastalığında artan sağkalım ile, kemik mineral yoğunluğunun (KMY) azalması uzun vadeli komplikasyonlar arasındadır. Düşük KMY malnutrisyon, beslenme, ekzokrin pankreas yetmezliği sonucunda olabilmektedir. Bu çalışmanın amacı KF hastalarında KMY'ye etki eden faktörleri değerlendirmektir.

Metotlar: Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı'nda takip edilen 8-24 yaşları arasında olan 81 KF hastası retrospektif olarak değerlendirildi. Hastaların yaş, cinsiyet, vücut kitle indeksi (VKİ) Z skoru, beslenme durumu, fekal elastaz düzeyi kaydedildi. KMY, tüm vücut dual enerji x-ray absorpsiometri (DXA) ile değerlendirildi.

Sonuçlar: Toplam 81 KF hastasının yaş ortalaması 16.20±4.27 yıl idi. 34 hasta (%42) kadın, 47 hasta (%58) erkekti. VKİ'ne göre hafif malnutrisyonu olan (z skoru -1,-2 sds arası) 27 hasta (%33), orta-ağır malnutrisyonu olan (z skoru <-2 sds altında) 15 hasta (%18.5), malnutrisyonu olmayan (z skoru >-1 sds üstü) 39 hasta (%48.1) saptandı. Pankreas yetmezliği olan 56 hasta (%69.1), olmayan 25 hasta (%20.9) saptandı. Pankreas yetmezliği olan ve olmayan hastalar arasında DXA skorunda istatistiksel olarak farklılık izlenmedi (p>0.05). Orta-ağır malnutrisyonu olan (VKİ Z skoru<-2 sds) hastaların ise DXA skoru, malnutrisyonu olmayan (VKİ Z skoru >-1 sds üstünde) hastalara göre istatistiksel olarak daha düşük saptandı (p=0.018).

Kararlar: Pankreas yetmezliği olanlarda KMY'de farklılık olmazken özellikle ağır malnutrisyonu olanlarda KMY düşük saptanmıştır. Daha küçük yaşlardan itibaren malnutrisyona yönelik stratejik tedaviler ile KF'nin uzun dönem komplikasyon olan KMY azalmasının önüne geçilebileceğini düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: Kistik Fibrozis, Malnutrisyon, Kemik dansitometri

P-002

Erken Başlangıçlı İnflamatuar Barsak Hastalığı Ve Risk Faktörleri: Çift Merkez Deneyimi

Ahsen Dönmez Türkmen¹, Didem Gülcü Taşkın², Erkan Akkuş¹, Aslı Nur Ören Leblebici¹, Ömer Faruk Beşer¹, Fügen Çullu Çokuğraş¹

¹İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı
²Sağlık Bakanlığı Üniversitesi, Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı

Deneyim ve hedefler: İnflamatuar barsak hastalığı (İBH), genetik, immünolojik, çevresel ve barsak mikrobiyotasının etkileşimi sonucu ortaya çıkan ve bağırsakta kronik enflamasyona neden olan multifaktöriyel hastalıklar grubudur. Çalışmamızda bağırsak mikrobiyotasını etkileyen atopi ve çevresel faktörlerin özellikle erken başlangıçlı İBH üzerindeki etkilerini incelemeyi amaçladık.

Metotlar: Eylül 2020 ile Mart 2022 tarihleri arasında Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı'nda İBH tanısı alan 0-18 yaş arası hastalar çalışmaya dahil edildi. Hastaların demografik özellikleri, doğum şekilleri, emzirme süreleri, ilk yıl antibiyotik maruziyetleri ve bireysel atopi öyküsü olup olmadığı kaydedildi.

Sonuçlar: Çalışmaya 28'i erken başlangıçlı İBH (10 yaş altı) ve 48'i pediatrik başlangıçlı İBH (11-18 yaş arası) tanılı 76 hasta dahil edildi. Erken başlangıçlı İBH'lerin yaş ortalaması 6.5 ± 4.7 yıl, pediatrik başlangıçlı hastaların yaş ortalaması 16.10 ± 2.28 yıl idi. Atopi varlığı erken başlangıçlı İBH hastalarının da %71.4, pediatrik başlangıçlı İBH hastalarında %39.6 oranında bulundu. Tek değişkenli logistik regresyon modeline göre kişisel atopi varlığı erken başlangıçlı İBH için istatistiksel olarak artmış risk olarak bulundu (%95GA: 1.40-10.41, $p=0.009$). Erken başlangıçlı İBH hastalarının ortalama periferik eozinofil seviyesi pediatrik başlangıçlı İBH hastalarına göre istatistiksel olarak anlamlı yüksek saptandı ($p=0.035$)

Kararlar: Doğum şekli, antibiyotik maruziyeti, diyet, atopi varlığı, bağırsak disbiyozuna katkıda bulunan çevresel ve bireysel faktörlerdir. Çalışmamızda erken başlangıçlı İBH hastalarında atopi varlığı ve periferik eozinofil sayısının daha yüksek olduğu gözlemlendi. Bağırsak mikrobiyotasını etkileyen bu tip epigenetik faktörlerin hastalığın başlamasına ve alevlenmesine katkı sağladığını düşünüyoruz. Daha büyük kohort çalışmaları ile risk faktörleri hala net olarak anlaşılabilen erken başlangıçlı İBH için tedavi stratejilerine katkıda bulunabileceğini düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: İnflamatuar barsak hastalığı, Atopi, Mikrobiyota

P-003

SEREBRAL ATROFİNİN EŞLİK ETTİĞİ ALLGROVE SENDROMLU OLGU

Aysel ÜNLÜSOY AKSU¹, Burcu HIDIMOĞLU¹, Gülin HIZAL¹, Fatih DURAN¹, Arzu Meltem DEMİR¹, Burcu BERBEROĞLU ATEŞ¹, Duygu İSKENDER MAZMAN¹, Selim DEREÇİ¹, Şamil HIZLI¹

¹Ankara Şehir Hastanesi, Çocuk Gastroenterolojisi Eğitim Kliniği, Ankara, Türkiye

Deneyim ve hedefler: Allgrove (Triple-A) sendromu, adrenokortikotropik hormona dirençli adrenal yetmezlik, alakrimi, akalazya ile karakterize, otozomal resesif geçişli bir hastalıktır. Ayrıca ilerleyici nörolojik ve dermatolojik bozukluklar da görülebilir. Klinik belirtiler oksidatif stres ile tetiklenebilir. ALADIN proteinini kodlayan AAAS geninde mutasyon vardır. Genellikle alakrimi doğumdan itibaren olmasına rağmen diğer bulgular zaman içinde ortaya çıkabilir. Kusma etyolojisi ile tetkik edilen ve serebral atrofi bulgusu ile birlikte olan Allgrove sendromu tanısı alan hasta sunuldu.

Metotlar: Nöbet, kranial kanama öyküsü olan, adrenal yetmezlik nedeniyle hidrokortizon kullanan 5 yaşındaki erkek hastanın son 2 senedir ara ara olan kusmaları ve son üç aydır beslenme sonrası yediklerini içeren kusmalarının sıklaşması nedeni ile başvurdu. Yutma testinde beslenmenin hemen ardından kusması görüldü. Çölyak, karaciğer testleri ve hemogram tetkiki normaldi. Fizik muayenede nörolojik bulgu yoktu. Kontrastlı özofagus-mide-duodenum tetkikinde özofagus belirgin geniş, motilitesi azalmış, kontrast maddenin özofagogastrik bileşkeden geçişi ileri derecede yavaş bulundu. Özofagogastroduodenoskopide alt özofagus sfinkteri endoskopi sıkı sarıyordu, alt ve orta özofagus segmentlerinde beyaz renkli lezyonlar görüldü. Biyopsi sonucu kandidiyazis ile uyumlu bulundu. Flukonazol tedavisi başlandı. Özofagus manometrisi, özofagus alt uçta yutma ile kısmi genişleme görülerek akalazya lehine yorumlandı. Kranial manyetik rezonans görüntüleme serebral hemisferlerde atrofi görüldü. Schimer testi kuru göz ile uyumlu bulundu. Flukonazol tedavisi ile yeme isteği artıp, kusmaları geriledi. Ancak yeme reddinin tekrarlaması ve kilo kaybının olması nedeniyle hastaya öncelikle dilatasyon, fayda sağlamazsa cerrahi tedavi planlandı.

Sonuçlar: Allgrove sendromu genel olarak bilinen alakrimi, akalazya, adrenal yetmezlik tiradı ile teşhis edilebileceği gibi nadir özgül olmayan bulgularla da ortaya çıkabilir. Allgrove sendromunda nadir de olsa serebral atrofi gibi kranial bulgular olabilir. Hastamızda olduğu gibi kusma semptomu hastanın serebral bulguları ile ilişkilendirilmiş ve adrenal yetmezlik olmasına rağmen akalazya ve Allgrove tanısı gecikmiştir.

Kararlar: Bu nedenle kraniyal bulgular olsa da kusma ve adrenal yetmezlik birlikteliğinde Allgrove sendromu akla gelmelidir.

Anahtar Kelimeler: Allgrove, kusma, adrenal yetmezlik, serebral atrofi

P-004

Kolon Mukozası Soyulması İle Seyreden Bir Olgu

Alper Akpınar¹, Anar Tagiyev¹, Ceyda Tuna Kırsaçlıoğlu¹, Zarife Kuloğlu¹, Halil Özdemir², Berna Savaş³, Ergun Ergün⁴, Tanıl Kendirli⁵, Mehmet Ertem⁶, Figen Doğu⁷, Aydan Kansu¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Gastroenteroloji Beslenme ve Hepatoloji Bilim Dalı

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı

³Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Bilim Dalı

⁴Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahi Anabilim Dalı

⁵Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı

⁶Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı

⁷Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Alerji ve İmmünoloji Bilim Dalı

Deneyim ve hedefler: Kolon mukozasının dökülmesi/soyulması nadir bir durumdur. Akut kanlı ishal nedeni ile başvuran ve izlemde kolon mukozasında dökülmelerin ortaya çıktığı bir olgu sunuldu.

Metotlar: Üç haftadır günde 3-5 kez 38 0C ateş ve iki haftadır 30 kez/gün kanlı-sulu dışkılaması olan, dışkı kültüründe ampisilin duyarlı Salmonella non-typhi üremesi nedeniyle 14 gün seftriakson ve trimetoprim-sülfametaksazol tedavisi verilen altı yaşında erkek hasta, düzelme olmaması üzerine hastanemize sevk edildi. Daha önce ishal yakınması yoktu; Lizenfali, West Sendromu, epilepsi nedeniyle çoklu antiepileptik kullanıyordu; yakınmaları başlamadan 3 gün öncesine kadar 1 ay süre metilprednisolon tedavisi verilmişti.

Sonuçlar: Hastanede ateş (39 C°/günde en az 1 kez), 20-30 kez/gün kanlı-sulu dışkılama, intravenöz sıvı ve albümin desteği alan hastanın dışkı kültüründe Salmonella spp. Üredi; siprofloksasin ve metronidazol başlandı. Tedavinin 4. gününden itibaren başlayan aralıklı devam eden 5-30 cm. uzunluğunda parçalar şeklinde kolonik mukozal dökülme görüldü. Abdominal tomografide tüm kolonik segmenlerde ve distal ileumda diffüz duvar kalınlığı izlendi. Kolonoskopide transvers kolona kadar görülebilen mukoza hiperemik ve ödemliydi, transvers kolonda lümeni tıkayan soyulmuş mukoza saptandı, biyopsiler mukozal nekrozla uyumlu olup CMV negatifti. Enteral beslenmeyi tolere edememesi, kanlı-sulu dışkılamasının düzelmemesi ve genel durumunun kötüleşmesi üzerine parenteral beslenmeye geçildi; iki hafta süre ile klinik bulgular geriledi; ancak tekrar ateş, kanlı ishal, dirençli hipoalbuminemi ve akut faz reaktanlarındaki yükseklik nedeniyle tekrarlanan kolonoskopide kolit bulguları olması nedeniyle prednizolon başlandı ve dramatik yanıt alındı. Ancak dokuda CMV (+) saptanması nedeni ile tedavi kesilerek foskarnet başlandı; tedavinin 7. gününde hemofagositik lenfositik lenfositik gelişen hastaya intravenöz immünglobulin tedavisi verildi. CMV tedavisi tamamlandığında, yakınmalarının devam etmesi nedeniyle tekrar steroid başlandı. Tedavinin 6. gününde solunum yetmezliği gelişti, yoğun bakıma alınan hasta kaybedildi. Post-mortem alınan tam kat ince ve kalın bağırsak biyopsisinde yaygın mukozal iskemi saptandı, dokuda SARS -COV-2 negatifti.

Kararlar: Çocuklarda çok nadir görülen bir durum olan kolon mukozasının dökülmesi şiddetli enflamasyonun ve bağırsak iskemisinin bir sonucu olabilir.

Anahtar Kelimeler: kolon mukozal dökülme, bağırsak iskemisi

P-005

Transfüzyon İlişkili Dolaşım Yüklenmesi (TACO) Olan Olgu

Alper Akpınar¹, Engin Demir¹, Anar Tagiyev¹, Ceyda Tuna Kırsaçlıoğlu¹, Zarife Kuloğlu¹, Aydan Kansu¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Gastroenteroloji Beslenme ve Hepatoloji Bilim Dalı

Deneyim ve hedefler: Transfüzyona bağlı dolaşım yüklenmesi (TACO) transfüzyon sonrasında dispne, takipne ve hipervolemi ile seyreden bir klinik durumdur. Girişimsel işlem planlanan karaciğer yetmezliği olan bir hastada transfüzyon sonrası TACO gelişen bir olgu sunulmuştur.

Metotlar: Olgu: Kronik karaciğer yetmezliği ile izlenmekte olan 14 yaş erkek hastaya karaciğer biyopsisi ve endoskopik band ligasyon (EBL) yapılması planlandı. Endoskopi için ağızdan beslenmesi kesilen hastanın hemoglobini 12,9 g/dL, hematokriti % 37,9, trombosit sayısı 49.000 ve INR'si 1,27 idi. K vitamini yapıldıktan sonra INR kontrolü 1,3 olan hastaya 10 mL/kg taze donmuş plazma (TDP) ve 1 ünite random trombosit süspansiyonu verilerek EBL işlemi yapıldı. Başarılı geçen işlem sonrası 4. saatinde ağızdan alımı açıldı. Ertesi gün sonra planlanan karaciğer biyopsisi öncesi trombosit sayısı 51.000, INR: 1,3 idi; ağızdan beslenmesi kesilerek idame sıvı başlandı. Karaciğer biyopsisi öncesi her TDP sonrası furosemid verilerek 4 ünite TDP ve 1 ünite trombosit süspansiyonu verildi; ancak INR değeri yüksek olduğu için işlem ertesi güne ertelendi. Bir gün sonra TDP sonrası INR değeri normale gelen hastaya karaciğer biyopsisi yapıldı. İki gün içinde toplam 2800 mL sıvı ve 3000 mL kan ürünü alan hastada karaciğer biyopsisinden 6 saat sonra solunum sıkıntısı gelişti; takipne ve interkostal çekilmeleri başladı. Oksijen saturasyonu %88-90, solunum sayısı 60/dk, kalp atımı 140-160/dk ve kan basıncı 140/80mmHg idi. Fizik muayenesinde akciğer bazallerinde bilateral ralleri olan hastanın akciğer grafisinde hiler dolgunluk saptandı; kardiyotorasik oranı %55 idi. Kan gazında Ph 7,43, CO₂ %39, O₂ %31, laktat 1,8; ProBNP düzeyi 1388pg/mL saptandı.

Sonuçlar: Transfüzyondan 6 saat sonra gelişen bu bulgular nedeniyle TACO düşünülerek furosemid iv tek doz yapıldıktan sonra furosemid infüzyonu verildi. İnfüzyon sonrası akciğer grafisinde hiler dolgunluğun azaldığı, proBNP düzeyinin 85pg/mL'e düştüğü gözlemlendi.

Kararlar: Çoklu transfüzyon ve/veya kan bileşenlerinin hızlı transfüzyonu gereken karaciğer yetmezliği olan çocuklarda TACO riskinin farkında olunmalı ve kan ürünü transfüzyonlarından önce/sonra sıvı dengesi yakından izlenmeli, TACO'dan şüphelenildiğinde diüretik tedavisi uygulanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Transfüzyon ilişkili Dolaşım Yüklenmesi (TACO), Transfüzyon

P-006

Hirschprung Hastalığı Ve İnflamatuvar Bağırsak Hastalığı Birlikteliği

Anna Carina Ergani¹, Meltem Gümüş¹, Reyhan Gümüştekin¹, Halil Haldun Emiroğlu¹

¹Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenterolojisi Bilim Dalı, Konya, Türkiye

Deneyim ve hedefler: Hirschsprung ilişkili enterokolit (HİEK), Hirschsprung hastalığı (HH) olan hastalarda önemli bir morbidite nedenidir. HİEK ve inflamatuvar bağırsak hastalığı (İBH), diyare, hematokezya ve karın ağrısı gibi benzer klinik tablolarla karşımıza çıkmaktadır. Son yıllarda, HH için cerrahi tedavi gören hastalarda izole İBH vakaları bildirilmiştir. HİEK veya İBH'nin kesin patogenezi bilinmemektedir. Her iki hastalık da bağırsağın bozulmuş anormal mukozal bariyer fonksiyonu ile ilişkilidir. HH'ye bağlı cerrahi tedavi sonrası izole İBH gelişen bir adolesan HH olgusu seyrek rastlanan bir durum olması nedeniyle sunulmuştur.

Metotlar: Şiddetli karın ağrısı yakınması ile 4 yıl önce başvuran ve megakolon saptanarak cerrahi olarak dilate kolon ansları eksizye edilip kolostomi açılan ve histopatolojik değerlendirme sonucu HH tanısı konulan 17 yaşındaki erkek hastanın 3 yıl önce kolostomisinin kapatıldığı öğrenildi. Yaklaşık 10 ay önce ileus nedeniyle çocuk cerrahisi servisinde yatırılarak izlenen hasta beslenememe, tartı kaybı, sık patlayıcı özellikte kötü kokulu dışkılama yakınmaları ile çocuk gastroenterolojisi polikliniğimizce konsülte edildi. Antropometrik değerlendirmesi malnütrisyon ile uyumlu bulundu (vücut ağırlığı SDS -2.36, boy; SDS -0.9). Tam kan sayımında hafif anemi dışında patolojik bulgu saptanmazken kan biyokimyasında hipoalbuminemi ve enflamasyon belirteçlerinde yükseklik olduğu dikkati çekti. Ayakta düz karın grafisinde transvers kolon çapı 7,7 cm olarak ölçüldü (Resim 1). Kolonoskopik incelemesinde, tüm kolonda milimetrik boyutlarda multipl sayıda erozif alan ve anal girişten yaklaşık 20 cm uzaklıkta 3 x 3 cm boyutlarında ve yüzeyi mukozadan kabarık vegetatif ülsere lezyon saptandı. Histopatolojik inceleme bulguları İBH ile uyumlu olan olguda ön planda HH ile İBH birlikteliği düşünüldü. Oral 5-ASA (mesalazin), polimerik diyetle nutrisyon ve oral glukokortikoid (prednizon) başlanan hastanın klinik bulguları tedavi sonrası geriledi.

Sonuçlar: Cerrahi tedavi sonrası İBH saptanan HH gelişen olgularda henüz tanımlanmamış olsa da etyopatogenezin mukozal bağışıklık yanıtındaki bozukluğa bağlı olduğu düşünülmektedir.

Kararlar: Literatürde yeni bildirilen ve daha fazla sayıdaki olgu sunumlarının hastalığın etyopatogenezinin aydınlatılmasında yararlı olacağını düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: Hirschsprung ilişkili enteropati, İnflamatuvar Bağırsak Hastalığı, Hirschsprung Hastalığı

P-007

Otoimmün Hepatitli Çocuk Hastalarımızın Tanı Anındaki Demografik, Klinik, Laboratuvar ve Histopatolojik Bulguları; Tek Merkez Deneyimi

Anna Carina Ergani¹, Meltem Gümüş¹, Muslu Kazım Körez², Halil Haldun Emiroğlu¹

¹Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Çocuk Gastroenterolojisi Bilim Dalı

²Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, İstatistik Ana Bilim Dalı

Deneyim ve hedefler: Otoimmün hepatit (OİH), bilinen bir etiyoloji olmadan karaciğer histolojisinde inflamasyon, dolaşımdaki otoantikolar ve immunglobulin G düzey yüksekliği ile karakterize kronik bir hastalıktır. Bu çalışmada merkezimizdeki son 10 yıl içerisinde takip ettiğimiz OİH tanılı hastalarımızın tanı sırasındaki demografik, klinik ve histopatolojik bulgularının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Metotlar: Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenterolojisi Bilim Dalı tarafından 2012-2022 yılları arasında OİH tanısı konulan hastalarımızın hastanemiz otomasyon sisteminde kayıtlı olan bilgileri incelendi.

Sonuçlar: Toplam 27 hastanın (yaş ortalaması 10.89 ±4,5) 19 tanesi (%70.4) kız ve 8 tanesi (% 11.1) yabancı uyruklu (Suriye vatandaşı) idi. En sık başvuru sebebinin sarılık (%20.6) ve halsizlik (%20.6) olduğu görüldü. Fizik muayenelerinde en sık saptanan bulgular hepatomegali (%37.5) ve palmar eritem (%22.5) idi (Tablo 1). Hastalarımızın 22'sinin (%85,2) anti-nükleer antikor (ANA) ve 1'inin hem (%3,7) ANA hem de anti-düz kas antikor (SMA) pozitif (OİH tip1) (Tablo 2) ve 4'ü (%14,8) seronegatif idi. Hastalarımızın 12'si (%44,4) akut hepatit tablosunda başvurmuş olup en sık klinik prezentasyon şekli oluşturmaktaydı. Hastaların 10'ı (%37) ise kronik karaciğer hastalığına yönelik olarak etiyoloji araştırılması sırasında OİH tanısı almıştı. ESPGHAN tarafından önerilen OİH skorlamasına göre 22 hasta kesin OİH ile uyumlu bulundu. Hastalarımızın 7'sinde (%25,9) diğer otoimmün hastalıklar da eşlik ediyordu. Hastaların 23'ünde (%85,2) serum total IgG düzeyi hastaların yaşlarına göre normalin üst sınırının 2 katından yüksekti. Karaciğer biyopsisinin histopatolojik incelemesinde 23'ünde (%41,1) interface hepatit ve 20'sinde (%35,7) lenfoplazmositik hücre infiltrasyonu mevcuttu (Tablo 2).

Kararlar: Sonuç olarak OİH, tüm yaş, cinsiyet ve ırkları etkileyebilen, kronik gidişli, otoimmün bir hastalık olup çeşitli klinik bulgularla başvurabildiği için karaciğer enzim düzeyleri yüksek olan tüm hastalarda araştırılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Otoimmün hepatit, Histopatolojik inceleme, demografik veriler

P-008

EKSTRAHEPATİK PORTAL HİPERTANSİYONLU 3 ÇOCUK HASTADA PARSİYAL SPLENİK ARTER EMBOLİZASYONU UYGULAMASI

Günsel Kutluk¹, Mehmet Akif Göktaş¹, Ayça Efendioğlu¹, Meryem Seda Boyraz¹, Özgür Kılıçkesmez², İlgın Özden³

¹Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Çocuk Gastroenterolojisi, İstanbul/ Türkiye

²Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Girişimsel Radyoloji ve Girişimsel Nöroradyoloji, İstanbul/ Türkiye

³Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Karaciğer Nakli ve Hepatobiliyer Cerrahi Birimi, İstanbul/ Türkiye

Deneyim ve hedefler: Portal hipertansiyon, sitopeni ve özofagial varis kanamalarıyla çocukluk yaş gurubunda hayatı tehdit eden bir durumdur. Ekstrahepatik portal hipertansiyonu ve tekrarlayan varis kanamaları olan üç hastamızda cerrahi işlemlere alternatif olarak güvenle uygulan parsiyal splenik arter embolizasyon işlemini ele aldık.

Metotlar: Olgular:1-8 aylıkken ateş, ishal, karında şişlik şikayetleriyle başvuran hastanın oligohidramniyoz ve erken membran rüptürlü olan bir anneden 33.gebelik haftasında 1800gr doğduğu, yoğun bakım yatışında umbilikal venöz kateterizasyon hikayesi olduğu öğrenildi. Doppler ultrasonografisinde karaciğer parankiminde yaygın kalsifikasyonlar, periportal kavernöz transformasyon ile uyumlu venöz kollateraller izlendi. Ekstrahepatik portal hipertansiyon tanısı alan, tekrarlayan varis kanamaları nedeni ile ardışık band ligasyonu yapılan hastaya dört yaşında splenik arter koil embolizasyon işlemi uygulandı. İşlem sonrası komplikasyon izlenmedi. 2-Karın ağrısı nedeniyle tetkik edilirken bisitopenisi ve splenomegalisi farkedilen on yaşındaki kız hastanın portal doppler ultrasonografisinde parankimi hafif heterojen görünümde, konturleri ondüle bir karaciğer ve portal dolaşımında hepatofugal akım izlendi. Karaciğer biyopsisi yapılarak karaciğer hastalığı dışlanan hastanın varis kanaması yoktu ancak pansitopenisi ve band ligasyonu gerektiren özofagus varisleri mevcuttu. Etiyolojiye yönelik MTHFR C667T ve PAI 4G/5G heterozigot mutasyonları saptanan hastaya on dört yaşında proksimal splenik arter embolizasyonu gerçekleştirildi. İşlem sonrası komplikasyon gözlenmedi. 3-İki yaşındayken pansitopeni nedeniyle tetkik edilirken melenası olması üzerine yapılan doppler ultrasonografisinde splenomegali ve splenik ven çapında artış saptandı. Endoskopisinde özofagusta band ligasyonu gerektiren varisleri izlenen trifazik bt anjiografisinde portal kavernomu görülen hastaya altı yaşındayken proksimal splenik arter embolizasyon işlemi gerçekleştirildi.İşlem sonrası komplikasyon gelişmedi.

Sonuçlar: Portal hipertansiyon komplikasyonlarıyla çocuklarda ciddi morbidite ve mortaliteye yol açabilen bir durumdur. Tedavide ardışık endoskopik varis ligasyonları, splenektomi, portosistemik şant ve karaciğer nakli gibi işlemlere alternatif olarak uygulanan parsiyal splenik embolizasyon sadece hipersplenizm bulgularını düzeltmekle kalmaz, varis kanama insidansında da azalmaya yol açar.

Kararlar: Parsiyel splenik embolizasyon, ekstrahepatik portal hipertansiyonu ve varis kanaması olan hastalarda güvenli ve etkin bir profil çizmektedir. Tedavi kararının alınmasında her vaka için ayrıntılı ve disiplinler arası değerlendirme yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: parsiyal splenik embolizasyon, portal hipertansiyon

P-009

İNFLAMATUAR BAĞIRSAK HASTALIĞI OLAN ÇOCUKLARDA VE GENÇLERDE RENAL FONKSİYONLARIN KESİTSEL DEĞERLENDİRİLMESİ

Rahşan Şahin Çetinkaya¹, Ayça Efendioğlu², Günsel Kutluk²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kliniği

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Kliniği

Deneyim ve hedefler: Bu çalışma çocuklarda ve gençlerde inflamatuvar bağırsak hastalığına bağlı kronik inflamasyonun, tedavide kullanılan ilaçların ve tanı anındaki hastalık şiddetinin renal fonksiyonlar üzerinde etkisi olup olmadığının incelenmesi amacıyla yapıldı.

Metotlar: Hastanemiz Çocuk Gastroenteroloji Kliniği'nde en az 2 yıldır takipli, 6 aydır remisyon döneminde olan 4 ile 21 yaş aralığındaki 46 inflamatuvar bağırsak hastası ve hasta grupla aynı yaş ve cinsiyette olan sağlıklı grup çalışmaya alındı. Hastaların cinsiyeti, yaşı, tanı anındaki hastalık şiddeti, tanı yaşı, aldığı tedaviler ve hastalık süreleri değerlendirildi. Çalışma grubunun tümünde hemogram, Böbrek fonksiyonları, serum elektrolitleri, serum sistatin C, tam idrar tetkiki, spot idrar protein/kreatinin, düzeyleri ölçüldü. Glomerüler Filtrasyon Hızı (GFR) Schwartz formülü ile hesaplandı ve üriner ultrasonografi yapıldı.

Sonuçlar: İnflamatuvar bağırsak hastalığı grubunun 28'i (%61) ülseratif kolit; 18'i (%39) Crohn hastalığı tanısı ile takip edilmektedir. Çalışmamızda sağlıklı ve hasta grup arasında kan üre azotu, glomerüler filtrasyon hızı, üre, serum kreatinin, sistatin C değerlerinin karşılaştırılmasında anlamlı farklılık saptanmadı. Hasta grubumuzda sağlıklı gruba kıyasla spot idrar protein/kreatinin oranı ve trombosit sayısı anlamlı derecede yüksek bulundu ($p<0,05$) ve hastaların takip süreleri arttıkça GFR'de istatistiksel olarak anlamlı olmasa da düşüş olduğu gözlemlendi. Üriner ultrasonografi değerlendirilmesinde ise her iki grup arasında anlamlı farklılık bulunmadı.

Kararlar: Çalışmamız inflamatuvar bağırsak hastalığı olan çocuk ve genç erişkinlerde olası renal disfonksiyonun değerlendirilmesi için sistatin C ile yapılan ülkemizde ilk; literatürde ise ikinci çalışmadır. Çalışmamızda renal toksisitesi olan ilaçların kullanımının ve hastalığa bağlı kronik inflamasyonun çocukluk yaş grubunda renal fonksiyonlarda ciddi bir bozulma yaratmadığı saptandı. Bununla birlikte hasta grubunda spot idrarda protein / kreatinin oranının sağlıklı gruba göre yüksek olması ve hastalık takip süresi arttıkça glomerül filtrasyon hızının azalması hastaların ilerleyen yaşlarda gelişebilecek olası renal sorunlar açısından risk altında olduğunu göstermektedir. Çocukluktan ileri erişkin yaşlara kadar takibi içeren geniş hasta serileri ile yapılacak çalışmalar inflamatuvar bağırsak hastalığının renal fonksiyonlara etkisini daha ayrıntılı ortaya koyacaktır.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, inflamatuvar bağırsak hastalığı, renal disfonksiyon

P-010

BEBELİK DÖNEMİNDE BESİN İLİŞKİLİ ALERJİ TANISI ALAN VE TEDAVİDE ELİMİNASYON DİYETİ UYGULANAN ÇOCUKLARIN BAŞVURU ANINDA VE TAKİP SÜRESİ SONUNDA BÜYÜME VE GELİŞMELERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Gökhan Birşen¹, Ayça Efendioğlu², Günsel Kutluk²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kliniği

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Kliniği

Deneyim ve hedefler: Bu çalışmanın amacı bebeklik döneminde besin alerjisi tanısı alıp eliminasyon diyeti uygulanan bebeklerin ilk başvurudaki nutrisyonel durumlarının değerlendirilmesi ve takip süresi boyunca gelişimlerinin olumlu ya da olumsuz etkilenip etkilenmediğinin belirlenmesidir.

Metotlar: Hastanemiz Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Polikliniği'nde bebeklik döneminde sindirim sistemi alerjisi tanısı alan, tedavide eliminasyon diyeti uygulanan, 6 aydan daha uzun süredir takipli, başka bir kronik hastalığı olmayan tüm hastaların bilgileri retrospektif olarak tarandı. Hastalar güncel boy ve ağırlıkları, genel durumları ve varsa yakınmaları çalışma boyunca polikliniğe çağırılarak yeniden değerlendirildi ve kaydedildi.

Sonuçlar: Araştırmaya 30'u erkek (%54,5) 55 olgu dâhil edilmiştir. Hastaların ortalama ilk başvuru yaşı 7,56±4,73 aydı (1-20 ay). Kız hastaların ilk hastane başvurularının erkek hastalara göre daha erken olduğu; bununla birlikte ve erkek hasta sayısının kız hastalardan daha fazla olduğu görülmüştür. İlk başvuruda İgE aracılı besin alerjisi tespit edilen olgularda en sık cilt; non-İgE aracılı alerjisi olan olgularda ise alt sindirim sistemi yakınmaları gözlenmiştir. En sık saptanan alerjik besin inek sütü idi. Hastalarımızın ortalama yaşa göre boy ve yaşa göre ağırlık z skorları incelendiğinde başvuru ortalama ağırlık SDS(-1,11±1,65) ve boy SDS(-1,51±1,89) olarak saptanmıştır; geliş boy SDS değerleri kızlarda erkeklere kıyasla düşük bulunmuştur. Çalışmaya alınan hastaların tedavi /diyet sonrası ortalama ağırlık ve boy Standart deviasyon skorları (SDS) başvuru skorlarından yüksek bulunmuştur. İgE aracılı olmayan besin alerjisi saptanan 39 hastanın 13'ünde; İgE aracılı besin alerjisi görülen 8 olgunun ise 7 tanesinde ikincil bir alerjik hastalık daha geliştiği görülmüştür. İki grup karşılaştırıldığında İgE aracılı besin alerjisi görülen grupta ikincil alerjik hastalık gelişme riski istatistiksel olarak anlamlı bulunmuştur.

Kararlar: Besin alerjisi olan bebeklerin tedavisinde esas olan eliminasyon diyeti boy ve ağırlığı olumsuz etkileyerek malnütrisyon gelişimine neden olabilir. Elimine edilen besinlerin yerine nutrisyonel açıdan zengin besinlerin konulması, bu başarılamıyorsa spesifik enteral ürün başlanması var olan malnütrisyonun düzeltilmesinde ya da gelişmesini engellemede esastır. Aileler çocuklarında eliminasyon diyeti ile şikâyetler gerilese de ilerleyen dönemlerde yeni alerjik hastalıklar gelişebileceği konusunda uyarılmalı ve gerekli birimlere yönlendirilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Sütçocuğu, Besin alerjisi, eliminasyon diyeti, malnütrisyon

P-011

Son dekatta *Helicobacter pylori* enfeksiyon sıklığı: Yıllar içinde değişim nedir?

Kadir Işık¹, Burcu Volkan², Bilge Şahin Akkelle², Çiğdem Ataizi Çelikel³, Deniz Ertem Şahinoğlu²

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı

³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Ana Bilim Dalı

Deneyim ve hedefler: *Helicobacter pylori* (Hp), çoğunlukla çocuklukta edinilen ve tedavi edilmediğinde kronik gastrit ve bununla ilişkili komplikasyonlara neden olan bir patojendir. Dünya nüfusunun yaklaşık yarısını enfekte eden bakterinin prevalansı, son yıllarda gelişmiş ülkelerde azalmakla beraber gelişmekte olan ülkelere hala yüksek oranlar bildirilmektedir. Çalışmamızda 2010-2020 yılları arasında gastrointestinal sistem (GİS) endoskopisi yapılan çocuklardaki Hp enfeksiyon sıklığında meydana gelen değişiklik ve buna etki eden faktörlerin incelenmesi amaçlandı.

Metotlar: 2010-2020 yılları arasında herhangi bir nedenle üst GİS endoskopisi yapılan 0-18 yaş arası hastalar Hp enfeksiyonu açısından değerlendirildi. Histopatolojik olarak Hp gastriti saptanıp, eş zamanlı hızlı üreaz testi pozitif olan hastalar Hp ile enfekte kabul edildi. Hp enfeksiyonunun 10 yıllık dönemdeki seyir analizi yapılarak, enfekte olan ve olmayan 2 grubun demografik ve antropometrik verileri, başvuru semptomları, endoskopi ve histopatolojik bulguları karşılaştırıldı.

Sonuçlar: 2010-2020 yılları arasında üst GİS endoskopisi yapılan 3424 hastadan histopatolojik değerlendirmeye beraber hızlı üreaz testi yapılmış 1432 hasta çalışmaya alındı. Histopatoloji ve hızlı üreaz testi birbiriyle uyumsuz 132 hasta dışlandı, analizler 1300 hastada yapıldı. Hastaların 335'i (%25.8) Hp pozitif, 965'i (%74.2) Hp negatifti. Trend analizinde 2010 yılındaki en yüksek prevalansın (%47.9) yıllar içinde azaldığı, 2020'deki prevalansın %23,4 olduğu saptandı ($p<0.05$). Çalışma kohortu okul öncesi-okul-adölesan yaş gruplarına göre ayrı analiz edildiğinde, Hp enfeksiyon prevalansındaki düşüşün okul çağı ve adölesan dönemde anlamlı olduğu saptandı. Enfekte hastaların median yaşı 14, enfekte olmayanların ise 9.7'ydi ve fark istatistiksel olarak anlamlıydı. Gruplar arasında cinsiyet, anemi ve ailede mide yakınma öyküsü açısından fark saptanmadı. Enfekte grupta enfekte olmayanlara göre anlamlı derecede düşük boy ve kilo Z-skorları saptanırken, BMI Z-skorları arasında anlamlı fark saptanmadı.

Kararlar: Endoskopi yapılan çocuklarda Hp enfeksiyon sıklığının son 10 yılda belirgin azaldığı ve bunun adölesan ve okul çağı çocuklarda daha belirgin olduğu saptandı. Bu, gelişmiş ülkelerde olduğu gibi ülkemizde de erişkinlerde etkili tedaviyle bakterinin eradikasyonuna, sosyoekonomik düzeyde iyileşme veya diğer çevresel faktörlere bağlı olabilir.

Anahtar Kelimeler: *Helicobacter pylori*, çocuk, sıklık, yıllara göre değişim, gastrit

P-012

NADİR BİR KOLESTAZ NEDENİ OLARAK KİTLE ETKİSİ YAPAN LÖSEMİK İNFİLTRASYON

Can Barış Aker¹, Fatih Suna¹, İbrahim Ethem Taşkaya¹, Oğuz Salih Dinçer², Canan Albayrak², Gönül Çaltepe¹, Ayhan Gazi Kalaycı¹

¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı

²Ondokuz Mayıs Üniversitesi Çocuk Hematoloji-Onkoloji Bilim Dalı

Deneyim ve hedefler: Kolestaz; safra yapımının veya akımının bozulduğu, hepatosit içerisinde ve safra kanaliküllerinde safranin biriktiği, serumda direkt bilirubin yüksekliği ile seyreden bir klinik tablodur. Çocukluk çağında en sık görülen kolestaz nedenleri arasında koledokolitiazis, viral ve otoimmün hepatitler, ilaç ve toksinler, malign obstrüksiyonlar sayılabilir. Burada pankreas başında kitle etkisi ile obstrüktif kolestaza neden olan bir relaps ALL olgusu sunulmuştur.

Sonuçlar: Dokuz yaşında erkek hasta, giderek artan transaminaz yüksekliği nedeniyle tarafımıza yönlendirildi. Hastanın 2016 yılında B hücreli ALL tanısı aldığı, sonrasında iki kez relaps olduğu, başvuru anında idame tedavisine devam etmekte olduğu öğrenildi. Laboratuvar tetkiklerinde AST: 65 U/l,ALT:164 U/l olarak yüksek,bilirubin seviyeleri,GGT,alfa 1 antitripsin,seruloplazmin,AFP,IgG düzeyleri , tam kan sayımı ve periferik yayması normaldi. Viral ve otoimmün serolojide özellik yoktu. Abdomen USG'de pankreas baş kesiminde 27x43 mm heterojen hipoekoik lezyon görüldü. Bir hafta sonra hastada sarılık belirdi, T.bil/D.bil:14.3/13.7 mg/dl,AST: 260 U/l,ALT: 228 U/l,GGT: 607 U/l,ALP:991 U/l saptandı. MR-Kolanjiopankreatografi'de pankreas baş bölgesindeki lezyonun büyüdüğü (39x35 mm) ve koledoka bası yaptığı izlendi. Eş zamanlı çekilen karın ve beyin MR görüntülerinde çok sayıda lösemik tutulum düşündürülen lezyonlar izlendi ve kemik iliği aspirasyonunda %50 blast saptanarak hastada 3. relaps düşünüldü ve induksiyon kemoterapi protokolü başlandı. Tedavinin başlanmasıyla bilirubin ve transaminaz düzeylerinde hızlı düşüş saptandı. Dört haftalık süre sonunda AST,ALT,bilirubin,GGT,ALP düzeyleri normal sınırlarda izlenen hastanın, abdomen USG'de pankreas başındaki lezyonun kaybolduğu görüldü. Kitle etkisine neden olan bu lezyonun kemoterapi ile tamamen kaybolması lösemik hücre infiltrasyonu olduğunu düşündürdü. Hastanın izlemi çocuk hematoloji servisinde devam etmektedir.

Kararlar: Çocuklarda kolestaz nedenleri çok çeşitlidir ve yetişkinler kadar olmasa da pankreas başı kitlelerinin de tıkanma sarılığına neden olması olasıdır. Daha çok benign kitleler ve kistler görülmekle beraber nadiren lösemik hücrelerin biraraya gelerek kitle görünümüne neden olabileceği de akılda tutulmalıdır. Öykü, laboratuvar tetkikleri ve görüntüleme yöntemlerinin yanı sıra, tanının kesinleştirilmesi için multidisipliner yaklaşım önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Kolestaz, Lösemik infiltrasyon, Pankreatik kitle

P-013

Genetik ve Metabolik Hastalıklarda Karaciğer Nakli, Tek Merkez Deneyimi

Cansu Altuntaş¹, Eryiğit Eren², Erdem Can Yardımcı², Mehmet Tokaç², Ayhan Dinçkan²

¹İstinye Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı

²İstinye Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi Anabilim Dalı

Deneyim ve hedefler: Ocak 2018-Mart 2022 tarihleri arasında İstinye Üniversitesi Organ Nakli Ünitesinde genetik kolestatik hastalık ve metabolik hastalık tanısı ile karaciğer nakli yapılan hastaların demografik özellikleri, nakil öncesi beslenme ve laboratuvar bulguları, nakil sonrası mortalite ve morbiditelerinin incelenerek mevcut literatür ile karşılaştırılması.

Metotlar: Ocak 2018-Mart 2022 tarihleri arasında İstinye Üniversitesi Organ Nakli Ünitesinde karaciğer nakli yapılan 0-18 yaş aralığı hastalar arasında etiyolojisi genetik kolestatik hastalık ve metabolik hastalık olanlar tespit edildi. Hastaların dijital ve yazılı dosyalarından hemşire/doktor gözlemleri, laboratuvar sonuçları, radyolojik değerlendirmeleri ve ameliyat notlarına ulaşıldı. Hastaların demografik, etiyolojik ve laboratuvar değerleri istatistiksel olarak analiz edildi.

Sonuçlar: Çocukluk çağında karaciğer nakli en sık karaciğerin sentez fonksiyonlarını düzeltmek maksatlı yapılmaktadır. Metabolik hastalıklarda ise karaciğer nakli yetmezlik durumuna ek olarak eksik enzimin yerine konulması amacı ile de uygulanır. Ocak 2018-Mart 2022 tarihleri arasında İstinye Üniversitesi Organ Nakli Ünitesinde 23 çocuk hastaya genetik ve metabolik hastalıklar nedeniyle karaciğer nakli yapılmıştır. Olguların 22'sine (%96) canlı vericiden nakil yapılmıştır. Hastaların ortanca yaşı 1yıl (4ay-16yıl), 17'si (%74) erkektir. En sık neden PFIC iken onu tirozinemi, hiperokzalüri, Wilson hastalığı takip etmektedir. MSUD, propiyonik asidemi, glikojen depo hastalığına sahip birer hastaya da nakil yapılmıştır. Hiperokzalüri nedeniyle kadavradan karaciğer nakli yapılan bir olgu dışında 22 hasta hayattadır.

Kararlar: Genetik ve metabolik hastalıklarda uygun endikasyon ile karaciğer nakli yapıldığında başarı yüksektir. Günümüzde genetik tanının hızlı ve güvenilir hale gelmesi ile genetik ve metabolik hastalıkların son organ etkilenimi olmadan tespit edilebilmesi mümkün hale gelmiştir. Böylece karaciğerin sentez fonksiyonları normal olsa dahi karaciğer kaynaklı enzim eksikliği olan hastalarda sistemik etkilenim olmadan kür şansı doğmuştur. Bunun yanında genetik kolestatik hastalıklarda karaciğer nakli yalnızca hayatta kalım amaçlı değil aynı zamanda yaşına uygun büyüme ve iyi hayat kalitesi hedeflerini sağlamak için de günümüzde kabul görmüştür.

Anahtar Kelimeler: karaciğer nakli, metabolik hastalık, genetik kolestatik hastalıklar

P-014

BLASTİK PLAZMASİTOİD DENDRİTİK HÜCRELİ NEOPLAZİDE KOLONİK TÜBERKÜLOZ: OLGU SUNUMU

YUNUS GÜLER¹, GÜL ŞEKER¹, ÖZLEM GÜLPINAR AYDIN¹, ÖZLEM TÜFEKÇİ², ŞEBNEM YILMAZ², HALE ÖREN², AYŞE ÇAKIL GÜZİN³, NURŞEN BELET³, ERDENER ÖZER⁴, YEŞİM ÖZTÜRK¹

¹Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme BD., Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, İzmir

²Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi BD., Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, İzmir

³Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları BD., Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, İzmir

⁴Patoloji AD., Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, İzmir

Deneyim ve hedefler: Blastik plazmasitoid dendritik hücreli neoplazi (BPDCN) çocuklarda nadir görülen, genellikle yüz, saçlı deri ve gövdede cilt lezyonları, periferik kan, kemik iliği ve lenf nodları tutulumuyla seyreden hematolojik bir malignitedir. Burada BPDCN'nin immunsupresif tedavisi sırasında gastrointestinal sistemde tüberküloz enfeksiyonu gelişen, tanı zorluğu yaşanan bir olgu sunulmuştur.

Metotlar: Blastik plazmasitoid dendritik hücreli neoplazm ile izlenen 11 yaşındaki erkek olgu, yüksek risk akut lenfoblastik lösemi tedavisi sonrası intratekal metotreksat tedavisinin 10. ayında ateş, ishal, karın ağrısı ile başvurduğunda sağ alt kadranda kitle fark edilerek çekilen batın BT'sinde 4x3 cm boyutlarında mezenterik lenfadenopati ve kolonda kalınlık artışı izlendi. Lenf nodu eksizyonu ile histolojik tanı granüloamatöz lenfadenit ile uyumlu bulundu. Quantiferon testi pozitif olup dışkısında Mycobacterium tuberculosis kompleks DNA'sı saptandı. Kolonoskopide ileoçekal valve yakın 10 cm'lik alanda mukozanın eritematöz ödemli, olduğu, yer yer aftöz lezyonlar olduğu görüldü. Histolojik incelemede kazeifiye granüloamatöz inflamasyon saptandı. Üç ay süreyle etambutol, rifampisin, izoniazid ve pirazinamid verildi, sonrasında ikili tedaviye geçildi. Tedavi rejimi değişikliği sonrası kontrol kolonoskopisinde hepatik fleksurada 1x1 cm boyutlarında mukozadan kabarık, etrafı düzensiz, üzeri eksüda ile kaplı, vejetatif kitle gözlemlendi. Histopatolojik inceleminde nekrotizan ve süpüratif granüloamatöz inflamasyon saptandı. Hasta antitüberküloz tedavisine devam etmektedir.

Sonuçlar: Oldukça nadir görülen çocukluk çağı BPDCN'nde immunsüpresif tedavi sırasında gelişen karında kitle, ateş ve ishal yakınmalarında kolonik tüberkülozun ayırıcı tanıda düşünülmesi önemlidir. En sık tutulum bölgesi ileoçekal bölge olmakla birlikte hepatik fleksurada da tüberküloz tutulumu gözlenmiştir.

Kararlar: Oldukça nadir görülen çocukluk çağı BPDCN'nde immunsüpresif tedavi sırasında gelişen karında kitle, ateş ve ishal yakınmalarında kolonik tüberkülozun ayırıcı tanıda düşünülmesi önemlidir. En sık tutulum bölgesi ileoçekal bölge olmakla birlikte hepatik fleksurada da tüberküloz tutulumu gözlenmiştir.

Anahtar Kelimeler: TÜBERKÜLOZ, ABDOMİNAL KİTLE

P-015

Akut, akut tekrarlayan ve kronik pankreatit: Klinik, etiyolojik faktörler ve sonuçlar

Murat Yağcı¹, Yusuf Aydemir², Zeren Barış²

¹Niksar Devlet Hastanesi, Tokat

²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji ve Hepatoloji BD.

Deneyim ve hedefler: Akut pankreatit (AP) ve tekrarlayan pankreatit [akut tekrarlayan (ARP) ve kronik pankreatit (KP)] tanılarıyla izlenen hastaların klinik, laboratuvar ve görüntüleme bulgularının, etiyolojik faktörlerin ve izlem sonuçlarının değerlendirilmesi amaçlandı.

Metotlar: Çalışmaya Ocak 2011 ile Ekim 2021 tarihleri arasında AP, ARP ve KP tanılarıyla izlenen hastalar alındı. Demografik bilgiler, ilaç, travma ve enfeksiyon öyküsü, başvuru yakınmaları, klinik bulgular, laboratuvar sonuçları, görüntüleme bulguları, genetik çalışmalar, uygulanan tedavi ve sonuçlar tıbbi kayıtlardan elde edildi. Akut, ARP ve KP tanımları için INSPPIRE kriterleri kullanıldı.

Sonuçlar: Çalışma süresince 75 hasta (41 kız, ortalama yaş 11.5±4,3 yıl) çalışmaya dahil edildi. AP'li 46 (%61,3) ve tekrarlayan pankreatitli 29 (%38,7) hasta [21 (%28) ARP ve 8 (%10,7) KP] vardı. AP'li hastalarda en yaygın neden travma (%20) olup, bunu viral enfeksiyon (%12), ilaçlar (%10,7), safra yolu hastalığı (safra taşı/çamur) (%9,3) izledi. Tekrarlayan pankreatitli (ARP ve KP) 29 hastanın 8'inde (%27,6) altta yatan genetik etiyolojiler (5'i PRSS1, 2'si SPINK1 ve 1'i CTRC) ve 5'inde (%17,2) pankreas divisium, 2'sinde (%6,9) pankreatobiliyer bileşke anomalisi ve 1'inde (%3,4) hipertrigliseridemi saptandı. AP'li 16 hasta ile ARP ve KP'li 13 hastada etiyolojik faktör belirlenemedi. İzlemde 2 (%2,7) hastada pankreas nekrozu, 9 hastada (%12) pankreas psödokisti gelişti. On hastaya endoskopik retrograd kolanjiyopankreatografi ve 1 hastaya cerrahi uygulandı. Pankreatik kanalda taş bulunan kronik pankreatitli bir hastaya ekstrakorporeal şok dalga litotripsi sonrası ERCP yapılarak taş çıkarıldı. Mortalite oranı %2,7 olup, bir hasta multiple travma ve diğer hasta ise lösemiye bağlı komplikasyonlar nedeniyle kaybedildi.

Kararlar: Akut, akut tekrarlayan ve kronik pankreatit formları, son yirmi yılda çocuklarda giderek daha fazla teşhis edilmektedir. İleri genetik ve metabolik tarama ile çocukların çoğunda etiyoloji bulunsa da, hastaların yaklaşık üçte birinde neden belirlenememiştir.

Anahtar Kelimeler: Akut pankreatit, akut tekrarlayan pankreatit, kronik pankreatit

P-016

Yaygın Döküntüyle Başvuran Refeeding Sendromu Gelişmiş Kwashiorkorlu İnfant

Burcu Hıdımoğlu¹, Selim Dereci¹, Semra Kara¹, Duygu İskender Mazman¹, Fatih Duran¹, Gülin Hızal¹, Arzu Meltem Demir¹, Burcu Berberoğlu Ateş¹, Aysel Ünlüsoy Aksu¹, Şamil Hızlı¹

¹Ankara Şehir Hastanesi, Çocuk Gastroenterolojisi Eğitim Kliniği, Ankara, Türkiye

Deneyim ve hedefler: Beş yaş altı çocuklarda malnütrisyon en sık, fakirlik, bilgisizlik, yetersiz anne sütü alımı, fazla kardeş sayısı ve besin içeriğinde hatalar gibi nedenlerle gelişmektedir. Malnütrisyon hastaları Kwashiorkor ve marasmus kliniği ile tanırlar. Her iki tabloda da kalori alımı eksiktir. Kwashiorkor hastalarında hipoalbuminemi ve ödem tablosu ön plandadır. Türkiyede 2018 verilerine göre beş yaş altı çocukların %6'sı bodur, %2'si zayıf, %2'si düşük kilolu rapor edildi.

Metotlar: Döküntü nedeniyle başvuran 12 aylık bebek, 45 yaşındaki annenin sekizinci çocuğu olarak, miadında 3200 gr doğmuş. Annenin depresyon tablosunda olması nedeniyle bebeğin bakım ve beslenmesi yetersizdi. Anne sütü alımı yetersiz olan bebek, ağırlıklı su ve bisküvi ile beslenmişti. Dış merkezde cilt lezyonları Scabies hastalığı olarak değerlendirilmiş ve tedavi verilmiş. Döküntüleri artan hasta ilaç erupsiyonu ve viral enfeksiyon açısından araştırılmış. Fizik muayenede saçlar seyrek, saçlı deri ve bütün vücutta yaygın hiperemik döküntü, yanaklarda şişlik, ayak sırtında ve pretibial bölgede yaygın ödemi vardı. Vücut ağırlığı 8,3 kg (-0,91 SDS), boyu 70 cm (-1,6 SDS) idi. Total protein: 35 g/L, albumin: 22 g/L, AST:90 U/L, ALT:44 U/L, Hemoglobin; 8,6 g/dL, Na: 140 mEq/L, K: 4,8 mg/dl, fosfor: 4,8 mg/dL, TSH:10,08 mU/L ölçüldü. Serum B12, folat, D vitamini, çinko düzeyleri normaldi. Öyküde kardeş sayısı, sosyoekonomik düzey, beslenme durumu ve muayene bulgularıyla Kwashiorkor tanısı düşünüldü. Formula ile 80-90 kcal/kg/gün şeklinde beslenmesine başlandı, kalorisi kademeli olarak artırıldı. Ayrıca A vitamini, folat, magnezyum ve çinko desteği başlandı. Tedavinin 3. gününde P: 3,1 (4,6-8 mg/dL) değeri tespit edilmesi üzerine Refeeding sendromu tanısıyla hastaya oral fosfor verildi, beslenmesi yeniden düzenlendi. Tedavinin 10. gününde ödem tablosu ve döküntüleri azalan, elektrolitleri düzelen, kilo almaya başlayan hasta, 20. günde kilo almış olarak taburcu edildi.

Sonuçlar: Malnütrisyonlu çocuk bazen sadece yaygın döküntü nedeniyle kliniğe başvurabilir. Bu çocuklarda iyi anamnez ve dikkatli fizik muayene ile malnütrisyon tanısı konulabilmektedir.

Kararlar: Tedavi aşamasında refeeding sendromu gibi komplikasyonlar açısından dikkatli olmak gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: kwashiorkor, döküntü, refeeding

P-017

Otoimmün Hepatit ve Sekonder Hemofagositik Sendrom Birlikteliği

Burcu HIDIMOĞLU¹, Arzu Meltem DEMİR¹, Gülin HIZAL¹, Burcu BERBEROĞLU ATEŞ¹, Duygu İSKENDER MAZMAN¹, Fatih DURAN¹, Aysel ÜNLÜSOY AKSU¹, Selim DERECİ¹, Şamil HIZLI¹

¹Ankara Şehir Hastanesi, Çocuk Gastroenterolojisi Eğitim Kliniği, Ankara, Türkiye

Deneyim ve hedefler: Otoimmün hepatit, karaciğerin nedeni belli olmayan kronik ve progresif inflamasyondur. Sekonder Hemofagositik lenfositosis (HLH) daha çok viral enfeksiyonlar nedeniyle oluşmasına rağmen otoimmün hastalık, malignite gibi durumlarla da oluşabilir. Bu vakada otoimmün hastalık ve sekonder hemofagositik lenfositosis birlikteliği sunulacaktır.

Metotlar: bulundu. Abdomen ultrasonografisinde karaciğer kaba granüler, heterojen, sağ lob boyutu azalmış, sol lob ile kaudat lob boyutu artmış, konturleri lobule ve splenomegali görüldü. Üst gastrointestinal endoskopisinde özofagus alt ucunda iki sütun şeklinde evre 3 varisler görüldü, bant ligasyonu yapıldı. IgG değeri yaşına göre yüksek, ANA ve ASMA pozitif bulundu. Otoimmün hepatit nedeniyle prednizolon ve azatioprin tedavisi başlandı. MELD skoru 17, Child Pugh skor 8, class B olan hastaya konsey kararı ile akraba dışı vericiden karaciğer nakli planlandı. Nakil hazırlıkları sırasında hastanın halsizlik ve hipotansiyonu saptandı. WBC: 610, ANS: 60, LYM:490, Hb:6.3 g/dl, PLT:13000, albümin:29 g/L, AST: 40 U/L, ALT:62 U/L, GGT:119 U/L, Total bilirubin: 16,4 mg/dl ve direkt bilirubin: 12,9 mg/dl, trigliserit:139 mg/dl, total kolesterol:141 mg/dl, LDL:102 mg/dl, HDL:11 mg/dl, Fibrinojen:3,43 g/L, Ferritin:486 mcg/L, sedimentasyon: 55 mm/saat, CRP:71 mg/L ve INR:1,7 bulundu. Ağır pansitopeni nedeniyle öncelikle azatioprin toksisitesi düşünülerek azatioprin tedavisi kesildi. Kemik iliği aspirasyonu ve biyopsisi yapıldı. Yaygın histiyosit, birkaç adet hemofagositik hücre, makrofaj infiltrasyonu, eritroid seride displazi ve hiposellüler kemik iliği görüldü. Splenomegalisi artan hastanın bulguları sekonder hemofagositik lenfositosis ile uyumlu bulundu. Tiopürin S-Metil Transferaz mutasyonu negatif bulunması nedeni ile azatioprinin kemik iliği baskılanmasından uzaklaştırıldı. 2 gr/kg IVIG verildi. Prednizolon kesilip, 10 mg/m²/gün deksametazon başlandı. İzlemde MELD skoru 24, Child Pugh skoru 10, Class C olan hastaya karaciğer nakli ve sonrasında kemik iliği transplantasyonu yapılması planlandı.

Sonuçlar: Hemofagositik lenfositosis nadiren de olsa otoimmün hastalıklar nedeniyle oluşabilir.

Kararlar: Tedavi edilmediğinde veya geç teşhis konulduğunda mortalite oranları yüksektir. Bu nedenle erken teşhis ve tedavi çok önemlidir.

Anahtar Kelimeler:

P-018

Çocuklarda Nadir Görülen Bir Olgu: Pankreas Adenokarsinom

Burcu HIDIMOĞLU¹, Arzu Meltem DEMİR¹, Gülin HIZAL¹, Gülden AYDOĞ², Burcu Berberoğlu ATEŞ¹, Duygu İskender MAZMAN¹, Fatih DURAN¹, Aysel ÜNLÜSOY AKSU¹, Selim DERECİ¹, Şamil HIZLI¹

¹Ankara Şehir Hastanesi, Çocuk Gastroenterolojisi Eğitim Kliniği, Ankara, Türkiye

²Ankara Şehir Hastanesi, Patoloji Eğitim Kliniği, Ankara, Türkiye

Deneyim ve hedefler: Pankreas kitleleri çocuklarda oldukça nadirdir. Klinik ve görüntüleme bulgularının benzerliği nedeniyle pankreasın malign lezyonlarının kronik/otoimmün pankreatit ve kistik/benign lezyonlardan ayırımı güç olabilmektedir.

Metotlar: 14 yaşında erkek hasta bir aydır devam eden kusma, karın ağrısı ve sarılık yakınması ile başvurdu. Fizik muayenesinde ikter dışında bulgu olmayan hastanın öz ve soy geçmişinde özellik yoktu. AST: 184 U/L, ALT: 289 U/L, GGT: 172 U/L, Total/direkt bilirubin: 11,3/8 mg/dl, ALP: 755 U/L, INR: 1.4 saptandı, amilaz ve lipaz normaldi. Ultrasonografide safra çamuru, koledok proksimalinde dilatasyon ve distalinde darlık görüldü. Tıkanma sarılığı düşünülen hastaya ERCP planlandı ancak bulbusta darlık nedeniyle duodenum ikinci kısma geçilemedi. Ultrasonografi ile endoskopi tekrarlandığında bulbusta ülserler ve dışarıdan kitle basısına bağlı olduğu düşünülen darlık görüldü. MR kolanjiyografisinde pankreas başı-uncinat proses düzeyinde 3 cm kitle lezyon görüldü. Gastrin ve IgG4 normal, nöron spesifik enolaz ve CA 19-9 yüksek saptandı. Endoskopik ultrasonografi ile duodenum ile pankreas başı arasında görülen kitleden biyopsi alındı. Histopatolojik bulgular adenokarsinomla uyumlu bulundu.

Sonuçlar: Pankreatik kanserler tüm çocukluk çağı malignitelerinin yaklaşık %0.2'sini oluşturur. Bunlar arasında pankreatik adenokarsinom çocuklarda oldukça nadirdir.

Kararlar: Tam cerrahi rezeksiyon sağ kalımı arttıran en önemli faktördür.

Anahtar Kelimeler: Pankreas, adenokanser, kusma, karın ağrısı

P-019

Otofaji, Anorektal Anomali ve Artrogripozis ile Seyreden Distal Trizomi 16p Olgusu

Cansu Altuntaş¹, Ece Gültekin², Zeynep Ocak³

¹İstinye Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı

²İstinye Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nöroloji Bilim Dalı

³İstinye Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Genetik Anabilim Dalı

Deneyim ve hedefler: Şiddetli gastrointestinal sistem bulguları ile seyreden nadir bir genetik anomali olgusunun aktarılması.

Metotlar: Kasım 2021 tarihinde İstinye Üniversitesi Çocuk Gastroenteroloji, Çocuk Nöroloji ve Tıbbi Genetik bölümlerinde değerlendirilen hastanın kaydedilen dijital hekim gözlemleri, laboratuvar, EEG, radyolojik inceleme kayıtları incelenmiştir, tespit edilen distal trizomi 16p anomalisinin klinik bulgularının tanımlanmış ve literatürdeki benzer olgular ile karşılaştırılmıştır.

Sonuçlar: 6 yaşında kız hasta şiddetli kusma, kilo kaybı ve 10 günü aşan dışkılamama şikayeti ile başvurdu. Hastanın muayenesinde atipik görünümü yanında sol el parmaklarını çiğneme ve elini bileğine kadar ağzına sokma davranışı olduğu görüldü. Sol el parmağı sürekli çiğnemeye bağlı ileri derecede deforme idi. Geçirilmiş ASD operasyon skarı, yaygın eklem kontraktürleri olan hasta desteksiz kısa süreli oturabiliyordu. Rektal muayenesinde anüsün anterior yerleşimli olduğu izlendi. Hastanın oral alımının iyi olmasına rağmen şiddetli kusmalarının olduğu ve kilo alımının durduğu öğrenildi. Hastanın nörolojik durumu nedeniyle öncelikli tanı olarak disfaji ve gastroözefageal reflü düşünüldü. Öntanılara yönelik yapılan özefagus-mide-duodenum pasaj grafisinde sıvı gıdalarla yutmasının normal ve özefagus pasajının normal olduğu izlendi. Endoskopisinde mukozal ve anatomik anomali izlenmeyen hastanın kusmalarının elini çiğneme sırasında farenksi uyarması sonrası gerçekleştiği gözlemlendi. Hastanın çoklu sistemik tutulumu olması nedeniyle yapılan genetik incelemesinde distal trizomi 16p tespit edildi. (16p13.3p13.11 x3)

Kararlar: Parsiyal kromozom 16 trizomileri oldukça nadir görülen ancak benzer kardiyak, nörolojik ve gastrointestinal bulgulara neden olan bir genetik anomalidir. Bu sunum ile otofaji sırasında faringeal uyarının hastada yaratabileceği şiddetli kusma ve malnutrasyonun disfaji ve gastroözefageal reflü ile karışabileceğine vurgu yaparak, nadir görülen parsiyel kromozom 16 trizomisi konusundaki farkındalığı arttırmak istedik.

Anahtar Kelimeler: kusma, otofaji, genetik anomali, kabızlık

P-020

MSUD'ye Bağlı Karaciğer Nakli Sonrası Metabolik Dekompanzasyonu Taklit Eden Kusma ve Ketoasidoz Nedeni; İnek Sütü Protein İntoleransı

Cansu Altuntaş¹, Çiğdem Seher Kasapkara², Erdem Can Yardımcı³, Eryiğit Eren³, Mehmet Tokaç³, Ayhan Dinçkan³

¹İstinye Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı

²T.C. Sağlık Bakanlığı Ankara Şehir Hastanesi, Çocuk Metabolizma Hastalıkları Bölümü

³İstinye Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi Anabilim Dalı

Deneyim ve hedefler: Akçaağaç şurubu idrar hastalığı (MSUD) nedeniyle karaciğer nakli yapılan bir hastada nakil sonrası yaşanan beslenme intoleransının aktarılması.

Metotlar: Şubat 2022 tarihinde İstinye Üniversitesi Bahçeşehir Liv Hastanesi Organ Nakli Ünitesinde canlı vericiden karaciğer nakli yapılan MSUD hastasının post-op doktor gözlemleri, laboratuvar ve radyolojik tetkikleri, cerrahi işlemlerinin incelenmesi.

Sonuçlar: 8 aylık erkek hasta yenidoğan döneminde MSUD tanısı almış, sonrasında takipli olduğu merkezde hastalık ile uyumlu olarak lösin-izolösin-valin dalı zincirli aminoasitlerinden fakir diyet ile beslenmiştir. Ek gıdaya geçiş ile hastanın ketoasidoz ataklarında sıklık izlenmesi üzerine hasta tedaviye dirençli MSUD olgusu olarak karaciğer nakline yönlendirilmiştir. Hastaya canlı vericiden karaciğer sol lob naklinden sonra karaciğerin sentez fonksiyonlarının aktif olduğu gözlemlenene kadar MSUD uyumlu diyeti devam edilmiştir. Post-op 7. Gün itibari ile inek sütü proteini içeren formula ile diyetteki lösin miktarının arttırılması ile hastanın genel durumu bozulmuş, idrarda keton pozitifliği, tekrarlayan kusması ve mukuslu dışkılması gözlemlenmiştir. Durum öncelikle MSUD hastalığına bağlı ketoasidoz olarak değerlendirilmiştir, yapılan aminoasit analizinde hastanın lösin düzeyi hafif yüksek olarak tespit edilmiştir. Hastanın oral beslenmesinin kesilmesi ile ishalinin durduğu, inek sütü proteini içeren beslenmenin başlamasıyla semptomlarının tekrarladığı görülmüş, bunun üzerine hastaya inek sütü proteininden fakir diyet başlanmıştır. Diyet sonrası hastanın kusma, ishal ve idrarda keton pozitifliği tamamen düzelmiş ve basamaklı olarak lösin diyeti tamamen sonlandırılmıştır.

Kararlar: Tedaviye dirençli MSUD olgularında karaciğer nakli hastaya çok kısıtlı bir beslenme düzeninden, normal yaşına uygun beslenmeye geçişi sağlar. Bu sunumda MSUD'ye bağlı diyet nedeniyle sınırlı inek sütü proteinine maruz kalan hastanın karaciğer nakli sonrası normal beslenmeye geçişte inek sütü protein intoleransı nedeniyle yaşadığı sorunlar aktararak, MSUD hastalarında nakil sonrası normal beslenmeye geçerken gıda alerjileri açısından dikkatli olunması gerektiği vurgulanmak istenmiştir.

Anahtar Kelimeler: Akçaağaç Şurubu İdrar Hastalığı, Karaciğer Nakli, Metabolik Hastalık, İnek sütü protein intoleransı

P-021

Tekrarlayan Akciğer Enfeksiyonu, Artrit Atakları Ve Çok Erken Başlangıçlı Enflamatuvar Bağırsak Hastalığına Yol Açan RIPK1 Eksikliği

Ceyda Tuna Kırsaçlıoğlu¹, Engin Demir¹, Cansu Altuntaş¹, Zarife Kuloğlu¹, Zehra Şule Haskoloğlu², Halil Özdemir³, Fatma Nazan Çobanoğlu⁴, Zeynep Birsin Özçakar⁵, Berna Savaş⁶, Tanil Kendirli⁷, Alexandra Frohne⁸, Kaan Boztug⁸, Aydan Kansu¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk İmmunoloji ve Alerji Bilim Dalı

³Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı

⁴Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

⁵Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Nefroloji ve Romatoloji Bilim Dalı

⁶Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Ana Bilim Dalı

⁷Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı

⁸Ludwig Boltzmann Institute for Rare and Undiagnosed Diseases, St. Anna Children's Cancer Research Institute (CCRI), Vienna, Austria

Deneyim ve hedefler: Çok erken başlangıçlı enflamatuvar bağırsak hastalığı (ÇEB-EBH), sıklıkla immün yetmezliklerle birlikte olan tek gen hastalıkları ile ilişkilendirilmektedir Kronik ishal, malnütrisyon, perianal hastalık, tekrarlayan akciğer enfeksiyonu ve artrit ile seyreden bir olgu sunuldu.

Metotlar: Son 3 aydır kilo alamama, doğumdan itibaren 5-10 defa/gün, mukuslu, bazen sulu, bazen kanlı dışkılama, tekrarlayan akciğer enfeksiyonu olan dokuz aylık erkek bebeğin anne-babası amca çocukları idi. Başvuruda malnütrisyon, uzun ve kıvrık kirpikler, yüksek damak, üst damakta aftöz ülser, solunum seslerinde kabalaşma, karında şişkinlik, sol el parmaklarında artrit vardı. Laboratuvar değerlendirmesinde hipokrom mikrositik anemi, trombositoz, hipoalbuminemi, C-reaktif protein yüksekliği, dışkıda lökosit ve eritrosit saptandı. Akciğer tomografisinde kronik akciğer bulguları izlendi Yapılan ilk basamak testler ile immün yetmezlik ya da alerji lehine bulgu saptanmadı, ancak öykü kuvvetle immün yetmezlik düşündürdüğü için trimetoprim-sulfametaksazol ve flukanazol profilaksisi başlandı. Abdominal ultrasonografi, ince bağırsak pasaj grafisi ve özofagogastroduodenoskopi normaldi. Kolonoskopide terminal ileum girişinde ve tüm kolonda yaygın aftöz ülserler, mukozada hiperemi, ödem ve fragilite izlendi. Histopatolojik incelemede kriptit ile karakterli aktif kolit saptandı.

Sonuçlar: Sırasıyla tam hidrolize mama, mesalamin, kortikosteroid ve azatiopürin tedavisi başlandı. Ailevi akdeniz ateşi değerlendirmesinde homozigot E148Q mutasyonu saptanması nedeni ile kolşisin eklendi; ancak izlenen 6 ay içinde yakınmalarında düzelme olmadı, immünsüpresif tedavileri kesildi. Bir ay sonra sol el bileğinde artrit, kusma, ishal ve perianal apse ile yatırılan hastaya total parenteral beslenme ve destek tedavi başlandı, fistülektomi yapıldı. Kateter ilişkili Klebsiella sepsisi nedeniyle dissemine intravasküler koagülasyon, multiorgan yetmezliği ve intrakraniyal kanama gelişen hasta 5 ay içinde kaybedildi. İlk değerlendirmede gönderilen genetik inceleme RIPK-1 eksikliği olarak sonuçlandı.

Kararlar: RIPK-1 apoptoz ve nekroptoz gibi hücre ölümü ve enflamasyonla ilişkili birçok yolakta görev alan önemli bir sinyal iletici moleküldür. Eksikliğinde pro-enflamatuvar sinyal yollarında bozulma nedeniyle ortaya çıkan anormal sitokin üretimi klinik bulgulara yol açmaktadır. ÇEB-EBH, artrit, tekrarlayan enfeksiyonlar ve akciğer tutulumu varlığında RIPK-1 eksikliği akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Çok erken başlangıçlı enflamatuvar bağırsak hastalığı, RIPK1 eksikliği, primer immün yetmezlik

P-022

Çölyak Hastalığı ve Eozinofilik Özofajit Birlikteliği: Tek Merkez Deneyimi

Engin DEMİR¹, Anar TAGİEV¹, Ceyda TUNA KIRSAÇLIOĞLU¹, Zarife KULOĞLU¹, Arzu ENSARI², Aydan KANSU¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı

Deneyim ve hedefler: Çölyak hastalığı (ÇH) saptanan hastalarda eozinofilik özofajitin (EoE) daha sık görüldüğünü belirten ilk dönem yayınlara rağmen son meta-analiz çalışmaları bu birlikteliğin istatistiksel olarak anlamlı olmadığını belirtmektedir. Bu çalışmanın amacı EoE ve ÇH arasındaki çelişkili ilişkiyi incelemek ve sonuçlarımızı literatürle karşılaştırmaktır.

Metotlar: Çölyak hastalığı tanısı almış 117 çocuğun tıbbi kayıtları geriye dönük olarak incelendi. Çölyak hastalığında EoE sıklığını belirlemek için özofagus, mide ve duodenum endoskopik ve histopatolojik bulguları not edildi. Ek olarak, ÇH'de EoE'nin gelişimini ve hastalık seyrini etkileyen faktörleri aydınlatmak için demografik bulgular, laboratuvar sonuçları ve eşlik eden hastalıklar analiz edildi.

Sonuçlar: Ortalama ÇH başlangıç yaşı $8,5 \pm 4,4$ yıl idi. Yaygın eşlik eden hastalıklar sırasıyla Tip 1 diyabetes mellitus (%10), atopik hastalıklar (%5.1) ve EoE (%1.7) idi. EoE'li hastaların her ikisinde de Tip 1 diyabetes mellitus tanı anında vardı ve bunlardan birinde ek olarak laboratuvarla doğrulanmış atopi (astım, alerjik rinit ve besin allerjisi) de vardı. Onaltı hastanın (%13.6) ailesinde ÇH öyküsü mevcuttu. Eozinofilik özofajit saptanan hastalara proton pompa inhibitörü tedavisi ve glütensiz diyet başlandı. İzlemede histopatolojik bulgularda ilk hastada tam düzelme olurken, eşlik eden atopisi olan ikinci hastada ise elementer diyetle remisyona sağlanabildi ve gıdalara yeniden başlama döneminde steroid verildi.

Kararlar: Çalışmamızda çölyak hastalarının %1,7'sinde eşlik eden EoE mevcuttu. Eozinofilik özofajit, Tip 1 diyabetes mellitusun da eşlik ettiği hastalarda daha sıklıkla ($p < 0.05$) görüldü. Çölyak hastalığı ve EoE arasındaki ilişkiyi anlamak için hastalığın seyrinin ve eşlik eden hastalıkların analiz edildiği büyük ölçekli çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Çölyak hastalığı, Eozinofilik Özofajit, Tip 1 diyabetes mellitus

P-023

Yeni bir mutasyona bağlı gelişen neonatal iktiyoz-sklerozan kolanjit sendromu:

Engin DEMİR¹, Ceyda TUNA KIRSAÇLIOĞLU¹, İnci Nur SALTİK TEMİZEL², Gizem ÜREL DEMİR², Beren KARAOSMANOĞLU², Ekim Zihni TAŞKIRAN², Pelin Özlem ŞİMŞEK KİPER², Gülen Eda UTİNE², Zarife KULOĞLU¹, Aydan KANSU¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı

²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı

³Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Genetik Bilim Dalı

⁴Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Genetik Anabilim Dalı

Deneyim ve hedefler: Neonatal iktiyoz-sklerozan kolanjit sendromu (NISCH), claudin 1 genindeki mutasyonların neden olduğu, nadir görülen otozomal resesif geçişli bir hastalıktır. Yenidoğan döneminde kolestaza ek olarak hipotrikoz, frontoparietal alopesi, distrofik saç, seyrek kirpikler-kaşlar ve iktiyoz karakteristik bulgularıdır. Burada NISCH sendromu tanısı alan bir olgu sunuldu.

Metotlar: Hipotrikoz ve kaşıntı yakınmalarıyla başvuran 26 aylık erkek hastanın yenidoğan döneminde kolestaz ve iktiyozis nedeniyle takip edildiği, 5. ayından itibaren kolestazının düzeldiği ve iktiyoz bulgularının gerilediği fakat kaşıntı ve hipotrikozis bulgularının belirgin hale geldiği öğrenildi. Anne-baba birinci derecede kuzen olan hastanın ailesinde benzer öykü yoktu. Neonatal kolestaz ve iktiyotik deri lezyonları olan hastanın CLDN1 geninde yeni bir homozigot nonsense mutasyonu tespit edildi, anne babasının heterozigot taşıyıcı olduğu saptandı ve tüm ekzom dizileme analizi sonucu ile hastaya NISCH sendromu tanısı konuldu.

Sonuçlar: CLDN1, sıkı bağlantıların yapısal bir bileşeni olan claudin-1 proteinini kodlar ve bu proteinin işlev bozukluğu, sıkı bağlantıların bütünlüğünü bozarak sklerozan kolanjit ve kutanöz anormallikler gibi klinik belirtilere yol açar. Yayınlanmış tüm olgularda alopesi, hipotrikoz ve iktiyoz bildirilmiştir ve bu belirtiler NISCH sendromunun karakteristik özellikleri olarak kabul edilmektedir. Hastamızda saç ve cilt anomalilerine ek olarak yenidoğan döneminde olan ve sonrasında tedavisiz düzelen kolestaz öyküsü de bulunmaktaydı. NISCH sendromunda karaciğer tutulumu olgular arasında farklılık göstermektedir; literatürdeki 2 olguda bildirilmemiştir.

Kararlar: İktiyoz ve kronik karaciğer hastalığının birlikte görüldüğü hastalarda ayırıcı tanıda Chanarin-Dorfman sendromu, MEDNIK (mental retardasyon, enteropati, sağırılık, periferik nöropati, iktiyoz ve keratoderma) ve ARC (artrogripoz, renal disfonksiyon ve kolestaz) gibi genetik hastalıklara ek olarak NISCH sendromu da göz önünde bulundurulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: neonatal iktiyoz-sklerozan kolanjit, düşük GGT-kolestaz, alopesi

P-024

Doksisiklin kullanıma bağlı özofageal ülser gelişen adolesan hasta

Coşkun Fırat Özkeçeci¹, Melike Arslan¹, Edibe Gözde Başaran¹, Necati Balamtekin¹

¹Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme BD.

Deneyim ve hedefler: İlaça bağlı özofajit nadir görülen, farklı şiddette klinik ve bulgularla prezente olabilen bir durumdur. Polikliniğimize odinofaji şikayetiyle başvuran 16 yaşında kız hastada anamnez ve endoskopi bulguları ile doksisiklin kullanımına bağlı özofajit gelişimi gözlemlendi. Semptomlar hastada tedavinin 4. haftasında gelişti. Hastanın doksisiklin tedavisi kesilerek, parenteral proton pompa inhibitörü ve oral sukralfat tedavileri verildi. Hasta da komplikasyon gelişmedi.

Metotlar: 16 yaşında kız hasta 1 aydır "akne" tedavisi amacıyla "doksisiklin" kullanmaktaymış. Günde 1 adet kullanıyormuş. Hasta tedavinin 4. haftasına başladıktan sonra 4-5 gündür yemek yutarken ağrı (odinofaji) şikayeti başlamış. Tarafımıza başvuran bir gün öncesinde oral alımı tamamen kapanmış ve su dahil hiç bir sıvı gıda alamamış. Ardından çocuk acil servise başvuran hasta IV hidrasyon ile takip edilip. Çocuk gastroenteroloji polikliniğine tarafımıza başvurdu. Hastaya endoskopi planlandı. ÖZOFAGUS: Girişten itibaren 30.cm de özofagusta karşılıklı duvarlarda yaklaşık 1,5 cm boyutlarında tabanı temiz üzeri beyaz membranla kaplı iki adet ülser izlendi. KARDİA: Normal. FUNDUS: Normal. KORPUS: Hiperemik idi. ANTRUM: Hiperemik idi. SONUÇ: ÖZOFAGEAL ÜLSER+ PANGASTRİT tanıları ile hastanın doksisiklin etken maddeli ilacı kesilerek paranteral PPI ve oral Sukralfat tedavileri ile izleme alındı. Hasta tedavinin 6. gününde oral alımı tamamen düzeldi yakınmaları geriledi. Komplikasyonsuz düzelererek taburcu edildi ve izleme alındı.

Sonuçlar: İlaça bağlı özofajit gelişen hastalarının büyük kısmının, tedaviye gerek olmadan birkaç gün içerisinde iyileştiği bilinmektedir. Bu nedenle doğru tanı konulması ve ilacın kesilmesi yeterli olacaktır. Bizim hastamızda da ilaca bağlı özofajit tanısından sonra ilaçlar hemen kesilmiş, özofajit kendini sınırlamış, komplikasyon gelişmemiş ve semptomatik tedavi ile 7 gün içerisinde düzelmiştir. Hastanın şikayetleri düzeldiği için endoskopi kontrolüne gerek duyulmamıştır. Doksisikline bağlı özofajit; göğüs ağrısı, retrosternal ağrı, disfaji ve odinofaji tarifleyen özellikle genç, sıvı tüketimi az olan, sedanter hayatı olan hastalarda daha çok akla gelmelidir.

Kararlar: Tanıdan sonra ilacın kesilmesi ve semptomatik tedavi yeterli olmaktadır. Doksisiklin farklı klinik bulgu ve şiddette özofagus bulgularına neden olabilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Doksisiklin, Özofajit, Endoskopi, Ülser

P-025

Neonatal Kolestaz ve Ferritin Yüksekliği İle Prezente Olan Peroksizomal Biyogenez Bozukluğu, Vaka Sunumu

Demet Teker Düztaş¹, Sinan Sarı¹, Buket Dalgıç¹, Ödül Eğritaş Gürkan¹

¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, Ankara

Deneyim ve hedefler: Peroksizom biyogenez bozuklukları, peroksizomal metabolik işlev bozukluğunun neden olduğu heterojen bir insan nörodejeneratif hastalıkları grubudur. Sitoplazmik AAA ATPaz'ı kodlayan peroksizomal biyogenez aktivatör 1 (PEX1) geni, Zellweger sendromu hastalık spektrumu vakalarının yarısından fazlasından sorumlu gendir. Bu spektruma sahip hastalarda klinik şiddeti değişken olmakla birlikte ortak olarak dismorfik özellikler, nörolojik anormallikler ve karaciğer fonksiyon bozukluğu görülür. Kolestaz tablosu ile izlenen ve takibinde peroksizomal biyogenez bozukluğu tanısı alan vakamızı sunmaktayız.

Metotlar: .

Sonuçlar: 60 günlük kız hasta, sarılık ve ferritin yüksekliği nedeniyle kliniğimize başvurdu. Hikayesinde 26 günlükken sarılık nedeniyle dış merkezde fototerapi aldığı, takipte AST 1300 U/L, ALT 595 U/L, Total bilirubin 5,8, direkt bilirubin 1,08, INR 1,2 ve ferritin 2450 ng/ml olan hastaya gestasyonel alloimmün karaciğer hastalığı ön tanısıyla IVIG verildiği öğrenildi. Anne-babası arasında akrabalık mevcuttu. Fizik muayenesinde vücut ağırlığı 4000 gr (10-25 pc), boyu 59 cm (50-75 pc), karaciğer kot altı 3 cm palpable, dalak non-palpable olarak değerlendirildi. Hemogram ve albumin normal, AST 633 U/L, ALT 507 U/L, ALP 437 U/L, GGT 28 U/L idi. Ferritin 498 ng/mL olarak değerlendirildi. Metabolik tetkikleri normaldi ve CDG analizi ile hemakromatozise yönelik genetik incelemesinde patolojik bulguya rastlanmadı. Çok uzun zincirli yağ analizinde plazmada fitanik asit ve C26 düzeyinde yükseklik saptandı. WES analizinde PEX1 geninde (2528G>A/p. Gly843Asp class 1 varyant) homozigot mutasyon saptanan hastaya Zellweger spektrum bozukluğu tanısı kondu. Kolik asit tedavisi başlanan ve ferritin yüksekliği ile kolestaz tablosu gerileyen hastanın klinik izlemi devam etmektedir.

Kararlar: Zellweger sendromu hastalık spektrumunda; Zellweger sendromu (ZS), Neonatal adrenolökodistrofi (NALD), İnfantil Refsum hastalığı (IRD) ve Klasik rizomelik kondrodizplazi punktata (RCDP) bulunmaktadır. Klinik fenotipi oldukça değişkendir. Bu hastalarda başlanan kolik asit tedavisi ile klinik bulguların düzelmesi, özellikle ağır olmayan formlarda kalıcı hasar oluşumunun önlenmesi veya geriye döndürülmesi açısından oldukça umut vericidir.

Anahtar Kelimeler: zellweger spektrum bozukluğu, kolik asit, neonatal kolestaz, peroksizomal bozukluk

P-026

Hipoalbumineminin Nadir Bir Nedeni; Eozinofilik Gastrit

Demet Teker Düztaş¹, Ödül Eğritaş Gürkan¹, Sinan Sarı¹, Özgür Ekinci², Buket Dalgıç¹

¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, Ankara

²Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Ankara

Deneyim ve hedefler: Hipoalbuminemi etyolojisinde gastrointestinal sistemden protein kaybı akla gelmelidir. Protein kaybettiren enteropati nadir görülen ve tanısında invaziv işlemleri de gerektiren bir grup hastalığı barındırır. Eozinofilik gastrit bu başlıkta yer alan ve oldukça nadir görülen bir durumdur. Burada kusma, yaygın ödem ve hipoalbuminemi ile başvuran, endoskopik ve histopatolojik bulgular ile eozinofilik gastrit tanısı alan bir hasta sunulmuştur

Metotlar: .

Sonuçlar: 2 yaş 9 aylık erkek hasta kliniğimize 4 gündür kusma, halsizlik ve göz kapaklarında şişlik yakınmaları ile başvurdu. Yakınmalar başlamadan önce boyalı leblebi tükettiği bilgisi verildi. Fizik muayenede vitalleri stabil, periorbital ve pretibial gode bırakan ödem mevcuttu. Laboratuvar değerlendirmesinde ise hemogram normal, kan üre azotu 13,3 mg/dL, kreatinin 0,62 mg/dL, albümin 1,8 g/dL, sodyum 128 mmol/L idi. İdrarda protein negatif bulundu. Hastaya IV sıvı ve albümin desteği verildi. Üst gastrointestinal sistem endoskopisinde özefagusta lokalize bir alanda beyaz plaklar görüldü, mide mukozası erode, fragil, ödemli ve nodüler bulundu. Histopatolojik incelemede bir büyük büyütme alanında orta özefagusta 17, fundusta 100, antrumda 45 eozinofil görülmesi üzerine hastaya eozinofilik gastrit ve özefagial eozinofili tanısı konuldu. Prednisolon ve proton pompa inhibitörü (PPI) başlandı. Birinci ay kontrolünde şikayetleri gerileyen, endoskopik ve histopatolojik olarak iyileşme gözlenen hasta tam remisyonda olarak değerlendirildi. Steroid tedavisi basamaklı olarak kesildi. 3. Ay kontrolünde de tam remisyonda izlendi ve PPI tedavisi de basamaklı olarak kesildi. Şu anda hasta takibinin 9. ayında olup, yakınmasız ve tedavisiz olarak izlenmektedir.

Kararlar: Primer eozinofilik gastrointestinal hastalık giderek artan bir sıklıkta görülmekle birlikte; eozinofilik gastrit oldukça nadirdir. Eozinofilik gastrit olguları üst gastrointestinal sistem bulguları ile prezente olur. Mukozal, muskuler ve serozal tutulumla bağlı olarak klinik bulgular değişkendir. Mukozal tutulumda bulantı, kusma karın ağrısı, ishal, kilo kaybı ve protein kaybettiren enteropati ön planda iken, muskular tutulumda obstrüksiyon bulguları, serozal tutulumla ise asit görülebilmektedir. Tanı; klinik, endoskopik ve histopatolojik bulgular yanı sıra gastrointestinal sistemde eozinofilik infiltrasyona neden olan diğer nedenlerin dışlanması ile konulur.

Anahtar Kelimeler: eozinofilik gastrit, hipoalbuminemi, ödem, primer eozinofilik gastrointestinal sistem hastalığı

P-027

BMPRA1 Delesyonuna İkincil Gelişen Atipik Seyirli Juvenil Polipozis Sendromu

Demet Teker Düztaş¹, Sinan Sarı¹, Ödül Eğritaş Gürkan¹, Buket Dalgıç¹

¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, Ankara

Deneyim ve hedefler: Juvenil polipozis sendromu (JPS) nadir görülen polipozis sendromlarından biridir. SMAD4 ve BMPRA1 genindeki mutasyonlar JPS'ye neden olabilmektedir. Tek başına BMPRA1 geninde mutasyonla seyreden olgularda çocukluk çağında kolorektal kanser olasılığı oldukça düşüktür. Burada BMPRA1 delesyonuna bağlı bir juvenil polipozis sendromu olgusu, çok erken yaşta villöz adenom ve displazi gelişmiş olması nedeni ile sunulmuştur.

Metotlar:

Sonuçlar: Olgu Sunumu: Üç yaşında erkek hasta rektal kanama nedeni ile görüldü. Anne baba arasında akrabalık yoktu. Ailede polipozis ve kolon kanseri öyküsü bildirilmedi. Fizik incelemede makrosefali ve rektal tuşede polip saptandı. Kolonoskopide çok sayıda, en büyüğü 3x2 cm boyutlarında polip saptanırken; terminal ileum, mide ve duodenumda polip görülmedi. Poliplerin çekum ve çıkan kolonda yoğunlaştığı dikkat çekmekteydi. Histopatoloji juvenil polip ile uyumlu bulundu. Polipozis sendromları için yapılan genetik incelemede BMPRA1A geninde I. ekzonda heterozigot de novo delesyon saptandı. APC, AXIN2, BUB1B, MUTYH, GREM1, SMAD4, STK11 ve PTEN geninde mutasyonu yoktu. JPS'nin diğer sistem tutulumları için yapılan incelemeler normaldi. Dokuz yaşında tekrarlanan kolonoskopide 1 cm'den büyük 4 polip çıkarıldı. Çıkarılan kolondan çıkarılan polip villöz adenom, transvers kolondan çıkarılan polip düşük dereceli displazi ve rektumdan çıkarılan polip juvenil polip olarak raporlandı. MR enterografide ince bağırsakta polip izlenmedi. Olgumuzda kolon dışındaki bağırsak segmentlerinde polip olmaması, villöz adenom ve displazisi nedeniyle total kolektomi yapılması planlandı.

Kararlar: JPS tanısı şu kriterlerin herhangi birinin varlığı ile koyulur; 1- Kolon ve rektumda 5 ve üzerinde juvenil polip bulunması 2-Kolon dışı gastrointestinal sistemde juvenil polip bulunması 3-Aile öyküsü varlığında sayıdan bağımsız olarak juvenil polip bulunması. JPS'de ekstraintestinal tutulum (kardiyak, tiroid, kranial, nörolojik) görülebilmektedir. Hastaların %40-60'ında SMAD4 ve BMPRA1A geninde mutasyon saptanmaktadır. %25'inde de novo mutasyon görülmektedir. JPS'de çocukluk çağında kolon kanseri gelişme olasılığı oldukça düşüktür. Tedavi yaklaşımında; polipler sayı ve boyut açısından uygunsa endoskopik çıkarılma önerilmektedir. Çıkarılmayacak kadar büyük, çok sayıda ve/veya displastik değişiklikler içeren polip varlığı veya kontrol edilemeyen anemi ve hipoalbuminemi olması kolektomi endikasyonlarıdır.

Anahtar Kelimeler: polip, juvenil polipozis sendromu, kolektomi

P-028

Akut Hepatit ayırıcı tanısında: B hücreli Akut Lenfoblastik Lösemi

Didem Gülcü Taşkın¹, Fatma Şeyma Ayaz², Okan Dilek³, Defne Ay Tuncel⁴, Ümit Çelik⁵

¹Çocuk Gastroenteroloji, Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Adana, Türkiye

²Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Adana, Türkiye

³Radyoloji, Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Adana, Türkiye

⁴Çocuk Hematoloji, Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Adana, Türkiye

⁵Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları, Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Adana, Türkiye

Deneyim ve hedefler: Bu olgu ile Akut Hepatit ile prezentasyonu nadir olan B hücreli ALL tanısı koyduğumuz hastamızı sunmak istedik. Akut Hepatit ve Akalküloz Kolesistit etiolojisinde hematolojik malignitelerin öncelikli dışlanması gerektiğini vurgulamak istedik.

Metotlar: 17 yaş erkek hasta, Acil servisimize halsizlik yakınması ile başvurdu. Hastanın bakılan tetkiklerinde AST/ALT: 1508/1543 U/L, Tbil/D.bil: 10,73/6 mg/dl, GGT: 470 U/L, ALP: 345 µ/L, LDH: 1630 U/L, PT/İNR: 15,6 sn /1,3, Fibrinojen: 429,77 mg/dl, Albumin: 3,4 g/L, Ürik asit: 4,3 mg/dl idi. WBC: 14,3x 10³ µ/L, Trombosit: 54 x 10³ µ/L, Lenfosit: 9,2 x 10³ µ/L idi. CRP: 98 mg /L, Sedimentasyon: 120 mm/saat idi. Akut Hepatit öntanısı ile tetkik ve tedavi amacıyla yatırıldı. Abdominal Ultrasonografi'de Karaciğer ve dalak büyüklüğü mevcut, mezenter 1 cm yi geçmeyen lenf nodları var. Safra kese duvarı kalın, ödemli görünümde olarak değerlendirildi. Akut Akalküloz Kolesistit olarak yorumlandı. Hastaya Akut Hepatit tedavisi başlanarak takibe alındı. Ailede Kronik Hepatit B enfeksiyonu mevcut idi. Etiyolojik nedenler açısından bakılan viral serolojisi normal idi. Brucella, salmonella testleri negatif sonuçlandı. Otoimmün Hepatit ve Wilson açısından gönderilen tetkikleri normal idi. Göz muayenesi normal idi. Ekokardiyografisi normal idi. Hastanın yatışı sırasında karaciğer fonksiyon testleri, koagülasyon parametreleri tamamen normalleşti. Kontrol akut faz reaktanları düşmesine rağmen yüksek devam ediyor idi. Hasta ziyareti sonrası günde göğüs ağrısı ve taşipnesi gelişmesi üzerine bakılan Toraks BT'sinde buzlu cam manzarası görüldü. Hepatosplenomegalisi nedeniyle kemik iliği aspirasyonu yapıldı. KİA'da B hücreli ALL tanısı konularak tedavisi başlandı.

Sonuçlar: Hastamızın tanısı sonrası şikayetleri geriye dönük sorgulandığında 2 aydır yorgunluk, halsizlik, eklem ağrısı hissettiği, bu sürede 8 kilo kaybettiğini bunu yeni başlamış olduğu iş ile ilişkilendirdiği için söylemediği öğrenildi. Gece terlemesinin fazla olduğu öğrenildi.

Kararlar: Bu hasta ile anamnezin ayrıntılı alınmasının tanı koymada en önemli basamak olduğunu bir daha hatırlatmak istedik.

Anahtar Kelimeler: Akut hepatit, anamnez, akalkülöz kolesistit, B hücreli ALL

P-029

Çocuklarda Gastrointestinal Sistem Polipleri 'Hacettepe Deneyimi'

Zelal Yalınkaya¹, Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen², Ersin Gümüş², Hülya Demir², Hasan Özen², İnci Nur Saltık Temizel²

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı

Deneyim ve hedefler: Gastrointestinal polipler rektal kanama, karın ağrısı, invajinasyon, protein kaybettiren enteropati, polipin prolapsusu ile bulgu verebilirler. Polipler okul öncesi çocukların %1'inde görülür ve oyun çağındaki çocuklarda rektal kanamanın en yaygın nedenidir. Gastrointestinal poliplerin kesin tanısı klinik bulgular, endoskopi veya cerrahi ile alınan polipin patolojik özelliklerinin belirlenmesi ile konur.

Metotlar: Bu çalışmaya 1 Ocak 2001–31 Aralık 2020 tarihleri arasında Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı'nda endoskopik ve histopatolojik incelemeler sonucu gastrointestinal polip tanısı konulan 64 hasta dahil edilmiştir. Hastaların başvuru yaşı, cinsiyet, antropometrik ölçümleri, yakınmaları, laboratuvar testleri, saptanan polipin endoskopik ve patolojik özellikleri, uygulanan tedavi, takip süreleri, aile öyküsü ve varsa genetik analizleri retrospektif olarak değerlendirilmiştir.

Sonuçlar: 20 yıllık süre içerisinde ünitemizde yapılan toplam 5186 endoskopinin 210(%4,0)'unda polip tespit edildi. Polipi olan hastaların 35'i (%57,7) kızdı ve ortalama yaşı 8,5+4,6 (0,7-17,2) yıl idi. Başvuruda en sık belirtilen şikayet %56,3'ünde rektal kanama idi ve anemi %32,8'inde saptandı. Polipler hastaların 41(%64,1)'inde sadece kolon, 13(%20,3)'ünde tüm GİS ve 10(%15,6)'unda sadece üst GİS yerleşimliydi. Endoskopide poliplerin %64,0'ünün mukozal görünümü ülsereydi. Saplı polip 37(%57,8) hastada görülürken, iki hastada 5cm'den büyük polipler mevcuttu. Histopatolojik olarak hastaların %46,9'unda juvenil polip, %20,3'ünde adenomatöz polip, %10,9'unda hamartomatöz polip saptandı. Büyük (>5cm) polipi olan hastalardan biri lenfoma tanısı aldı. Hastaların %37,5'inde endoskopide beşten fazla polip görülmüş ve %35,9'una polipozis sendromu tanısı konulmuştur. Hastaların %79,8'ine polipektomi, %15,6'sına total kolektomi, %3,1'ine parsiyel ince bağırsak rezeksiyonu ve %1,5'ine parsiyel kolektomi yapılmıştır. Ailede polip öyküsü hastaların %20,3'ünde mevcuttu, 4 hastaya yapılan genetik analiz sonucunda iki hastada APC, birer hastada PTEN ve STK 11 mutasyonu saptandı. Polipozis sendromu olan hastaların ortalama izlem süresi 3,2+2,1 yıldır.

Kararlar: Çocuklarda gastrointestinal polipler genellikle iyi huyludur, ancak malignite riskinin yüksek olduğu polipozis sendromlarında takip ve aile taraması önemlidir. Endoskopik polipektomi sonrası malignite tanısı alan hastaların olması histopatolojik incelemenin önemini göstermiştir.

Anahtar Kelimeler: polip, FAP, Peutz-Jeghers Sendromu, polipozis

P-030

Süt Çocukluğu Döneminde Hipertransaminazemi ile Başvuran Glikojen Depo Tip 6 Hastalığı Olgusu

EDA BOZ¹, LADİN IŞIK KÖSE³, YUSUF AYDEMİR², SERKAN BELKAYA³, ZEREN BARIŞ²

¹ESOGÜ Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

²ESOGÜ Çocuk Gastroenteroloji Bölümü

³Bilkent Moleküler Biyoloji ve Genetik

Deneyim ve hedefler: Glikojen depo hastalığı tip VI (GSD VI), hepatik glikojen fosforilaz eksikliğinden kaynaklanan bir glikojenoliz bozukluğudur. Bu enzim, glikojen yıkımında hız sınırlayıcı adımı katalize eder ve eksikliği, hepatomegali, zayıf büyüme, ketotik hipoglisemi, hipertransaminazemi, hiperlipidemi ve düşük prealbümin seviyesi ile kendini gösterir.

Metotlar: 2 yaşındaki erkek hasta 9 aylıktan beri transaminaz yüksekliği nedeniyle bölümümüzde takip edilmekteydi. Soygeçmişinde anne ve babanın 1.derece akraba olduğu, ailede metabolik hastalık olmadığı öğrenildi. Fizik muayenesinde başvuru anında karaciğer kot altı 1 cm palpable olup takiplerde kademeli olarak büyüdüğü ve son muayenesinde kot altı 4-5 cm palpe edildiği, diğer muayene bulgularının doğal olduğu görüldü. ALT 53-590 U/L, AST 48-500 U/L arasında dalgalı seyir göstermekteydi. Hiperlipidemi ve ultrasonografide hepatosteatoz saptandı. Etiyolojiye yönelik yapılan tetkiklerinde viral parametreleri, alfa-1 antitripsin, Tandem MS, idrarda redüktan madde, idrar aminoasitleri, idrar organik asitleri, otoimmün karaciğer hastalığına yönelik ANA, ASMA, LKM otoantikörleri, mitokondriyal hastalıklar açısından mitokondriyal genomda patoloji saptanmadı. Çalışılan lipit düzeyleri yüksek saptanması üzerine hipertransaminazemi, hepatomegali ve hiperlipidemi birlikte olması üzerine karaciğer hastalıklarına yönelik yapılan geniş genetik tarama (NGS) sonucunda PYGL geni kromozom 14, exon 10'da homozigot c.1180G>T [p.E394X] değişimi gözlemlendi. Biallelik PYGL mutasyonlarının "Glycogen storage disease VI (MIM: 232700)" ile ilişkili olduğu saptandı ve daha önce bu mutasyonun herhangi bir hastada tanımlanmadığı görüldü.

Sonuçlar: GSD VI genellikle bebeklik ve çocuklukta ortaya çıkan nispeten hafif bir hastalık olmakla beraber nadiren, tekrarlayan hipoglisemi ve belirgin hepatomegali ile kendini gösteren daha şiddetli hastalık vakaları tarif edilmiştir.

Kararlar: Genetik analiz, özellikle hafif klinik seyir gösteren glikojen depo olgularının tanısında faydalı olmaktadır.

Anahtar Kelimeler: glikojen depo hastalığı, hipertransaminazemi, hiperlipidemi, hepatomegali, PYGL geni

P-031

Olgu Sunumu: Rektosigmoid İnvajinasyon Saptanan Hastada Juvenil Polip

Edibe Gözde Başaran¹, Melike Arslan¹, Coşkun Fırat Özkeçeci¹, Bahadır Çalışkan², Necati Balamtekin¹

¹SBÜ Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı, Etlik, Ankara

²SBÜ Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Etlik, Ankara

Deneyim ve hedefler: İnvajinasyon, proksimal bağırsak ansının distal bağırsak ansı içerisine girerek sıkışması ile oluşmaktadır ve sıklıkla ileokolonik bölgede görülmektedir. İnen kolonun retroperitoneal yerleşimli olması nedeniyle, kolokolonik invajinasyon nadiren görülmektedir. Juvenil polipler benign bağırsak polipleridir ve ağrısız rektal kanama, mukuslu ishal, kolik benzeri karın ağrısı, spontan polip otoampütasyonu, polipin rektal prolapsusu nadiren de invajinasyon şeklinde klinik bulgularla görülmektedir. Ancak juvenil polip kolonda ve büyük çaptaysa kolokolonik invajinasyona neden olabilmektedir. Kolokolonik invajinasyonlara sıklıkla eşlik eden polip ya da kitle lezyonlar bulunmaktadır.

Metotlar: Olgumuzda, 2 yaşında kız hasta, karın ağrısı, kanlı mukuslu dışkılama ve rektal prolapsus bulgularıyla başvurdu. Öncesinde bir yakınması olmayan hastanın yüksek ateş, kusma, kilo kaybı yoktu. Dışkı mikroskopisinde ve parazit incelenmesinde patolojik bulgu saptanmadı. Abdominal ultrasonografi ve bilgisayarlı tomografide kolokolonik invajinasyon saptandı. Hasta, invajine olan bağırsak ansının redüksiyonu amacıyla hastaneye yatırıldı. Hastanın skopi altında salinle hidrostatik invajinasyon redüksiyonu sağlandı. Kolokolonik invajinasyon etiyojisine yönelik yapılan fiberoptik kolonoskopik incelemesinde, anal kanalı takiben 10 cm mesafede yaklaşık 2 cm boyutlarında juvenil poliple uyumlu lezyon saptandı ve aynı seansta eksize edildi.

Sonuçlar: İnen kolonun retroperitoneal yerleşimli olması nedeniyle, bu bölgede kolokolonik invajinasyon nadiren görülmektedir. Ancak juvenil polip kolonda ve büyük çaptaysa kolokolonik invajinasyona neden olabilmektedir. Olgumuzda da 2 cm çapında ve hastanın yaşına oranla büyük sayılabilecek bir juvenil polip kolokolonik invajinasyona neden olmuştur.

Kararlar: Çocuklarda rektal kanamanın nadir bir nedeni olan kolokolonik invajinasyonda etiyojik neden olarak juvenil polipler öncelikli olarak düşünülmelidir. Bu olgularda tekrarlayan invajinasyonları ve bu nedenle oluşabilecek komplikasyonları önlemek için mutlaka tüm kolonu içeren kolonoskopik incelemeler yapılmalı ve juvenil polip saptanırsa aynı seansta polipektomi yapılarak tedavide tam kür sağlanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: kolonik polipler, kolonoskopi, invajinasyon

P-032

OTOİMMÜN HEPATİT TEDAVİSİ SIRASINDA GELİŞEN ANİ ŞUUR DEĞİŞİKLİĞİ

Elif Sağ¹, Edibe Pembegül Yıldız², Uğur Can Leblebici¹, Ayşe Tanatar³, Nuray Aktay Ayaz³, Zerrin Önal¹, Özlem Durmaz¹

¹İ.Ü. İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı

²İ.Ü. İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Nöroloji Bilim Dalı

³İ.Ü. İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Romatoloji Bilim Dalı

Deneyim ve hedefler: Otoimmün hepatit (OİH), karaciğer hastalığının diğer nedenleri dışlanarak klinik, biyokimyasal, immünolojik ve histolojik özellikleri ile tanılanan, geniş klinik spektrumlu, tipik olarak immunsupresif tedaviye yanıtı, karaciğerin nekroinflamatuvar hastalığıdır; diğer organlarda immün aracılı hastalıklar eşlik edebilir.

Metotlar: On altı yaşında kız hasta, burun kanaması nedeniyle tetkik edilirken hipertransaminazemi ve koagülopati saptanarak dört yıl önce yönlendirilmiş, tip 1 OİH tanısı almıştı. Tedavisinin (mikofenolat mofetil ve metilprednizolon) ikinci yılında, pandemi nedeniyle takiplerine gelmeyerek kullandığı ilaçları bir yıl süreyle kesmişti. İki yılın sonunda aktif yakınması yokken polikliniğimize başvurduğunda transaminaz yüksekliği ve koagülopati saptanarak servise yatırıldı. Steroid tedavisinin (2 mg/kg/gün) 4. gününde konuşmada peltekleşme, kelimeleri hatırlayamama, bulanık görme, ellerde titreme ve dengesiz yürüme gelişti. Fizik muayenesinde; boy 153 cm (9 p), kilo 64 kg (90p, skleralar ikterik ve vücudunda yaygın strialar vardı. KTA 120/dk, TA 126/89 mmHg ve traubesi kapalıydı. GKS: 13, pupiller izokorik, ışık refleksi (+/+), kranial sinir muayenesi normal, DTR alt ekstremitelerde hiperaktif, dismetri, dizatri ve ataksisi vardı. Tetkiklerinde trombositopeni (90.000 103/ μ L), ALT 119 U/L, AST 89 U/L, t.bil 2.4 mg/dl, d.bil 1.9 mg/dl, albümin 2.5 g/dl ve INR 1.9 olup amonyak normaldi. Görüntülemesinde; bilateral bazal ganglionlarda T1 hiperintens ve hafif kontrast tutulumu izlendi. Göz dibi normaldi. KİBAS'ı destekleyen cushing triadının olmaması, görüntülemelerde PRESS ile uyumlu bulguların eşlik etmemesi, flapping tremor ve hiperamonyemi olmaması nedeniyle KİBAS, PRESS, hepatik ensefalopati tanılarından uzaklaşıldı. Çocuk Nöroloji BD ile konsulte edildi. EEG'deki yaygın yüksek amplitüdümlü delta dalgaları ensefalopati ile uyumluydu.

Sonuçlar: Amnezi, ataksi, otonom disfonksiyon (hipertansiyon ve taşikardi) ve EEG bulguları ile otoimmün ensefalit tanısı konularak 2 gr/kg IVIG verildi ve sonrasında nörolojik semptomlarında ve EEG bulgularında belirgin düzelme görüldü. Çoklu otoimmün tutulum, yaş, cinsiyet gözönüne alınarak SLE yönünden romatoloji konsültasyonu yapıp alınan ANA ve sDNA tetkikleri negatif bulundu.

Kararlar: Otoimmün hepatitte, tabloya otoimmün ensefalit eklenebilir; ani bilinç değişikliği gelişirse tüm bulgular dikkatli değerlendirilerek ayırıcı tanıda otoimmün ensefalit de akla gelmelidir.

Anahtar Kelimeler: Otoimmün hepatit, ensefalopati, otoimmün ensefalit, otonom disfonksiyon

P-033

Kistik Fibrozis Hastalarımızın Karaciğer Bulgularının Retrospektif Olarak Değerlendirilmesi

Hanife Ayşegül Arsoy¹, Enes Turan¹, Taner Özgür¹, İsmail Erokutan¹, Ebru Tayfun Şentürk¹, Tanju Başarır Özkan¹

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, BURSA

Deneyim ve hedefler: Kistik fibrozisde (KF), karaciğer hastalığı genellikle ergenlikten önce gelişir, sıklıkla asemptomatik ve yavaş ilerleyicidir. KF bağlı karaciğer sirozu, 18 yaşına kadar hastaların yaklaşık %5-10'unda gelişir. Çalışmamızda kliniğimizde takip edilen KF hastalarımızın mevcut karaciğer bulgularını; yaş, cinsiyet, oksolojik ve laboratuvar verileri ile ilişkisini değerlendirmeyi amaçladık.

Metotlar: Çocuk gastroenteroloji bilim dalında 2012-2021 yılları arasında KF tanısıyla takip edilen 113 hastanın verileri dosya kayıtlarından incelendi. Hastalar karaciğer tutulumuna göre 2 gruba ayrıldı. Grupların yaş, cinsiyet, oksolojik verileri, fizik muayene, laboratuvar ve USG bulguları değerlendirildi. İstatistiksel analizler IBM SPSS Statistics for Windows, Version 21.0' paket programında yapılmıştır.

Sonuçlar: Hastaların 61 (%54)'i erkek, 52 (%46)'si kızdı, ortalama yaşları $8,9 \pm 5,4$ 'tü. Olguların 28 (%24,8)'inde karaciğer tutulumu mevcuttu, bunların 6(%5,3)'sında siroz bulguları, 12(%10,6)'sinde hepatomegali, 9(%8)'unda splenomegali saptandı. Olgularda USG ile 8(%7,1)'inde karaciğer yağlanması mevcuttu, 7'si grade1, 1'i grade2 yağlanmaydı. USG ile karaciğer heterojenitesi saptanan 16(%14,2) hasta mevcuttu. Portal transformasyon saptanan 3(%2,7) hasta mevcuttu. Hastaları karaciğer tutulumu olmasına göre 2 gruba ayırdık. Karaciğer tutulumu olan grupta olguların 16/28 (%57,1)'i kızdı. Gruplar karşılaştırıldığında karaciğer tutulumu olan grubun kilo SDS'si anlamlı olarak düşük saptandı($p < 0,05$). Karaciğer tutulumu olan hasta grubunun yaş ortalaması $11,3 \pm 4,8$ anlamlı olarak yüksekti($p = 0,007$).

Kararlar: KF ilişkili karaciğer hastalığının genellikle 12 yaşından önce geliştiği gösterilmiştir. KF ile ilişkili sirotik karaciğer hastalığı ve komplikasyonları 5 yaşından önce nadir gelişmektedir. Ancak sonrasında yılda %0,3 oranında artışla 30 yaşında %10,2'ye ulaşmaktadır. KF hastalarında şiddetli karaciğer hastalığı ve ilişkili komplikasyonların gelişiminin önlenmesi bu hastalarda sağ kalım için son derece önemlidir. KF ilişkili karaciğer hastalığının erken tespiti için 5 yaşından sonra yıllık fizik muayene, karaciğer fonksiyon testleri ve abdominal görüntüleme ile taramanın mutlaka yapılması gereklidir.

Anahtar Kelimeler: kistik fibrozis, karaciğer tutulumu, siroz

P-034

Huzursuz Bağırsak Sendromu Tanısında Önemli Bir Ayırıcı Tanı: Konjenital Sukroz-İzomaltaz Eksikliği

Erkan Akkuş¹, Didem Gülcü Taşkın², Ahsen Dönmez Türkmen¹, Aslı Nur Ören Leblebici¹, Ömer Faruk Beşer¹, Fügen Çullu Çokuğraş¹

¹Istanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Adana Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı

Deneyim ve hedefler: Konjenital sükröz-izomaltaz eksikliği (CSID), etkilenen bebek ve çocuklarda kronik veya aralıklı sulu ishale neden olan, nadir görülen otozomal resesif geçişli bir genetik hastalıktır. Hastalarda ozmotik ishal ve değişen şiddette kusma, şişkinlik veya karın ağrısı olabilir. Bu çalışmada, Roma IV kriterlerine göre huzursuz bağırsak sendromu (İBS) tanısı konulan hastalarda etiyolojik neden olarak konjenital disakkaridaz eksikliği varlığını araştırmayı amaçladık.

Metotlar: Ocak 2021-Kasım 2021 tarihleri arasında Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı'na başvuran ve İBS tanısı konan 4 yaş üstü 57 hasta ile Adana Şehir Hastanesi Çocuk Gastroenteroloji Kliniği'nde İBS tanısı alan 10 hasta çalışmaya alındı. Hastalara Roma IV kriterlerine göre İBS tanısı konuldu. Tüm hastalardan CSID genetiği çalışıldı.

Sonuçlar: 67 hasta (31 kadın, 36 erkek) çalışmaya dahil edildi. Genetiği pozitif 2 hasta vardı (%3.03). Ortalama yaş 9.98 ± 4.55 'ti (kız 11.6, erkek 8.5). Hastalarda şikayetlerin başlaması ortalama 55 ± 53.88 aydı. 39 hastada (%58,2) duyu durum değişiklikleri bildirildi. 8 hastanın (%11,9) ebeveynleri akrabaydı. Emzirme süresi ortalama 13.34 aydı. Ortalama çocuk sayısı 2,28'di. Paketli gıda tüketimi %52, süt tüketimi %32 oldu. Yemek sonrası uykuya kadar olan süre ortalama 2.76 saattir. Sukroz-izomaltaz açısından diyet yapan 21 hastada (%31,34) klinik bulgular düzeldi. Genetik olarak mutasyon saptanan her iki hastanın tedavisine de her öğünde 2 ml sakrosidaz ile devam edildi, normal miktarda sukroz ve karbonhidrat içeren bir diyet alabildi ve semptomları geriledi.

Kararlar: Huzursuz bağırsak hastalığı tedavisi ile düzelmeyen karın ağrısı, bulantı, kusma ve duyu durum değişiklikleri gibi spesifik olmayan şikayetleri olan hastalarda CSID tanısından şüphelenilmelidir. CSID tanısı için duodenal aspirasyon sıvısında enzim düzeyine bakılması gerektiği bildirilse de gelişen genetik imkanlarla SI gen mutasyonunun çalışılması tanı sıklığını artıracak ve tedavi başarısını getirecektir. Bizim çalışmamızda duodenal aspirasyon sıvısındaki enzim düzeyini incelemek mümkün olmamıştır. Bu eksiklik nedeniyle ikincil sukroz-izomaltaz eksikliklerini tespit edemedik. Huzursuz bağırsak hastalığı tanısı ile takip edilen hastalarda altta yatan bir CSID olabileceği akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Konjenital Sukroz-İzomaltaz Eksikliği, Tekrarlayan Karın Ağrısı, Huzursuz Bağırsak Sendromu, Çocuk

P-035

Çocukluk Çağında Nadir Görülen Kitle Nedeni: Kalsifiye Fibröz Psödötümör

Ertuğ Toroslu¹, Evrim Özmen², Pinar Bulutay³, Pinar Fırat³, Çiğdem Arıkan¹, Mehmet Ali Özen⁴, Nuray Uslu Kızıllan¹, Nigar Pelin Oğuzkurt⁴

¹Koç Üniversitesi Hastanesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme BD

²Koç Üniversitesi Hastanesi Radyoloji ABD

³Koç Üniversitesi Hastanesi Patoloji ABD

⁴Koç Üniversitesi Hastanesi Çocuk Cerrahisi ABD

Deneyim ve hedefler: Çocuklarda karın ağrısı en sık acil ve poliklinik başvuru nedenlerindedir. Süregelen/tekrarlayan karın ağrısı yakınmasında organik nedenler araştırılmalıdır.

Metotlar: Burada karın ağrısı yakınması ile başvuran bir hastada insidental olarak saptanan toraks yerleşimli kalsifiye fibröz psödötümör sunulmaktadır.

Sonuçlar: 10 yaş erkek hasta; 2 haftadır devam eden gece uykudan uyandıran, 6/10 şiddetinde, bulantı ve kusmanın eşlik ettiği tüm batına yayılan karın ağrısı yakınması ile ikinci merkez olarak hastanemize başvurdu. Özgeçmişinde besin allerjisi mevcuttu. Soygeçmişinde babada mevsimsel allerji, babaannede FMF hikayesi vardı. Vücut ağırlığı SDS'si +2.39, boy SDS +3,35, VKI SDS+1,67 idi. Fizik muayenede sağ alt kadranda derin palpasyonda hassasiyet saptandı. Kan, idrar, dışkı incelemeleri ve abdomen ultrasonografi normal sınırlardaydı. Üst ve alt gastrointestinal sistem endoskopisinde makroskopik ve mikroskopik belirgin patoloji görülmedi, boyamalarında amiloid saptanmadı. Ağrının devamı nedeni ile çekilen tüm abdomen BT'nin üst kesitlerinde sol diyafragram posterolateralinde yumuşak doku dansitesinde 33x13mm boyutunda nodüler lezyon izlendi. Kontrastlı abdomen manyetik rezosans görüntüleme toraks bazallerden geçen kesitlerde 36x15mm boyutunda homojen natürlü, T2 ağırlıklı görüntülerde belirgin hipointens, kontrastlı T1 ağırlıklı sekanslarda belirgin ve homojen kontrast tutulumu gösteren solid kitle saptandı. Tru-Cut biyopside kalsifiye fibroz psödötümör (KFPT) ile uyumlu patoloji bildirildi. Çocuk cerrahisi tarafından. 4x3cm'lik lobule sarı beyaz renkli sol diafram ile ilişkili solid kitle torakoskopik olarak total eksize edildi. Hiposellüler ve belirgin atipi içermeyen, fibrokollajenize bir stromada fokal distrofik kalsifikasyon odaklar görüldü. İmmunhistokimyasal çalışmada spesifik pozitif boyanma saptanmadı. Bulgular KFPT olarak raporlandı. Post-op 3. gün sorunsuz olarak taburcu edilen hastanın 4. ay takibinde, ağrı şikayeti yoktu.

Kararlar: Kalsiye fibröz pseudotümör, fokal ve/veya diffüz distrofik, yoğun psommatoz kalsifikasyonla karakterize; iyi sınırlı, fibrosklerotik iyi huylu kitledir. Çoğunlukla insidental olarak saptanmakla birlikte bulunduğu bölgeye göre farklı klinik bulgu da verebilir. Tedavisi genellikle lokal ekzizyondur. Hastamızın kitle çıkarılması sonrası karın ağrısı gerilemekle birlikte kitlenin karın ağrısının nedeni olup olmadığına karar vermek uzun süreli izlem gerektirir.

Anahtar Kelimeler: Karın Ağrısı, Kalsifiye Fibröz Psödötümör, Batın İçi Kitle

P-036

KOLESTAZ; CERRAHİ NEDENLERİ UNUTMA! TİP IV KOLEDOK KİSTİ

Esra Polat¹, Esra Okutucu², Neşe Ergül², Şenol Emre³, Sebu Kuruoğlu⁴, Şirin Güven²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Sancaktepe Şehit Prof. Dr. İlhan Varank Eğitim ve Araştırma Hastanesi Pediatrik Gastroenteroloji

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Sancaktepe Şehit Prof. Dr. İlhan Varank Eğitim ve Araştırma Hastanesi Pediatri Kliniği

³İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı

⁴İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Pediatrik Radyoloji Bilim Dalı

Deneyim ve hedefler: Pediatrik hastalarda kolestaz etiolojisinde dışlanması gereken önemli nedenlerden biri safra yollarının anatomik malformasyonlarıdır. Koledok kisti (KK), pankreatikobiliyer sistemdeki safra yollarının dilatasyonu ile karakterize nadir görülen bir koledok malformasyonudur. Erken tanı, hayat kurtarıcıdır. Yaklaşık bir yıldır dış merkezde direkt bilirubinemi nedeniyle takip ve tetkik edilen, tanı süreci devam etmekte iken merkezimize başvuran kronik karaciğer yetmezliği olan hasta daha önce çekilmiş Manyetik rezonans kolanjiopankreatografinin (MRCP) yeniden yorumlanması ile Tip IV Koledok Kisti tanısı aldı. Hedefimiz kolestazlı hastada tanı sürecinde daha dikkatli olunması hatta gerektiğinde obsesif davranılması, ikinci bir görüş istenmekten çekinilmemesine dikkat çekmektir.

Metotlar: Burada, Tip IV KK nedeniyle son evre karaciğer yetmezliği gelişmiş bir hasta sunulmuştur. Bir buçuk yaşında sarılığı fark edilen 2.5 yaşındaki erkek hastanın dış merkezde direkt bilirubinemi, serum transaminaz yüksekliği nedeniyle kolestaz etiolojisine yönelik tetkik edilmiş. Viral, metabolik ve genetik nedenler dışlanan hastanın hepatobiliyer ultrasonografik değerlendirmesinde hepatosplenomegali ve karaciğer dokusunda heterojenite saptanmış. Merkezimize başvurusunda belirgin ikter, batında yaygın asit, belirgin venöz kolleteraller, vücutta kaşıntı izleri, dispne, skrotumda ödem saptanan hastanın laboratuvar incelemesinde AST:293 U/L, ALT:65 U/L, GGT: 581 U/L, T Bil/D.Bil: 13.2 mg/dl/13.0 mg/dl, INR: 1.53, albümin 2.4 gr/dl bulundu. Parasentez yapıldı. Serum asit-albümin gradienti: 1,3 g/dL olarak hesaplandı. Hastaya albümin replasmanı yapıldı. Diüretik, ursodeoksikolik asit, yağda erir vitamin desteği verildi. Hastaya Ocak ayında dış merkezde çekilen MRCP yeniden yorumu alındı; Tip IV KK olarak değerlendirildi. Hastaya karaciğer transplantasyonu planlandı.

Sonuçlar: Büyük çoğunluğu çocukluk döneminde tanı alan KK; taş oluşumu, duktal obstrüksiyon, kolanjit, pankreatit, rüptür ve sekonder biliyer siroz gibi önemli komplikasyonlarla ilişkilidir. KK şüphesi olan hastalarda biliyer atrezi, enfeksiyöz hepatitler, embriyonel hepatik robdomyosarkom, biliyer sistemde taş, pankreatit, biliyer hemartom ayırıcı tanıya girmelidir. MRCP tanıda değerlidir; deneyimli radyoloğun değerlendirmesi, radyoloğun hastanın kliniği ve ön tanısı hakkında bilgilendirilmesi önemlidir.

Kararlar: Yaş grubu ne olursa olsun, direkt bilirubinemi ve karaciğer fonksiyon testlerinde anormallik saptanan hastalarda ayırıcı tanıda cerrahi patolojiler her zaman akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: pediatri, koledok kisti, kolestaz

P-037

Çocukluk Çağında Hipertransaminazemi ile Başvuran ACOX-2 Eksikliği Olgusu

Ezgi Pala¹, Yusuf Aydemir², Ladin Işık Köse³, Serkan Belkaya³, Zeren Barış²

¹ESOGÜ Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

²ESOGÜ Çocuk Gastroenteroloji Bölümü

³Bilkent Moleküler Biyoloji ve Genetik

Deneyim ve hedefler: Safra asit biyosentez defektleri; serum safra asitleri ve GGT'nin düşük-normal saptandığı, transaminaz yüksekliği ile seyreden kolestatik bir hastalık tablosudur. Primer safra asitlerinin eksikliğine neden olan hepatotoksik ara metabolitler kolestaz, merkezi sinir sistemine bağlı bozukluklar ve yenidoğan döneminde karaciğer hasarına neden olabilir, ara metabolitlerin neden olduğu karaciğer hasarı ilerleyicidir ve tedavi edilmediğinde siroz ve karaciğer yetmezliğine bağlı ölümle sonuçlanabilir. ACOX-2 peroksizomal dallı zincirli açıl-CoA oksidazı kodlar, safra asidi biyosentezinde dallı zincirli yağ asitlerinin parçalanmasında rol alır, ACOX-2 eksikliği safra asidi ara ürünlerinin birikmesiyle karakterizedir, transaminaz yüksekliği, karaciğer fibrozisi, bilişsel bozulma gelişebilir. Safra asidi sentez kusurlarının klinik sonuçları primer safra asidi tedavisi kullanılarak hafifletilebilir. Hipertransaminazemi ile izlenen ve takipte ACOX-2 eksikliği saptanan bir olgu sunulmuştur.

Metotlar: 11 yaşında kız hasta, ilk kez 7 aylıkken tesadüfen saptanan hipertransaminazemi nedeni ile bölümümüze başvurdu. Başvuru sırasında boy ve vücut ağırlığı 3 persentil altındaydı, batın rahattı, hepatosplenomegali saptanmadı, nörolojik gelişimi yaşıtlarıyla uyumluymuştu, diğer sistem muayeneleri doğaldı. Etiyolojiye yönelik viral parametreleri, tiroid fonksiyon testleri, alfa-1 antitripsin düzeyi, idrarda redükta madde, Tandem MS, idrar organik asitleri, otoimmün karaciğer hastalığına yönelik ANA, ASMA, LKM otoantikörleri çalışıldı, patoloji saptanmadı. Hipertransaminazeminin gerilememesi üzerine yapılan karaciğer biyopsisinde non-spesifik değişiklikler görüldü. Takibinde GGT düzeylerindeki düşüklük nedeniyle safra asit sentez bozuklukları olabileceği düşünülerek idrar safra asit düzeyi çalışıldı, Fransa'da çalışılan idrar tetkiklerinin normal olarak sonuçlandığı görüldü. İzlemde çekilen abdomen USG'lerinde karaciğer ve safra yollarında patoloji saptanmadı. İzlemde hipertransaminazemisi devam eden, ursodeoksikolik asite yanıt veren hastanın karaciğer hastalıklarına yönelik yapılan geniş genetik taramasında (NGS), ACOX2 geni kromozom 3, exon 6'da homozigot c.674G>A [p.R225Q] değişimi gözlemlendi. Biallelik ACOX2 mutasyonlarının "Bile acid synthesis defect, congenital, 6 (MIM: 617308)" ile ilişkili olduğu saptandı ve daha önce bu mutasyon herhangi bir hastada tanımlanmadığı görüldü.

Sonuçlar: Primer safra asitlerinin eksiklikleri açıklanamayan hipertransaminazemili hastalarda düşünülmeli ve farklı klinik seyirlerde olabileceği akılda tutulmalıdır.

Kararlar: Primer safra asitlerinin eksiklikleri açıklanamayan hipertransaminazemili hastalarda düşünülmelidir.

Anahtar Kelimeler: hipertransaminazemi, safra asit sentez defekti, ACOX-2

P-038

Primer İmmün Yetmezlikli Çocukta EBV İlişkili Leiomyomatozis

Aysel Ünlüsoy Aksu¹, Fatih Duran¹, Selim Dereci¹, Nesibe Cesur¹, Nesrin Turhan¹, Ayşe Metin¹, Şamil Hızlı¹

¹Ankara Şehir Hastanesi

Deneyim ve hedefler: İmmün yetmezlikli hastalarda lenfoproliferatif ve neoplastik hastalık gelişme riski yüksektir. Leiomyom ve leiomyosarkom bağışıklık sistemi problemi olmayan çocuklarda yıllık insidansı 10 milyondur. HIV'e bağlı sekonder immün yetmezliği olan 8000 çocuğun 15'inde akciğer, karaciğer ve gastrointestinal yol gibi çeşitli organlarda düz kas tümörleri tanımlanmıştır. Malnutrisyon ve karın ağrısı olan primer immün yetmezlikli hastanın Epstein-Barr Virus (EBV) ilişkili leiomyomatozis bulguları sunulmuştur.

Metotlar: Olgu: Tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları ve büyüme geriliği olan 11 yaşındaki hasta, 5 yaşında common variable immunodeficiency (CVID) tanısı almış, dokuz yaşında da bronşektazi gelişmiştir. Hastanın son bir yıldır günde 5-6 kez olan 10 dakika süren ateş, ishal, kusmanın eşlik etmediği karın ağrısı atakları vardı. Malnutrisyon ile izlenen hastanın immünglobulin G ve M serum düzeyleri, CD19+ B lenfositleri (%1), CD3+ total T lenfositleri (%43) düşük; göreceli olarak CD16+56 NK hücreleri (%57) yüksekti. Kolonoskopide kolon ve ileum distalinde; ortası çökük ve ortasında eksuda içeren, mukozadan kabarık çok sayıda polipoid lezyonlar izlendi. Orta büyüklükteki bir lezyon snare yardımı ile polipektomi işlemi ile çıkarıldı. Histopatolojide tümörün muskularis mukoza altında, submukozaya sınırlı ve mukozasında ülserasyon olduğu izlendi. Tümör hücrelerinde Ki-67 ve desmin boyamaları pozitif ve Ki-67 indeksi 5-7 idi. Mezenkimal tümörler için boyanan CD117 negatif idi. Hastanın EBV VCA IgM negatif, EBV VCA IgG pozitif idi. Serum EBV PCR negatifti. İnsitu hibridizasyonda dokuda EBER boyama ile EBV pozitif olarak gösterildi. Hastanın karın ağrısı izlemde tedavisiz düzeldi; fonksiyonel karın ağrısı olarak değerlendirildi.

Sonuçlar: EBV ilişkili düz kas tümörleri genellikle immün yetmezlikli hastalarda veya HIV virüs enfeksiyonu ile sekonder immün yetmezlikte veya solid organ nakli sonrası bağışıklığı baskılanmış hastalarda gelişir. Leiomyomlar gastrointestinal yolda rastlantısal olarak bulunur ve obstrüksiyona genellikle neden olmazlar. Obstrüksiyon bulguları olmadan karın ağrısı nedeni ile değerlendirilen primer immün yetmezlikli hastamızda kolonoskopi ve histopatolojik inceleme yapılarak tanı konuldu.

Kararlar: Primer immün yetmezlikte; literatürde ilk kez tanımlanan gastrointestinal sistemde, EBV ilişkili, soliter kaynaklı leiomyomatozisli çocuk olgudur.

Anahtar Kelimeler: leiomyomatozis, Epstein Barr Virus, primer immün yetmezlik, çocuk

P-039

İshal ile Başvuran Nadir Yerleşimli Nöroendokrin Tümör Olgusu

Fatih DURAN¹, Burcu Berberoğlu ATEŞ¹, Merve Meryem Kıran¹, Arzu Meltem Demir¹, Burcu HIDİMOĞLU¹, Duygu İSKENDER MAZMAN¹, Aysel ÜNLÜSOY AKSU¹, Selim DEREÇİ¹, Şamil HIZLI¹

¹Ankara Şehir Hastanesi

Deneyim ve hedefler: Çocuklarda görülme insidansı 2.8/milyon olan nöroendokrin tümörler vücudun her yerinde ortaya çıkabilir. Nöroendokrin tümörlerin %12-27'si rektal yerleşimlidir. Nonspesifik semptomlara neden olabilmekle birlikte çoğunlukla asemptomatik ancak metastaz yapma kapasitesine sahip tümörlerdir. Kolonoskopi esnasında, üzeri intakt mukozaya ile kaplı, küçük sarımsı submukozal ve genellikle anorektal bileşkedeki 4-8 cm uzaklıkta tesadüfen bulunan lezyonlardır. Erken tanı aldıkları takdirde sadece cerrahi ile kür sağlanabilmektedir. Bu hastamızda kronik ishal nedeniyle yapılan kolonoskopide J manevrası sırasında tespit edilen rektal nöroendokrin tümör sunulacaktır.

Metotlar: Son bir senedir karın ağrısı, günde 5-6 kez köpüklü defekasyonu olan 16 yaşında erkek hastanın üst gastrointestinal endoskopisinde; antral gastrit, özofajit, kolonoskopisinde; inen kolonda ödem, fragilité, vasküler yapılar da azalma ve J manevrasında rektum mukozasında 0,5x0,5 cm boyutlu sarı nodüler lezyon görüldü. Biyopsi forsepsi ile tüm lezyon çıkarıldı. Lezyon patoloji sonucu sinaptofizin, kromogranin A, CD56 ile pozitif idi. Ki-67 proliferasyon indeksi %2 ve Grade 1 Nöroendokrin tümör ile uyumlu bulundu. Üst ve alt gastrointestinal sistemdeki diğer biyopsi örneklerinin patoloji sonuçları bu tümör açısından normaldi. Ga-68 Dota Peptid ile PET görüntüleme taramasında diğer sistemlerde metastaz saptanmadı.

Sonuçlar: Semptomatik rektal nöroendokrin tümörler ishal, karın ağrısı, kilo kaybı, gastrointestinal kanama, şiddetli anemi, hepatomegali, hipertrigliseridemi, hiperkolesterolemi, düşük HDL gibi bulgulara neden olabilir. Avrupa Nöroendokrin Tümör Topluluğu kılavuzlarına göre 10 mm' den küçük ve iyi diferansiye tümörlerin lenfovasküler invazyon riskinin düşük ve endoskopik olarak tamamen çıkarılmalarının yeterli olduğu bildirilmiştir. 20 mm'den büyük olanlarının muskularis propria tutulumu ve metastaz riskinin yüksek olduğu ve cerrahi rezeksiyon ile çıkarılmalarının daha uygun olduğu önerilmiştir. Metastatik invazyon eğilimi; tümörün boyutuna, kas ve lenfovasküler infiltrasyona ve histopatolojik farklılaşmaya bağlıdır.

Kararlar: Nadir olduğu bilinen bu tümörün ishal ile gelen hastada akla gelmesi gerektiği, ayrıca J manevrasında saptanmış olması kolonoskopideki rutin olarak uygulanmasının önemini vurgulamaktadır.

Anahtar Kelimeler: Nöroendokrin tümör, rektum, kolonoskopi

P-040

ÇOCUKLARDA MİDEDE SAPTANAN EKTOPIK PANKREAS

Fatma Demirbaş Ar¹

¹Diyarbakır Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji

Deneyim ve hedefler: Ektopik (heterotopik) pankreas, pankreas dokusunun herhangi bir damar veya sinir ağı olmaksızın doğumsal olarak normal anatomik yerleşim yerinin dışında bulunmasıdır. Ektopik pankreas mide, duodenumda daha sık görülmekle birlikte meckel divertikülü, kolon, safra kesesi, omentum, mesane, dalak, tuba uterina ve mediastende görülebilir. Bu çalışmada amacımız üst gastrointestinal(Gİ) endoskopi ile gastrik ektopik pankreas tanısı alan olguların geriye dönük değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Metotlar: Şubat 2019-Şubat 2022 tarihleri arasında Çocuk Gastroenteroloji Bölüm'ünde üst Gİ endoskopi ile morfolofik görünüm olarak ektopik pankreas tanısı alan 14 olgu çalışmaya alındı.

Sonuçlar: Çalışmaya dahil edilen 14 olgunun %57,1'i kadın, ortalama yaşları 8,16±3,6 (3,8-17)ydı. Hastaların 9'una karın ağrısı, 3'ne çölyak şüphesi, 1'ne özefagus varis şüphesi diğer hastaya ise yabancı cisim şüphesi ile üst Gİ endoskopi yapılmıştı. Hastaların tanısı morfolojik değerlendirme(mukozadan kabarık, aynı görünümde ve santral umbilikasyon görünüm) ile konuldu. Ortalama ektopik pankreas dokusu 1,53 cm(0,5-2cm), 10 olgu preplorik antrumda, 2 olgu pilor ağzında ve 2 antrum korpus bileşkedeydi.

Kararlar: Konjenital bir lezyon olan ektopik pankreas dokusu, genellikle asemptomatik olup, tesadüfen yapılan değerlendirmeler sonrası tanı alır. Gastrik ektopik pankreas, pediatrik üst Gİ endoskopilerinin yaklaşık %1'inde mevcuttur. Heterotopik doku, mekanik komplikasyonlara, çevreleyen bağırsak mukozasından kanamaya veya bazen malignite gelişimine bağlı semptomlara neden olabilir. Bu lezyonun tanınması, yanlış tanı ve uygun olmayan tedaviden kaçınmak için önemlidir.

Anahtar Kelimeler: çocuk, ektopik pankreas, mide

P-041

TİP 1 KOLEDOK KİSTLERİ

Fatma Demirbaş Ar¹, Duygu Uç², Ercan Ayaz³

¹Diyarbakır Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji

²Diyarbakır Çocuk Hastalıkları Hastanesi

³Diyarbakır Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Radyoloji

Deneyim ve hedefler: Koledok kistleri ekstrahepatik ve/veya intrahepatik safra yollarında kistik dilatasyonlarla karakterize, nadir görülen bir anomalidir. Koledok kistlerinin erken tanı ve tedavisinin yapılması komplikasyonların önlenmesinde önemlidir. Bölümümüzde tip 1 koledok kisti nedeniyle izlenen 5 olgunun sunulması amaçlanmıştır.

Metotlar: Bölümümüzde Haziran 2020-Mart 2022 tarihleri arasında tip 1 koledok kisti tanısı alan 5 olgunun 4' ü kız, ortalama tanı yaşları 3,7 yaş (aralık; 18 ay-9yaş) idi.

Sonuçlar: Birinci olgu 9 yaş kız hasta sarılık nedeniyle tetkikleri yapılan hastanın total billuribin 4,69 mg/dl direk billuribin 3,68 mg/dl, AST 97 U/L, ALT 241 U/L ve GGT 408 U/L saptanması üzerine yapılan hepatobiliyer USG ve MRCP'de 72x40x55 mm boyutlarında tip 1 koledok kisti izlendi. İkinci olgu 4 yaş 8 aylık kız hasta kusma nedeniyle bakılan laboratuvar bulguları normal iken USG ve MRCP'de 30x33 mm boyutlu tip 1 koledok kistiyle uyumlu görüntü saptandı. Üçüncü olgu ise 18 aylık kız hasta rutin kontrollerinde laboratuvar bulguları normal iken bakılan USG'de sistik kanalda kist saptanması üzerine çekilen MRCP'de 17x11x10 mm boyutlarında tip 1 koledok kisti saptandı. Olgu 4 ise 1y 8 aylık kız hasta kusma ve sarılık nedeniye bakılan tetkiklerinde total billuribin 4,05 mg/dl direk billuribin 2,72 mg/dl AST:117 U/L ALT:130 U/L GGT: 903 U/L idi. Hepatobiliyer USG ve MRCP'de 46x42x48 mm boyutlarında koledok kist tip 1 izlendi. Son olgu ise 1yaş 4 aylık erkek hasta dış merkezde bakılan USG'de sistik kanalda kist saptanması üzerine bakılan MRCP'de 24x 18mm koledok tip 1 kisti ile uyumlu geldi. Tüm hastalara kist eksizyonu ve hepatikojejunostomi işlemi uygulandı. Cerrahi olarak opere edilen ve komplikasyon gelişmeyen hastaların takibine devam edilmektedir.

Kararlar: Oldukça nadir olan koledok kistlerini teşhis etmek için akla getirmek ve bu yönde tetkiklerden faydalanmak gerekmektedir. Günümüzde bu amaca yönelik ilk basamak tetkik USG iken en hassas yöntem ise MRCP 'dir. Koledok tip 1 kistlerinin uzun dönemde ortaya çıkabilen malignite gibi komplikasyonları nedeni ile mümkün olduğunca tamamen rezeke edilmelidirler.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, koledok kisti, safra yolları

P-042

Geç Tanı Alan Gaucher Tip 3c Olgusu

Fatma İlknur Varol¹, Özlem Elkıran², Cemşit Karakurt²

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

²İnönü Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Malatya.

Deneyim ve hedefler: Gaucher hastalığı(GH) tip3c, kardiyovasküler tutulum ile karakterize GH'nın nadir bir tipidir ve homozigot D448H en sık görülen mutasyondur. Genç yaşta ağır ve yaygın kardiyovasküler kalsifikasyonları olan ve geç tanı alan GH tip3c olgumuzu farkındalık oluşturmak için sunuyoruz.

Metotlar: Kronik karaciğer hastalığı olan 17 yaşında erkek hasta, portal hipertansiyona bağlı tekrarlayan varis kanaması olması sebebiyle karaciğer nakli yapılması için kliniğimize sevk edilmiş. Hikayesinden yeni doğandan itibaren neonatal kolestaz nedeniyle dış merkezde takip edildiği, splenomegalisi olan hastaya varis kanaması nedeniyle 22 kez band ligasyonu yapıldığı, depo hastalığı düşünüldüğü, kemik iliği aspirasyonu yapıldığı ve normal olarak değerlendirildiği öğrenildi. Soygeçmişinde özellik yoktu, özgeçmişinde anne-baba akrabalığı mevcuttu. Fizik muayenede Ağırlık:37.6<3p, Ağırlık SD:-2,55, Boy:145:<3p, Boy SD:-3,06, genel durumu düşük görünümde, dudakları siyanotik, çomak parmak ve mezokardiyak odakta 3/6 sistolik üfürüm mevcuttu, dalak kot altı 14cm palpabl, diğer sistem muayeneleri doğaldı. Tam kan sayımında WBC:3,92 10⁹/L, HB:9,2g/dL, PLT:82 10⁹/L, Biyokimyasında: AST:59U/L, ALT:48U/L, T.Bil:0,71mg/dl, D. Bil:0,23mg/dl, Amonyak:80ug/dL,INR:1.39 idi. Batın US'de, Karaciğer kraniokaudal 11cm boyutta, parankimi heterojen görünümde olup konturları lobüle ve dalak kraniokaudal 20cm(SM) boyutta ve homojen parankim yapısında olup konturları düzenli olarak rapor edildi. Ekokardiografisinde aort ve mitral kapakta yaygın kalsifikasyon ve fibrozis, ağır aort darlığı, orta-ağır aort yetersizliği, orta derecede mitral darlık ve yetersizlik, asendan aortada lümen boyunca kalsifiye görünüm ve sağ ve sol koroner arter duvarında kalsifikasyon izlendi. Koroner BT anjiyoda, ekokardiyografik bulgularla uyumlu olarak aorta, mitral kapak, asendan aorta ve koroner arterin lümeninde yaygın ve ağır kalsifikasyon izlendi. Hastanın B-glukozidaz düzeyi 0,63nmol/mL/saat(0,94-5,29) olası üzerine genetik mutasyon bakıldı ve c.G1342C(pD448H) homozigot olarak raporlandı. Hastaya 14gün ara ile 60Ü/kg/doz imuguluseraz başlandı. Hasta tedavisinin 8. ayında evde ani kardiyak arrest ile kaybedildi.

Sonuçlar: GH tip 3c'deki başlıca morbitite, stenoza neden olan ve tedavi edilmezse yaşamın ikinci on yılının sonlarında ölüme yol açan kardiyak kapak kalsifikasyonlarına bağlı kalp yetmezliğidir.

Kararlar: Erken tanı ve enzim replasman tedavisi bu hastalarda mortaliteyi azaltacaktır.

Anahtar Kelimeler: neonatal kolestaz, splenomegali, portal hipertansiyon, Gaucher hastalığı, kalp kapak tutulumu

P-043

Biliyer obstrüksiyona neden olan “Botryoid tip Embryonal Rhabdomyosarcoma” tanısında transnazal koledoskopi

Gül ŞEKER¹, Mesut AKARSU¹, Yunus Güler¹, Özlem GÜLPINAR AYDIN¹, Safiye GÜNDEN AKTAŞ¹, Yeşim ÖZTÜRK¹

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp fakültesi

Deneyim ve hedefler: Giriş: Rabdomiyosarkom (RMS) çocukluk çağında safra yollarının en sık görülen malign tıkanma sarılığı nedenidir. Genellikle karaciğer hilusunda bulunur. Abdominal distansiyon, ateş ve tıkanma sarılığı tipik başvuru şeklidir.

Metotlar: Olgu: Beş yaşında kız olgu sarılık ve iştahsızlık şikayetleri ile başvurdu. Fizik muayenede sarılık ve hepatomegali vardı. Kanda AST, ALT, ALP, GGT ve direkt bilirubin yüksekliği gözlemlendi. Abdominal MRG ve BT görüntülemesinde karaciğer ve tüm karında malignite veya infiltrasyon gözlenmedi. Abdominal ultrasonografi ve manyetik rezonans kolanjiyografi görüntülemesinde parazit veya safra taşları/çamuru düşünüldü. Endoskopik retrograd kolanjiyopankreatografi ile koledoka stent yerleştirildi. Olgunun kliniğinde düzelme olmaması üzerine tekrarlanan endoskopik retrograd kolanjiyopankreatografi işlemi sırasında transnazal endoskop ile koledok kanule edildi. Koledokta nekrotik, fibrotik özellikte gözlenen sarkan polypoid dokudan biyopsiler alındı (Şekil 1). Histopatolojik inceleme ile botryoid embryonal rabdomiyosarkom tanısı kondu (Şekil 2). Kemoterapi başlanan olgunun izleminde tıkanma sarılığının düzeldiği, transaminaz ve bilirubinlerin gerilediği saptandı. Şekil 1. Transnazal koledoskopi ile yapılan ERCP’de ana safra kanalında gözlenen “botryoid tip embryonal rhabdomyosarcoma” (5.9 mm nazal skop EG-530NW; Fujinon, JAPONYA). Şekil 2. Koledokta sarkan polipoid doku tek katlı küboidal epitel ile çevriliydi. Doku, immatur iğsi mezenkimal hücrelerden oluşuyordu. İğsi hücreler, immünohistokimya ile vimentin, desmin, MyoD-1, Myogenin, WT-1 ile pozitif. Bu hücreler pankeratin, Erg, D2-40, ckit, HMB45, LCA, CD3, S-100, CD34 için negatifti. Tümör yüksek oranda vaskülarizeydi. Ki 67 proliferasyon indeksi yüksekti. Morfoloji ve immünohistokimya ile tanı bir botryoid varyantı olan embriyonal rabdomiyosarkomdu.

Sonuçlar: Sonuç: Rabdomiyosarkomun radyolojik görünümü konjenital koledok kistine benzer. Bu tümörün olgumuzda olduğu gibi sık kullanılan karın görüntüleme yöntemleri (MR, BT) ile saptanması zordur. Israrlı şüphe ve yeni görüntüleme tekniklerinin kullanımı koledok yerleşimli RMS tanısında önemlidir. Bu olgu ile tıkanma sarılığının ayırıcı tanısında ERCP ve koledoskopinin yeri vurgulanmıştır.

Kararlar: Biliyer obstrüksiyon ile başvuran pediatrik olgularda radyolojik olarak bir neden kanıtlayamamak da minimal invaziv bir işlemle ERCP’de koledoskopi ile patolojik tanı koyduk.

Anahtar Kelimeler: Rabdomiyosarkom, Endoskopik retrograd kolanjiyopankreatografi, Transnazal Koledoskopi, biliyer obstrüksiyon

P-044

UZUN DÖNEM İZLEM: WILSON HASTALIĞI NEDENİYLE KARACİĞER NAKLİ YAPILAN ANNENİN WILSON'LU İKİ KIZI

Gül ŞEKER¹, Yunus GÜLER¹, Özlem GÜLPINAR AYDIN¹, Tarkan ÜNEK¹, İbrahim ASTARCIOĞLU¹, Mesut AKARSU¹, Yeşim ÖZTÜRK¹

¹Dokuz Eylül Üniversitesi

Deneyim ve hedefler: Wilson hastalığı (WH) otozomal resesif geçiş gösteren bir bakır metabolizması bozukluğudur. Wilson hastalığının doğal seyri, bakırın hepatositlerde asemptomatik birikimi ile başlar. Klinik tablo çok değişkendir ve herhangi bir yaşta başlayabilir. Burada 15 yıllık izlemi olan bir WH olgusu sunularak aile taramasına dikkat çekilmiştir.

Metotlar: Akut karaciğer yetmezliği ile başvuran on-bir yaşında kız olguya Wilson hastalığı tanısı ile merkezimizde canlı vericiden (anneden) 2007 yılında karaciğer nakli yapıldı. İzleminde herhangi bir sorunu olmayan olgunun 21, 23 ve 26 yaşında üç olağan geçen gebelik sonucu iki kız, bir erkek çocuğu oldu.

Sonuçlar: Olgu 1: Altı yaşında kız olgunun laboratuvar bulgularında; AST: 161 U/L, ALT: 270 U/L, GGT: 92 U/L, ALP: 508 U/L, kan seruloplazmin düzeyi 18mg/dl, 24 saatlik idrar bakır: 200 µg (0-40 µg) gözlemlendi. Kuru karaciğer dokusunda bakır konsantrasyonu 1783 µg/g doku (N:50-250 µg/g) tespit edildi. D-penisilamin ve çinko tedavileri başlandı. ATP7B genetik dizi analizi yapıldı. Olgu 2: Dört yaşında olgu annesi ve ablasında WH nedeniyle tarandı. Laboratuvar bulgularında AST: 78 U/L, ALT: 106 U/L, GGT: 17 U/L, ALP: 285 U/L, kan seruloplazmin düzeyi 19 mg/dl, 24 saatlik idrar bakır: 120 µg (0-40 µg) gözlemlendi. D-penisilamin ve çinko tedavileri başlandı. Anne iki kızının tetkiki için başvurduğunda 3. kez hamileydi, yenidoğan bebeğin bir yaşında tetkik edilmesi planlandı. Annenin bir kuzeni taranarak WH tanısı aldı.

Kararlar: Sonuç: Wilson hastalığında aile taraması erken tanı için önemlidir ve mutlaka yapılmalıdır. Wilson hastalığının birinci derece akrabaları için genetik danışmanlık gereklidir.

Anahtar Kelimeler: Wilson hastalığı,, aile taraması,, karaciğer nakli

P-045

Ciddi Elektrolit Dengesi Bozukluğu Olan ve İntestinal Lenfanjektazi Tanısı Konulan Bir Olgu

Nur Tekin¹, Hasan Enis Kömürcü², Abdulhamit Çollak¹, Hale Molla Kafi¹, Güzide Doğan³

¹Bezmialem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

²Bezmialem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul

³Bezmialem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı, İstanbul

Deneyim ve hedefler: Primer intestinal lenfanjektazi, protein kaybettiren enteropatinin nadir nedenlerinden biridir. Konjenital olarak lenfatiklerde yapısal anormalliklerle karakterizedir. İnce bağırsak biyopsisinde mukozal ve submukozal lenfatik damarlarda değişen derecelerde genişleme görülür. Elektrolit imbalansı primer intestinal lenfanjektazide çok nadir görülen bir durumdur. Burada ciddi elektrolit imbalansı ve hipoalbuminemi olan intestinal lenfanjektazi tanısı alan bir olgu sunulmuştur.

Metotlar: Yedi aylık erkek hasta, bir ay önce başlayan günde on kereyi bulan dışkılama, son iki haftadır günde iki kere olan kusma, beş-altı gündür emmede azalma, huzursuzluk şikayetleri ile başvurdu. Fizik bakısında mukozalarda kuruluk, deri turgorunda azalma, tonusda azalma, el ayak sırtı ödemi, pretibial ödem mevcuttu. Vücut ağırlığı 10kg (82 Persantil), boy 80 cm(>99 Persantil) idi. Hemogramında ve periferik yaymasında sorun gözlenmedi. T.protein 2.3 g/dL(N:5.1-7.3), albümin 1.5 g/dL(N:3,8-5,4), sodyum 112 mmol/L(N:139-146), potasyum 1.75 mmol/L(N:4.1-5.3), kalsiyum 5,9 mg/dL (N:9-11), magnezyum <0,6 mg/dL(N:1.7-2.3), klor 89 mmol/L (N:98-107), fosfor 1.6 mg/dL (N:4.77-7.8) immunglobulin (Ig) G < 61 mg/dL (N:217-904) ,IgA <5 mg/dL (N:11-90), IgM 7 mg/dL(N:34-126), 25 OH D vitamini 5.10 µg/L, vitamin B12 84 ng/L, fekal alfa -1 antitripsin düzeyi 1370ug/g (N:100-500) idi. İdrar elektrolitleri normal aralıkta saptandı. Ciddi elektrolit imbalansı olan olguya elektrolit replasmanı başlandı. Albümin infüzyonu ve intravenöz IgG yapıldı. İshali ve hipoalbuminemi olan olguya gastroskopi yapıldı. Duodenum mukozasında kar tanesi görünümü izlendi. Histopatolojik incelemesinde intestinal lenfanjektazi ile uyumlu genişlemiş lenfatik kanallar izlendi. Yüksek protein içerikli diyetle yeterli yanıtı olmayan hastaya octreotid tedavisi başlandı. Takiplerinde ishali, ödemi azaldı. Elektrolit imbalansı ve albümin değeri normale döndü. Hasta dört aydır oktreotid tedavisi altında genel durumu iyi, fizik bakı ve laboratuvar değerlerinde bozulma yok, kontrolleri devam ediyor.

Sonuçlar: İntestinal lenfanjektazide izole hipokalsemi görülürken, sodyum, potasyum, klor, kalsiyum magnezyum, fosfor gibi elektrolitlerin önemli seviyede aynı anda düşük saptandığı olgu literatürde bildirilmemiştir.

Kararlar: Hipoalbuminemi ile birlikte elektrolit imbalansı görülen olgularda ishal yakınması da mevcutsa intestinal lenfanjektazi tanısı akılda bulundurulmalıdır

Anahtar Kelimeler: elektrolit denge bozukluğu, primer intestinal lenfanjektazi, çocuklarda ishal ve hipoalbuminemi

P-046

Ağır Malnutrisyonlu Çocukta Geç Tanı Almış HIV Enfeksiyonu

Türkay BABAYEVA¹, Güzide DOĞAN², Abdulhamit ÇOLLAK¹, Özden TÜREL³

¹BEZMİALEM VAKIF HASTANESİ ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI

²BEZMİALEM VAKIF HASTANESİ, ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ VE BESLENME BİLİM DALI

³BEZMİALEM VAKIF HASTANESİ ÇOCUK ENFEKSİYON HASTALIKLARI BİLİM DALI

Deneyim ve hedefler: İleri derecede kilo kaybı ve büyüme geriliği "wasting", AIDS (edinsel immün yetmezlik sendromu)'in tanımlayıcı bulgularından biridir. Bu sunumda 6 yıldır aralıklı ishal, karın ağrısı, kilo alamama şikayetlerine rağmen geç tanı alan bir AIDS olgusu sunulmuştur.

Metotlar: OLGU: 16 yaş Özbek asıllı kız hasta çocuk gastroenteroloji polikliniğine ishal, karın ağrısı ve kilo alamama şikayetleri ile başvurdu. Hastanın 6 yıldır aralıklı ishallerinin olduğu, yüzünde, dilinde tanısı konulamayan cilt enfeksiyonları nedeniyle takip edildiği öğrenildi. Ağır malnutrisyonu olan olgu tetkik amaçlı yatırıldı. Fizik bakısında vücut ağırlığı 27.2 kg (SDS: -6.49), boy 139 cm (SDS: -4.01) idi. Çenede ve dilde masere lezyonları vardı. Traube kapalı ve dalak kot altında 1 cm palpabl, pubarş ve telarş evre 1 idi. Diğer sistem bakıları olağan idi. Özgeçmişinde 7 yaşında iken operasyon öyküsü mevcuttu. Soygeçmişinde özellik yoktu. Ağır malnutrisyonu olan çocuğun bakılan tetkiklerinde pansitopeni, serum elektrolit değerlerinde bozukluk, kreatinin yüksekliği ve lenfosit alt gruplarında düşüklük (Total CD4 Sayısı: 25 /mm³) saptandı (Tablo 1). Malnütrisyonla yönelik bakılan tetkiklerinde Anti HIV testi şüpheli pozitif bulunan hastadan Western blot doğrulama testi gönderildi ve HIV RNA – 749217 IU/ml olarak saptanan hastaya immünolojik ileri evre HIV enfeksiyonu tanısı konuldu tedavisi planlandı.

Sonuçlar: HIV, hematopoezi bloke eden proinflamatuvar sitokinlerin üretimi yoluyla kemik iliğini baskılayabilir. HIV kaynaklı immünosupresyona bağlı fırsatçı enfeksiyonlar, doğrudan veya sitokin upregülasyonu yoluyla gelişen kan hücrelerini etkiler, otoimmün mekanizmalar ve vitamin B12 eksikliği gibi vitamin eksiklikleri sitopeninin diğer yaygın nedenleridir. Olgumuzda başvuruda pansitopeni tablosu vardı HIV/AIDS, doğrudan veya araya giren fırsatçı enfeksiyonlar yoluyla dolaylı olarak malnutrisyona neden olabilir. Enfeksiyöz diyare HIV/AIDS'te yetersiz beslenmeyle bağlantılı en yaygın fırsatçı enfeksiyonlardır. Olgumuz da kilo alamama, ishal yakınması ile başvurup AIDS tanısı almıştır.

Kararlar: Ağır malnutrisyonu olan çocuklarda sitopeni tablosu da var ise HIV enfeksiyonu da akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: AIDS HIV MALNUTRİSYON WASTİNG SİTOPENİ

P-047

Enflamatuvar Bağırsak Hastalığı Tanılı Çocukların Tanı Anında Fenotipik Özelliklerine Göre Sınıflandırılması; 10 Yıllık Tek Merkez Deneyimi

Hatice Kup¹, Ayşe Merve Usta¹, Mustafa Çavuşoğlu¹, Nafiye Urgancı¹, Dilek Güller¹

¹S.B.Ü. Sarıyer Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Kliniği

Deneyim ve hedefler: İBH , Crohn hastalığı , ülseratif kolit ve sınıflandırılmayan İBH olarak üç grupta incelenir. Hastalığı sınıflandırmak , tanı ,tedavi ve sürveyans seçeneklerini belirlemek için önemlidir.Amacımız Paris Sınıflandırmasına göre son 10 yılda kliniğimizde tanı alan hastaların ,yaşa göre dağılımı , hastalığın şiddetini , lokalizasyonu ve davranış özelliklerini dikkatinize sunmaktır.

Metotlar: Ocak 2011- ekim 2021 tarihleri arasında hastanemiz çocuk gastroenteroloji polikliniğinde enflamatuvar bağırsak hastalığı tanısı konan, 0-18 yaş hastaların dosyaları geriye dönük incelenmiştir

Sonuçlar: Çalışmamızda 168 hastanın dosyası incelendi. Bunların %49 'u (n:83) ülseratif kolit (ÜK) , % 46.4 (n:78) crohn hastalığı (CH) ve %4.1'i (n:7) sınıflandırılmayan İBH tanısı ile izlenmekte. ÜK hastalarının %24' ü (n:20) ülseratif proktit (E1), %28'i (n:24) sol kolon koliti (E2), % 12'si(n:10) yaygın kolit(E3; hepatik fleksurun distali) , %34'ü (n:29) pankolit (E4) tanısı almış. Pediatrik ülseratif kolit aktivite indeksine göre hastaların %65' i (n:54) orta-ağır (S1), %35'i (n:29) hafif (S0) skorlanmış. Crohn hastalarının %16.6 'sı (n:13) 0-10 arasında (A1a), %70.5' i (n:55) 10-17 yaşlarında (A1b), %14' ü (n:11) 17 yaş üzerinde tanı almış (A2).Lokasyon olarak %26.9' u (n: 21) terminal ileit ve distal ileum tutulumu (L1) , %12.8' i (n:10) kolonik tutlum (L2) , %60 'ı (n:47) ileokolonik tutulum (L3) , %1.2 'si (n:1) trietz ligamanın proksimalinde (L4a) ve %10.2 'si (n:8) treitz ligamanın distalinde ve distal terminal ileum arası (L4b) olarak sınıflandırılmış. Davranış özellikleri ; %70 'i (n:55) nonstriktüran, nonpenetran (B1), % 5 'i (n:4) striktüran (B2) , % 1.2'si(n:1) penetran (B3), % 19' u (n:15) perianal hastalık (p) , %3.8'i (n:3) hem penetran hem striktüran (B2B3) olarak seyretmiş. Crohn hastalarının %25.6'sında(n: 20) (G1) büyüme gelişme geriliği vardı.

Kararlar: İBH , etiyojolojiye, klinik sunuma ve hastalığın seyrine göre değişen geniş bir hastalık spektrumu var.Klinik sınıflama , hastalığı alt gruplara ayırmakta ve farklı terapötik yaklaşımlar ile prognoza olumlu katkı sağlamaktadır.

Anahtar Kelimeler: Paris Sınıflaması, Crohn Hastalığı, Ülseratif Kolit

P-048

Tüple Beslenen Hastaların Mikro Besin Alımları Yetersiz Olabilir

Haticenur Kırar¹, Pınar Yamaç Dilaver¹, Arif Kaçan², Gökhan Baysoy¹

¹İstanbul Medipol Üniversitesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı

²İstanbul Medipol Üniversitesi, Beslenme ve Diyetetik Bölümü

Deneyim ve hedefler: Optimal beslenme büyüme ve gelişme için en önemli gereksinimlerden birisidir. Ağır serebral palsi ve nöromusküler hastalığı olan çocuklarda enteral tüple beslenme standart beslenme uygulamalarının başında gelmektedir. Enteral beslenme ürünleri hastaya yeterli mikro besini sağlamalıdır. Hastaların hareketlerinin azalması kalori gereksinimlerini de azaltır. Kalori kısıtlaması vitamin ve mikro besin alımının azalmasına neden olacaktır. Bu çalışmada tüple beslenen nöromusküler hastalığı olan hastaların vitamin ve mikro besin alımları araştırıldı.

Metotlar: Çalışmanın verileri Ağustos-Kasım 2021 tarihleri arasında Çocuk gastroenteroloji polikliniğimize başvuran hastalardan toplanmıştır. Çalışmaya sadece tüple beslenen, enteral nütrisyon ürünü veya özel bebek maması alan hastalar dahil edilmiştir. Gavaj veya oral beslenen hastalar çalışma dışı bırakılmıştır. Antropometrik ölçümler yapıldıktan sonra yaşa göre kilo, boya göre kilo ve beden kitle indeksi (BKİ) z skoru belirlenmesi için WHO Anthro veya Anthro plus uygulaması kullanılmıştır. Diyet Referans Alımları (DRI) ve tolere edilebilir üst limitler (TUL) için Ulusal Akademiler Tıp Enstitüsü'nden alınan 2006 kılavuzu kullanılmıştır.

Sonuçlar: Yirmi sekiz hasta (16 kız ve 12 erkek) çalışmaya dahil edildi. Hastaların ortanca yaşı 22.5 ay (17.2-35.1 ay) idi. Primer tanılar Spinal Musküler Atrofi tip 1 (SMA-1) (n=23), serebral palsi (n=3), Down sendromu (n=1), nemaline miyopati (n=1) idi. Hastaların kullandığı enteral ürünler standard kalorili (1kcal/ml) enteral ürün (n=19), ileri hidrolize/aminoasit mamalar (n=6), hiperkalorik enteral ürün (n=2) ve laktosuz mamedir (n=1). Yaşa göre boy z skoru -1.23 ± 2.10 , yaşa göre göre ağırlık z skoru -1.62 ± 1.78 , ve BKİ z skoru -1.47 ± 1.95 idi. Hastaların protein alımı DRI'nin %148'i, yağ alımı %127'si, karbonhidrat alımı %77'si ve kalori alımı %85'iydi. Diğer besinlerin diyetle alımları tablo 1 de gösterilmiştir.

Kararlar: Serebral palsi ve nöromusküler hastalığı olan hastalarda bazı makro ve mikro besinlerde DRI ve TUL'dan önemli sapmalar olmaktadır. Özellikle kalori alımının değiştirildiği malnütrisyonlu ve obez hastalar en fazla risk altındadır. Tüple beslenen hastalarda besin alımının izlenmesi ve kan ve idrar testleri ile vitamin ve mikro besin dengesinin takibi rutin bakımın bir parçası olmalıdır.

Anahtar Kelimeler: mikronutrient, mikro besin, tüple beslenme, spinal muskuler atrofi, nöromuskuler

P-049

İKİ VAKA NEDENİYLE KİSTİK FİBROZİS VE ÇÖLYAK HASTALIĞI BİRLİKTELİĞİ

İbrahim Ethem Taşkaya¹, Fatih Suna¹, Can Barış Aker¹, Gönül Çaltepe¹, Ayhan Gazi Kalaycı¹

¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı

Deneyim ve hedefler: Kistik fibrozis (KF), otozomal resesif geçiş gösteren kistik fibrozis transmembran regülatör (KFTR) protein defektine bağlı kronik ilerleyici genetik bir hastalıktır. KF, Avrupa ülkelerinde 3000 canlı doğumda bir görülür. Çölyak hastalığı (ÇH), genetik yatkınlığı olan bireylerde glutenin uyardığı T-hücre aracılı sistemik, otoimmün bir hastalıktır. ÇH prevalansı, Avrupa'da yaklaşık 1:250 oranında görülürken, ülkemizde yapılan bir çalışmada % 0,47 olarak bulunmuştur. Her iki hastalıkta da ishal, malabsorbsiyon, malnutrisyon, abdominal distansiyon gibi benzer klinik bulgular görüldüğü için ayırıcı tanı zor olmaktadır. Yapılan çalışmalarda KF ve ÇH'nin aynı hastada birlikte görülme olasılığı 1:2,000,00-1:5,900,000 olduğu düşünülmektedir. Ülkemizde yapılan bir çalışmada çocuk KF hastalarının % 1,4'ünde ÇH saptanmıştır ki normal popülasyondan yüksektir. KF'de pankreas yetmezliği nedeniyle bağırsakta artan protein antijen yükü ve intestinal epitel geçirgenliğinde artışın ÇH gelişiminde rolü olabileceği düşünülmektedir.

Metotlar: Bölümümüzde KF tanısı izlenen biri delta F 508 homozigot, diğeri birleşik heterozigot 4.5 ve 6.5 yaşlarında iki hastamızda ÇH tanısı konuldu. Birinci vaka, 3,5 yaşında erkek hasta, ani gelişen göz kapaklarında ödem, karında şişlik ve solunum güçlüğü nedeniyle yapılan tetkiklerinde hipoalbuminemi saptanarak protein kaybettiren enteropati kliniği ile başvurmuştu. Doku transglutaminaz IgA >200, histopatolojik incelemede Marsh IIIa, genetik olarak da HLA DQ2 pozitifliği saptandı. KF tedavisine ek olarak glutensiz diyet başlandı. İkinci vakamız, 6,5 yaşında kız hastada da 6 yaşında çölyak seroloji pozitifliği ve histopatolojisinde Marsh IIIb saptanarak ÇH tanısı konuldu ve glutensiz diyetle başlandı.

Sonuçlar: Her iki vakanın, uygun şekilde KF tedavisi almakta iken ortaya çıkan, patolojik klinik ve laboratuvar bulguları glutensiz diyetle başladıktan sonra düzeldi.

Kararlar: KF'lu hastaların takibinde uygun ve yeterli besin ve enzim replasmanına rağmen tartı ve boy gelişiminde yetersizlik, malabsorbsiyon semptomlarının kontrol altına alınamaması durumunda, ÇH'nin erken akla getirilmesi ve araştırılması önerilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Kistik fibrozis, Çölyak Hastalığı

P-050

ÇÖLYAK TANILI HASTALARIMIZIN KARACİĞER ENZİM DÜZEYLERİNİN TANI SIRASINDA, DİYET ÖNCESİ VE SONRASI RETROSPEKTİF DEĞERLENDİRİLMESİ

İsmail Erokutan¹¹, Hanife Ayşegül Arsoy¹¹, Taner Özgür¹¹, Enes Turan¹¹, Nil Kaptan Bezci²², Ebru Tayfun Şentürk¹¹, Tanju Başarır Özkan¹¹

¹ÜTF Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme BD, Bursa

²Cengiz Gökçek KDÇH Çocuk Gastroenteroloji Kliniği, Gaziantep

Deneyim ve hedefler: Çölyak hastalığı (ÇH), genetik olarak yatkın kişilerde gluten alımıyla tetiklenen sistemik otoimmün bir hastalıktır. ÇH'da tanı anında transaminaz yüksekliklerinin olduğu gösterilmiş ve bu yükselmiş değerlerin çoğu hastada glutensiz bir diyetle başladıktan sonraki bir yıl içinde normaleştiği gösterilmiştir. Çalışmamızda biyopsi tanılı ÇH'larının, diyet öncesi ve sonrası karaciğer enzimlerinin değerlendirilmesi yanında, diyet uyumu olan ve olmayan hastaların karaciğer enzimlerindeki değişikliklerin karşılaştırılması amaçlanmıştır.

Metotlar: Ocak 2019-Mart 2021 yılları arasında Çocuk Gastroenteroloji polikliniğinde glutensiz diyetle başlanmış biyopsi tanılı 85 ÇH'sının verileri geriye dönük hastane kayıtlarından incelendi. Tanı anında ve diyet sonrası 6. ay ve 1. yılda AST, ALT, ALP, GGT değerleri ve karaciğer USG bulguları incelendi. Ayrıca hastalar eşlik eden otoimmün hastalıklar ve transaminaz yüksekliği yapabilecek diğer etiyolojik nedenler açısından kayıtları tarandı.

Sonuçlar: Yaş ortalaması kızlarda(n:59 %69.4) 11.2±5.0; erkeklerde(n:26 %30.6) 11.6±4.2, ortalama tanı yaşı 7.1±4.2 (1-16) idi. Tanıdaki median AST:34U/L (12-1001), ALT:22U/L (6-1068) idi. Tanı sonrası 6.ayda median AST:28U/L (14-698), ALT:17U/L (6-889), 1.yılda median AST:24 U/L (10-70), ALT:14U/L (5-73) saptandı. Tanıdaki 6.ay ve 1.yıl AST, ALT değerlerinde anlamlı farklılık saptandı[(p<0.001)(p<0.001)(p<0.001)(p<0.001)(p<0.008)]. Diyet uyumu olanlarda; tanı, 6.ay ve 1.yılda AST ve ALT median değerlerinde belirgin düşüş mevcuttu[(p:0.004, p:0.001)(p:0.001)(p:0.001)]. Diyet uyumu olmayanların tanı ve 1.yıldaki ALT değerleri ile; tanı, 6.ay ve 1.yıl mean ALT değerlerinde belirgin düşüş saptandı[(p:0.026)(p:0.049)(0.043)]. Başlangıçta ALT yüksekliği(>40 U/L) olan 15 hastanın tanıdaki ALT, AST değerleri ile tanı sonrası 6.ay ve 1.yıl ALT, AST değerleri arasında belirgin fark (düşüş) saptandı[(p:0.001)(p:0.01)(p:0.001)(p:0.009)]. Tanıda ALT yüksekliği olanlarda, diyetle uyumlu ve uyumsuzların ALT değerlerinde de anlamlı fark (düşüş) görüldü[(p:0.028)(p:0.043)].

Kararlar: ÇH olan çocukların tanı sırasında %15-57'sinde transaminaz yüksekliği gösterilmiş, %1-2'sinde otoimmün karaciğer hastalığı saptanmıştır. Çalışmamızda hipertransaminazemi ve otoimmün karaciğer hastalığı oranı sırasıyla %18.8 ve %2.35'di. Transaminaz yüksekliği ısrarla devam eden hastalarda eşlik eden otoimmün karaciğer hastalıkları ve diğer etiyolojiler açısından ileri inceleme yapılmalıdır. Ayrıca ÇH, transaminaz yüksekliği olan tüm hastalarda olası neden olarak ayırıcı tanıda mutlaka akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Çölyak hastalığı, glutensiz diyet, hipertransaminazemi, otoimmün hastalık

P-051

Konjenital Sükraz İzomaltaz Eksikliği Olan Bir Olgu

Mahmut Esat Tülüce¹, Yasemin Sofu Öner¹, Ali İşlek¹, Gökhan Tümgör¹

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana bilim Dalı, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, Adana

Deneyim ve hedefler: Konjenital sükraz izomaltaz eksikliği (CSID), ince bağırsaktaki fırçamsı kenar hücre membranında yer alan sukraz izomaltaz enzim kompleksinin eksikliği ile karakterize nadir genetik bir bozukluktur. Burada karın ağrısı, aşırı gaz ve pişikler olan ve enzim replasmanı sonrası yakınmaları azalan bir olgu sunuldu.

Metotlar: Karın ağrısı, aşırı gaz, şişkinlik ve pişikler olan 3 yaş erkek hasta poliklinikte değerlendirildi. Hastanın bebeklik döneminde infantil koliğinin olduğu, proktokolit nedeni ile 9 aylık olana kadar beslenmesinden süt ve yumurtanın çıkarıldığı, dönem dönem ağzında oral aft çıktığı öğrenildi. Fizik muayenesinde genel durumu iyi, aktivitesi normal, batını hafif distandü ama rahat, anal bölgede pişiği mevcuttu. Laboratuvar tetkiklerinde wbc: 7000, hg: 12.7, mcv: 72.1, plt: 198000, ferritin 18, demir 45, UIBC:200, albümin: 40, serum IgA:0.4, çölyak serolojisi negatif ve diğer biyokimyasal belirteçleri normal idi. CSID için gönderilen genetik testte literatürde hastalık ile ilişkilendirilmiş heterozigot mutasyon saptanması üzerine hastaya enzim replasman tedavisi başlandı.

Sonuçlar: CSID genellikle infant süttten kesilip diyete sükroz ve nişasta içeren besinler eklendiğinde ortaya çıkmaktadır. Bunun yanında bazı hastalar doğumdan itibaren semptom gösterebildiği gibi bazen de hastalar erişkin döneme kadar tanı almayabilmektedir. Hastalığın prevalansı net olarak bilinmemektedir. Genetik testlerin yaygınlaşması ile hastalıkla ilişkili yeni mutasyonların tanımlanması prevalansın tahmin edilenin üzerinde olduğunu düşündürmektedir. Enzimde ki eksiklik, sulu ishal, karın ağrısı, gaz, şişkinlik, kramp ve pişiklere yol açmaktadır. Daha ağır vakalarda kronik ishal ve büyüme gelişme geriliği görülmektedir. Burada sunulan olgu karın ağrısı, gaz ve pişik yakınması ile başvurmuştur. Tanıda standart test ince bağırsak biyopsisi yapılarak disakkaridaz aktivitesine bakılmasıdır. Genetik testlerde kliniği daha ağır seyreden homozigot mutasyonlar yanında heterozigot mutasyonlar da hastalıkla ilişkilendirilmiştir. Genetik test çalışan merkez sayısının artması ile hastalıkla ilişkili yeni mutasyonlar bildirilmektedir.

Kararlar: Karın ağrısı, ishal, gaz, şişkinlik, geçmeyen pişik gibi yakınmalarla başvuran hastalarda konjenital sükraz izomaltaz eksikliği olabileceği akılda tutulmalı, şüphe duyulan vakalarda genetik inceleme yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: CSID, Konjenital sükraz izomaltaz eksikliği, kronik ishal, karbonhidrat malabsorbsiyonu

P-052

CD55 Eksikliği Olan Bir Olgunun 4 Yıllık İzlemi

Mahmut Esat Tülüce¹, Yasemin Sofu Öner¹, Ali İşlek¹, Gökhan Tümgör¹

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana bilim Dalı, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, Adana

Deneyim ve hedefler: CHAPLE sendromu olarak da adlandırılan CD55 eksikliği, protein kaybettiren enteropatinin (PKE) eşlik ettiği, anjiyopatik trombozların görülebildiği, CD55 genindeki mutasyonlardan dolayı anormal kompleman aktivasyonu ile karakterize otozomal resesif geçişli genetik bir sendromdur. Burada 4 yıldır eculizumab tedavisi alan bir olgunun izlem sonuçları tartışıldı.

Metotlar: 3 yaşında kız olgu 2 yıldır olan ishal, karın şişliği ve ödem şikayetleri ile değerlendirildi. Hastanın bu şikayetleri nedeni ile tekrarlayan hastane başvuruları olduğu ve semptomatik tedavi aldığı öğrenildi. Fizik muayenede genel durumu iyi, jeneralize ödemi mevcut, karnı distandü idi, hepatosplenomegalisi yok idi, kilo:10.5kg (<3p), boy:75cm (<3p) olarak ölçüldü. Laboratuvar incelemelerinde albümin:1.7g/dl, total protein:3.3g/dl, trigliserit:262mg/dl, ldl:49mg/dl, total kolesterol:119mg/dl, B12:110pg/ml, folat:8.87ng/ml, IgG:<160mg/dl, demir:12mcg/dl, d vitamini:8.4ng/ml idi, proteinürisi yoktu. Üst gis ve alt gis endoskopide özellik saptanmadı. Klinik ve laboratuvar olarak PKE tanısı koyulan hasta semptomatik ishal ve ödeminin olması nedeniyle başlanan oktreotid ve steroid tedavilerinden fayda görmedi. Hastanın ileri tetkiklerinde CD55 eksikliği ve genetik defekti saptandı. Hastaya enfeksiyon profilaksisi ile 2 haftada bir olacak şekilde eculizumab başlandı. Tedaviden dramatik yarar gördü (Tablo 1). İzlemede infüzyon aralığı aylık olarak düzenlendi. Hasta halen 4 yıldır eculizumab tedavisi almakta olup ilaca bağlı herhangi bir komplikasyon olmadan (fırsatçı enfeksiyonlar) takibine devam edilmektedir.

Sonuçlar: PKE, gastrointestinal sistemden protein kaybı ve hipoproteinemi ile karakterize bir hastalıktır. CD55 eksikliği, PKE'nin nadir bir nedeni olup literatürde tanımlanmış vaka sayısı azdır. CD55 eksikliğinde PKE'nin kesin nedeni bilinmemekle birlikte muhtemelen intestinal inflamasyona sekonder olduğu düşünülmektedir. Hastalar sıklıkla ishal, kusma, karın şişliği, karın ağrısı ve malnütrisyon ile başvurmaktadır. Eculizumabın, PNH, atipik HÜS gibi hastalıklarda kompleman aktivasyonunu baskılayıcı etkisinden yola çıkılarak az sayıda CD55 eksikliği olan hastada etkileri gösterildiğinden biz de hastamıza başlayarak 4 yıllık süreçte herhangi bir komplikasyon olmadan başarılı bir şekilde kullandık.

Kararlar: CD55 eksikliği (CHAPLE sendromu), nadir bir hastalık olup PKE saptanan hastalarda etyolojik sebepler arasında düşünülmelidir. Eculizumab tedavisinden yüz güldürücü sonuçlar alınabilir.

Anahtar Kelimeler: CD55, CD55 eksikliği, protein kaybettiren enteropati, PKE, CHAPLE

P-053

Karaciğer Nakli Amacıyla Gelen Hastada Fizik Muayenenin Önemi

Mehmet Akif Gökteş¹, Günsel Kutluk¹

¹Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, İstanbul

Deneyim ve hedefler: Karaciğer nakli önemli morbidite ve mortaliteye yol açmakla birlikte nakil kararı öncesinde hastanın fizik muayene bulgularıyla değerlendirilmesiyle Langerhans hücreli histiositoz(LHH) tanısı alan bir hasta sunulmaktadır.

Metotlar: 5 yaşında erkek hasta, 6 aydır karın ağrısı, ateş, sarılık, kanlı gayta şikayetleri ile ultrasonografide karaciğer sol lobta 62x64mm, düzensiz sınırlı, hiperekoik, kaba, granüler yapıda kitle; hepatoblastom? ile yönlendirilmiş. Ciltte hemanjiom, kulakta akıntı, ara ara ateşi nedeniyle antibiyoterapi almış, kültürlerde üremesi olmamış. Hb:8,6gr/dL, AST/ALT:137/44 GGT/ALP:651/699, LDH:275, T.protein/Alb:6,2/3,2 T/D.Bil:6,8/5,78, INR:1,61, aPTT:40, CRP:21, AFP:1,14, viral markerları negatif, MRG'de karaciğer segment 7'de 5 mm'den küçük, hiperintens, nodüler görünüm saptanmış. Karaciğer biyopsisinde parankimde safra tıkaçları, sinuzoidlerde fokal dilatasyon, hepatositlerde rejenerasyon, portal alanda bağ doku artışı, duktuler proliferasyon, köpüksü histiositler ve seyrek lökositler, malignite yönünde bir bulgu saptanmamış. Karaciğer nakli amacıyla tarafımıza yönlendirilen hastanın karaciğer biyopsisi tekrar değerlendirildi; parankimde kolestatik değişiklikler ve safra tıkaçları, orta şiddette bilier tip fibrozis, duktal proliferasyon, kolanjit bulguları, portal alanlarda histiositik infiltrasyon. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik olmayan hastanın vücut ağırlığı:13,5kg(50-75p), boy:88cm(50-75p), soluk ve ikterik, ciltte ve saçlı deride yaygın 2-3cm çapında, kaşıntılı, hemorajik, krutlu, bazıları göbekli makülopapüller lezyonlar, kulaklarda pürülan akıntı, karaciğer kot altı 4-5cm ele geliyordu. Süreğen ateşi olan hastanın kemik grafilerinde temporal kemikte litik lezyonlar saptandı. Cilt biyopsisi LHH ile uyumlu olması üzerine hastaya kemoterapi başlandı.

Sonuçlar: LHH, histiositlerin anormal proliferasyonu ile karakterize lokalize kemik ve cilt tutulumu ile lenf nodu, kemik iliği, karaciğer, akciğer gibi multisistemik tutulumun olabileceği, tutulumu göre prognozun değiştiği, doku biyopsisi ile tanı konulan, çocuklarda nadir görülen malign bir hastalıktır. Karaciğer tutulumu, hepatamogeli, karaciğer fonksiyon testlerinde bozukluğa yol açabilmekle birlikte vücudun herhangi bir yerinde çok çeşitli belirti ve bulgularla hastaların gelebileceği, bu nedenle tanı konmasında gecikmeye yol açarak bu vakalar, bu hastada olduğu gibi çeşitli tanılarla izlenebilirler.

Kararlar: Klinisyenlerin fizik muayene bulgularıyla şüphelenerek, nakil gerektirmeyen hastalıkların tanısında ayırıcı tanıya kolaylıkla gidebilecekleri gibi bazı vakalarda ancak tanı konulabilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Langerhans hücreli histiositoz, Karaciğer nakli

P-054

Tek Semptom İki Hastalık; Eozinofilik Özofajit Özofageal Web Birlikteliği

Meryem Seda Boyraz¹, Mehmet Akif Göktaş¹, Ayça Efendioğlu¹, Günsel Kutluk¹

¹Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Çocuk Gastroenteroloji Kliniği, İstanbul

Deneyim ve hedefler: Özofagusu etkileyen çocuklarda nadir görülmekle birlikte tedavi ve endoskopik yaklaşım açısından önem arz eden eozinofilik özofajitle özofageal web'in aynı anda tanı aldığı bir hasta sunulmaktadır.

Metotlar: 13 yaşında erkek hasta uzun zamandır yılda 2-3 kez tekrarlayan son zamanlarda giderek artan katı gıdalarla boğazında takılma hissi nedeniyle başvurdu. Bebeklik döneminde süt alerjisi olan, soygeçmişinde özellik olmayan hastanın, vücut ağırlığı:42,7kg (10-25p), boy:148cm (50p) olup fizik muayenesi doğaldı. Tam kan sayımında eozinofilisi %13,3(mutlak 1370), IgE:665 IU/mL olan hastanın biyokimyasal değerleri normaldi. Hastaya eozinofilik özofajit öntanısı ile ilk yapılan endoskopide özofagus proksimalinde lümeni tamamen kapatan düzensiz, fragil, mukozal yapı nedeniyle ilerlenemedi. Hastanın tekrarlanan endoskopisinde özofagus proksimalinde slim endoskopa geçilebilen, darlık oluşturan, lümeni ikiye bölen etrafındaki mukoza sert ve defektif olan bir cep bölgesi ve devamında özofagusta tırmıklanma görüntüsü ve trakealizasyon izlendi. Özofagografide özofagus proksimalinde web görüldü. İnek sütü splgE:0,711, yumurta akı splgE:0,216, yumurta sarısı splgE:0,169, kedi epiteli splge:66,9kIU/L, cilt prick testi negatif olan hastaya Çocuk Alerji tarafından süt, yumurta, buğday diyet eliminasyonu başlandı. Proksimal ve distal özofagus biyopsilerinde, en yoğun olduğu alanda, 50 Eozinofil/1 BBA düzeyinde eozinofilik infiltrasyon izlenerek eozinofilik özofajit tanısı konuldu. Hastaya proton pompa inhibitörü ve inhaler steroid başlandıktan sonra hastanın şikayetlerinde gerileme görülerek kontrol endoskopi planlandı.

Sonuçlar: Eozinofilik özofajit, özofagus mukozasının eozinofil lökositler ile infiltrasyonu ile karakterize, patogeneizde gıda alerjenlerinin rol aldığı düşünülen beslenme zorlukları, büyüme geriliği, kusma, reflü, gıda takılması gibi bulgular görülebilmekle birlikte, tedavide diyet, sistemik ve topikal steroidlerin uygulanmakta olup çocukluklarda nadir görülür. Özofagus webleri, özofagus proksimalinde, lümeni kısmen tıkayan, genellikle asemptomatik olup yutma güçlüğüne yol açabilen inflamatuvar değişiklik gösteren, malignite riski taşıyan ince membranöz lezyonlar olup demir tedavisi ile spontan iyileşme beklense de semptomatik vakalarda dilatasyon ve cerrahi gerekebilir.

Kararlar: Hastamızda olduğu gibi benzer bulgulara yol açabilecek sık rastlanmayan iki özofagus hastalığının birlikte bulunabileceği her zaman akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Özofageal web, Eozinofilik özofajit

P-055

İki Önemli Gastrointestinal Hastalığın Nadir Birlikteliği: Otoimmün Hepatit Sonrası Ülseratif Kolit Ve Crohn Hastalığı Gelişen İki Vaka

Mehmet Akif Göktaş¹, Günsel Kutluk¹, Ayça Efendioğlu¹, Meryem Seda Boyraz¹, Meryem Keçeli Başaran¹

¹Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Çocuk Gastroenterolojisi, İstanbul/ Türkiye

Deneyim ve hedefler: Otoimmün hepatit(OİH) ile takipteki iki hastada ishal nedeniyle Ülseratif kolit(ÜK) ve Crohn hastalığı(CH) gelişimiyle hastaların seyri sunulmaktadır.

Metotlar: Vaka-1: 11,5 yaş erkek hasta transaminazemi, asit, ANA+'lığı nedeniyle 5,5 yaşında Karaciğer biyopsisinde lobuler ve periportal inflamasyon, interface aktivite artışıyla OİH tanısıyla plazmaferez uygulanmış, siklosporini tolere edememiş, düzensiz takiple steroid, Azatioprin ve özofaus varisine yönelik propranolle 3 yıl devam edilmiş. Başka merkeze başvurusunda, otoantikörleri negatif, MRCP normal olan hastada diğer nedenler dışlanmış. Mikofenolat mofetil tolere edemeyen, azatioprine yanıt alınamayan hastada steroid azaltılmayarak AST/ALT:50-200/68-235, GGT/ALP:30-264/240-1133, bilirubin, albumin ve INR normal aralıkta seyretmiş, hasta tarafımıza Karaciğer nakli amacıyla başvurusunda vücut ağırlığı:23,5kg(<3p), boy:122cm(<3p), dalak 3-4cm palpabildi. Bilateral katarakt, başağrısı nedeniyle hiperansiyon saptanarak amlodipin başlandı. 1 aydır ara ara kanlı ishal, fekal kalprotektin:589 olması üzerine endoskopisinde özofagusta 3 adet grade 1 varis, tüm kolonda yaygın eksuda ve frajilite, patoloji ÜK'le uyumlu saptandı. MRCP ile OİSK, immünolojik ve diğer tanımlar dışlandı. trombositopenisi hipersplenizme bağlanarak takip planlandı. Beslenmesi ve destek tedavileriyle hastaya, mesalazin, azatioprin ve infliksimab başlanarak takibinde azatioprin kesilerek, Prednol 1x4mg ile remisyonda takip edilmektedir. Vaka-2: 14,5 yaşında kız hasta sarılık, kusma, kilo kaybı şikayetiyle transaminaz yüksekliği saptanması üzerine başvurdu. Vücut ağırlığı:36kg(<3p), boy:160cm(25-50p), sklera ikterikti. AST/ALT:536/407, GGT/ALP:62/122, T./D.bilirubin:3,1/2,5, albumin ve INR normal aralıkta, ASMA:1/320, MRCP:normal, Karaciğer biyopsisinde lobuler inflamasyon, portal fibrozis, periportal duktular proliferasyon ile OİH tanısıyla Prednizon ve Azatioprin başlanan hastanın bulguları düzeldi. 1,5 yıl sonra kilo kaybı, kanlı ishal, fekal kalprotektin>360 olması üzerine endoskopisinde antrumda hiperemi, kolonda erozyon-eksuda-frajilite, haustralarda silinme görüldü. Patolojisinde aktif ileit ve pankolit saptanan hastaya CH tanısıyla enteral beslenme ve infliksimab başlandı. MRCP:normal olan hasta remisyonda takip edilmektedir.

Sonuçlar: Otoimmün hastalıkların birlikteliği artmakla birlikte overlap sendromlarının İBH ile ilişkisi iyi bilinmekte, İBH seyrinde OİH gelişimi nadir ve tedaviye dirençli seyretmesine karşın OİH sonrası İBH birlikteliği daha nadirdir.

Kararlar: OİH takibinde gelişen ishal gibi durumlarda ÜK ve CH gelişebileceği, aynı tedaviyle iki hastalıkta remisyona sağlanabilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Ülseratif kolit, Crohn hastalığı, Otoimmün hepatit

P-056

Büyüme Yetersizliği Olan Çocuklarda Beslenme Destek Tedavisinin Etkinliği

Mehveş Işıklar Ekici¹, Ceyda Tuna Kırsaçlıoğlu², Zarife Kuloğlu², Aydan Kansu²

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı

Deneyim ve hedefler: Çalışmamızda organik nedene bağlı olmayan büyüme yetersizliği ile izlenen çocuklarda uygulanan beslenme destek tedavi yaklaşımlarının (beslenme eğitimi ve diyet zenginleştirilmesi / enteral beslenme ürünü kullanılması) retrospektif olarak değerlendirilmesi ve beslenme destek tedavilerinin etkinliklerinin karşılaştırılması amaçlandı.

Metotlar: Çalışmaya Ocak 2011- Şubat 2020 tarihleri arasında Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı Polikliniğinde büyüme yetersizliği tanısı ile en az 12 ay süre izlemi olan, 1 ay-18 yaş arasındaki çocuklar alındı. Olguların demografik bilgileri, başlangıçta ve izlem sonundaki antropometrik ölçümleri, beslenme destek tedavisinin tipi ve tedavi uyumları kaydedildi.

Sonuçlar: Çalışmaya 119 çocuk (ortanca yaş:3,2, 69 kız) alındı. Hastaların %28' ine beslenme eğitimi ve diyet zenginleştirilmesi uygulandı (Grup1); %78' ine ise buna ek olarak enteral beslenme ürünü kullanıldı (Grup2). Olguların ortalama BGA, YGB ve BKI z skorları Grup 1'de -1.74, -0.98, -1.47; Grup 2' de -2.24, -1.23, -2.27 olarak hesaplandı (iki grup arasındaki p değerleri sırasıyla 0.254, 0.892, 0.023). On iki aylık izlem sonunda tedaviye uyum oranları Grup 1'de %41.1, Grup 2'de 58.8 (p>0,05) bulundu. Tedaviye uyumlu olgularda BGA,YGB ve BKI z skorları Grup1'de 0.05, -1.25, -0.53 (başvuru değerlerine göre p değerleri 0.019,0.85, 0.034), Grup 2' de -0.56, -1.58, -1.06 (başlangıç değerlerine göre p değerleri 0.00, 0.96,0.00) bulundu, iki grup arasında anlamlı fark saptanmadı. Tedaviye uyumsuz olgularda BGA,YGB ve BKI z skorları Grup1' de -1.19, -1.05, -1.44 (başlangıç değerlerine göre p değerleri 0.22,0.3, 0.07), Grup 2'de -1.38, -1.67,-1.44 (başlangıç değerlerine göre p değerleri 0.3, 0.59, 0.40)bulundu. Tüm olgular değerlendirildiğinde başlangıçta ve on iki ayın sonunda orta ve ağır derecede malnütrisyonu olan hasta oranı sırasıyla %54/ %33 ve %15/ %12 bulundu.

Kararlar: Çalışmamızda büyüme yetersizliği tedavisinde hem beslenme eğitimi ve diyet zenginleştirilmesi hem de enteral beslenme ürünleri kullanımının yararı gösterilmiştir. Tedavide en önemli nokta tedavi uyumunu sağlamak için uygun izlem planının oluşturulması ve ailenin tedavinin bir parçası haline getirilmesidir.

Anahtar Kelimeler: büyüme yetersizliği, malnütrisyon, enteral beslenme ürünü, beslenme destek tedavisi

P-057

HIV ile enfekte adolesan hastanın ilk klinik belirtisi, Dispepsi: Olgu sunumu

Melike Arslan², Esin Kahraman¹, Cem Gül³, Necati Balamtekin²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Ankara

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Gastroenterolojisi BD, Ankara

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Tıp Fakültesi, Enfeksiyon Hastalıkları AD, Ankara

Deneyim ve hedefler: Çocuklarda ve ergenlerde HIV, açıklanamayan ateş, büyüme ve gelişme geriliği, kilo kaybı, hepatosplenomegali, yaygın lenfadenopati, ilerleyici nörolojik hastalık bulguları, tekrarlayan bakteriyel ve fırsatçı enfeksiyonlar, kronik ishal ve diğer gastrointestinal semptomlarla ortaya çıkabilir. Bu olgu sunumunda, kilo kaybı ve dispepsi şikayetleri ile değerlendirilirken HIV enfeksiyonu tanısı alan 17 yaşında erkek hasta sunulmaktadır.

Metotlar: 17 yaşında erkek hasta bir aydır var olan mide bulantısı, iştahsızlık, mide ağrısı ve son bir ayda istemsiz 3 kilo kaybı yakınmalarıyla çocuk gastroenteroloji polikliniğimize başvurdu. Fizik muayenesinde epigastrik hassasiyet dışında patolojik muayene bulgusu yoktu. Hastanın vücut ağırlığı: 55 kg(3-10p), boyu 165 cm(3-10p) idi. Hasta, başvuru anında gastrit tanısıyla üç haftadır esomeprazol ve talcid tedavisi kullanmaktaydı. Hasta ilaç tedavisine belirgin yanıt göstermemişti. Tam kan sayımında beyaz küre 6400/mm³, hb 14,8 gr/dL, trombosit 185.000/mm³ idi. Rutin biyokimya tetkiklerinde üre 27 mg/dl, kreatinin 0,77 mg/dl, ast 18 U/L, alt 14 U/L, crp 6,55 mg/dL saptandı. Hastada tedaviye dirençli dispeptik yakınmalarına ve kilo kaybına yönelik üst gastrointestinal sistem endoskopisi yapılması planlandı, anestezi hazırlığına başlandı. Anestezi hazırlığı için alınan kontrol viral serolojisinde Anti-HIV pozitif saptanan hasta enfeksiyon hastalıklarına yönlendirildi. Enfeksiyon hastalıklarına yönlendirilen hastanın tanıya yönelik istenen geniş tetkiklerinde; Western blot testi ile antikor pozitifliği teyit edildi ve HIV-1 RNA 152.000 kopya/mL saptandı. Bulaş yolunun saptanmasına yönelik alınan detaylı öyküsünde, cinsel aktif olduğu ve partnerinin erkek olduğu öğrenildi. Çocuk İzlem Merkezi'ne (ÇİM) bilgi verildi ve enfeksiyon hastalıkları tarafından antiretroviral tedavi olarak Elvitegravir(150 mg/gün), Kobisistat (150 mg/gün), Emtrisitabin (200 mg/gün), Tenofovir (10 mg/gün) tedavisi başlandı. Antiretroviral tedavi başladıktan üç hafta sonra hastanın dispeptik yakınmaları geriledi.

Sonuçlar: HIV enfeksiyonu çocuklarda ve adolesanlarda çok çeşitli klinik bulgular ile karşımıza çıkabilir. Bulantı ve / veya kusma, dispepsi, mide ekşimesi, ishal, kabızlık ve şişkinlik dahil olmak üzere gastrointestinal semptomlar HIV enfeksiyonunun bir sonucu olabilir.

Kararlar: HIV enfeksiyonu, tüm dünya genelinde çocuk ve adolesan yaş grubunda da önemli bir sağlık sorunu olmaya devam etmektedir. İnvaziv girişimler öncesinde hastaların HBV, HCV ve HIV yönünden araştırılması, sağlık personelinin hem kendine hem de diğer hastalara bulaşın önlenmesi için etkin önlemleri uygulayabilmesi için şarttır.

Anahtar Kelimeler: HIV enfeksiyonu, Dispepsi, Adolesan

P-058

Tip 1 Diyabetli Çocuklar ve Sağlıklı Kardeşlerinin Beslenme Durumlarının Değerlendirilmesi

Melike Arslan¹, Emine Nükhet Ünsal², Nihal Durmaz³, Onur Akın⁴, Sevinç Odabaşı Güneş⁴, Necati Balamtekin¹

¹Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı

²Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Beslenme ve Diyetetik Bölümü

³Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

⁴Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı

Deneyim ve hedefler: Tip 1 diyabetli çocukların sağlıklı kardeşlerinin hastalığa psikolojik uyumlarını değerlendiren çalışmalar olmakla birlikte sağlıklı kardeşlerin beslenme durumlarını değerlendiren bir çalışma bulunmamaktadır. Bu çalışmanın amacı Tip 1 diyabetli çocukların sağlıklı kardeşlerinin beslenme durumlarının belirlenmesidir.

Metotlar: Bu çalışma, Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Gastroenteroloji ve Çocuk Endokrinoloji polikliniklerinde Kasım 2019 ile Kasım 2020 tarihleri arasında Tip 1 diyabet tanısı ile takip ve tedavi gören hasta ve sağlıklı kardeşlerinin verileri kullanılarak yapılmıştır.

Sonuçlar: Araştırma popülasyonu, 36 sağlıklı kardeş (%50 kız, %50 erkek; yaş: 9.61 ± 4.84 yıl), 30 Tip 1 diyabetli çocuk (%51,7 kız, %48,3 erkek; yaş: 11.00 ± 3.66 yıl); ve 58 sağlıklı çocuktan oluşan bir kontrol grubundan oluşmaktaydı (%51,7 kız, %48,3 erkek; yaş: 10.68 ± 3.01 yıl). Sağlıklı kardeşlerin %28,6'sının ve diyabetlilerin %25'inin BMI Z skoru >1 SD yani fazla kiloluydu. Kontrol grubunun tamamı normaldi. Grupların hiçbiri obez değildi. Sağlıklı kardeşlerde ve diyabet gruplarında aşırı kiloluluk oranı kontrollere göre anlamlı derecede yüksekti ($p=0.012$). Günlük enerji alımı (kcal) sağlıklı kardeşlere göre kontrol grubunda anlamlı derecede yüksekti ($p<0,001$). Diyabetik çocukların sağlıklı kardeşlerinin beslenme durumlarını incelediğimizde günlük protein alımları (gr) açısından kontrol grubuna göre fark bulunmadı. Sağlıklı kardeşlerde günlük yağ alımı (gr) kontrol grubuna göre daha yüksek iken, karbonhidrat, tekli ve çoklu doymamış yağ asidi alımı (gr) daha düşük bulundu. Çalışmamızda diyabetik çocuklar ve sağlıklı kardeşleri ile kontrol grubu arasında doymuş yağ asidi, lif alım oranları açısından anlamlı fark bulunmadı. Günlük mikro besin alımı karşılaştırıldığında, diyabetik çocuklar, sağlıklı kardeşleri ve kontrol grubu arasında vitA, vitB1, folik asit, potasyum, magnezyum, fosfor ve çinko alımı açısından fark bulunmadı. Kontrol grubunda sağlıklı kardeş grubuna göre günlük D vit ve demir alımı daha yüksekti. Kontrol grubunda günlük enerji (kcal), karbonhidrat (gr), tekli ve çoklu doymamış yağ asidi alımı sağlıklı kardeşlere göre anlamlı olarak daha yüksekti.

Kararlar: Bu çalışmada benzer sosyodemografik özelliklere sahip sağlıklı kardeşler, diyabetik çocuklar ve kontrol grupları beslenme özellikleri, günlük makro ve mikro besin alımları açısından karşılaştırıldı ve BKİ Z skorlarına göre sınıflandırıldı. Beş yaş üstü diyabetik çocukların dörtte birinin fazla kilolu olduğu belirlendi. Ayrıca sağlıklı kardeşlerin VKİ ve VKİ Z skorlarının kontrol grubuna göre daha yüksek olduğu bulundu.

Anahtar Kelimeler: Tip 1 Diabet, Sağlıklı kardeş, Beslenme, Çocuk

P-059

Erozif özofajiti olan çocuklarda beslenme durumunun değerlendirilmesi

Nevzat Aykut Bayrak¹, Salih Demirhan²

¹SBÜ Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bölümü

²SBÜ Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği

Deneyim ve hedefler: Gastroözofageal reflü (GÖR) semptomlarının yoğunluğu, özofagus mukozal hasarının derecesini doğrudan yansıtmaz. Özofagus hasarının değerlendirilmesinde özofago-gastro-duodenoskopi (ÖGD) ve biyopsi kıymetlidir. Özofajitin endoskopik değerlendirilmesi çocukluk çağında geçerliliği gösterilmiş bir endoskopik sınıflandırma sistemi olmadığından sıklıkla öznel, ancak pratikliği nedeniyle Los Angeles (LA) sınıflandırmasından yararlanılmaktadır. Amacımız, erozif özofajitli çocukları beslenme durumlarına göre değerlendirmektir.

Metotlar: Ocak-Aralık 2019 arasında, merkezimizde herhangi bir nedenle ÖGD yapılan çocuklar çalışmaya alındı. Erozif özofajit varlığı, mukozal çatlağın LA sınıflamasına göre derecelendirilmesiyle belirlendi. ÖGD günü kilo ve boy ölçüldü, vücut kitle indeksi (VKİ) ile z-skorları hesaplandı. Yemek borusunda mukozal anormallik olmayan hastalar kontrol grubunu oluşturdu. Çalışma dışı kalma kriterleri: 72 aydan küçükler, kronik hastalıklar (örneğin konjenital, renal, kardiyak, nörolojik, metabolik hastalık, inflamatuvar bağırsak hastalığı ve çölyak hastalığı), ÖGD öncesi anti-asit tedavisi, yetersiz hasta verileri.

Sonuçlar: Çalışma süresi boyunca yapılan toplam 774 ÖGD'den 642'si çalışmaya alındı (ortalama yaş: 11,89±4,3 yıl, %53,6 kız). Erozif özofajit sıklığı %8,5'ti (n= 55, %51,9 kız, ortalama yaş: 11,63±5,0 yıl, 26 LA evre A özofajit, 20 LA evre B özofajit ve 9 LA evre C / D özofajit hastası). Çalışma ve kontrol grupları arasında yaş ve cinsiyet açısından fark yoktu. Çalışma ve kontrol grubunun ortalama VKİ z-skorları, sırasıyla 0,95±2,13 ve 0,36±0,97 (p <0,01) idi. VKİ z-skorunun ortanca, minimum ve maksimum değerleri çalışma grubunda sırasıyla 1,82, -3,59 ve 4,45 idi. Erozif özofajiti olan çocuklar arasında VKİ z-skoru 18 vakada <-2SDS, 9 vakada normal ve 28 vakada >2SDS idi. Yaş ve cinsiyete göre düzeltme yapıldıktan sonra, ileri evre erozif özofajit, yetersiz beslenme (r2:0,52, p<0,01) ve aşırı kilolu/obezite (r2:0,68, p<0,01) ile pozitif korelasyon gösterirken, normal büyümeyle anlamlı korelasyon yoktu. (r2:-0,04, p>0,05).

Kararlar: Çalışmamızda Los Angeles sınıflandırmasına göre derecelendirilen erozif özofajit, yetersiz beslenen ve aşırı kilolu olan olgularda önemli ölçüde yaygındı. Malnutrisyonu olan tüm çocuklar erozif özofajit açısından dikkatli değerlendirilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, Erozif Özofajit, Malnutrisyon, Obezite

P-060

Çölyak hastalığı olan çocuklarda kronik gastrit alt tipleri

Yeşim Yağlı¹, Erdal Sarı¹, Nevzat Aykut Bayrak²

¹SBÜ Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği
²SBÜ Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bölümü

Deneyim ve hedefler: Çölyak hastalığı (ÇH) olan çocuklar dispeptik şikayetlerle de başvurabilir ve bu hastalarda kronik gastrit sıktır. Özellikle lenfositik gastrit (LG) ÇH ile ilişkilendirilmiştir. Bununla birlikte, kronik gastritin diğer alt tipleri de eşlik edebilir. Çalışmamızda, ÇH olan çocuklarda gastrik tutulumun değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Metotlar: Şubat 2018 ile Aralık 2020 arasında tanısız özofago-gastro-duodenoskopi yapılan çocuklar değerlendirilerek ÇH tanısı alanlar çalışma, almayanlar ise kontrol grubunu oluşturdu. Güncellenen Sydney sistemine göre, biyopsi örnekleri kronik aktif gastrit (KAG), kronik inaktif gastrit (KİG) ve LG veya gastrit yok olarak sınıflandırıldı. Helicobacter pylori (Hp) enfeksiyonu, hızlı üreaz testi ve histoloji pozitifliğiyle teşhis edildi. Seroloji bakılmamış, korpus ve antrumdan en az ikişer biyopsi alınmamış, verisel yetersizliği ve altta yatan başka bir kronik hastalığı (gastrointestinal, nörolojik, metabolik, kardiyak ve nefrolojik) olan çocuklar çalışma dışı bırakıldı.

Sonuçlar: Toplam 1624 olgudan 1008'i (748 kontrol (ortalama yaş: 10,39±4,71 yıl, %57,7 kız) ve 260 ÇH (ortalama yaş: 9,97±4,16 yıl, %60,0 kız)) incelendi. Her iki grupta da gastritin en sık görülen alt tipi KAG idi (ÇH vs. kontrol: %33,5 vs. %35,7, p>0,05). ÇH olan çocuklarda LG anlamlı olarak daha sık saptandı (%26,2 vs. %19,3, p=0,019). Her iki grupta da en az görülen gastrit alt tipi KİG idi (ÇH vs. kontrol: %15,0 vs. %16,3, p>0,05). ÇH olgularının %25,4'ünde, kontrol grubunun ise %28,6'sında histoloji olarak gastrit saptanmadı (p>0,05). Hp kontrol grubunda daha sıktı (%49,4 vs. %39,6, p<0,01). Peptik ülser/erozyon ise ÇH'da daha yaygındı (%4,9 vs. %12,3, p<0,01).

Kararlar: Çölyak hastası olan çocuklarda kronik gastrit yaygın bir bulgu olup en sık gözlenen kronik gastrit alt tipinin KAG olduğu gözlenmiştir. Çalışmamızda, lenfositik gastrit ve peptik ülser/erozyon ÇH olgularında anlamlı olarak daha sık saptanmıştır. Ayrıca, ÇH olan çocuklarda Hp enfeksiyonu anlamlı olarak daha az görülmüştür.

Anahtar Kelimeler: Çölyak hastalığı, Helicobacter pylori, Çocuk, Kronik gastrit, Peptik ülser/erozyon

P-061

Mide Çıkış Yolu Obstrüksiyonu İçin Modifiye Sharma Sınıflaması; Pediatrik Gastroenterolog Gözüyle

Ödül Eğritiş Gürkan¹, Hakan Öztürk¹, Cem Kaya², Demet Teker Düztaş¹, Kamercan Ceylan¹, Aysel Ünlüsoy Aksu¹, Sinan Sarı¹, Buket Dalgıç¹, Alparslan Kapısız², Gökçen Emmez³, Gözde İnan³, İsmail Akdulum⁴, Kutluk Pampal³, Nuray Camgöz Eryılmaz³, Selin Erel³, Volkan Şıvgın³, Ercan Yıldırım³, Okan Ermiş³, İrfan Güngör³, Gülay Kip³, Nurdan Bedirli³, Berrin Işık³, Onur Özen², Hakan Çavuşoğlu², Ramazan Karabulut², Zafer Türkyılmaz², Kaan Sönmez²

¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Gastroenteroloji Bilim Dalı

²Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Cerrahi Bilim Dalı

³Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji Bilim Dalı

⁴Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Radyoloji Bilim Dalı

Deneyim ve hedefler: Mide çıkış yolu obstrüksiyonu (GOO) mide içeriğinin duodenuma geçmemesi olarak tanımlanır. Hastalarda batında distansiyon, karın ağrısı ve safrsız kusma tipik klinik bulgulardır. İnfantil Hipertrofik pilor stenozu (IHPS) dışı GOO çocukluk çağında çok nadir olup 100.000 canlı doğumda bir olarak görülür. Literatür incelendiğinde GOO ile ilgili en kapsamlı sınıflama Sharma sınıflamasıdır. GOO ile ilgili, çocuk cerrahları dışında patolojik ve radyologlar çeşitli sınıflamalar yapmış olsalar da, pediatrik gastroenterolog gözüyle hiç değerlendirilmemiştir.

Metotlar: 2009-2020 yılları arasında; Çocuk gastroenteroloji ve Çocuk cerrahisi bölümleri ayaktan ve yatan hasta kayıtları incelendi. GOO ön tanılı hastaların dosyaları geriye dönük olarak incelendi. Tanımlamalar Mide çıkış yolu obstrüksiyonu (GOO): Klinik bulguların eşliğinde radyolojik ve/veya endoskopik bulguların varlığı. Klinik Bulgular: Karın ağrısı, batında distansiyon, safrsız kusma. Radyoloji: Gecikmiş mide boşalma zamanı ve dilate mide. Endoskopi: 6-8 saatlik açlık sonrası safrsız mide içeriğinin görülmesi ve/veya pilorun entübe edilememesi. Fizik Muayene: Gözle görülen gastrik peristalsis. İnfantil Hipertrofik Pilor stenozu: İnfantil dönem için, pilor kanalının kalınlığının 3 mm, uzunluğunun ise 15 mm'den fazla olduğu durumdur. Geç başlangıçlı hipertrofik pilor stenozu: Yaşa göre pilor halkası kalınlığının fazla, pilor kanal uzunluğunun ise 15 mm den fazla olmasıdır. Primer Kazanılmış GOO (Geç Başlangıçlı primer GOO, pilorik akalazy, Nonhipertrofik pilorik stenoz, Jodhpur hastalığı): Pilor halkasında hipertrofi olmaksızın pilor kanal uzunluğunun normal ya da uzun olması halidir.

Sonuçlar: GOO tanılı hasta sayısı 30 olup, yaş aralığı 6 ay ile 16 yaş arasında değişmektedir. 14'ü kız hasta olup, 15 infantil hipertrofik pilor stenozu, 1 anüler pankreas, 4 gastrik volvulus, 2 duodonal atrezi, 2 antral web, 1 geç başlangıçlı hipertrofik pilor stenozu nedeni ile opere olmuş, 5 hasta ise medikal tedavi görmüştür.

Kararlar: GOO çocukluk çağında acil bir durum olduğu için çocuk cerrahları ve gastroenterologların uyum içinde çalışması gereken durumlardan biridir. Tanı, tedavi ve ayırıcı tanıda pediatrik gastroenterolog gözüyle yeni bir algoritme ihtiyaç duyulmaktadır. Modifiye Sharma sınıflamasının yararlı olabileceğini düşünüyoruz.

Anahtar Kelimeler: Mide Çıkış Yolu Obstrüksiyonu, Sharma Sınıflandırması, Antral Web, Jodhpur Hastalığı, Pilor

P-062

Enflamatuvar Bağırsak Hastalığı Olan Çocuklarda Mikro Besin Eksiklikleri

Özgün Tutku Parlar¹, Ceyda Tuna Kırsacıoğlu², Aydan Kansu², Zarife Kuloğlu²

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı,

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, Ankara

Deneyim ve hedefler: Çalışmamızda enflamatuvar barsak hastalığı (EBH) olan çocuklarda tanı anında mikro besin eksikliği (MBE) sıklığının ve MBE'yle ilişkili faktörlerin belirlenmesi amaçlanmıştır.

Metotlar: Çalışmaya 2000-2020 yıllarında 0-18 yaş arasında Porto kriterlerine göre EBH tanısı alan ve tanı anında en az bir mikro besin değerine bakılmış hastalar dahil edilmiştir. Tanı anındaki demografik, klinik ve laboratuvar bulguları kaydedilmiştir. Hastalık lokalizasyonu, fenotipi ve davranışı Paris Sınıflaması, hastalık aktivitesi ise pediatrik ülseratif kolit (ÜK) aktivite indeksi ve pediatrik Crohn hastalığı (CH) aktivite indeksi kullanılarak değerlendirilmiştir. Demir eksikliği feritin düzeyine göre CRP değeriyle birlikte, K vitamini eksikliği INR düzeyiyle, diğer MBE laboratuvar referans değerlerine göre değerlendirilmiştir. P değerinin <0,05 olması istatistiksel açıdan anlamlı kabul edilmiştir.

Sonuçlar: Çalışmaya 48'i ÜK, 48'i CH ve 14'ü indetermine kolit (İK) tanısı alan 110 hasta [ortanca yaşı 10 yıl, 57 erkek] dahil edilmiştir. Ülseratif kolitli çocukların %65,3'ünde yaygın tutulum/pankolit, CH'li hastaların %60,8'inde kolonik/ilio-kolonik tutulum görülmüştür. Ülseratif kolitli ve CH'li hastaların yarısında orta/ağır hastalık, yarısında hafif hastalık, İK'li hastaların ise %28,5'inde orta/ağır hastalık, %71,5'inde hafif hastalık gözlenmiştir. Hastalarda gözlenen MBE sırasıyla; demir (%86,4), D vitamini (%64), çinko (%49,3), K vitamini (%32,7), B12 vitamini (%14,1), E vitamini (%4,2) ve folat (%3,7) eksikliği ile hipofosfatemi (%2,9) ve hipomagnezemi (%1,1). Hipokalsemi ve A vitamini eksikliği hastaların hiçbirinde görülmemiştir. B12 vitamini düzeyi ÜK'li hastalarda (p=0,013), A vitamin düzeyi ise CH'li hastalarda (p=0,019) anlamlı olarak daha düşük bulunmuştur; ancak MBE açısından tanı grupları arasında fark bulunmamıştır. Cinsiyet, semptom süresi, hastalık yaygınlığı ve malnütrisyon varlığı ile MBE arasında ilişki bulunmamıştır. B12 ve D vitamini eksikliğinin yaş ile ilişkili olduğu (p=0,005), çinko eksikliğinin ise hastalık aktivitesi ile ilişkili olduğu gözlenmiştir (p<0,001).

Kararlar: Demir, D vitamini ve çinko eksikliği EBH'li çocuklarda en sık görülen MBE'dir. B12 ve D vitamini eksikliğinin yaşla, çinko eksikliğinin ise hastalık aktivitesiyle ilişkili olduğu bulunmuştur. Malnütrisyon gelişmemiş olsa dahi bu hastalarda MBE görülebileceği unutulmamalıdır.

Anahtar Kelimeler: Enflamatuvar bağırsak hastalığı, Crohn hastalığı, Ülseratif kolit, Mikro besin eksikliği

P-063

Temel Gıdalara Karşı Alerjisi Saptanan İki Yaş Üstü Çocuklarda Beslenme Durumunun Değerlendirilmesi

Suzan Süncak¹, Özlem Bekem², Canan Şule Ünsal Karkıner³, İlker Günay¹, Selime Özen³, İlke Taşkırđı³, Çiğdem Ömür Ecevit²

¹SBÜ Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatri

²SBÜ Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji

³SBÜ Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Alerji

Deneyim ve hedefler: Çalışmamızda, 2-5 yaş arası besin alerjisi bulunan olgularda nutrisyonel değerlendirme yaparak olası makro ve mikrobesein eksikliklerinin saptanması amaçlanmıştır.

Metotlar: Besin alerjisi tanısı ile diyet uygulayan ve malnutrisyona neden olabilecek ek hastalığı olmayan 2-5 yaş arası 58 hasta çalışmaya alındı. Olguların yaşı, cinsiyeti, tanı yaşları, besin alerjisinin tipi, hastalığa ilişkin semptomları, atopik komorbiditeler, besin eliminasyonu, besin eliminasyonunun diyetisyen kontrolünde olup olmadığı, hangi besinlerin elimine edildiği, kaç yıldır diyet aldığı, olguların ilk iki yaştaki beslenme öyküleri ve antropometrik ölçümleri kayıt altına alındı. Hastaların diyet içerikleri aileleri tarafından doldurulacak olan üç günlük diyet listesi yardımıyla belirlendi. Bildirilen diyet içeriklerinin makro-mikrobesein dağılımı Beslenme Bilgi Sistemi programıyla hesaplandı.

Sonuçlar: Tek merkezli çalışmada, 19'u kız olmak üzere 58 olgudan veriler toplandı. Çalışmaya dahil edilen olguların hiçbiri diyetisyen kontrolünde değildi. Bir besine alerjisi olan hasta sayısı 32, çoklu besin alerjisi bulunan hasta sayısı 26 idi. Olguların 27'sinde inek sütü alerjisi ve 42'sinde yumurta alerjisi vardı. Olguların %1,7'si düşük kilolu, %6,9'u bodur, %1,7'si zayıf idi. Besin alerji sayısının, besin alerji tipinin, sistem tutulumu tipinin, besinin eliminasyon süresinin, ek gıdaya başlama yaşının ve anne sütü alma süresi ile formül mama kullanımının malnutrisyon üzerine etkisi yoktu. Olguların çoğunluğu yaş, cinsiyet ve vücut ağırlığına göre önerilen enerji alımını ve protein gereksinimini sağlayamamaktaydı. A vitamini, D vitamini, B1-B2-B3-B5 vitaminleri, folik asit, kalsiyum, fosfor, demir, iyot alımları önerilen miktarların altında saptandı. Protein, B2 vitamini, B5 vitamini, B12 vitamini, kalsiyum ve fosfor yetersiz alımının inek sütü alerjisi olanlarda daha fazla olduğu görüldü. Makro ve mikrobesein alımları sistem tutulumunun çeşidine göre farklılık göstermemekte olup üç ve üzeri besin alerjisi olan olgularda B2, B5, B7 ve B12 vitaminleri ile folik asit, kalsiyum, fosfor ve iyot eksikliğinin daha sık olduğu görüldü.

Kararlar: Yeterli enerji, protein ile mikrobeseinleri karşılayamama riski nedeniyle besin alerjisi bulunan olguların, diyetisyen kontrolünde diyetlerinin düzenlenmesi önem kazanmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Besin alerjisi, eliminasyon, makrobesein, mikrobesein, beslenme

P-064

PROTEİN KAYBETTİREN ENTEROPATİ' NİN OLAĞANDIŞI NEDENİ: ROTAVİRÜS İSHALİ

Özlem Gülpınar Aydın¹, Gül Şeker¹, Yunus Güler¹, Özlem Tüfekçi², Yeşim Öztürk¹

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme BD.

²Dokuz Eylül Üniversitesi Çocuk Hematoloji BD.

Deneyim ve hedefler: GİRİŞ VE AMAÇ: Protein kaybettiren gastroenteropatiler (PLE), hipoproteinemi, ödem ve bazı durumlarda plevral ve perikardiyal efüzyonla seyreden, gastrointestinal sistemden protein kaybı ile karakterize klinik bir tablodur. Etiyolojide otoimmün hastalıklar, neoplazmlar, lenfatik sistemi ilgilendiren patolojiler, enfeksiyöz nedenler yer alır. Burada Kapiller Kaçış Sendromu (CLS) ile düşünülen daha sonra rotavirüs (RV) ilişkili şiddetli PLE tanısı alan bir olgu sunulmuştur.

Metotlar: OLGU: Daha önce bilinen hastalığı olmayan, sadece anne sütü ile beslenen beş aylık kız hasta, iki haftadır ishal ve bir haftadır beslenememe, idrar çıkışında azalma şikayetleri ile hastanemize başvurdu. Genel durumu orta, orta derecede dehidratasyonu olan hastanın vücut ağırlığı 6180g (17p.), boyu 64 cm (40.p) idi. Olgu dehidratasyon, hipoalbuminemi (2.3g/dL) ile yatırıldı. Dışkıda bol lökosit ve gizli kan pozitif bulundu. Spot idrar protein/kreatinin oranı normal aralıkta idi (0.66). Sol hemitoraksta minimal plevral sıvı saptandı. İntravenöz sıvı, albümin desteği, furosemid ve spironolakton tedavileri ile hastanın anazarka tarzı ödeminin gelişmesi, Ig G düşüklüğü, hipoalbumineminin saatler içerisinde derinleşmesi üzerine CLS ön tanısıyla tek doz intravenöz immunglobulin verildi. Metilprednizolon tedavisi başlandı. Tedaviye dramatik yanıt veren hastanın taburculuk sonrası dışkıda alfa1antitripsin düzeyi > 18000 mcg/g ve dışkıda Rotavirus antijeni pozitif bulundu.

Sonuçlar: TARTIŞMA: Bebekler ve küçük çocuklarda şiddetli ishalin en yaygın nedeni olan rotavirüsün nadiren PLE ile ilişkili olduğu bildirilmektedir. Akut ve semptomatik PLE'li bebekler ve küçük çocuklarda rotavirüs düşünülmelidir.

Kararlar: Sonuç olarak, PLE, çocuklarda çeşitli hastalıkların nadir görülen bir komplikasyonudur ve gastrointestinal sisteme protein kaybı ile karakterizedir. Dışkı alfa-1 anti-tripsin klirensi, PLE teşhisine yardımcı olmak için yararlı bir araçtır. Ve akut ve semptomatik PLE'li bebekler ve küçük çocuklarda etyolojide rotavirüs düşünülmelidir.

Anahtar Kelimeler: "Protein Kaybettiren Enteropati" "Kapiller Kaçış Sendromu" "rotavirüs" "bebek "

P-065

HEPATOSPLENİK BARTONELLA HENSELAE ENFEKSİYONU: OLGU SUNUMU

Özlem GÜLPINAR AYDIN¹, Şilem ÖZDEM ALATAŞ², Gizem YILDIZ³, Gül ŞEKER¹, Yunus GÜLER¹, Nurşen BELET², Meral TORUN BAYRAM³, Alper SOYLU³, Yeşim ÖZTÜRK¹, Salih KAVUKÇU³

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

²Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon BD, İzmir

³Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İzmir

Deneyim ve hedefler: Kedi tırmığı hastalığı (KTH), etkeni Bartonella henselae olan bölgesel lenfadenopati ile karakterize enfeksiyöz bir hastalıktır. İmmün sistemi baskılanmış bireylerde nedeni bilinmeyen ateş, lenfadenit, karaciğer ve dalak tutulumu, kültür negatif endokardit, optik nörite neden olabilir. KTH bu klinik özellikleri ile organ nakil alıcılarında posttransplant lenfoproliferatif hastalık ve greft rejeksiyonu ile karışabilir. Burada böbrek transplantasyonu yapılmış immunsupresif tedavi ile izlenen bir olguda Bartonella henselae enfeksiyonu sunularak literatür gözden geçirilmiştir.

Metotlar: On-üç yaşında erkek olguya üç yıl önce konjenital nefrotik sendrom tanısı ile böbrek transplantasyonu yapılmıştı. Prednizolon, tacrolimus, mikofenolat mofetil almakta olan olgu iki aydır var olan sağ kulak arkasında ağrılı şişlik nedeni ile başvurdu. Sağ submandibular bölgede 2x1.5cm ağrılı, sert, hareketsiz lenfadenopati saptandı. Sitomegalovirüs, Epstein-Barr virüs, Toksoplazma enfeksiyonları için serolojik testler ve Quantiferon, negatif bulundu. Malignite saptanmayan olgu uygun antibiyotik tedavisine rağmen düzelmeyince şüpheli kedi teması öyküsünün öğrenilmesi üzerine çalışılan Bartonella henselae anti-IgM 1/100 (N <1/64), anti-IgG 1/320 (N < 1/64-1/256) kuvvetli pozitif bulundu. Batın USG normal olan olgunun kontrastlı batın MR görüntülemesinde karaciğer ve dalağın normal boyutlarda olduğu ancak çok sayıda difüzyon A serilerde görülmeyen en büyüğü 8mm'lik fokal lezyonlar saptandı. Optik nörit, endokardit yönünden araştırılan olguda patoloji saptanmadı. Kullanmakta olduğu ilaçlarla etkileşim ve nefrotoksisite göz önünde bulundurularak trimetoprim sulfametaksazol başlandı.

Sonuçlar: KTH'nın tipik klinik özellikleri olan ateş, organomegali ve inokulasyon bölgesinde lezyon olmaksızın sadece lenfadenopati ile bu olgunun başvurusu, solid organ transplantı olgularında ayırıcı tanının önemini vurgulamaktadır. KTH solid organ transplantı olgularında atipik klinik tablolardan ve ciddi komplikasyonlardan sorumlu olabilir. Organ nakli ve enfeksiyon hastalıkları hekimleri bu tanıdan haberdar olmalıdır.

Kararlar: .

Anahtar Kelimeler: "Kedi tırmığı hastalığı" "Hepatosplenik Bartonella" "çocuk"

P-066

DÜŞÜK TİTRASYONDA ÇÖLYAK SEROLOJİ POZİTİFLİĞİNİN NADİR BİR NEDENİ: GIARDİA ENFESTASYONU

Özlem Kalaycık Şengül¹, Ceren Ören², İlyas Bingöl², Muharrem Çiçek²

¹Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme, İstanbul

²Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İstanbul

Deneyim ve hedefler: Tedavisi ömür boyu glütensiz diyet olan çölyak hastalığı (ÇH) tanısında duodenumda villöz atrofi yapabilen diğer nedenler göz önünde bulundurulmalıdır. Giardia lamblia enfeksiyonu villöz atrofinin nadir nedenlerinden biridir. Ancak giardia enfestasyonu ile ÇH serolojik testleri arasındaki ilişki net değildir. Literatürde yalancı seroloji pozitifliğine neden olabileceğini bildiren az sayıda vaka bildirileri bulunmaktadır. Çalışmamızda düşük titrasyonda seroloji pozitifliğine neden olduğu görülen giardia enfestasyonu sunulmuştur.

Metotlar: Hastanemiz çocuk gastroenteroloji kliniğinde çölyak seroloji pozitifliği sebebi ile üst GiS endoskopi yapılan hastalardan Mart 2021-Şubat 2022 tarihleri arasında duodenal aspirat (DA) alınmıştır. Bu hastalar demografik, laboratuvar ve patoloji sonuçları ile hastane kayıtlarından geriye dönük incelenmiştir. Tüm hastalardan ilk tanıda selektif IgA eksikliğini ekarte etmek amacıyla total IgA bakılmıştır. Endoskopide bulbus ve duodenumdan sırasıyla en az 2 ve 4 adet biyopsi alınmış ve DA'dan aynı gün içinde giardia antijeni ile direk mikroskopik inceleme yapılmıştır.

Sonuçlar: Toplam 28 hastadan DA gönderilmiş olup 4'ünde(%14,3) giardia antijen pozitifliği saptandı. Bu hastaların üçünde aspirattan yapılan direk mikroskopik incelemede de giardia trofozoidleri görüldü. İlk tanıda üç hastada anti-doğu transglutaminaz immunglobulin A tTG-IgA<10 kat (10xULN) ve iki hastada anti-endomisyum antikor (EMA) pozitif saptandı. Bir hastada ise tTG-IGA≥10xULN ve EMA(+++) görüldü. İki hastanın histopatolojisinde subtotal villöz atrofi saptandı. Diğer iki hastanın ise bulbus ve duodenum biyopsileri olağan görüldü. Hastalara 10 gün metronidazol verildi ve tedavi sonrası başlangıçta pozitif saptanan üç hastanın tTG-IgA ve 2 hastanın da EMA'ları negatifleşti. İlk tanıda tTG-IgA≥10xULN ve EMA-IgA(+++) saptanmış olup biyopside subtotal villöz atrofi saptanan hastanın metronidazol tedavisi sonrası seroloji sonuçlarında değişiklik olmaması nedeniyle hastaya ÇH tanısı ile glütensiz diyet başlandı.

Kararlar: Duodenumda görülen villöz atrofinin nadir bir nedeni olarak giardia enfestasyonu literatürde bildirilmiştir. Ancak çölyak seroloji pozitifliğine neden olabileceğine dair az sayıda vaka bildirileri bulunmaktadır. Çalışmamızın bulgularına dayanarak, düşük titrasyonda seroloji pozitifliğinde ÇH'nin ayırıcı tanısında giardia enfestasyonu düşülmesi gereklidir. Tanısal amaçlı yapılan endoskopide rutin DA alınmasının yalancı ÇH tanısının önüne geçebileceği düşünülmüştür.

Anahtar Kelimeler: Giardia, çölyak seroloji, villöz atrofi, duodenal aspirat

P-067

COVID Pandemisi Döneminde Nutrisyon Destek Ekipleri

Pınar Yamaç Dilaver¹, Hatice Nur Kırar¹, Arif Kaçan², Canan Bozdağ³, Gökhan Baysoy¹

¹İstanbul Medipol Üniversitesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı

²İstanbul Medipol Üniversitesi, Beslenme ve Diyetetik Bölümü

³İstanbul Medipol Üniversitesi, Diyabet Eğitim ve Nutrisyon Hemşireliği

Deneyim ve hedefler: Hastane malnutrisyonu ülkemizde sık görülen bir problem olup Sağlık Bakanlığı hastanelerde nutrisyon ekiplerinin kurulmasını zorunlu kılmıştır. Multidisipliner Nutrisyon Destek Ekibi (NDE), hastane malnutrisyonunun önlenmesi, saptanması ve tedavisinde önemli bir role sahiptir. Pediatrik gastroenterologlar çoğunlukla bu takımın doğal bir parçası haline gelmiştir. Bu çalışmanın amacı, pediatrik gastroenterologların ekipteki yeri ve COVID pandemisi döneminde NDE'nin etkinliğinin değerlendirilmesidir.

Metotlar: Google Docs™ kullanılarak oluşturulan çevrimiçi anketler pediatrik gastroenterologlara gönderilmiştir. Veriler tanımlayıcı biçimde ifade edilmiştir. Etik onay İstanbul Medipol Üniversitesi Etik Komitesi'nden alınmıştır.

Sonuçlar: On sekiz ilden 41 pediatrik gastroenterolog (41 farklı merkez) tarafından anketler dolduruldu. Çalışmaya katılanların 32'sinin (%78) hastanelerinde NDE bulunmaktaydı, 24'ünde (15 kadın, 9 erkek) pediatrik gastroenterologlar aktif olarak yer almaktaydı. Konsültasyonların büyük çoğunluğu genel pediatri (%80), çocuk hematoloji (%70) ve çocuk yoğun bakım ünitesinden (%60) gelmekteydi. Pediatri dışı konsültasyon oranı düşüktü (%33.3). NDE'leri konsültasyonları 24 saat içerisinde yanıtlamaktaydı (%78.6). STRONGkids en sık kullanılan malnutrisyon tarama ölçeğiydi (%70), genellikle hemşire ve doktorlar tarafından doldurulmaktaydı. Konsülte edilen hastaların ilk değerlendirmesi sıklıkla doktorlar (%84.4), diyetisyenler (%59.4) ve hemşireler (%43.8) tarafından yapılmaktaydı. Vizitler her gün (%29.2), haftada 2-3 kez (%16.6), haftada bir (%16.6) veya talep olduğunda; sıklıkla fiziksel olarak yapılmaktaydı (%66.7). Her vizitte değerlendirilen hasta sayısı çoğunlukla 10'dan fazlaydı (%63.6). Ancak vizitlere özel çalışma zamanı (%72.7), çalışma alanı (%66.7) veya ek ücret/performans (%96.8) imkanı sunulmamaktaydı. Çoğunlukla nutrisyon değerlendirmesi için eğitim programı bulunmaktaydı (%90.9). COVID nedeniyle hastaların değerlendirme sıklık ve sürelerinin azaldığı, online vizitlerin arttığı tespit edildi. Yatan hasta servislerinden bazılarının COVID servisine dönüştürüldüğü ve hekimlerin de bu servislerde çalışmak zorunda kaldıkları, malnutrisyonlu hasta başvurusunun azaldığı görülmekteydi.

Kararlar: Hastane malnutrisyonunun sık olduğu ülkemizde pediatrik NDE'leri güç koşullarda çalışmaktadır. COVID pandemisi, halihazırda organizasyon problemi olan bu ekiplerin çalışmasını kötüleştirmiştir. Hastanelerde malnutrisyonun belirlenmesine yönelik eğitim programları yaygın olmakla birlikte, içerik ve etkinlikleri değerlendirilmelidir. NDE ziyaretlerinin sıklığı ve süresinin ve konsültasyonların azalması, COVID servisine dönüştürülmüş klinikler ve alanı dışında çalışmak zorunda kalan hekimler COVID dönemindeki ana sorunlardır.

Anahtar Kelimeler: nutrisyon komiteleri, nutrisyon destek ekibi, malnutrisyon, covid pandemisi

P-068

DGAT1 (Diaçilgliserol-asiltransferaz 1) Gen Mutasyonu İlişkili Konjenital İshal Olguları

Alper Akpınar¹, Serpil Özdemir¹, Ceyda Tuna Kırsaçlıoğlu¹, Zarife Kuloğlu¹, Fatma Tuba Eminoğlu², Şule Haskoloğlu³, Arzu Ensari⁴, Aydan Kansu¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Gastroenteroloji Beslenme ve Hepatoloji Bilim Dalı

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Metabolizma Bilim Dalı

³Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Alerji ve İmmünoloji Bilim Dalı

⁴Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı

Deneyim ve hedefler: Konjenital ishaller, yaşamı tehdit eden, besin emilim ve sindirim bozukluğuna neden olan nadir kalıtsal bağırsak bozukluklarıdır. Diaçilgliserol-asiltransferaz 1'deki(DGAT1) mutasyonlara bağlı konjenital ishal gelişen 3 olgu sunulmuştur.

Metotlar: Olgu 1; 40 günlükken başlayan fışkırır tarzda kusma ve ishal nedeniyle 2 aylıkken başvuran bir erkek bebektir. Olgu 2 doğduğundan beri ishali olan, 20 günlükken kusma yakınmaları başlayan 5 aylık bir erkek bebektir. Olgu 3; 2 haftalıkken kusma yakınmaları başlayan, 48 günlük bir erkek bebektir. Malnütrisyon, hipoalbuminemi ve steatoresi olan 3 olguda da enfeksiyöz nedenler ve abetalipoproteinemi dışlandı, metabolik tetkikleri ve ter testleri normaldi. Duodenumun makroskopik görünümü 3 olguda da normaldi. Olgu 1 ve 2'nin histopatolojisi normaldi. Olgu 3'te taze dokuda duodenumda enterositlerde lipid birikimi mevcuttu. Aminoasit bazlı mamayla düzelmeyen 3 hastaya total parenteral nütrisyon(TPN) başlandı. Beraberinde yağ içermeyen mamayla orta zincirli yağ asidi(OZT) ve balık yağı verildi. İzlemde kilo alımı sağlanan, belirtileri düzelen Olgu 1ve 2'ye yağ içeriği düşük besinler eklendi, TPN sıklığı azaltıldı. Olgu 1'in 8 ay, olgu 2'nin 4 ay sonra TPN ihtiyacı kalmadı. Her iki hasta yağdan fakir diyet ve OZT ile normal fizik inceleme ve laboratuvar bulgularıyla izlenmektedirler. IgE aracılı inek sütü protein alerji olduğu saptanan ve amino asit bazlı mama başlanan ,ancak klinik ve laboratuvar bulguları düzelmeyen Olgu3'te 8 aylıkken hipokalsemi, ensefalopati ve hipotoni bulguları gelişti. Genetik inceleme sonucu çıktıktan sonra TPN ve yağsız diyetle başlanan hasta kilo almaya başladı, steatoresi düzeldi, bilişsel ve motor işlevlerinde kısmi düzelmeye gözlemlendi. Hasta halen TPN ile izlenmektedir.

Sonuçlar: Genetik incelemede olgu 1 ve 2 'de DGAT-1 geninde homozigot, olgu 3'te ise, birleşik heterozigot mutasyon saptandı.

Kararlar: Protein kaybettiren ishali olan çocuklarda ayırıcı tanıda DGAT1 eksikliği de düşünülmelidir. DGAT1 eksikliğinin ishale nasıl neden olduğu belirsizdir. DGAT1 eksikliği olan hastalarda yağsız diyet ilk tedavi seçeneği olmalıdır. Etkilenen çocukların zamanla yağı tolere etmeleri yaşla birlikte DGAT2 ekspresyonundaki artış gibi uyumu sağlayan bazı değişiklikler olabileceğini akla getirmektedir

Anahtar Kelimeler: Diaçilgliserol-asiltransferaz 1 (DGAT1), konjenital ishal

P-069

Umbilikal Venöz Kateter Girişimi: Portal Ven Trombozunda Bir Neden. Olgu Bildirimi

Sevde Nur Vural², Hacer Fulya Gülerman¹, Meryem Albayrak³, Mehmet Yozgat²

¹Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı Çocuk Gastroenteroloji Dalı

²Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı

³Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı Çocuk Hematoloji Dalı

Deneyim ve hedefler: Çocuklarda portal ven trombozu (PVT), 100.000 canlı doğumda 1 veya yoğun bakım ünitelerinde yatış gerektiren 1000 yenidoğanda 1-36 oranında görülen nadir bir durumdur. Ekstrahepatik PVT'nin ana klinik belirtileri üst gastrointestinal sistem (GIS) kanamaları ve splenomegalidir.

Metotlar: 12 yaş kız hasta acil servisimize kanlı kusma şikayeti ile başvurdu. Öyküsünde daha önce benzer bir kanlı kusma şikayetinin olmadığı öğrenildi. Alınan ilk vital bulgularında hipotansiyonu olduğu gözlemlendi. İlk fizik muayenesinde hastanın bilinci açık, soluk görünümde olduğu, başka ek bir sistemik bulgusu olmadığı görüldü. Özgeçmiş sorgulamasında yenidoğan döneminde 3 günlükken sarılık şikayeti ile yenidoğan yoğun bakım ünitesinde yatırıldığı ve iki kez kan değişimi yapıldığı öğrenildi. Soygeçmişte anlamlı bir özellik yoktu. Acil serviste hastaya nazogastrik sonda takıldı. Aktif kanamasının olmadığı gözlenen hastanın nazogastrik drenajında sindirilmiş kan görünümünde mide sıvısı elde edildi. Hastanın orali kapatılarak endoskopi hazırlığı yapıldı. Alınan ilk laboratuvar tetkiklerinde Hgb:10.5 g/dl, Plt:172x10³U/L, INR:1.32 PTS:15.3 sn APTT:27.3 sn geldi. Endoskopik incelemede özofagus duvarında ve mide mukozasında tespit edilen varikoz nodüller izlendi. Nodüller lezyon üzerinde ülser lezyon ve erozyonlar izlendi. Takiben hastada özofagus varis kanamasına yönelik abdominal ve portal venöz doppler USG yapıldı. PVT ve splenomegali raporlandı. Hasta portal ven trombozu sebebiyle meydana gelen portal hipertansiyonun neden olduğu özofagus varis kanamasından dolayı takibe alınıp, oktreotid ve diğer tedavileri düzenlenerek klinik takibi yapıldı. Band ligasyonu yapılması planlanan hasta PVT, non-sirotik karaciğer hastalığına yönelik takibe alındı.

Sonuçlar: Çocuklarda ekstrahepatik PVT'nin nedenleri tam olarak bilinmemekle birlikte, bu patolojiye yatkınlık oluşturan birkaç faktör tanımlanmıştır. Bunlar üç kategoride sınıflandırılır: portal vende hasara neden olabilen lokal faktörler (abdominal enfeksiyonlar, abdominal cerrahi, göbek kateteri), genel faktörler (prokoagülan durum) ve daha az sıklıkla vasküler malformasyonlardır. En yaygın neden, sosyoekonomik düzeyi düşük ülkelerde %20, gelişmekte olan ülkelerde %60'a kadar görülebilen umbilikal ven kateterizasyonudur.

Kararlar: PVT'nin neden olduğu üst GIS kanamalarında yenidoğan öyküsünde umbilikal ven kateterizasyonun sorgulanması gerekliliği akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Portal Ven Trombozu, Üst Gastrointestinal Sistem Kanaması, Umbilikal Kateter

P-070

Çocukluk Çağı Pankreatitlerinde Yıllar İçinde Değişen Etyoloji ve Tedavi Stratejileri; On Yıllık Tek Merkez Deneyimi

Sevim Çakar¹, Gülin Eren¹, Neslihan Pirinç¹, Cahit Barış Erdur¹, Çiğdem Ömür Ecevit¹, Özlem Bekem¹

¹S.B.Ü. Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Deneyim ve hedefler: Bu çalışmada; akut pankreatit, akut tekrarlayan pankreatit ve kronik pankreatit tanısı ile izlenen çocukların klinik, laboratuvar ve etiyolojik farklılıkları ve bunların yıllar içinde değişikliklerinin değerlendirilmesi amaçlandı.

Metotlar: Ocak 2011- Ocak 2021 tarihleri arasında pankreatit tanısı ile yatarak izlenen çocuklar geriye dönük olarak değerlendirildi. Akut pankreatit(AP), akut tekrarlayan pankreatit ve kronik pankreatit olarak hastalar iki gruba ayrıldı. Ayrıca hastalar ilk beş yıl ve ikinci beş yıl olarak iki döneme ayrılarak, grupları arasında etiyoloji, demografik özellikler, laboratuvar ve radyolojik bulgular ve bunların yıllar içindeki değişimi karşılaştırıldı.

Sonuçlar: Akut pankreatit grubunda 72 hasta (%64.9) mevcuttu. Akut tekrarlayan pankreatit tanısı ve kronik pankreatit tanısı ile izlenen 39 (%35.1) toplam 111 olgu saptandı. Pankreatitin en sık görülen nedenleri AP'de idiyopatik (%27.8), kolelitiazis (%26.4) ve enfeksiyonlar(%8.4); ikinci grupta ise idiyopatik (%35.9), travma (%15.4), ilaçlar(%10.3)saptandı. Bu iki grup arasında Aspartat aminotransferaz(AST) ve beyaz küre dışında laboratuvar bulguları açısından istatistiksel bir fark bulunmadı (p=0.022, p=0.017). Akut pankreatit tanılı 11 hastanın hepsinde oktreotid tedavisine yanıt alınırken diğer grupta kullanılan 6 hastanın sadece 4ünde (%66.7) yanıt vardı.2011-2015 yılları arasında 14 hasta, ikinci 2016-2021 yılları arasındaki beş yılda 97 hasta saptandı. İlk beş yıllık dönemde etiyolojide en sık idiyopatik (%42.9), travma (%14.3) ve enfeksiyonlar (%14.3) iken ikinci beş yılda en sık idiyopatik (%28.9), kolelitiazis (%20.6) ve ilaçlar (%9.3) saptandı. Bu iki grup arasında laboratuvarında glukoz dışında istatistiksel bir fark bulunmadı (p=0.038). İlk beş yılda %42.9 oranında hasta oktreotid kullanılırken, ikinci beş yılda sadece %11.3inde oktreotid kullanıldığı izlendi.

Kararlar: Tüm gruplarda pankreatitin nedeni çoğunlukla halen tanımlanamamış yani idiyopatikti. Akut pankreatit olgularında nedenler arasında sonrasında en sık kolelitiazis ve enfeksiyonlar yer alırken, akut tekrarlayan pankreatit ve kronik pankreatitte en sık sırasıyla travmalar ve ilaçlardı. İlk beş yılda kolelitiazis %7.1 oranında görülürken ikinci beş yılda bu oranın %20.6ya yükseldiği ve ilaçların yıllar içinde %9.3 gibi yüksek oranda etiyolojide rol aldığı saptandı. Oktreotid kullanımının azaldığı dikkat çekti.

Anahtar Kelimeler: Pankreatit, Etiyoloji, Tedavi, Çocuk

P-071

Neonetal Kolestazın Nadir Nedeni NISH Sendromu; Türkiye'den Yeni Bir Aile Değişken Karaciğer Hastalığı Bulgularıyla

Sevinç Garip¹, Fatma Derya Bulut¹, Özlem Anlaş³

¹SBÜ Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bölümü Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme Kliniği

²SBÜ Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bölümü, Çocuk Metabolizma ve Beslenme Kliniği

³SBÜ Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Genetik Kliniği

Deneyim ve hedefler: NISCH sendromu, neonatal sklerozan kolanjit, iktiyoz, kafa derisi hipotrikozu ve skarlı alopesi ile karakterize oldukça nadir görülen otozomal resesif bir sendromdur. İlk kez 2002'de Baala L. ve ark. tarafından neonatal sklerozan kolanjit, iktiyoz, kafa derisi hipotrikozu ve skarlı alopesi ile karakterize oldukça nadir görülen otozomal resesif bir sendromdur. Claudin-1, karaciğer ve deride eksprese edilen 3q27-q28 kromozomu üzerindeki claudin ailesinin bir üyesidir. Sıkı bağlantılarda bulunan claudin-1 proteinini kodlayan CLDN1 genindeki mutasyonlardan kaynaklanır. Claudin-1 ayrıca keratinositler arasındaki sıkı bağlantıların önemli bir bileşeni olması nedeniyle bu zamana kadar bildirilen tüm vakalarda skarlı alopesi, kafa derisi hipotrikozu mevcuttur. Bireysel bazı vakalarda ise mine anomalileri, zeka geriliği ve gözde uveal sineşi gibi ek bulgular olabilir. Ursodeoksikolik asit tedavisiyle tamamen düzelen karaciğer bulgularından karaciğer nakli gerektirecek karaciğer hastalığına kadar değişen geniş yelpazesi olan bu nadir görülen sendromda yeni vakaların tanımlanması hastalığın anlaşılmasını ve yönetimini kolaylaştıracaktır.

Metotlar: Biz bu nedenlerle 3 farklı prezentasyonu olan c.181C>T (p. Gln61Ter) homozigot mutasyon saptanan Türk kökenli bir aileden ursodeoksikolik asit tedavisiyle karaciğer bulguları düzelen iki hasta ve karaciğer nakli sonrası saç ve cilt bulguları devam eden üç yeni hastayı literatür eşliğinde sunmayı amaçladık. İlk hasta

Sonuçlar: NISCH sendromu son derece nadir görülür. Vakalarımız literatürde bildirilen ikinci Türk mutasyonu olan aile olduğu için önemlidir. İlk kez genetik analizle kanıtlanmış NISH sendromu olan hastada eşlik eden hashmiatı troiditi olmasıyla da literatüre katkı sağlamıştır. Aynı zamanda literatürde bildirilmiş karaciğer nakli yapılarak takip edilen Türk mutasyonu saptanan ilk NISH sendromudur. Bu özelliği ile Türk mutasyonunun üç farklı fenotiple olabileceğini göstermektedir.

Kararlar: Claudin-1 eksikliğine bağlı gelişen kliniğin bu kadar değişken olması ilgi çekici olup bu nadir ve tam olarak anlaşılammış sendromun özelliklerinin daha iyi tanımlanması, hastalık hakkındaki bilgimizi genişletmemiz ve tanı konmamış vakaları saptamak için daha geniş çaplı çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, karaciğer nakli, NISH sendromu

P-072

Büyüme Geriliğinin Nadir Bir Bedeni: 3M Sendromu

Sevinç Garip¹, Asena Ünal², Aylin Aydemir², Özlem Anlaş³

¹SBÜ Tıp Fakültesi Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme Kliniği

²SBÜ Tıp Fakültesi Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

³SBÜ Tıp Fakültesi Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Genetik

Deneyim ve hedefler: 3-M sendromu, şiddetli büyüme geriliği, belirgin yüz dismorfik özellikleri ve iskelet anormallikleri ile karakterize, nadir görülen bir kalıtsal bozukluktur. İlk kez 1975 yılında tanımlanmıştır, otozomal resesif kalıttır, şimdiye kadar dünya çapında 100'den az vaka tanımlanmıştır.Çok nadir olarak kabul edildiği için farkındalığı artırmak amacıyla literatür eşliğinde sunmayı amaçladık.

Metotlar: 4 yaşında erkek hasta büyüme ve gelişmede gecikme yakınmasıyla başvurdu. Özgeçmiş ve soygeçmişte özellik olmayan hastanın fizik muayenede ağırlık SDS -4,33 boy SDS -4,98 idi, büyük bir kafa, önden çıkıntı, üçgen yüz, orta yüz hipoplazisine sahipti.

Sonuçlar: Genetik testler CUL7, OCSL1 saptanması ile 3-M sendromu tanısını doğruladı. Ancak hastamızda ince uzun kemikler veya uzun vertebra gövdeleri gibi radyolojik bulgular yoktu. Bilişsel gelişimi ve zekası normaldi. Hastanın takipleri devam etmektedir.

Kararlar: Otozomal resesif kalıtım gösteren 3M sendromu ülkemiz gibi akraba evliliklerinin yaygın olduğu ülkelerde prenatal ve postnatal büyüme kısıtlılığı ve normal zeka ile başvuran hastaların değerlendirmesi sırasında özellikle akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: 3M sendrom, çocuk, büyüme geriliği, kemik

P-073

ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME KLİNİĞİ'NE KARACİĞER ENZİM YÜKSEKLİĞİ NEDENİ İLE BAŞVURAN HASTALARIN RETROSPEKTİF DEĞERLENDİRİLMESİ

Onur Ceylan¹, Ayça Efendioğlu², Günsel Kutluk²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kliniği

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Kliniği

Deneyim ve hedefler: Bu çalışmada amaç; çocuklarda karaciğer fonksiyon testleri yüksekliği yapan nedenleri belirlemek ve prognozları hakkında bilgi edinmektir.

Metotlar: 2015-2020 yılları arasında, hastanemiz Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Polikliniği'ne en az iki defa karaciğer fonksiyon testleri yüksekliği ile müracaat eden 0-18 yaş arası 350 hasta dosyası tarandı. Tetkik ve görüntülemelerde eksiklikler saptanan hastalar çalışmadan çıkarıldı. Hastaların yakınmaları, demografik özellikleri, fizik muayene, laboratuvar, görüntüleme ve histopatolojik verileri, retrospektif olarak değerlendirildi.

Sonuçlar: 227 olgunun 106'sı (%46,7) kızdı. Ortanca yaş değerleri 25 ay (min. 1-max. 206 ay) bulundu. Asemptomatik hastaların (%24,2) yaş ortalaması semptomatik hastalardan daha fazla olup ($p<0,001$), AST ortanca seviyeleri daha düşük ($p<0,001$) ve AST/ALT oranı çoğunlukla >1 'di ($p<0,001$). En sık hastaneye başvuru nedeni ise sarılıktı (%44,5). Fizik muayenede sarılıktan sonra en sık hepatomegali (%29) saptandı. Olgularda en sık (%75,7) hafif transaminaz yükseklikleri görüldü. Olguların %62,1'ine karaciğer biyopsisi yapıldı ve en çok parankim dejenerasyonu saptandı (%53,7). Olguların %20,7'sinin transaminaz yüksekliğinin etkeni bulunamadı; en sık saptanan neden ise kolestatik karaciğer hastalıklarıydı. 2 yaş altı olgularda kolestatik karaciğer hastalıkları, yaş arttıkça ise Wilson hastalığı ve steatohepatitler istatistiksel olarak daha sık görüldü. Etiyolojisi bulunamayan hastalarda karaciğer fonksiyonları daha yüksek oranda ve daha kısa zamanda normal seviyelerine geriledi (sırasıyla $p<0,001$ ve $p=0,019$). Tüm olguların ortanca takip süreleri 10 ay (min. 1-max. 115 ay) olup; 49 olgu çeşitli nedenlerle takipten çıktı ya da çıkarıldı. Takibine devam edilen olguların %57,3'ünün transaminaz değerleri normale dönerken; %6,2'si karaciğer nakli oldu ve %10,1'i exitus ile sonuçlandı.

Kararlar: Çocuklarda karaciğer fonksiyon testleri yüksekliği yapan nedenlerin çoğu tespit edilse de, hala etiyojisi belirlenemeyen olgular mevcuttur. Hastaların yakınmalarının olmaması altta yatan nedenlerin basit olacağını düşündürmeli ve etkene yönelik tetkikler yapılmalıdır. 2 yaşından küçük ve sarılığı olan hastalarda kolestatik karaciğer hastalıkları mutlaka akılda tutulmalı ve 5 yaşından büyük obez çocuklarda yağlı karaciğer hastalığı açısından dikkatli olunmalıdır. Hafif transaminaz yükseklikleri her zaman basit durumlardan kaynaklanmayıp, Wilson gibi kronik ve uzun süreli takip gerektiren hastalıklarda da görülebilmektedir. Hala karaciğer hastalıkları arasında, en sık karaciğer nakline ve ölüme neden olan sebep biliyer atrezidir.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, Karaciğer enzim yüksekliği, kolestaz, etiyojisi

P-074

KONJENİTAL HEPATİK ARTERİYOVENÖZ MALFORMASYONU VE CİDDİ KAPL YETMEZLİĞİ OLAN BİR BEBEKTE TRANS-KATETER EMBOLİZASYON UYGULAMASI

Günsel Kutluk¹, Mehmet Akif Göktaş¹, Ayça Efendioğlu¹, Meryem Seda Boyraz¹, Özgür Kılıçkesmez², İlgın Özden³

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Kliniği

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Girişimsel Radyoloji Bölümü

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Hepatobiliyer Cerrahi ve Karaciğer Nakli Kliniği

Deneyim ve hedefler: Konjenital hepatik arteriyovenöz malformasyon (AVM) karaciğerin ender rastlanan vasküler anomalilerinden olup hepatomegali, yüksek debili kalp yetmezliği, persistan pulmoner hipertansiyon şeklinde karşımıza çıkabilir. Embolizasyon işlemi küratif veya çocuğun büyümesi için zaman kazandırma amaçlı uygulanabilmektedir. Olgu sunumunda ciddi kalp yetmezliği ile gelen dev hepatik AVM'si olan bir infantın tekrarlayan transarteriyel koil embolizasyon sonrası klinik durumunu ele aldık.

Metotlar: Olgu: Zamanında 3650 gram doğan erkek bebek postnatal 5.günde solunum sıkıntısı nedeniyle acil servise başvurur. Pnömoni, batında kitle, kalp yetmezliği tespit edilen hasta yoğun bakım ünitesine yatırılır. Çekilen kontrastlı abdominal BT anjiyografide, karaciğer içerisinde arterioportal ve portosistemik şantların olduğu arteriyovenöz malformasyon ile uyumlu kitle lezyonu tespit edilir. Pnömoni ve kalp yetmezliğine yönelik tedavilerle taburcu edilen hasta kliniğimize 59 günlükken başvurdu. Fizik muayenesinde hiperdinamik bir prekordium, hepatomegali ve batın bombeliği mevcuttu. Telekardiyogramında kardiyotorasik oran artmış, Ekokardiyografisinde sol kalp boşluklarında genişleme ve Patent Foramen Ovale saptanan hastaya kalp yetmezliğine yönelik furosemid ve lisinopril başlandı. Radyolojik, hepatobiliyer cerrahi ve çocuk cerrahlarının bulunduğu bir konsyde hastanın görüntülemeleri incelenerek lezyona yönelik koil embolizasyon işlemi planlandı. Yatışının 2. gününde karaciğer sol lobu dolduran yaygın AVM'ye yönelik koillerle embolizasyon uygulandı. Tedaviye yanıtı değerlendirilmede kalp yetmezliğinde düzelme merkez alındı. İşlemden sonra dokuzuncu günde yapılan ekokardiyografisinde sol kalp boşluklarının genişlemesinde belirgin düzelme saptanması üzerine hasta taburcu edildi. İlk iki ay tartı alımı olmayan hastanın bir ay sonraki kontrolünde 1,5 kg aldığı gözlemlendi. Üç hafta sonrasında yapılan ekokardiyografisinde sol kalp boşluklarındaki genişlemenin arttığı görülen ve kontrol BT anjiyografisi çekilen hastanın karaciğer sol lobundaki AVM'nin kitle etkisinin devam ettiği görüldü. AVM için cerrahi devaskularizasyon planlanan hastaya cerrahi girişim için vakit kazanmak ve hastanın tartı alımının sağlanması amaçlı girişimsel radyoloji tarafından ikinci kez koil embolizasyon uygulandı. Hasta genel durumu stabilolarak cerrahi girişime hazırlanmaktadır.

Sonuçlar: Hepatik AVM'li hastalarda embolizasyon, sıklığı giderek artan bir tedavi yöntemi olarak kullanılmaktadır. Cerrahi işleme küratif bir alternatif ve/veya cerrahi öncesi semptomatik iyileşme sağlayabilmektedir. Hastanın takip ve tedavi planında multidisiplinler yaklaşım gereklidir.

Kararlar: .

Anahtar Kelimeler: İNFANT, KALP YETMEZLİĞİ, KONJENİTAL HEPATİK ARTERİYOVENÖZ MALFORMASYON, TRANSKATETER EMBOLİZASYON

P-075

PEDİATRİK LİTERATÜRDE BİR İLK: PANKREATİK PORTAL KAVERNOMA

Günsel Kutluk¹, Mehmet Akif Göktaş¹, Ayça Efendioğlu¹, Meryem Seda Boyraz¹, Aytül Hande Yardımcı², İlgin Özden³

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Kliniği

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Radyoloji Kliniği

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Hepatobiliyer Cerrahi ve Karaciğer Nakli Kliniği

Deneyim ve hedefler: Portal kavernomalar, ekstrahepatik portal venöz sistem obstruksiyonuna sekonder gelişen venöz ağ yapısıdır. Bu venöz ağ, obstrükte olan portal venin yakınındaki organlarda gelişebilir. Tekrarlayan varis kanamaları, splenomegali, asit gibi klinik bulgularla karşımıza çıkabilir. Olgumuzda, ekstrahepatik portal hipertansiyonu ve tekrarlayan özofagus varis kanamaları olan dört yaşındaki hastada saptanan ve pankreatik kitle görünümünde olan portal kavernoma ve koil embolizasyonu ile tedavisini ele aldık.

Metotlar: Olgu: İlk başvurusunda 8 aylık olan hastanın ateş, ishal, karında şişlik şikayetleri mevcuttu. Erken membran rüptürü ve oligohidramniyoz hikayesi olan bir anneden otuz üçüncü gebelik haftasında sezaryan ile 1800 gr ağırlığında erkek bebek olarak doğan hastanın postnatal dönemde yenidoğan yoğun bakım ünitesinde sepsis, prematürite tanılarıyla yatırıldığı, bu dönemde umbilikal venöz kateterizasyon uygulandığı öğrenildi. Abdominal ve portal doppler ultrasonografide; karaciğer parankiminde yaygın makrokalsifik odak, asit, periportal kavernöz transformasyon, peripankreatik loja uzanan venöz kollateraller ve splenomegali görüldü. Endokopisinde özofagusta grade 1-2 varis saptandı. Propranolol, spironalaktan, proton pompa inhibitörü tedavileriyle hasta taburcu edildi. Hasta üç sene sonra tarafımıza özofagus varis kanamasıyla başvurdu. Yapılan endoskopisinde özofagusta grade 3,4 varisler ve fundusta varisler izlendi. Çekilen trifazik BT Anjiyografisinde pankreatik portal kavernom tespit edildi. Hasta deneyimli hepatobiliyer cerrah ve radyologların da olduğu bir konseyde değerlendirildikten sonra hastaya splenik arter embolizasyon işlemi gerçekleştirildi. İşlem sırasında ve sonrasında hastada herhangi bir komplikasyon gelişmedi.

Sonuçlar: Umbilikal venöz kateterizasyona bağlı gelişen ekstrahepatik portal hipertansiyon/portal kavernom; prematür bebeklerin yaşatılmasıyla daha sık karşımıza çıkacak gibi görünmektedir. Tekrarlayan varis kanamalı olgularda konservatif tedaviye ilaveten girişimsel vasküler teknikler veya cerrahi girişimler uygulanabilmektedir. Pankreatik portal kavernomu saptanan ve splenik arter embolizasyonu uygulanan olgumuz literatürde ilk kez tanımlanan pediatrik hasta olma özelliğini de taşımaktadır.

Kararlar: .

Anahtar Kelimeler: çocuk, ekstrahepatik portal hipertansiyon, pankreatik portal kavernoma

P-076

Kolestazlı Çocukta Rotor Sendromu ve Faktör VII Eksikliği

Aysel ÜNLÜSOY AKSU¹, Duygu İSKENDER MAZMAN¹, Vildan ÇULHA², Burcu HIDIMOĞLU¹, Fatih DURAN¹, Arzu Meltem DEMİR¹, Burcu BERBEROĞLU ATEŞ¹, Gülin HIZAL¹, Selim DEREÇİ¹, Şamil HIZLI¹

¹Ankara Şehir Hastanesi Çocuk Gastroenterolojisi, Hepatolojisi ve Nutrisyonu Eğitim Kliniği

²Ankara Şehir Hastanesi Çocuk Hematolojisi

Deneyim ve hedefler: Kolestatik sarılık sıklığı çocuklarda 1/2500-5000 dir. Etiyoloji listesinde tedavisi zor kronik progresif karaciğer hastalıklarından, daha hafif seyirli bilirubin atılım bozukluğu gibi benign durumlara kadar birçok hastalık bulunur. Rotor Sendromu benign seyirli kolestaz nedenleri arasındadır. Genetik mutasyonları gösterilmiş Rotor Sendromu ve Faktör VII eksikliği birlikteliği olan bir olgu sunuldu.

Metotlar: Olgu: Doğumdan itibaren sarılık yakınması ile 13 aylıkken hastanemize başvuran 2,5 yaşında erkek olgunun anne-babası arasında birinci derece akrabalık ve amcasında sarılık öyküsü vardı. Fizik muayenede vücut ağırlığı 10,9 kg (60 persentil)boyu 92 cm (> 99 persentil), skleralar ikterik idi ve hepatosplenomegali yoktu. Hemoglobin 12,9 g/dL, beyaz küre sayısı 8.500/mm³, trombosit sayısı 431.000 /mm³, albümin 48 g/L, AST 36 U/L, ALT 27 U/L, alkalen fosfataz 220 U/L, GGT: 12 U/L, LDH: 262 U/L, total/direkt bilirubin: 2,6 /1,8 mg/dL, PT/PTT 14,8/25,3 sn, INR: 1,56 idi. K vitamini uygulanan hastanın kontrol INR değerinde düzelme olmadı. Viral seroloji, tiroid ve hipofizer hormon değerleri, idrar tetkiki, alfa fetoprotein, alfa 1 antitripsin ve metabolik sonuçları normaldi. Hepatobiliyer ultrasonografi de karaciğer parankimi ve safra yolları normal izlendi. Mixing test ile INR düzelmesi sağlandı ve Faktör VII koagülasyon aktivitesi düşük (%20) ölçüldü. Genetik çalışmasında ekzon 8'de C.764A<G P.Asp255 gly homozigot mutasyon saptandı. Faktör VII eksikliği tanısı alan hastanın direkt bilirubin yüksekliği etyolojisinde ön tanı olarak Rotor Sendromu düşünülerek istenen mutasyon analizinde SLC01B3 ve SLC01B1 genlerinin her ikisinde homozigot mutasyon saptandı.

Sonuçlar: İnfantil kolestaz progresif karaciğer hastalığı tanısını akla getirmekle birlikte hastamızda olduğu gibi benign durumlarda da görülebilir. Diğer taraftan progresif karaciğer hastalarında pıhtılaşma faktörlerinin üretimi ve K vitamini- ne yanıt bozulabilir. Bu durum karaciğer kaynaklı olmayan konjenital kanama bozuklukları ile karışabilir.

Kararlar: İdiopatik infantil kolestaz ile izlenmiş hastamızda direkt bilirubin yüksekliği ve INR uzunluğu ilk planda kronik karaciğer hastalığını akla getirirse de hastamızda Rotor Sendromu ve Faktör 7 eksikliği birlikteliği gösterilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Rotor sendromu, Faktör VII eksikliği, İnfantil kolestaz

P-077

Pedriatrik Perkütan Endoskopik Gastrostomi: Tek Merkez Deneyimi

Enver Mahir Gülcan¹, Bengisu Güner Yılmaz², Eda Erdem²

¹Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Gastroenteroloji BD

²Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD

Deneyim ve hedefler: Perkütan endoskopik gastrostomi (PEG) herhangi bir nedenle oral olarak beslenemeyen ve uzun süre beslenemeyecek olan çocuklarda en sık kullanılan enteral beslenme şeklidir. Bu çalışmada, merkezimizde gerçekleştirilen PEG işlemleri retrospektif olarak incelenerek gastrostomi endikasyonlarının ve uzun dönem izlem sonuçlarının ortaya konması amaçlanmıştır.

Metotlar: Çalışmaya Nisan 2012- Şubat 2022 tarihleri arasında merkezimizin çocuk gastroenteroloji uzmanı tarafından yapılan PEG işlemleri dahil edilmiştir. Olgular ile ilgili bilgiler hasta dosyalarından elde edilmiştir.

Sonuçlar: Merkezimizde 10 yıl içerisinde 63 hastaya (30 kız, %44,8) toplam 107 PEG işlemi gerçekleştirilmiştir. Tüm PEG işlemleri anestezi uzmanı eşliğinde hastalar sedatize edilerek pull (Ponsky) tekniği uygulanarak yapılmıştır ve işlem sonrası ilk 24 saat içerisinde hastalar PEG tüpünden beslenmeye başlanmıştır. En sık görülen PEG endikasyonu 25 olgu (%39,7) ile serebral palsidir. Bunu 23 (%36,5) olgu ile intrakraniyal tümör, 5 (%7,9) olgu ile sendromlar, 3 (%4,7) olgu ile trafik kazası, 2 (%3,2) olgu ile konjenital kalp hastalığı, 2 (%3,2) olgu ile metabolik hastalıklar, 1'er (%1,6) olgu ile akut lenfoblastik lösemi, akondroplazi, korozif madde içimi, ağır malnütrisyon, spinal musküler atrofi ve Wilms tümörü tanıları takip etmektedir. Olguların ortalama yaşı 5 (yenidoğan-17 yaş)'dir. Gömülmüş buton sendromu (1 hasta) ve cilt altı amfizemi (1 hasta) gibi majör komplikasyonlar görülen hasta sayısı 2 (%3,1) ve yara yeri enfeksiyonu (12 hasta) ve granülasyon dokusu oluşumu (9 hasta) gibi minör komplikasyonların görüldüğü hasta sayısı ise 21 (%33,3)'dir. Hastaların 17 (%27)'sinde PEG tüpü revizyonuna ihtiyaç duyulmuştur. İlk PEG revizyonu için ortalama geçen süre 11 ay (1 ay- 25 ay)'dir. Hastaların 19'unun PEG'e ihtiyaç kalmaması üzerine tarafımızca çıkartılmıştır. Çıkartma işlemine kadar geçen ortalama süre 17 aydır.

Kararlar: Perkütan endoskopik gastrostomi uzun süre beslenemeyecek hastalarda minimal girişimsel olması, bakımının kolay olması ve malnütrisyon gelişme riski olan vakalarda kalıcı bir enteral beslenme yolu sağlaması açısından oldukça avantajlı ve etkin bir yöntemdir.

Anahtar Kelimeler: çocukluk çağı, perkütan endoskopik gastrostomi, PEG, enteral beslenme

P-078

GELENEKSEL YÖNTEM KÜLTÜR MÜ, YENİ MULTİPLEKS PCR MI?

Beste Yüksel Saçlı¹, Meltem Uğraş², Aynur Eren Topkaya³

¹Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenterolojisi, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı

³Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Mikrobiyoloji Anabilim Dalı

Deneyim ve hedefler: Çocukluk çağında hastaneye sık başvuru nedenlerinden biri olan ishalin etkenleri bakteriyel, viral, parazitik ajanlardır. Etkeni saptamak için dışkı kültürü, dışkıda hızlı antijen testleri ya da son yıllarda giderek yaygınlaşan multipleks PCR yöntemleri kullanılmaktadır. Multipleks PCR hızlı, yüksek sensitivite ve spesifiteye sahip bir yöntemdir. Bu yazıda, merkezimizde gastrointestinal panel multipleks PCR yöntemiyle on dört bakteri, altı virus ve dört parazit açısından değerlendirilen sekiz hasta derlendi.

Metotlar: Uzamış ishal ile başvuran hastalar, dışkıda multipleks PCR ile değerlendirildi.

Sonuçlar: Kasım 2021-Mart 2022 tarihleri arasında kliniğimize uzamış ishal ile başvuran olgular değerlendirildi. Hastaların başvuru şikayetleri arasında ishal, kusma, ateş, karın ağrısı, kanlı dışkılama yer alıyordu. Standart yöntemlerle tanı konamayan 8 hastaya dışkıda multipleks PCR tetkiki uygulandı. Bir hastada Clostridium difficile ve Sapovirus, bir hastada Campylobacter, iki hastada Enteropathogenic Escherichia coli (EPEC) ve iki hastada Enteroaggregativ Escherichia coli (EAEC) üremesi oldu. İki hastada üreme saptanmadı. EAEC üremesi olan hastalardan birinde eş zamanlı Shiga-like toxin producing Escherichia coli (STEC) üremesi mevcuttu. Hastaların dördü kız, dördü erkekti. Ortalama yaş 6,86 yıl (1,05-14,54 yıl); vücut ağırlığı 26,6 kg (8,9-52 kg); boy 119,8 cm (75-168 cm); VKİ 17,1 (13,82-22,21) idi. İnflamatuvar barsak hastalığı ayırıcı tanısı açısından beş hastadan gönderilen kalprotektin değerleri minimum <30 ug/g, maksimum 737 ug/g olarak sonuçlandı.

Kararlar: Gastrointestinal semptomlar ve ishal, pediatrik hasta grubunun en sık başvuru nedenleri arasında yer almaktadır. Yeni gelişen tanı metodlarıyla birlikte, çocuklarda gastroenterite yönelik etkeni saptamada multipleks PCR yöntemi hızlı ve güvenilir sonuç vermektedir. Bu nedenle multipleks PCR kullanım alanının giderek artmasının erken tanı ve tedavi açısından önemli olabileceği düşünülmektedir. Ancak pahalı bir yöntem olması sebebiyle tetkik edilecek hastaların dikkatle değerlendirilmesi gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: gastroenterit, dışkı multipleks PCR

P-079

İnflamatuvar Bağırsak Hastalarının Viral Aşılama Durumlarının Değerlendirilmesi

Necmi Can Yüksel¹, Betül Aksoy², Sinem Kahveci Çelik², Şenay Onbaşı Karabağ², Selen Güler², Yeliz Çağan Appak³, Oya Baltalı⁴, Maşallah Baran³

¹SBÜ, Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İzmir

²SBÜ, Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Kliniği, İzmir

³Katip Çelebi Üniversitesi & SBÜ, Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Kliniği, İzmir

⁴SBÜ, Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Sağlam Çocuk Kliniği, İzmir

Deneyim ve hedefler: İnflamatuvar bağırsak hastalıkları (İBH), gastrointestinal sistemin inflamasyonuna neden olan kronik ve remittan bozukluklardır. İnflamatuvar bağırsak hastalarında enfeksiyon riski artmaktadır. Bu risk, immünsupresif tedavi sırasında daha da artar. Bu nedenle hastalık teşhis edilir edilmez aşılama durumu değerlendirilmeli ve ideal olarak immünsupresif tedaviye başlamadan önce eksik aşilar tamamlanmalıdır. Bu çalışmada enfeksiyonlara duyarlılık ve aşı ile önlenebilir viral hastalıklara karşı, İBH tanısı alan çocukların viral aşılama durumlarının ve aşı yanıtlarının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Metotlar: Ocak 2012 – Mart 2021 tarihleri arasında İBH tanısı alan 1-18 yaş arası 68 hasta çalışmaya dahil edildi. Hastaların demografik ve hastalık özellikleri, aşılama sırasında kullandığı ilaçlar retrospektif olarak dosya kayıtları incelenerek elde edildi. Aşılama kayıtlarına ise ailelerden geçmiş aşı kartları istenerek ve T.C. Sağlık Bakanlığı Aşı Takip Sistemi kayıtlarından ulaşıldı.

Sonuçlar: Hastaların %58,8'i kız, %41,2 si erkekti. Ortalama tanı yaşı $11,95 \pm 3,77$ (min – max: 2 – 17) yılı. Dahil edilen hastaların 48'i (%70,6) ülseratif kolit, 15'i (%22,1) crohn hastalığı ve 4'ü (%5,9) erken başlangıçlı, 1'i (%1,5) indetermine kolitti. Sağlık bakanlığı aşı takvimine uygun olarak hastaların % 98,5'i hepatit B, %97,1'i kızamık-kızamıkçık-kabakulak(K-KK), %10,3'ü varisella-zoster-virüs(VZV) ve %13,2'si hepatit A aşısı olmuştu. Hastaların viral serolojik antikor düzeyleri tablo 'da gösterilmiştir. Tanı aldıktan sonra hastaların %42 sine hepatit-A ve hepatit-B aşıları uygulandı. Aşı uygulaması sonrası hepatit-B serolojisinde %83,4; Hepatit-A serolojisinde ise %63,4 oranında seropozitiflik saptandı. Bu hastaların %47,1'i aşı öncesinde immünsüpresan kullanmaktaydı, aşı sırasında ise %26,2'si steroid + mesalazin, %23,8'i sadece mesalazin, %11,9'u sadece steroid kullanıyorken, %16,7'si herhangi ilaç kullanmıyordu.

Kararlar: Hastaların hemen hemen tamamı hepatit B ve KKK açısından aşılanmış olsa da, VZV ve hepatit A aşılama sıklığı oldukça azdı. Ayrıca incelenen viral hastalıklara karşı gelişen antikor titresinin koruyuculuğu yeterli düzeyde değildi. Aşısı bulunan virüslere karşı antikor titrelerinin izlenmesi, hatırlatma dozların uygulanması ve çocuklara bakmakla yükümlü olanların aşılama da dahil olmak üzere İBH tanısı alan çocuklarda yeterli bir aşılama programının geliştirilmesi ve uygulanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Gastroentereoloji, İnflamatuvar bağırsak hastalıkları, Viral aşılama, Antikor

P-080

Son Dönem Santral Venöz Erişimi Olan İntestinal Yetmezlikli Çocuklarda Alternatif Santral Venöz Kateterizasyon: Direk intra-atriyal kateter

Betül Aksoy¹, Maşallah Baran², Onur Işık³, Yeliz Çağan Appak², Muhammet Akyüz³, Sinem Kahveci Çelik¹, Selen Güler¹, Şenay Onbaşı Karabağ¹, İlker Mercan⁴, Cem Tuğmen⁴

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

²Katip Çelebi Üniversitesi & SBÜ, Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Kliniği, İzmir

³SBÜ, Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İzmir

⁴SBÜ, Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Genel Cerrahi ve Organ Nakli Kliniği, İzmir

Deneyim ve hedefler: İntravenöz sıvı ve parenteral beslenmeye (PB) bağımlı intestinal yetmezlikli (İY) hastalarda santral venöz kateter (SVK), bağırsak adaptasyonu oluşana kadar hayatta kalmaları için gereklidir. Tekrarlayan sepsis epizodları ve venöz tromboza yol açan SVK'nın birden fazla değiştirilmesi kateter ile ilişkili en yaygın komplikasyonlardır. Son dönem santral venöz erişim, tromboz nedeniyle santral venlerin açıklığındaki kritik kısıtlamadır.

Metotlar: Burada son dönem santral venöz erişimi olan ve direkt intra-atriyal kateter yerleştirilen İY'li iki olgu sunulmuştur.

Sonuçlar: Olgu 1 Mikrovillus inklüzyon hastalığı olan PB bağımlı 9 aylık kız hasta ince bağırsak nakli için merkezimize sevk edildi. Venöz doppler ultrasonografi ile sol ve sağ subklavyen, internal juguler ve femoral venlerde tromboz saptandı. Direk intra-atriyal 5-Fr port kateteri orta hat mini sternotomi yoluyla yerleştirildi. On-dört aylıkken kadaverik ince bağırsak nakli yapıldı. Nakilin 6. gününde mezenterik ven trombozu nedeniyle greft rezeke edildi. Direk intra-atriyal kateterin 5. ayında candida parapsilosis etken olduğu Kİ-KDE görüldü. Sadece port kateter haznesi değiştirildi. Direk intra-atriyal kateter sadece bir Kİ-KDE ile 11 ay süreyle kullanıldı. Olgu 2 Kısa barsak sendromu olan 9 aylık erkek hasta ince bağırsak nakli için merkezimize sevk edildi. Venöz doppler ultrasonografide sol ve sağ subklavyen, internal juguler ve femoral venlerde tromboz görüldü. Direk intra-atriyal 4-Fr port kateter sternotomi ile yerleştirildi. Dokuzuncu günde kateterin kısa olması nedeniyle kateterin distal ucunun inspirasyonla atriyum dışına çıktığı görüldü. Bu kateter çıkarıldı ve bir direk intra-atriyal 5-Fr port kateteri sternotomi ile yerleştirildi. Direk intra-atriyal kateterin 5. ayında stafilokok spp ve 7. ayında candida parapsilosisin etken olduğu Kİ-KDE nedeniyle sadece port kateter haznesi değiştirildi. Hasta halen PB bağımlı olarak 9 aydır intra-atriyal kateter ile izlenmektedir.

Kararlar: Son dönem santral venöz erişimi olan İY'li hastaların uzun dönem izleminde, direkt intra-atriyal yerleştirilen port kateterler kullanılabilir. İnce bağırsak naklinde perioperatif ve postoperatif dönemde sıvı ve PB yönetimi için yeterlidir. Direk intra-atriyal port kateterin sadece haznesinin değiştirilmesi Kİ-KDE tedavisinde etkili bir yöntem olabilir.

Anahtar Kelimeler: İntestinal yetmezlik, santral venöz kateter, son dönem santral venöz erişim, direk intra-atriyal kateter

P-081

PEDİATRİK ÜLSERATİF KOLİT HASTALIĞINDA PROGNOSTİK FAKTÖRLERİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Bilge Şahin Akkelle¹, Burcu Volkan¹, Engin Tutar¹, Deniz Ertem¹

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fak, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme B.D.

Deneyim ve hedefler: Pediatrik ülseratif kolit (ÜK) 'de hastalık aktivitesine göre düzenlenen tedavide birinci basamak tedavi seçenekleri steroid, 5-ASA, tiopurinlerdir. Bu tedaviyle kontrol altına alınamayan kronik aktif ÜK'de biyolojik ajanların (BA) kullanılması, medikal tedaviye dirençli olgularda kolektominin de düşünülmesi önerilmektedir. Çalışmamızda takipte BA tedavisi alması gereken ve/veya kolektomi uygulanan, kötü seyirli pediatrik ÜK hastalarında, semptomlara dayalı hastalık aktivitesi dışında prognostik önemi olabilecek tanısal özelliklerin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Metotlar: Kliniğimizde ÜK tanısıyla en az 1 yıldır takip edilen pediatrik olguların verileri retrospektif olarak incelendi. İmmün yetmezlik veya infantil inflamatuvar bağırsak hastalığı tanılı olgular çalışmaya dahil edilmedi. Birinci basamak tedavi ajanlarıyla hastalığı kontrol altına alınabilen hastalar Grup 1; BA tedavisi alması gereken ve/veya kolektomi uygulanan hastalar Grup 2 olarak sınıflandırılarak, iki grup demografik ve antropometrik özellikler (Vücut kitle indeksi, yaşa göre boy ve ağırlık z-skoru), klinik, laboratuvar ve endoskopi bulguları açısından karşılaştırıldı.

Sonuçlar: Çalışmaya dahil edilen 93 hastanın 23'ü (%24.7) Grup 2 olarak sınıflandırıldı. Gruplar arasında ortalama tanı yaşı (138 ± 50 'ye karşı 142 ± 48 ay), cinsiyet dağılımı (%67.1'e karşı %52.1 kız cinsiyet) ve antropometrik değerlendirmeler açısından istatistiksel fark saptanmadı ($p>0.05$). Grup 2'de hastalık aktivitesi orta / şiddetli düzeyde olan hasta oranı Grup 1'e göre anlamlı yüksekti (%83.3'e karşı %41.3; $p=0.002$). Grup 2'de hastaların %78.2'sinde pankolit / ekstensif kolit mevcutken, Grup 1'de bu oran %51.5 olup, aradaki fark anlamlıydı ($p=0.02$). Grup 2'de tanıdaki lökosit, CRP, ESR, ferritin değerleri Grup 1'e göre istatistiksel olarak anlamlı yüksek, albumin değerleri anlamlı derecede düşüktü ($p<0.05$). Gruplar arasında anemi (%57.1'e karşı %80.9) ve ekstraintestinal bulgu oranı açısından da anlamlı fark saptandı (%13'e karşı %34.7) ($p<0.05$).

Kararlar: Çalışmamızda biyolojik ajan alması gereken ve/veya kolektomi uygulanan hastalarda, tanıda hastalık aktivite şiddeti ve enflamasyon göstergelerinde daha belirgin yükseklik, daha yaygın hastalık tutulumu, daha yüksek oranda anemi ile ekstraintestinal bulgu saptanmıştır. Sonuçlarımız, kötü prognoz açısından uyarıcı olabilecek bu bulguların, hastaların takibinde ve tedavisinde dikkate alınması gerektiğini düşündürmektedir.

Anahtar Kelimeler: Pediatri, ülseratif kolit, prognoz

P-082

ÇOCUK HASTADA HİPERTRİGLİSERİDEMİ ve AKUT PANKREATİT İLİŞKİLİ COVID-19 ENFEKSİYONU

Buket Daldaban Sarıca¹, Derya Altay¹, Duran Arslan¹

¹ERCİYES ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ HASTANESİ

Deneyim ve hedefler: Çocuklarda pankreatit düşünülen daha yaygındır. Çocuklarda pankreatitin başlıca nedenleri arasında sistemik ve safra yolu hastalıkları, ilaçlar, kalıtım, enfeksiyonlar ve doğumsal anomaliler sayılabilir. Çocukluklarda COVID19 ile ilişkili hipertrigliseridemi ve pankreatit vakası bildirilmemiştir. Burada, çocukluk çağı pankreatitinin nadir bir nedeni olarak görülen COVID19 enfeksiyonlu hiperlipidemiye bağlı pankreatit atağı geçiren bir hastayı sunmak istiyoruz.

Metotlar: OLGU:On yaşında erkek hasta COVID19 pozitif olan annesiyle temas öyküsü ve karın ağrısı olması nedeniyle başvurdu. Özgeçmişinde 2 yaşından beri Tip-1 hiperlipidemi nedeniyle takip edildiği,buna yönelik gemfibrozil tedavisi aldığı ve daha önce bir kere pankreatit atağı geçirdiği öğrenildi. Vücut ağırlığı -1.18 SDS,boyu -1.03 SDS idi. Ateş,öksürük,-solunum sıkıntısı ve ishali olmayan hastanın sistemik muayenesinde sol üst kadranda hassasiyeti mevcuttu. COVID-PCR incelemesi pozitif geldi.Laboratuvar değerlerinde Hb:17.7g/dl, WBC:6290/mm³, PLT:406.000/mm³; CRP:0.1 mg/l, Amilaz:290 U/l, Lipaz:337 U/l, AST:29 U/l, ALT:12U/l, BUN:11 mg/dl, Kreatinin:0.40 mg/dl, Ca:8,7 mg/dl, fosfor:3,58 mg/dl, trigliserit :3060 mg/dl idi. Batın tomografisinde Evre C pankreatit izlendi. Hiperlipidemiye sekonder pankreatit tanısı alan hastaya sefotaksim ve metronidazol başlandı.Takibinde şiddetli karın ağrısı gelişti ve fizik muayenesinde yaygın batın hassasiyeti saptandı. Vital bulguları olağandı. WBC:7260/mm³, CRP:101 mg/l, APTT:34sn, PT:17,7 sn, INR:1,08 idi. Amilaz/Lipaz seviyeleri 719/790 U/l'ye kadar yükseldi. Hiperlipidemi nedeniyle terapötik aferez uygulandı, trigliserid, amilaz/lipaz ve CRP'leri gerileyen ve MRCP'si normal olan hasta taburcu edildi.

Sonuçlar: TARTIŞMA:COVID19 iştahsızlık, bulantı, karın ağrısı gibi ekstra-pulmoner semptomlar gösterebilmektedir. Gastrointestinal sistem tutulum mekanizması (pankreas adacık hücreleri) anjiyotensin dönüştürücü enzim-2 (ACE2) reseptörleri ile açıklanmaktadır. Akut inflamatuvar yanıtın ve dolaşımdaki artan interlökin düzeylerinin hipertrigliseridemi ve hipokolesterolemiye yol açtığı gösterilmiştir.COVID19 ile ilişkili akut pankreatit sonrası bir 'Çocuk multisistem inflamatuvar sendromu (MIS-C)' olgusu bildirilmiştir. Hastamızda COVID19 tanısı konulduktan hemen sonra bakılan ve lipid aferezi gerektiren yüksek trigliserit düzeylerine, sitokin fırtınasının katkıda bulunmuş olabileceği düşünülmüştür.

Kararlar: COVID-19 ile ilişkili GIS hastalıklarından akut pankreatitin çocukluk çağında görülebileceğini, hem etiyolojik nedenlerden hem de inflamasyonun sonucu sayılabilen hiperlipideminin de tabloyu ağırlaştırabileceğini vurgulamak istiyoruz.

Anahtar Kelimeler: COVID-19 enfeksiyonu, akut pankreatit, MIS-C

P-083

KRONİK KARACİĞER VEYA GASTROİNTESTİNAL HASTALIKLARI OLAN ÇOCUKLARIN VE ANNELERİNİN PSİKOLOJİK SAĞLAMLIK DÜZEYİ VE İLİŞKİLİ FAKTÖRLER

Burcu Güven¹, Çilem Bilginer², Fatma İssi¹, Merve Kişioğlu³, Elif Sağ¹, Murat Çakır¹

¹Karadeniz Teknik Üniversitesi Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı

²Karadeniz Teknik Üniversitesi Çocuk Ergen Ruh Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

³Karadeniz Teknik Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Deneyim ve hedefler: Kronik gastrointestinal sistem (GIS) veya karaciğer (KC) hastalıkları olan çocuk hastalar ve aileleri birçok stres faktörü ile karşılaşmaktadır. Her çocuğun ve ailesinin bu stres faktörleriyle baş etme yeteneği farklıdır. Bu çalışmada; kronik hastalığı olan çocuk hasta ve ebeveynlerinin psikolojik sağlamlılık (rezilyans), yaşam kalitesi ve anksiyete düzeyleri arasındaki ilişki incelenmiştir.

Metotlar: Çocuk gastroenteroloji polikliniğinde kronik KC veya GIS hastalıkları nedeniyle takip edilen, 7-18 yaş arasındaki 74 hasta ve annesi çalışmaya dahil edilmiştir. Kontrol grubu olarak genel pediatri polikliniğe akut hastalık nedeniyle başvuran 48 hasta ve annesi alınmıştır. Çocuklardan, çocukluk çağı anksiyete bozuklukları tarama ölçeği (SCARED), yaşına uygun yaşam kalitesi ölçeği (PedsQL) ve psikolojik sağlamlık ölçeğini (CDRS), annelerinden ise Beck anksiyete ölçeği (BAI), yaşam kalitesi ölçeği (SF-36) ve psikolojik sağlamlık ölçeğini (CDRS) doldurmaları istenmiştir.

Sonuçlar: Çalışma grubuna dahil edilen 49'u kız (%66.2), 25'i erkek (%33.8) toplam 74 hastanın yaş ortalaması 13.74±2.67 yıldır. Ortalama hastalık süresi 5.22±3.07 yıldır. Hastaların 32' sinde (%43.2) kronik KC hastalığı, 42' sinde (%56.8) kronik GIS hastalığı mevcuttu. Kontrol grubu ile karşılaştırıldığında, KC ve GIS hastalıkları olan çocukların yaşam kalitesi toplam puanı (p=0.049), duygusal işlevsellik yaşam kalitesi puanı (p=0.015) ve annelerinin fiziksel rol güçlüğü (p=0.003), duygusal rol güçlüğü (p=0.014) ve ağrı (p=0.018) yaşam kalitesi puanları anlamlı olarak daha yüksekti. Hasta grubu ayrı incelendiğinde annenin anksiyetesi arttıkça çocuğun anksiyetesinin de anlamlı olarak arttığı (p=0.008, r=0.306), yaşam kalitesinin azaldığı (p=0.001, r=-0.377) görüldü. Annenin anksiyetesi arttıkça çocuğun sağlamlık ölçeğinin adanmışlık alt boyut puanının anlamlı olarak azaldığı (p=0.014, r= -0.283), annenin sağlamlığı arttıkça çocuğun sağlamlığının anlamlı olarak arttığı (p<0.001, r=0.622) tespit edildi.

Kararlar: Bu çalışma annelerin anksiyete düzeyi ve özellikle ruhsal açıdan yaşam kalitesinin kendi psikolojik sağlamlıkları ve dolayısıyla çocuklarının psikolojik sağlamlıkları için önemli bir faktör olduğunu göstermiştir. Çocukların anksiyete düzeyleri ve kronik hastalıkları arasındaki yakın ilişki göz önünde bulundurulduğunda bu hastaların takibinde annelerinin de ruhsal iyilik hali göz önünde bulundurulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: kronik hastalıklar, rezilyans, anksiyete, depresyon

P-084

Behçet Hastalığı'nda Kanlı İshal Nedeni: Kolşisin İntoksikasyonu

Burcu HIDIMOĞLU¹, Esra KARAKUŞ¹, Duygu İSKENDER MAZMAN¹, Burcu BERBEROĞLU ATEŞ¹, Fatih DURAN¹, Aysel ÜNLÜSOY AKSU¹, Gülin HIZAL¹, Arzu Meltem DEMİR¹, Selim DERECİ¹, Banu ÇELİKEL ACAR¹, Şamil HIZLI¹

¹Ankara Şehir Hastanesi

Deneyim ve hedefler: Kolşisin tübülinden mikrotübül oluşumunu engelleyerek etki eden, terapötik-toksisite aralığı dar olan bir ilaçtır. Kolşisinin 0,5 mg/kg/gün dozunda intoksikasyon bulguları ortaya çıkabilirken; 0,8 mg/kg/gün ve daha yüksek dozda kullanılması durumunda fatal olabilmektedir. Kolşisin intoksikasyon belirti ve bulguları; ishal, abdominal kramp, trombositoz, hiponatremi, hipokalsemi, karaciğer testlerinde bozukluk, kardiyovasküler kollaps, nöropati ve çoklu organ yetmezliğidir. Behçet Hastalığı'nın gastrointestinal sistem (GİS) tutulumu şüphesi ile yapılan kolonoskopide alınan biyopsi histopatolojisinde kolşisin intoksikasyonu tespit edilen çocuk olgu sunulmuştur.

Metotlar: Behçet Hastalığı nedeniyle 0,016 mg/kg/gün kolşisin başlanan 15 yaşındaki kız hastanın tedavisinin birinci ayı sonunda eklem ağrıları devam etmesi üzerine ilaç dozu 0,025 mg/kg/güne çıkarıldığında kanlı ishal şikayeti başladı. Fizik muayenesi ve dışkı testleri normaldi. Hemogram ve biyokimya sonuçları normaldi. Üst gastrointestinal sistem endoskopisinde duodenogastrik reflü; kolonoskopisinde ileum dışındaki kolon mukozalarında ödem ve damar yapılarında azalma izlendi. Transvers, inen ve sigmoid kolon ile rektum örneklerinin histopatolojik incelemesinde yüzeysel erozyon, kript hücrelerinde mitotik figürler ve apoptotik cisimcikler görüldü. Bulgular kolşisin intoksikasyonu ile uyumlu bulundu. Kolşisin tedavisi kesilen hastanın kanlı ishali düzeldi.

Sonuçlar: Kolşisin intoksikasyonu nadir görülen ancak potansiyel olarak yaşamı tehdit eden bir durumdur. İshal, Behçet Hastalığı'nın GİS tutulumu ve kolşisine bağlı yan etki olarak görülebilir. Hastamızda kolşisin dozunun arttırılmasıyla kanlı ishal şikayetinin başlaması ve ilacın kesilmesi ile kaybolması, histopatolojide intoksikasyon bulgularının görülmesi; bu durumun ilaç yan etkisi olmadığını, intoksikasyona bağlı olduğunu düşündürdü.

Kararlar: Terapötik dozda kolşisin kullandığı halde kanlı ishal gelişen hastada intoksikasyon bulguları açısından dikkatli olunması, erken tanı ve tedavi açısından önemlidir.

Anahtar Kelimeler: kolşisin, intoksikasyon, ishal

P-085

Abernethy Sendromu Tanılı Olgularımız

Burcu HIDIMOĞLU¹, İbrahim ECE², Fatih DURAN¹, Burcu BERBEROĞLU ATEŞ¹, Arzu Meltem DEMİR¹, DUYGU İSKENDER MAZMAN¹, Seçil SAYIN², Aysel ÜNLÜSOY AKSU¹, Selim DEREÇİ¹, Şamil HIZLI¹

¹Ankara Şehir Hastanesi, Çocuk Gastroenterolojisi Eğitim Kliniği, Ankara, Türkiye

²Ankara Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi, Ankara, Türkiye

Deneyim ve hedefler: Abernethy sendromu, portal kanın konjenital portosistemik şant ile karaciğeri kısmen veya tamamen bypass ettiği, sıklığı 1/30000-1/50000 arasında olan konjenital bir vasküler anomalidir. Portal ven dalları ile hepatic venler veya inferior vena kava arasında anormal geçiş varsa intrahepatik, ana portal venden kaynaklanıyorsa veya portal ven tamamen yoksa ekstrahepatik olarak tanımlanır. Ekstrahepatik şantlara diğer konjenital anomaliler eşlik edebilir. Şantın klinik olarak önemi kan akış oranına bağlıdır. Tedavi şant tipine ve komplikasyonların gelişmesine bağlıdır. Spontan kapanması mümkün olduğu gibi medikal tedavi, perkütan veya cerrahi kapama işlemi gerekebilir.

Metotlar: 3 kız, 4 erkek içeren olgu serisi ile nadir görülen portosistemik şantların başvuru yakınmaları, başvurudaki bulguları, klinik seyri, alt tipleri, intrahepatik ve ekstrahepatik tiplendirmeleri, komplikasyonları hakkında bilgi verilmesi planlandı. Hastaların ortalama yaşı 11.8(1,5-16,5), vücut ağırlığı Z skoru: -1,33 (-3,76; -1,14) boy z skoru:-1,28 (-2,18; 0,05) VKİ Z skoru: -0,8 (-4,2; 0,57) idi. Hastaların tümü Tip 2 olarak tespit edildi. Hastaların ortalama amonyak düzeyleri 50.1 µmol/L (34-61) idi. Hastaların klinik seyirleri iyi olmakla birlikte pulmoner arteriovenöz fistül ve pulmoner hipertansiyon gelişmiş bir hastanın kan gazında saturasyonu %75 düzeyinde idi. Hastalardan bir tanesinin perkütan yöntemle kapatma işleminden fayda göreceği kardiyoloji gastroenteroloji konseyinde karar verildikten sonra yapılan kapatma işlemi intraoperatif yapılan basınç ölçümleri ile kademeli parsiyel kapatmayı gerektirdiğinden amplatzer uygulaması ile parsiyel kapatıldı, hastanın izleminde sorun olmadı.

Sonuçlar: Abernethy sendromu çeşitli semptomlarla her yaşta ortaya çıkabilecek, nadir görülen bir hastalıktır. Tesadüfen saptanan yüksek karaciğer enzimleri veya görüntülemelerde fark edilen değişiklikler ile tanı konulan asemptomatik vakalar olabileceği gibi, çoklu organ tutulumu ile şiddetli semptomu olan vakalar da olabilir. Hastaların kardiyoloji ile birlikte değerlendirilmesiyle hastalarda perkütan kapatma ile uzun süreli bilişsel fonksiyonlarının da korunması sağlanabilir.

Kararlar: Uzun dönem komplikasyonları arasında hepatosellüler karsinom da olduğu için Abernethy sendromlu hastalarda erken tanı ve komplikasyonların önlenmesi açısından uygun yöntemle erken tedavi önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Abernethy, portosistemik şant, perkütan kapama

P-086

Pandemi Döneminde Çocuklardaki Yaşam Tarzı Değişikliğinin Obezite ve Safra Taşı Gelişimi Üzerindeki Etkilerinin Değerlendirilmesi

Zeren Barış², Yusuf Aydemir², Meliha Merve Coşkun¹

¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı

Deneyim ve hedefler: Obezite, kolelitiazis için en önemli risk faktörü kabul edilmektedir. COVID 19 pandemi döneminde pediatrik hastalarda hareket azlığına bağlı olarak obezite sıklığında artış olduğu düşünülmektedir. Çalışmamızda bu dönemde obezite sıklığındaki değişikliğin safra taşı oluşumuna etkisini değerlendirmeyi amaçladık.

Metotlar: Mart 2017-Mart 2022 tarihleri arasında merkezimizde ultrasonografide safra taşı/çamuru saptanan 0-18 yaş arası 97 hastanın verileri geriye dönük olarak incelendi. Hastalar pandemi öncesi ve pandemi döneminde başvuranlar olarak iki gruba ayrıldı. Hastaların başvuru anında şikayetleri, risk faktörleri, başvuru anındaki fizik muayene bulguları ve laboratuvar/görüntüleme bulguları, prognozu, takip ve tedavi süresi kaydedildi. Benzer dönemlerde hastanemize obezite nedeni ile başvuran pediatrik hasta sayısı da değerlendirildi.

Sonuçlar: Hastaların ortalama yaşları $9,3 \pm 5,8$ yaştı (42'si (%43,4) erkek). 61 hastada (%62,9) safra taşı/çamuru için risk faktörü mevcuttu (%29,9 obezite, %13,4 hiperlipidemi, %9,3 insülin direnci, %8,2 prematürite, %6,2 TPN öyküsü, %5,2 hemolitik hastalık, %1 hızlı kilo kaybı). İlaç kullanım öyküsü olan 27 hasta (%27,8) vardı. 23 hastada (%23,7) ailede safra taşı öyküsü mevcuttu. USG'de 12 hastada (%12,4) safra çamuru, 25 hastada (%25,8) bir adet safra taşı, 60 hastada (%61,9) multiple sayıda safra taşı mevcuttu. 69 hastaya (%71,1) UDCA tedavisi verilmiş olup, 23 hastaya (%23,7) laparoskopik kolesistektomi uygulandı. 34 hastada (%35,1) ortalama 10,4 aylık takip süresi sonunda safra taşının sebat ettiği görüldü. Çalışmaya alınan 97 hastanın 70'i (%72,1) pandemi öncesi, 27'si (%27,8) pandemi döneminde başvurmuştu. Pandemi öncesi 3/37 (%8,1) hastada, pandemi sonrası 7/18 (%38,8) hastada CRP yüksekliği saptandı. Hastanemizde pandemi öncesi 711, pandemi döneminde 173 hastanın obezite tanısı aldığı görüldü. Pandemi öncesi safra taşı olan 19/70 hastada (%27,1), pandemi sonrası 10/27 hastada (%37) obezite saptandı ($p=0,34$). Pandemi öncesi ve sonrası dönemde laparoskopik kolesistektomi yaklaşımında gruplar arası anlamlı fark görülmedi.

Kararlar: Pandemi döneminde çocuklarda sağlıksız kilo alımı olduğu gözlenmekle birlikte merkezimizde pandemi öncesi ve sonrası dönemde obezite nedeni hastane başvurularında, safra taşı nedeniyle başvurularda veya safra taşı olan hastaların tedavi yaklaşımında bir değişiklik görülmemiştir. Fakat pandemi döneminde safra taşı ile başvuran hastaların CRP düzeylerinin daha yüksek olması, bu hastaların daha çok semptomatik oldukları dönemde hastaneye başvurduğunu göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: 'obezite', 'safra taşı', 'pandemi'

P-087

Mikrovillus İnküzyon Hastalığı Nedeniyle Yaşam Boyu Total Parenteral Beslenme Uygulanan Bir Bebeğe Karşılaşılan Sorunlar

Alper Akpınar¹, Anar Tagiyev¹, Engin Demir¹, Semih Sandal¹, Cansu Altuntaş¹, Ceyda Tuna Kırsaçlıoğlu¹, Zarife Kuloğlu¹, Arzu Ensari², Bahar Bingöler Pekcici³, Aydan Kansu¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Gastroenteroloji Beslenme ve Hepatoloji Bilim Dalı

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Bilim Dalı

³Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Gelişimsel Pediatri Bilim Dalı

Deneyim ve hedefler: Mikrovillus inküzyon hastalığı (MVIH), enterosit farklılaşmasındaki genetik defekt nedeniyle görülen konjenital ishal nedenlerinden birisidir. Akriba evliliğinden, 39 haftalık 3065 gram olarak doğan olgumuz 3.günde başlayan ishal ile başvurdu.

Metotlar: Soygeçmişinde 80 günlükken konjenital ishal ve metabolik hastalık şüphesiyle kaybedilen iki kardeş öyküsü mevcuttu.

Sonuçlar: Fizik incelemede vücut ağırlığı 2,7 kg idi; malnütrisyon ve dehidratasyon ile yatırıldı. Endoskopik ince bağırsak biyopsisi, elektron mikroskopi bulguları ve genetik analiz ile MVIH tanısı koyuldu. Yenidoğan döneminde periferik santral venöz kateter, daha sonra da port kateteri ile total parenteral nütrisyon (TPN) başlandı. Erken dönemde TPN uygulamasına bağlı hipoglisemi, postnatal 21. günde direkt bilirubin ve karaciğer enzimlerinde yükseklik ve TPN ilişkili ciddi kolestaz gelişti. İki aylıkken intestinal psödoobstrüksiyon atakları oldu; tam kat bağırsak biyopsisinde farklı bulgu saptanmadı. İzleminde 4 kez kateter ilişkili sepsis, tromboz, 3 kez seröz otitis media ve karaciğer yağlanması gelişti. Bir buçuk yaşında TPN ilişkili olduğu düşünülen selektif olmayan nefritik düzeyde glomerüler proteinüri saptandı. İzleminde ciddi demir eksikliği anemisi nedeniyle 3 kez parenteral demir ve D vitamini düşüklüğü nedeniyle 4 kez parenteral vitamin D desteği verildi. Gelişimsel açıdan, 1.5 yaşında yürümeye başladı; 3 yaşında annesinin sorularına görsel üzerinden parmakla göstererek cevap verdiği, tek heceli sınırlı kelimeler kullandığı, kelimeleri yan yana getiremediği gözlemlendi. Doğumundan itibaren sürekli hastane odasında kalan hastanın yoğun bir dijital medya maruziyeti vardı. İki yaşından sonra biberonla su içmeyi tutku haline getirdiği, ağızdan hiç beslenemeyen hastanın 3 yaş civarında besinleri tatmak için kendi isteği ile ağızına götürdüğü, tadını sevdiklerini ağızda tadı geçene kadar çevirip tükürdüğü gözlemlendi. Olgu 3 yıl 4 aylıkken ani gelişen kardiyopulmoner arrest nedeniyle kaybedildi.

Kararlar: MVIH sürekli TPN gerektiren, yönetimi zor bir hastalıktır. Yakın izleme karşın büyüme ve gelişimsel gerilik ve TPN'ye bağlı ciddi komplikasyonlar ile morbidite ve mortalitesi yüksektir.

Anahtar Kelimeler: Mikrovillus İnküzyon Hastalığı, gelişimsel gecikme

P-088

Karaciğer Nakil Cerrahisi Sonrası Oluşan Duodenal Perforasyonun Endoskopik Duodenal Stent Yolu İle Tedavisi

Cansu Altuntaş¹, Fatih Ensaroğlu², Hakan Akın², Erdem Can Yardımcı³, Eryiğit Eren³, Mehmet Tokaç³, Ayhan Dinçkan³

¹İstinye Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı

²İstinye Üniversitesi Bahçeşehir Liv Hastanesi Gastroenteroloji Bölümü

³İstinye Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi Anabilim Dalı

Deneyim ve hedefler: Karaciğer nakil cerrahisi sonrası oluşan duodenal perforasyonun cerrahi onarıma alternatif endoskopik yaklaşım ile tedavisi konusundaki tecrübemizi aktarmak.

Metotlar: Haziran 2021-Mart 2022 tarihleri arasında karaciğer nakli sonrası gastrointestinal komplikasyonları izlenen hastanın dijital doktor gözlemlerinin, ameliyat ve endoskopi bulgularının, laboratuvar ve radyolojik verilerinin incelenmesi.

Sonuçlar: 7 yaşında kız hastaya biliyer atreziye ikincil karaciğer yetmezliği nedeniyle canlı vericiden sol segment karaciğer nakli yapıldı. Kasai operasyonu öyküsü olan hastada safra anastomozu hepatoduodenostomi yöntemi tercih edildi. Hastanın post-op batın içi drenlerinden gastrointestinal içerik gelmesi üzerine yapılan eksplorasyon ve onarım cerrahisinde duodenal perforasyonu olduğu görüldü. Onarım cerrahisi sonrası erken post-op dönemde yeniden perforasyon bulguları saptanan ve perforasyon alanı barsak segmentinin çıkarılmasının önüne geçilmesi amaçlı öncelikli endoskopik duodenal stent takılmasına karar verildi. Her 2 ayda toplam 3 kez duodenal stent değişimi yapılan hastanın 6. Ay sonunda duodenal perforasyonun tamamen iyileştiği ve normal mukozal yapının sağlandığı görüldü ve stent çıkarıldı.

Kararlar: Karaciğer nakli sonrası erken dönemde gastrointestinal perforasyonlar görülebilmektedir. Nakil öncesi geçirilmiş batın içi cerrahiler bu riski arttırmaktadır. Nakil sonrası erken dönemde doku perfüzyonunda bozulmalar nedeniyle spontan perforasyonlar cerrahi müdahaleye rağmen tekrarlayabilmektedir. Bu sunum ile endoskopik yaklaşım ile perforasyon alanındaki primer iyileşme süreci aktarılacaktır.

Anahtar Kelimeler: karaciğer nakli, biliyer atrezi, kasai operasyonu, duodenal stent, perforasyon

P-089

COVID Enfeksiyonu Sonrası Karaciğer Nakil Hastasında Gelişen Kardiyomyopati, Sebep COVID mi, Yoksa Takrolimus mu?

Cansu Altuntaş¹, Engin Demir², Derya Duman³, Erdem Can Yardımcı⁴, Eryiğit Eren⁴, Mehmet Tokaç⁴, Ayhan Dinçkan⁴

¹İstinye Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı

²T.C. Sağlık Bakanlığı Mersin Şehir Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Bölümü

³T.C. Sağlık Bakanlığı Mersin Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü

⁴İstinye Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi Anabilim Dalı

Deneyim ve hedefler: Karaciğer nakli sonrası takibinde COVID enfeksiyonu geçiren hastada izlenen kardiyomyopati ve tedavisi konusunda tecrübelerin aktarılması.

Metotlar: Mersin Şehir Hastanesi'nde tirozinemi tanısı alan ve İstinye Üniversitesi Organ Nakli Ünitesinde karaciğer nakli yapılan hastanın her iki merkezdeki dijital hekim gözlemleri, laboratuvar, radyolojik inceleme kayıtları incelenerek karaciğer nakil sonrası COVID enfeksiyonu sırasında kardiyomyopatisi izlenen hastanın tanı, takip ve tedavi bulgularını aktarmak.

Sonuçlar: 1 yaşında akut fulminan karaciğer yetmezliği tanısı ile Mersin Şehir Hastanesine başvuran hastanın yapılan laboratuvar değerlendirmesinde tirozinemiye bağlı karaciğer yetmezliği olduğu tespit edildi. Hastaya canlı vericiden yapılan sol lob karaciğer nakli sonrası hastanın immünsüpresyonu metilprednizolon, takrolimus, mycophenolate mofetil olarak planlandı. Post-nakil 3. Ayında hafif üst solunum yolu enfeksiyonu bulguları ile başvurduğu Mersin Şehir Hastanesinde COVID pozitif olduğu tespit edildi. Yapılan takibinde hastanın yeni gelişen kardiyak üfürümü izlenmesi üzerine yapılan ekokardiyografik incelemesinde hipertrofik subaortik stenozu ve perikardiyal efüzyonu geliştiği tespit edildi. Yeni gelişen kardiyomyopatisi nedeniyle hastanın mycophenolat mofetil ve takrolimus tedavisi kesilerek, metilprednizolon dozu arttırıldı. Takibinde perikardiyal efüzyonu ve kardiyomyopatisinde gerileme izlenen hastada takrolimusa bağlı kardiyomyopati ekarte edilemediği için siklosporin tedavisine geçildi. Siklosporin altında karaciğer enzimleri normale gelen hasta halen pediatrik kardiyoloji takibine devam etmektedir.

Kararlar: COVID enfeksiyonu özellikle erken dönem karaciğer nakil hastalarında akut hücrel rejeksiyon, ilaç düzeylerinde bozulma, uzamış PCR pozitifliği, farklı sistemleri etkileyen inflamatuvar tutulum nedeniyle hastanın klinik takibini zorlaştırmaktadır. Bu sunumda COVID sonrası kardiyomyopati gelişen hastada temel etiyojijiyi saptamadaki zorluk paylaşılarak, nakil hastalarında COVID enfeksiyonunun kliniği konusunda tecrübelerimizi arttıracak çalışmaların gerekliliği vurgulanacaktır.

Anahtar Kelimeler: Karaciğer Nakli, Tirozinemi, COVID, Kardiyomyopati, Takrolimus

P-090

Spinocerebellar ataksi otozomal resesif tip 21 ve Ehlers-Danlos sendromu spondilodisplastik tip 3 birlikteliği

Engin DEMİR¹, Ümmühan ÖNCÜL², Merve HAVAN³, Ceyda TUNA KIRSAÇLIOĞLU¹, Fatma Tuba EMİNOĞLU², Tanıl KENDİRLİ³, Zarife KULOĞLU¹, Aydan KANSU¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Metabolizması Bilim Dalı

³Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı

Deneyim ve hedefler: Çocukluk çağında akut karaciğer yetmezliği erken tanı ve tedavi gerektiren acil bir durumdur. Sendromik bulgular ve/veya nöromotor gelişme geriliği saptanan hastalarda akut karaciğer yetmezliği etiyolojisinin belirlenmesi, karaciğer nakil endikasyonu açısından karar verilmesi ve karaciğer yetmezliği altta yatan ve tedavisi olmayan genetik nedenlere bağlı ise aileye genetik danışmanlık verilmesi açısından önemlidir.

Metotlar: Sekiz aylık kız hasta akut fulminan karaciğer yetmezliği nedeniyle çocuk yoğun bakım ünitesine kabul edildi. Aralarında birinci derece kuzen evliliği olan anne-babanın ilk doğan çocuğu olduğu, bronşiolit ve gastroenterit nedeniyle daha önce hastane yatışlarının olduğu, 5 aylıkken trombositopeni ve splenomegali nedeniyle yapılan kemik iliğinin normosellüler olarak saptandığı öğrenildi. Fizik incelemede dismorfik yüz bulguları, sarılık, hepatosplenomegali, ödem, hipotoni ve ekstremitelerde kontraktür saptandı. Laboratuvar tetkiklerinde trombositopeni, hipoglisemi, hipoalbuminemi, transaminaz yüksekliği ve kolestaz mevcuttu. Dismorfik özellikleri, gelişme geriliği ve ekstremitelerde kontraktürleri Ehlers Danlos sendromu ile uyumlu olan hastaya, karaciğer yetmezliği etiyolojisini aydınlatmak için tüm ekzom sekanslama yapıldı. Tüm ekzom sekanslama ile Ehlers-Danlos sendromu spondilodisplastik tip 3 ile ilişkili SLC39A13 geninde homozigot çerçeve kayması mutasyonu ve spinocerebellar ataksi otozomal resesif tip 21 ile ilişkili SCYL1 geninde homozigot kırılma bölgesi mutasyonu saptandı.

Sonuçlar: Hastamız, Spinocerebellar ataksi otozomal resesif tip 21 ve Ehlers-Danlos sendromu spondilodisplastik tip 3 birlikteliği gösteren literatürdeki ilk olgudur.

Kararlar: Kronik karaciğer hastalıklarında ve tekrarlayan akut karaciğer yetmezliklerinde, özellikle gama-glutamil transferaz seviyeleri normal olan hastalarda gelişen akut karaciğer yetmezliğinin ayırıcı tanısında Spinocerebellar ataksi otozomal resesif tip 21 ayırıcı tanılar arasında düşünülmelidir.

Anahtar Kelimeler: Spinocerebellar ataksi otozomal resesif tip 21; Ehlers-Danlos sendromu; CALFAN; akut karaciğer yetmezliği

P-091

Trikotiyodistrofi tip 4 ve Glutarik asidüri tip 3'e yol açan nadir bitişik gen delesyonu; dünyada bildirilen ikinci olgunun sunumu

Engin DEMİR¹, Neslihan DOĞULU², Ceyda TUNA KIRSAÇLIOĞLU¹, Vehap TOPÇU³, Fatma Tuba EMİNOĞLU², Zarife KULOĞLU¹, Aydan KANSU¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Metabolizması Bilim Dalı

³Tıbbi Genetik Anabilim Dalı, Ankara Şehir Hastanesi Tıbbi Genetik Anabilim Dalı

Deneyim ve hedefler: Trikotiyodistrofi tip 4 kuru ve kırılğan saç, zihinsel gerilik, gelişimsel gecikme, dismorfik yüz bulguları, mikrosefali, kısa boy, azalmış doğurganlık ve solunum yolu enfeksiyonlarına yatkınlık ile karakterize MPLKIP genindeki biallelik varyantların neden olduğu nadir bir hastalıktır. Glutarik asidüri tip 3, SUGCT genindeki mutasyonların neden olduğu asemptomatik seyreden otozomal resesif kalıtmı bir hastalıktır. Trikotiyodistrofi tip 4 ve Glutarik asidüri tip 3'e yol açan nadir bitişik gen delesyonuna sahip dünyada bildirilen ikinci olgu sunulmuştur.

Metotlar: Hipotoni, büyüme geriliği, mikrosefali, dismorfik özellikler, yünlü, seyrek ve kırılğan saçlar, hipertransaminazemi ve tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyonları ile 4 aylıkken kliniğimize başvuran; trikoreksis nodoza ve sessiz aspirasyonları saptanan hastaya tanı amacıyla mikrodizi analizi yapıldı. Mikrodizi analizi ardışık kümelenmiş MPLKIP ve SUGCT genlerini içeren bir homozigot mikrodelesyonu gösterdi ve hastaya Trikotiyodistrofi tip 4 ve Glutarik asidüri tip 3 tanısı konuldu.

Sonuçlar: Trikotiyodistrofi tip 4'ün ayırt edici özellikleri olarak tanımlanan trikoreksis nodoza, mikrosefali, dismorfik özellikler, boy kısalığı, hipotoni, şaşılık, alt vermiş hipoplazisi, osteoporoz, tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyonları, gelişimsel gecikme, zihinsel yetersizlik, tekrarlayan davranışlar, arkadaş canlısı kişilik gibi bulgular hastamızda da saptandı. Hastamız ayrıca Glutarik asidüri tip 3'le uyumlu olarak idrarda artmış glutarik asidin atılımı gözlemlendi.

Kararlar: Mikrodizi analizi, homozigot kopya sayısı varyasyonları göz önüne alındığında genetik etiyolojinin aydınlatılması açısından etkili bir tanı aracıdır.

Anahtar Kelimeler: tekrarlayan akciğer enfeksiyonları, Glutarik asidüri tip 3, trikotiyodistrofi tip 4

P-092

COVID-19 Pandemisi Sürecinde Değişen Endoskopi Pratiği: Gazi Üniversitesi Deneyimi

Demet Teker Düztaş¹, Kamercan Ceylan¹, Hakan Öztürk¹, Ödül Eğritaş Gürkan¹, Sinan Sarı¹, Buket Dalgıç¹

¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, Ankara

Deneyim ve hedefler: COVID-19 pandemisi yaşamın birçok alanını etkilediği gibi endoskopi pratiğinde de değişikliklere neden olmuştur. Bu çalışmada pandeminin ilk iki yılında ünitemizdeki endoskopi pratiğindeki değişikliklerin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Metotlar: Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi hastanesi Çocuk Gastroenteroloji bölümünde 11 Mart 2020-11 Mart 2022 arasında endoskopi yapılmış hastaların verileri geriye dönük tarandı. Veriler pandeminin ilk yılı ve ikinci yılı olmak üzere ikiye ayrıldı. Hastaların demografik özellikleri, endoskopi endikasyonları, girişimsel işlem sıklığı değerlendirildi. Endoskopi endikasyonları NASPGHAN önerisine göre elektif, acil ve çok acil olarak sınıflandırılarak pandemi öncesi bir yıllık süre ile karşılaştırıldı.

Sonuçlar: Pandemi öncesi dönem: Toplam 621 hastaya; 11 (%1,8) çok acil, 224 (%36,1) acil ve 386 (%62,1) elektif endikasyonla endoskopik işlem yapıldı. Tanısal endoskopi 599 hastaya (%96,5) ve girişimsel endoskopi ise 22 hastaya (%3,5) yapıldı. Pandeminin ilk yılı: Toplam 170 hastaya; 12 (%7,1) çok acil, 67 (%39,4) acil ve 91 (%53,5) elektif endikasyonla endoskopik işlem yapıldı. Tanısal endoskopi 154 hastaya (%90,6), girişimsel endoskopi ise 16 hastaya (%9,4) yapıldı. Pandeminin ikinci yılı: Toplam 451 hastaya; 5 (%1,1) çok acil, 146 (%32,4) acil ve 300 (%66,5) elektif endikasyonla endoskopik işlem yapıldı. Tanısal endoskopi 438 hastaya (%97,1), girişimsel endoskopi 13 hastaya (%2,9) yapıldı. Pandeminin ilk yılında hem çok acil işlemlerin hem de girişimsel işlemlerin oranının pandemi öncesi ve pandeminin ikinci yılına göre fazla olduğu görüldü (sırasıyla çok acil işlemler için $p=0,001$, $p=0,0002$; girişimsel işlemler için $p=0,002$, $p=0,001$). Pandeminin ilk yılında elektif işlem oranı pandemi öncesi ve pandeminin ikinci yılına oranla belirgin olarak düşük bulundu (sırasıyla $p=0,001$, $p=0,003$). Pandemi öncesi ve ikinci yıl arasında işlemlerin endikasyonları ve girişimsel işlem sıklığı açısından fark yoktu.

Kararlar: Endoskopik işlemler, COVID-19 bulaşı için yüksek riskli işlemlerdir. Kliniğimizde pandeminin ilk yılında acil endikasyonlar ve girişimsel işlemler nedeniyle yapılan endoskopi oranları yüksek bulunmuştur. Pandemi ikinci yılında ise COVID-19 ile ilgili bilgilerin artması, tedavi stratejilerinin etkinliği ve aşı uygulamasının yaygınlaşması ile endoskopi pratiğimiz pandemi öncesi dönem özelliklerine dönmüştür.

Anahtar Kelimeler: COVID-19, endoskopi, NASPGHAN, elektif endoskopi

P-093

Hafif İshal ve Kolanjiopati le Karakterli Progresif Familial İntrahepatik Kolestaz 6 (PFİK6) Olgusu

Demet Teker Düztaş¹, Neslihan Ekşi Bozbulut², Sinan Sarı¹, Güldal Esendağlı³, Ödül Eğritaş Gürkan¹, Buket Dalgıç¹

¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, Ankara

²Hatay Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Kliniği, Hatay

³Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Ankara

Deneyim ve hedefler: MYO5B geni myosin Vb proteinini kodlar. Bu protein hücre hareketi ve hücreler arası transport mekanizmaları ile hücre polaritesini sağlar. Klasik hastalık tablosu, klinik olarak ağır seyirli ishal ile karakterize mikrovillus inklüzyon hastalığıdır (MVID). Son yıllarda MYO5B mutasyonu saptanan GGT normal kolestaz olguları tanımlanmıştır. Geç başlangıçlı hafif intestinal bulgular ile safra yolu tutulumu olan ve MYO5B mutasyonu saptanan bir olgu sunmaktayız.

Sonuçlar: 9,5 yaş erkek hasta, son dört yıldır olan karın ağrısı, günde 3-4 defa yağlı dışkılama ve büyüme gelişme geriliği nedeniyle başvurdu. Farklı merkezlerde incelendiği, MEFV geninde heterozigot mutasyon saptanması ile kolşisin tedavisi, fekal elastazda düşüklük nedeni ile pankreatik lipaz desteği başlandığı öğrenildi. Anne ve babası arasında akrabalık vardı. Fizik muayenesinde vücut ağırlığı 24,6 kg (3-10 pc), boy 127 cm (3 pc altı) ve diğer bulgular doğaldı. Tam kan sayımı, böbrek ve karaciğer fonksiyonları, albümin normal bulundu. Dışkı mikroskopik incelemesinde bol lökosit saptandı, yağ negatif ve fekal kalprotektini 300 mcg/g'ın üzerindeydi. Endoskopi ve kolonoskopik değerlendirme normal, histopatolojik değerlendirmede hafif aktif kolit saptandı. MRI kolanjiopankreatografide intrahepatik safra yollarında düzensizlik, ana hepatik kanal başlangıcında ileri derecede daralma ve safra kesesinde çamur izlendi. Sklerozan kolanjit ön tanısı ile yapılan karaciğer biyopsisi fokal portal granülom, hepatosit sitoplazmasında ksantamatöz granülom, nükleer glikolizasyon, hafif düzeyde safra duktus zedelenmesi ve hafif fibrotik aktivite olarak raporlandı. Hastanın tüberküloz, Brucella ve Salmonella tetkikleri negatif olarak değerlendirildi. WES analizinde MYO5B geninde C.2673G>T (p. Gln891His) homozigot mutasyonu saptandı. Hastanın destek tedavi ile klinik izlemi devam etmektedir.

Kararlar: Son yıllarda GGT normal kolestaz fenotipi olan ve MYO5B mutasyonu saptanan olgular bildirilmiş ve PFİK tip 6 olarak gruplanmıştır. Bu olguların çoğunda intestinal tutulum çok hafif ve yoktur. Hastamızda klasik MVID bulguları olmamakla birlikte yağlı ishal mevcuttur. Literatürde infantil kolanjiopati fenotipi ile incelenen ve WES analizi yapılan serilerde MYO5B mutasyonları bildirilmiştir. Yaptığımız literatür taramasında MYO5B olgularında karaciğer dokusunda granümatöz lezyon bildirilen olguya rastlanmamıştır.

Anahtar Kelimeler: MYO5B, PFİK tip 6, mikrovillus inklüzyon hastalığı

P-094

Kronik İntestinal Pseudo-Obstruksiyonun Nadir Bir Nedeni: MYLK Mutasyonuna Bağlı Mega Mesane Mikrokolon Hipoperistaltizm Sendromu

Demet Teker Düztaş¹, Kamercan Ceylan², Sinan Sarı¹, Serdar Ceylaner³, Buket Dalgıç¹

¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, Ankara

²Hatay Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Kliniği, Hatay

³INTERGEN Genetik ve Nadir Hastalıklar Teşhis Araştırma ve Uygulama Merkezi, Ankara

Deneyim ve hedefler: Kronik intestinal pseudo-obstrüksiyon (KİP) lümende tıkaçıcı organik bir lezyon olmaksızın bağırsak tıkanıklığı bulgularıyla karakterizedir. Burada KİP kliniğiyle izlenmiş, miyozin hafif zincir kinaz (MYLK) geninde homozigot mutasyon saptanan iki kardeş sunulmuştur.

Sonuçlar: 16 aylık kız hasta yenidoğan döneminde başlayan kronik yağlı ve mukuslu ishal ve beslenme intoleransı nedeniyle kliniğimize yönlendirildi. Anne-baba arasında akrabalık vardı. Konjenital ishal nedeniyle tetkik edildiği, izleminde gelişen ileus tablosu nedeniyle iki defa ameliyat edildiği ve laboratuvar, radyolojik ve endoskopik incelemelerde spesifik bir patoloji saptanmadığı öğrenildi. Muayenesinde ağır malnütrisyonu (ağırlık: 4300gr (z: -8.37, <%3), boy 61cm (%10-25)) ve belirgin splenomegalisi saptandı. Laboratuvar testlerinde trombositopeni, hipoalbuminemi, direk bilirubinemi ve hafif transaminaz yüksekliği görüldü. Metabolik tetkikleri, ekokardiyografi ve göz muayenesi normaldi. Ultrasonografide her iki üreter tortiyoze ve sağ böbrekte hidronefroz izlendi. İşeme sistoüretrografisi normaldi. İzleminin birinci ayında ağızdan beslenmeye başlandıktan sonra gelişen ileus tablosu nedeniyle iki kez eksploratif laparotomi yapıldı. Jejunostomi ile enteral beslenmeyi tolere eden hasta taburcu edildi. İki yaşında dış merkezde sepsis nedeniyle kaybedildiği öğrenildi. Hastamızın kaybindan 1,5 yıl sonra prematüre bir kız kardeşinin doğduğu, yenidoğan döneminde ileus nedeniyle ameliyat edildikten sonra 1,5 aylıkken kaybedildiği öğrenildi. Öyküsünden prenatal dönemde mesanenin büyük olduğu, doğum sonrası solunum sıkıntısı, asit, PDA ve VSD nedeniyle yoğun bakımda izlendiği öğrenildi. CTFR geninde heterozigot mutasyon saptanmış. Dış merkezde kullanılmamış kolon olarak değerlendirilen kolon grafisi, merkezimizde yeniden değerlendirildiğinde mikrokolonla uyumluydu. Mega-mesane mikrokolon intestinal hipoperistaltizm sendromu (MMIHS) olduğu düşünülen kardeşlerin genetik incelemesinde MYLK geninde homozigot mutasyon (c.4060 G>C G1354R) saptandı. Aileye genetik danışmanlık verildi.

Kararlar: KİP'in nedenlerinden biri olan MMIHS, mesane ve bağırsakta düz kas kasılmasının kaybıyla karakterize genetik bir grup hastalıktır. Mesane distansiyonu, üreterlerde genişleme ve motilite bozukluğuyla seyreder. MMIHS'e neden olan genetik bozuklardan biri de MYLK mutasyonudur. Literatürde MYLK mutasyonuna ikincil MMIHS gelişen 5 hastanın tamamı erken dönemde kaybedilmiştir. Akriba evliliği, kardeş ölüm öyküsünün olduğu, ürolojik tutulumla seyreden KİP olgularında MYLK mutasyonu akla gelmelidir.

Anahtar Kelimeler: Kronik İntestinal Pseudo-Obstrüksiyon, MYLK, mikrokolon, megüreter

P-095

COVID-19 PANDEMİSİ DÖNEMİNDE ÇÖLYAK HASTALIĞI OLAN ÇOCUKLARDA GLUTENSİZ BESLENME UYUMUNUN DEĞERLENDİRİLMESİ

MERVE BEYTER², DOĞAN BARUT¹, BORA KUNAY¹, BAKİ BEYTER², EZGİ KIRAN TAŞCI³, MİRAY KARAKOYUN¹, FUNDA ÇETİN¹

¹EGE ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ HEPATOLOJİ VE BESLENME BİLİM DALI

²EGE ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİMDALI

³TC SAĞLIK BAKANLIĞI SİVAS NUMUNE HASTANESİ

Deneyim ve hedefler: Bu çalışmanın amacı, COVID-19 pandemisi sırasında uygulanan kısıtlayıcı önlemlerin çölyak hastalığı olan çocukların glutensiz diyet uyumu üzerindeki etkilerini değerlendirmektir.

Metotlar: Araştırma Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Anabilim Dalı'nda gerçekleştirildi. Çalışmaya çölyak hastalığı tanısı konan ve en az 2 yıl glutensiz diyet uygulayan 2-18 yaş arası 50 hasta dahil edildi. Olguların demografik verileri, vücut ağırlığı, boy, vücut kitle indeksi değerleri ve standart sapma skorları, pandemi öncesi ve pandemi sırasındaki tTG-IgA düzeyleri ayaktan takip dosyalarından ve hastane veri sisteminden kaydedildi. Serolojik olarak tTG-IgA seviyeleri 20 U/ml'nin üzerinde olan hastaların diyet uyum sorunları olduğu kabul edildi. Pandemi döneminde hastaların glutensiz diyet uyumunu ve bunu etkileyebilecek faktörleri sözlü olarak sorgulayan bir anket hazırlandı.

Sonuçlar: Çalışmamızda 50 çölyak hastasının 31'i (%62) kadın, 19'u (%38) erkekti. Ortalama tanı yaşı $11,93 \pm 4,06$ yılı. Pandemi öncesi ve pandemi sırasında hastalarımız antropometrik olarak değerlendirildiğinde; Vücut ağırlığı SDS'lerinde istatistiksel olarak anlamlı bir artış bulundu ($p=0,006$). Boy SDS'lerinde anlamlı artış bulundu ($p=0,01$). Pandemi öncesinde hastaların %64'ünde tTG-IgA antikorları negatif iken, pandemi sırasında bu oran %56'ya gerilemişti ancak istatistiksel olarak anlamlı bir fark bulunmamıştı ($p=0,07$). Diyet uyumu sözlü olarak sorgulandığında, örneğimizdeki 49 hasta pandemi öncesi ve pandemi sırasında diyeteye bağlı olduğunu bildirdi. Bu hastaların pandemi öncesi ve sonrası tTG-IgA düzeyleri karşılaştırıldığında antikor düzeylerinde artış olduğu gözlemlendi ancak istatistiksel olarak anlamlı bir fark bulunamadı. Dışarıda yemek yeme sıklığı sorgulandığında pandemi sırasında pandemi öncesi döneme göre istatistiksel olarak anlamlı bir düşüş gözlemlendi ($p=0,001$). Pandemi öncesi bu zorluğun en yaygın nedenleri glutensiz ürünlerin pahalı olması ve her pazarda bulunmaması iken, pandemi sırasında bunlara COVID-19 ile enfekte olma endişesi ve sokağa çıkma yasağı eklendi.

Kararlar: Pandemi sırasında hastaların vücut ağırlık ve boy SDS'lerinde artış oldu. Bu artış serolojik yanıtı desteklemektedir. Bu, iltihaplanma ve bağırsak hasarının ortaya çıkmasının daha uzun takip gerektirdiğini ve pandemi öncesi ve pandemi sonrası kontrol muayeneleri arasındaki sürenin yetersiz olabileceğini düşündürülebilir.

Anahtar Kelimeler: Çölyak hastalığı; glutensiz diyet; Covid-19 pandemisi

P-096

İnflamatuvar Bağırsak Hastalığına Eşlik Eden Romatolojik Hastalıkların Hastalık Aktivitesine Etkileri

Duygu Demirtaş¹, Erdal Sağ², Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen¹, Zeynep Balık², İnci Nur Saltık Temizel¹, Hasan Özen¹, Hülya Demir¹, Seza Özen²

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı

²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı

Deneyim ve hedefler: Literatürde ailevi Akdeniz ateşi (FMF) başta olmak üzere romatolojik hastalıklar (RH) ve inflamatuvar bağırsak hastalığı (İBH) birlikteliğiyle ilgili araştırma sayısı kısıtlıdır. Çalışmamızda İBH'ye eşlik eden FMF ve diğer RH'nın sıklığı ve İBH aktivitesine etkilerini değerlendirmeyi amaçladık.

Metotlar: Kasım 2008-Aralık 2020 arasında İBH tanısıyla Hacettepe Üniversitesi Çocuk Gastroenteroloji Bölümü'nde takip edilen hastalar çalışmaya dahil edildi. Sadece İBH olan ve İBH'ye eşlik eden RH tanısı olan hastaların klinik bulguları ve inflamatuvar belirteçleri karşılaştırıldı.

Sonuçlar: Çalışmaya 88 hasta (35 kız, 53 erkek, median yaş:14,6) [46 Crohn hastalığı (%52,3), 37 ülseratif kolit (%42), 5 indeterminate kolit (%5,7)] dahil edildi. Altmış hastada (%68,2) RH saptanmadı. Romatolojik hastalığı olan 28 hastanın 14'ünde (%15,9) sadece FMF, dördünde (%4,5) sadece entezit ilişkili artrit (ERA), dördünde (%4,5) FMF+ERA, ikisinde (%2,3) kronik tekrarlayan multifokal osteomyelit, birer hastada (%1,1) sadece oligoartiküler juvenil idiyomatik artrit (JIA), FMF+oligoartiküler JIA, IgG4 ilişkili hastalık ve Henoch-Schönlein purpurası vardı. İnflamatuvar bağırsak hastalığına eşlik eden RH olan ve olmayan hastalar karşılaştırıldığında iki grup arasında tanıdaki yaş, sedimentasyon, CRP, albümin, trombosit sayısı ve fekal kalprotektin açısından istatistiksel olarak fark yoktu. Ancak RH olanlarda olmayanlara göre tanıdaki MPV (ortalama trombosit hacmi) değerlerinin daha yüksek ($p=0,019$) ve tanıdaki İBH aktivite skorlarının (PUCAI/PCDAI) daha düşük ($p=0,010$) olduğu görüldü. Romatolojik hastalığı olan grupta ($n=10/28$; %35,7) olmayan gruba göre ($n=10/60$; %16,7) İBH 'ya yönelik biyolojik ajan kullanımının daha fazla olduğu saptandı (%35,7 vs. %16,7; $p=0,047$). İki grup arasında son kontroldeki sedimentasyon, CRP, albümin, trombosit sayısı, fekal kalprotektin ve aktivite skorları açısından istatistiksel olarak anlamlı fark yoktu.

Kararlar: Eşlik eden RH varlığı tanı ve tedavi seyrinde inflamatuvar belirteçlerden trombosit sayısı, akut faz reaktanı düzeyinde değişiklik yaratmadı. Ancak RH varlığında tanıda negatif akut faz reaktanı olan MPV'nin daha yüksek, İBH aktivite skorlarının daha düşük olması ve izlemde biyolojik kullanımının daha fazla olması daha yavaş ve sinsi seyirli bir İBH aktivitesinin habercisi olabilir.

Anahtar Kelimeler: inflamatuvar bağırsak hastalığı, ailevi Akdeniz ateşi, biyolojik ajan, ortalama trombosit hacmi (MPV), romatolojik hastalıklar

P-097

Fistülizan İnflamatuvar Bağırsak Hastalığı Olan İki Kardeşte Diversiyon İleostomi

Duygu İSKENDER MAZMAN¹, Aysel ÜNLÜSOY AKSU¹, Burcu HIDIMOĞLU¹, Fatih DURAN¹, Arzu Meltem DEMİR¹, Burcu BERBEROĞLU ATEŞ¹, Gülin HIZAL¹, Selim DEREÇİ¹, Şamil HIZLI¹

¹Ankara Şehir Hastanesi Çocuk Gastroenterolojisi, Hepatolojisi ve Nutrisyonu Eğitim Kliniği

Deneyim ve hedefler: Monogenik immün bozuklukların eşlik etmesi, medikal tedaviye dirençli olmaları ve fistül komplikasyonları nedeniyle erken başlangıçlı inflamatuvar bağırsak hastalığı (İBH) ağır seyirlidir. İnfantil dönemde fistülizan İBH tanısı alan iki kardeşte diversiyon ileostomi uygulamasının klinik seyirdeki katkısı sunuldu.

Metotlar: Olgu 1: Kronik mukuslu ishal yakınması ile 7 aylıkken başvuran; 2,5 yaşında erkek olgunun anne-babası birinci derece akrabaydı. İki aylıkken ishal nedeniyle ölen kardeş öyküsü vardı. Fizik muayenede; vücut ağırlığı 6,4 kg (Z Skor -2,5), boyu 66 cm (Z Skor -1,93), makülopapüler yaygın döküntü ve perianal 2 adet fistül belirlendi. Tam kan sayımı, biyokimya testleri normal, akut faz reaktanları yüksek saptandı. Gayta tetkikleri gizli kan pozitifliği dışında normaldi. Kolonoskopide mukozada polipoid görünüm ve ülserler görüldü. Histopatoloji lenfoplazmositer hücre infiltrasyonu ile kronik inflamatuvar bağırsak hastalığı ile uyumluydu. Lenfosit alt grup analizinde CD4/CD8 oranı <1 olarak belirlendi. Hasta fistül ilişkili abse drenajları, antibiyotik, IVIG, steroid, azatiopürin, infliksimab tedavilerinden fayda görmedi. Genetik analizde IL-10 reseptör B gen defekti homozigot mutasyon saptandı. Hastaya 22 aylıkken diversiyon ileostomi yapıldı. İleostomi sonrası 8 aylık izlemde belirgin tartı artışı, perianal fistüllerin düzeldiği gözlemlendi.

Sonuçlar: Olgu 2: Yakınması olmayan 7 yaşında erkek kardeş, vücut ağırlığı 20 kg (Z skoru 1,1) boy 118 cm (Z skoru 1,3) idi. Sol alt kadranda ileostomi mevcuttu. Hemogram, biyokimya, akut faz reaktanları, gayta tetkikleri normaldi. Perianal hastalık nedeni ile 5 aylıkken opere edildiği, izleminde idrar yolundan gayta gelmesi nedeniyle 2 yaşındayken ileostomi açıldığı, sonra bu ostominin kapatıldığı ancak yeni fistüller oluştuğundan tekrar açıldığı öğrenildi. IL-10 Reseptör B defekti nedeni ile 9,5 yaşında kardeşinden allojenik kemik iliği nakli yapıldı. Altı aydır sorunsuz izlenen hastanın ileostomisinin kapatılması planlandı.

Kararlar: Erken başlangıçlı İBH tanılı çocuklarda tedavi yönetiminde, diversiyon ileostomi, kemik iliği nakli yapılma sürecine kadar anal bölgede abse ve fistül gelişiminin engellenmesinde ve büyümenin desteklenmesinde önemli katkı sağlamaktadır.

Anahtar Kelimeler: VEOİBD, İleostomi, Fistülizan Crohn Hastalığı

P-098

Olgu Sunumu: Ülseratif Kolit'li Çocuk Hastada Sweet Sendromu

Edibe Gözde Başaran¹, Ayşenur Botsalı², Melike Arslan¹, Coşkun Fırat Özkeçeci¹, Necati Balamtekin¹

¹SBÜ Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı, Etlik, Ankara

²SBÜ Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Anabilim Dalı, Etlik, Ankara

Deneyim ve hedefler: Sweet Sendromu akut ateşli nötrofilik bir dermatozdur. Etiyolojisinde inflamatuvar ve otoimmün hastalıklar, ilaç, malinite gibi pek çok etken bildirilmiştir. Tanı kriterlerinde; eritematöz plak ya da nodüllerin varlığı, ayrıca ateş, akut faz reaktanlarında yüksekliği gibi sistemik bulgular, histopatolojik olarak vaskülit olmaksızın dense nötrofilik infiltratlar ve sistemik glukokortikoid tedavisine belirgin yanıt görülmektedir. Olgumuzda Azatiopürin tedavisi almakta olan çocuk hastada, Ülseratif Kolit seyrinde gelişen Sweet Sendromu sunduk. Bu hastalarda hem Ülseratif Kolit hastalığına bağlı olarak, hem de kullanmakta oldukları Azatiopürin tedavisine bağlı olarak görülebilmektedir. Sweet Sendromu tanısı ve tedavisinde sistemik glukokortikoidler kullanılmaktadır.

Metotlar: Olgumuz acil servise yüksek ateş ve eritematöz plaklarla başvurdu. Laboratuvar incelemesinde lökositoz, nötrofili, eritrosit sedimentasyon hızı ve C-reaktif Protein yüksekliği mevcuttu. Hastanın fizik muayenesi ve tetkiklerinde bir enfeksiyöz ateş odağı saptanmadı. Aktif kolit bulgusu yoktu. PUCAİ servis izlemi boyunca 10 puan olarak izlendi. Kolonoskopik incelemesinde remisyonda ülseratif kolitle uyumlu bulgular mevcuttu. Hastanın izleminde geniş spektrumlu antibiyoterapiye yanıtız yüksek ateşi devam etti.

Sonuçlar: Cilt lezyonlarından alınan biyopsilerin histopatolojik incelemesinde Sweet Sendromu ile uyumlu olarak nötrofilik dermatoz saptanması ile Sweet sendromu tanısı alan hastanın bu süreçte sistemik glukokortikoid tedavisine belirgin klinik yanıtı görüldü. Azatiopürin ilişkili Sweet Sendromu tanısını dışlamak amaçlı Azatiopürin tedavisi sonlandırılan hastanın izleminde Azatiopürin ile oral challenge sonrası tekrar döküntülerinin olmaması ile ilaç ilişkili Sweet Sendromu tanısı dışlandı. Olgu sunumumuzda; literatürü gözden geçirerek Ülseratif Kolit hastalığında Sweet Sendromunu değerlendirmeyi ve literature katkı sağlamayı amaçladık.

Kararlar: Ülseratif Kolit'in bir ekstraintestinal bulgusu olarak Sweet Sendromu görülebilmektedir. Yüksek ateşe eşlik eden akut başlangıçlı eritematöz plak ya da nodüllerin varlığında, histopatolojik değerlendirme ve klinik bulgularla birlikte Sweet Sendromu tanı kriterlerini karşılayan hastalara erken dönemde sistemik glukokortikoid tedavi başlanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: dermatoz, sweet sendromu, ülseratif kolit

P-099

ŞİDDETLİ COVID İNFEKSİYONUNUN NADİR KOMPLİKASYONU: SEKONDER SKLEROZAN KOLANJİT

Elif Sağ¹, Zerrin Önal¹, Uğur Can Leblebici¹, Bağdağül Aksu², Özlem Durmaz¹

¹İ.Ü. İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı

²İ.Ü. İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı

Deneyim ve hedefler: COVID enfeksiyonu birçok organ tutulumu ve klinik tabloyla karşımıza çıkabilen bir hastalıktır. Hastaların %69'unda karaciğer fonksiyon testlerinde yükseklik görülebilir. Bu durum genellikle geri dönüşümlü olup nadiren kalıcı hasar gelişmektedir. Bu sunuda; şiddetli SARS-CoV-2 enfeksiyona ikincil gelişen sklerozan kolanjit vakası deneyimimiz, nadir görülen bir durum olması nedeniyle paylaşılacaktır.

Metotlar: Beş yaş iki aylık kız hasta, ishal, kusma döküntü şikayetiyle başka bir merkeze başvurmuş, hemolitik üremik sendrom (HÜS) tanısıyla yoğun bakımda tedavi edilmişti. Yatışı esnasında dirençli ateşleri gelişen hastada COVID PCR testi pozitif saptanmıştı. Yoğun bakımda kardiyojenik şok, COVID pnömonisi-ARDS ve septik şok gelişerek uzun süre mekanik ventilasyon sonrası trakeostomi açılmıştı. O dönemde gelişen kolestatik karaciğer disfonksiyonu sepsis ile ilişkilendirilmişti. Masif proteinüri devam ettiğinden HÜS'e yönelik eculizumab verilen hasta tedavisinin devamı için İTF Çocuk Nefroloji BD'ye sevk edilmiş, persistan hiperbilirubinemi ve hipertransaminazemisi nedeniyle gastroenteroloji konsültasyonu istenmişti. Fizik muayenesinde; tartısı 15.4 kg (SDS:-1.15), boyu 110 cm (SDS: 0.15) idi. Cilt ikterik, batin distandü, karın cildinde kollateraller ve kaşıntı izleri mevcut, hepatomegali (7 cm) ve splenomegali (3 cm) saptandı. Tetkiklerinde ALT 183 U/L, AST 162 U/L, GGT 2300 U/L, ALP 3604 U/L, albümin 2.8 gr/dl, total bilirubin 4.5 mg/dl, direkt bilirubin 4.4 mg/dl, INR 1.3 idi. MRCP'de intrahepatik safra yollarında sol lobda daha belirgin olarak izlenen her iki lobda proksimalden distale uzanan düzensiz tubuler ve yer yer kistik dilatasyonlar ve periportal alanda fibrozis vardı. Otoantiklorları negatif, Ig G değeri normaldi. Karaciğer biyopsisinde; interlobuler safra kanallarında epitelyal düzensizlikler, periportal alanlarda kolanjiol oluşumları ve intraluminal safra tıkaçları, lobüler alanda, santral bölgelerde daha yoğun olmakla beraber kanaliküler kolestaz, kolestatik rozet oluşumlar, hepatoselüler dejeneratif değişiklikler ve rejenerasyon bulguları saptandı.

Sonuçlar: Geçirilmiş COVID enfeksiyonu, MRCP ve biyopsi bulguları ile COVID-19'a sekonder sklerozan kolanjit tanısı konuldu.

Kararlar: SARS-CoV-2 enfeksiyonuyla ilişkili ARDS sonrası sklerozan kolanjit gelişebilmektedir. Olgumuz, altta yatan karaciğer hastalığı olmayan, şiddetli COVID enfeksiyonu geçiren çocuklarda, kalıcı safra yolu hasarı gelişebileceğine örnek oluşturmaktadır.

Anahtar Kelimeler: COVID enfeksiyonu, sklerozan kolanjit, hemolitik üremik sendrom

P-100

PEDİATRİK OTOİMMUN KARACİĞER HASTALIĞINDA ANTI-CD20 KULLANIMI

Zerrin Önal¹, Elif Sağ¹, Uğur Can Leblebici¹, Esra Özek Yücel², Mine Güllüoğlu³, Özlem Durmaz¹

¹İ.Ü. İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı

²İ.Ü. İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk İmmunoloji Bilim Dalı

³İ.Ü. İstanbul Tıp Fakültesi Patoloji AD Gastrointestinal ve Hepatopatoloji Bölümü

Deneyim ve hedefler: Otoimmün hepatit (OİH) remisyon ve alevlenmelerle seyreden karaciğerin nekroinflamatuvar hastalığıdır. Steroid tedavisine yanıt hastalığın tipik bir özelliği olmasına karşın hastaların yaklaşık %10'u standart tedavilere yanıt vermemektedir. Bu grup hastalarda II. basamak tedavilerde uygulandıktan sonra halen remisyon indüksiyonu sağlanamamışsa anti CD20 monoklonal antikör tedavisi (rituksimab) bir seçenek olarak pediatrik kılavuzlarda yer almaktadır. Bu sunuda II. basamak tedavileri almasına rağmen remisyon sağlanamayan, izlemde rituksimab ile hastalık kontrolü sağlanan iki olgu zor vakalarda tedavi seçeneklerinin gözden geçirilmesi amacıyla sunulmuştur.

Metotlar: Olgu 1. 17 yaşında kız hasta yedi yıldır overlap sendrom nedeniyle izlenmekteydi. İzleminin 3. yılına kadar steroid, AZA, UDKA tedavisi alan hastada sık relapslar olması nedeniyle MMF, takrolimus tedavileri kullanıldı. Bu tedaviler altında OİH bulguları devam ettiği için dört doz rituksimab uygulandı. Tedavinin 2. dozundan sonra transaminazları normale döndü. 4. dozdan sonra hipergamaglobulinemesi geriledi, otoantikoru negatifleşti. Rituksimab tedavisi sonrasında CD 20 değerleri takip edilerek düşük doz steroid (4mg), MMF ve UDKA tedavisi başlandı. On sekiz aydır ataksız takip edilmektedir. Olgu 2. 17 yaşında kız hasta, 13 yıldır tip II OİH tanısıyla takip edilmekte idi. İzleminin 9. yılında prednol ve AZA almaktayken sık relapsları olduğu için tedavisi siklosporine geçildi. Siklosporin tedavisi sekiz ay kullanıldıktan sonra hastalık kontrolü sağlanamadığı için bu tedavi kesilerek steroid ve MMF başlandı. Mevcut tedavi altında iken sık relaps gözlemlendiği için tedaviye takrolimus ilave edildi. Üçlü immunsupresyon almasına rağmen hastanın otoimmünite bulguları devam ettiği için 5 doz rituksimab uygulandı. Rituksimabdan 2 ay sonra transaminazları normale döndü, hipergamaglobulinemesi geriledi. Otoantikör titresi 1/80'e kadar düştü. Hasta rituksimab tedavisi sonrasında düşük doz (4 mg) steroid ile tedavi edilmektedir. On beş aydır ataksız izlenmektedir.

Sonuçlar: Otoimmün karaciğer hastalıklarının temelinde immundisregülasyon yatmaktadır. Otoimmün sürecin farklı basamaklarına etki eden ilaçların kullanımıyla dirençli hastalarda otoimmünite durdurularak hastalık kontrol altına alınabilir.

Kararlar: Beklenen sürede standart tedaviye yanıt vermeyen çocuklarda bir üst basamak tedaviye gecikilmeden geçilmesi hastanın karaciğer nakilsiz sağ kalımına olanak verebilir.

Anahtar Kelimeler: otoimmün hepatit, anti CD 20, çocuk

P-101

PEDİATRİK KARACİĞER NAKLİ ALICILARINDA COVID 19 İNFEKSİYONU

Zerrin Önal¹, Elif Sağ¹, Selda Hançerli², Uğur Can Leblebici¹, Elif Dede², Feza Ekiz³, İlgin Özden³, Özlem Durmaz¹

¹İ.Ü. İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı

²İ.Ü. İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk İnfeksiyon Bilim Dalı

³İ.Ü. İstanbul Tıp Fakültesi Karaciğer Nakli Merkezi

Deneyim ve hedefler: Nakil hastaları, immünsupresif ilaçlar nedeniyle diğer viral enfeksiyonlarda olduğu gibi COVID-19 enfeksiyonu açısından yüksek risklidir. Transplantasyon hastalarında, hastalığın şiddetinin ve klinik seyrinin daha ciddi olması beklenebilir. Amacımız merkezimizde karaciğer nakli nedeniyle takip edilen çocuklardaki COVID enfeksiyonu deneyimimizi paylaşmaktır.

Metotlar: Çalışmaya Ocak 2005-Nisan 2022 arasında, merkezimizde karaciğer nakli nedeniyle takip edilen, COVID 19 enfeksiyon tanısı alan 0-18 yaş çocuklar dahil edildi.

Sonuçlar: COVID 19 pandemisinde karaciğer nakli nedeniyle takipli 167 hastadan 14'ü COVID enfeksiyonu geçirdi [%64 kız, ort.;12.5 ± 3.8 yaş, (7-17.5 yaş)]. Nakil endikasyonları; dekompanse karaciğer yetmezliği (%64), yaşam kalitesinin etkilenmesi (%21) ve PHT komplikasyonlarıydı (%14). Nakil sonrası COVID enfeksiyonu geçirme zamanı, ortalama 6 yıldır (3 ay-13 yıl). Nakil sonrası, 1-6. ayda iki hasta, >1. yıl 12 hasta COVID enfeksiyonu geçirmişti. Altı hasta (%43) asemptomatik olup diğerlerinde ateş (%35), öksürük (%29), miyalji (%21), kusma (%14), ishal (%14), burun akıntısı (%7), karın ağrısı (%7) gözlemlendi. Semptomların süresi ortalama 3 gündü (0-10 gün). Hastaların hiçbiri hospitalize edilmedi. Tedavide; takrolimus (%71), everolimus (%7), takrolimus+MMF (%7), steroid+siklosporin+AZA (%7), steroid+AZA+takrolimus (%7) almaktaydı. COVID enfeksiyonu esnasında beşinin (%36) takrolimus, birinin (%7) AZA tedavisi kesildi. Birinin (%7) ise MMF'si kesilerek takrolimus dozu azaltıldı. Yedi hastanın (%50) tedavisinde değişiklik yapılmadı. İmmünsupresif ilaçlar ortalama 4 gün kesildi. Nakil hazırlığında olan ekstrahepatik biliyer atrezili (PELD 22, CHILD 10 C) sekiz aylık hasta, asemptomatikken tetkikleri sırasında COVID PCR (+) bulundu, üç gün sonrasında hafif öksürüğü başladı; 7. günde semptomları düzelterek COVID PCR'ı negatifleştirdi; üç hafta sonra canlıdan karaciğer nakli yapıldı. Posttransplant 1. ayında, sağlıklı olarak izlenmektedir. Posttransplant sekiz hastamız rutin aşılama çağında olup biri nakil sonrası ilk bir yılın içinde olduğu için aşılanamadı. Yedi hastanın posttransplant süresi ortalama 7 yıldır (2-13 yıl). Bu hastalardan sadece biri (%14) posttransplant 10. yılında aşılanmıştı (2 doz Biontech).

Kararlar: COVID enfeksiyonu geçiren nakil olgularında immünsupresif tedavi zorunlu olmadıkça kesilmemelidir. Semptomların şiddetine göre immünsupresif dozlarının ayarlanmasıyla enfeksiyonun kontrolü mümkündür.

Anahtar Kelimeler: COVID 19, karaciğer nakli, çocuk

P-102

ÇOCUKLUK ÇAĞI İNFLAMATUAR BARSAK HASTALIĞINDA GÜNCEL DURUM

Zerrin Önal¹, Elif Sağ¹, Uğur Can Leblebici¹, Melek Büyük², Tuğçe Göksu Yılmaz¹, Mine Güllüoğlu², Özlem Durmaz¹

¹İ.Ü. İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı

²İ.Ü. İstanbul Tıp Fakültesi Patoloji AD Gastrointestinal ve Hepatopankreatikobiliyer Patoloji Bölümü

Deneyim ve hedefler: Yıllar içinde çocukluk çağı İBH'nin özelliklerinde ve tedavisinde kaydadeğer değişiklikler meydana gelmektedir. Çalışmamızın amacı; son dekatta merkezimizde İBH tanısı ile izlenen çocukların demografik, klinik, laboratuvar, endoskopik özellikleri ve tedavilerini paylaşmaktır.

Metotlar: Çalışmaya Ocak 2010 ile Nisan 2022 tarihleri arasında, İBH nedeniyle takip edilen 0-18 yaş aralığındaki 57 hasta dahil edildi. Hastaların verileri dosyalarının geriye dönük incelenmesiyle elde edildi.

Sonuçlar: Hastaların %60'ı erkek, ortalama yaş 14.5 ± 3.8 (3.8-19 yaş), ortalama tanı yaşı 11 yıl (6 ay-17 yıl) idi. Crohn hastalığı (CH) %63 (n=36), ülseratif kolit (ÜK) %37 hastada (n=21) mevcuttu. CH'nin %53'ü erkek ve ortalama tanı yaşı 10 yıl, ÜK'nin %67'si erkek ve ortalama tanı yaşı 12 yıl idi. En sık başvuru şikayeti kanlı ishal (%47) olup bunu ishal (%28), kilo kaybı (%21) ve karın ağrısı (%17) izliyordu. İBH'a en sık FMF ve sklerozan kolanjit (%5) eşlik ediyordu. Çölyak hastalığı, otoimmün hepatit, talasemi minör, selektif IgA eksikliği, glikojen depo tip 1b, mukopolisakkaridoz (%2) eşlik eden diğer hastalıklardı. Tanı anındaki laboratuvar bulgularında %77 anemi, %73 trombositoz, %26 lökositoz, %65 CRP yüksekliği, %63 ESR yüksekliği ve %28 hipoalbuminemi vardı. Crohn hastalarında en sık tanı yaşı 10-17 yaş arasında olup (A1b, %64) %50'sinde gelişme geriliği (G1) vardı. CH'nin tutulum yeri en sık L3 (%75), fenotipi B1 (%58), idi. ÜK'de en sık pankolit (E4, %62) mevcuttu. En sık gözlenen ekstraintestinal bulgu artrit (%19) idi. CH'de %36 [artrit (%25), oral aft (%8), eritema nodosum (%6), üveit (%3), karaciğer tutulumu (%3)], ÜK'de ise %19 oranında [artrit (%10), oral aft (%5), karaciğer tutulumu (%5)] gözlemlendi. Tedavide 27 hasta (%48) ortalama 2 yıldır (1 ay-6 yıl) biyolojik ajan kullanmaktaydı (infliksimab %72, adalimumab %28). Azatiyopürin (%65) ve mesalazin (%33) kullanılan diğer ilaçlardı. İL 10RA gen mutasyonu olan iki hastaya kolektomi ve sonrasında KİT yapıldı. Bir hastada kür sağlandı.

Kararlar: Çocukluk çağı İBH'da son dekatta gözlenen en önemli değişiklik tedavide biyolojik ajanların artan kullanımındır.

Anahtar Kelimeler: inflamatuvar bağırsak hastalıkları, demografik özellikler, biyolojik ajan, tedavi

P-103

Kistik Fibrozis İlişkili Karaciğer Hastalığının Kliniğe Etkisi: Tek Merkez Deneyimi

Erkan Akkuş¹, Ebru Pelin Uğur Karaboğa¹, Ahsen Dönmez Türkmen¹, Aslı Nur Ören Leblebici¹, Evrim Hepkaya², Azer Kılıç Başkan², Hüseyin Arslan², Özge Meral², Ayşe Ayzıt Kılınç Sakallı², Ömer Faruk Beşer¹, Haluk Çokuğraş², Fügen Çullu Çokuğraş¹

¹İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı

²İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

Deneyim ve hedefler: Kistik fibrozis (KF) özellikle pankreas tutulumu ve akciğer enfeksiyonlarının sıklığı nedeniyle malnutrisyona neden olmaktadır. KF ilişkili karaciğer hastalığı (KFİKH) sık gözlenir ve prognozu olumsuz etkilemektedir. Çalışmamızda KFİKH'nin sıklığı, beslenmeye etkisi, hastane yatış sıklığına etkisi ve akciğer sorunları üzerine etkisini belirlemeyi amaçladık.

Metotlar: 2018-2022 yılları arasında Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji ve Çocuk Göğüs Hastalıkları Bölümleri tarafından ortak olarak takip edilen 7-18 yaş arasındaki KF hastaları dahil edildi. KF hastalarında 12 ay içerisinde 3 ardışık muayenede transaminaz yüksekliğinin olması veya karaciğer ultrasonografisinde heterojenitenin olması veya muayenede karaciğer büyüklüğünün saptanması kriterlerinden ikisinin olması KFİKH olarak tanımlanır. Tanı anındaki spirometri kayıtları ve son spirometri kayıtları, nazal sürüntü kültürü sonuçları, transaminazları, ilaç kullanım dozları, görüntüleme sonuçları, laboratuvar tetkikleri ve antropometrik kayıtları KF takip dosyalarından temin edildi. Tüm bu veriler karşılaştırmalı olarak SPSS ver 26 kullanılarak analiz edildi.

Sonuçlar: Çalışmaya 7 yaş üzeri üzerinde 48 hasta erkek (%57,1), 36 kadın (%42,9) olmak üzere 84 hasta dahil edildi. Ortalama yaş $14,43 \pm 3,4$ 'tü ve ortalama tanı yaşı 2.22'ydi. 49 hastaya (%58,3) 1 yaş altında tanı konulmuştu. KFİKH 18 hastada (%21,4) vardı. KFİKH olan 18 hastada FEV1 skor ortalaması %76.1'di, olmayan 61 hastada %81,48 olup aradaki fark anlamsızdı ($p=0.076$). KFİKH olan 18 hastanın içinde VKI -2SD'nin altında olan 3 hasta, KFİKH olmayan 61 hastada VKI -2SD olanları 9 hasta olup aradaki fark anlamlıydı ($p=0.003$). KFİKH ile hastane yatış sıklık ortalaması arasında anlamlı ilişki bulunamadı ($p=0.056$).

Kararlar: Kistik fibrozis ilişkili karaciğer hastalığı morbidite ve mortaliteyi arttıran önemli bir klinik durumdur. Çocukluk çağındaki sıklığı literatürde %27-35 aralığında bildirilmiştir ve benzer şekilde biz de %21,4 olarak bulduk. KFİKH olması başta nutrisyonel durum olmak üzere, solunum, enfeksiyon sıklığı, hastane yatışı gibi durumları da etkileyeceği için bu olguların, ilgili klinikler tarafından yakın takibi ve takipte diyetisyen ve özel hemşire desteğinin morbiditeyi azaltacağını düşünüyoruz.

Anahtar Kelimeler: Kistik Fibrozis, Karaciğer Hastalığı, Malnutrisyon, Çocuk

P-104

EKSTRA HEPATİK PORTAL VEN TROMBOZUNA BAĞLI PORTAL HİPERTANSİF HASTALARIN DEĞERLENDİRİLMESİ

Ertuğ Toroslu¹, Nuray Uslu Kızıllan¹, Levent Oğuzkurt², Çiğdem Arıkan¹

¹Koç Üniversitesi Hastanesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme BD

²Koç Üniversitesi Hastanesi Girişimsel Radyoloji Kliniği

Deneyim ve hedefler: Çocuklarda portal hipertansiyonun en önemli nedenlerinden biri ekstrahepatik portal ven trombozudur (EHPVT). Bu çalışmada EHPVT'li çocukların klinik belirtilerini, tedavisini, gelişimini ve risk faktörlerini tanımlama-ya amaçlanmıştır.

Metotlar: 2016-2022 yılları arasında EHPVT nedeniyle takip edilen PVT nedeniyle takip edilen 23 (ortanca yaş 4,51(0,35-18), 8K/15E) hastanın uzun dönem izlemleri retrospektif olarak değerlendirilmiştir.

Sonuçlar: PVT tanı yaşı ortanca 20(0,1-132), izlem süresi 11,16(0,2-60,9) ay idi. Doğum ağırlığı 11 hastada <2500 gr olup, eşlik eden umbilikal ven kateterizasyon (n=14), uzamış TPN (n=1), VACTERL sendromu (n=1) mevcuttu. Hastaların başvuru nedenleri GIS kanama (n=9), karında şişlik (n=3), yenidoğan döneminde asit(n=1), pansitopeni(n=6), karın ağrısı ve splenomegali(n=4) olup, 8 hastada trombofilie yatkınlık saptandı. Başvuruda on sekiz hastada özofagus varisi ve portal hipertansif gastropati, 5 hastada gastrik varis, 3 hastada duodenal lenfanjektazi mevcuttu. Başvuruda beta bloker 12 hastada primer profilaksi olarak, 11 hastada ise band ligasyonu sekonder profilaksi olarak uygulandı. İzlemin 2.yılında trombosit sayılarında düşüklük nedeniyle primer profilaksi olarak beta bloker alan 6 hastaya da band ligasyonu uygulandı. EBL uygulanan ortanca yaş 45 ay olup, 1 hastada son EBL'dan 30 ay sonra alt GIS kanaması gözlemlendi. İzleminde altı hastaya endovasküler tedavi (perkutan transluminal anjioplasti(PTA) n=4, splenik arter embolizasyonu ve PTA n=1, splenik arter embolizasyonu n=1) uygulandı. Endovasküler tedavi uygulanma ortanca yaş 45,03 ay idi. Endovasküler işlem sırasında 1 hastada karaciğer laserasyonu gelişirken, 2 hastada transfüzyon gerekti. PTA sonrası ortanca yatış süresi 3(2-16) gündü. Endovasküler tedavi uygulanan hiçbir hastada özofagus varis kanaması tekrarlamadı. Dört hastaya splenorenal şant uygulandı ve şant sonrası kanama görülmedi. Aktif özofagus varis kanaması ile başvuran bir hastaya skleroterapi sonrası splenorenal şant ve splenektomi uygulandı. Operasyondan 8,4 ay sonra tekrarlayan kanama nedeniyle portosistemik şant operasyonu yapıldı. Girişimsel işlemler sonrası hastalara 3 ay antikoagulan tedavi verildi.

Kararlar: Prematüre doğum sonrası yaşam oranının artması portal ven trombozu görülme sıklığını arttırdığından periyodik doppler ultrasonografi ile erken tanı ve profilaksi komplikasyonları azaltacaktır. Endovasküler tedavilerin kısa dönem sonuçları umut verici olmakla birlikte uzun dönem sonuçlarının büyük hasta serileriyle doğrulanması gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Portal Ven Trombozu, Özofagus Varis Kanaması, Perkutan Transluminal Anjioplasti, Endoskopik Bant Ligasyonu, Beta Bloker

P-105

Melenası Olan Çocukta Aktif Kanamalı Bulbus Ülseri ve Görünür Damar Tedavisinde Endoklip

Arzu Meltem DEMİR¹, Öykü Tayfur YÜREKLİ², Fatih DURAN¹, Burcu BERBEROĞLU ATEŞ¹, Aysel ÜNLÜSOY AKSU¹, Duygu İSKENDER MAZMAN¹, Burcu HIDİMOĞLU¹, Gülin HIZAL¹, Selim DERECİ¹, Şamil HIZLI²

¹Ankara Şehir Hastanesi, Çocuk Gastroenterolojisi Bilim Dalı

²Ankara Şehir Hastanesi, Gastroenteroloji Bilim Dalı

Deneyim ve hedefler: Çocuklarda peptik ülser (PÜ) % 2-8, PÜ ilişkili kanama 0,5-4,4/100.000 sıklıkta görülmektedir. PÜ kanaması çocuklarda erişkinlere oranla daha nadirdir. Gastrointestinal sistem (GİS) kanamalarında tedaviler; proton pompa inhibitörü, oktreotid, endoskopik epinefrin enjeksiyonu, termokoagülasyon (heater/elektrokoter, argon plazma koagülasyon ve koagülasyon forsepsi uygulamaları), mekanik hemostaz (endoklip ve elastik bantlama) ve cerrahi tedavi şeklinde sınıflanabilir. Bulbus ülseri zemininde görünür damardan kanayan ve endoklip yöntemi ile başarılı şekilde tedavi edilen çocuk hasta sunulmuştur

Metotlar: Karın ağrısı ve melenası ile başvuran 14 yaşındaki erkek hastanın hemoglobin (Hb); 9,7 g/dL, trombosit sayısı 328000/L, INR değeri 1,3 idi. Hastaya proton pompa inhibitörü ve oktreotid başlandı. İzlemede eritrosit transfüzyonuna rağmen Hb değeri 6,4'e kadar düşen hastaya endoskopi yapıldı. Üst GİS endoskopisinde antrumda nodülerite ve bulbusta üzeri pıhtılaşmış kan ile kaplı mukozadan kabarık ülser alan izlendi. Lezyon aktif kanamıyordu. Kolonoskopide melenası izlendi. Bilgisayarlı tomografik anjiyografide başka kanama odağı görülmeyen hastanın takibinde 4 ünite eritrosit süspansiyonu ile desteklenmesine rağmen Hb 8,8 g/dL'yi geçmemesi ve melenanın devam etmesi üzerine tekrar üst GİS endoskopisi yapıldı. Bulbusta daha önce tespit edilen ülser alanı görünür damar ve aktif kanama izlendi, hastaya endoskopik klip tedavisi uygulandı. Sonraki takiplerinde Hb değerlerinde düşme, hipotansiyon ve taşikardi olmadı. Oktreotid tedavisi azaltılarak kesildi.

Sonuçlar: Endoskopik tedavi yöntemleri kan ihtiyacını azaltmakta, tekrar kanama ve acil cerrahi girişimi engelleyebilmektedir. Endoklip yöntemi aktif kanayan ülser tedavisinde kullanılmakta olup, epinefrin enjeksiyonu ile karşılaştırıldığında nüks oranı ve cerrahi gereksinimi bu yöntemle daha az olmaktadır. Diğer bir tedavi yöntemi olan heater prob uygulaması ile karşılaştırıldığında cerrahi gereksinim ve tedavi başarı oranları aynıdır. Ayrıca tekrar kanama sıklığı, hastanede kalma ve kan transfüzyonu ihtiyacı sıklığı heater prob uygulamasına oranla daha azdır. Ülser zemininde görünür damardan kanaması olan ve medikal tedavi ile düzelmeyen çocuk hasta endoklip uygulaması ile tedavi edildi.

Kararlar: Çocukluk çağında peptik ülserdeki görünür damardan aktif kanaması olan hastalarda endoklip uygulaması etkin bir tedavi seçeneğidir.

Anahtar Kelimeler: bulbus ülseri, endoklip, çocukta gastrointestinal kanama

P-106

Crohn Hastalığı ve Koroner Arter Ektazisi: Çocuk Hastada Nadir Bir Birliktelik

Gülin HIZAL¹, Fatih DURAN¹, Arzu Meltem DEMİR¹, Burcu BERBEROĞLU ATEŞ¹, İbrahim İlker ÇETİN², Aysel ÜNLÜSOY AKSU¹, Duygu İSKENDER MAZMAN¹, Selim DERECİ¹, Şamil HIZLI¹

¹Ankara Şehir Hastanesi, Çocuk Gastroenterolojisi Bilim Dalı

²Ankara Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı

Deneyim ve hedefler: Koroner arter ektazisi(KAE), koroner arterlerin tamamının veya bir bölümünün arterin normal kısmındaki çapına göre 1.5 kattan fazla olmasıyla karakterize olup patofizyolojisinde inflamasyon, nörohormonal aktivite ve ateroskleroz sorumlu tutulmaktadır. İnflamatuar bağırsak hastalığı (İBH)'ndaki kronik inflamasyonun endotel disfonksiyonu ve hiperkoagulabiliteye neden olması, aterosklerotik plak oluşumunu arttırması nedeniyle kardiyovasküler hastalık riskini arttırdığı bilinmektedir. Burada KAE olup Crohn hastalığı tanısı alan bir çocuk olgu sunulmuştur.

Metotlar: 11 yaş erkek hastanın, 3 yıl önce aralıklı ishal, ateş, kilo kaybı ve halsizlik yakınması ile, Kawasaki hastalığı ön tanısı ile tetkik edildiği, bu dönemde akut faz reaktanlarında (AFR) yükseklik ve sol koroner arter (LCA) ve sağ koroner arterde ektazi saptandığı, hastaya IVIG ve aspirin tedavileri başlandığı öğrenildi. Tedavilere rağmen ateşi ve AFR yüksekliği devam eden hastada malignite ve enfeksiyonlar dışlandıktan sonra poliarteritis nodoza (PAN) düşünülerek steroid tedavisi başlanmış. Yakınmalarının ve ekokardiyografide koroner arter ektazilerinin gerilemesi üzerine tedavisine ara verilerek 1 yıl ilaçsız izlenmiş. Halsizlik, karın ağrısı ve ishal yakınması tekrarlayan hastanın fizik muayenesinde solukluk, karında sağ alt kadranda hassasiyet, tetkiklerinde AFR yüksekliği, demir eksikliği anemisi, dışkıda gizli kan pozitifliği saptandı. Ekokardiyografisinde LCA çıkışında 7 mm.lik fuziform dilatasyon görüldü. PAN aktivasyonu düşünülerek çekilen BT anjiyografide sağ hemikolon trasesinde anormal mukozal kontrastlanma, perçekal çok sayıda lenf nodu, terminal ileum boyunca ülser bulguları saptanınca hastaya İBH ön tanısı ile yapılan kolonoskopisinde çıkan kolonda darlık, yaygın ülserler, pseudopolipler, ileoçekal valvde deformasyon ve terminal ileumda ülserler saptandı. Histopatolojide terminal ileit, çekum ve çıkan kolonda aktif kronik inflamasyon saptanan hasta Crohn tanısı aldı. Striktürel hastalık (ParisB2) belirlendiğinden infliksimab başlandı. İndüksiyon sonrası klinik ve laboratuvar bulguları düzeldi ancak LCA'daki fuziform dilatasyonun devam ettiği görüldü.

Sonuçlar: KAE Crohn hastası erişkinlerde nadiren bildirilmiştir. Olgumuz Crohn hastalığı ve koroner arter ektazisi olan ilk çocuk hastadır.

Kararlar: Crohn hastalığı tanısı alan çocuklarda KAE akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: crohn, inflamatuvar bağırsak hastalığı, çocuk koroner arter ektazisi

P-107

Methemoglobinemiye neden olan iki enterokolit olgusu

Fatma Demirbaş Ar¹, Emre Bilgiç², Heybet Tüzün²

¹Diyarbakır Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji

²Diyarbakır Çocuk Hastalıkları Hastanesi

Deneyim ve hedefler: Methemoglobinemi, hemoglobin molekülünün fonksiyonel olarak değiştiği ve oksijen taşımalarının engellendiği bir bozukluktur. Altı aydan küçük bebeklerde, diyare ve dehidratasyon sonucu gelişen ciddi metabolik asidoz ile ilişkili methemoglobinemi vakaları bildirilmiştir. Besin protein ilişkili enterokolit sendromu (BPIES) gıda alımdan sonra 1-4 saat içinde tekrarlayan kusma, dehidratasyon metabolik bozukluk ve hipovolemik şok ile kendini gösterir. Amacımız methemoglobinemisi ve uzamış isalleri olan 2 olgunun değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Metotlar: Olgu 1: 42 günlük erkek hasta günde 20 defa ishal ve 5-6 defa kusması şikayeti olması üzerine getirildi. Öyküsünde formül mama kullanım sonrası kusma ve isalleri başlayan hastanın muayenesinde genel durumu çok kötü, bilinç konfü, Gloskow koma skalası 4, kapiller dolum zamanı 3 sn'den uzun ve batın distandü, tetkiklerinde ph: 6,70, hco3: 5, laktat: 6, cbase: -30 methemoglobin: 29, CRP 165 ve beyaz küre sayısı:16600 saptanmıştı. Antibiyotik ve sıvı replasmanı tedavi başlanan hastanın Takiplerinde oral formül mamayla başladıktan sonra tekrar kusma ve isalleri olması üzerine hastanın beslenmesi aminoasit bazlı mamaya geçildi. Takiplerinde vital bulguları methemoglobin düzeyi düzelen hasta BPIES kabul edildi.

Sonuçlar: Olgu 2: 38 günlük erkek hasta iki gündür olan ishal, kusma, emmede azalma ve ateş şikayeti ile başvurdu. Hastanın tetkiklerinde ph: 7,27 methemoglobin: 18: kreatinin: 1,27, CRP: 167 olması üzerine antibiyotik ve sıvı replasmanı tedavisi başlandı. Takiplerinde oral alımı kesilince isalleri durması üzerine hastaya önce laktosuz mama başlandı ancak isal devam etmesi üzerine hastaya amino asit bazlı mamaya geçildi. Şikayetleri ve sepsisin düzelmeleriyle hastaya anne sütü ile beslenme denendi. Hastanın anne sütü ile beslenmesi devam ederken isalleri gelişmedi. Methemoglobin düzeyi de normale dönen hastanın methemoglobinemisi uzamış isallerine bağlı olabileceği düşünüldü.

Kararlar: Akut intestinal inflamasyon sırasında azalan katalaz aktivitesi, bağırsak nitritlerinin artmasına yol açar ve hem molekülü oksidasyonunun artmasına neden olabilir, bu da methemoglobinemiye yol açar. Diyare ve methemoglobinemi ile başvuran bebeklerde BPIES'de akılda tutulmalı ancak intestinal inflamasyona bağlı gelişebilecek ağır enterokolitlerin de olabileceğinden şüphelenilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Akut enterokolit, Besin protein ilişkili enterokoliti, methemoglobinemi

P-108

Konjenital Sükröz-izomaltaz Eksikliği: Olgu Serisi

Hatice Kup¹, Nafiye Urgancı¹, Ayşe Merve Usta¹

¹S.B.Ü. Sarıyer Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

Deneyim ve hedefler: Konjenital sükröz-izomaltaz enzim eksikliği, otozomal resesif geçişli, nadir görülen genetik bir hastalıktır. Bu hastalarda en sık ishal, karın ağrısı, karın şişliği ve gaz sancısı gibi semptomlar dikkat çekmektedir. Sükröz-izomaltaz enzim eksikliği hastalığı (CSID) genellikle bebeklik ve erken çocukluk döneminde tanı almaktadır. Ancak bazı hastalarda semptomlar hafif seyrettiği için tanı gecikir ve erişkin döneminde bu hastalar fonksiyonel bağırsak hastalığı gibi yanlış tanımlar ile izlenirler. Bu yazımızda kliniğimizde tanı almış 6 olgu tartışılmıştır.

Metotlar: Olgu Serisi: 6 olgunun % 66'sı kız, %33' ü erkek (K/E:4/2), yaş ortalaması, 7.1' idi (3 tanesi 2 yaş altında, 1' i 5 yaşında 2' si 15 yaş üzeri). Olguların ortak başvuru yakınması karın şişliği ve ishaldi. 1 olguda batın distansiyonu çok belirgindi. Bir olguda belirgin büyüme gelişme geriliği vardı. 2 yaş altı, 2 olguda en belirgin şikayet uykudan uyandıran gaz sancısı ve karın ağrısı ataklarıydı. 3 olguda eşlik eden ailevi akdeniz ateşi hastalığı dikkat çekmekteydi. Hastaların gaita incelemesi, çölyak antikorları bakıldı. 3 olguda gaitada yağ pozitif. Çölyak antikorları hepsinde negatif saptandı. 2 hastaya gastroskopi ve kolonoskopi, birine sadece gastroskopi yapıldı. Ancak özellik saptanmadı. Hastalardan genetik çalışma yapıldı. Hepsinin SI geninde patojen varyant olan heterozigot mutasyon saptandı. Hastalara karbonhidrat naif diyet uygulandı.

Sonuçlar: 3 olgunun diyet sonrası semptomları geriledi ve tartı almaya başladı. Ancak diğer 3 olgu, diyetle kısmi yanıt aldığı için bu hastalara sucaid tedavisi, her öğünde verildi. Tedavi ile birlikte hastaların dışkılama sayısı, batın distansiyonu anlamlı olarak azaldı. Hem hastaların hem de ebeveynlerinin hayat kalitesi artmış oldu.

Kararlar: CSID, çocukluk döneminde Toddler diyare, erişkinlerde ise irritabl bağırsak hastalığı tanısı ile izlenen hastalarda kronik diyarenin diğer nedenleri dışlandıktan sonra akla gelmesi gerekir. Tanısal olarak genetik inceleme yapılmaktadır. Eliminasyon diyeti ve sucaid tedavisi ile hastalığın prognozu anlamlı olarak iyileşmektedir.

Anahtar Kelimeler: Sükröz-izomaltaz eksikliği, Çocukluk çağı, İshal

P-109

ÇOCUKLUK ÇAĞINDA ENDOSKOPIK RETROGRAD KOLANJİYO PANKREATOGRAFİ UYGULAMASI; DOKUZ EYLÜL ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ DENEYİMİ

Gül ŞEKER¹, Yunus GÜLER¹, Özlem GÜLPINAR AYDIN¹, Mesut AKARSU¹, Leyla İYİLİKÇİ¹, Yeşim ÖZTÜRK¹

¹Dokuz Eylül Üniversitesi

Deneyim ve hedefler: Endoskopik retrograd kolanjiopankreatografi (ERCP), çocuklarda erişkinlere göre nispeten daha az uygulanan bir işlemdir. Çocukluk yaş grubundaki pankreatobiliyer bozuklukların nispeten düşük oranda olması, endikasyonlar ve güvenlik algoritmaları ile ilgili yetersiz veriler kullanımını kısıtlamaktadır. Burada merkezimizde yapılan ERCP işlemleri değerlendirilmiştir.

Metotlar: Terapötik duodenoskoplarla yapılan çocuk olguların kayıtları geriye dönük olarak incelendi. Tıbbi öykü, işlem endikasyonları, anestezi uygulamaları, teknik başarı oranları, klinik tanılar, komplikasyonlar ile ilgili veriler hastanenin tıbbi kayıt veri tabanından elde edilerek analiz edildi.

Sonuçlar: Yaş ortalaması 12.7±5.7 yıl olan (1-21 yıl) 60 çocuğa toplam 75 ERCP işlemi uygulandı. Tüm olgularda anestezi eşliğinde orta derecede bilinçli sedasyon uygulandı. Endikasyonlar koledokolitiazis (%48), tekrarlayan veya kronik pankreatit (%16), karaciğer nakli sonrası biliyer anastomoz darlıkları (%12), sklerozan kolanjit (%5.3), koledok kisti (%6.7), kist hidatik (%4), malignite (%5.3) ve travma (%2.7) idi. Papilla kanülasyon oranı %93.3 bulundu. 75 işlemin 4'ünde koledok ve bir olguda pankreas kanalı kanüle edilemedi. Terapötik girişimler biliyer sfinkterotomi (%39.2), ampullotomi (%4.4), balon süpürme (%35.7), safra kanalına stent yerleştirilmesi (%8.9), pankreas kanalına stent yerleştirilmesi (%1.8), safra yolu stentinin çıkarılması (%8), kist drenajı (%1.8) idi. ERCP sonrası pankreatit %5.3 olguda görülen en yaygın komplikasyondur. Hiperamilazemi ve sınırlı kanama diğer komplikasyonlardı (%11.9). Tüm komplikasyonlar destekleyici tıbbi bakım ile yönetildi.

Kararlar: Merkezimizde çocuklarda ERCP en sık koledokolitiazis, pankreatit ve posttransplant biliyer darlıklar nedeniyle uygulanmaktadır. Teknik başarı oranı literatürle benzerlik göstermekte olup %93.3'tür. Etkili ve komplikasyon oranı düşük bir yöntemdir.

Anahtar Kelimeler: Endoskopik retrograd kolanjiyopankreatografi, çocuk, duodenoskop, pediatrik ERCP

P-110

EOZİNOFİLİK ÖZOFAJİT OLGULARINDA TEDAVİ YAKLAŞIMI

Gül ŞEKER¹, Yunus GÜLER¹, Özlem GÜLPINAR AYDIN¹, Özge ATAY¹, Özge ÖZGE KANGALLI BOYACIOĞLU¹, Suna ASİLSOY¹, Nevin UZUNER¹, Yeşim ÖZTÜRK¹

¹Dokuz Eylül Üniversitesi

Deneyim ve hedefler: Eozinofilik özofajit (EoE), günümüzde gastroözofageal reflü hastalığından sonra en yaygın görülen kronik özofajit nedeni olarak düşünülmektedir. Çocuk ve genç erişkinlerde disfaji ve gıda takılmasının önde gelen nedenini oluşturan özofagusun inflamatuvar hastalığıdır. Son yıllarda prevalansının arttığı düşünülmektedir. Bu çalışmada merkezimizde EoE tanısı almış olguların klinik, laboratuvar ve tedavi süreçleri gözden geçirilmiştir.

Metotlar: Histolojik olarak EoE tanısı almış olguların geriye dönük olarak tıbbi öyküleri, endoskopik bulguları, deri prick test, spesifik IgE, Türkiye gıda paneli testleri hastanenin tıbbi kayıt veri tabanından elde edilerek analiz edildi.

Sonuçlar: Olguların 11'i erkek (%79), 3'ü kız (%21), başvuru yaş ortalaması 11.7 ± 6.7 (5-17) yıl idi. İzlem süresi 10.6 ± 4.4 (2-48) ay idi. İki olguda şiddetli kusma, sekiz olguda katı gıdalarda takılma hissi ve dört olguda ise hafif mide bulantısı mevcuttu. Üç olguda özofagus mide duodenum grafisinde distal özofagusta darlık mevcuttu. Endoskopik incelemede beş olguda özofagus normal görünümdeydi (%36). İki olguda solukluk izlendi (%14). Yedi olguda ise özofagusta halka benzeri görünüm mevcuttu (%50). Tüm olgulara proton pompa inhibitörü, topikal kortikosterooid ve spesifik alerjen diyeti verildi. Bir olguda tedavilerine ek olarak dilatasyon uygulandı (%7). Üç ay sonra yapılan değerlendirmede spesifik alerjen diyetine uyum oranı %93 idi. On üç olguda (%93) semptomlar tamamen düzelmişti. Endoskopik kontrolü yapılan (n=11) olguların %71'sinde histopatolojide eozinofil infiltrasyonu kaybolmuştu.

Kararlar: Uygulanabilirliği zor dördü-altı diyetler yerine spesifik diyetler ile tedavi uyumunun iyi olduğu ve %93 oranında medikal tedavi ile birlikte klinik ve histolojik tam yanıt sağlandığı gözlemlendi.

Anahtar Kelimeler: Eozinofilik özofajit;, çocuk;, diyet; endoskopi;, dilatasyon;, steroid

P-111

ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ POLİKLİNİĞİNDE TAKİP EDİLEN KRONİK HASTALIKLI ÇOCUKLARDA SARS-COV-2 ANTİKOR POZİTİFLİĞİ

Gülay Kaya¹, Fatma İssi², Burcu Güven², Esra Özkaya³, Celal Kurtuluş Buruk³, Murat Çakır²

¹Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Trabzon

²Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD Çocuk Gastroenteroloji BD, Trabzon

³Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Mikrobiyoloji AD, Trabzon

Deneyim ve hedefler: SARS-CoV-2 enfeksiyonu çocuklarda genellikle yetişkinlere göre daha hafif olmasına rağmen, olguların yaklaşık %1'inde yoğun bakım ünitelerine kabul gerektiren ciddi hastalık gelişir. Sık görülen semptomlar, öksürük, ateş, farenjit, burun akıntısı ve daha az oranda baş ağrısı, miyalji, döküntü ve konjonktivitir. İshal, bulantı, kusma, karın ağrısı ve beslenme güçlüğü gibi gastrointestinal semptomlar, çocukların yaklaşık %20'sinde tek başına veya SARS-CoV-2 enfeksiyonunun başlangıç semptomları olarak bildirilmiştir. Bu çalışmada, Çocuk Gastroenteroloji polikliniğimizde gastrointestinal/karaciğer hastalığı olan çocuklarda SARS-CoV-2 antikor pozitifliğinin sıklığını, SARS-CoV-2 enfeksiyonu için risk faktörlerini ve SARS-CoV2 enfeksiyonu ile hastalık alevlenmesi arasındaki ilişkinin analizi amaçlandı.

Metotlar: 15 Ocak-15 Şubat 2021 tarihleri arasında gastrointestinal/karaciğer hastalığı olan hastalarda (n=141) ve sağlıklı çocuklarda (n=48) SARS-CoV-2 antikor düzeyleri elde edildi. SARS-CoV-2 spike antikor ölçümü için Roche Diagnostic® kitleri (Roche Diagnostics International AG, Rotkreuz, İsviçre) kullanılmış ve elektrokemilüminesans immunoassay prensipleri kullanılarak analiz yapılmıştır. Hastalar/sağlıklı çocuklar/ebeveynler tarafından COVID-19 enfeksiyonu ile ilgili anket formu doldurulmuştur.

Sonuçlar: Sözkonusu pandemi döneminde 10 hastada (n=10, %7) ve 1 sağlıklı çocukta (n=1,%2) COVID-19 enfeksiyonunu doğrulandı. SARS-CoV-2 antikoru 36 hastada (n=36, %25,5) ve 11 sağlıklı çocukta (n=11, %22,9) pozitif. Bu açıdan her iki grup arasında fark yoktu. (p=0,7). SARS-CoV-2 antikoru, kronik karaciğer hastalığı, kronik gastrointestinal sistem hastalığı, kistik fibrozis ve karaciğer transplantasyonu alıcılarının sırasıyla %20,4, %26,6, %33,3 ve %33,3'ünde pozitif bulundu (hastalar vs sağlıklı çocuklar p>0,05). SARS-CoV-2 antikor pozitifliği için risk faktörleri; COVID-19 ile ilgili semptomların varlığı (%47,2 vs %14,2, p=0,00004) ve SARS-CoV-2 PCR pozitif hasta ile yakın temas (%69,4 vs %9, p<0.00001) idi. İmmünsüpresif kullanımı, sayısı, immünsüpresiflerin tipi ve birincil tanı SARS-CoV2 antikor pozitifliği ile ilişkili değildi. Antikor pozitifliği olan (%8,3) ve antikor pozitifliği olmayan (%14,2) hastalarda hastalık aktivasyon/alevlenme sıklığı anlamlı değildi (p=0,35).

Kararlar: Kronik gastrointestinal/karaciğer hastalığı olan çocuklarda SARS-CoV-2 antikor varlığına ilişkin deneyimlerimiz sağlıklı çocuklara benziyor. Bu çocuklarda geçmişteki COVID-19 enfeksiyonunun uzun vadeli etkisini anlamak için yakından takip önemlidir.

Anahtar Kelimeler: SARS-CoV-2, antikor, kronik hastalıklar, karaciğer hastalığı

P-112

Kistik Fibrozis Tanılı Hastalarımızın Gastroenterolojik Değerlendirmesi

Gülin Eren¹, Sevim Çakar¹, Çiğdem Ömür Ecevit¹, Cahit Barış Erdur¹, Filiz Hazan², Semra Gürsoy², Gökçen Kartal Öztürk³, Özlem Bekem¹

¹S.B.Ü. İzmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi EAH, Çocuk gastroenteroloji kliniği

²S.B.Ü. İzmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi EAH, Genetik hastalıklar tanı merkezi

³S.B.Ü. İzmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi EAH, Çocuk göğüs hastalıkları kliniği

Deneyim ve hedefler: Kistik fibrozis beyaz ırkta en sık görülen genetik hastalık olup sıklığı 1/2500'dür. Genetik mutasyonların ağırlığına göre erken yaşta mortalite- morbiditeye neden olabileceği gibi bazı hastalar tedaviye bile ihtiyaç duymayabilmektedir. Kistik fibrozisin gastrointestinal tutulumu başta ekzokrin pankreas yetmezliği (%85) olmak üzere, kistik fibrozis ilişkili karaciğer hastalığı (%80), mikro safra kesesi (%23), safra taşı (%25), mekonyum ileusu (%14-20), distal intestinal obstrüksiyon sendromu (%15-20), invaginasyon (%1-2), gastrointestinal inflamasyon, gastroözofageal reflü, konstipasyon, diyare, malabsorbsiyon ve maligniteler dahil olmak üzere geniş bir spektrumda karşımıza çıkabilir. Gastroenterolojik komplikasyonların iyi yönetilmesinin hastalığın prognozunda düzelme sağladığı bilinmektedir. Bu çalışmada, kistik fibrozis tanısı ile izlediğimiz hastaların gastrointestinal sistem bulguları yönünden değerlendirilmesi amaçlandı.

Metotlar: Çocuk gastroenteroloji kliniğinde izlenmekte/izlenmiş olan hastaların dosyaları geriye dönük incelendi. Hastaların başvuru sırasındaki belirti, bulgu ve laboratuvar değerleri kaydedildi. Mutasyonları, komplikasyonlar ve klinik izlem özellikleri değerlendirildi.

Sonuçlar: Çalışmaya 43 erkek, 37 kız toplam 80 hasta alındı. Yaş ortalaması 11,9±7,4 yıl, izlem süreleri 4±3,2 yıldır. Tanı yaşlarının ortalaması 19,1±37,3 ay (20 gün-16 yaş) idi. Hastaların %73'ü gastrointestinal sistem semptomları ile başvurdu. Başvuru sırasında hastaların %91'inde malnütrisyon saptanırken, %25'inde hepatobilyer etkilenme, %77.5'inde ishal, %40'ında pseudobartter tablosu mevcuttu. Hastaların %54'ünde CFTR sınıf 1 ve 2 mutasyonu mevcuttu. Laboratuvar değerlerinde derin anemi %9, hipoalbuminemi %16, koagülasyon bozukluğu %4 ve dışkıda yağ pozitifliği %63 oranında saptandı. İzlemde 9 hastaya (%11.2) pankreatik enzim replasmanı gerekmezken, 6 hastaya invaginasyon, ileus gibi nedenlerle cerrahi girişim yapıldı. 4 hasta ise kaybedildi.

Kararlar: Kistik fibrozis her yaşta tanı alabilecek bir hastalıktır. Hastaların çoğunda tipik klinik ve laboratuvar bulguları mevcuttur. Ancak bazı hastalarda tipik bulguların olmayabileceği ya da zaman içinde belirginleşebileceği akılda tutulmalıdır. Kistik fibrozis hastaları için malnütrisyon halen önemli bir sorundur. Hepatobilyer komplikasyonlar ise çocuk yaş grubunda sık görülmemektedir. Yenidoğan taraması erken tanı için önemli ölçüde fayda sağlamıştır.

Anahtar Kelimeler: çocuk, gastrointestinal sistem, genetik, kistik fibrozis

P-113

CİDDİ ÜST GASTROİNTESTİNAL SİSTEM KANAMASI SİROLİMUS İLE TEDAVİ EDİLEN ADÖLESAN COWDEN SENDROMU

Gülseren Evirgen Şahin¹, Ferda Özbay Hoşnut¹, Naz Güleray², Şule Yeşil³, Aylin Ege Gül⁴, Ali Fettah³, Burçak Kurucu³, Mel-
da Berber Hamamcı³, Nergiz Öner³, Emre Çapkınoğlu³, Azize Ceren Kılıç³, Şeyma Ünüvar Gök³, Gürses Şahin³

¹Sami Ulus Çocuk Hastanesi Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme Bölümü

²Sami Ulus Çocuk Hastanesi Genetik Bölümü

³Sami Ulus Çocuk Hastanesi Hematoloji ve Onkoloji Bölümü

⁴Kartal Lütfi Kırdar Eğitim Araştırma Hastanesi Patoloji Bölümü

Deneyim ve hedefler: Giriş: Cowden sendromu (CS), mukokutanöz lezyonlar, makrosefali gastrointestinal (Gİ) polip, artmış meme, tiroid, genitoüriner ve Gİ kanser riski ile karakterize otozomal dominant geçişli kalıtsal bir hastalıktır. Görülme sıklığı 1/200,000 olan CS'ü bir tümör baskılayıcı gen olan fosfataz ve tensin homolog (PTEN) genindeki germline mutasyonlar ile ilişkilidir. Germline mutasyonlar kontrolsüz hücre büyümesi, çoğalması, malign ve benign tümör oluşumuna yol açmaktadır. Üst GİS yerleşimli polipler; hamartomoz, hiperplastik inflamatuvar ve adenomatöz tiptedir. Polipler asemptomatik olabildikleri gibi kanama, obstrüksiyon, invaginasyon ve infarkt ile komplike olabilirler. Son yıllarda PTEN ilişkili PI3K/AKT/mTOR yolağının inhibisyonunu hedefleyen tedavi yaklaşımları ile hem benign hem de malign tümörlerin tedavisinde başarılı sonuçlar bildirilmektedir. Burada yaşamı tehdit eden, yineleyici üst GİS kanaması ile başvuran ve mTOR inhibitörü (Sirolimus) tedavisi ile klinik bulgularında düzelme sağlanan adölesan CS olgusu sunulmuştur.

Metotlar: Olgu: Melana yakınması ile başvuran 14 yaşında erkek. Fizik incelemede; vücut ağırlığı ve boy, %25 percentil. baş çevresi: > 97percentil. Cilt soluk, üst ekstremiteler ve fleksör yüzde ve sırtta çok sayıda papüller, glans penisde hiperpigmente makül izlendi. Diğer sistem bulguları olağandı. Laboratuvar incelemelerinde anemi dışında özellik yoktu. Endoskopik incelemede tüm mide mukozasında çoğunluğu antrum-korpus bileşiminde ve antrumda yerleşik; 0,3-1,5 cm boyutlarında yer yer ülserle sapsız çok sayıda polip, rektumdan inen kolona doğru sıklığı azalan milimetrik polipler izlendi. Histopatolojik incelemede polipler hamartomatoz özellikteydi. Genetik analizinde ise PTEN geninde 5. ekzonda c.388>T p.(Arg130Ter) değişikliği heterozigot saptandı. Hastaya proton pompa inhibitörü ve octreotide tedavisi uygulandı. Yineleyen kan tranfüzyonları yapıldı.

Sonuçlar: İzleminde makroskopik kanaması 2 kez tekrarlayan hastada klasik tedavilerin yetersiz kalması üzerine Sirolimus tedavisi başlandı. Tedavinin 3. ayında endoskopik inceleme tekrarlandı. Poliplerin sayılarında belirgin azalma, boyutlarında küçülme izlendi. Tedavi 6 ay sürdürüldü. Hasta üç yıldır yakınmasız izlenmekte olup hematolojik parametrelerinde bozulma olmamıştır.

Kararlar: Sonuç: Çocukluk çağında midede hamartomatoz polipler nadir görülmeyle birlikte yaşamı tehdit eden ciddi kanama ile komplike olabildiklerinden gerekli endikasyonlarda mTOR inhibitörleri ile tedavi umut verici görünmektedir.

Anahtar Kelimeler: Cowden Sendromu, polip, mTOR inhibitörleri

P-114

Besin Proteini İlişkili Proktokolit, Enteropati ve Enterokolit Sendromu Olan Çocukların Annelerinin Diyet Eliminasyonu Tedavisi Sırasındaki Ruhsal Durumlarının Çocuklarının Klinik Bulguları İle İlişkili Olarak Değerlendirilmesi

Nigar Bayramova¹, Güzide Doğan¹, Özge Kılıç¹, Ayşegül Doğan Demir¹, Ali Toprak¹

¹Bezmialem Vakıf Üniversitesi

Deneyim ve hedefler: İmmunoglobulin E aracılı olmayan besin alerjilerinin tedavisi emziren annelere ve çocuklarına besin eliminasyonudur. Bu süreç çocukların klinik durumuna göre aylar sürebilmektedir. Diyetin uzun sürmesi hem annelerin hem de çocukların yaşamını olumsuz yönde etkileyebilmektedir. Bu çalışmada besin protein ilişkili proktokolit (BPİAP), enteropati (BPE) ve enterokolit (BPİES) tanısı alan çocukların annelerinin diyet öncesi ve diyet altında depresyon ve duyu durumlarını değerlendirmeyi ve çocuklarının klinik durumu ile annelerinin ruhsal durumlarındaki değişiklikleri belirlemeyi amaçladık.

Metotlar: Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme Polikliniğinde besin protein ilişkili BPİAP, BPE ve BPİES tanısı alan 1-12 ay aralığındaki 42 çocuk hasta ve anneleri dahil edildi. Annelere çocukların beslenme durumları ve demografik verileri ile ilgili sorular soruldu. Başvuru anında ve diyet altında hastaların kilo değerlendirmesi, klinik bulguları (huzursuzluk, emmeyi reddetme, gaz sancıları, kusma, mukuslu dışkılama, kanlı dışkılama, yağlı ishal, kilo alamama, kabızlık) sorgulandı, CoMiSS skorlaması yapıldı. Anneler, çocuklarını sadece anne sütü ile besleyenler, hem anne sütü hem de mama ile besleyenler, sadece mama ile besleyen anneler olarak üç gruba ayrıldı. Annelere diyet öncesi tanı anında ve 2 aylık diyet altında iki kez Beck Depresyon Ölçeği ve Beck Anksiyete Ölçeği doldurtuldu.

Sonuçlar: Hastaların 16'sı BPİAP, 13'ü BPE, 13'ü BPİES tanılıydı. Semptomlarının başlama yaş ortalaması 4 aydı. Diyet öncesi ve diyet sonrası tüm gruplarda CoMiSS değerinde diyet öncesine göre anlamlı düşüş izlendi. Sadece anne sütü ile besleyen grupta diyet öncesi ve sonrası anksiyete ve depresyon puanlarında anlamlı bir değişiklik görülmedi. Çocuklarını anne sütü ve mama ile besleyen grupta diyet sonrası hem anksiyete hem de depresyon puanları anlamlı olarak yüksek saptandı. Bebeğini sadece mama ile besleyen annelerin diyet sonrası anksiyete ve depresyon puanları diyet öncesine göre anlamlı olarak azaldı.

Kararlar: Ig E aracılı olmayan besin alerjisi olan çocukların annelerinin diyet yaptıkları süre içinde ruhsal durumları bozulabilir. Çocuklarda diyet tedavisi ile klinik iyileşme sağlanırken, bu süreçte diyet yapmak zorunda kalan annelere ruhsal açıdan destek verilmesi önemlidir.

Anahtar Kelimeler: besin protein ilişkili proktokolit, protein ilişkili enteropati, protein ilişkili enterokolit, Beck Depresyon Ölçeği, Beck Anksiyete Ölçeği

P-115

Otoimmün Hemolitik Anemi İle Birlikte Dev Hücreli Hepatit: Olgu Sunumu

Hatice Kup¹, Ayşe Merve Usta¹, Abdurrahman Güçlü¹, Bahar Memiş², Yıldız Yıldırım³, Nafiye Urgancı¹

¹Sarıyer Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi , Çocuk Gastroenteroloji Kliniği

²Sarıyer Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi , Tıbbi Patoloji Kliniği

³Sarıyer Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi , Çocuk Hematoloji Kliniği

Deneyim ve hedefler: Otoimmün hemolitik anemi ile birlikte dev hücreli hepatit (OİHA-DHH), hem Coombs pozitif hemolitik aneminin varlığı hem de hepatositlerin dev hücre transformasyonu ile karakterize ilerleyici, ağır ve prognozu kötü bir karaciğer hastalığıdır. OİHA-DHH nedeni bilinmeyen, özellikle süt çocukluğu döneminde görülen, patogenezinde immün ilişkili otoimmün mekanizmalar olduğu düşünülen, klinik gidişi ağır olan ve yönetiminde immünsupresifler, immünglobulin ve biyolojik ajanlar;ritüksimab kullanılan oldukça nadir bir hastalıktır

Metotlar: 8 aylık tanı alan, yönetiminde ritüksimab kullandığımız hasta dikkatinize sunulmuştur.

Sonuçlar: Sekiz aylık kız hasta, 1 hafta önce başlayan öksürük, ishal, beslenme intoleransı ve karaciğer enzim yüksekliği nedeniyle kliniğimize yönlendirildi. Fizik bakısında boy,kilo persantili yaşlılarına göre geri, batın muayenesinde karaciğer 1,5/ 1cm palpe ediliyor, dalak ele gelmiyor, traube açıktı. Dinlemekle sibilan ralleri ve bez dermatiti vardı. Laboratuvar testlerinde; ALT:843 U/L, AST:972 U/L, GGT:76 U/L, Lipaz:221 U/L Amilaz: 17U/L, HB:13g/dL, PLT:363000/mm³, dışkı incelemeleri normaldi. Covid PCR negatif, viral göstergelerden rhino/enterovirus pozitif saptandı. Hastanın izleminde karaciğer enzimleri ve lipaz değerleri yükseldi; albumin 2,8 INR:1,4 saptandı. Batın ultrasonunda özellik saptanmayan hasta solunum sıkıntısı nedeniyle bir süre yoğun bakımda yüksek akımlı oksijen ile izlendi. Toraks BT bulgularında buzlu cam görünümü vardı. İzleminde bronkoskopi yapıldı, ancak özellik saptanmadı. Akut hepatit tablosunun devam etmesi üzerine yapılan otoantikörler, alfa 1-antitripsin, çölyak serolojisi, metabolik taramalar, ferritin, alfa-fetoprotein normaldi. Başlangıçta anemisi olmayan hastanın izleminde Hb: 6,1 gr/dL olunca direk coombs testi bakıldı ve (+++) saptandı. Karaciğer biyopsisi dev hücreli hepatit ile uyumluydu. Yoğun yüksek doz steroid, intravenöz immünglobulin, azothiopurin tedavisi alan hastanın karaciğer enzimleri ısrarlı yüksek seyredince tedavisine ritüksimab da eklendi. Genetik testleri istenen hastanın kliniğimizce takibine devam edilmektedir.

Kararlar: Nadir fakat oldukça fatal seyreden OİHA-DHH'nin tedavisi zor ve relapslarla seyretmektedir. Steroid ve azatiopürine yanıtızlık durumunda erken dönemde ritüksimab başlanması prognoz açısından etkili görülmektedir

Anahtar Kelimeler: Otoimmün Hemolitik Anemi İle Dev Hücreli Hepatit, Ritüksimab, Süt çocuğu

P-116

Çocukluk Çağında Safra Taşı: 10 Yıllık Tek Merkez Deneyimi

Harun Mamaç¹, Ayşe Merve Usta¹, Dilek Güller¹, Hatice Kup¹, Nafiye Urgancı¹

¹Sarıyer Hamidye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi , Çocuk Gastroenteroloji Kliniği

Deneyim ve hedefler: Son yıllarda çocuklarda safra taşı insidansı, ultrasonografi kullanımının yaygınlaşması ve risk faktörlerindeki değişiklikler nedeniyle artmıştır. Çocuklarda safra taşının doğal gidişi ile ilgili çalışmalar kısıtlıdır. Amacımız son 10 yılda safra taşı saptanan hastaların risk faktörleri, klinik profilleri, komplikasyonları ve tedavileri yönünden değerlendirmektir.

Metotlar: Ocak 2010- ekim 2020 tarihleri arasında hastanemiz çocuk gastroenteroloji polikliniğinde safra taşı nedeniyle izlenen 0-18 yaş hastalar dosya kayıtlarından geriye dönük incelenmiştir.

Sonuçlar: Çalışmadaki 310 hastanın yaş ortalaması 10,32±5,1 yaş, %55'i (n=176) 10 yaş üzerinde, %59,1'i (n=189) kızdı. Risk faktörleri açısından %23,2'si (n=45) şişman, %47'sinin (n=140) ilaç kullanım öyküsü; %5,8'inde (n=15) seftriakson, %23,6'sının da (n=73) ek hastalığı olduğu gözlenmiştir. Ailede taş öyküsü %16.6 olguda vardı. Olguların %52,5'inde (n=160) semptomatikti. Tek safra taşı %34,2'sinde (n=107), çoklu taş %61,3'ünde (n=192) Koledokolitiazis %5,5'inde (n=7) ve %24,8'inde (n=78) safra taşı boyutunun 1 ve üzerinde olduğu, safra çamuru %15,3'sinde (n=48) gözlenmiştir. 121 hastada (%37,8) ursodeoksikolik asit (UDKA) kullanılmıştır. Komplikasyon %23,2 (n=69) olguda vardı. Olguların 11'ine ERCP, 124 olguya kolesistektomi yapıldı. Olgular 2 yaş altı, 2-10 yaş, 10 yaş üstü olmak üzere, safra taşı sayısına (tek ve çoklu taş) ve büyüklüğüne göre (1 cm üzeri ve altı) değerlendirilmiştir. 10 yaş üzeri obezite (p=0,001; p<0,01), safra taşı >1 cm olanlarda semptom görülme (p=0,005; p<0,01) ve kolesistektomiye gitme (p=0,001; p<0,01), multipl safra taşlarında semptom görülme (p=0,001; p<0,01) ve kolesistektomiye gitme oranı (p=0,002; p<0,01) ve multipl taş olanlarda ilaç kullanım öyküsü tek taş olanlara göre (p=0,009; p<0,01) ve safra taşı >1 cm karaciğerde yağlanma görülme, çoklu safra taşı olanlarda UDKA kullanım oranı (p=0,012; p<0,05) istatistiki anlamlı yüksek saptanmıştır (p=0,042; p<0,05).

Kararlar: Olgularımızda obezitenin en sık risk faktörü olduğu, 10 yaş üzeri daha göze çarptığı, > 1 cm üzeri ve çoklu taşlarda semptomatik olma ve kolesitektomiye gitme oranının daha fazla olduğu gözlenmiştir. Çocuklarda safra taşının seyriyle ilgili çalışmaların artması yönetimiyle ilgili kararlara katkıda bulunacaktır.

Anahtar Kelimeler: Safra Taşı, Obezite, Ursodeoksikolik Asit, Seftriakson

P-117

Fibrinojen Depo Hastalığı Olan Bir Olgu

Mahmut Esat Tülüce¹, Yasemin Sofu Öner¹, Ali İşlek¹, Gökhan Tümgör¹

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana bilim Dalı, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, Adana

Deneyim ve hedefler: Fibrinojen depo hastalığı (FDH), fibrinojen düşüklüğü ile birlikte varyant fibrinojenin hepatositlerde birikimi ile karakterize, otozomal dominant, nadir bir genetik bozukluktur. Burada asemptomatik iken transaminaz yüksekliliği nedeni ile tetkik edilerek tanı alan bir olgu sunuldu.

Metotlar: 5 yaş erkek hasta transaminaz yüksekliği nedeniyle poliklinikte değerlendirildi. Fizik incelemesinde hepatosplenomegalisi olmayan, büyümesi iyi olan (kilo:15,2kg (10-25p), boy:105cm (25-50p)) hastanın öyküsünde 2 yıl önce inguinal herni ve hipospadias nedeni ile operasyon öncesi tetkik edilirken karaciğer enzim yüksekliği ve fibrinojen düşüklüğü saptandığı öğrenildi. Hematolojik değerlendirmede fibrinojen eksikliği düşünülmüş. Hastanın laboratuvar değerlendirmelerinde INR:1.01, fibrinojen:41 mg/dl, alt:68 U/L, ast:52 U/L, ggt:13 U/L idi. Viral ve otoimmün tetkiklerinde ve metabolik testlerinde özellik saptanmadı. Batın ultrasonografisinde karaciğer parankimi heterojen saptandı. Hastadan FDH için gönderilen fibrinojen gama zincir geninde (FGG) heterozigot mutasyon saptanması üzerine hasta karaciğer biyopsi planı ile takibe alınarak diğer aile üyeleri tarama için çağrıldı. Hastanın diğer iki kardeşinde de ultrasonografide karaciğer parankimi heterojen saptandı, bir kardeşte benzer şekilde hipofibrinojenemi mevcuttu. Diğer aile bireylerinden de genetik tetkik gönderildi.

Sonuçlar: Tüm genetik geçişli fibrinojen eksikliklerinin global prevalansı 1/97'dir. Ne var ki FDH'nin dünya genelindeki prevalansı bilinmemektedir. İlk olarak Alman ve İtalyan ailelerde tanımlanmış, daha sonra fibrinojenin gama zincirinde ki mutasyonlar gösterilmiştir. İngilizce literatür incelendiğinde bu zamana kadar 17 aileden 27 vaka raporlanmıştır. FDH'nin birçok klinik manifestasyonu mevcuttur. Hastalar asemptomatik olup tesadüfen tanı alabildiği gibi, orta-ağır hepatit veya siroz ile başvurabilmektedir. Bizim olgumuz asemptomatik iken operasyon öncesi tetkik edildiği sırada farkedilmiştir. Hastalık FGG geninde ki mutasyonlardan kaynaklanmakta olup genotip fenotip ilişkisi yoktur. Aynı mutasyonu taşıyan iki aile bireyinden biri semptomatik iken diğeri asemptomatik olabilmektedir. Bizim olgumuzda daha önce literatürde bildirilmeyen yüksek olasılıkla patojenik bir mutasyon saptanmış olup hasta karaciğer biyopsi planı ile takibe alınmış ve diğer aile bireylerinden genetik tetkik gönderilmiştir.

Kararlar: FDH, kronik karaciğer hastalığına neden olan nadir bir durum olup, hipertransaminazemisi olan olguların hipofibrinojenemi açısından tetkik edilmelerini öneririz.

Anahtar Kelimeler: Fibrinojen Depo Hastalığı, hipertransaminazemi, hipofibrinojenemi, FDH, Kronik Karaciğer Hastalığı

P-118

ÇOK ERKEN BAŞLANGIÇLI İNFLAMATUAR BAĞIRSAK HASTALIĞI OLAN HASTALARIMIZIN SONUÇLARI

Mahmut Esat Tülüce¹, Ali İşlek¹, Yasemin Sofu Öner¹, Gökhan Tümgör¹

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana bilim Dalı, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, Adana

Deneyim ve hedefler: Genetik testlerin kullanımının son yıllarda artması ile erken çocukluk döneminde başlayan inflamatuvar bağırsak hastalıklarının (İBH) genetik bozukluklar ve primer immün yetmezlikler ile ilişkili olduğu anlaşılmıştır. Bu çalışmada çok erken başlangıçlı ve infantil İBH tanısı olan olguların klinikleri, laboratuvar değerleri, İBH tedavisine yanıtları ve genetik mutasyonlarla ilişkisinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Metotlar: Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji BD'nda 2012-2022 yılları arasında tanı konulup izlenen çok erken başlangıçlı ve infantil İBH'lar retrospektif olarak incelenmiştir.

Sonuçlar: İBH tanılı 16 olgunun (14E, 2K) ortalama tanı yaşı 26.8 ± 21.1 ay idi. Olguların 11'i (%68.7) infantil, beşi (%31.2) ise çok erken başlangıçlı İBH tanısı ile izlenmekte idi. Semptomların başlama zamanı ortalama 18.5 ± 23.3 (1.5 – 72 ay) ay idi. En sık başvuru semptomları sırası ile kanlı dışkılama (%68.7), ishal (%62.5), karın ağrısı (%62.5), karın şişliği (%18.7), ateş (%12.5), perianal hastalık (%12.5), kabızlık (%6) ve artrit (%6) idi. Olguların tedavisinde 12 hasta azotiyopürin, sekiz olgu mesalazin, üç olgu kolşisin, üç olgu adalimumab, bir olgu infliksimab ve bir olgu salazoprin kullanıyor idi. Biyolojik ajan kullanmayıp azotiyopürin ve/veya mesalazin kullanan 11 hastadan dördü semptomsuz iken, dördünün ishal, üçünün karın ağrısı, birinin kanlı dışkılama yakınması devam etmekte idi. Hastaların hepsinden tüm ekzom analizi gönderildi. Dört hastada genetik değişiklik tespit edilmezken taraması sonuçlanan sekiz hastada XIAP-2, Mical-3, GLOD4-SRPK-3 (aynı hastada), Jak-3, Arpc1b (2 kardeş) ve Uba1 (2 kardeş) mutasyonu saptandı. XIAP-2 mutasyonu olan bir olgumuza kemik iliği nakli yapıldı fakat hasta nakilden üç hafta sonra nakil komplikasyonlarına bağlı kaybedildi. Olgularımızda tespit edilen diğer mutasyonlarla ilgili literatürde bildirilmiş olgu bulunmamaktadır. Dört hastanın ekzom taramaları devam etmektedir.

Kararlar: Genetik bozukluklar zemininde gelişen çok erken başlangıçlı ve infantil İBH daha ileri yaşlarda başlayan İBH'ya göre tedaviye daha dirençlidir. Bizim hasta grubumuzda da geleneksel tedaviye yanıt çok az idi. Bazı hastaların kemik iliği naklinden fayda göreceği bilinmekle birlikte halen tüm varyantların kliniğe etkisi tam olarak anlaşılmış değildir.

Anahtar Kelimeler: infantil ibh, çok erken başlangıçlı ibh, infalamatuvar bağırsak hastalığı, ibh, monojenik hastalıklar

P-119

Tedaviye Dirençli Dispeptik ve Safra Reflülü Çocuklarda Gastrotozis ve Gastroparezi

Melike Arslan¹, Nihat Doğrul², Gözde Başaran¹, Fırat Özkeçeci¹, Necati Balamtekin¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Gastroenteroloji BD

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD

Deneyim ve hedefler: Bu çalışmada dispeptik yakınmalar nedeniyle üst gastrointestinal sistem endoskopisi yapılan ve verilen tedaviye yeterli yanıt vermeyen ya da endoskopik olarak antroduodenal motilite bozukluğunu düşündüren safra reflüsü saptanan çocuklarda gastrotozis ve gastroparezi sıklığını araştırmayı amaçladık.

Metotlar: Bu çalışma Haziran 2017-Aralık 2021 yılları arasında Sağlık Bilimleri Üniversitesi Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Gastroenteroloji kliniğinde, dispeptik yakınmalar (epigastrik ağrı, şişkinlik, postprandial dolgunluk, erken doyma, bulantı, kusma, geğirme ve epigastrik yanma) nedeniyle üst gastrointestinal sistem endoskopisi yapılan 920 çocuk hastada yapılmıştır. Üst gis endoskopisi yapıldıktan sonra, histopatolojik sonuçlara göre dispepsi tedavisi verilen ve 8 hafta tedavi almasına rağmen klinik yakınmaları belirgin devam eden veya endoskopik olarak safra reflüsü saptanan toplam 88 hastada altta yatan gastrotozis ve/veya gastroparezi varlığını saptamaya yönelik baryumlu özofagografi-mide duodenum tetkiki ve mide boşalma sintigrafisi çekilmiştir.

Sonuçlar: Çalışma grubunun (70.5% kız, 29.5% erkek) yaş ortalaması 13.75 ± 3.63 yıl idi. Safra reflüsü olanların %20'sinde gastrotozis bulunuyorken, bu oran tedaviye dirençli dispepsi olanlarda %31.6'dır ($p=0.214$). Safra reflüsü olanların %46.2'sinde gastroparezi bulunuyorken, bu oran tedaviye dirençli dispepsi olanlarda %12.5'tür ($p=0.092$). Gastrotozisi olanların %86.4'ü normal kiloluyken, mide grafisi normal olanların %87.9'u normal kiloludur. Safra reflüsü olanların %12'si zayıf iken, tedaviye dirençli dispepsisi olanlardan zayıf kategoride olan hiç bir hasta mevcut değildir. Buna göre, safra reflüsü olan hastaların zayıf kategorisinde bulunma sıklığı, tedaviye dirençli dispepsisi olanlardan anlamlı derecede fazladır. Gastrotozisi olanların BMI Z skor ortalaması/medyanı, olmayanlara göre anlamlı derecede düşüktür. Gastroparezi varlığına göre bmi z skor ortalamaları/medyanları arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmadı. Kronik helicobacter gastrit ile gastrotozis ve gastroparezi sıklığı arasında anlamlı ilişki bulunmamıştır. Safra reflüsü ile Kronik helicobacter gastriti arasında anlamlı ilişki bulunmamıştır. Gastroparezisi olanların yaş ortalaması/medyanı, olmayanlara göre anlamlı derecede düşüktür. Gastrotozis varlığına göre yaş ortalamaları/medyanları arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark yoktur. Safra reflüsü olanların yaş ortalaması/medyanı, olmayanlara göre anlamlı derecede yüksektir. Cinsiyete göre gastrotozis ve gastroparezi sıklığı arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark yoktu.

Kararlar: Safra reflüsü olanların %20'sinde, tedaviye dirençli dispepsisi olanların %31.6'ında gastrotozis saptanmıştır. Safra reflüsü olanların %46.2'sinde, tedaviye dirençli dispepsisi olanların %12.5'ünde gastroparezi saptanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Gastrotozis, Gastroparezi, Safra reflüsü, Dispepsi, Çocuk

P-120

Çoklu Mıknatıs Yutan Bir Çocuk Hasta: Olgu Sunumu

Melike Arslan¹, Metehan Uyar², Selim Can Peker², Necati Balamtekin¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji B.D

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.D

Deneyim ve hedefler: Yabancı cisim yutulması pediatrik yaş grubunda yaygındır. Yutulan yabancı cisimler oldukça farklılık gösterir ve özellikle; madeni paralar, küçük oyuncaklar, mıknatıslar ve pilleri içerirler. Madeni para çocuk hastalarda en sık yutulan yabancı cisim olup ikinci sırada oyuncaklar ve oyuncak parçaları gelir. Mıknatıslara çoğunlukla oyuncaklar ve diğer ürünlerden ulaşılır. Mıknatısların tekli yutulmaları çoğunlukla herhangi bir komplikasyona neden olmazken çoklu veya beraberinde metal cisimlerle yutulması durumunda bağırsak duvarlarını birbirine çekerek volvulusa, fistüllere ve peritonite neden olabilir. Yabancı cisim yutmalarında, cismin hızlı tanımlanması ve yerinin belirlenmesi etkili bir tedavi için ana unsurlar arasındadır. Hızlı tanı ve tedavi yutulan cisimlerin acil olarak uzaklaştırılması için kritik bir öneme sahiptir.

Metotlar: Bu sunumda, çoklu mıknatıs yutma şüphesi ile acil servise başvuran beş yaşında kız hasta sunulmuştur.

Sonuçlar: Beş yaşındaki kız çocuğu, oyun oynarken mıknatıs yutma şikayeti ile yabancı cisim yuttuktan sonra yarım saat içinde acil servise getirildi. Ailesinden 4 adet mıknatıs yuttuğu öğrenildi. Hastanın geliş vital bulguları normaldi. Sistem muayenesinde patolojik bulgu yoktu. Özgeçmişinde ve soy geçmişinde herhangi bir özellik yoktu. Tam kan sayımı ve rutin biyokimyasal incelemeleri normaldi. Tanı için çekilen hastanın ayakta direkt karın grafisinde; Karın orta hattında ince bağırsakla uyumlu seviyede yaklaşık 1 cm boyutunda 4 bitişik mıknatıs izlendi (Resim 1). Hasta takip ve tedavi amacıyla çocuk cerrahisi servisine yatırıldı. Servise kabulünde yabancı cismin yerini net olarak belirlemek için kontrastlı pasaj grafisi çekildi ve mıknatısların midenin fundus hizasında olduğu görüldü (Resim 2). Bunun üzerine Pediatrik Gastroenteroloji tarafından Olympus QX-260 cihazı ile üst GİS endoskopisi yapıldı. Endoskopi sırasında mide fundusunda 4 adet sıkışmış mıknatıs gözlemlendi ve mıknatıslar herhangi bir komplikasyon olmadan flare snare ile çıkarıldı (Resim 3-4). Yabancı cisim çıkarıldıktan sonra herhangi bir komplikasyonu olmayan hasta yatışının 2. gününde önerilerle taburcu edildi.

Kararlar: Mıknatıslar, yabancı cisim yutma ile başvuran hastaların yuttuğu maddelerden biridir. Mıknatıslar tek tek veya çoklu yutulabilir. Pediatrik yabancı cisim yutulmasını önlemek için, potansiyel olarak tehlikeli eşyaların ve oyuncakların küçük çocukların erişemeyeceği yerlerde tutulması önemlidir ve uygun gözetim şarttır.

Anahtar Kelimeler: Mıknatıs, Yabancı cisim yutma, Çocuk

P-121

Progresif Ailesel İntrahepatik Kolestaz Tip 2 İle Tonsiller Burkitt Lenfoma Birlikteliği

Meltem Gümüş¹, Anna Carina Ergani¹, Yavuz Köksal², Mehmet Öztürk³, Yasin Tepeli⁴, Ömer Erdur⁴, Zeliha Esin Çelik⁵, Reyhan Gümüştekin¹, Buket Kara², Halil Haldun Emiroğlu¹

¹Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenterolojisi Bilim Dalı, Konya

²Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji-Onkoloji Bilim Dalı, Konya

³Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Ana Bilim Dalı, Konya

⁴Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz Ana Bilim Dalı, Konya

⁵Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Ana Bilim Dalı, Konya

Deneyim ve hedefler: Progresif ailesel intrahepatikkolestaz tip 2 (PFIC2), ABCB 11 genindeki mutasyona bağlı gelişen kanaliküler safra tuzunun dışarıya atım pompası (BSEP) yetersizliği sonucu gelişir. Kolestaza ek olarak sirozla ilişkili risklerinden bağımsız olarak malignite riski artmıştır. Olgumuzda PFIC 2 olan hastalarda siroza bağlı olmayan malignite gelişebileceğini ve şikayetleri olan hastaların bir nakil merkezine sevk edilmeden önce ayrıntılı olarak yeniden değerlendirilmesi gerektiğini vurgulamayı amaçladık.

Metotlar: 7 aylık erkek hasta, 3 aylıkken farkedilen sarılık ve kaşıntı şikayetleri ile tarafımıza başvurdu. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik yoktu. Klinik muayenede ağırlığı 8 kg (50 p), boyu 67 cm (27 p) ve vital bulguları normaldi. Cilt ve skleraları ikterik, hepatomegali ve palmar eritemi mevcuttu. Laboratuvar incelemelerinde; Hgb 8,8 g/dl, beyaz küre 44.400/mm³, trombosit 917.000/mm³, total bilirubin 12,18 mg/dL (direkt bilirubin 6,52 mg/dL), aspartat amino transferaz 551 U/L ve alanin amino transferaz 360 U/L, alkalen fosfataz 312 IU/L, gama-glutamiltransferaz 14 U/L, protrombin zamanı 16,7 saniye, internationalnormalizedratio 1,54 ve parsiyel tromboplastin zamanı 45,2 saniye idi. Hepatotrop ve nonhepatotrop virüsler için serolojik testler negatifti. Alfa-1- antitripsin düzeyi, kan aminoasit analizleri ve Tandem Massspektrometrisi normaldi. Karaciğer ultrasonografisinde hepatomegali harici özellik saptanmadı. Karaciğerin histopatolojik incelemesinde inflamasyon ile birlikte lobüller ve portal fibrozis gözlemlendi. Tedavisinde yağda çözünen vitaminler (A,D,E,K) ve ursodeoksikolik asit başlandı. Genetik analizinde ABCB11 geninde homozigot varyant saptandı ve PFIC tip2 tanısı konuldu. Sarılığı progresif olarak arttı ve büyümede duraksama gözlemlendi. Pediatrik Son Aşama Karaciğer Hastalıkları Skoru 10,7 hesaplandı. Nakil merkezine yönlendirildiği aşamada nefes darlığı, uyku apnesi ve horlama şikayetleri başladı. Klinik muayenesinde tonsilasimetrisi ve belirgin sol palatintonsil hipertrofi gözlemlendi. Kontrastlı boyun MR'ında sol palatintonsil hipertrofik ve homojen kontrastlanma ile difüzyon kısıtlaması saptandı (Resim 1). Tonsillektomi yapıldı. Histopatolojik incelemesinde immünohistokimyasal olarak CD20, CD79a, PAX-5, MUM-1, bcl-6, Myc, CD10 ve p53 (Resim 2) pozitif saptanarak Tonsiller Burkitt Lenfoma tanısı konuldu. Kemoterapi ile onkolojik tedavisinde ön planda böbrekten atılan kemoterapötikler tercih edildi: vinkristin, rituksimab, sisplatin, prednizon şeklinde başlandı. Fakat ilk kemoterapi kürü sonrasında febril nötropeni, ve karaciğer yetmezliği gelişti, hasta kaybedildi.

Anahtar Kelimeler: Burkitt lenfoma, karaciğer transplantasyonu, Progresif Ailesel İntrahepatik kolestaz tip 2

P-122

Juvenil Romatoid Artrit ve Pediatrik Crohn Hastalığı'nın Nadir Birlikteliği

Meltem Gümüş¹, Reyhan Gümüştakin¹, Anna Carina Ergani¹, Demet Tekcan², Vildan Güngörür², Harun Peru², Şükrü Arslan², Haldun Emiroğlu¹

¹Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji, Beslenme Bilim Dalı

²Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Romatoloji Bilim Dalı

Deneyim ve hedefler: Her ne kadar Crohn hastalığı ile otoimmün hastalıklar arasında ilişki olduğu bildirilmiş olsa da, juvenil romatoid artrit (JRA) ve pediatrik Crohn hastalığı birlikteliği son derece nadir bir durumdur.

Metotlar: Beş yaşında kız hasta, sol diz ve sol ayak bileğinde artrit ile başvurdu. Artrit yavaş ilerleyerek, dirsek ve kalça eklemlerini iki yıllık sürede etkiledi. Eklem tutulumu simetrik değildi ve sabah tutukluğu şikayeti de eşlik eden hastaya enfeksiyöz ve malign hastalıklar dışlandıktan sonra, juvenil romatoid artrit tanısı konuldu. Öyküsünden bir yıl önce anal apse geliştiği ve drene edildiği öğrenildi. Tetkiklerinde romatoid faktör, ANA negatif idi, genetik incelemelerde HLA B27 saptanmadı. Fundoskopi muayenesi normaldi. Steroid, metotreksat ve NSAİİ başlandı. Otuz ay süren tedavi ile alevlenme olması üzerine önce etanercept, yanıt alınamaması üzerine tosilizumab tedavisine geçildi. Tosilizumab tedavisinin 24. ayında son beş aydır giderek şiddetlenen karın ağrısı, kusma ile 11 yaşında bölümümüze başvurdu. Fizik muayenede epigastrik bölgede yaygın hassasiyet dışında özellik yoktu. Tetkiklerinde lökositoz, anemi mevcut idi, trombosit sayısı normal, akut faz reaktanları yüksek, biyokimyada karaciğer, böbrek fonksiyon testleri, amilaz, lipaz normal idi. Klinik şikayet ve fekal kalprotektin >300.000 olarak sonuçlanması üzerine yapılan kolonoskopi ve üst gis endoskopisi ile Porto kriterlerine göre Crohn tanısı konuldu. Eş zamanlı çekilen sakrokoksigeal MR görüntülemesinde bilateral sakroileit saptanması üzerine salazoprin başlandı. Kortikosteroid ve idame tedavisinde azatiopürin eklendi. Steroid tedavisi azaltılarak kesildi. Mevcut tedaviyle klinik, laboratuvar ve histopatolojik remisyona girmeyen hastaya ayrıca steroid yan etkilerinden psödötümör serebri görülmesi nedeniyle adalimumab başlandı. Salazoprin ve adalimumab tedavileriyle klinik ve laboratuvar olarak remisyona girdi.

Sonuçlar: Eklemlerde ve intestinal mukozada meydana gelen inflamasyonda ortak genetik ve immünojenik mekanizmaların rol oynadığı öne sürülmektedir. T helper hücrelerden salınan sitokinler, intestinal mukozada ve sinoviyal membranda hasara yol açmaktadır.

Kararlar: JRA ve CH birlikteliği son derece nadir bir durumdur. İnflamatuar barsak bulguları ile artrit birlikteliği tanıyı zorlaştırabilir. Bu hastalarda yeterli tedaviyi verebilmek için şüpheli bir yaklaşımla doğru tanıya ulaşmak önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Crohn, juvenil romatoid artrit

P-123

EPEC E BAĞLI KRONİK İSHALLERDE ANNE SÜTÜ PERSANTİL KAYBINI ÖNLEYEBİLİR Mİ?

Ali Zeki Bedir¹, Aslıhan DAĞDEVİREN ERCAN¹, Aynur Eren Topkaya³, Meltem UĞRAŞ²

¹Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD

²Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı

³Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Mikrobiyoloji ABD

Deneyim ve hedefler: Enteropatojenik Escherichia coli (EPEC) E. Coli ailesinin ilk tanımlanan prototipi olup temel özelliği bağırsak mukozasındaki belirli hücrelere tutunmasıdır. Membran mikrovilluslarındaki epitel hücrelerine yapışarak çeşitli bozukluklara neden olmaktadır. EPEC; 2 yaş altındaki çocuklarda akut veya persistan ishalin önemli bir etkenidir. En sık görülen semptomları sulu, kansız, mukuslu ishale ek olarak kusma ve ateştir. Persistan ishal dehidratasyon ve gelişme geriliğine neden olmaktadır. İshaller gelişmekte olan ülkelerde halen bebek mortalitesinde önemli bir nedendir. EPEC'e bağlı ishalden korunmada etkin yöntemlerden birinin anne sütü ile beslenme olduğu düşünülmektedir (1). Burada anne sütü alamayan bir bebekte görülen EPEC vakası sunulacaktır.

Metotlar: Yedi aylık erkek bebek bir aydan beri devam eden ishal şikayeti olduğu ile dış merkeze başvurduğu öğrenildi. Öyküsünden ilk günlerde sulu ve mukuslu ishali olan bebeğin ilk alınan tartısının 9 kg (90-97p) olduğu izlendi. Yakınmalarının bir aydan beri devam etmesi ve defekasyon sayısının artması üzerine tarafımıza başvurdu. Bilinen süt alerjisi nedeniyle 3 günlükten sonra sadece aminoasit bazlı mama kullanmadığı öğrenildi. Fizik muayenesinde tartısı 8500 g' a düşen bebekte persantil kaybı olduğu (50p) gözlemlendi. Rutin tetkikleri normal bulunan hastanın dışkı kültüründe üreme gözlenmemesi üzerine dışkı multipleks PCR yapıldı ve Enteropatojenik Escherichia coli üremesi saptandı. Hastanın hidrasyonu sağlandı ve semptomatik tedavileri düzenlendi. Takibinde ishali gerileyip tartı alımı olduğu görüldükten sonra taburcu edildi.

Sonuçlar: Anne sütü birçok mikroorganizmaya karşı içerdiği faktörlerle koruyucu etki sağlamaktadır. Özellikle kolostrom immunoglobulin yönünden zengin olduğundan bebeklerin mikroorganizmalara karşı bağışıklığının oluşturulmasında önemli bir yer tutar. (2) Olgumuzda ilk 6 aylık izlemlerinde büyüme gelişmesi 90-97p'de seyreden bebekte ishal sonrasında ciddi persantil kaybı izlendi. Hastamızdaki persantil kaybına neden olan ishalin sebebinin başka etyolojik faktör bulunmadığı için anne sütüyle beslenmemesi olduğu düşünüldü.

Kararlar: Sonuç olarak anne sütü ile beslenme, bebeklerde immun savunma açısından değerli, ucuz ve ulaşılabilir yöntem olup, ölümcül olabilecek hastalıkların önlenmesinde kıymetlidir.

Anahtar Kelimeler: EPEC, anne sütü, kronik ishal

P-124

Her Tekrarlayan Kusma Organik Midir?

Aslıhan Dağdeviren Ercan¹, Niran Tekkeli¹, Meltem Uğraş¹

¹Yeditepe Üniversitesi

Deneyim ve hedefler: Siklik kusma sendromu (SKS); NASPGHAN tanı kriterlerine göre; en az 5 atak veya 6 aylık periyotta en az 3 atak,atakların en az bir hafta aralıkla meydana gelmesi,atak sırasında kusmaların en az bir saatte 4 kez meydana gelmesi,kusmayı açıklayacak başka bir hastalığın olmaması ve ataklar arasında hastanın tamamen sağlıklı olmasıdır. SKS ayırıcı tanısında malrotasyon, pankreatit gibi gastrointestinal hastalıklar, nefrolojik hastalıklar, intrakraniyal lezyonlar, psikiyatrik bozukluklar,toksik madde alımı, endokrin ve metabolik hastalıklar akla gelmelidir.Sıklıkla 6-18 yaş arası kız çocuklarda görülmektedir. Ataklar genellikle 02:00-07:00 saatleri arasında pik yapmaktadır ve başladığı ilk saatlerde kusma yoğunluğu fazladır. Hastaların %50-70inde ergenlik başlangıcında düzelir. Genellikle ataklar başladıkları gibi hızla sonlanır ve hastada ciddi bir sıvı ve elektrolit açığı olmadıkça kendiliğinden düzelir.

Metotlar: SKS tanısı konulan 6 hasta semptom, klinik, radyolojik ve endoskopik açıdan değerlendirildi.

Sonuçlar: Hastanemize başvuran 6 hasta SKS tanısıyla takip edilmektedir. Hastaların ortalama tanı alma yaşı 10,9 olmakla beraber 6 hastadan 4ü kız, 2si erkektir. Ailesinde migren tanısı olan bir hastamız mevcuttur. Hastaların hepsinde kusma semptomu karın ağrısı ile birlikte olup üç hastada atak sırasında dehidratasyon bulguları geliştiğinden dolayı hastanede IV tedavi almıştır. Hastalarda ataklar arasında semptomlarının tamamen gerilediği görülmüştür. Üç hastada endoskopi yapılmış olup bir hastanın biyopsi sonucunda gastrit tanısı ile uyumlu bulunmuştur. Hastalarımızın üçü siproheptadin, ikisi düzenli PPI tedavisi ile takip edilmektedir. Hastalarımızdan birinde atak araları açılmakla birlikte şikayetleri devam etmektedir, iki hastamızın semptomları 15-17 yaşlarında geriledi ve tedavileri sonlandırıldı.

Kararlar: SKS bulantı ve kusmanın ataklar halinde tekrarladığı,atak aralarında yakınmaların bulunmadığı, semptomlara dayalı kriterlerle tanı konulan fonksiyonel bir hastalıktır Hastanemize başvuran hastalarımızda da organik bir neden bulunamamıştır. Literatür ile uyumlu olarak hastalarımızın çoğu kız olup,prepubertal dönemde %33ü siproheptadin ile tamamen iyileşti.Diğer hastalarımızda ilaç tedavisi ile atak aralarının açıldığı görüldü. SKS uzun tanı ve tedavi süreci olan bir hastalıktır. Tekrarlayan kusmada fonksiyonel sebep olan SKS akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Siklik Kusma Sendromu, kusma, siproheptadin

P-125

Yabancı Cisim Yutma ve Aspire Etme Nedeni İle Çocuk Acil Servise Başvuran Hastaların Değerlendirilmesi: Bir Prospektif Gözlemsel Çalışma

Mustafa ŞEN¹, Kaan DEMİRÖREN², Muharrem BOSTANCI¹, Nevin KILIÇ¹, Mete KAYA³, Esra ÖZÇAKIR³

¹SBÜ Bursa Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

²SBÜ Bursa Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Gastroenteroloji

³SBÜ Bursa Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Cerrahi

Deneyim ve hedefler: Yabancı cisim (YC) yutan ve aspire eden çocuklar acil servise başvuruların önemli bir kısmını oluşturmaktadır. Komplikasyonlarla beraber invaziv girişim ihtiyacı oluşturabilmesi ve nadir de olsa mortal seyrebilmesi açısından önemlidir. Bu çalışmada ağızdan YC alan çocukların başvuru, tedavi ve takip özelliklerinin belirlenmesi amaçlandı.

Metotlar: Çocuk acil servisine bir yıllık süre içinde kabul edilen 149.669 hastadan ağızdan YC alımı nedeni ile başvurular prospektif ve gözlemsel olarak değerlendirildi. YC yutan 187 (%87,8) ve YC aspire eden 26 (%12,2) olmak üzere toplam 213 (%0,14) hasta çalışmaya dahil edildi.

Sonuçlar: Ağızdan YC alımı ile başvuran hastaların %58,2'si erkekti. YC yutanların %57,7'si 2-6 yaşındayken, aspire edenlerin tamamı 3 yaş ve altındaydı ($p>0,05$). YC yutan hastaların %82,9'sinin başvuru anında şikayeti bulunmazken en sık şikayet yutma güçlüğü (%7) idi. YC aspire eden hastalarda en sık görülen şikayetler öksürük (%73,1) ve dispne (%46,2) iken, %23'ünde öksürük, wheezing ve tek taraflı solunum seslerinde azalma triadı mevcuttu. En sık yutulan YC madeni para (%55,6) iken, en sık aspire edilen yer fıstığıydı (%23,1). YC yutan hastaların %25,7'sine endoskopik çıkarma uygulandı ve bu YC'ler en sık mide (%36,7) yerleşimli idi. Aspire edilen YC'ler en sık sağ ana bronş (%44,8) yerleşimli idi. Endoskopi ihtiyacı ile YC çapı arasında istatistiksel olarak anlamlı ilişki saptanırken ($p=0,005$), hasta yaşı ile yoktu ($p>0,05$). Gastroözofageal bileşkeyi geçen büyük çaplı (>23 mm) YC'lerin %80'inin spontan olarak çıktığı görüldü. Çapı 2,3 cm'in altındaki gastrointestinal YC'lerin spontan çıkış günü ortanca değeri 2 gün iken, 2,3 cm ve üzeri çapa sahip olanların 4 gün idi ($p<0,001$). YC yutan hastaların hastanede yatış günü ortanca değeri 1 gün, aspire eden hastaların ise 3 gün idi ($p<0,001$). YC yutan hastaların takip ve tedavisinde görülen komplikasyon oranı %3,8 iken, aspire edenlerinki %26,9 idi ($p=0,022$).

Kararlar: YC yönetimde hastanın yaşı, klinik durumu, YC boyutu, türü ve lokalizasyonu gibi pek çok faktör belirleyici olmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Yabancı cisim, Yutma, Aspirasyon, Endoskopi, Bronkoskopi

P-126

Gastrointestinal kanamalı adolesanlarda sintigrafi ile gösterilemeyen Meckel divertikülü tanısında video kapsül endoskopinin etkinliği ve güvenilirliği

Necati Balamtekin¹, Özge Toraman², Murat Çakır³, Yusuf Aydemir⁴, Melike Arslan¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Gastroenteroloji BD

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD

³Karadeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji BD

⁴Eskişehir Osmangazi Üniversitesi, Çocuk Gastroenteroloji BD

Deneyim ve hedefler: Meckel divertikülü (M'sD), vitellin kanalın tam olmayan atrofisinden kaynaklanan, gastrointestinal sistemin en sık görülen konjenital anomalisidir. Sıklıkla asemptomatik olmasına rağmen özellikle yaşamın ilk on yılında ağrısız gastrointestinal sistem (GIS) kanaması, perforasyon ve obstrüksiyon gibi çok ciddi komplikasyonlarla ortaya çıkma potansiyeline sahiptir. Nadiren adolesanlarda ve genç erişkinlerde gastrointestinal sistemden ağrısız kanama ile hayatı tehdit eden sorunlara neden olabilir. Adolesan yaş grubunda bazen sintigrafi gibi klasik görüntüleme yöntemleri ile divertikül tespit edilememektedir. Kablosuz video-endoskopi olarak da adlandırılan video kapsül endoskopisi (VCE), ağızdan alınan ve mide-bağırsak yolundan geçiş sırasında aldığı video görüntülerini harici bir cihaza iletebilen kapsül boyutunda bir kameradır. Yedi yaşından sonra çocuklarda güvenle kullanılabilir, kullanımı kolay, oldukça etkili bir tanı yöntemidir. Video kapsül endoskopi, son yıllarda üst ve alt endoskopi ile görülmeyen ince bağırsak kanamalarının yerini ve nedenini belirlemek için ileri merkezlerde kullanılmaktadır. Çok sınırlı çalışmalar olmakla birlikte çocuklarda Meckel divertikülü tanısında VCE'nin yararlı ve daha az invaziv bir tetkik olduğu bildirilmektedir. Bu temelde, ağrısız GIS kanaması ile başvuran ve Tc-99m perteknetat ile nükleer taramalar ile M'sD tanısı konamayan, ancak laparotomi ile M'sD tanısı alan adolesan hastalarda VCE'nin tanısal etkinliğini araştırdık.

Metotlar: Bu çalışma 2014-2020 yılları arasında ağrısız gastrointestinal kanama nedeniyle üçüncü basamak sağlık merkezlerine başvuran 14-18 yaş arası 11 çocuğun verileri geriye dönük olarak incelenerek yapılmıştır.

Sonuçlar: Bu çalışmada ağrısız GIS kanaması ile başvuran 11 adolesan hastanın beşinde etiyolojik nedenin M'sD olduğunu bulduk. Ağrısız GIS kanaması ile başvuran ve sintigrafik incelemeleri normal olan 11 hastanın 5'ine M'sD tanısı konuldu. Negatif sintigrafisi olan 5 hastanın dördünde MD tanısı, VCE ile konuldu.

Kararlar: Sonuçlarımız ağrısız GIS kanaması ile başvuran adolesan hastalarda sintigrafide M'sD olmamasının tanıyı tamamen dışlayamayacağını açıkça göstermiştir. Bu hastalarda VCE'nin daha az invaziv bir tanısal test yöntemi olarak kullanılabilirliği görülmektedir.

Anahtar Kelimeler: Gastrointestinal kanama, Meckel Divertikülü, Videokapsül Endoskopi, Adolesan

P-127

Progresif Ailesel İntrahepatik Kolestaz Tanısı ile İzlenen Olgularımızın Retrospektif Değerlendirilmesi

Necati Emrecaan Türk¹, Selçuk Teke¹, Ceyda Tuna Kırsaçlıoğlu¹, Zarife Kuloğlu¹, Aydan Kansu¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı

Deneyim ve hedefler: Progresif Ailesel İntrahepatik Kolestaz (PFİK) bebeklik döneminde kolestatik karaciğer hastalığı ile ortaya çıkan morbiditesi ve mortalitesi yüksek bir durumdur. PFİK tanısı alan olguların klinik özelliklerinin, eşlik eden bulgularının ve prognozunu değerlendirilmesi amaçlandı.

Metotlar: Kliniğimizde PFİK tanısı ile izlenen ve dosya bilgilerine ulaşılan 15 olgu geriye dönük olarak değerlendirildi.

Sonuçlar: Başvuruda ortanca yaşları 19 ay (45 gün-156 ay) olan olguların %73,3'ü kızdı. Yakınmaları ortanca 4 ayda (1-24 ay) başlayan olguların, başvuruda hepsinde sarılık, %80'inde malnütrisyon, kaşıntı ve karın şişliği, %33,3'ünde kusma, %26,7'sinde ishal ve tekrarlayan burun kanaması, %20'sinde akolik dışkılama vardı. Kronik karaciğer hastalığı bulgularına %13,3'ünde hipotoni, %6,7'sinde sensoronöral işitme kaybı eşlik ediyordu. Başvuruda %66,7'sinde anemi, %33,3'ünde trombositopeni, %20'sinde lökopeni saptandı. Alanin aminotransferaz %93,3'ünde, aspartat aminotransferaz hepsinde, gamaglutamiltransferaz ve direkt bilirubin %73,3'ünde, INR %40'ında, alfa-fetoprotein %13,3'ünde yüksekti, %69,2'sinde en az bir yağda eriyen vitamin düzeyinde düşüklük saptandı. Olguların %66,6'sına karaciğer biyopsisi yapıldı, %70'i sirotikti. Başvurudan sonra ortanca 10 ayda (3-144 ay) genetik inceleme ile %20'sine Tip 1, %53,3'üne Tip 2, %26,7'sine Tip 3 PFİK tanısı konuldu. Ortanca 33 ay (9-199 ay) süre ile kendi karaciğerleri ile destek tedavileri yanısıra %26,7'sine nazogastrikle, %33,3'üne damardan beslenme verildi, bir hastaya biliyer diversiyon yapıldı. İzlemleri süresince hepsinde anemi [demir eksikliği (%77,8), hemolitik (%20), kronik hastalık (%56,5)], %66,6'sında malnütrisyon, %73,3'ünde portal hipertansiyon, %33,3'ünde osteoporoz, %20'sinde raşitizm, %13,3'ünde kırık ve pankreatik yetmezlik, %6,6'sında nöropati gelişti. Üç hasta (PFİK Tip 1 ve 2) takipten çıktı. Altı hastaya (4'ü PFİK Tip 2, 2'si PFİK Tip 3), izlemlerinin ortanca 17,9 ayında (12-114,8 ay) karaciğer nakli yapıldı, ancak 2'si (%33,3) (PFİK Tip 2) erken dönemde kaybedildi. İki hastanın (PFİK Tip 2) çıkarılan karaciğerinde hepatoselüler kanser saptandı. İki hasta sepsise ikincil kaybedildi, halen 4 hasta nakil için beklemektedir.

Kararlar: PFİK kronik karaciğer hastalığı komplikasyonları dışında hemolitik anemi, pankreatik yetmezlik ve nöropati açısından yakın izlem gereken morbidite ve mortalitesi yüksek bir hastalıktır.

Anahtar Kelimeler: Progresif ailesel intrahepatik kolestaz, Çocukluk çağı

P-128

Hemosuccus Pankreaticus: Akut Pankreatite Bağlı Masif Gastrointestinal Kanama ile Seyreden Bir Olgu

Nelgin Gerenli¹, Işıl İnan Erdoğan¹, Canan Hasbal Akkuş², Zekeriya İlçe³, Betül Sözeri⁴, Gürkan Atay⁵, Tolga Canbak⁶, Abdülbaki Ağaçkırın⁷, Resul Kahraman⁸, Sevinç Kalın⁹, İlgin Özden¹⁰, Coşkun Çeltik¹¹

¹Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Gastroenteroloji Kliniği

²Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi Pediatri Kliniği

³Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Cerrahisi Kliniği

⁴Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Romatoloji Kliniği

⁵Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi

⁶Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi Genel Cerrahi Kliniği

⁷Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi Girişimsel Radyoloji Ünitesi

⁸Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi Erişkin Gastroenteroloji Kliniği

⁹Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi Radyoloji Kliniği

¹⁰Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Genel Cerrahi Kliniği

¹¹Acıbadem Altunizade Hastanesi Çocuk Gastroenteroloji Kliniği

Deneyim ve hedefler: Pankreatik kanal aracılığıyla ampulla vateriden duodenuma aktif kanama olarak tanımlanabilen hemosuccus pancreaticus literatürde vaka sunumları şeklinde görülen, nadir izlenen bir gastrointestinal kanama nedendir. Sunumumuzda pankreatit sonrası gelişen psödokiste bağlı batın içine ve ampulla vateri aracılığıyla gastrointestinal kanala kanama ile seyreden bir olgudan bahsedeceğiz.

Metotlar: Öyküsünden son 2 yıldır aralıklı karın ağrıları tarifleyen, son bir aylık dönemde şikayetlerinin sıklık ve şiddetinin arttığı, buna dört gün önce başlayan kusmanın eklendiği öğrenilen 13 yaşındaki kız hastanın değerlendirmesinde batında asit, derin anemi ve amilaz, lipaz yüksekliği saptandı. Abdominal MRG'da pankreas başı santralinde iki adet kistik lezyon izlendi. Yatışında sepsise eşlik eden kanlı ishaller, hemogloblin değerlerinde belirgin tekrarlayan düşmeler ve sık transfüzyon ihtiyacı nedeniyle üst ve alt endoskopileri yapılan hastada kanama odağı izlenmedi. Batın içindeki yoğun miktarda hemorajik karakterde asiti olan hastaya BT anjiyografi ve takiben konvansiyonel anjiyografi işlemi uygulandı, aktif kanama odağı izlenmedi, anterior gastroduodenal artere koil işlemi uygulandı. Hastanın parasentez kateterinden yoğun kanlı gelenleri, hematokezyası nedeniyle tekrarlanan endoskopisinde duodenum ikinci kıtasında ampulla vateriden aktif kan sızıntısı izlenen hasta birer hafta arayla iki kez operasyona alınarak pankreas başı total eksizyonu uygulandı. Genel durumu düzelen hastada kolestaz gelişmesi üzerine ERCP işlemi uygulandı, koledok ve pankreatik kanala stent yerleştirildi, işlemden 5 ay sonra MRCP kontrolü sonrası stentleri çekildi. Aralıklarla poliklinik kontrolüne çağırılan hastanın klinik ve laboratuvar bulguları stabil izlenmekte olup tekrar kanama ve pankreatit atağı geçirmemiştir.

Sonuçlar: Ampulla vateriden duodenuma aktif kanama olarak tanımlanabilen hemosuccus pancreaticus şiddetli kanamaya neden olabilen nadir bir tablo olup peripankreatik bir kanal anevrizmasının pankreatik kanala rüptürü, pankreatite bağlı psödokist ya da pankreatik tümörlere bağlı olarak izlenebilir. Literatürdeki olgularda koil işlemi kanamayı durdurabilmiştir ancak olgumuzda pankreatik kanala ek olarak batın içine de yoğun kanama olup koil işleminden fayda görmemiş, pankreas başı eksizyonu ile kanama kontrol altına alınabilmiştir.

Kararlar: Pediatrik hemosuccus pancreaticus nadir bir olgu olup hastamız literatürde pankreas başı eksizyonu ile tedavi edilebilmiş tek olgudur.

Anahtar Kelimeler: Hemosuccus pancreaticus, pankreatit, pankreas kisti, gastrointestinal kanama, pankreas başı eksizyonu

P-129

Özofagusta zorlayıcı bir yabancı cisim : Mandal yayı yutma

Neslihan Ekşi Bozbulut¹, Sadık Kaya², Mehmet Birol Bilgiç³, Musa Gürel Kukul⁴

¹Hatay Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bölümü

²Hatay Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Yoğun Bakım Bölümü

³Hatay Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Cerrahi Bölümü

⁴Hatay Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Enfeksiyon Bölümü

Deneyim ve hedefler: Çocuklarda (özellikle 6 ay-5 yaş) yabancı cisim yutulması nedeniyle hastane başvuruları oldukça sık görülmektedir. Yutulan yabancı cisimlerin çoğu gastrointestinal sistemden (GİS) geçebilir ancak hastaların yaklaşık %20'sinde endoskopik olarak yabancı cisimi çıkarmak gerekir. Burada mandal yayı yutma sonrası yoğun bakımda izlemi gereken bir olgu sunulmuştur.

Metotlar: Önceden bilinen bir rahatsızlığı olmayan 10 aylık erkek hasta, mandal yayı yutma sonrası çocuk acile başvurmuş. Çocuk acilde çekilen akciğer grafisinde yabancı cismin trakea hizasında yerleştiği görüldü. Çocuk Cerrahi Bölümü tarafından rijid endoskop ile çıkarılmaya çalışıldı ancak bir kısmı işlem sırasında kırılarak çıkarılamadı. Kontrol akciğer grafisinde mandal yayının sağ krikofaringeal bölgede olduğu görüldü. Hastanın solunum sıkıntısı, yutma güçlüğü ve ağızdan salya akmasında artış olması nedeniyle ameliyathanede genel anestezi altında entübe edilerek fleksibl endoskop ile yabancı cismin yeri değerlendirildi. Özofagus orta uçtan üst uca kadar özofagus mukozası erode idi. Mandal yayının sağ krikofarengal bölgede mukozayı yırtarak cep oluşturduğu ve orada takılı kaldığı görüldü. Timsah dişli forcepsle uzun uğraş sonrasında mandal yayı çıkarıldı. İşlem sonrası, krikofaringeal bölgenin iyileşmesi ve özofagus perforasyon takibi amacıyla hasta çocuk yoğun bakım ünitesinde 8 gün entübe izlendi. Mediastinit riski nedeniyle intravenöz seftriakson, metronidazol ve flukonazol tedavisi başlandı. Hasta ekstübe edildikten 5 gün sonra nazogastrik sonda ile beslenmeye başlandı. Yoğun bakım izleminin 17. gününde oral beslenme kararı verebilmek için (aspirasyon riski nedeniyle) kontrol üst GİS endoskopisi yapıldı ve mukozal yırtığın membranla kapanarak iyileştiği görüldü. Servise alınan, oral beslenen hasta yatışının 22. gününde taburcu edildi.

Sonuçlar: Hastamızda ciddi mukozal hasar görülmesine rağmen, literatürle uyumlu olarak izleminde komplikasyon görülmeden iyileşmiştir.

Kararlar: Yabancı cisim yutulması, küçük çocuklarda yaygın görülmektedir, klinik bulgular farklı olabilir. Semptomların varlığı ve karakteri bu hastalarda tanıyı doğrulamada ve fleksibl endoskop ile uygun hastalarda tedavi açısından yol gösterici olmaktadır.

Anahtar Kelimeler: özofagus, yabancı cisim, yabancı cisim yutma, mandal yayı

P-130

Gliserol 3-fosfat dehidrogenaz 1 geninde novel homozigot mutasyona bağlı geçici infantil hipertrigliseridemi ile izlenen olgu

Neslihan Ekşi Bozbulut¹, Fatma Derya Bulut², Özlem Anlaş³

¹Hatay Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bölümü

²Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Metabolizma ve Beslenme Bilim Dalı

³Adana Şehir Hastanesi Tıbbi Genetik Bölümü

Deneyim ve hedefler: Gliserol 3-fosfat dehidrogenaz 1 (GPD1) eksikliğine bağlı geçici infantil hipertrigliseridemi, GPD1 genindeki mutasyonların neden olduğu otozomal resesif bir hastalıktır. Erken başlangıçlı hepatomegali, hipertrigliseridemi, transaminaz yüksekliği, hepatik steatoz ve hepatik fibrozis ile ilişkilidir. Şimdiye kadar literatürde çok az vaka bildirilmiştir. Burada, bebeklik döneminde hepatomegali, transaminaz yüksekliği, hipertrigliseridemi ve karaciğer yağlanması ile başvuran, GPD1 geninde novel homozigot mutasyon saptanan olgumuzu sunmayı amaçladık.

Metotlar: On sekiz aylık erkek olgu, karında şişlik şikayeti ile başvurdu. Anne-baba arasında birinci derece kuzen evliliği vardı. Fizik muayenesinde, hepatosplenomegalisi mevcuttu. Başvurusunda, alanin aminotransferaz (ALT): 16 U/L (normal: 5-42 U/L), aspartat aminotransferaz (AST) : 44 U/L (normal: 5-34 U/L) ve gama-glutamil transferaz (GGT): 43 U/L (normal: 7-50 U/L) idi. Başvuruda ve takip süresi boyunca hipertrigliseridemi (456 mg/dL, normal: 40-200 mg/dL) mevcuttu. Total kolesterol, LDL ve HDL düzeyleri normal sınırlardaydı. Abdominal ultrasonografik incelemede hepatomegali, hepatosteatoz ve splenomegali saptandı. Karaciğer enzim yüksekliği nedeniyle yapılan detaylı incelemeler (viral, otoimmün, endokrin, metabolik vb.) normal olarak sonuçlandı. Kardiyolojik değerlendirilmesi normaldi. Karaciğer biyopsisinde, parankimde belirgin inflamatuvar değişiklikler olmaksızın inkomplet nodüler transformasyon, geniş mikro ve makroveziküler steatoz saptandı. Son başvurusunda (2 yaş 7 aylık) hepatosplenomegali, hipertrigliseridemi ve transaminaz yüksekliği devam ediyordu. Kalıtsal metabolik ve genetik karaciğer hastalıkları için çalışılan tüm ekzom diziliminde, GPD1 geninde novel homozigot patojenik varyant (c.220-2A>T, ekson 3'te splice site varyantı) tanımlandı. Ebeveynlerin genetik analizleri halen devam etmektedir. Hipertrigliseridemi ve steatoz için orta zincirli trigliserid (MCT) içeren diyet değişiklikleri yapıldı. Takipte trigliserid ve transaminaz seviyelerinde düşme gözlemlendi.

Sonuçlar: Burada, bebeklik döneminde hipertrigliseridemi, karaciğer enzim yüksekliği, hepatomegali, steatoz görülen bir olgumuzu sunduk. Literatürde de olgumuzla benzer şekilde hastaların çoğunun takiplerinde trigliserid ve karaciğer enzimlerinin zamanla düşme eğiliminde olduğu bildirilmiştir.

Kararlar: GPD1 eksikliği, hipertrigliseridemi ve hepatik steatoz ile izlenen, tanı konulamayan çocuk ve adolesan hastalarda da ayrıca akılda tutulmalıdır. GPD eksikliğinin doğal seyri net olarak tanımlanmamıştır. Hastalığın orta vadeli prognozunun iyi olduğu düşünülmektedir.

Anahtar Kelimeler: geçici infantil hipertrigliseridemi, GPD1 geni, hepatosteatoz, karaciğer enzim yüksekliği

P-131

Çocuklarda Nadir Protein Kaybettiren Gastroenteropati Nedeni: Literatür eşliğinde 3 Olgu Sunumu

Sevinç Garip¹, Mehmet Deniz Erhan²

¹SBÜ Tıp Fakültesi Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme Bölümü

²SBÜ Tıp Fakültesi Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

Deneyim ve hedefler: Protein kaybettiren enteropati, mukoza bütünlüğünün bozulması nedeniyle gastrointestinal sisteme aşırı miktarda protein kaybına neden olan birçok hastalığın nadir komplikasyonudur. Crohn hastalığı ve ülseratif kolit hastalığında ülserasyonlar mukozal erozyonlar nedeniyle mukozal yüzey hasarlanması sonrası protein kaybı gelişir. Çölyak hastalığı ve Menetrier hastalığında ise mukozal ülserasyonlar erozyonlar olmadan mukozal yüzey permabilite artışı nedeniyle oluşmaktadır. Klinik altta yatan nedene bağlı olarak değişir.

Metotlar: Protein kaybettiren enteropati(PLE) kliniği ile başvurup CMV ile Helicobacter pylori enfeksiyonuyla ilişkili Menetrier hastalığı; Çölyak kriziyle gelen yeni tanı çölyak hastalığı ve ülseratif kolit tanısı alan 3hasta literatür eşliğinde nadir görülmesi nedeniyle sunulmaktadır.

Sonuçlar: Olgu 1: 8 yaşında erkek hasta karın ağrısı, skrotumda, göz- karın çevresinde ve ayaklarda şişlik yakınmasıyla başvurdu. Fizik incelmesinde boy SDS -3,17 idi, periorbital ve pretibial ödem saptandı. Laboratuvar parametrelerinde albumin 1,9 gr/dl total protein 4 gr/l olup proteinüri yoktu. CMV serolojisi pozitif. Yapılan özofagogastroduodenoskopi fundus ve korpusta mide foldlarında kabalaşma ve nodüler görünüm izlendi. Histopatolojik incelemede korpusta hiperplastik değişiklikler, fovealar hiperplazi ve helicobakter pilori gastriti görüldü. Olgu2: 10,5 yaş kız hasta 1 aydır ishal, karın şişliği yakınmalarıyla çocuk acile geldi. Halsiz soluk görünümdeydi, ağırlık SDS -4,79 boy SDS -4,33'tü, batin distansiyonu, göz çevresinde ödem ve pretibial gode bırakan 3+ ödem saptandı. Laboratuvar tetkiklerinde albumin 2 g/dl totalprotein 3,1 gr/dl olan hastada dokutransglutaminaz ve endomiyon antikor düzeyleri >300 u/ml idi. Yapılan özofagogastroduodenoskopik biyopsi Marsh evre 3c Çölyak hastalığı ile uyumlu saptandı. Olgu3: İki aydır kanlı sümüksü kaka yapma , karın ağrısı şikayeti ile çocuk acile gelen 17,2 yaş kız hasta halsiz soluk görünümdeydi. Hastanın batin distansiyonu, pretibial ve ayak bileklerinde 2+gode bırakan ödem saptandı. Laboratuvar tetkiklerinde albumin 1,4 g/dl total protein 4gr/l olan hastanın yapılan endoskopide ülseratif kolit (Pankolit) izlendi.

Kararlar: Çocukluk çağında nadir görülen PLE gastrointestinal sistemde çeşitli hastalıklara bağlı olarak gelişebilir. Mevcut vaka bilgileri, hastalığın doğasını ve seyrini daha iyi anlamaya yardımcı olabileceği düşünülerek sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Ménétrier hastalığı, Helikobakter pilori . Sitomegalovirüs, çölyak hastalığı, ülseratif kolit, protein kaybettiren gastroenteropati. hipoproteinemi

P-132

Kist Hidatik Enfeksiyonuna Bağlı Biliyer Hepatit Gelişen Çocuk Hastanın ERCP ve Endoskopik Sfinkterotomi ile Tedavisi: Literatür Eşliğinde Olgu Sunumu

Sevinç Garip¹, Merve Çil², Burçak Evren Taşdoğan³

¹SBÜ Tıp Fakültesi Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme Kliniği

²SBÜ Tıp Fakültesi Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Kliniği

³SBÜ Tıp Fakültesi Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Gastroenteroloji Kliniği

Deneyim ve hedefler: Kist hidatik *Echinococcus granulosus* kaynaklı parazitik enfeksiyondur. Klinik prezentasyon kistlerin yerleşimine, büyüme hızına, boyutuna ve etkilenen organa bağlı olarak değişir. Komplikasyonlar pankreatikobiliyer etkilenimin boyutuna bağlı olarak asemptomatikten sarılık, kolesistit, kolanjit, karaciğer apsesi, pankreatit ve septisemiye kadar değişebilir ve tıkanma sarılığına neden olabilir. Klinik uygulamada endoskopik retrograd kolanjiyopankreatografi (ERCP) obstrüksiyona bağlı kolestaz, radyolojik olarak dilate koledok, safra ve pankreatik kanallarda belirgin kist hidatik elementleri varlığında önerilir.

Metotlar: Pankreatikobiliyer kanalda dilatasyon nedeniyle yapılan ERCP'de papiller orifiste kist hidatik membranların impaksiyonu görülerek endoskopik sfinkterotomi ile tedavi edilen çocuk hasta literatür eşliğinde sunuldu.

Sonuçlar: 8,5 yaşında erkek hasta, sağ üst kadranda ağrısı, sarılık yakınmasıyla başvurdu. Fallot teralojisi tanısıyla izlenen hastanın kedi köpek teması olduğu öğrenildi. Fizik incelemede; takipne, halsizlik ve ikteri vardı kilo3p altındaydı. Laboratuvar incelemede; ALT220U/L, AST120U/L total bilirubin2mgr/dl, direkt bilirubin7,5mg/dl, GGT343u/l, ALP500u/l'di. Ultrasonografide; karaciğer hilusta5x3cm septalı germinatif membranlı kistik lezyon, sistik ve anasafra kanalında çamur, koledokta 5cm koledok kisti izlendi. MRCP'de pankreas başında 5x3.5cm koledok ve koledoka belirgin bası uygulayan kistik lezyon saptandı. ERCP'de papilla majorda bası yapan 7cm kistik lezyon, orisifinde beyaz sarımsı proteinöz partiküller saptandı. Lezyona iğne uçlu sfinkterotomiyle kesi sonrası fışkırır şekilde fazla kaya suyu gibi şeffafsıvı drenajı oldu. Endoskopik sfinkterotomi sonrası balon kataterle dilatasyon yapıldı. Boşalan kistin içinin tekrar dolmasını engellemek amacıyla 5F-7cmlik pankreatik stent ve 7F-7cmlik biliyer stent yerleştirildi. Kist hidatik IHA serolojisi pozitif, ERCP esnasında alınan örnekte kist hidatik saptandı. Albendazol tedavisi başlandı. Vakamız çok ilgi çekici çünkü; endoskopik sfinkterotomiyle hidatik membranların çıkarılmasından sonra kolestaz dört günde hızla düzelmiştir. Total bilirubin 4,9mgr/dl direkt bilirubin 2,2mg/dl GGT200u/l ALP327u/l'ye geriledi, takipnesi düzeldi. Endoskopik sfinkterotomi, pankreatikobiliyer stent tedavisiyle altı aylık albendazol tedavisinde sonra şikayeti olmadı laboratuvar tetkikleri normal, kist hidatik IHA serolojisi negatif saptandı. Abdominal ultrasonografi ve. MRCP normal görülünce ERCP yapılarak stentler çıkarıldı.

Kararlar: Hepatik ekinokok enfeksiyonunun neden olduğu basıya bağlı gelişen biliyer hepatitte ERCP'de papiller orifisteki hidatik membranların impaksiyonunun gösterildiği nadir vakalardandır. Seçilmiş vakalarda antihelmintik tedavinin eşzamanlı endoskopik sfinkterotomiyle tedavinin Cerrahi tedavi ihtiyacı olmadan etkili ve güvenli olduğunu göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: Kist hidatik, Endoskopik retrograd kolanjiyopankreatografi, çocuk, kolanjit

P-133

ALLOPESİ OLAN HASTADA CROHN HASTALIĞI, PRİMER SKLEROZAN KOLANJİT, TİP 2 OTOİMMÜN HEPATİT VE TİP 1 DİYABETUS MELLUTUS BİRLİKTELİĞİ : OTOİMMÜN POLİGLANDULER SENDROM TİP 4, OLGU SUNUMU

Sevinç Garip¹, Burçak Evren Taşdoğan², Filiz Çevik Aydoğan³, Şerife Nur Ulusan⁴

¹SBÜ Tıp Fakültesi Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme Kliniği

²SBÜ Tıp Fakültesi Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları, Gastroenteroloji Kliniği

³SBÜ Tıp Fakültesi Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği

⁴Radyodiagnostik Bölümü

Deneyim ve hedefler: Poliotoimmünite tek bir hastada birden fazla otoimmün hastalığın varlığı olarak tanımlanır. Alopesinin diğer otoimmün hastalıklarla birlikteliğinde otoimmün poliglanduler sendromlardan bahsedilmektedir. Otoimmün hepatit (OİH) ve primer sklerozan kolanjit (PSK) otoimmün karaciğer hastalıklarının (OKH) en önemli 2 formu olup birbirleriyle ve inflamatuvar barsak hastalığı, allopesi gibi ekstrahepatik otoimmün hastalıklarla (EOH) beraber görülebilir. Amacımız allopesi nedeniyle izlenen Crohn hastalığıyla ilişkili PSK/OİH erkek hastayı nadir olması nedeniyle farkındalığı artırmak için literatür eşliğinde sunmak.

Metotlar: 12 yıldır allopesi ve kaş dökülmesi şikayeti olan 16 yaşında erkek hasta bir hafta önce başlayan sağüst kadran ağrısı, kusma, sarılık yakınmasıyla başvurdu. Laboratuvar incelemelerinde; ALT 538 U/L, AST 235 U/L, total bilirubin 5,7 mg/dl, direkt bilirubin 1,7 mg/dl, GGT 455 U/L, ALP 200 U/L, amilaz 161 U/L. lipaz 284 U/lidi. Ultrasonda safra kese ve koledokta çamur, koledokta ve safra yollarında genişleme görüldü. MRCP koledok 20mm ölçüldü. Pankreatik kanalda genişleme, intrahepatik safra yollarında boncuk dizisi görünüm izlendi. Endoskopik sfinkterotomi ve balonla lümeniçi temizlendi. Serolojik LKM-1, ANA ve adacık hücre antikor pozitif saptandı. Karaciğer biyopsisinde, interface hepatit, portal alanlarda orta-şiddetli lenfoplazmoositer hücre infiltrasyonu izlendi. MRCP bulgularıyla PSK, LKM-1 ile ANA seroloji pozitifliği ve karaciğer biyopsi bulguları ile tip 2 otoimmün hepatit tanıları ile steroid ve azatiopürin tedavisi başlanması planlandı. Hastanın alınan öyküsünde iki yıldır aralıklı ishal ve tekrarlayan oral aft şikayeti olduğu öğrenildi, fekal kalprotektin >300 saptandı. Özofagogastroduodenoskopi ve ileokolonoskopi yapıldı. Bulbus mukozasında 1 adet, kolon mukozasında ödemli hiperemik frafil zeminde bir kaç adet aftöz ülser, terminal ileumda kaldırım taşı şeklinde mukoza üzerinde erozyon ve ve 3-4 adet aftöz ülser görüldü.

Sonuçlar: Allopesi totalis, kaş kirpik dökülmesi olan hastaya ileokolonik crohn hastalığı, tip 2 otoimmün hepait, primer sklerozan kolanjit tanılarıyla steroid ve azatiopürin tedavisi başlandı. Tedavi sonrası şikayeti olmayan hastanın saçları ve kaşlarında belirgin artış gözlemlendi. Adacık hücre antikor (Islet cell antikor-ICA) pozitifliği olması nedeniyle otoimmün poliglandüler sendrom tip 4 düşünülen hasta multidisipliner takip edilmektedir.

Kararlar: Allopesi ile kronik inflamatuvar bağırsak hastalıkları, otoimmün hepatit, primer sklerozan kolanjit birlikteliğiyle OPS Tip 4 grubunda yer almaktadır. Allopesiyle başvuran hastalarda OPS'nin diğer komponentleri yönünden anamnezin detaylı olarak alınması zaman içinde eşlik edebilecek diğer otoimmün hastalıklar yönünden gerekli tetkiklerinin yapılması gerektiğini vurgulamak amacıyla sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Allopesi, Crohn hastalığı, Çocuk, Endoskopik retrograd kolanjiyopankreatografi, Otoimmün poliglandüler sendrom

P-135

ÇOCUKLARDA ULTRASONOGRAFİK İNCELEME İLE REKTUM ÇAPI VE REKTUM ÖN DUVAR KALINLIĞI ÖLÇÜMLERİNİN KRONİK KONSTİPASYON TANISINDA KULLANIMI

Güzide Doğan¹, Merter Keçeli², Sibel Yavuz³, Adem Topçu⁴, Erhun Kasırga⁵

¹Bezmialem Vakıf University Faculty of Medicine Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition Department İstanbul, Turkey

²Celal Bayar University Faculty of Medicine Radiology Department, Manisa, Turkey

³Adıyaman University Training and Research Hospital, Department of Pediatric Gastroenterology, Adıyaman, Turkey

⁴Health Sciences University Haseki Training and Education Hospital Radiology Department, İstanbul, Turkey

⁵Celal Bayar University Faculty of Medicine Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition Department Manisa, Turkey

Deneyim ve hedefler: Çalışmamızın amacı konstipasyonu olan çocukların rektum çapı ve rektum ön duvar kalınlığı değerlerini belirlemek, sağlıklı çocukların değerleri ile karşılaştırmak, rektal tuşe muayenesi yapılamayan çocuklarda, ultrasonografik incelemenin konstipasyon tanısında kullanılabilirliğini değerlendirebilmektir.

Metotlar: Fonksiyonel konstipasyon tanısı konulan 6 ay ile 18 yaş arasındaki 140 çocuk hasta grubu olarak, konstipasyon şikayeti olmayan 164 çocuk kontrol grubu olarak çalışmaya alındı. Yaş gruplarına göre çocuklar dört gruba ayrıldı. 3 yaş altı grup I, 3.1-6 yaş arasındakiler grup II, 6.1-12 yaş arasındakiler grup III ve 12 yaş üstü olanlar grup IV olarak belirlendi. Rektumda dışkı bulunma ve rektumun boş olma durumu dikkate alınarak hastaların simfizis pubis hizası, iskion spinası, mesane boynu, rektum ön duvar kalınlığı ölçümleri yapıldı.

Sonuçlar: Simfizis pubis hizası ölçümünde rektumda dışkı olan grup II ve grup III' teki konstipe hastaların rektum çapı kontrol grubuna göre yüksek (sırasıyla p=0.04; p=0.003); iskion spinası ölçümünde grup III'te rektumda dışkı olan ve olmayan her iki gruptaki konstipe çocukların rektum çapı kontrol grubuna göre yüksek(sırasıyla p=0.03, p=0.04)bulundu. Mesane boynu ölçümde rektumunda dışkı olan grup II ve grup III konstipe hastaların rektum çapı kontrol grubuna göre yüksek (sırasıyla p=0.05;p=0.001) saptandı. Rektum ön duvar kalınlığı ölçümü rektumda dışkı olan III. grupta kontrol grubuna göre yüksek (p=0.000), rektumu boş olan II., III., IV. gruplarda ise kontrol grubuna göre anlamlı yüksek bulundu. hastaların kontrol grubuna göre yüksek bulundu (sırasıyla p=0.02;p=0.001;p=0.000).

Kararlar: 6.1-12 yaş arası rektumu boş olan çocuklarda ultrasonografik incelemeyle iskion spinası ölçümü kabızlık tanısında faydalı olabilir. 3 yaşından büyük çocuklarda rektum boş iken rektum ön duvar kalınlığı ölçümü, rektal tuşe muayenesi istemeyen konstipasyonu olan çocuklarda noninvaziv bir yöntem olarak kullanılabilir.

Anahtar Kelimeler: Kabızlık, çocuk, rektum çapı

P-136

Hereditör Pankreatitin Nadir Birlikteliği: PRSS1 Ve SPINK Mutasyonu

Sibel Yavuz¹, Büşra Eser Çavdarıtepe²

¹Adıyaman Eğitim ve Araştırma Hastanesi Pediatrik Gastroenteroloji Bilim Dalı, Adıyaman

²Adıyaman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Genetik Bilim Dalı, Adıyaman

Deneyim ve hedefler: Pankreatit çocukluk çağında ani başlangıçlı karın ağrısı, serum ve/veya idrarda normalin en az 3 katı pankreas sindirim enzim yüksekliği ile seyreden, nadir görülen, pankreasın inflamatuvar bir hastalığıdır. Pankreatit tiplerine göre en sık tanımlanan etiyolojik nedenler; akut pankreatitte travma ve biliyer nedenler, akut tekrarlayan pankreatitte biliyer nedenler, kronik pankreatitte hereditör ve pankreas divisumdur. Bu yazıda PRSS1 ve SPINK birlikteliği olan bir olgu sunulmaktadır.

Metotlar: 12 yaşında kız hasta, bulantı, kusma, karın ağrısı şikâyeti ile acil servisimize başvurdu. Öz geçmişinde beş kez geçirilmiş akut pankreatit öyküsü mevcut idi. Bilinen kronik hastalığı, alkol ve ilaç kullanımı yoktu. Fizik muayenesinde, vücut ağırlığı: 48 kg (50-75 persentil), boy: 148 cm (10-25 persentil) idi. Hastanın genel durumu iyi bilinci açık, vitalleri stabil, batın muayenesinde epigastrik bölgede hassasiyet mevcut, defans- rebound: yok, murphy negatifti. Diğer tüm sistem muayenesi doğaldı. Yapılan tetkiklerde; beyaz küre: 6361mm³, Hemoglobin:14.1 g/dl, trombosit:231000/m³ amilaz: 724 U/L, lipaz: 3420 U/L, CRP: 1.69 mg/L, AST: 19 U/L, ALT:18 U/L, total bilirubin:0.6mg/dl, kalsiyum: 8.7 mg/dl, albümin:3.9g/dl. Olgunun daha önceki başvurusunda lipaz:1200 U/L, amilaz:631 U/L idi. Etiyolojiye yönelik yapılan tetkiklerinde trigliserid:78mg/dl, total kolesterol:135mg/dl, hepatit belirteçleri ve viral serolojiler (sitomegalovirüs, toksoplazma, Rubella, Epstein-Barr virüsü, kabakulak, parvovirus) negatif idi. Batın ultrasonografisi ve MR Kolanjio Pankreatikografisi normal izlendi. Rekürren pankreatit ön tanısı ile genetik analiz yapıldı. Genetik analizinde SPINK geninde heterozigot mutasyon ve PRSS 1 heterozigot mutasyon saptandı. Olgunun aile taramasında; baba PRSS1 heterozigot mutasyon ve anne SPINK heterozigot mutasyon saptandı. Anne baba arasında akrabalık olmadığı öğrenildi.

Sonuçlar: Hereditör pankreatitin bilinen üç genetik lokusu vardır. Bunlardan en yaygın olanı PRSS1 gen mutasyonudur. Otozomal dominant kalıtım şeklidir. Otozomal resesif hereditör pankreatit ise CFTR mutasyonu ile ilişkilidir. Bir diğer hereditör pankreatit türü ise kompleks genetik mutasyon olan heterozigot SPINK 1 mutasyonudur.

Kararlar: Sonuç olarak, nadir de olsa rekürren pankreatit vakalarında hereditör pankreatit mutlaka araştırılmalı ve gelişebilecek komplikasyonlar açısından yakın takip edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: pankreatit, PRSS1, SPINK

P-137

Çocuklarda Duodenogastrik Reflü Gastriti ile Kronik Kabızlık Arasındaki İlişki

Şenay Onbaşı Karabağ¹, Betül Aksoy¹, Sinem Kahveci Çelik¹, Selen Güler¹, Yeliz Çağan Appak², Maşallah Baran²

¹Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı

²Katip Çelebi Üniversitesi, Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı

Deneyim ve hedefler: Duodenogastrik reflü, safra ve duodenum içeriğinin mideye geçmesi olarak tanımlanmaktadır. Mide operasyonları, gastrik veya duodenal dismotilite safra reflüsüne yol açan başlıca durumlardır. Kabızlık, çocukluk çağının en yaygın fonksiyonel gastrointestinal sistem (GİS) bozukluklarından. Kabızlıkta, rektumda artan dışkı birikimi ve basınç artışı, üst GİS motilitesinin azalmasına neden olarak duodenogastrik reflü gelişmesine katkıda bulunabilir. Bu çalışmada çocuklarda duodenogastrik reflü (DGR) gastriti ile kronik kabızlık arasındaki ilişkinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Metotlar: Çalışmaya Ekim 2018- Ekim 2021 tarihleri arasında üst GİS endoskopi işlemi yapılan 1443 çocuk hastadan duodenogastrik reflü (DGR) gastriti tanısı alan 4-18 yaş arası 102 hasta çalışmaya alındı. Duodenogastrik safra reflü gastriti, endoskopik olarak midede safra salgısı ile eş zamanlı mukozal hiperemi ve ödemin varlığı olarak tanımlandı. Bu hastalardan ROMA IV tanı kriterlerini karşılayanlar fonksiyonel kabızlık olarak kabul edildi. Kabızlığa yönelik, beslenme düzenlemesi, tuvalet eğitimi ve laksatif tedavi alan hastaların kabızlık bulguları geriledikten sonra DGR gastriti semptomları tekrar sorgulandı.

Sonuçlar: Hastaların yaş ortalaması 15 ± 2.14 yaş idi. Hastaların 80'ni (%78,4) kız, 22'si (%21,6) erkekti. Endoskopi yapılmaya endikasyonları en sık olarak dispepsi (%62,7) ve karın ağrısı (%20,6) idi. Duodenogastrik reflü gastriti olan hastaların 45'inde (% 44,1) fonksiyonel kabızlık mevcuttu. Duodenogastrik reflü gastritine sahip hastaların 23'ünde (%22,5) aynı zamanda Helicobacter Pylori pozitifliği saptandı. Kabızlık ve DGR gastriti birlikteliği olan 45 hastanın, 39'u (%87) beslenme düzenlenmesi, tuvalet eğitimi ve laksatif kullanımını kapsayan kabızlık tedavisi aldı. Hastalardan 28'inin (%72) kabızlık bulguları düzeldikten sonra DGR gastriti semptomları da geriledi.

Kararlar: Bu çalışmada DGR gastriti tanısı alan hastalarda kronik kabızlığın varlığı gösterilmiştir. Uygun tedavi sonrasında kabızlığın düzelmesi ile birlikte DGR gastriti bulgularının gerilediği görülmüştür.

Anahtar Kelimeler: çocuk, kabızlık, duodenogastrik reflü gastriti, endoskopi

P-138

YATARAK TEDAVİ GÖREN ÇOCUKLARDA ENTERAL BESLENMEYE ARA VERME NEDENLERİ

Cansu Kavukçu Horasan¹, Halil Kocamaz², Tuğba Gürsoy Koca²

¹PAMUKKALE ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ, ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANA BİLİM DALI, DENİZLİ

²PAMUKKALE ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ, ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME BİLİM DALI, DENİZLİ

Deneyim ve hedefler: Enteral beslenme, işlevsel sindirim sistemine sahip olduğu halde günlük alması gereken besin miktarını ağız yoluyla alamayan hastalarda, besinlerin nazogastrik, nazoduodenal, gastrotomi veya gastrojejunostomi tüpü aracılığıyla verilmesidir. Çalışmamızda, kliniğimizde yatan tüple beslenen hastalarda, enteral beslenmeye ara verilme sıklığını, sebeplerini, sürelerini araştırmak; gastrointestinal kaynaklı olan ve olmayan sebepleri değerlendirmek; antropometrik ölçümlerle hastalarda malnütrisyon sıklığını araştırmak amaçlanmıştır.

Metotlar: Pamukkale Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları kliniklerinde yatan, en az 24 saat tüple beslenen hastaların antropometrik ölçümleri, beslenme yolları ve verilme şekilleri, beslenmeye ara verilme nedenleri ve süreleri ve kalori kayıpları kaydedilmiş ve incelenmiştir.

Sonuçlar: Toplam 66 hasta [22 (%33,3) kız, 44 (%67,7) erkek] değerlendirildi. Hastaların 54 tanesi (%81,8) NG ile, 12 tanesi (%18,2) PEG ile besleniyordu. Bolus şeklinde beslenen 62 hasta (%93,9), aralıklı infüzyonla beslenen 1 hasta (%1,5) ve drip infüzyonla beslenen 3 hasta (%4,5) vardı. Hastaların günlük kalori alımları 76,8 (ortanca) (62,6–91,6) (çeyrekler arası aralık) kcal/kg/g ve protein alımları 1,8 (1,5–2,3) gr/kg/g olarak hesaplandı. Hastaların beslenme kesilme sayısı, bir hastada en fazla 24 kez olup, 7 hastada yatışı boyunca beslenmeye hiç ara verilmedi. Toplam ara verilme sayısı 237 kez olarak saptanmış olup, 87 kez (%36,7) gastrointestinal kaynaklı sebeplerden ve 150 kez (%63,3) diğer sebeplerden ötürü beslenmeye ara verildiği görüldü. Ara verilme sırasında hastaların kalori kaybı 152,1 (76-432,9) kcal/kg olarak hesaplandı. Vücut ağırlığı 3 persantil altında olan 30 (%45,5) hasta saptandı. Hastaların vücut kitle indeksi (VKİ) 15,4 (13,6-17,4) olarak hesaplanırken, VKİ 3 persantil altında olan 23 (%34,8) hasta bulundu.

Kararlar: Enteral beslenmenin çeşitli nedenlerle kesintiye uğraması sık karşılaşılan bir sorundur. Bu kesintiler, hastaların günlük alması gereken kalori ve protein gereksinimlerinin karşılanamamasına ve hastanede yatış sürelerinde uzamaya neden olmaktadır. Bu kesintilerin mümkün olan en aza indirilmesi ve en kısa sürede beslenmeye tekrar başlanması gerekmektedir. Çocuklarda enteral beslenmeye ara verilmesiyle ilgili uluslararası bir protokol yoktur ve bu konuda daha fazla çalışmaya ihtiyaç duyulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: enteral beslenme, çocuk, malnütrisyon

P-139

MALNUTRİSYONLU ÇOCUKLARDA BESLENME DESTEĞİ ETKİNLİĞİNİN ERKEN DÖNEM DEĞERLENDİRİLMESİNDE EL KAVRAMA VE PARMAK KAVRAMA GÜCÜ

Mehmet Emin Yıldız¹, Tuğba Gürsoy Koca², Halil Kocamaz²

¹Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Denizli

²Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı, Denizli

Deneyim ve hedefler: Malnütrisyon (yetersiz beslenme); protein, enerji ve diğer besinlerin eksikliğine bağlı, vücut kütlesi ve fonksiyonlarında ölçülebilir olumsuz etkilere neden olan beslenme bozukluğu olarak tanımlanmaktadır. Çocuklarda erişkinlerden farklı olarak yetersiz beslenme daha ağır ve kalıcı sağlık sorunlarına sebep olmaktadır. Kas fonksiyonunun bir ölçümü olan el kavrama ve parmak kavrama gücünün yetersiz beslenmenin göstergesi olabileceği vurgulanmıştır. Çalışmamızda akut ve kronik malnütrisyon olarak değerlendirilen 5-17 yaş hastaların başvuru anında ve malnütrisyonu yönelik beslenme düzenlenmesi yapıldıktan sonra tedavi etkinliğinin el kavrama ve parmak kavrama gücü ölçümleri ile değerlendirilmesi amaçlandı.

Metotlar: Pamukkale Üniversitesi Çocuk Gastroenteroloji polikliniğine ve Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları polikliniklerine başvuran 5-17 yaş arası malnütrisyonu olan hastalar çalışmaya dahil edildi. Uygun ve yeterli enteral beslenme açısından tedavisi düzenlenen hastaların başvuru anında ve erken dönemdeki kontrollerinde el kavrama ve parmak kavrama gücü ölçümleri alındı.

Sonuçlar: Toplam 34 hasta [20 (%58,8) kız, 14 (%41,2) erkek] değerlendirildi. Katılımcıların yaş ortalaması 11,68 yaştı (kızlarda 11,8; erkeklerde 11,54). Vücut ağırlıklarının ortalaması 1. ölçümde 28,58 kg; ikinci ölçümde 29,63 kg olarak saptandı. Baskın elde el kavrama gücü ortalaması 1. ölçümlerde 13,86; 2. ölçümlerde 14,65 olarak saptandı. Hastaların 2. ölçümleri ortalama 14,8 gün (min: 12; maks: 21) sonrasında yapıldı. Hastaların beslenme düzenlemeleri öncesi ve sonrası vücut ağırlıkları arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark bulunmuştur ($p<0,05$). Baskın elin el kavrama ve parmak kavrama gücü ölçümlerinde tedavi öncesi ve sonrası istatistiksel olarak anlamlı artış gözlenmiştir ($p<0,005$).

Kararlar: Çalışmamız el kavrama ve parmak kavrama gücü ölçümlerinin malnütrisyonlu çocuklarda beslenme desteği etkinliğinin erken dönem değerlendirilmesinde kullanılabilirliğini göstermiştir.

Anahtar Kelimeler: çocuk, el kavrama gücü, malnütrisyon, parmak kavrama gücü

P-140

Karaciğer Nakilli 8-18 Yaş Çocuklarda Sağlıkla İlişkili Yaşam Kalitesinin Pediatrik Karaciğer Nakli Yaşam Kalitesi İndeksi ile Değerlendirilmesi

Tuğçe Göksu Yılmaz¹, İlgin Özden², Serdar Cantez¹, Zerrin Önal¹, Hayriye Vahit Erdem³, Özlem Durmaz¹

¹İ.Ü. İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı

²İ.Ü. İstanbul Tıp Fakültesi Karaciğer Nakli Merkezi

³İ.Ü. İstanbul Tıp Fakültesi

Deneyim ve hedefler: Çalışmamızda pediatrik karaciğer nakli (KN) alıcılarında yaşam kalitesi (YK)'ye etki edebilecek faktörlerin özgün bir ölçekle değerlendirilmesi, YK'nin doğru ölçülmesiyle yaşam kalitesinin artırılmasında yol gösterici olması hedeflenmiştir.

Metotlar: Nisan-Temmuz 2019 tarihleri arasında polikliniğimize başvuran, merkezimizde karaciğer nakil olmuş, naklinin üzerinden en az 1 yıl geçmiş, 8-18 yaşlarında, KN alıcıları (n=59) ve ebeveynleri (n=59) PeLTQL (Pediatrik Karaciğer Nakli Yaşam Kalitesi İndeksi) (PKNYKİ) çocuk ve ebeveyn formları ile değerlendirildi. Sosyodemografik özellikler, vücut ölçüm verileri, nakil öncesi medikal sorunlar, nakil sonrası erken ve geç komplikasyonlar, immünsüpresif tedavi ve yatış verileri incelendi. Ölçek alt boyut puanları (GSB:Gelecekteki sağlık beklentisi, UB:Nakile uyum ve başa çıkma, SD:Sosyal ve duygusal durum) ve toplam puanlar açısından ebeveyn ve hasta formları ayrı değerlendirildi; puanlara etki eden faktörler araştırıldı.

Sonuçlar: Retransplantasyon alıcıları (n=2) istatistiksel karşılaştırmalara dahil edilmediğinden 57 hasta [%60 erkek (n=34), anket yaşı ort 13.7±2.8 yıl, nakil yaşı ort 4.9±3.7 yıl] ve ebeveyn çiftiyle yapılan değerlendirmede; GSB (r=0,63), UB (r=0,536), SD (r=0,522) ve toplam puanlar (r=0,663) arasında pozitif korelasyon saptandı [(Tümü için p<0,01)]. Çocuk formu verilerinde; kızların ve hepatopulmoner sendrom (HPS) öyküsü olanların GSB puanları yüksekti (ikisi için de p=0.005). Canlı vericiden KN yapılan olguların UB puanlarının kadavra naklinden yüksek (p=0.023), vasküler komplikasyon yaşayan olguların ise düşük olduğu gözlemlendi (p=0.04). Ailedeki çocuk sayısı ile SD puanları arasında negatif korelasyon mevcuttu (r=-0.298, p=0.022). Canlı vericiden KN yapılan (p=0.043) ve HPS öyküsü olan olguların toplam puanları yüksek (p=0.01), HE öyküsü olanların ise düşük olduğu görüldü (p=0.03). Diğer faktörlerin istatistiksel anlamlı etkisi gözlenmedi (p>0.05).

Kararlar: Cinsiyetin GSB, vasküler komplikasyon öyküsünün UB, çocuk sayısının SD, HE öyküsünün toplam puanlara; HPS öyküsünün hem GSB hem toplam puana ve verici tipinin hem UB hem toplam puana etkisi saptandı. Çocuk-ebeveyn formları arasında tüm alt boyutlarda pozitif korelasyon saptanması, toplumumuzdaki güçlü aile bağları ile ilişkilendirildi. PKNYKİ karaciğer nakil alıcısı Türk çocuklarının yaşam kalitesini değerlendirmede etkin olarak kullanıma uygun bulundu.

Anahtar Kelimeler: Pediatrik karaciğer nakli, Yaşam kalitesi

P-141

PEDİATRİK KARACİĞER NAKLİ SONRASINDA PROKALSİTONİN VE CRP DEĞİŞİKLİKLERİ

Uğur Can Leblebici¹, Elif Sağ¹, Selda Hançer Törün², Zerrin Önal¹, Perihan Ergin Özcan³, Demet Demirkol⁴, Feza Ekiz⁵, İlgin Özden⁵, Özlem Durmaz¹

¹İ.Ü. İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı

²İ.Ü. İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı

³İ.Ü. İstanbul Tıp Fakültesi Anestezi ve Reanimasyon Bilim Dalı

⁴İ.Ü. İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı

⁵İ. Ü. İstanbul Tıp Fakültesi Karaciğer Nakli Merkezi

Deneyim ve hedefler: Prokalsitonin (PCT) ve C-reaktif protein (CRP) sıklıkla enfeksiyon varlığını değerlendirebilmek için kullanılan biyobelirteçlerdir. Organ nakli sonrası erken postoperatif dönemde PCT ve CRP değerlerinin doğru yorumlanması önemlidir. Bu çalışmada merkezimizde karaciğer nakli sonrası izlenen çocuklarda, postoperatif CRP ve PCT değerlerinin seyrinin enfeksiyon varlığı ile ilişkisi araştırılmıştır.

Metotlar: Çalışmaya Ocak 2010-Nisan 2022 tarihleri arasında, merkezimizde karaciğer nakli sonrası izlenen ve posttransplant ilk haftadaki tüm verilerine ulaşılabilen, 52 pediatrik olgu dahil edildi.

Sonuçlar: Çalışmaya alınan 52 hastanın %56'sı kız ve ortalanca yaşı 4 yıl (5 ay- 18 yaş) idi. Hastalarda %67 kolestatik, %69 sirotik, %17 non-sirotik ve %14 metabolik karaciğer hastalığı mevcuttu. Nakil endikasyonları; dekompanse karaciğer yetmezliği (n=33, %63), portal hipertansiyon komplikasyonları (n=8, %15) ve bozulmuş yaşam kalitesi (n=11, %21) idi. Otuz sekiz (%73) hastanın Child-Pugh evresi C, 14 hastanın B (%27) olup ortalama PELD/MELD skoru 22 (12-29) idi. İmmüsupresyon: Tüm hastalara immüsupresif olarak prednol ve takrolimus tedavisi başlandı. Ek olarak 12 hastaya (%23) MMF, dört hastaya (%8) ise everolimus verildi. Enfeksiyon: Nakil sonrası altı (%12) hastanın rektal sürüntüsünde karbapenem dirençli klebsiella üremesi oldu. Bu hastaların hemokültüründe üreme yoktu. Sadece bir hastada eş zamanlı olarak batın sıvısında klebsiella pn. üremesi oldu. On hastanın (%19) batın sıvısında, yedi hastanın (%13) hemokültüründe üreme saptandı (MRKNS, n=8; Klebsiella, n=5; E.coli, n=2; Enterococ, n=2) Bu dönemde hastaların onunda (%19) kanıtlanmış sepsis, birinde (%2) klinik sepsis mevcuttu, %6'sında ateş gözlemlendi. PCT ve CRP düzeyleri: Sepsis olan ve olmayan gruplar karşılaştırıldığında; 1. günde PCT (10 vs. 4), 4. günde PCT (6 vs. 3) ve CRP (64 vs. 32), 7. günde PCT (8 vs. 0.4) ve CRP (37 vs. 15) değerlerinin sepsis olan grupta anlamlı olarak yüksek olduğu saptandı (p<0.05).

Kararlar: Çalışmamızda sepsis olmayan olgularımızda PCT ilk günlerde yüksek iken 4. günde azalmış, 7. günde negatifleşmiştir. CRP ise enfeksiyonu olmayan çocuklarda da birinci haftada normale dönemiştir. Posttransplant sepsisin değerlendirilmesinde PCT daha yölgöstericidir.

Anahtar Kelimeler: pediatrik karaciğer nakli, sepsis, prokalsitonin, CRP

P-142

Perkütan Endoskopik Gastrostomi Uygulanan Çocuk Olguların Değerlendirilmesi

Uğur Deveci¹, Yaşar Doğan¹, Elvan Asiye Kumkayır¹, Abdullah Murat Kayaokay¹

¹Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı

Deneyim ve hedefler: Beslenme fizyolojik olduğu kadar psikolojik, ekonomik ve sosyolojik bir olaydır. Sağlıklı beslenme büyüme ve gelişme, yaşamın sürdürülebilmesi, sağlığın korunması, iyileştirilmesi ve geliştirilmesi, yaşam kalitesinin artırılması için besin öğelerinin yeterli ve dengeli miktarlarda tüketilmesidir. Nörogelişimsel yetersizlikler azalan besin alımı, artan besin gereksinimi ve besin kaybı gibi malnütrisyonla yol açan faktörlerle ilişkilidir. Ağız yoluyla beslenemeyen çocuklarda alternatif enteral beslenmeyle malnütrisyonla bağlı mortalite ve morbidite önlenmektedir. Perkütan endoskopik gastrostomi uygulamasının nörolojik, metabolik ve onkolojik hastalığı olup yeterli düzeyde beslenemeyen çocukların beslenmesinde yararlı olduğu bilinmektedir. Bu çalışmada, perkütan endoskopik gastrostomi uygulanan hasta çocukların demografik bulgularının ve komplikasyonlarının değerlendirilmesi amaçlandı.

Metotlar: Kliniğimizde 2010-2020 yılları arasında perkütan endoskopik gastrostomi uygulanan çocuklar çalışmaya alındı. Olguların demografik verileri, altta yatan hastalıkları, işlem sırasında ve sonrasında gelişen komplikasyonları olguların dosyalarından geriye dönük olarak incelendi.

Sonuçlar: On yıllık süre içinde kliniğimizde perkütan endoskopik gastrostomi uygulanan toplam 143 olgunun 83'ü (%58) erkek, 60'ı (%42) kız hastalardan oluşmaktaydı. Olguların ortalama yaşı 4.8±4.6 yıl (3 ay-18 yaş) idi. Birincil hastalıkları incelendiğinde 80'inde (%55.9) serebral palsi, 19'unda (%13.3) spinal musküler atrofi, 6'sında (%4.2) subakut sklerozan panensefalit, 23'ünde (%16) metabolik hastalık ve 11'inde (%7.6) trafik kazası sonrası merkezi sinir sistemi hasarı öyküsü mevcuttu. İşlem sırasında ve sonrasında olguların 3'ünde (%3.1) sellülit, 15'inde (%10.4) granülom, 10'unda (%7.6) stroma enfeksiyonu ve 2'sinde (%1.4) gömülmüş tampon sendromu gözlemlendi. Gömülmüş tampon sendromu gelişen bu olgular çocuk cerrahi kliniğince opere edildi.

Kararlar: Ülkemizde son yıllarda kronik hastalığı olup oral alımı yetersiz çocukların sayısı artmaktadır. Perkütan endoskopik gastrostomi uygulaması uzun dönemde beslenme durumunu iyileştirerek malnütrisyonu önleyebilmektedir. Böylece bu olguların mortalite ve morbiditesi azaltılabilir. Sonuç olarak, kronik hastalığa bağlı beslenme problemi olan çocuklarda PEG uygulamasının ciddi istenmeyen etkileri olmaksızın uygulanabildiği gözlemlendi.

Anahtar Kelimeler: Beslenme, Çocuk, komplikasyon, malnütrisyon, perkütan endoskopik gastrostomi

P-143

Kronik ishal etyolojisinde malignite

Yasemin Sofu Öner¹, Mahmut Esat Tülüce¹, Ali İşlek¹, Gökhan Tümgör¹

¹Çukurova Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.B.D. Çocuk Gastroenteroloji B.D.

Deneyim ve hedefler: Çocuklarda önemli mortalite ve morbitide nedeni olan kronik ishal çok çeşitli etyolojiye sahip olup; mukozal inflamasyon ve düzenlenme bozuklukları, sindirim enzim eksiklikleri, taşıma bozuklukları, sekretuar nedenlerden kaynaklı olabilir. Burada kronik ishal etyolojisi araştırılırken nöroblastom tanısı koyulan bir olgu sunuldu.

Metotlar: 20 aylık kız hasta kronik ishal etyolojisi açısından değerlendirildi. Hastanın dört aydır sekretuar ve ozmotik özelliklerin birlikte görüldüğü arada iyileşme periyotları olan ataklar halinde ishallerinin olduğu öğrenildi. Fizik muayenede büyüme geriliği yoktu ve anormal bir bulgu saptanmadı. Laboratuvar incelemelerinde metabolik asidoz, hipokalemi ve fekal kalprotektin 241 µg/gr saptandı. Farklı merkezlerde bakılan çok sayıda ultrasonografi normaldi. Hepatosteatoz yoktu. Lipid profili, kan proteinleri, immünglobulinleri, lenfosit alt grupları normaldi. Olgunun endoskopik incelemesinde kolon mukozasında benekli eritem ve mikronodülerite görüldü. Patoloji kriptomit, kriptom distorsiyonu ve musin kaybı olarak raporlandı. Hastaya besin eliminasyonu başlandı. Hastanın ataklar halinde metabolik asidoz ve hipokalemi ile seyreden ishallerinin sık tekrarlanması ve besin eliminasyonundan yarar görmemesi nedeni ile steroid ve azatiyoprin tedavisi verildi. Tedaviden yarar görmeyen olgunun izlemde defekasyonda zorlanma ve batın distansiyonu gelişmesi nedeni ile çekilen batın tomografisinde sağ alt kadranda pelvik girim düzeyinde retroperitoneal kitle, nörojenik kökenli tümör saptandı. Doku biyopsisi iyi diferansiyel nöroblastom olarak raporlandı. Hasta çocuk onkoloji servisine devredildi.

Sonuçlar: Burada sunulan olgunun ataklar halinde ishali vardı; değerlendirmelerinde bağırsak mukozası histopatolojisinde inflamasyon bulguları saptandı. Başlangıçta tam olarak sekretuar ishali özellikleri görülmezken takiplerinde hipokalemi ve metabolik asidozun daha belirgin olduğu görüldü. Birkaç kez tekrarlanan karın ultrasonografisinde patoloji saptanmazken karın distansiyonu sonrası çekilen abdominopelvik tomografide nöroblastom ile uyumlu kitle saptandı. Mukozal inflamasyon bulgularının ishale sekonder gelişen bir bulgu olduğunu düşünüyoruz.

Kararlar: Etiyolojisi belirlenemeyen ishallerde sekresyon yapan maligniteler akılda tutulmalıdır. Hastalar bu yönüyle tedavinin ilerleyen aşamalarında da değerlendirilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Kronik ishal, malignite, nöroblastom

P-144

Alagille sendromundaki inatçı kaşıntının tedavisinde biliyer diversiyon

Yasemin Sofu Öner¹, Mahmut Esat Tülüce¹, Ali İşlek¹, Gökhan Tümgor¹

¹Çukurova Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.B.D. Çocuk Gastroenteroloji B.D.

Deneyim ve hedefler: Alagille sendromu (AS) multisistem tutulumu olan ilerleyici kolestatik karaciğer hastalığı ile karakterizedir. Kaşıntı AS'de hayat kalitesini düşüren önemli bir semptomdur. Burada inatçı kaşıntı nedeni ile internal biliyer diversiyon yapılan bir hasta sunuldu.

Metotlar: İki aylık iken yüksek GGT'li kolestaz ayırıcı tanısı yapılan olgu, safra duktus azlığı ve periferik pulmoner stenozu olması nedeni ile AS tanısı aldı. Medikal tedaviye dirençli kaşıntıları nedeni ile olguya 4 yaşında internal biliyer diversiyon yapıldı. Postoperatif erken dönemde kaşıntısı belirgin azalma gösterdi. Şu anda 8 yaşında olan hasta operasyon sonrası 4. yılında önemsiz sayılabilecek şiddette kaşıntı ve büyüme geriliği olmaksızın takip edilmektedir.

Sonuçlar: Alagille sendromunda kaşıntı önemli bir sorun olup antihistaminik, ursodeoksikolik asit, safra bağlayıcı reçine, naltrekson ve rifampin gibi tedavilere sıklıkla yanıt alınmamaktadır. Progresif familial intrahepatik kolestazlı hastalarda gerçekleştirilen ve etkin bulunan biliyer diversiyon AS olan çocuklarda da aynı mekanizma ile uygulanmış ve daha az etkin bulunmuştur. Burada sunulan olgu internal biliyer diversiyondan erken dönemden itibaren mükemmel fayda görmüş ve 4 yıldır etkin bir şekilde yararlanılmaktadır. Yapılan operasyon hastada klinik olarak ciddi bir malabsorbsiyona ve büyüme geriliğine neden olmadı.

Kararlar: AS olgularında inatçı kaşıntıların tedavisinde biliyer diversiyondan yararlanılabilir.

Anahtar Kelimeler: Alagille Sendromu, Kaşıntı, Biliyer diversiyon

P-145

Adölesanlarda Yeni Bir Kronik Hepatit C Tedavisi Deneyimi: Glekaprevir/Pibrentasvir

Yasin Maruf Ergen¹, Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen¹, Duygu Demirtaş¹, Pınar Şimşek Onat¹, Ersin Gümüş¹, Hasan Özen¹, İnci Nur Saltık Temizel¹, Hülya Demir¹

¹Hacettepe Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Gastroenterolojisi Bilim Dalı

Deneyim ve hedefler: Çocuklarda Hepatit C virüs (HCV) enfeksiyonu yavaş seyirli olup tedavisiz siroz gelişme oranı %1-4'tür. Ancak karaciğer fibrozisi yaş, enfeksiyon süresi, nekroinflamasyon şiddeti ve obeziteyle ilişkili olarak yavaşça artar. Etkinliği %100'e yaklaşan, güvenli, direkt etkili antiviral ilaçlar kronik HCV enfeksiyonu tedavisinde kullanılmaya başlanmıştır. 2018 yılı rehberlerde 12 yaşından büyük çocuklarda 'Pegile interferon(PEG-IFN)+ribavirin' kombinasyonu dışı tedavilere geçiş önerilmektedir. PEG-IFN temininde yaşanan zorluklar ve son literatür ışığında glekaprevir/pibrentasvir tedavisi verilen ve HCV eradikasyonu sağlanan iki adölesan olgumuzu sunmayı amaçladık.

Metotlar: İki olgunun glekaprevir/pibrentasvir tedavi deneyimi tartışıldı.

Sonuçlar: Vaka 1: Üç aylıkken vertikal geçişli HCV enfeksiyonu tanısı alan ve tedavisiz izlenen 12 yaşında kız hasta bölümümüze başvurdu. Fizik muayenesi, tam kan sayımı, karaciğer enzimleri, hepatobiliyer ultrasonografisi normaldi. Anti HCV pozitif, HCV virüs yükü: 339.090 UI/mL, HCV genotipi tip 1b idi. Sirozu olmayan hastaya 8 hafta süreyle oral glekaprevir/pibrentasvir (300 mg/120 mg) verildi. Tedavinin 4. haftasında HCV virüs yükü negatif; 8. haftasında kan sayımı, karaciğer enzimleri, böbrek fonksiyon testleri normal, HCV virüs yükü negatifti. İlaç yan etkisi gözlenmedi. Tedavinin 1. yılında HCV virüs yükü negatifti. Vaka 2: İki sene önce HCV enfeksiyonu tanısı alan, annesi HCV (+) olan 12,5 yaşında erkek hasta bölümümüze başvurdu. Fizik muayenesi doğaldı. Tetkiklerinde ALT: 57 U/L, AST: 49 U/L, anti HCV pozitif, HCV virüs yükü: 40.809 UI/mL, HCV genotipi tip 1b idi. Hepatobiliyer ultrasonografisi normaldi. Sekiz haftalık glekaprevir/pibrentasvir tedavisi boyunca yan etki gözlenmedi. Tedavinin 4. haftasında HCV virüs yükü negatif; 8. haftasında kan sayımı, karaciğer enzimleri, böbrek fonksiyon testleri normaldi, HCV virüs yükü negatifti. Tedavi bitiminden 20 hafta sonra HCV virüs yükü negatifti.

Kararlar: Vertikal HCV geçişi ile kronik enfeksiyon gelişme oranı %80'tir. Glekaprevir/pibrentasvir 12 yaş üstü hastalarda tüm HCV genotipleri için PEG-IFN yerine tercih edilebilmektedir. Hedef; tedavi bitiminden 12 hafta sonra HCV virüs yükünün negatifleşmesidir. Genotip 1 tedavisinde kullanılan ve maliyeti daha yüksek olan sofosbuvir/ledipasvire (400mg/90 mg) alternatif olarak güvenle tercih edilebilir.

Anahtar Kelimeler: adölesan, glekaprevir/pibrentasvir, kronik hepatit C enfeksiyonu



BİLİMSEL SEKRETARYA
TÜRK ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ,
HEPATOLOJİ VE BESLENME DERNEĞİ

Mustafa Kemal Mah. 2126 Sok.
Kolbay İş Merkezi C Blok No: 6/9 Çankaya Ankara
E-Mail: turkcocukgastro@gmail.com