Nelson

PEDİATRİ

KLIEGMAN | ST GEME
BLUM | SHAH | TASKER | WILSON

Çeviri Editörü
MURAT YURDAKÖK

21. BASKI

CİLT 1

ELSEVIER

GÜNEŞ TIP KİTABEVLERİ

Nelson

PEDİATRİ

BASKI
21

Nelson

PEDİATRİ

ROBERT M. KLIEGMAN, MD
Professor ve Chair Emeritus
Department of Pediatrics
Medical College of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin

ÇEVİRİ EDİTÖRÜ

MURAT YURDAKÖK
Hacettepe Üniversitesi
Çocuk Sağlığı Enstitüsü Müdürü
Tıp Fakültesi Pediatri Profesörü

NATHAN J. BLUM, MD
William H. Bennett Professor of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Chief, Division of Developmental ve Behavioral Pediatrics
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania

SAMIR S. SHAH, MD, MSCE
Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Director, Division of Hospital Medicine
Chief Metrics Officer
James M. Ewell Endowed Chair
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio

JOSEPH W. ST GEME III, MD
Professor of Pediatrics ve Microbiology ve Chair of the Department of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Chair of the Department of Pediatrics ve Physician-in-Chief
Leonard ve Madlyn Abramson Endowed Chair in Pediatrics
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania

ROBERT C. TASKER, MBBS, MD
Professor of Neurology
Professor of Anesthesia
Harvard Medical School
Senior Associate, Critical Care Medicine
Director, Pediatric NeuroCritical Care Program
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts

KAREN M. WILSON, MD, MPH
Professor of Pediatrics
Debra ve Leon Black Division Chief of General Pediatrics
Vice-Chair for Clinical ve Translational Research
Kravis Children's Hospital at the Icahn School of Medicine at Mount Sinai
New York, New York

Editor Emeritus

RICHARD E. BEHRMAN, MD
Nonprofit Healthcare ve Educational Consultants to Medical Institutions
Santa Barbara, California

ELSEVIER

GÜNEŞ TIP KİTABEVLERİ

© 2021 Elsevier Limited

Nelson Pediatri, Yirmibirinci Baskı
Cilt 1 ISBN: 978-975-277-852-8 Cilt 2 ISBN: 978-975-277-853-5 Takım Numarası: 978-975-277-851-1

Türkçe 1. Baskı

Robert M. Kliegman, MD, Joseph W. St Geme III, MD, Nathan J. Blum, MD, Samır S. Shah, MD, MSCE, Robert C. Tasker, MBBS, MD, Karen M. Wılson, MD, MPH, tarafından hazırlanan "Nelson Textbook of Pediatrics, 21th Edition" kitabının bu Türkçe yayını, Elsevier Limited tarafından üstlenilmiş ve Elsevier Inc. ile anlaşmalı olarak yayınlanmıştır.

Tüm hakları saklıdır. 5846 ve 2936 sayılı Fikir ve Sanat Eserleri yasası gereği herhangi bir bölümü, resmi veya yazısı, yazarların ve yayınlayıcısının yazılı izni alınmadan tekrarlanamaz, basılamaz, kopyası çıkarılamaz, fotokopisi alınamaz veya kopya anlamı taşıyabilecek elektronik ve mekanik hiçbir işlem yapılamaz.

NELSON TEXTBOOK OF PEDIATRICS, TWENTY-FIRST EDITION
Copyright © 2020 by Elsevier, Inc. All rights reserved.
ISBN: 978-0-323-52950-1

ELSEVIER

Previous editions copyrighted © 2016, 2011, 2007, 2004, 2000, 1996, 1992, 1987, 1983, 1979, 1975, 1969, 1964 ve 1959
This translated edition of the Nelson Textbook of Pediatrics, 21th Edition by Robert M. Kliegman, MD, Joseph W. St Geme III, MD, Nathan J. Blum, MD, Samır S. Shah, MD, MSCE, Robert C. Tasker, MBBS, MD, Karen M. Wılson, MD, MPH is undertaken by Elsevier Limited and is published by arrangement with Elsevier Inc.

Çeviri Güneş Tıp Kitabevi'nin tek sorumluluğunda yapılmaktadır. Uygulayıcılar ve araştırmacıların, burada açıklanan her türlü bilgi, yöntem, bileşik veya deneyin değerlendirilmesinde ve kullanımında her zaman kendi deneyim ve bilgilerine dayanmaları gerekmektedir. Tıp bilimindeki hızlı gelişmeler nedeniyle, özellikle teşhis ve ilaç dozajlarının bağımsız olarak doğrulanması yapılmalıdır. Yasalar ölçüsünde Elsevier, yazarlar, editörler veya katkıda bulunanlar, tercümeden veya burada yer alan herhangi bir yöntem, ürün, talimat veya fikirlerin kullanımı veya işletilmesinden veya ürünlerin yükümlülüğü, ihmali veya başka bir sebeple kişilerde veya mülkte oluşabilecek herhangi bir yaralanma ve/veya zarardan ötürü sorumluluk kabul etmez.

Yayıncı ve Genel Yayın Yönetmeni: Murat Yılmaz
Genel Yayın Yönetmeni Yardımcısı: Polat Yılmaz
Yayın Danışmanı ve Tıbbi Koordinatör: Dr. Ufuk Akçıl
Yayına Hazırlama: Güneş Dizgi-Grafik Tasarım Birimi
Baskı: Ayrıntı Basım Yayın ve Matbaacılık Hiz. San. Tic. Ltd. Şti.
Saray Mahallesi 126.Cadde No: 20 Kazan / Ankara
Telefon: (0312) 394 55 90 - 91 - 92 • Faks: (0312) 394 55 94
Sertifika No: 49599

GENEL DAĞITIM
GÜNEŞ TIP KİTABEVLERİ

ANKARA
M. Rauf İnan Sokak No: 3
06410 Sıhhiye / Ankara
Tel: (0312) 431 14 85 • 435 11 91-92
Faks: (0312) 435 84 23

İSTANBUL
Gazeteciler Sitesi Sağlam Fikir Sokak
No: 7 / 2 Esentepe / İstanbul
Tel: (0212) 356 87 43
Faks: (0212) 356 87 44

KADIKÖY
Rasimpaşa Mah. İskele Sokak
No: 4 / A Kadıköy / İstanbul
Tel: (0216) 546 03 47

www.guneskitabevi.com
info@guneskitabevi.com

www.guneskitabevi.com
www.mea.elsevierhealth.com

Bu kitabın geçmiş baskılarına duydukları güveni ifade ederek
bu baskının hazırlanması için bizleri teşvik eden Çocuk Hekimlerine.
Çocuklarımızla ilgilenen hekimler için yararlı bir bilgi kaynağı
olmaya devam etmesi dileğiyle.

R.M. Kliegman

Yazarlar

Nadia Y. Abidi, MD
Resident Physician
Department of Dermatology
University of Missouri School of Medicine
Columbia, Missouri
Cutaneous Defects
Ectodermal Dysplasias

Mark J. Abzug, MD
Professor of Pediatrics
Vice Chair for Academic Affairs
University of Colorado School of Medicine
Section of Pediatric Infectious Diseases
Children's Hospital Colorado
Aurora, Colorado
Nonpolio Enteroviruses

David R. Adams, MD, PhD
Associate Investigator, Undiagnosed Diseases Program
Senior Staff Clinician
National Human Genome Research Institute
National Institutes of Health
Bethesda, Maryland
Genetic Approaches to Rare ve Undiagnosed Diseases

Nicholas S. Adams, MD
Plastic Surgery Resident
Spectrum Health Hospitals
Michigan State University
Grand Rapids, Michigan
Deformational Plagiocephaly

Stewart L. Adelson, MD
Assistant Clinical Professor
Department of Psychiatry
Columbia University College of Physicians ve Surgeons
Adjunct Clinical Assistant Professor
Weill Cornell Medical College of Cornell University
New York, New York
Gay, Lesbian, ve Bisexual Adolescents

Shawn K. Ahlfeld, MD
Assistant Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Attending Neonatologist, Perinatal Institute
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Respiratory Tract Disorders

Osman Z. Ahmad, MD
Fellow in Pediatric Gastroenterology
University of Alabama at Birmingham School of Medicine
Birmingham, Alabama
Clostridium difficile *Infection*

John J. Aiken, MD, FACS, FAAP
Professor of Surgery
Division of Pediatric General ve Thoracic Surgery
Medical College of Wisconsin
The Children's Hospital of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Acute Appendicitis
Inguinal Hernias
Epigastric Hernia
Incisional Hernia

Cezmi A. Akdis, MD
Professor of Immunology
Swiss Institute of Allergy ve Asthma Research
Christine Kühne Center for Allergy Research ve Education
Davos, Switzerland;
Medical Faculty, University of Zurich
Zurich, Switzerland
Allergy ve the Immunologic Basis of Atopic Disease

Evaline A. Alessandrini, MD, MSCE
Professor of Clinical Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Division of Emergency Medicine
Director, Quality Scholars Program in Health Care Transformation
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Outcomes ve Risk Adjustment of Emergency Medical Services

Michael A. Alexander, MD
Professor of Pediatrics ve Rehabilitation Medicine
Thomas Jefferson Medical College
Philadelphia, Pennsylvania;
Emeritus Medical Staff
Nemours Alfred I. duPont Hospital for Children
Wilmington, Delaware
Evaluation of the Child for Rehabilitative Services

Omar Ali, MD
Pediatric Endocrinology
Valley Children's Hospital
Madera, California
Hyperpituitarism, Tall Stature, ve Overgrowth Syndromes
Hypofunction of the Testes
Pseudoprecocity Resulting from Tumors of the Testes
Gynecomastia

Karl E. Anderson, MD, FACP
Professor of Preventive Medicine ve Community Health ve Internal Medicine
Director, Porphyria Laboratory ve Center
University of Texas Medical Branch
Galveston, Texas
The Porphyrias

Kelly K. Anthony, PhD, PLLC
Assistant Professor
Department of Psychiatry ve Behavioral Sciences
Duke University Medical Center
Durham, North Carolina
Musculoskeletal Pain Syndromes

Alia Y. Antoon, MD, DCH
Senior Fellow
American Academy of Pediatrics
Honorary Pediatrician
MassGeneral Hospital for Children
Boston, Massachusetts
Burn Injuries
Cold Injuries

Susan D. Apkon, MD
Professor
Department of Physical Medicine ve Rehabilitation
University of Colorado
Denver, Colorado;
Chief, Pediatric Rehabilitation
Children's Hospital Colorado
Aurora, Colorado
Ambulation Assistance

Stacy P. Ardoin, MD, MHS
Associate Professor of Clinical Medicine
Division of Adult ve Pediatric Rheumatology
The Ohio State University Wexner Medical Center
Nationwide Children's Hospital
Columbus, Ohio
Systemic Lupus Erythematosus
Vasculitis Syndromes

Alexandre Arkader, MD
Attending Orthopaedic Surgeon
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Common Fractures

Thaís Armangué, MD, PhD
Pediatric Neurologist
Neuroimmunology Program
IDIBAPS—Hospital Clinic–Hospital Sant Joan de Déu (Barcelona)
University of Barcelona
Barcelona, Spain
Autoimmune Encephalitis

Carola A.S. Arndt, MD
Professor of Pediatrics
Department of Pediatrics ve Adolescent Medicine
Division of Pediatric Hematology-Oncology
Mayo Clinic
Rochester, Minnesota
Soft Tissue Sarcomas

Paul L. Aronson, MD
Associate Professor of Pediatrics ve Emergency Medicine
Yale School of Medicine
New Haven, Connecticut
Fever in the Older Child

David M. Asher, MD
Supervisory Medical Officer ve Chief
Laboratory of Bacterial ve Transmissible Spongiform Encephalopathy Agents
Division of Emerging ve Transfusion-Transmitted Diseases
US Food ve Drug Administration
Silver Spring, Maryland
Transmissible Spongiform Encephalopathies

Ann Ashworth, PhD, Hon FRCPCH
Professor Emeritus
Department of Population Health
Nutrition Group
London School of Hygiene ve Tropical Medicine
London, United Kingdom
Nutrition, Food Security, ve Health

Amit Assa, MD
Associate Professor of Pediatrics
Sackler Faculty of Medicine
Tel Aviv University
Tel Aviv, Israel;
Head, IBD Unit
Institute of Gastroenterology, Nutrition, ve Liver Diseases
Schneider Children's Medical Center
Petah Tikva, Israel
Immunodeficiency Disorders

Barbara L. Asselin, MD
Professor of Pediatrics ve Oncology
Department of Pediatrics
University of Rochester School of Medicine ve Dentistry
Golisano Children's Hospital ve Wilmot Cancer Institute
Rochester, New York
Epidemiology of Childhood ve Adolescent Cancer

Christina M. Astley, MD, ScD
Instructor in Pediatrics
Harvard Medical School
Attending Physician
Division of Endocrinology
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Autoimmune Polyglandular Syndromes

Joann L. Ater, MD
Professor
Department of Pediatrics Patient Care
University of Texas MD Anderson Cancer Center
Houston, Texas
Brain Tumors in Childhood
Neuroblastoma

Norrell Atkinson, MD, FAAP
Assistant Professor of Pediatrics
Drexel University College of Medicine
Child Protection Program
St. Christopher's Hospital for Children
Philadelphia, Pennsylvania
Adolescent Sexual Assault

Erika U. Augustine, MD
Associate Professor of Neurology ve Pediatrics
Associate Director, Center for Health + Technology
University of Rochester Medical Center
Rochester, New York
Dystonia

Marilyn C. Augustyn, MD
Professor of Pediatrics
Boston University School of Medicine
Boston Medical Center
Boston, Massachusetts
Impact of Violence on Children

Yaron Avitzur, MD
Associate Professor
Department of Pediatrics
University of Toronto Faculty of Medicine
Division of Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition
The Hospital for Sick Children
Toronto, Canada
Short Bowel Syndrome

Carlos A. Bacino, MD
Professor ve Vice Chair of Clinical Affairs
Department of Molecular ve Human Genetics
Baylor College of Medicine
Director, Pediatrics Genetics Clinic
Texas Children's Hospital
Houston, Texas
Cytogenetics

Zinzi D. Bailey, ScD, MSPH
Assistant Scientist
University of Miami Miller School of Medicine
Miami, Florida
Racism ve Child Health

Binod Balakrishnan, MBBS
Assistant Professor
Department of Pediatrics
Medical College of Wisconsin
Division of Pediatric Critical Care
Children's Hospital of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Brain Death

Frances B. Balamuth, MD, PhD, MSCE
Assistant Professor of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Associate Director of Research
Division of Emergency Medicine
Co-Director, Pediatric Sepsis Program
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Triage of the Acutely Ill Child

Robert N. Baldassano, MD
Colman Family Chair in Pediatric Inflammatory Bowel Disease ve Professor of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Director, Center for Pediatric Inflammatory Bowel Disease
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Inflammatory Bowel Disease
Eosinophilic Gastroenteritis

Keith D. Baldwin, MD, MSPT, MPH
Assistant Professor
Department of Orthopaedic Surgery
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Attending Physician
Neuromuscular Orthopaedics ve Orthopaedic Trauma
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Growth ve Development
Evaluation of the Child
Torsional ve Angular Deformities
Common Fractures

Christina Bales, MD
Associate Professor of Clinical Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Medical Director, Intestinal Rehabilitation Program
Division of Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Intestinal Atresia, Stenosis, ve Malrotation

William F. Balistreri, MD
Medical Director Emeritus, Pediatric Liver Care Center
Division of Pediatric Gastroenterology, Hepatology, ve Nutrition
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Morphogenesis of the Liver ve Biliary System
Manifestations of Liver Disease
Cholestasis
Metabolic Diseases of the Liver
Viral Hepatitis
Liver Disease Associated with Systemic Disorders
Mitochondrial Hepatopathies

Allison Ballantine, MD, MEd
Associate Professor of Clinical Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Co-Director Med Ed Program, Graduate School of Education
Section Chief, Inpatient Services
Division of General Pediatrics
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Malnutrition

Robert S. Baltimore, MD
Professor of Pediatrics ve Epidemiology
Clinical Professor of Nursing
Professor of Pediatrics ve Epidemiology
Clinical Professor of Nursing
Yale School of Medicine
Associate Director of Hospital Epidemiology (for Pediatrics)
Yale–New Haven Hospital
New Haven, Connecticut
Listeria monocytogenes
Pseudomonas, Burkholderia, ve Stenotrophomonas
Infective Endocarditis

Manisha Balwani, MBBS, MS
Associate Professor of Medicine ve Genetics ve Genomic Sciences
Kravis Children's Hospital at the Icahn School of Medicine at Mount Sinai
New York, New York
The Porphyrias

Vaneeta Bamba, MD
Associate Professor of Clinical Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Medical Director, Diagnostic ve Research Growth Center
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Assessment of Growth

Brenda L. Banwell, MD
Professor of Neurology
Grace R. Loeb Endowed Chair in Neurosciences
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Chief, Division of Neurology
Director, Pediatric Multiple Sclerosis Clinic
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Central Nervous System Vasculitis

Sarah F. Barclay, PhD
Department of Medical Genetics
Cumming School of Medicine at University of Calgary
Alberta Children's Hospital Research Institute
Calgary, Alberta, Canada
Rapid-Onset Obesity with Hypothalamic Dysfunction, Hypoventilation, ve Autonomic Dysregulation (ROHHAD)

Maria E. Barnes-Davis, MD, PhD
Assistant Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Attending Neonatologist
Division of Neonatology ve Pulmonary Biology
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
The High-Risk Infant

Karyl S. Barron, MD
Deputy Director
Division of Intramural Research
National Institute of Allergy ve Infectious Diseases
National Institutes of Health
Bethesda, Maryland
Amyloidosis

Donald Basel, MBBCh
Associate Professor of Pediatrics ve Genetics
Chief, Medical Genetics Division
Medical College of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Ehlers-Danlos Syndrome

Dorsey M. Bass, MD
Associate Professor of Pediatrics
Stanford University School of Medicine
Division of Pediatric Gastroenterology
Lucile Salter Packard Children's Hospital
Palo Alto, California
Rotaviruses, Caliciviruses, ve Astroviruses

Mary T. Bassett, MD, MPH
FXB Professor of the Practice of Public Health ve Human Rights
Harvard T.H. Chan School of Public Health
Boston, Massachusetts
Racism ve Child Health

Christian P. Bauerfeld, MD
Assistant Professor of Pediatrics
Wayne State University School of Medicine
Division of Pediatric Critical Care Medicine
Children's Hospital of Michigan
Detroit, Michigan
Mechanical Ventilation

Rebecca A. Baum, MD
Clinical Associate Professor of Pediatrics
The Ohio State University College of Medicine
Chief, Developmental Behavioral Pediatrics
Nationwide Children's Hospital
Columbus, Ohio
Positive Parenting ve Support

Michael J. Bell, MD
Professor, Pediatrics ve Critical Care Medicine
Chief, Critical Care Medicine
Children's National Medical Center
The George Washington University School of Medicine
Washington, DC
Neurologic Emergencies ve Stabilization

Nicole R. Bender, MD
Resident Physician
Department of Dermatology
Medical College of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Morphology of the Skin
Dermatologic Evaluation of the Patient
Eczematous Disorders
Photosensitivity
Diseases of the Epidermis

Daniel K. Benjamin Jr, MD, PhD, MPH
Kiser-Arena Professor of Pediatrics
Duke Clinical Research Institute
Duke University Medical Center
Durham, North Carolina
Principles of Antifungal Therapy
Candida

Michael J. Bennett, PhD, FRCPath, FACB
Professor of Pathology ve Laboratory Medicine
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Director, Michael J. Palmieri Metabolic Disease Laboratory
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Disorders of Mitochondrial Fatty Acid β-Oxidation

Daniel Bernstein, MD
Alfred Woodley Salter ve Mabel G. Salter Endowed Professor in Pediatrics
Associate Dean for Curriculum ve Scholarship
Stanford University School of Medicine
Palo Alto, California
Cardiac Development
The Fetal to Neonatal Circulatory Transition
History ve Physical Examination in Cardiac Evaluation
Laboratory Cardiac Evaluation
Epidemiology ve Genetic Basis of Congenital Heart Disease
Evaluation ve Screening of the Infant or Child with Congenital Heart Disease
Acyanotic Congenital Heart Disease: Left-to-Right Shunt Lesions
Acyanotic Congenital Heart Disease: The Obstructive Lesions
Acyanotic Congenital Heart Disease: Regurgitant Lesions
Cyanotic Congenital Heart Disease: Evaluation of the Critically Ill Neonate with Cyanosis ve Respiratory Distress
Cyanotic Congenital Heart Lesions: Lesions Associated with Decreased Pulmonary Blood Flow
Cyanotic Congenital Heart Disease: Lesions Associated with Increased Pulmonary Blood Flow
Other Congenital Heart ve Vascular Malformations
Pulmonary Hypertension
General Principles of Treatment of Congenital Heart Disease
Diseases of the Blood Vessels (Aneurysms ve Fistulas)

Henry H. Bernstein, DO, MHCM, FAAP
Professor of Pediatrics
Zucker School of Medicine at Hofstra/Northwell
Cohen Children's Medical Center of New York
New Hyde Park, New York
Immunization Practices

Diana X. Bharucha-Goebel, MD
Assistant Professor, Neurology ve Pediatrics
Children's National Medical Center
Washington, DC;
Clinical Research Collaborator
National Institutes of Health/NINDS
Neurogenetics Branch/NNDCS
Bethesda, Maryland
Muscular Dystrophies
Myasthenia Gravis
Giant Axonal Neuropathy

Holly M. Biggs, MD, MPH
Medical Epidemiologist
Respiratory Viruses Branch, Division of Viral Diseases
National Center for Immunization ve Respiratory Diseases
Centers for Disease Control ve Prevention
Atlanta, Georgia
Parainfluenza Viruses

Samra S. Blanchard, MD
Associate Professor
Department of Pediatrics
University of Maryland School of Medicine
Baltimore, Maryland
Peptic Ulcer Disease in Children

Joshua A. Blatter, MD, MPH
Assistant Professor of Pediatrics, Allergy, Immunology, ve Pulmonary Medicine
Researcher, Patient Oriented Research Unit
Washington University School of Medicine in St. Louis
St. Louis, Missouri
Congenital Disorders of the Lung

Archie Bleyer, MD, FRCP (Glasg)
Clinical Research Professor
Knight Cancer Center
Oregon Health & Science University
Chair, Institutional Review Board for St. Charles Health System
Portland, Oregon;
Professor of Pediatrics
University of Texas MD Anderson Cancer Center
Houston, Texas
Principles of Cancer Treatment
The Leukemias

Nathan J. Blum, MD
William H. Bennett Professor of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Chief, Division of Developmental ve Behavioral Pediatrics
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania

Steven R. Boas, MD, FAAP, FACSM
Director, The Cystic Fibrosis Center of Chicago
President ve CEO, The Cystic Fibrosis Institute
Glenview, Illinois;
Clinical Professor of Pediatrics
Northwestern University Feinberg School of Medicine
Chicago, Illinois
Emphysema ve Overinflation
α1-Antitrypsin Deficiency ve Emphysema
Other Distal Airway Diseases
Skeletal Diseases Influencing Pulmonary Function

Walter O. Bockting, PhD
Professor of Medical Psychology (in Psychiatry ve Nursing)
Research Scientist, New York State Psychiatric Institute
Division of Gender, Sexuality, ve Health
Department of Psychiatry
Columbia University Vagelos College of Physicians ve Surgeons
New York, New York
Gender ve Sexual Identity
Transgender Care

Mark Boguniewicz, MD
Professor of Pediatrics
Division of Allergy-Immunology
Department of Pediatrics
University of Colorado School of Medicine
National Jewish Health
Denver, Colorado
Ocular Allergies

Michael J. Boivin, PhD, MPH
Professor of Psychiatry ve of Neurology ve Ophthalmology
Michigan State University College of Osteopathic Medicine
East Lansing, Michigan
Nodding Syndrome

Daniel J. Bonthius, MD, PhD
Professor of Pediatrics ve Neurology
University of Iowa Carver College of Medicine
Iowa City, Iowa
Lymphocytic Choriomeningitis Virus

Brett J. Bordini, MD, FAAP
Associate Professor of Pediatrics
Division of Hospital Medicine
Nelson Service for Undiagnosed ve Rare Diseases
Director, Medical Spanish Curriculum
Medical College of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Plastic Bronchitis

Kristopher R. Bosse, MD
Instructor in Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Attending Physician
Division of Oncology
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Molecular ve Cellular Biology of Cancer

Bret L. Bostwick, MD
Assistant Professor
Department of Molecular ve Human Genetics
Baylor College of Medicine
Houston, Texas
Genetics of Common Disorders

Kenneth M. Boyer, MD
Professor ve Woman's Board Chair, Emeritus
Department of Pediatrics
Rush University Medical Center
Chicago, Illinois
Toxoplasmosis (Toxoplasma gondii)

Jennifer M. Brady, MD
Assistant Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Perinatal Institute
Division of Neonatology
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
The High-Risk Infant
Transport of the Critically Ill Newborn
Neonatal Resuscitation ve Delivery Room Emergencies

Patrick W. Brady, MD, MSc
Associate Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Attending Physician, Division of Hospital Medicine
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Safety in Healthcare for Children

Rebecca C. Brady, MD
Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Congenital ve Perinatal Infections
Coccidioidomycosis (Coccidioides *Species*)

Samuel L. Brady, MS, PhD
Clinical Medical Physicist
Cincinnati Children's Hospital
Associate Professor of Radiology
University of Cincinnati
Cincinnati, Ohio
Biologic Effects of Ionizing Radiation on Children

Amanda M. Brandow, DO, MS
Associate Professor
Department of Pediatrics
Division of Pediatric Hematology/Oncology
Medical College of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Enzymatic Defects
Hemolytic Anemias Resulting from Extracellular Factors—Immune Hemolytic Anemias
Hemolytic Anemias Secondary to Other Extracellular Factors
Polycythemia
Nonclonal Polycythemia

David T. Breault, MD, PhD
Associate Professor of Pediatrics
Harvard Medical School
Division of Endocrinology
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Diabetes Insipidus
Other Abnormalities of Arginine Vasopressin Metabolism ve Action

Cora Collette Breuner, MD, MPH
Professor of Pediatrics
Adjunct Professor of Orthopedics ve Sports Medicine
University of Washington School of Medicine
Division of Adolescent Medicine
Department of Orthopedics ve Sports Medicine
Seattle Children's Hospital
Seattle, Washington
Substance Abuse
Adolescent Pregnancy

Carolyn Bridgemohan, MD
Associate Professor of Pediatrics
Harvard Medical School
Co-Director Autism Spectrum Center
Division of Developmental Medicine
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Autism Spectrum Disorder

William J. Britt, MD
Charles A. Alford Professor of Pediatrics
Professor of Microbiology ve Neurobiology
University of Alabama Birmingham School of Medicine
Division of Pediatric Infectious Diseases
Children's of Alabama
Birmingham, Alabama
Cytomegalovirus

Laura Brower, MD
Assistant Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Division of Hospital Medicine
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Fever Without a Focus in the Neonate ve Young Infant

Rebeccah L. Brown, MD
Professor of Clinical Surgery ve Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Co-Director of Pectus Program
Associate Director of Trauma Services
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Meconium Ileus, Peritonitis, ve Intestinal Obstruction
Necrotizing Enterocolitis

J. Naylor Brownell, MD
Division of Gastroenterology, Hepatology, ve Nutrition
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Feeding Healthy Infants, Children, ve Adolescents

Meghen B. Browning, MD
Associate Professor of Pediatrics
The Medical College of Wisconsin
Division of Pediatric Hematology-Oncology
Children's Hospital of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Pancreatic Tumors

Nicola Brunetti-Pierri, MD
Associate Professor
Department of Translational Medicine
University of Naples Federico II
Associate Investigator, Telethon Institute of Genetics ve Medicine (TIGEM)
Naples, Italy
Management ve Treatment of Genetic Disorders

Phillip R. Bryant, DO
Professor
Department of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Division of Rehabilitation Medicine
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Rehabilitation for Severe Traumatic Brain injury
Spinal Cord Injury ve Autonomic Dysreflexia Management

Rebecca H. Buckley, MD
J. Buren Sidbury Professor of Pediatrics
Professor of Immunology
Duke University School of Medicine
Durham, North Carolina
Evaluation of Suspected Immunodeficiency
The T-, B-, ve NK-Cell Systems
T Lymphocytes, B Lymphocytes, ve Natural Killer Cells
Primary Defects of Antibody Production
Treatment of B-Cell Defects
Primary Defects of Cellular Immunity
Immunodeficiencies Affecting Multiple Cell Types

Cynthia Etzler Budek, MS, APN/NP, CPNP-AC/PC
Pediatric Nurse Practitioner
Department of Pulmonary ve Critical Care Medicine
Transitional Care/Pulmonary Habilitation Unit
Ann & Robert H. Lurie Children's Hospital of Chicago
Chicago, Illinois
Other Conditions Affecting Respiration

Supinda Bunyavanich, MD, MPH, MPhil
Associate Professor
Associate Director, Jaffe Food Allergy Institute
Department of Pediatrics
Department of Genetics ve Genomic Sciences
Kravis Children's Hospital at the Icahn School of Medicine at Mount Sinai
New York, New York
Diagnosis of Allergic Disease

Carey-Ann D. Burnham, PhD D(ABMM), FIDSA, F(AAM)
Professor of Pathology ve Immunology, Molecular Microbiology, Pediatrics, ve Medicine
Washington University School of Medicine in St. Louis
Medical Director, Microbiology
Barnes Jewish Hospital
St. Louis, Missouri
Diagnostic Microbiology

Gale R. Burstein, MD, MPH
Clinical Professor
Department of Pediatrics
University at Buffalo Jacobs School of Medicine ve Biomedical Sciences
Commissioner, Erie County Department of Health
Buffalo, New York
The Epidemiology of Adolescent Health Problems
Transitioning to Adult Care
The Breast
Menstrual Problems
Contraception
Sexually Transmitted Infections

Amaya L. Bustinduy, MD, PhD, MPH
Associate Professor in Tropical Pediatrics
Department of Clinical Research
London School of Hygiene ve Tropical Medicine
London, United Kingdom
Schistosomiasis (Schistosoma)
Flukes (Liver, Lung, ve Intestinal)

Jill P. Buyon, MD
Professor of Medicine (Rheumatology)
Director, Division of Rheumatology
New York University School of Medicine
NYU Langone Medical Center
New York, New York
Neonatal Lupus

Miguel M. Cabada, MD, MSc
Assistant Professor
Division of Infectious Diseases
The University of Texas Medical Branch at Galveston
Galveston, Texas
Echinococcosis (Echinococcus granulosus ve Echinococcus multilocularis)

Michaela Cada, MD, FRCPC, FAAP, MPH
Assistant Professor
Department of Pediatrics
University of Toronto Faculty of Medicine
Director, Education Training Program
Division of Hematology/Oncology
The Hospital for Sick Children
Toronto, Ontario, Canada
Inherited Bone Marrow Failure Syndromes with Pancytopenia

Derya Caglar, MD
Associate Professor
Fellowship Director, Pediatric Emergency Medicine
Department of Pediatrics
University of Washington School of Medicine
Attending Physician
Division of Emergency Medicine
Seattle Children's Hospital
Seattle, Washington
Drowning ve Submersion Injury

Mitchell S. Cairo, MD
Professor
Departments of Pediatrics, Medicine, Pathology, Microbiology, ve Immunology ve Cell Biology ve Anatomy
New York Medical College
Chief, Division of Pediatric Hematology, Oncology ve Stem Cell Transplantation
Maria Fareri Children's Hospital at Westchester Medical Center
New York Medical College
Valhalla, New York
Lymphoma

Diane P. Calello, MD
Associate Professor of Emergency Medicine
Rutgers University New Jersey Medical School
Executive ve Medical Director
New Jersey Poison Information ve Education System
Newark, New Jersey
Nonbacterial Food Poisoning

Lauren E. Camarda, MD
Pediatric Pulmonology
Advocate Children's Hospital
Park Ridge, Illinois
Bronchitis

Lindsay Hatzenbuehler Cameron, MD, MPH
Assistant Professor of Pediatrics
Baylor College of Medicine
Pediatric Infectious Diseases
Texas Children's Hospital
Houston, Texas
Tuberculosis (Mycobacterium tuberculosis)

Bruce M. Camitta, MD
Rebecca Jean Slye Professor of Pediatrics
Division of Pediatric Hematology/Oncology
Medical College of Wisconsin
Midwest Children's Cancer Center
Milwaukee, Wisconsin
Polycythemia
Nonclonal Polycythemia
Anatomy ve Function of the Spleen
Splenomegaly
Hyposplenism, Splenic Trauma, ve Splenectomy
Anatomy ve Function of the Lymphatic System
Abnormalities of Lymphatic Vessels
Lymphadenopathy

Angela J.P. Campbell, MD, MPH
Medical Officer
Epidemiology ve Prevention Branch, Influenza Division
National Center for Immunization ve Respiratory Diseases
Centers for Disease Control ve Prevention
Atlanta, Georgia
Influenza Viruses
Parainfluenza Viruses

Rebecca F. Carlin, MD
Attending Physician
Division of General ve Community Pediatrics
Children's National Health System
Assistant Professor of Pediatrics
George Washington University School of Medicine ve Health Sciences
Washington, DC
Sudden Infant Death Syndrome

Michael R. Carr, MD
Assistant Professor of Pediatrics
Division of Cardiology
Northwestern University Feinberg School of Medicine
Ann & Robert H. Lurie Children's Hospital of Chicago
Chicago, Illinois
Rheumatic Heart Disease

Robert B. Carrigan, MD
Assistant Clinical Professor
Department of Orthopaedic Surgery
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Pediatric Hand Surgeon
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
The Upper Limb

Michael S. Carroll
Research Assistant Professor of Pediatrics
Northwestern University Feinberg School of Medicine
Chicago, Illinois
Congenital Central Hypoventilation Syndrome

Rebecca G. Carter, MD
Assistant Professor
Department of Pediatrics
University of Maryland School of Medicine
Baltimore, Maryland
The Second Year
The Preschool Years

Mary T. Caserta, MD
Professor of Pediatrics
University of Rochester School of Medicine ve Dentistry
Division of Pediatric Infectious Diseases
Golisano Children's Hospital
Rochester, New York
Roseola (Human Herpesviruses 6 ve 7)
Human Herpesvirus 8

Jennifer I. Chapman, MD
Assistant Professor of Pediatrics
George Washington University School of Medicine ve Health Sciences
Program Director, Pediatric Emergency Medicine Fellowship
Children's National Medical Center
Washington, DC
Principles Applicable to the Developing World

Ira M. Cheifetz, MD, FCCM, FAARC
Professor of Pediatrics ve Anesthesiology
Duke University School of Medicine
Executive Director ve Chief Medical Officer
Duke Children's Hospital
Associate Chief Medical Officer
Duke University Hospital
Durham, North Carolina
Pediatric Emergencies ve Resuscitation
Shock

Gisela G. Chelimsky, MD
Professor of Pediatrics
Medical College of Wisconsin
Division of Pediatric Gastroenterology
Children's Hospital Milwaukee
Milwaukee, Wisconsin
Chronic Overlapping Pain Conditions
Postural Tachycardia Syndrome

Thomas C. Chelimsky, MD
Professor of Neurology
Medical College of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Chronic Overlapping Pain Conditions
Postural Tachycardia Syndrome

Wassim Chemaitilly, MD
Associate Member ve Director
Division of Endocrinology
Department of Pediatric Medicine
St. Jude Children's Research Hospital
Memphis, Tennessee
Physiology of Puberty
Disorders of Pubertal Development

Yuan-Tsong Chen, MD, PhD
Professor of Pediatrics ve Genetics
Duke University Medical Center
Durham, North Carolina
Defects in Metabolism of Carbohydrates

Jennifer A. Chiriboga, PhD
Pediatric ve School Psychologist
Assistant Professor
Department of Counseling, Psychology, ve Special Education
Duquesne University School of Psychology
Pittsburgh, Pennsylvania
Anxiety Disorders

Yvonne E. Chiu, MD
Associate Professor of Dermatology ve Pediatrics
Medical College of Wisconsin
Department of Dermatology
Division of Pediatric Dermatology
Children's Hospital of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Morphology of the Skin
Dermatologic Evaluation of the Patient
Eczematous Disorders
Photosensitivity
Diseases of the Epidermis

Christine B. Cho, MD
Assistant Professor of Pediatrics
Division of Allergy-Immunology
Department of Pediatrics
University of Colorado School of Medicine
National Jewish Health
Denver, Colorado
Ocular Allergies
Adverse Reactions to Drugs

Hey Jin Chong, MD, PhD
Assistant Professor of Pediatrics
University of Pittsburgh School of Medicine
Chief, Division of Pediatric Allergy ve Immunology
UPMC Children's Hospital of Pittsburgh
Pittsburgh, Pennsylvania
Infections in Immunocompromised Persons

Stella T. Chou, MD
Associate Professor
Department of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Development of the Hematopoietic System

John C. Christenson, MD
Professor of Clinical Pediatrics
Ryan White Center for Pediatric Infectious Diseases ve Global Health
Indiana University School of Medicine
Indianapolis, Indiana
Health Advice for Children Traveling Internationally

Robert H. Chun, MD
Associate Professor of Pediatric Otolaryngology
Department of Otolaryngology ve Communication Sciences
Medical College of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Acute Mastoiditis

Michael J. Chusid, MD
Professor (Infectious Disease)
Department of Pediatrics
Medical College of Wisconsin
Medical Director, Infection Prevention ve Control
Children's Hospital of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Infection Prevention ve Control
Other Anaerobic Infections

Theodore J. Cieslak, MD, MPH, FAAP, FIDSA
Associate Professor of Epidemiology
Associate Director, Center for Biosecurity, Biopreparedness, ve Emerging Infectious Diseases
University of Nebraska Medical Center
College of Public Health
Omaha, Nebraska
Biologic ve Chemical Terrorism

Donna J. Claes, MD, MS, BS Pharm
Assistant Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Division of Pediatric Nephrology
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Chronic Kidney Disease
End-Stage Renal Disease

Jeff A. Clark, MD
Associate Professor
Department of Pediatrics
Wayne State University School of Medicine
Children's Hospital of Michigan
Detroit, Michigan
Respiratory Distress ve Failure

John David Clemens, MD, PhD (Hon)
Professor ve Vice Chair
Department of Epidemiology
Founding Director, Center for Global Infectious Diseases
UCLA Fielding School of Public Health
Los Angeles, California;
International Centre for Diarrhoeal Disease Research
Dhaka, Bangladesh
International Immunization Practices

Thomas D. Coates, MD
Professor of Pediatrics ve Pathology
University of Southern California Keck School of Medicine
Head, Section of Hematology
Children's Center for Cancer ve Blood Diseases
Children's Hospital of Los Angeles
Los Angeles, California
Neutrophils
Disorders of Phagocyte Function

Susan E. Coffin, MD, MPH
Professor of Pediatrics
Distinguished Chair in the Department of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Associate Chief, Division of Infectious Diseases
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Childcare ve Communicable Diseases

Joanna S. Cohen, MD
Associate Professor of Pediatrics ve Emergency Medicine
George Washington University School of Medicine
Division of Pediatric Emergency Medicine
Children's National Medical Center
Washington, DC
Care of Abrasions ve Minor Lacerations

Mitchell B. Cohen, MD
Katharine Reynolds Ireland Endowed Chair in Pediatrics
Professor ve Chair, Department of Pediatrics
University of Alabama at Birmingham School of Medicine
Physician-in-Chief
Children's of Alabama
Birmingham, Alabama
Clostridium difficile *Infection*

Michael Cohen-Wolkowiez, MD
Professor of Pediatrics
Duke Clinical Research Institute
Duke University Medical Center
Durham, North Carolina
Principles of Antifungal Therapy

Robert A. Colbert, MD, PhD
Acting Clinical Director
National Institute of Arthritis ve Musculoskeletal ve Skin Diseases
Chief, Pediatric Translational Branch
National Institutes of Health
Bethesda, Maryland
Ankylosing Spondylitis ve Other Spondylarthritides
Reactive ve Postinfectious Arthritis

F. Sessions Cole III, MD
Assistant Vice-Chancellor for Children's Health
Park J. White Professor of Pediatrics
Professor of Cell Biology ve Physiology
Washington University School of Medicine in St. Louis
Chief Medical Officer
Vice-Chairman, Department of Pediatrics
Director of Newborn Medicine
St. Louis Children's Hospital
St. Louis, Missouri
Inherited Disorders of Surfactant Metabolism
Pulmonary Alveolar Proteinosis

J. Michael Collaco, MD, MS, MBA, MPH, PhD
Associate Professor of Pediatrics
Eudowood Division of Pediatric Respiratory Sciences
Johns Hopkins University School of Medicine
Baltimore, Maryland
Bronchopulmonary Dysplasia

John L. Colombo, MD
Professor of Pediatrics
University of Nebraska College of Medicine
Division of Pediatric Pulmonology
Nebraska Regional Cystic Fibrosis Center
University of Nebraska Medical Center
Omaha, Nebraska
Aspiration Syndromes
Chronic Recurrent Aspiration

Joseph A. Congeni, MD
Director, Sports Medicine Center
Akron Children's Hospital
Akron, Ohio;
Associate Professor of Pediatrics ve Sports Medicine
Northeast Ohio Medical University
Rootstown, Ohio;
Clinical Associate Professor of Pediatrics ve Sports Medicine
Ohio University College of Osteopathic Medicine
Athens, Ohio
Sports-Related Traumatic Brain Injury (Concussion)
Cervical Spinal Spine Injuries

Lindsay N. Conner, MD, MPH
Department of Obstetrics ve Gynecology
Benefis Health System
Great Falls, Montana
Breast Concerns

Sarah M. Creighton, MBBS
Professor ve Consultant Gynaecologist
Department of Women's Health
University College London Hospitals
London, United Kingdom
Female Genital Mutilation

James E. Crowe Jr, MD
Ann Scott Carell Chair ve Professor of Pediatrics
Division of Pediatric Infectious Diseases
Professor of Pathology, Microbiology, ve Immunology
Director, Vanderbilt Vaccine Center
Vanderbilt University School of Medicine
Nashville, Tennessee
Respiratory Syncytial Virus
Human Metapneumovirus

Steven J. Czinn, MD
Professor ve Chair
Department of Pediatrics
University of Maryland School of Medicine
Baltimore, Maryland
Peptic Ulcer Disease in Children

Aarti S. Dalal, DO
Assistant Professor of Pediatrics
Washington University School of Medicine in St. Louis
Division of Pediatric Cardiology
St Louis Children's Hospital
St. Louis, Missouri
Syncope
Disturbances of Rate ve Rhythm of the Heart
Sudden Death

Josep O. Dalmau, MD, PhD
Research Professor ICREA-IDIBAPS
Service of Neurology
Hospital Clinic
University of Barcelona
Barcelona, Spain;
Adjunct Professor of Neurology
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Philadelphia, Pennsylvania
Autoimmune Encephalitis

Lara A. Danziger-Isakov, MD, MPH
Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Director, Immunocompromised Host Infectious Disease
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Histoplasmosis (Histoplasma capsulatum)

Toni Darville, MD
Professor of Pediatrics ve Microbiology ve Immunology
University of North Carolina at Chapel Hill
Chief, Division of Infectious Diseases
Vice-Chair of Pediatric Research
North Carolina Children's Hospital
Chapel Hill, North Carolina
Neisseria gonorrhoeae (*Gonococcus*)

Robert S. Daum, MD, CM, MSc
Professor of Medicine
Center for Vaccine Development ve Global Health
University of Maryland School of Medicine
Baltimore, Maryland
Haemophilus influenzae

Loren T. Davidson, MD
Clinical Professor
Department of Physical Medicine ve Rehabilitation
University of California, Davis School of Medicine
Davis, California;
Director, Spinal Cord Injury
Shriners Hospital for Children
Sacramento, California
Spasticity

Richard S. Davidson, MD
Emeritus Professor of Orthopaedic Surgery
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Attending Orthopaedic Surgeon
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
The Foot ve Toes
Leg-Length Discrepancy
Arthrogryposis

H. Dele Davies, MD, MS, MHCM
Vice-Chancellor for Academic Affairs
Dean for Graduate Studies
University of Nebraska Medical Center
Omaha, Nebraska
Chancroid (Haemophilus ducreyi)
Syphilis (Treponema pallidum)
Nonvenereal Treponemal Infections
Leptospira
Relapsing Fever (Borrelia)

Najat C. Daw, MD
Professor
Division of Pediatrics
University of Texas MD Anderson Cancer Center
Houston, Texas
Neoplasms of the Kidney

Shannon L. Dean, MD, PhD
Instructor in Neurology ve Pediatrics
University of Rochester Medical Center
Rochester, New York
Dystonia

Helen M. Oquendo Del Toro, MD
Pediatric ve Adolescent Gynecology
Clinical Assistant Professor
University of New Mexico
Department of Obstetrics ve Gynecology
Albuquerque, New Mexico
Vulvovaginitis

David R. DeMaso, MD
Psychiatrist-in-Chief
The Leon Eisenberg Chair in Psychiatry
Boston Children's Hospital;
George P. Gardner ve Olga E. Monks Professor of Child Psychiatry
Professor of Pediatrics
Harvard Medical School
Boston, Massachusetts
Psychosocial Assessment ve Interviewing
Psychopharmacology
Psychotherapy ve Psychiatric Hospitalization
Somatic Symptom ve Related Disorders
Rumination ve Pica
Motor Disorders ve Habits
Anxiety Disorders
Mood Disorders
Suicide ve Attempted Suicide
Disruptive, Impulse-Control, ve Conduct Disorders
Tantrums ve Breath-Holding Spells
Lying, Stealing, ve Truancy
Aggression
Self-Injurious Behavior
Childhood Psychoses

Mark R. Denison, MD
Craig-Weaver Professor of Pediatrics
Professor of Pathology, Microbiology, ve Immunology
Vanderbilt University Medical Center
Monroe Carell Jr Children's Hospital at Vanderbilt
Nashville, Tennessee
Coronaviruses

Arlene E. Dent, MD, PhD
Associate Professor of Pediatrics
Center for Global Health ve Diseases
Case Western Reserve University School of Medicine
Cleveland, Ohio
Ascariasis (Ascaris lumbricoides)
Trichuriasis (Trichuris trichiura)
Enterobiasis (Enterobius vermicularis)
Strongyloidiasis (Strongyloides stercoralis)
Lymphatic Filariasis (Brugia malayi, Brugia timori, ve Wuchereria bancrofti)
Other Tissue Nematodes
Toxocariasis (Visceral ve Ocular Larva Migrans)
Trichinellosis (Trichinella spiralis)

Robert J. Desnick, MD, PhD
Dean for Genetics ve Genomic Medicine
Professor ve Chair Emeritus, Genetics ve Genomic Sciences
Professor, Departments of Pediatrics, Oncological Sciences, ve Obstetrics, Gynecology ve Reproductive Science
Kravis Children's Hospital at the Icahn School of Medicine at Mount Sinai
New York, New York
Lipidoses (Lysosomal Storage Disorders)
Mucolipidoses
Disorders of Glycoprotein Degradation ve Structure
The Porphyrias

Robin R. Deterding, MD
Professor of Pediatrics
University of Colorado School of Medicine
Chief, Pediatric Pulmonary Medicine
Director, Breathing Institute
Co-Chair, Children's Interstitial ve Diffuse Lung Disease Research Network
Medical Director, Children's Colorado Innovation Center
Children's Hospital Colorado
Aurora, Colorado
Fibrotic Lung Disease

Prasad Devarajan, MD, FAAP
Louise M. Williams Endowed Chair
Professor of Pediatrics ve Developmental Biology
University of Cincinnati College of Medicine
Director of Nephrology ve Hypertension
CEO, Dialysis Unit
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Multisystem Disease Associated with Hematuria
Tubulointerstitial Disease Associated with Hematuria
Vascular Disease Associated with Hematuria
Anatomic Abnormalities Associated with Hematuria
Lower Urinary Tract Causes of Hematuria
Acute Kidney Injury

Gabrielle A. deVeber, MD, MHSc
Professor of Pediatrics
University of Toronto Faculty of Medicine
Children's Stroke Program
Division of Neurology
Senior Scientist Emeritus, Research Institute
Hospital for Sick Children
Toronto, Ontario, Canada
Pediatric Stroke

Vineet Dhar, BDS, MDS, PhD,
Clinical Professor ve Chairman
Department of Orthodontics ve Pediatric Dentistry
Director, Advanced Specialty Education Program, Pediatric Dentistry
Diplomate, American Board of Pediatric Dentistry
University of Maryland School of Dentistry
Baltimore, Maryland
Development ve Developmental Anomalies of the Teeth
Disorders of the Oral Cavity Associated with Other Conditions
Malocclusion
Cleft Lip ve Palate
Syndromes with Oral Manifestations
Dental Caries
Periodontal Diseases
Dental Trauma
Common Lesions of the Oral Soft Tissues
Diseases of the Salivary Glands ve Jaws
Diagnostic Radiology in Dental Assessment

Anil Dhawan, MD, FRCPCH
Professor of Pediatric Hepatology
Pediatric Liver GI ve Nutrition Centre
MowatLabs King's College London School of Medicine at King's College Hospital NSH Foundation Trust
London, United Kingdom
Liver ve Biliary Disorders Causing Malabsorption

André A.S. Dick, MD, MPH, FACS
Associate Professor of Surgery
Division of Transplantation
University of Washington School of Medicine
Section of Pediatric Transplantation
Seattle Children's Hospital
Seattle, Washington
Intestinal Transplantation in Children with Intestinal Failure

Harry C. Dietz III, MD
Victor A. McKusick Professor of Medicine ve Genetics
Departments of Pediatrics, Medicine, ve Molecular Biology ve Genetics
Investigator, Howard Hughes Medical Institute
Institute of Genetic Medicine
Johns Hopkins University School of Medicine
Baltimore, Maryland
Marfan Syndrome

Daren A. Diiorio, MD
Resident Physician
Department of Dermatology
Medical College of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Principles of Dermatologic Therapy
Cutaneous Bacterial Infections
Cutaneous Fungal Infections
Cutaneous Viral Infections
Arthropod Bites ve Infestations

Linda A. DiMeglio, MD, MPH
Professor
Department of Pediatrics
Indiana University School of Medicine
Indiana University Clinical ve Translational Science Institute
Riley Hospital for Children
Indianapolis, Indiana
Hypophosphatasia
Hyperphosphatasia

Bradley P. Dixon, MD, FASN
Associate Professor of Pediatrics ve Medicine
Renal Section, Department of Pediatrics
University of Colorado School of Medicine
Kidney Center
Children's Hospital Colorado
Aurora, Colorado
Tubular Function
Renal Tubular Acidosis
Nephrogenic Diabetes Insipidus
Inherited Tubular Transport Abnormalities

Nomazulu Dlamini, MBBS, PhD
Assistant Professor of Pediatrics
University of Toronto Faculty of Medicine
Staff Physician in Neurology
Director, Children's Stroke Program
Hospital for Sick Children
Toronto, Ontario, Canada
Pediatric Stroke

Sonam N. Dodhia, MD
Resident Physician
New York-Presbyterian Hospital
New York, New York
Congenital Disorders of the Nose
Acquired Disorders of the Nose
Nasal Polyps
General Considerations ve Evaluation of the Ear
Hearing Loss
Congenital Malformations of the Ear
External Otitis (Otitis Externa)
The Inner Ear ve Diseases of the Bony Labyrinth
Traumatic Injuries of the Ear ve Temporal Bone
Tumors of the Ear ve Temporal Bone

Patricia A. Donohoue, MD
Professor of Pediatrics
Chief, Pediatric Endocrinology
Medical College of Wisconsin
Medical Director, Pediatric Endocrinology
Children's Hospital of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Development ve Function of the Gonads
Hypofunction of the Testes
Pseudoprecocity Resulting from Tumors of the Testes
Gynecomastia
Hypofunction of the Ovaries
Pseudoprecocity Resulting from Lesions of the Ovary
Disorders of Sex Development

Kevin J. Downes, MD
Assistant Professor of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Attending Physician, Division of Infectious Diseases
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Tularemia (Francisella tularensis)
Brucella

Alexander J. Doyle, MBBS, MDRes, FRCA
William Harvey Research Institute
Barts ve The London School of Medicine
Queen Mary University of London
London, United Kingdom
Marfan Syndrome

Daniel A. Doyle, MD
Associate Professor of Pediatrics
Thomas Jefferson University Sidney Kimmel Medical College
Philadelphia, Pennsylvania;
Chief, Division of Pediatric Endocrinology
Nemours Alfred I. duPont Hospital for Children
Wilmington, Delaware
Hormones ve Peptides of Calcium Homeostasis ve Bone Metabolism
Hypoparathyroidism
Pseudohypoparathyroidism (Albright Hereditary Osteodystrophy)
Hyperparathyroidism

Jefferson J. Doyle, MBBChir, PhD, MHS
Assistant Professor of Ophthalmology
Wilmer Eye Institute
Johns Hopkins Hospital
Affiliate Member, Institute of Genetic Medicine
Johns Hopkins University School of Medicine
Baltimore, Maryland
Marfan Syndrome

Stephen C. Dreskin, MD, PhD
Professor of Medicine ve Immunology
Division of Allergy ve Clinical Immunology
Department of Medicine
University of Colorado School of Medicine
Aurora, Colorado
Urticaria (Hives) ve Angioedema

Sherilyn W. Driscoll, MD
Division Chair, Pediatric Rehabilitation
Departments of Physical Medicine ve Rehabilitation ve Pediatric ve Adolescent Medicine
Mayo Clinic Children's Center
Rochester, Minnesota
Specific Sports ve Associated Injuries

Yigal Dror, MD, FRCPC
Professor
Department of Pediatrics
University of Toronto Faculty of Medicine
Head, Hematology Section
Director, Marrow Failure ve Myelodysplasia Program
The Hospital for Sick Children
Toronto, Ontario, Canada
The Inherited Pancytopenias

Jill N. D'Souza, MD
Assistant Professor
Baylor College of Medicine
Division of Pediatric Otolaryngology – Head ve Neck Surgery
Texas Children's Hospital
Houston, Texas
Congenital Anomalies of the Larynx, Trachea, ve Bronchi

Howard Dubowitz, MD, MS, FAAP
Professor of Pediatrics
Head, Division of Child Protection
Director, Center for Families
University of Maryland School of Medicine
Baltimore, Maryland
Abused ve Neglected Children

J. Stephen Dumler, MD
Professor ve Chair
Joint Department of Pathology
Uniformed Services University of the Health Sciences
Walter Reed National Military Medical Center
Bethesda, Maryland
Spotted Fever Group Rickettsioses
Scrub Typhus (Orientia tsutsugamushi)
Typhus Group Rickettsioses
Ehrlichioses ve Anaplasmosis
Q Fever (Coxiella burnetii)

Janet Duncan, MSN, CPNP
Department of Psychosocial Oncology ve Palliative Care
Boston Children's Hospital
Dana-Farber Cancer Institute
Boston, Massachusetts
Pediatric Palliative Care

Jeffrey A. Dvergsten, MD
Assistant Professor of Pediatrics
Duke University School of Medicine
Division of Pediatric Rheumatology
Duke University Health System
Durham, North Carolina
Treatment of Rheumatic Diseases

Michael G. Earing, MD
Professor of Internal Medicine ve Pediatrics
Division of Adult Cardiovascular Medicine ve Division of Pediatric Cardiology
Medical College of Wisconsin
Director, Wisconsin Adult Congenital Heart Disease Program (WAtCH)
Children's Hospital of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Congenital Heart Disease in Adults

Matthew D. Eberly, MD
Associate Professor of Pediatrics
Program Director, Pediatric Infectious Diseases Fellowship
Uniformed Services University of the Health Sciences
Bethesda, Maryland
Primary Amebic Meningoencephalitis

S. Derrick Eddy, MD
Sports Medicine Education Director
Akron Children's Hospital
Clinical Assistant Professor of Pediatrics
Northeast Ohio Medical University
Akron, Ohio
Cervical Spinal Spine Injuries

Marie E. Egan, MD
Professor of Pediatrics (Respiratory) ve Cellular ve Molecular Physiology
Director, Cystic Fibrosis Center
Vice Chair for Research
Department of Pediatrics
Yale School of Medicine
New Haven, Connecticut
Cystic Fibrosis

Jack S. Elder, MD, FACS
Chief of Pediatric Urology
Massachusetts General Hospital
Boston, Massachusetts
Congenital Anomalies ve Dysgenesis of the Kidneys
Urinary Tract Infections
Vesicoureteral Reflux
Obstruction of the Urinary Tract
Anomalies of the Bladder
Neuropathic Bladder
Enuresis ve Voiding Dysfunction
Anomalies of the Penis ve Urethra
Disorders ve Anomalies of the Scrotal Contents
Trauma to the Genitourinary Tract
Urinary Lithiasis

Elizabeth Englander, PhD
Professor of Psychology
Founder ve Director, Massachusetts Aggression Reduction Center
Bridgewater State University
Bridgewater, Massachusetts
Bullying, Cyberbullying, ve School Violence

Elizabeth Enlow, MD, MS
Assistant Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Division of Neonatology
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Clinical Manifestations of Diseases in the Newborn Period

Stephen C. Eppes, MD
Professor of Pediatrics
Sidney Kimmel Medical College at Thomas Jefferson University
Philadelphia, Pennsylvania;
Vice Chair, Department of Pediatrics
Division of Pediatric Infectious Diseases
Christiana Care Health System
Newark, Delaware
Lyme Disease (Borrelia burgdorferi)

Jessica Ericson, MD
Assistant Professor of Pediatrics
Pennsylvania State University College of Medicine
Division of Pediatric Infectious Disease
Milton S. Hershey Medical Center
Hershey, Pennsylvania
Candida

Elif Erkan, MD, MS
Associate Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Division of Pediatric Nephrology
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Nephrotic Syndrome

Yokabed Ermias, MPH
Fellow, Division of Reproductive Health
Centers for Disease Control ve Prevention
Atlanta, Georgia
Contraception

Ashley M. Eskew, MD
Fellow, Reproductive Endocrinology ve Infertility
Department of Obstetrics ve Gynecology
Washington University School of Medicine in St. Louis
St. Louis, Missouri
Vulvovaginal ve Müllerian Anomalies

Ruth A. Etzel, MD, PhD
Milken Institute School of Public Health
George Washington University
Washington, DC
Overview of Environmental Health ve Children

Matthew P. Fahrenkopf, MD
Plastic Surgery Resident
Spectrum Health Hospitals
Michigan State University
Grand Rapids, Michigan
Deformational Plagiocephaly

Marni J. Falk, MD
Associate Professor of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Executive Director, Mitochondrial Medicine Frontier Program
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Mitochondrial Disease Diagnosis

John J. Faria, MD
Assistant Professor of Otolaryngology ve Pediatrics
University of Rochester
Rochester, New York
Acute Mastoiditis

John H. Fargo, DO
Division of Pediatric Hematology/Oncology
Showers Family Center for Childhood Cancer ve Blood Disorders
Akron Children's Hospital
Akron, Ohio
The Acquired Pancytopenias

Kristen A. Feemster, MD, MPH, MSPHR
Director of Research for the Vaccine Education Center
Children's Hospital of Philadelphia
Medical Director of the Immunization Program ve Acute Communicable Diseases
Philadelphia Department of Public Health
Adjunct Associate Professor of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Philadelphia, Pennsylvania
Human Papillomaviruses

Susan Feigelman, MD
Professor, Department of Pediatrics
University of Maryland School of Medicine
Baltimore, Maryland
Developmental ve Behavioral Theories
Assessment of Fetal Growth ve Development
The First Year
The Second Year
The Preschool Years
Middle Childhood

Jeffrey A. Feinstein, MD, MPH
Dunlevie Family Professor of Pulmonary Vascular Disease
Division of Pediatric Cardiology
Stanford University School of Medicine
Professor, by courtesy, of Bioengineering
Medical Director, Pediatric Pulmonary Hypertension Program
Lucile Packard Children's Hospital at Stanford
Palo Alto, California
Pulmonary Hypertension

Amy G. Feldman, MD, MSCS
Assistant Professor of Pediatrics
University of Colorado School of Medicine
Denver, Colorado;
Program Director, Liver Transplant Fellowship
Children's Hospital Colorado Research Institute
Aurora, Colorado
Drug- ve Toxin-Induced Liver Injury
Acute Hepatic Failure

Eric I. Felner, MD, MS
Professor of Pediatrics
Division of Pediatric Endocrinology
Director, Pediatric Clerkships
Emory University School of Medicine
Atlanta, Georgia
Hormones of the Hypothalamus ve Pituitary
Hypopituitarism

Edward C. Fels, MD
Clinical Assistant Professor of Medicine
Tufts University School of Medicine
Boston, Massachusetts;
Maine Medical Center
Portland, Maine
Vasculitis Syndromes

Sing-Yi Feng, MD, FAAP
Associate Professor
Division of Emergency Medicine
Department of Pediatrics
Children's Medical Center of Dallas
Medical Toxicologist
North Texas Poison Center
Parkland Memorial Hospital
The University of Texas Southwestern Medical Center at Dallas
Dallas, Texas
Envenomations

Thomas W. Ferkol Jr, MD
Alexis Hartmann Professor of Pediatrics
Director, Division of Pediatric Allergy, Immunology, ve Pulmonary Medicine
Washington University School of Medicine in St. Louis
St. Louis, Missouri
Primary Ciliary Dyskinesia (Immotile Cilia Syndrome, Kartagener Syndrome)

Karin E. Finberg MD, PhD
Assistant Professor
Department of Pathology
Yale School of Medicine
New Haven, Connecticut
Iron-Refractory Iron-Deficiency Anemia

Jonathan D. Finder, MD
Professor of Pediatrics
The University of Tennessee Health Science Center
Attending Pediatric Pulmonologist
Division of Pediatric Pulmonology
Le Bonheur Children's Hospital
Memphis, Tennessee
Bronchomalacia ve Tracheomalacia
Congenital Disorders of the Lung

Laura H. Finkelstein, MD
Assistant Professor, Department of Pediatrics
University of Maryland School of Medicine
Baltimore, Maryland
Assessment of Fetal Growth ve Development
Middle Childhood

Kristin N. Fiorino, MD
Associate Professor of Clinical Pediatrics
Suzie ve Scott Lustgarten Motility Center
Gastroenterology, Hepatology, ve Nutrition
Children's Hospital of Philadelphia
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Motility Disorders ve Hirschsprung Disease

Philip R. Fischer, MD
Professor of Pediatrics
Department of Pediatric ve Adolescent Medicine
Mayo Clinic
Rochester, Minnesota
Adult Tapeworm Infections
Cysticercosis
Echinococcosis (Echinococcus granulosus ve Echinococcus multilocularis)

Brian T. Fisher, DO, MSCE
Assistant Professor of Pediatrics ve Epidemiology
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Fellowship Program Director
Division of Infectious Diseases
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Actinomyces
Nocardia

Veronica H. Flood, MD
Associate Professor
Department of Pediatrics
Division of Pediatric Hematology/Oncology
Medical College of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Hemostasis
Hereditary Clotting Factor Deficiencies (Bleeding Disorders)
von Willebrand Disease
Postneonatal Vitamin K Deficiency
Liver Disease
Acquired Inhibitors of Coagulation
Platelet ve Blood Vessel Disorders

Francisco X. Flores, MD
Associate Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Medical Director, Clinical Services ve MARS Program
Division of Nephrology ve Hypertension
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Clinical Evaluation of the Child with Hematuria
Isolated Renal Disease Associated with Hematuria
Clinical Evaluation of the Child with Proteinuria
Conditions Associated with Proteinuria

Joseph T. Flynn, MD, MS
Dr. Robert O. Hickman Endowed Chair in Pediatric Nephrology
Professor of Pediatrics
University of Washington School of Medicine
Chief, Division of Nephrology
Seattle Children's Hospital
Seattle, Washington
Systemic Hypertension

Patricia M. Flynn, MD
Senior Vice President ve Medical Director of Quality ve Patient Care
Deputy Clinical Director
Member, Department of Infectious Diseases
Arthur Ashe Chair in Pediatric AIDS Research
St. Jude Children's Research Hospital
Memphis, Tennessee
Infection Associated with Medical Devices
Cryptosporidium, Isospora, Cyclospora, *ve Microsporidia*

Joel A. Forman, MD
Associate Professor of Pediatrics ve Preventive Medicine
Vice-Chair for Education
Department of Pediatrics
Kravis Children's Hospital at the Icahn School of Medicine at Mount Sinai
New York, New York
Chemical Pollutants

Michael M. Frank, MD
Professor Emeritus of Pediatrics, Medicine, ve Immunology
Duke University School of Medicine
Durham, North Carolina
Urticaria (Hives) ve Angioedema

Robert W. Frenck Jr, MD
Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Medical Director, Division of Infectious Diseases
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Liver Abscess

Deborah M. Friedman, MD
Pediatric Cardiology
New York Medical College
Maria Fareri Children's Hospital
Westchester Medical Center
Valhalla, New York
Neonatal Lupus

Erika Friehling, MD
Assistant Professor of Pediatrics
University of Pittsburgh School of Medicine
Division of Pediatric Hematology/Oncology
UPMC Children's Hospital of Pittsburgh
Pittsburgh, Pennsylvania
Principles of Cancer Diagnosis
Principles of Cancer Treatment
The Leukemias

Stephanie A. Fritz, MD, MSCI
Associate Professor of Pediatrics
University of Washington School of Medicine in St. Louis
Division of Infectious Diseases
St. Louis Children's Hospital
St. Louis, Missouri
Diphtheria (Corynebacterium diphtheriae)

Donald P. Frush, MD, FACR, FAAP
Professor of Radiology
Lucile Packard Children's Hospital at Stanford
Stanford University School of Medicine
Stanford, California
Biologic Effects of Ionizing Radiation on Children

Anne M. Gadomski, MD, MPH
Director, Bassett Research Institute
Bassett Medical Center
Cooperstown, New York;
Associate Professor of Pediatrics
Columbia University Medical Center
New York, New York
Strategies for Health Behavior Change

James T. Gaensbauer, MD, MScPH
Assistant Professor of Pediatrics
University of Colorado School of Medicine
Pediatric Infectious Diseases
Denver Health Medical Center ve Children's Hospital Colorado
Denver, Colorado
Staphylococcus

Sheila Gahagan, MD, MPH
Professor of Clinical Pediatrics
Chief, Division of Academic General Pediatrics, Child Development, ve Community Health
Martin Stein Endowed Chair, Developmental-Behavioral Pediatrics
University of California, San Diego School of Medicine
La Jolla, California
Overweight ve Obesity

William A. Gahl, MD, PhD
Clinical Director, National Human Genome Research Institute
Director, NIH Undiagnosed Diseases Program
National Institutes of Health
Bethesda, Maryland
Genetic Approaches to Rare ve Undiagnosed Diseases

Patrick G. Gallagher, MD
Professor of Pediatrics, Genetics, ve Pathology
Yale University School of Medicine
Attending Physician
Yale New Haven Children's Hospital
New Haven, Connecticut
Definitions ve Classification of Hemolytic Anemias
Hereditary Spherocytosis
Hereditary Elliptocytosis, Hereditary Pyropoikilocytosis, ve Related Disorders
Hereditary Stomatocytosis
Paroxysmal Nocturnal Hemoglobinuria ve Acanthocytosis

Hayley A. Gans, MD
Clinical Professor of Pediatrics
Stanford University School of Medicine
Division of Pediatric Infectious Diseases
Stanford, California
Measles
Rubella
Mumps

Cristina Garcia-Mauriño, MD
Physician Scientist
Center for Vaccines ve Immunity
The Research Institute at Nationwide Children's Hospital
Columbus, Ohio
Hansen Disease (Mycobacterium leprae)

Paula M. Gardiner, MD, MPH
Associate Professor
Associate Research Director
Department of Family Medicine ve Community Health
University of Massachusetts Medical School
Worcester, Massachusetts
Complementary Therapies ve Integrative Medicine

Luigi R. Garibaldi, MD
Professor of Pediatrics
University of Pittsburgh School of Medicine
Clinical Director
Division of Pediatric Endocrinology
Children's Hospital of UPMC
Pittsburgh, Pennsylvania
Physiology of Puberty
Disorders of Pubertal Development

Gregory M. Gauthier, MD, MS
Associate Professor of Medicine
Division of Infectious Diseases
University of Wisconsin School of Medicine ve Public Health
Madison, Wisconsin
Blastomycosis (Blastomyces dermatitidis)

Jeffrey S. Gerber, MD, PhD
Associate Professor of Pediatrics ve Epidemiology
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Division of Infectious Diseases
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Legionella

Anne A. Gershon, MD
Professor of Pediatrics
Columbia University College of Physicians ve Surgeons
Division of Pediatric Infectious Diseases
NewYork-Presbyterian Morgan Stanley Children's Hospital
New York, New York

Saied Ghadersohi, MD
Resident Physician
Department of Otolaryngology – Head ve Neck Surgery
Northwestern University Feinberg School of Medicine
Chicago, Illinois
Neoplasms of the Larynx, Trachea, ve Bronchi

Mark Gibson, MD
Professor (Clinical) Emeritus
Department of Obstetrics ve Gynecology
Chief, Division of Reproductive Endocrinology
University of Utah School of Medicine
Salt Lake City, Utah
Polycystic Ovary Syndrome ve Hirsutism

Francis Gigliotti, MD
Professor ve Chief of Pediatric Infectious Diseases ve Microbiology ve Immunology
Vice Chair for Academic Affairs
University of Rochester Medical Center
School of Medicine ve Dentistry
Rochester, New York
Pneumocystis jirovecii

Walter S. Gilliam, MSEd, PhD
Professor of Child Psychiatry ve Psychology
Child Study Center
Director, The Edward Zigler Center in Child Development ve Social Policy
Yale School of Medicine
New Haven, Connecticut
Childcare

Salil Ginde, MD, MPH
Assistant Professor of Pediatrics
Division of Pediatric Cardiology
Medical College of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Congenital Heart Disease in Adults

John A. Girotto, MD
Section Chief
Pediatric Plastic Surgery ve Dermatology Center
Helen DeVos Children's Hospital
Grand Rapids, Michigan
Deformational Plagiocephaly

Samuel B. Goldfarb, MD
Medical Director
Pediatric Lung ve Heart/Lung Transplant Programs
Division of Pulmonary Medicine
Medical Director, Solid Organ Transplant Center
Children's Hospital of Philadelphia
Professor of Clinical Pediatrics
University of Pennsylvania
Perelman School of Medicine
Philadelphia, Pennsylvania
Heart-Lung ve Lung Transplantation

David L. Goldman, MD
Associate Professor of Pediatrics ve Microbiology ve Immunology
Albert Einstein College of Medicine
Division of Pediatric Infectious Disease
Montefiore Medical Center
Bronx, New York
Cryptococcus neoformans ve Cryptococcus gattii

Stanton C. Goldman, MD
Division of Pediatric Hematology, Oncology, ve Stem Cell Transplant
Medical City Children's Hospital
Texas Oncology, PA
Dallas, Texas

Neal D. Goldstein, PhD, MBI
Assistant Research Professor of Epidemiology ve Biostatistics
Drexel University Dornsife School of Public Health
Philadelphia, Pennsylvania;
Infectious Disease Epidemiologist
Christiana Care Health System
Newark, Delaware
Lyme Disease (Borrelia burgdorferi)

Stuart L. Goldstein, MD, FAAP, FNKF
Clark D. West Endowed Chair ve Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Director, Center for Acute Care Nephrology
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
End-Stage Renal Disease

Joseph Gonzalez-Heydrich, MD
Associate Professor of Psychiatry
Harvard Medical School
Senior Attending Psychiatrist
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Childhood Psychoses

Denise M. Goodman, MD, MS
Professor of Pediatrics
Northwestern University Feinberg School of Medicine
Attending Physician, Division of Critical Care Medicine
Ann & Robert H. Lurie Children's Hospital of Chicago
Chicago, Illinois
Bronchitis
Chronic Respiratory Failure ve Long-Term Mechanical Ventilation

Tracy S. Goodman, MA
Technical Officer, Expanded Programme on Immunization
Department of Immunization, Vaccines, ve Biologicals
World Health Organization
Geneva, Switzerland
International Immunization Practices

Catherine M. Gordon, MD, MSc
Professor
Department of Pediatrics
Harvard Medical School
Chief, Division of Adolescent/Young Adult Medicine
Robert P. Masland Jr. Chair of Adolescent Medicine
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Bone Structure, Growth, ve Hormonal Regulation
Osteoporosis

Leslie B. Gordon, MD, PhD
Professor of Pediatrics Research
Hasbro Children's Hospital ve Warren Alpert Medical School of Brown University
Providence, Rhode Island;
Department of Pediatrics
Boston Children's Hospital ve Harvard Medical School
Boston, Massachusetts;
Medical Director, The Progeria Research Foundation
Peabody, Massachusetts
Hutchinson-Gilford Progeria Syndrome (Progeria)

Collin S. Goto, MD
Professor of Pediatrics
The University of Texas Southwestern Medical Center
Attending Physician
Division of Pediatric Emergency Medicine
Children's Medical Center
Dallas, Texas
Envenomations

W. Adam Gower, MD, MS
Associate Professor of Pediatrics
University of North Carolina School of Medicine
Chapel Hill, North Carolina
Neuroendocrine Cell Hyperplasia of Infancy

Neera K. Goyal, MD
Associate Professor of Pediatrics
Sidney Kimmel College of Medicine at Thomas Jefferson University
Philadelphia, Pennsylvania
The Newborn Infant
Jaundice ve Hyperbilirubinemia in the Newborn
Kernicterus

Nicholas P. Goyeneche, MD
Department of Physical Medicine ve Rehabilitation
Ochsner Health Center–Covington
Covington, Louisiana
Management of Musculoskeletal Injury

Kevin W. Graepel, PhD
Medical Scientist Training Program
Vanderbilt University School of Medicine
Vanderbilt University Medical Center
Nashville, Tennessee
Coronaviruses

Robert J. Graham, MD
Associate Professor
Department of Anesthesiology, Critical Care, ve Pain Medicine
Harvard Medical School
Division of Pediatric Critical Care Medicine
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Home Mechanical Ventilation ve Technology Dependence

John M. Greally, DMed, PhD, FACMG
Professor of Genetics, Medicine, ve Pediatrics
Albert Einstein College of Medicine
Department of Genetics
Children's Hospital at Montefiore
Bronx, New York
Epigenome-Wide Association Studies ve Disease

Cori M. Green, MD, MSc
Assistant Professor of Clinical Pediatrics
Weill Cornell Medicine
New York-Presbyterian Komansky Children's Hospital
New York, New York
Strategies for Health Behavior Change

Michael Green, MD, MPH
Professor of Pediatrics, Surgery, ve Clinical ve Translational Science
University of Pittsburgh School of Medicine
Division of Infectious Diseases
Director, Antimicrobial Stewardship ve Infection Prevention
UPMC Children's Hospital of Pittsburgh
Pittsburgh, Pennsylvania
Infections in Immunocompromised Persons

Larry A. Greenbaum, MD, PhD
Marcus Professor of Pediatrics
Director, Division of Pediatric Nephrology
Emory University School of Medicine
Children's Healthcare of Atlanta
Atlanta, Georgia
Vitamin D Deficiency (Rickets) ve Excess
Vitamin E Deficiency
Vitamin K Deficiency
Micronutrient Mineral Deficiencies
Electrolyte ve Acid-Base Disorders
Maintenance ve Replacement Therapy
Deficit Therapy

V. Jordan Greenbaum, MD
International Centre for Missing ve Exploited Children
Alexandria, Virginia
Child Trafficking for Sex ve Labor

James M. Greenberg, MD
Professor of Pediatrics
Director, Division of Neonatology
University of Cincinnati College of Medicine
Co-Director, Perinatal Institute
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Overview of Morbidity ve Mortality
Clinical Manifestations of Diseases in the Newborn Period

Anne G. Griffiths, MD
Pediatric Pulmonologist
Children's Respiratory ve Critical Care Specialists
Director, Primary Ciliary Dyskinesia Center
Children's Minnesota
Minneapolis, Minnesota
Chronic or Recurrent Respiratory Symptoms

Kenneth L. Grizzle, PhD
Associate Professor of Pediatrics
Medical College of Wisconsin
Child Development Center
Children's Hospital of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Math ve Writing Disabilities
Child-Onset Fluency Disorder

Judith A. Groner, MD
Clinical Professor of Pediatrics
The Ohio State University College of Medicine
Section of Ambulatory Pediatrics
Nationwide Children's Hospital
Columbus, Ohio
Tobacco

Alfredo Guarino, MD
Professor of Pediatrics
Department of Translational Medical Sciences
University of Naples Federico II
Napoli, Italy
Intestinal Infections ve Infestations Associated with Malabsorption

Juan P. Gurria, MD
Fellow in Pediatric Trauma
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Meconium Ileus, Peritonitis, ve Intestinal Obstruction

Anat Guz-Mark, MD
Attending Physician
Institute of Gastroenterology, Nutrition ve Liver Disease
Schneider Children's Medical Center of Israel
Petah Tikva, Israel;
Sackler Faculty of Medicine
Tel Aviv University
Tel Aviv, Israel;
Chronic Diarrhea

Gabriel G. Haddad, MD
Distinguished Professor of Pediatrics ve Neuroscience
Chairman, Department of Pediatrics
University of California, San Diego School of Medicine
Physician-in-Chief ve Chief Scientific Officer
Rady Children's Hospital–San Diego
Diagnostic Approach to Respiratory Disease

Joseph Haddad Jr, MD
Lawrence Savetsky Professor Emeritus
Columbia University Irving Medical Center
New York, New York
Congenital Disorders of the Nose
Acquired Disorders of the Nose
Nasal Polyps
General Considerations ve Evaluation of the Ear
Hearing Loss
Congenital Malformations of the Ear
External Otitis (Otitis Externa)
The Inner Ear ve Diseases of the Bony Labyrinth
Traumatic Injuries of the Ear ve Temporal Bone
Tumors of the Ear ve Temporal Bone

Joseph F. Hagan Jr, MD, FAAP
Clinical Professor
Department of Pediatrics
The Robert Larner College of Medicine at the University of Vermont College of Medicine
Hagan, Rinehart, ve Connolly Pediatricians, PLLC
Burlington, Vermont
Maximizing Children's Health: Screening, Anticipatory Guidance, ve Counseling

James S. Hagood, MD
Professor of Pediatrics (Pulmonology)
Director, Program in Rare ve Interstitial Lung Disease
University of North Carolina at Chapel Hill
Chapel Hill, North Carolina
Diagnostic Approach to Respiratory Disease

Suraiya K. Haider, MD
Sleep Physician
Fairfax Neonatal Associates
Fairfax, Virginia
Pleurisy, Pleural Effusions, ve Empyema

Goknur Haliloglu, MD
Professor of Pediatrics
Department of Pediatric Neurology
Hacettepe University Children's Hospital
Ankara, Turkey
Nemaline Rod Myopathy
Core Myopathies
Myofibrillar Myopathies
Brain Malformations ve Muscle Development
Arthrogryposis
Spinal Muscular Atrophies
Other Motor Neuron Diseases

Scott B. Halstead, MD
Adjunct Professor
Department of Preventive Medicine ve Biostatistics
Uniformed Services University of the Health Sciences
Bethesda, Maryland
Arboviral Infections
Dengue Fever, Dengue Hemorrhagic Fever, ve Severe Dengue
Yellow Fever
Ebola ve Other Viral Hemorrhagic Fevers
Hantavirus Pulmonary Syndrome

Allison R. Hammer, MSN, APRN, CPNP-PC
Advanced Practice Nurse
Department of Otolaryngology – Head ve Neck Surgery
Ann & Robert H. Lurie Children's Hospital of Chicago
Chicago, Illinois
Foreign Bodies in the Airway

Margaret R. Hammerschlag, MD
Professor of Pediatrics ve Medicine
Director, Pediatric Infectious Disease Fellowship Program
SUNY Down State Medical Center
Brooklyn, New York
Chlamydia pneumoniae
Chlamydia trachomatis
Psittacosis (Chlamydia psittaci)

Aaron Hamvas, MD
Raymond ve Hazel Speck Barry Professor of Neonatology
Northwestern University Feinberg School of Medicine
Head, Division of Neonatology
Ann & Robert H. Lurie Children's Hospital of Chicago
Chicago, Illinois
Inherited Disorders of Surfactant Metabolism
Pulmonary Alveolar Proteinosis

James C. Harris, MD
Professor of Pediatrics, Psychiatry ve Behavioral Sciences, Mental Health, ve History of Medicine
Division of Child ve Adolescent Psychiatry
Director, Developmental Neuropsychiatry
Johns Hopkins University School of Medicine
Baltimore, Maryland
Disorders of Purine ve Pyrimidine Metabolism

Douglas J. Harrison, MD, MS
Associate Professor of Pediatrics
Director of Patient Care ve Programs
Co-Chair Pediatric Solid Tumor ve Sarcoma Team
The Children's Cancer Hospital of MD Anderson
The University of Texas MD Anderson Cancer Center
Houston, Texas
Neuroblastoma

Corina Hartman, MD
Pediatric Gastroenterology ve Nutrition Unit
Lady Davis Carmel Medical Center
Haifa, Israel
Other Malabsorptive Syndromes

Mary E. Hartman, MD, MPH
Assistant Professor of Pediatrics
Washington University School of Medicine in St. Louis
Division of Pediatric Critical Care Medicine
St. Louis Children's Hospital
St. Louis, Missouri
Pediatric Emergencies ve Resuscitation

David B. Haslam, MD
Associate Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Director, Antimicrobial Stewardship Program
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Epidemiology of Infections
Healthcare-Acquired Infections
Non–Group A or B Streptococci
Enterococcus

H. Hesham Abdel-Kader Hassan, MD, MSc
Professor of Pediatrics
Chief, Division of Pediatric Gastroenterology ve Nutrition
The University of Arizona College of Medicine
Tucson, Arizona
Cholestasis

Fern R. Hauck, MD, MS
Spencer P. Bass MD Twenty-First Century Professor of Family Medicine
Departments of Family Medicine ve Public Health Sciences
University of Virginia School of Medicine
Charlottesville, Virginia
Sudden Infant Death Syndrome

Fiona P. Havers, MD, MHS
Medical Epidemiologist
Epidemiology ve Prevention Branch, Influenza Division
National Center for Immunization ve Respiratory Diseases
Centers for Disease Control ve Prevention
Atlanta, Georgia
Influenza Viruses

Ericka V. Hayes, MD
Associate Professor
Department of Pediatrics
Division of Infectious Diseases
Washington University School of Medicine in St. Louis
Medical Director, Pediatric ve Adolescent HIV Program
Medical Director, Infection Prevention
St. Louis Children's Hospital
St. Louis, Missouri
Campylobacter
Yersinia
Nontuberculous Mycobacteria
Human Immunodeficiency Virus ve Acquired Immunodeficiency Syndrome

Jacqueline T. Hecht, PhD
Professor ve Division Head
Pediatric Research Center
Vice-Chair for Research
Leah L. Lewis Distinguished Chair
Department of Pediatrics
McGovern Medical School at UTHealth
Associate Dean for Research
UTHealth School of Dentistry
Houston, Texas
General Considerations in Skeletal Dysplasias
Disorders Involving Cartilage Matrix Proteins
Disorders Involving Transmembrane Receptors
Disorders Involving Ion Transporters
Disorders Involving Transcription Factors
Disorders Involving Defective Bone Resorption
Other Inherited Disorders of Skeletal Development

Sabrina M. Heidemann, MD
Professor
Department of Pediatrics
Wayne State University School of Medicine
Director, Intensive Care Unit
Co-Director of Transport
Children's Hospital of Michigan
Detroit, Michigan
Respiratory Distress ve Failure

Jennifer R. Heimall, MD
Assistant Professor of Clinical Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Attending Physician
Division of Allergy ve Immunology
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Immunodeficiencies Affecting Multiple Cell Types

Cheryl Hemingway, MBChB, PhD
Consultant Pediatric Neurologist
Great Ormond Street Hospital for Children
London, United Kingdom
Demyelinating Disorders of the Central Nervous System

†J. Owen Hendley, MD
Professor of Pediatric Infectious Diseases
University of Virginia School of Medicine
Charlottesville, Virginia
Sinusitis
Retropharyngeal Abscess, Lateral Pharyngeal (Parapharyngeal) Abscess, ve Peritonsillar Cellulitis/Abscess†Deceased

Michelle L. Hernandez, MD
Associate Professor of Pediatrics
University of North Carolina School of Medicine
Chief Medical Officer
UNC Center for Environmental Medicine, Asthma, ve Lung Biology
Chapel Hill, North Carolina
Hypersensitivity Pneumonia
Occupational ve Environmental Lung Disease

Andrew D. Hershey, MD, PhD, FAAN, FAHS
Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Endowed Chair ve Director, Division of Neurology
Headache Medicine Specialist
Cincinnati Children's Medical Center
Cincinnati, Ohio
Headaches

Cynthia E. Herzog, MD
Professor of Pediatrics
University of Texas MD Anderson Cancer Center
Houston, Texas
Retinoblastoma
Gonadal ve Germ Cell Neoplasms
Neoplasms of the Liver
Benign Vascular Tumors
Melanoma
Nasopharyngeal Carcinoma
Adenocarcinoma of the Colon ve Rectum
Desmoplastic Small Round Cell Tumor

Jesse P. Hirner, MD
Resident Physician
Department of Dermatology
University of Missouri School of Medicine
Columbia, Missouri
Tumors of the Skin

Jessica Hochberg, MD
Assistant Professor of Clinical Pediatrics
Division of Pediatric Hematology, Oncology, ve Stem Cell Transplant
New York Medical College
Maria Fareri Children's Hospital at Westchester Medical Center
Valhalla, New York
Lymphoma

Deborah Hodes, MBBS, BSc, DRCOG, FRCPCH
Consultant Community Paediatrician
Department of Paediatrics
University College London Hospitals
London, United Kingdom
Female Genital Mutilation

Holly R. Hoefgen, MD
Assistant Professor
Pediatric ve Adolescent Gynecology
Washington University School of Medicine in St. Louis
Co-Director, Integrated Care ve Fertility Preservation Program
St. Louis Children's Hospital
St. Louis, Missouri
Vulvovaginitis

†Deceased

Lauren D. Holinger, MD, FAAP, FACS
Paul H. Holinger MD Professor
Division of Pediatric Otolaryngology
Northwestern University Feinberg School of Medicine
Ann & Robert H. Lurie Children's Hospital of Chicago
Chicago, Illinois
Other Laryngeal Neoplasms
Tracheal Neoplasms

Cynthia M. Holland-Hall, MD, MPH
Associate Professor of Clinical Pediatrics
The Ohio State University College of Medicine
Section of Adolescent Medicine
Nationwide Children's Hospital
Columbus, Ohio
Adolescent Physical ve Social Development
Transitioning to Adult Care
The Breast

David K. Hooper, MD, MS
Associate Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Medical Director of Kidney Transplantation
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Renal Transplantation

Julie E. Hoover-Fong, MD, PhD
Associate Professor
Department of Pediatrics
McKusick-Nathans Institute of Genetic Medicine
Director, Greenberg Center for Skeletal Dysplasias
Johns Hopkins University School of Medicine
Baltimore, Maryland
General Considerations in Skeletal Dysplasias
Disorders Involving Transmembrane Receptors

Jeffrey D. Hord, MD
The LOPen Charities ve Mawaka Family Chair in Pediatric Hematology/Oncology
Director, Showers Family Center for Childhood Cancer ve Blood Disorders
Akron Children's Hospital
Akron, Ohio
The Acquired Pancytopenias

B. David Horn, MD
Associate Professor
Department of Orthopaedic Surgery
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Attending Orthopaedic Surgeon
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
The Hip

Helen M. Horstmann, MD
Associate Professor
Department of Orthopaedic Surgery
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Attending Physician
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Arthrogryposis

William A. Horton, MD
Professor
Department of Molecular Medical Genetics
Oregon Health & Science University
Director Emeritus of Research
Shriners Hospitals for Children
Portland, Oregon
General Considerations in Skeletal Dysplasias
Disorders Involving Cartilage Matrix Proteins
Disorders Involving Transmembrane Receptors
Disorders Involving Ion Transporters
Disorders Involving Transcription Factors
Disorders Involving Defective Bone Resorption
Other Inherited Disorders of Skeletal Development

Peter J. Hotez, MD, PhD
Dean, National School of Tropical Medicine
Professor, Pediatrics ve Molecular Virology ve Microbiology
Head, Section of Pediatric Tropical Medicine
Baylor College of Medicine;
Endowed Chair of Tropical Pediatrics
Center for Vaccine Development
Texas Children's Hospital;
Professor, Department of Biology
Baylor University
Waco, Texas;
Baker Institute Fellow in Disease ve Poverty
Rice University
Houston, Texas
Hookworms (Necator americanus *ve* Ancylostoma spp.)

Samantha A. House, DO
Assistant Professor of Pediatrics
Geisel School of Medicine at Dartmouth ve The Dartmouth Institute
Hanover, New Hampshire
Wheezing in Infants: Bronchiolitis

Evelyn Hsu, MD
Associate Professor of Pediatrics
University of Washington School of Medicine
Medical Director, Liver Transplantation
Seattle Children's Hospital
Seattle, Washington
Liver Transplantation

Katherine Hsu, MD, MPH, FAAP
Associate Professor of Pediatrics
Section of Pediatric Infectious Diseases
Boston University Medical Center
Boston, Massachusetts;
Medical Director, Division of STD Prevention ve HIV/AIDS Surveillance
Director, Ratelle STD/HIV Prevention Training Center
Bureau of Infectious Disease ve Laboratory Sciences
Massachusetts Department of Public Health
Jamaica Plain, Massachusetts
Neisseria gonorrhoeae *(Gonococcus)*

Felicia A. Scaggs Huang, MD
Clinical Fellow
Division of Infectious Diseases
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Congenital ve Perinatal Infections

Heather G. Huddleston, MD
Assistant Professor
Department of Obstetrics, Gynecology, ve Reproductive Sciences
University of California, San Francisco School of Medicine
San Francisco, California
Polycystic Ovary Syndrome ve Hirsutism

Sarah P. Huepenbecker, MD
Resident Physician
Department of Obstetrics ve Gynecology
Washington University School of Medicine in St. Louis
St. Louis, Missouri
Gynecologic Neoplasms ve Adolescent Prevention Methods for Human Papillomavirus

Vicki Huff, PhD
Professor
Department of Genetics
University of Texas MD Anderson Cancer Center
Houston, Texas
Neoplasms of the Kidney

Winston W. Huh, MD
Assistant Professor of Clinical Care
Children's Hospital of Los Angeles
Los Angeles, California
Gonadal ve Germ Cell Neoplasms
Adenocarcinoma of the Colon ve Rectum

Stephen R. Humphrey, MD
Assistant Professor
Department of Dermatology
Medical College of Wisconsin
Children's Hospital of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Principles of Dermatologic Therapy
Cutaneous Bacterial Infections
Cutaneous Fungal Infections
Cutaneous Viral Infections
Arthropod Bites ve Infestations

Stephen P. Hunger, MD
Professor ve Jeffrey E. Perelman Distinguished Chair
Department of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Chief, Division of Pediatric Oncology
Director, Center for Childhood Cancer Research
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Molecular ve Cellular Biology of Cancer

David A. Hunstad, MD
Professor of Pediatrics ve Molecular Microbiology
Washington University School of Medicine in St. Louis
St. Louis, Missouri
Central Nervous System Infections
Animal ve Human Bites
Rat Bite Fever
Monkeypox

Carl E. Hunt, MD
Research Professor of Pediatrics
Uniformed Services University of the Health Sciences
Division of Neonatology
Walter Reed National Military Medical Center
Bethesda, Maryland;
Adjunct Professor of Pediatrics
George Washington University School of Medicine ve Health Sciences
Washington, DC
Sudden Infant Death Syndrome

Stacey S. Huppert, PhD
Associate Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Division of Gastroenterology, Hepatology, ve Nutrition
Division of Developmental Biology
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Morphogenesis of the Liver ve Biliary System

Anna R. Huppler, MD
Assistant Professor
Pediatric Infectious Diseases
Medical College of Wisconsin
Children's Hospital of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Infectious Complications of Hematopoietic Stem Cell Transplantation

Patricia I. Ibeziako, MBBS
Assistant Professor of Psychiatry
Harvard Medical School
Director, Psychiatry Consultation Service
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Somatic Symptom ve Related Disorders

Samar H. Ibrahim, MBChB
Assistant Professor of Pediatrics
Division of Pediatric Gastroenterology ve Hepatology
Mayo Clinic
Rochester, Minnesota
Mitochondrial Hepatopathies

Allison M. Jackson, MD, MPH, FAAP
Division Chief, Child ve Adolescent Protection Center
Children's National Health System
Washington Children's Foundation
Professor of Child ve Adolescent Protection
Associate Professor of Pediatrics
The George Washington University School of Medicine ve Health Sciences
Washington, DC
Adolescent Sexual Assault

Elizabeth C. Jackson, MD
Professor Emerita of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Division of Nephrology
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Urinary Tract Infections

Mary Anne Jackson, MD
Clinical Professor of Pediatrics
University of Missouri–Kansas City School of Medicine
Department of Pediatric Infectious Diseases
Children's Mercy Hospitals ve Clinics
Kansas City, Missouri
Orbital Infections

Ashlee Jaffe, MD, MEd
Assistant Professor of Clinical Pediatrics
Department of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Attending Physician, Division of Rehabilitation Medicine
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Spinal Cord Injury ve Autonomic Dysreflexia Management

Andrew B. Janowski, MD
Instructor in Infectious Diseases
Department of Pediatrics
Washington University School of Medicine in St. Louis
St. Louis, Missouri
Central Nervous System Infections

Tara C. Jatlaoui, MD, MPH
Medical Epidemiologist
Division of Reproductive Health
Centers for Disease Control ve Prevention
Atlanta, Georgia
Contraception

Elena J. Jelsing, MD
Assistant Professor
Departments of Physical Medicine ve Rehabilitation ve Division of Sports Medicine
Mayo Clinic Sports Medicine Center
Minneapolis, Minnesota
Specific Sports ve Associated Injuries

M. Kyle Jensen, MD
Associate Professor
Department of Pediatrics
University of Utah School of Medicine
Division of Pediatric Gastroenterology
Primary Children's Hospital
Salt Lake City, Utah
Viral Hepatitis

Brian P. Jenssen, MD, MSHP
Assistant Professor
Department of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Division of General Pediatrics
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Tobacco ve Electronic Nicotine Delivery Systems

Karen E. Jerardi, MD, MEd
Associate Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Attending Physician, Division of Hospital Medicine
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Urinary Tract Infections

Chandy C. John, MD, MS
Ryan White Professor of Pediatrics
Director, Ryan White Center for Pediatric Infectious Diseases ve Global Health
Indiana University School of Medicine
Indianapolis, Indiana
Health Advice for Children Traveling Internationally
Giardiasis ve Balantidiasis
Malaria (Plasmodium)

Brian D. Johnston, MD, MPH
Professor of Pediatrics
Associate Chief of Clinical Services
Division of General Pediatrics
University of Washington School of Medicine
Chief of Service, Department of Pediatrics
Harborview Medical Center
Seattle, Washington
Injury Control

Michael V. Johnston, MD
Executive Vice President ve Chief Medical Officer
Kennedy Krieger Institute
Professor of Pediatrics ve Neurology
Johns Hopkins University School of Medicine
Baltimore, Maryland
Congenital Anomalies of the Central Nervous System
Encephalopathies

Richard B. Johnston Jr, MD
Professor Emeritus of Pediatrics
University of Colorado School of Medicine
Aurora, Colorado;
National Jewish Health
Denver, Colorado
Monocytes, Macrophages, ve Dendritic Cells
The Complement System
Disorders of the Complement System

Bridgette L. Jones, MD
Associate Professor of Pediatrics
Division of Allergy, Asthma, ve Immunology
University of Missouri – Kansas City School of Medicine
Division of Allergy, Asthma, ve Immunology
Division of Clinical Pharmacology, Toxicology, ve Therapeutic Innovation
Children's Mercy
Kansas City, Missouri
Principles of Drug Therapy

Marsha Joselow, MSW, LICSW
Department of Psychosocial Oncology ve Palliative Care
Boston Children's Hospital
Dana-Farber Cancer Institute
Boston, Massachusetts
Pediatric Palliative Care

Cassandra D. Josephson, MD
Professor of Pathology ve Pediatrics
Emory University School of Medicine
Director of Clinical Research, Center for Transfusion ve Cellular Therapies
Program Director, Transfusion Medicine Fellowship Medical Director
Children's Healthcare of Atlanta Blood, Tissue, ve Apheresis Services
Atlanta, Georgia
Red Blood Cell Transfusions ve Erythropoietin Therapy
Platelet Transfusions
Neutrophil (Granulocyte) Transfusions
Plasma Transfusions
Risks of Blood Transfusions

Nicholas Jospe, MD
Professor of Pediatrics
University of Rochester School of Medicine ve Dentistry
Chief, Division of Pediatric Endocrinology
Golisano Children's Hospital
Rochester, New York
Diabetes Mellitus

Joel C. Joyce, MD
Pediatric Dermatologist
NorthShore University Health System
Skokie, Illinois;
Clinical Assistant Professor of Dermatology
University of Chicago Pritzker School of Medicine
Chicago, Illinois
Hyperpigmented Lesions
Hypopigmented Lesions
Vesiculobullous Disorders
Nutritional Dermatoses

Marielle A. Kabbouche, MD, FAHS
Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Director, Acute ve Inpatient Headache Program
Division of Neurology
Cincinnati Children's Medical Center
Cincinnati, Ohio
Headaches

Joanne Kacperski, MD, FAHS
Assistant Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Headache Medicine Specialist, Division of Neurology
Director, Post-Concussion Headache Program
Director, Headache Medicine Fellowship
Cincinnati Children's Medical Center
Cincinnati, Ohio
Headaches

Deepak Kamat, MD, PhD
Professor of Pediatrics
Vice Chair for Education
Wayne State University School of Medicine
Designated Institutional Official
Detroit, Michigan
Fever

Beena D. Kamath-Rayne, MD, MPH
Associate Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Attending Neonatologist, Division of Neonatology ve Pulmonary Biology
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Neonatal Resuscitation ve Delivery Room Emergencies

Alvina R. Kansra, MD
Associate Professor of Pediatrics
Medical College of Wisconsin
Division of Pediatric Endocrinology
Children's Hospital of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Hypofunction of the Ovaries
Pseudoprecocity Resulting From Lesions of the Ovary

David M. Kanter, MD
Assistant Professor
Department of Physical Medicine ve Rehabilitation
State University of New York
SUNY Upstate Medical University
Syracuse, New York
Health ve Wellness for Children With Disabilities

Aaron M. Karlin, MD
Clinical Associate Professor
Department of Physical Medicine ve Rehabilitation
Louisiana State University School of Medicine
Chair, Department of Physical Medicine ve Rehabilitation
Section Head, Pediatric Rehabilitation
Ochsner Clinic Medical Center
Ochsner Children's Health Center
New Orleans, Louisiana
Management of Musculoskeletal Injury

Jacob Kattan, MD, MSCR
Assistant Professor
Department of Pediatrics
Jaffe Food Allergy Institute
Kravis Children's Hospital at the Icahn School of Medicine at Mount Sinai
New York, New York
Diagnosis of Allergic Disease

James W. Kazura, MD
Distinguished University Professor
Adel A. Mahmoud Professorship in Global Health ve Vaccines
Director, Center for Global Health ve Diseases
Case Western Reserve University School of Medicine
Cleveland, Ohio
Ascariasis (Ascaris lumbricoides)
Trichuriasis (Trichuris trichiura)
Enterobiasis (Enterobius vermicularis)
Strongyloidiasis (Strongyloides stercoralis)
Lymphatic Filariasis (Brugia malayi, Brugia timori, ve Wuchereria bancrofti)
Other Tissue Nematodes
Toxocariasis (Visceral ve Ocular Larva Migrans)
Trichinellosis (Trichinella spiralis)

Gregory L. Kearns, PharmD, PhD, FAAP
President, Arkansas Children's Research Institute
Senior Vice President ve Chief Research Officer
Arkansas Children's
Ross ve Mary Whipple Family Distinguished Research Scientist
Professor of Pediatrics
University of Arkansas for Medical Sciences
Little Rock, Arkansas
Principles of Drug Therapy

Andrea Kelly, MD, MSCE
Associate Professor of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Attending Physician
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Assessment of Growth

Desmond P. Kelly, MD
Professor of Pediatrics
University of South Carolina School of Medicine Greenville
Chief Medical Research Officer
Health Sciences Center
Prisma Health-Upstate
Greenville, South Carolina
Neurodevelopmental ve Executive Function ve Dysfunction

Kevin J. Kelly, MD
Professor of Pediatrics (Emeritus)
Department of Pediatrics
University of North Carolina School of Medicine
Chapel Hill, North Carolina
Hypersensitivity Pneumonia
Occupational ve Environmental Lung Disease
Granulomatous Lung Disease
Eosinophilic Lung Disease
Interstitial Lung Disease

Matthew S. Kelly, MD, MPH
Assistant Professor of Pediatrics
Division of Infectious Diseases
Duke University School of Medicine
Durham, North Carolina
Community-Acquired Pneumonia

Michael Kelly, MD, PhD
Chief Research Officer
Akron Children's Hospital
Akron, Ohio
Anatomy ve Function of the Lymphatic System
Abnormalities of Lymphatic Vessels
Lymphadenopathy

Kimberly M. Ken, MD
Resident Physician
Department of Dermatology
University of Missouri School of Medicine
Columbia, Missouri
Disorders of the Sweat Glands
Disorders of Hair
Disorders of the Nails

Melissa A. Kennedy, MD
Assistant Professor of Clinical Pediatrics
Division of Gastroenterology, Hepatology, ve Nutrition
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Intestinal Duplications, Meckel Diverticulum, ve Other Remnants of the Omphalomesenteric Duct

Eitan Kerem, MD
Professor ve Chair
Department of Pediatrics
Hadassah University Medical Center
Jerusalem, Israel
Effects of War on Children

Joseph E. Kerschner, MD
Dean of the Medical School, Provost ve Executive Vice President
Professor of Otolaryngology ve Microbiology ve Immunology
Medical College of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Otitis Media

Seema Khan, MD
Associate Professor of Pediatrics
Division of Gastroenterology ve Nutrition
George Washington University School of Medicine ve Health Sciences
Children's National Medical Center
Washington, DC
Embryology, Anatomy, ve Function of the Esophagus
Congenital Anomalies
Obstructing ve Motility Disorders of the Esophagus
Dysmotility
Hiatal Hernia
Gastroesophageal Reflux Disease
Eosinophilic Esophagitis, Pill Esophagitis, ve Infective Esophagitis
Esophageal Perforation
Esophageal Varices
Ingestions

Ameneh Khatami, BHB, MBChB, MD
Clinical Senior Lecturer
Discipline of Child ve Adolescent Health
University of Sydney
Department of Microbiology ve Infectious Diseases
The Children's Hospital at Westmead
Sydney, Australia
Aeromonas ve Plesiomonas

Soumen Khatua, MD
Associate Professor of Pediatrics
Section Chief, Neuro-Oncology
Department of Pediatrics Patient Care
The University of Texas MD Anderson Cancer Center
Houston, Texas
Brain Tumors in Childhood

Alexandra Kilinsky, DO
Fellow, Pediatric Hospital Medicine
Department of Pediatrics
Cohen Children's Medical Center of New York
New Hyde Park, New York
Immunization Practices

Chong-Tae Kim, MD, PhD
Associate Professor
Department of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Division of Rehabilitation Medicine
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Rehabilitation for Severe Traumatic Brain Injury

Wendy E. Kim, DO
Assistant Professor of Internal Medicine ve Pediatrics
Division of Pediatric Dermatology
Loyola University Chicago Stritch School of Medicine
Evanston, Illinois
Diseases of the Dermis
Diseases of Subcutaneous Tissue
Disorders of the Mucous Membranes
Acne

Charles H. King, MD
Professor Emeritus of International Health
Center for Global Health ve Diseases
Case Western Reserve University School of Medicine
Cleveland, Ohio
Schistosomiasis (Schistosoma)
Flukes (Liver, Lung, ve Intestinal)

Paul S. Kingma, MD, PhD
Associate Professor of Pediatrics
University of Cincinnati of College of Medicine
Neonatal Director, Cincinnati Fetal Center
Co-Director, Cincinnati Bronchopulmonary Dysplasia Center
The Perinatal Institute
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Fetal Intervention ve Surgery

Stephen L. Kinsman, MD
Associate Professor of Pediatrics
Medical University of South Carolina
Charleston, South Carolina
Congenital Anomalies of the Central Nervous System

Priya S. Kishnani, MD, MBBS
C.L. ve Su Chen Professor of Pediatrics
Chief, Division of Medical Genetics
Duke University Medical Center
Durham, North Carolina
Defects in Metabolism of Carbohydrates

Bruce L. Klein, MD
Associate Professor of Pediatrics
Johns Hopkins University School of Medicine
Interim Director, Pediatric Emergency Medicine
Director, Pediatric Transport
Johns Hopkins Children's Center
Baltimore, Maryland
Interfacility Transport of the Seriously Ill or Injured Pediatric Patient
Acute Care of Multiple Trauma
Care of Abrasions ve Minor Lacerations

Bruce S. Klein, MD
Professor of Pediatrics, Internal Medicine, ve Medical Microbiology ve Immunology
Chief, Pediatric Infectious Disease Division
University of Wisconsin School of Medicine ve Public Health
Madison, Wisconsin
Blastomycosis (Blastomyces dermatitidis)

Robert M. Kliegman, MD
Professor ve Chairman Emeritus
Department of Pediatrics
Medical College of Wisconsin
Children's Hospital of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Culture-Specific Beliefs
Refeeding Syndrome
Generalized Arterial Calcification of Infancy/ Idiopathic Infantile Arterial Calcification
Arterial Tortuosity

William C. Koch, MD
Associate Professor of Pediatrics
Virginia Commonwealth University School of Medicine
Division of Pediatric Infectious Diseases
Children's Hospital of Richmond at VCU
Richmond, Virginia
Parvoviruses

Patrick M. Kochanek, MD, MCCM
Ake N. Grenvik Professor of Critical Care Medicine
Vice Chair, Department of Critical Care Medicine
Professor of Anesthesiology, Pediatrics, Bioengineering, ve Clinical ve Translational Science
Director, Safar Center for Resuscitation Research
UPMC Children's Hospital of Pittsburgh
John G. Rangos Research Center
Pittsburgh, Pennsylvania
Neurologic Emergencies ve Stabilization

Eric Kodish, MD
Professor of Pediatrics
Lerner College of Medicine
Cleveland Clinic
Cleveland, Ohio
Ethics in Pediatric Care

Stephan A. Kohlhoff, MD
Associate Professor of Pediatrics ve Medicine
Chief, Pediatric Infectious Diseases
SUNY Downstate Medical Center
Brooklyn, New York
Chlamydia pneumoniae
Psittacosis (Chlamydia psittaci)

Mark A. Kostic, MD
Professor of Emergency Medicine ve Pediatrics
Medical College of Wisconsin
Associate Medical Director
Wisconsin Poison Center
Milwaukee, Wisconsin
Poisoning

Karen L. Kotloff, MD
Professor of Pediatrics
Division Head, Infectious Disease ve Tropical Pediatrics
Center for Vaccine Development ve Global Health
University of Maryland School of Medicine
Baltimore, Maryland
Acute Gastroenteritis in Children

Elliot J. Krane, MD, FAAP
Professor of Pediatrics, ve Anesthesiology, Perioperative, ve Pain Medicine
Stanford University School of Medicine
Chief, Pediatric Pain Management
Stanford Children's Health
Lucile Packard Children's Hospital at Stanford
Stanford, California
Pediatric Pain Management

Peter J. Krause, MD
Senior Research Scientist in Epidemiology (Microbial Diseases), Medicine (Infectious Diseases), ve Pediatrics (Infectious Diseases)
Lecturer in Epidemiology (Microbial Diseases)
Yale School of Public Health
New Haven, Connecticut
Babesiosis (Babesia)

Richard E. Kreipe, MD, FAAAP, FSAHM, FAED
Dr. Elizabeth R. McArnarney Professor in Pediatrics funded by Roger ve Carolyn Friedlander
Department of Pediatrics, Division of Adolescent Medicine
University of Rochester Medical Center
Golisano Children's Hospital
Director, New York State ACT for Youth Center of Excellence
Medical Director, Western New York Comprehensive Care Center for Eating Disorders
Rochester, New York
Eating Disorders

Steven E. Krug, MD
Professor of Pediatrics
Northwestern University Feinberg School of Medicine
Division of Pediatric Emergency Medicine
Ann & Robert H. Lurie Children's Hospital of Chicago
Chicago, Illinois
Emergency Medical Services for Children

Janet L. Kwiatkowski, MD, MSCE
Professor
Department of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Division of Hematology
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Hemoglobinopathies

Jennifer M. Kwon, MD
Professor of Child Neurology
Department of Neurology
University of Wisconsin School of Medicine ve Public Health
Madison, Wisconsin
Neurodegenerative Disorders of Childhood

Catherine S. Lachenauer, MD
Assistant Professor of Pediatrics
Harvard Medical School
Director, Infectious Diseases Outpatient Practice
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Group B Streptococcus

Stephan Ladisch, MD
Professor of Pediatrics ve Biochemistry/Molecular Biology
George Washington University School of Medicine
Center for Cancer ve Immunology Research and
Center for Cancer ve Blood Disorders
Children's Research Institute
Children's National Medical Center
Washington, DC
Histiocytosis Syndromes of Childhood

Oren J. Lakser, MD
Assistant Professor of Pediatrics
Northwestern University Feinberg School of Medicine
Associate Clinician Specialist
Division of Pulmonary Medicine
Ann & Robert H. Lurie Children's Hospital of Chicago
Chicago, Illinois
Bronchiectasis
Pulmonary Abscess

Philip J. Landrigan, MD, MSc, FAAP
Director, Global Public Health Program
Schiller Institute for Integrated Science ve Society
Professor of Biology
Boston College
Chestnut Hill, Massachusetts
Chemical Pollutants

Gregory L. Landry, MD
Professor Emeritus
Department of Pediatrics
University of Wisconsin – Madison
School of Medicine ve Public Health
Madison, Wisconsin
Epidemiology ve Prevention of Injuries
Heat Injuries
Female Athletes: Menstrual Problems ve the Risk of Osteopenia
Performance-Enhancing Aids

Wendy G. Lane, MD, MPH, FAAP
Associate Professor
Department Epidemiology ve Public Health
Department of Pediatrics
University of Maryland School of Medicine
Baltimore, Maryland
Abused ve Neglected Children

A. Noelle Larson, MD
Associate Professor, Orthopedic Surgery
Division of Pediatric Orthopedic Surgery
Mayo Clinic
Rochester, Minnesota
Benign Tumors ve Tumor-Like Processes of Bone

Phillip S. LaRussa, MD
Professor of Pediatrics
Columbia University College of Physicians ve Surgeons
Division of Pediatric Infectious Diseases
NewYork-Presbyterian Morgan Stanley Children's Hospital
New York, New York
Varicella-Zoster Virus

Oren J. Lakser, MD
Assistant Professor of Pediatrics
Northwestern University Feinberg School of Medicine
Division of Pulmonary Medicine
Ann & Robert H. Lurie Children's Hospital of Chicago
Chicago, Illinois
Bronchiectasis
Pulmonary Abscess

J. Todd R. Lawrence, MD, PhD
Assistant Professor
Department of Orthopaedic Surgery
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Attending Orthopaedic Surgeon
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
The Knee

Brendan Lee, MD, PhD
Robert ve Janice McNair Endowed Chair
in Molecular ve Human Genetics
Professor ve Chairman
Department of Molecular ve Human Genetics
Baylor College of Medicine
Houston, Texas
Integration of Genetics into Pediatric Practice
The Genetic Approach in Pediatric Medicine
The Human Genome
Patterns of Genetic Transmission
Cytogenetics
Genetics of Common Disorders

K. Jane Lee, MD, MA
Associate Professor
Department of Pediatrics
Medical College of Wisconsin
Division of Pediatric Special Needs
Children's Hospital of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Brain Death

J. Steven Leeder, PharmD, PhD
Marion Merrell Dow / Missouri Endowed Chair in Pediatric Pharmacology
Chief, Division of Pediatric Pharmacology ve Medical Toxicology
Children's Mercy Hospitals ve Clinics
Kansas City, Missouri;
Adjunct Professor
Department of Pharmacology, Toxicology, ve Therapeutics
Kansas University School of Medicine
Kansas City, Kansas
Pediatric Pharmacogenetics, Pharmacogenomics, ve Pharmacoproteomics

Jennifer W. Leiding, MD
Assistant Professor of Pediatrics
University of South Florida College of Medicine
St. Petersburg, Florida
Immunodeficiencies Affecting Multiple Cell Types

Michael J. Lentze, MD
Professor Emeritus of Pediatrics
Zentrum für Kinderheilkunde
Universitätsklinikum Bonn
Bonn, Germany
Enzyme Deficiencies

Steven O. Lestrud, MD
Assistant Professor of Pediatrics
Northwestern University Feinberg School of Medicine
Medical Director, Respiratory Care
Ann & Robert H. Lurie Children's Hospital of Chicago
Chicago, Illinois
Bronchopulmonary Dysplasia
Chronic Respiratory Failure ve Long-Term Mechanical Ventilation

Donald Y. M. Leung, MD, PhD
Edelstein Family Chair of Pediatric Allergy-Immunology
National Jewish Health
Professor of Pediatrics
University of Colorado School of Medicine
Denver, Colorado
Atopic Dermatitis (Atopic Eczema)

Michael N. Levas, MD
Associate Professor of Pediatrics
Medical College of Wisconsin
Division of Pediatric Emergency Medicine
Children's Hospital of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Violent Behavior

Rona L. Levy, MSW, PhD, MPH
Professor ve Director
Behavioral Medicine Research Group
Assistant Dean for Research
School of Social Work
University of Washington
Seattle, Washington
Pediatric Pain Management

B U.K. Li, MD
Clinical Professor of Pediatrics
Medical College of Wisconsin
Division of Pediatric Gastroenterology
Children's Hospital of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Cyclic Vomiting Syndrome

Chris A. Liacouras, MD
Professor of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Co-Director, Center for Pediatric Eosinophilic Disorders
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Normal Digestive Tract Phenomena
Major Symptoms ve Signs of Digestive Tract Disorders
Normal Development, Structure, ve Function of the Stomach ve Intestines
Pyloric Stenosis ve Other Congenital Anomalies of the Stomach
Intestinal Atresia, Stenosis, ve Malrotation
Intestinal Duplications, Meckel Diverticulum, ve Other Remnants of the Omphalomesenteric Duct
Motility Disorders ve Hirschsprung Disease
Ileus, Adhesions, Intussusception, ve Closed-Loop Obstructions
Foreign Bodies ve Bezoars
Functional Abdominal Pain
Cyclic Vomiting Syndrome
Malformations
Ascites
Peritonitis

Christopher W. Liebig, MD
Clinical Assistant Professor of Pediatrics
Northeast Ohio Medical University
Rootstown, Ohio;
Director, Sports Medicine in Mahoning Valley
Akron Children's Hospital
Boardman, Ohio
Sports-Related Traumatic Brain Injury (Concussion)

Paul H. Lipkin, MD
Associate Professor of Pediatrics
Director, Medical Informatics
Director, Interactive Autism Network
Kennedy Krieger Institute
Johns Hopkins University School of Medicine
Baltimore, Maryland
Developmental ve Behavioral Surveillance ve Screening

Deborah R. Liptzin, MD, MS
Assistant Professor of Pediatrics
University of Colorado School of Medicine
Associate Director, Colorado chILD
Children's Hospital Colorado
Aurora, Colorado
Fibrotic Lung Disease

Andrew H. Liu, MD
Professor
Department of Pediatrics
Children's Hospital Colorado
University of Colorado School of Medicine
Aurora, Colorado
Childhood Asthma

Lucinda Lo, MD
Clinical Assistant Professor of Pediatrics
Physician Advisor, CDI ve CM
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Malnutrition

Stanley F. Lo, PhD
Associate Professor of Pathology
Medical College of Wisconsin
Technical Director, Clinical Chemistry, POCT, ve Biochemical Genetics
Director, Reference Standards Library
Children's Hospital of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Laboratory Testing in Infants ve Children
Reference Intervals for Laboratory Tests ve Procedures

Kathleen A. Long, MD
Department of Child Health
University of Missouri School of Medicine
Columbia, Missouri
Dermatologic Diseases of the Neonate

Sarah S. Long, MD
Professor of Pediatrics
Drexel University College of Medicine
Division of Infectious Diseases
St. Christopher's Hospital for Children
Philadelphia, Pennsylvania
Pertussis (Bordetella pertussis ve Bordetella parapertussis)

Anna Lena Lopez, MD, MPH
Director, Institute of Child Health ve Human Development
Research Associate Professor
University of the Philippines Manila–National Institutes of Health
Manila, Philippines
Cholera

Santiago M.C. Lopez, MD
Assistant Professor of Pediatrics
University of South Dakota School of Medicine
Pediatric Infectious Diseases
Sanford Children's Hospital/Specialty Clinic
Sioux Falls, South Dakota
The Common Cold

Steven V. Lossef, MD
Associate Professor of Radiology
George Washington University School of Medicine ve Health Sciences
Head, Pediatric Interventional Radiology
Division of Diagnostic Imaging ve Radiology
Children's National Medical Center
Washington, DC
Pertussis (Bordetella pertussis *ve* Bordetella parapertussis)
Pleurisy, Pleural Effusions, ve Empyema

Jennifer A. Lowry, MD
Professor of Pediatrics
University of Missouri – Kansas City School of Medicine
Director, Division of Clinical Pharmacology, Toxicology, ve Therapeutic Innovation
Children's Mercy
Kansas City, Missouri
Principles of Drug Therapy

Ian R. Macumber, MD, MS
Assistant Professor of Pediatrics
University of Connecticut School of Medicine
Division of Nephrology
Connecticut Children's Medical Center
Hartford, Connecticut
Systemic Hypertension

Mark R. Magnusson, MD, PhD
Co-Director, Diagnostic ve Complex Care Center
Medical Director, Spina Bifida Program
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Chronic Fatigue Syndrome

Pilar L. Magoulas, MS
Assistant Professor, Clinical Program
Department of Molecular ve Human Genetics
Baylor College of Medicine
Houston, Texas
Genetic Counseling

Prashant V. Mahajan, MD, MPH, MBA
Professor of Emergency Medicine ve Pediatrics
Vice-Chair, Department of Emergency Medicine
Division Chief, Pediatric Emergency Medicine
University of Michigan
Ann Arbor, Michigan
Heavy Metal Intoxication

Joseph A. Majzoub, MD
Thomas Morgan Rotch Professor of Pediatrics
Harvard Medical School
Division of Endocrinology
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Diabetes Insipidus
Other Abnormalities of Arginine Vasopressin Metabolism ve Action

Robert J. Mann, MD
The Karl ve Patricia Betz Family Endowed Director of Research
Helen DeVos Children's Hospital
Grand Rapids, Michigan
Deformational Plagiocephaly

Irini Manoli, MD, PhD
National Human Genome Research Institute
National Institutes of Health
Bethesda, Maryland
Isoleucine, Leucine, Valine, ve Related Organic Acidemias

Asim Maqbool, MD
Associate Professor of Clinical Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Division of Gastroenterology, Hepatology, ve Nutrition
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Nutritional Requirements
Normal Digestive Tract Phenomena
Major Symptoms ve Signs of Digestive Tract Disorders
Normal Development, Structure, ve Function of the Stomach ve Intestines
Pyloric Stenosis ve Other Congenital Anomalies of the Stomach
Intestinal Atresia, Stenosis, ve Malrotation
Intestinal Duplications, Meckel Diverticulum, ve Other Remnants of the Omphalomesenteric Duct
Motility Disorders ve Hirschsprung Disease
Ileus, Adhesions, Intussusception, ve Closed-Loop Obstructions
Foreign Bodies ve Bezoars
Cyclic Vomiting Syndrome
Peritoneal Malformations
Ascites
Peritonitis

Ashley M. Maranich, MD
Program Director, Pediatrics Residency
Tripler Army Medical Center
Honolulu, Hawaii
Malassezia

Nicole Marcantuono, MD
Associate Professor
Department of Pediatrics
Thomas Jefferson Medical College
Philadelphia, Pennsylvania;
Attending Physician
Alfred I. du Pont Hospital for Children
Wilmington, Delaware
Evaluation of the Child for Rehabilitative Services

David Margolis, MD
Professor ve Associate Chair
Department of Pediatrics
Medical College of Wisconsin
Program Director, Bone Marrow Transplantation
Children's Hospital of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Principles ve Clinical Indications of Hematopoietic Stem Cell Transplantation
Hematopoietic Stem Cell Transplantation from Alternative Sources ve Donors
Graft-Versus-Host Disease, Rejection, ve Venoocclusive Disease
Late Effects of Hematopoietic Stem Cell Transplantation

Mona Marin, MD
Division of Viral Diseases
National Center for Immunization ve Respiratory Diseases
Centers for Disease Control ve Prevention
Atlanta, Georgia
Varicella-Zoster Virus

Joan C. Marini, MD, PhD
Chief, Bone ve Extracellular Matrix Branch
National Institute for Child Health ve Development
National Institutes of Health
Bethesda, Maryland
Osteogenesis Imperfecta

Thomas C. Markello, MD, PhD
Associate Staff Clinician,
Medical Genetics Branch
National Human Genome Research Institute
National Institutes of Health
Bethesda, Maryland
Genetic Approaches to Rare ve Undiagnosed Diseases

Morri Markowitz, MD
Professor of Pediatrics ve Medicine
Albert Einstein College of Medicine
Director, Lead Poisoning Prevention ve Treatment Program
The Children's Hospital at Montefiore
Bronx, New York
Lead Poisoning

Stacene R. Maroushek, MD, PhD, MPH
Assistant Professor of Pediatrics
Divisions of Pediatric Infectious Diseases ve General Pediatrics
University of Minnesota Medical School
Hennepin County Medical Center
Minneapolis, Minnesota
Medical Evaluation of the Foreign-Born Child
Principles of Antimycobacterial Therapy

Justin D. Marsh, MD
Assistant Professor of Pediatric Ophthalmology
University of Missouri-Kansas City School of Medicine
Kansas City, Missouri
Growth ve Development of the Eye
Examination of the Eye
Abnormalities of Refraction ve Accommodation
Disorders of Vision
Abnormalities of Pupil ve Iris
Disorders of Eye Movement ve Alignment
Abnormalities of the Lids
Disorders of the Lacrimal System
Disorders of the Conjunctiva
Abnormalities of the Cornea
Abnormalities of the Lens
Disorders of the Uveal Tract
Disorders of the Retina ve Vitreous
Abnormalities of the Optic Nerve
Childhood Glaucoma
Orbital Abnormalities
Orbital Infections
Injuries to the Eye

Kari L. Martin, MD
Assistant Professor of Dermatology ve Child Health
University of Missouri School of Medicine
Columbia, Missouri
Dermatologic Diseases of the Neonate
Cutaneous Defects
Ectodermal Dysplasias
Vascular Disorders
Cutaneous Nevi
Disorders of Keratinization
Disorders of the Sweat Glands
Disorders of Hair
Disorders of the Nails
Tumors of the Skin

Maria G. Martinez, MD
Clinical Fellow, Pediatric Rehabilitation Medicine
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Health ve Wellness for Children With Disabilities

Wilbert H. Mason, MD, MPH
Professor Emeritus of Clinical Pediatrics
University of Southern California Keck School of Medicine
Chief, Pediatric Infectious Diseases
Children's Hospital of Los Angeles
Los Angeles, California
Measles
Rubella
Mumps

Reuben K. Matalon, MD, PhD
Professor of Pediatrics ve Genetics
University of Texas Medical Branch
University of Texas Children's Hospital
Galveston, Texas
N-*Acetylaspartic Acid Aspartic Acid (Canavan Disease)*

Sravan Kumar Reddy Matta, MD
Assistant Professor of Pediatrics
Division of Gastroenterology ve Nutrition
Children's National Medical Center
Washington, DC
Embryology, Anatomy, ve Function of the Esophagus
Congenital Anomalies
Obstructing ve Motility Disorders of the Esophagus
Dysmotility
Hiatal Hernia
Gastroesophageal Reflux Disease

Aletha Maybank, MD, MPH
Deputy Commissioner
Founding Director, Center for Health Equity
New York City Department of Health ve Mental Hygiene
Long Island City, New York
Racism ve Child Health

Robert L. Mazor, MD
Clinical Associate Professor
Department of Pediatrics
University of Washington School of Medicine
Division of Critical Care ve Cardiac Surgery
Clinical Director, CICU
Seattle Children's Hospital ve Regional Medical Center
Seattle, Washington
Pulmonary Edema

Jennifer McAllister, MD, IBCLC
Assistant Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Medical Director, West Chester Hospital Special Care Nursery ve University of Cincinnati Medical Center Newborn Nursery
Medical Director, NICU Follow Up Clinic–NAS Clinic
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Maternal Selective Serotonin Reuptake Inhibitors ve Neonatal Behavioral Syndromes

Megan E. McCabe, MD, FAAP
Director, Pediatric Residency Program
Director, Pediatric Critical Care Fellowship Program
The Children's Hospital at Montefiore
The University Hospital for Albert Einstein College of Medicine
Bronx, New York
Loss, Separation, ve Bereavement

Megan E. McClean, MD
Resident Physician
Department of Dermatology
University of Missouri School of Medicine
Columbia, Missouri
Cutaneous Nevi

Susanna A. McColley, MD
Professor of Pediatrics
Northwestern University Feinberg School of Medicine
Associate Chief Research Officer for Clinical Trials
Stanley Manne Children's Research Institute
Ann & Robert H. Lurie Children's Hospital of Chicago
Chicago, Illinois
Extrapulmonary Diseases with Pulmonary Manifestations
Pulmonary Tumors

Patrick T. McGann, MD, MS
Associate Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Division of Hematology
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Anemia in the Newborn Infant

Margaret M. McGovern, MD, PhD
Knapp Professor of Pediatrics
Physician-in-Chief
Stony Brook Children's Hospital
Dean for Clinical Affairs
Stony Brook University School of Medicine
Stony Brook, New York
Lipidoses (Lysosomal Storage Disorders)
Mucolipidoses
Disorders of Glycoprotein Degradation ve Structure

Sharon A. McGrath-Morrow, MD, MBA
Professor of Pediatrics
Eudowood Division of Pediatric Respiratory Sciences
Johns Hopkins University School of Medicine
Baltimore, Maryland
Bronchopulmonary Dysplasia

Jeffrey S. McKinney, MD, PhD
Professor of Pediatrics
Vice Chair for Education
Harry W. Bass Jr. Professorship in Pediatric Education
Distinguished Teaching Professor
Division of Pediatric Infectious Diseases
UT Southwestern Medical Center
Dallas, Texas
Salmonella

Matthew J. McLaughlin, MD
Assistant Professor of Pediatrics
University of Missouri–Kansas City School of Medicine
Division of Pediatric Physical Medicine ve Rehabilitation
Children's Mercy Hospitals ve Clinics
Kansas City, Missouri
Pediatric Pharmacogenetics, Pharmacogenomics, ve Pharmacoproteomics

Rima McLeod, MD
Professor of Ophthalmology ve Visual Science ve Pediatrics
Medical Director, Toxoplasmosis Center
University of Chicago Medicine
Chicago, Illinois
Toxoplasmosis (Toxoplasma gondii)

Asuncion Mejias, MD, PhD, MSCS
Associate Professor of Pediatrics
Division of Infectious Diseases
The Ohio State University College of Medicine
Principal Investigator, Center for Vaccines ve Immunity
The Research Institute at Nationwide Children's Hospital
Columbus, Ohio
Hansen Disease (Mycobacterium leprae)
Mycoplasma pneumoniae
Genital Mycoplasmas (Mycoplasma hominis, Mycoplasma genitalium, ve Ureaplasma urealyticum)

Peter C. Melby, MD
Professor of Internal Medicine (Infectious Diseases), Microbiology ve Immunology, ve Pathology
Director, Division of Infectious Diseases
Director, Center for Tropical Diseases
University of Texas Medical Branch (UTMB)
Galveston, Texas
Leishmaniasis (Leishmania)

Marlene D. Melzer-Lange, MD
Professor of Pediatrics
Medical College of Wisconsin
Program Director, Project Ujima
Children's Hospital of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Violent Behavior

Matthew D. Merguerian, MD, PhD
Fellow, Division of Pediatric Oncology
Department of Oncology
Johns Hopkins Hospital
Pediatric Oncology Branch
National Cancer Institute
Baltimore, Maryland
Definitions ve Classification of Hemolytic Anemias
Hereditary Spherocytosis
Hereditary Elliptocytosis, Hereditary Pyropoikilocytosis, ve Related Disorders
Hereditary Stomatocytosis
Paroxysmal Nocturnal Hemoglobinuria ve Acanthocytosis

Stephanie L. Merhar, MD, MS
Assistant Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Attending Neonatologist, Division of Neonatology ve Pulmonary Biology
Research Director, NICU Follow-Up Clinic
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Nervous System Disorders

Diane F. Merritt, MD
Professor
Department of Obstetrics ve Gynecology
Director, Pediatric ve Adolescent Gynecology
Washington University School of Medicine in St. Louis
St. Louis, Missouri
Gynecologic History ve Physical Examination
Vaginal Bleeding in the Prepubertal Child
Breast Concerns
Neoplasms ve Adolescent Prevention Methods for Human Papillomavirus
Vulvovaginal ve Müllerian Anomalies

Kevin Messacar, MD
Assistant Professor of Pediatrics
University of Colorado School of Medicine
Section of Pediatric Infectious Diseases
Section of Hospital Medicine
Children's Hospital Colorado
Aurora, Colorado
Nonpolio Enteroviruses

Marian G. Michaels, MD, MPH
Professor of Pediatrics ve Surgery
University of Pittsburgh School of Medicine
UPMC Children's Hospital of Pittsburgh
Pittsburgh, Pennsylvania
Infections in Immunocompromised Persons

Thomas F. Michniacki
Pediatric Hematology/Oncology Fellow
Division of Pediatric Hematology/Oncology
University of Michigan Medical School
Ann Arbor, Michigan
Leukopenia
Leukocytosis

Mohamad A. Mikati, MD
Wilburt C. Davison Professor of Pediatrics
Professor of Neurobiology
Chief, Division of Pediatric Neurology
Duke University Medical Center
Durham, North Carolina
Seizures in Childhood
Conditions That Mimic Seizures

Henry Milgrom, MD
Professor of Pediatrics
National Jewish Health
University of Colorado School of Medicine
Denver, Colorado
Allergic Rhinitis

Jonathan W. Mink, MD, PhD
Frederick A. Horner MD Endowed Professor in Pediatric Neurology
Professor of Neurology ve Pediatrics
Chief, Division of Child Neurology
Vice-Chair, Department of Neurology
University of Rochester Medical Center
Rochester, New York
Mass Psychogenic Illness
Movement Disorders

R. Justin Mistovich, MD
Assistant Professor
Department of Orthopaedic Surgery
Case Western Reserve University School of Medicine
MetroHealth Medical Center University Hospitals
Rainbow ve Babies Children's Hospital
Cleveland, Ohio
The Spine
The Neck

Jonathan A. Mitchell, PhD, MsC
Research Assistant Professor of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Division of Gastroenterology, Hepatology, ve Nutrition
Children's Hospital of Philadelphia
Nutritional Requirements
Feeding Healthy Infants, Children, ve Adolescents

Mark M. Mitsnefes, MD, MS
Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Director, Clinical ve Translational Research Center
Division of Pediatric Nephrology
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Chronic Kidney Disease

Sindhu Mohandas, MD
Assistant Professor of Pediatrics
Division of Infectious Diseases
Keck School of Medicine
University of Southern California
Los Angeles, California
Other Anaerobic Infections

Rachel Y. Moon, MD
Professor of Pediatrics
Head, Division of General Pediatrics
University of Virginia School of Medicine
Charlottesville, Virginia
Sudden Infant Death Syndrome

Joan P. Moran, BSN, RN
Infection Preventionist
Infection Prevention ve Control
Children's Hospital of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Infection Prevention ve Control

Eva Morava, MD, PhD
Professor of Pediatrics
Tulane University Medical School
Clinical Biochemical Geneticist
Hayward Genetics Center
New Orleans, Louisiana
Congenital Disorders of Glycosylation

Megan A. Moreno, MD, MSEd, MPH
Professor of Pediatrics
Division Chief, General Pediatrics ve Adolescent Medicine
Vice Chair of Digital Health
University of Wisconsin School of Medicine ve Public Health
Madison, Wisconsin
Bullying, Cyberbullying, ve School Violence
Media Violence

Esi Morgan, MD, MSCE
Associate Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Division of Rheumatology
James M. Anderson Center for Health Systems Excellence
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Treatment of Rheumatic Diseases

Peter E. Morrison, DO
Senior Instructor
Department of Neurology
University of Rochester Medical Center
Rochester, New York
Ataxias

Lovern R. Moseley, PhD
Clinical Assistant Professor of Psychiatry
Boston University School of Medicine
Boston, Massachusetts
Tantrums ve Breath-Holding Spells
Lying, Stealing, ve Truancy
Aggression
Self-Injurious Behavior

Yael Mozer-Glassberg, MD
Head, Pediatric Liver Transplant Program
Institute of Gastroenterology, Nutrition, ve Liver Diseases
Schneider Children's Medical Center of Israel
Petah Tikva, Israel
Immunoproliferative Small Intestinal Disease

Louis J. Muglia, MD, PhD
Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Co-Director, Perinatal Institute
Director, Center for Prevention of Preterm Birth
Director, Division of Human Genetics
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
The Endocrine System

Kevin P. Murphy, MD
Medical Director, Pediatric Rehabilitation
Sanford Health Systems
Bismarck, North Dakota;
Medical Director, Gillette Children's Specialty Healthcare
Duluth Clinic
Duluth, Minnesota
Management of Musculoskeletal Injury
Specific Sports ve Associated Injuries

Timothy F. Murphy, MD
SUNY Distinguished Professor of Medicine
Senior Associate Dean for Clinical ve Translational Research
Jacobs School of Medicine ve Biomedical Sciences
University at Buffalo, State University of New York
Buffalo, New York
Moraxella catarrhalis

Karen F. Murray, MD
Professor ve Interim-Chair
Chief, Division of Gastroenterology ve Hepatology
Department of Pediatrics
University of Washington School of Medicine
Interim Pediatrician-In-Chief
Seattle Children's Hospital
Seattle, Washington
Tumors of the Digestive Tract

Thomas S. Murray, MD, PhD
Associate Professor of Medical Sciences
Quinnipiac University Frank H Netter MD School of Medicine
Hamden, Connecticut
Listeria monocytogenes
Pseudomonas, Burkholderia, ve Stenotrophomonas
Infective Endocarditis

Sona Narula, MD
Assistant Professor of Clinical Neurology
Children's Hospital of Philadelphia
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Philadelphia, Pennsylvania
Central Nervous System Vasculitis

Mindo J. Natale, PsyD
Assistant Professor of Psychology
University of South Carolina School of Medicine
Senior Staff Psychologist
GHS Children's Hospital
Greenville, South Carolina
Neurodevelopmental ve Executive Function ve Dysfunction

Amy T. Nathan, MD
Associate Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Medical Director, Perinatal Institute
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
The Umbilicus

Dipesh Navsaria, MD, MPH, MSLIS, FAAP
Associate Professor of Pediatrics
University of Wisconsin School of Medicine ve Public Health
Madison, Wisconsin
Maximizing Children's Health: Screening, Anticipatory Guidance, ve Counseling

William A. Neal, MD
Professor Emeritus of Pediatrics
Division of Pediatric Cardiology
West Virginia University School of Medicine
Morgantown, West Virginia
Disorders of Lipoprotein Metabolism ve Transport

Grace Nehme, MD
Fellow, Department of Pediatrics
University of Texas MD Anderson Cancer Center
Houston, Texas
Neoplasms of the Kidney

Edward J. Nehus, MD, MS
Assistant Professor of Clinical Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Division of Nephrology ve Hypertension
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Introduction to Glomerular Diseases

Maureen R. Nelson, MD
Associate Professor of Physical Medicine & Rehabilitation ve Pediatrics
Baylor College of Medicine
Medical Director, Physical Medicine & Rehabilitation
The Children's Hospital of San Antonio
San Antonio, Texas
Birth Brachial Plexus Palsy

Caitlin M. Neri, MD
Assistant Professor of Pediatrics
Boston University School of Medicine
Boston, Massachusetts
Complementary Therapies ve Integrative Medicine

Mark I. Neuman, MD, MPH
Associate Professor of Pediatrics ve Emergency Medicine
Harvard Medical School
Department of Emergency Medicine
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Fever in the Older Child

Mary A. Nevin, MD, FAAP, FCCP
Associate Professor of Pediatrics
Northwestern University Feinberg School of Medicine
Department of Pediatrics, Division of Pulmonary Medicine
Ann & Robert H. Lurie Children's Hospital of Chicago
Chicago, Illinois
Pulmonary Hemosiderosis
Pulmonary Embolism, Infarction, ve Hemorrhage

Jane W. Newburger, MD
Commonwealth Professor of Pediatrics
Harvard Medical School
Associate Cardiologist-in-Chief, Research ve Education
Director, Cardiac Neurodevelopmental Program
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Kawasaki Disease

Jonathan Newmark, MD, MM, FAAN
Adjunct Professor of Neurology
F. Edward Hebert School of Medicine
Uniformed Services University of the Health Sciences
Bethesda, Maryland;
Clinical Assistant Professor of Neurology
George Washington University School of Medicine ve Health Sciences
Staff Neurologist
Washington DC VA Medical Center
Washington, DC
Biologic ve Chemical Terrorism

Linda S. Nield, MD
Assistant Dean for Admissions
Professor of Medical Education ve Pediatrics
West Virginia University School of Medicine
Morgantown, West Virginia
Fever

Omar Niss, MD
Assistant Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Division of Hematology
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Hemolytic Disease of the Newborn
Neonatal Polycythemia

Zehava L. Noah, MD
Associate Professor of Pediatrics
Northwestern University Feinberg School of Medicine
Division of Pediatric Critical Care Medicine
Ann & Robert H. Lurie Children's Hospital of Chicago
Chicago, Illinois
Other Conditions Affecting Respiration

James J. Nocton, MD
Professor of Pediatrics
Section of Pediatric Rheumatology
Medical College of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Mast Cell Activation Syndrome

Lawrence M. Nogee, MD
Professor of Pediatrics
Eudowood Neonatal Pulmonary Division
Johns Hopkins University School of Medicine
Baltimore, Maryland
Inherited Disorders of Surfactant Metabolism
Pulmonary Alveolar Proteinosis

Corina Noje, MD
Assistant Professor
Pediatric Critical Care Medicine
Department of Anesthesiology ve Critical Care Medicine
Johns Hopkins University School of Medicine
Medical Director, Pediatric Transport
Johns Hopkins Bloomberg Children's Center
Baltimore, Maryland
Interfacility Transport of the Seriously Ill or Injured Pediatric Patient

Laura E. Norton, MD, MS
Assistant Professor of Pediatrics
Division of Pediatric Infectious Diseases ve Immunology
University of Minnesota Medical School
Minneapolis, Minnesota
Botulism (Clostridium botulinum)

Anna Nowak-Węgrzyn, MD, PhD
Professor of Pediatrics
Jaffe Food Allergy Institute
Division of Allergy ve Immunology
Department of Pediatrics
Kravis Children's Hospital at the Icahn School of Medicine at Mount Sinai
New York, New York
Serum Sickness
Food Allergy ve Adverse Reactions to Foods

Stephen K. Obaro, MD, PhD
Professor of Pediatric Infectious Diseases
Director, Pediatric International Research
University of Nebraska Medical Center
Omaha, Nebraska
Nonvenereal Treponemal Infections
Relapsing Fever (Borrelia)

Makram M. Obeid, MD
Assistant Professor of Pediatrics ve Adolescent Medicine
Pediatric Epileptologist, Division of Child Neurology
Department of Pediatrics ve Adolescent Medicine
Department of Anatomy, Cell Biology ve Physiology
American University of Beirut
Beirut, Lebanon
Conditions That Mimic Seizures

Hope L. O'Brien, MD, MBA, FAHS, FAAN
Associate Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Program Director, Headache Medicine Education
Co-Director Young Adult Headache Program
Cincinnati Children's Medical Center
Cincinnati, Ohio
Headaches

Jean-Marie Okwo-Bele, MD, MPH
Director, Department of Immunization, Vaccines, ve Biologicals
World Health Organization
Geneva, Switzerland
International Immunization Practices

Joyce L. Oleszek, MD
Associate Professor
Department of Physical Medicine ve Rehabilitation
University of Colorado School of Medicine
Children's Hospital Colorado
Denver, Colorado
Spasticity

Scott E. Olitsky, MD
Professor of Ophthalmology
University of Kansas School of Medicine
University of Missouri – Kansas City School of Medicine
Section Chief, Ophthalmology
Children's Mercy Hospitals ve Clinics
Kansas City, Missouri
Growth ve Development of the Eye
Examination of the Eye
Abnormalities of Refraction ve Accommodation
Disorders of Vision
Abnormalities of Pupil ve Iris
Disorders of Eye Movement ve Alignment
Abnormalities of the Lids
Disorders of the Lacrimal System
Disorders of the Conjunctiva
Abnormalities of the Cornea
Abnormalities of the Lens
Disorders of the Uveal Tract
Disorders of the Retina ve Vitreous
Abnormalities of the Optic Nerve
Childhood Glaucoma
Orbital Abnormalities
Orbital Infections
Injuries to the Eye

John M. Olsson, MD, CPE
Professor of Pediatrics
Medical Director, Well Newborn Services
Division of General Pediatrics
University of Virginia School of Medicine
Charlottesville, Virginia
The Newborn

Amanda K. Ombrello, MD
Associate Research Physician
National Human Genome Research Institute
National Institutes of Health
Bethesda, Maryland
Amyloidosis

Meghan E. O'Neill, MD
Fellow in Neurodevelopment Disabilities
Kennedy Krieger Institute
Baltimore, Maryland
Developmental Delay ve Intellectual Disability

Mutiat T. Onigbanjo, MD
Assistant Professor
Department of Pediatrics
University of Maryland School of Medicine
Baltimore, Maryland
The First Year

Walter A. Orenstein, MD, DSc (Hon)
Professor of Medicine, Pediatrics, ve Global Health
Emory University
Associate Director, Emory Vaccines Center
Atlanta, Georgia;
Former Deputy Director for Immunization Programs
Bill & Melinda Gates Foundation
Seattle, Washington;
Former Director, National Immunization Program
Centers for Disease Control ve Prevention
Atlanta, Georgia
Immunization Practices

Rachel C. Orscheln, MD
Associate Professor of Pediatrics
Washington University School of Medicine in St. Louis
Director, Ambulatory Pediatric Infectious Diseases
Director, International Adoption Center
St. Louis Children's Hospital
St. Louis, Missouri
Bartonella

Marisa Osorio, DO
Assistant Professor
Department of Rehabilitation Medicine
University of Washington School of Medicine
Seattle Children's Hospital
Seattle, Washington
Ambulation Assistance

Christian A. Otto, MD, MMSc
Director of TeleOncology
Associate Attending Physician
Memorial Sloan Kettering Cancer Center
New York, New York
Altitude-Associated Illness in Children (Acute Mountain Sickness)

Judith A. Owens, MD, MPH
Professor of Neurology
Harvard Medical School
Director of Sleep Medicine
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Sleep Medicine

Seza Özen, MD
Professor of Paediatrics
Divisions of Paediatric Rheumatology
Hacettepe University
Ankara, Turkey
Behçet Disease

Lee M. Pachter, DO
Professor of Pediatrics ve Population Health
Sidney Kimmel Medical College ve Jefferson College of Population Health
Thomas Jefferson University
Director, Community ve Clinical Integration
Nemours Alfred I. duPont Hospital for Children
Wilmington, Delaware;
Director, Health Policy Program
Jefferson College of Population Health
Philadelphia, Pennsylvania
Overview of Pediatrics
Child Health Disparities
Cultural Issues in Pediatric Care

Amruta Padhye, MD
Assistant Professor of Clinical Child Health
Division of Pediatric Infectious Diseases
University of Missouri School of Medicine
Columbia, Missouri
Diphtheria (Corynebacterium diphtheriae)

Suzinne Pak-Gorstein, MD, PhD, MPH
Associate Professor of Pediatrics
Adjunct Associate Professor of Global Health
University of Washington School of Medicine
Seattle, Washington
Global Child Health

Jennifer Panganiban, MD
Assistant Professor of Clinical Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Director, Non Alcoholic Fatty Liver Disease Clinic
Division of Gastroenterology, Hepatology, ve Nutrition
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Nutritional Requirements

Diane E. Pappas, MD, JD
Professor of Pediatrics
Director of Child Advocacy
University of Virginia School of Medicine
Charlottesville, Virginia
Sinusitis
Retropharyngeal Abscess, Lateral Pharyngeal (Parapharyngeal) Abscess, ve Peritonsillar Cellulitis/Abscess

John J. Parent, MD, MSCR
Assistant Professor of Pediatrics
Indiana University School of Medicine
Section of Cardiology
Riley Hospital for Children at Indiana University Health
Indianapolis, Indiana
Diseases of the Myocardium
Diseases of the Pericardium
Tumors of the Heart

Alasdair P.J. Parker, MBBS (Lond), MRCP, MD, MA (Camb)
Consultant in Pediatric Neurology
Addenbrooke's Hospital
Associate Lecturer
University of Cambridge School of Clinical Medicine
Cambridge, United Kingdom
Idiopathic Intracranial Hypertension (Pseudotumor Cerebri)

Elizabeth Prout Parks, MD, MSCE
Assistant Professor of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Division of Gastroenterology, Hepatology, ve Nutrition
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Nutritional Requirements
Feeding Healthy Infants, Children, ve Adolescents

Briana C. Patterson, MD, MS
Associate Professor of Pediatrics
Division of Pediatric Endocrinology
Director, Pediatric Endocrine Fellowship Program
Emory University School of Medicine
Atlanta, Georgia
Hormones of the Hypothalamus ve Pituitary
Hypopituitarism

Maria Jevitz Patterson, MD, PhD
Professor Emeritus of Microbiology ve Molecular Genetics
Michigan State University College of Human Medicine
East Lansing, Michigan
Syphilis (Treponema pallidum)

Anna L. Peters, MD, PhD
Clinical Fellow
Division of Gastroenterology, Hepatology, ve Nutrition
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Metabolic Diseases of the Liver

Timothy R. Peters, MD
Professor of Pediatrics
Wake Forest School of Medicine
Division of Pediatric Infectious Diseases
Wake Forest Baptist Medical Center
Winston-Salem, North Carolina
Streptococcus pneumoniae (*Pneumococcus*)

Rachel A. Phelan, MD, MPH
Assistant Professor of Pediatrics
Medical College of Wisconsin
Division of Hematology/Oncology/BMT
Children's Hospital of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Principles ve Clinical Indications of Hematopoietic Stem Cell Transplantation
Hematopoietic Stem Cell Transplantation from Alternative Sources ve Donors
Graft-Versus-Host Disease, Rejection, ve Venoocclusive Disease
Late Effects of Hematopoietic Stem Cell Transplantation

Anna Pinto, MD, PhD
Lecturer of Neurology
Harvard Medical School
Co-Director, Sturge Weber Clinic
Department of Neurology
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Neurocutaneous Syndromes

Brenda B. Poindexter, MD, MS
Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Director of Clinical ve Translational Research
Perinatal Institute
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
The High-Risk Infant
Transport of the Critically Ill Newborn

Andrew J. Pollard, FRCPCH, PhD, FMedSci
Professor of Paediatric Infection ve Immunity
Department of Paediatrics
University of Oxford
Children's Hospital
Oxford, United Kingdom
Neisseria meningitidis *(Meningococcus)*

Diego Preciado, MD, PhD
Professor of Pediatrics, Surgery, ve Integrative Systems Biology
George Washington University School of Medicine ve Health Sciences
Vice-Chief, Division of Pediatric Otolaryngology
Children's National Health System
Washington, DC
Otitis Media

Mark R. Proctor, MD
Franc D. Ingraham Professor of Neurosurgery
Harvard Medical School
Neurosurgeon-in-Chief
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Spinal Cord Injuries in Children
Spinal Cord Disorders

Howard I. Pryor II, MD
Instructor of Surgery
Division of Pediatric Surgery
Johns Hopkins University School of Medicine
Johns Hopkins Children's Center
Baltimore, Maryland
Acute Care of Multiple Trauma

Lee A. Pyles, MD, MS
Associate Professor of Pediatrics
Division of Pediatric Cardiology
West Virginia University School of Medicine
Morgantown, West Virginia
Disorders of Lipoprotein Metabolism ve Transport

Molly Quinn, MD
Fellow, Reproductive Endocrinology ve Infertility
Department of Obstetrics, Gynecology, ve Reproductive Sciences
University of California, San Francisco
San Francisco, California
Polycystic Ovary Syndrome ve Hirsutism

Elisabeth H. Quint, MD
Professor of Obstetrics ve Gynecology
Director, Fellowship in Pediatric ve Adolescent Gynecology
University of Michigan Medical School
Ann Arbor, Michigan
Gynecologic Care for Girls with Special Needs

Amy E. Rabatin, MD
Fellow, Pediatric Rehabilitation ve Board Certified Sports Medicine
Department of Physical Medicine ve Rehabilitation
Mayo Clinic Children's Center
Rochester, Minnesota
Specific Sports ve Associated Injuries

C. Egla Rabinovich, MD, MPH
Professor of Pediatrics
Duke University School of Medicine
Co-Chief, Division of Pediatric Rheumatology
Duke University Health System
Durham, North Carolina
Evaluation of Suspected Rheumatic Disease
Treatment of Rheumatic Diseases
Juvenile Idiopathic Arthritis
Scleroderma ve Raynaud Phenomenon
Sjögren Syndrome
Miscellaneous Conditions Associated With Arthritis

Leslie J. Raffini, MD
Associate Professor
Department of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Division of Hematology
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Hemostasis
Hereditary Predisposition to Thrombosis
Thrombotic Disorders in Children
Disseminated Intravascular Coagulation

Shawn L. Ralston, MD, MS
Associate Professor ve Vice Chair for Clinical Affairs
Department of Pediatrics
Geisel School of Medicine at Dartmouth
Chief, Section of Pediatric Hospital Medicine
Children's Hospital at Dartmouth-Hitchcock
Hanover, New Hampshire
Wheezing in Infants: Bronchiolitis

Sanjay Ram, MD
Professor of Medicine
University of Massachusetts Medical School
Division of Infectious Diseases ve Immunology
UMass Memorial Medical Center
Worcester, Massachusetts
Neisseria gonorrhoeae *(Gonococcus)*

Octavio Ramilo, MD
Professor of Pediatrics
Henry G. Cramblett Chair in Medicine
The Ohio State University College of Medicine
Chief, Division of Infectious Diseases
Nationwide Children's Hospital
Columbus, Ohio
Mycoplasma pneumoniae

Kacy A. Ramirez, MD
Assistant Professor of Pediatrics
Wake Forest School of Medicine
Division of Pediatric Infectious Diseases
Wake Forest Baptist Medical Center
Winston-Salem, North Carolina
Streptococcus pneumoniae *(Pneumococcus)*

Casey M. Rand, BS
Project Manager, Center for Autonomic Medicine in Pediatrics
Ann & Robert H. Lurie Children's Hospital of Chicago
Chicago, Illinois
Rapid-Onset Obesity with Hypothalamic Dysfunction, Hypoventilation, ve Autonomic Dysregulation (ROHHAD)
Congenital Central Hypoventilation Syndrome

Adam J. Ratner, MD, MPH
Associate Professor of Pediatrics ve Microbiology
New York University School of Medicine
Chief, Division of Pediatric Infectious Diseases
New York University Langone Medical Center
New York, New York
Aeromonas ve Plesiomonas

Lee Ratner, MD, PhD
Professor of Medicine
Professor of Molecular Microbiology ve of Pathology ve Immunology
Washington University School of Medicine in St. Louis
St. Louis, Missouri
Human T-Lymphotropic Viruses (1 ve 2)

Gerald V. Raymond, MD
Professor of Neurology
University of Minnesota School of Medicine
Chief of Pediatric Neurology
University of Minnesota Medical Center, Fairview
Minneapolis, Minnesota
Disorders of Very-Long-Chain Fatty Acids ve *Other Peroxisomal Functions*

Ann M. Reed, MD
Professor of Pediatrics
Chair, Department of Pediatrics
Physician-in-Chief
Duke Children's
Duke University
Durham, North Carolina
Juvenile Dermatomyositis

Shimon Reif, MD
Chairman, Department of Pediatrics
Hadassah Medical Center
Hebrew University
Jerusalem, Israel
Diarrhea From Neuroendocrine Tumors

Megan E. Reller, MD, PhD, MPH
Associate Professor of Medicine
Associate Research Professor of Global Health
Duke University Medical Center
Durham, North Carolina
Spotted Fever Group Rickettsioses
Scrub Typhus (Orientia tsutsugamushi)
Typhus Group Rickettsioses
Ehrlichioses ve Anaplasmosis
Q Fever (Coxiella burnetii)

Caroline H. Reuter, MD, MSCI
Associate Medical Director, Pharmacovigilance
Bioverativ
Waltham, Massachusetts
Group A Streptococcus

Jorge D. Reyes, MD
Professor ve Roger K. Giesecke Distinguished Chair
Department of Surgery
University of Washington School of Medicine
Chief, Division of Transplant Surgery
Seattle Children's Hospital
Seattle, Washington
Intestinal Transplantation in Children with Intestinal Failure
Liver Transplantation

Firas Rinawi, MD
Attending Physician
Institute of Gastroenterology, Nutrition, ve Liver Diseases
Schneider Children's Medical Center of Israel
Petah Tikva, Israel
Evaluation of Children with Suspected Intestinal Malabsorption

A. Kim Ritchey, MD
Professor ve Vice-Chair of International Affairs
Department of Pediatrics
University of Pittsburgh School of Medicine
Division of Hematology/Oncology
UPMC Children's Hospital of Pittsburgh
Pittsburgh, Pennsylvania
Principles of Cancer Diagnosis
Principles of Cancer Treatment
The Leukemias

Frederick P. Rivara, MD, MPH
Seattle Children's Guild Endowed Chair in Pediatrics
Professor ve Vice-Chair, Department of Pediatrics
University of Washington School of Medicine
Seattle, Washington
Injury Control

Eric Robinette, MD
Attending Physician in Infectious Diseases
Akron Children's Hospital
Akron, Ohio
Osteomyelitis
Septic Arthritis

Angela Byun Robinson, MD, MPH
Associate Professor
Cleveland Clinic Lerner College of Medicine
Staff, Pediatrics Institute
Cleveland Clinic Children's
Cleveland, Ohio
Juvenile Dermatomyositis
Miscellaneous Conditions Associated with Arthritis

Kristine Knuti Rodrigues, MD, MPH
Assistant Professor of Pediatrics
University of Colorado School of Medicine
Department of Pediatrics
Denver Health Medical Center
Denver, Colorado
Acute Inflammatory Upper Airway Obstruction (Croup, Epiglottitis, Laryngitis, ve Bacterial Tracheitis)

David F. Rodriguez-Buritica, MD
Assistant Professor
Department of Pediatrics
Division of Medical Genetics
McGovern Medical School at UTHealth
Houston, Texas
Disorders Involving Ion Transporters
Disorders Involving Transcription Factors
Disorders Involving Defective Bone Resorption

Rosa Rodríguez-Fernández, MD, PhD
Hospital General Universitario Gregorio Marañón
Instituto de Investigación Sanitaria Gregorio Marañón (IISGM)
Madrid, Spain;
Center for Vaccines ve Immunity
The Research Institute at Nationwide Children's Hospital
The Ohio State University College of Medicine
Columbus, Ohio
Genital Mycoplasmas (Mycoplasma hominis, Mycoplasma genitalium, ve Ureaplasma urealyticum)

Genie E. Roosevelt, MD, MPH
Professor of Emergency Medicine
University of Colorado School of Medicine
Department of Emergency Medicine
Denver Health Medical Center
Denver, Colorado
Acute Inflammatory Upper Airway Obstruction (Croup, Epiglottitis, Laryngitis, ve Bacterial Tracheitis)

David R. Rosenberg, MD
Chair, Department of Psychiatry ve Behavioral Neurosciences
Chief of Child Psychiatry ve Psychology
Wayne State University School of Medicine
Detroit, Michigan
Anxiety Disorders

Cindy Ganis Roskind, MD
Program Director
Pediatric Emergency Medicine Fellowship
Children's Hospital of New York–Presbyterian
Associate Professor of Pediatrics
Columbia University Irving Medical Center
Columbia University College of Physicians ve Surgeons
New York, New York
Acute Care of Multiple Trauma

A. Catharine Ross, PhD
Professor ve Dorothy Foehr Huck Chair
Department of Nutritional Sciences
The Pennsylvania State University
College of Health ve Human Development
University Park, Pennsylvania
Vitamin A Deficiencies ve Excess

Joseph W. Rossano, MD, MS
Chief, Division of Cardiology
Co-Executive Director, The Cardiac Center
Jennifer Terker Endowed Chair in Pediatric Cardiology
Associate Professor of Pediatrics
Children's Hospital of Philadelphia
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Philadelphia, Pennsylvania
Heart Failure
Pediatric Heart ve Heart-Lung Transplantation

Jennifer A. Rothman, MD
Associate Professor
Department of Pediatrics
Division of Pediatric Hematology/Oncology
Duke University Medical Center
Durham, North Carolina
Iron-Deficiency Anemia
Other Microcytic Anemias

Ranna A. Rozenfeld, MD
Professor of Pediatrics
The Warren Alpert Medical School
Brown University
Division of Pediatric Critical Care Medicine
Hasbro Children's Hospital
Providence, Rhode Island
Atelectasis

Colleen A. Ryan, MD
Instructor in Psychiatry
Harvard Medical School
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Motor Disorders ve Habits

Monique M. Ryan, M Med BS, FRACP
Professor of Paediatric Neurology
Director, Department of Neurology
Honorary Fellow, Murdoch Children's Research Institute
University of Melbourne
Royal Children's Hospital
Parkville, Victoria, Australia
Autonomic Neuropathies
Guillain-Barré Syndrome
Bell Palsy

Julie Ryu, MD
Professor of Pediatrics
University of California, San Diego School of Medicine
Interim Chief, Division of Respiratory Medicine
Chief Research Informatics Officer
Department of Pediatrics
Rady Children's Hospital–San Diego
San Diego, California

H.P.S. Sachdev, MD, FIAP, FAMS, FRCPCH
Senior Consultant
Departments of Pediatrics ve Clinical Epidemiology
Sitaram Bhartia Institute of Science ve Research
New Delhi, India
Vitamin B Complex Deficiencies ve Excess
Vitamin C (Ascorbic Acid)

Manish Sadarangani, MRCPCH, DPHIL, BM.BCh, MA
Assistant Professor of Pediatrics
Sauder Family Chair in Pediatric Infectious Diseases
University of British Columbia Faculty of Medicine
Director, Vaccine Evaluation Center
British Columbia Children's Hospital
Vancouver, British Columbia, Canada
Neisseria meningitidis *(Meningococcus)*

Rebecca E. Sadun, MD, PhD
Assistant Professor of Adult ve Pediatric Rheumatology
Departments of Medicine ve Pediatrics
Duke University School of Medicine
Durham, North Carolina
Systemic Lupus Erythematosus

Mustafa Sahin, MD, PhD
Professor of Neurology
Harvard Medical School
Director, Translational Neuroscience Center
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Neurocutaneous Syndromes

Nina N. Sainath, MD
Division of Gastroenterology, Hepatology, ve Nutrition
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Feeding Healthy Infants, Children, ve Adolescents

Robert A. Salata, MD
Professor ve Chairman, Department of Medicine
Case Western Reserve University School of Medicine
Physician-in-Chief
University Hospitals Case Medical Center
Cleveland, Ohio
Amebiasis
*Trichomoniasis (*Trichomonas vaginalis*)*
African Trypanosomiasis (Sleeping Sickness; Trypanosoma brucei *complex)*
American Trypanosomiasis (Chagas Disease; Trypanosoma cruzi*)*

Edsel Maurice T. Salvana, MD
Clinical Associate Professor of Medicine
University of the Philippines College of Medicine
Director, Institute of Molecular Biology ve Biotechnology
National Institutes of Health
Manila, The Philippines;
Adjunct Professor of Global Health
University of Pittsburgh School of Medicine
Pittsburgh, Pennsylvania
Amebiasis
*Trichomoniasis (*Trichomonas vaginalis*)*
African Trypanosomiasis (Sleeping Sickness; Trypanosoma brucei *complex)*
American Trypanosomiasis (Chagas Disease; Trypanosoma cruzi*)*

Hugh A. Sampson, MD
Kurt Hirschhorn Professor of Pediatrics
Jaffe Food Allergy Institute
Kravis Children's Hospital at the Icahn School of Medicine at Mount Sinai
New York, New York
Anaphylaxis
Food Allergy ve Adverse Reactions to Foods

Chase B. Samsel, MD
Instructor in Psychiatry
Harvard Medical School
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Rumination ve Pica

Thomas J. Sandora, MD, MPH
Associate Professor of Pediatrics
Harvard Medical School
Hospital Epidemiologist
Division of Infectious Diseases
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Community-Acquired Pneumonia

Tracy L. Sandritter, PharmD
Division of Clinical Pharmacology, Toxicology, ve Therapeutic Innovation
Children's Mercy
Adjunct Clinical Professor
University of Missouri – Kansas City School of Pharmacy
Kansas City, Missouri
Principles of Drug Therapy

Wudbhav N. Sankar, MD
Associate Professor
Department of Orthopaedic Surgery
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Attending Orthopaedic Surgeon
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
The Hip

Eric J. Sarkissian, MD
Resident Physician
Department of Orthopaedic Surgery
Stanford University School of Medicine
Stanford, California
Osgood-Schlatter Disease ve Sinding-Larsen-Johansson Syndrome

Ajit A. Sarnaik, MD
Associate Professor of Pediatrics
Wayne State University School of Medicine
Director, Pediatric Critical Care Medicine Fellowship Program
Children's Hospital of Michigan
Detroit, Michigan
Mechanical Ventilation

Ashok P. Sarnaik, MD
Professor ve Former Interim Chair
Department of Pediatrics
Wayne State University School of Medicine
Former Pediatrician-in-Chief
Children's Hospital of Michigan
Detroit, Michigan
Respiratory Distress ve Failure

Harvey B. Sarnat, MD, MS, FRCPC
Professor of Pediatrics, Pathology (Neuropathology), ve Clinical Neurosciences
University of Calgary Cumming School of Medicine
Division of Pediatric Neurology
Alberta Children's Hospital Research Institute
Calgary, Alberta, Canada
Evaluation ve Investigation of Neuromuscular Disorders
Developmental Disorders of Muscle
Endocrine ve Toxic Myopathies
Metabolic Myopathies
Hereditary Motor-Sensory Neuropathies
Toxic Neuropathies

Joshua K. Schaffzin, MD, PhD
Assistant Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Director, Infection Prevention ve Control
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Liver Abscess

Laura E. Schanberg, MD
Professor of Pediatrics
Duke University School of Medicine
Division of Pediatric Rheumatology
Duke University Medical Center
Durham, North Carolina
Systemic Lupus Erythematosus
Musculoskeletal Pain Syndromes

Michael S. Schechter, MD, MPH
Professor of Pediatrics
Virginia Commonwealth University School of Medicine
Chief, Division of Pulmonary Medicine
Director, Cystic Fibrosis Center
Director, UCAN Community Asthma Program
Children's Hospital of Richmond at VCU
Richmond, Virginia
Cystic Fibrosis

Mark R. Schleiss, MD
Professor of Pediatrics
American Legion ve Auxiliary Heart Research Foundation Endowed Chair
Division of Pediatric Infectious Diseases ve Immunology
University of Minnesota Medical School
Minneapolis, Minnesota
Principles of Antibacterial Therapy
Botulism (Clostridium botulinum)
Tetanus (Clostridium tetani)
Principles of Antiviral Therapy
Principles of Antiparasitic Therapy

Nina F. Schor, MD, PhD
Deputy Director
National Institute of Neurological Disorders ve Stroke
National Institute of Health
Bethesda, Maryland
Neurologic Evaluation

James W. Schroeder Jr, MD, FACS, FAAP
Associate Professor
Department of Otolaryngology – Head ve Neck Surgery
Northwestern University Feinberg School of Medicine
Ann & Robert H. Lurie Children's Hospital of Chicago
Chicago, Illinois
Congenital Anomalies of the Larynx, Trachea, ve Bronchi
Foreign Bodies in the Airway
Laryngotracheal Stenosis ve Subglottic Stenosis
Neoplasms of the Larynx, Trachea, ve Bronchi

Elaine E. Schulte, MD, MPH
Professor of Pediatrics
Albert Einstein College of Medicine
Vice Chair, Academic Affairs ve Faculty Development
Division of Academic General Pediatrics
The Children's Hospital at Montefiore
Bronx, New York
Domestic ve International Adoption

Mark A. Schuster, MD, PhD
Founding Dean ve CEO
Professor
Kaiser Permanente School of Medicine
Pasadena, California
Gay, Lesbian, ve Bisexual Adolescents

Daryl A. Scott, MD, PhD
Assistant Professor
Department of Molecular ve Human Genetics
Baylor College of Medicine
Houston, Texas
The Genetic Approach in Pediatric Medicine
The Human Genome
Patterns of Genetic Transmission

J. Paul Scott, MD
Professor
Department of Pediatrics
Division of Pediatric Hematology/Oncology
Medical College of Wisconsin
Blood Center of Southeastern Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Hemostasis
Hereditary Clotting Factor Deficiencies (Bleeding Disorders)
von Willebrand Disease
Hereditary Predisposition to Thrombosis
Thrombotic Disorders in Children
Postneonatal Vitamin K Deficiency
Liver Disease
Acquired Inhibitors of Coagulation
Disseminated Intravascular Coagulation
Platelet ve Blood Vessel Disorders

John P. Scott, MD
Associate Professor of Anesthesiology ve Pediatrics
Divisions of Pediatric Anesthesiology ve Pediatric Critical Care
Medical College of Wisconsin
Children's Hospital of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Anesthesia ve Perioperative Care
Procedural Sedation

Patrick C. Seed, MD, PhD, FAAP, FIDSA
Children's Research Fund Chair in Basic Science
Professor of Pediatrics, Microbiology ve Immunology
Northwestern University Feinberg School of Medicine
Division Head, Pediatric Infectious Diseases
Associate Chief Research Officer of Basic Science
Stanley Manne Children's Research Institute
Director, Host-Microbial Interactions, Inflammation, ve Immunity (HMI3) Program
Ann & Robert H. Lurie Children's Hospital
Chicago, Illinois
The Microbiome ve Pediatric Health
Shigella
Escherichia coli

Janet R. Serwint, MD
Professor
Department of Pediatrics
Johns Hopkins University School of Medicine
Baltimore, Maryland
Loss, Separation, ve Bereavement

Apurva S. Shah, MD, MBA
Assistant Professor
Department of Orthopedic Surgery
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Attending Orthopaedic Surgeon
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Common Fractures

Dheeraj Shah, MD, FIAP, MAMS
Professor
Department of Pediatrics
University College of Medical Sciences
Guru Teg Bahadur Hospital
New Delhi, India
Vitamin B Complex Deficiencies ve Excess
Vitamin C (Ascorbic Acid)

Samir S. Shah, MD, MSCE
Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Director, Division of Hospital Medicine
Chief Metrics Officer
James M. Ewell Endowed Chair
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Quality ve Value in Healthcare for Children
Fever Without a Focus in the Neonate ve Young Infant
Osteomyelitis
Septic Arthritis

Ala Shaikhkhalil, MD
Pediatric Nutrition Fellow
Division of Gastroenterology, Hepatology, ve Nutrition
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Nutritional Requirements
Feeding Healthy Infants, Children, ve Adolescents

Raanan Shamir, MD
Professor of Pediatrics
Sackler Faculty of Medicine
Tel-Aviv University
Tel Aviv, Israel;
Chairman, Institute of Gastroenterology, Nutrition, ve Liver Diseases
Schneider Children's Medical Center of Petah Tikva, Israel
Disorders of Malabsorption
Chronic Diarrhea

Christina M. Shanti, MD
Chief, Division of Pediatric Surgery
Children's Hospital of Michigan
Detroit, Michigan
Surgical Conditions of the Anus ve Rectum

Bruce K. Shapiro, MD
Professor of Pediatrics
The Arnold J. Capute MD, MPH Chair in Neurodevelopmental Disabilities
The Johns Hopkins University School of Medicine
Vice-President, Training
Kennedy Krieger Institute
Baltimore, Maryland
Developmental Delay ve Intellectual Disability

Erin E. Shaughnessy, MD, MSHCM
Division Chief, Hospital Medicine
Phoenix Children's Hospital
Phoenix, Arizona
Jaundice ve Hyperbilirubinemia in the Newborn
Kernicterus

Bennett A. Shaywitz, MD
Charles ve Helen Schwab Professor in Dyslexia ve Learning Development
Co-Director, Center for Dyslexia ve Creativity
Chief, Child Neurology
Yale University School of Medicine
New Haven, Connecticut
Dyslexia

Sally E. Shaywitz, MD
Audrey G. Ratner Professor in Learning Development
Co-Director, Center for Dyslexia ve Creativity
Department of Pediatrics
Yale University School of Medicine
New Haven, Connecticut
Dyslexia

Oleg A. Shchelochkov, MD
Medical Genomics ve Metabolic Genetics Branch
National Human Genome Research Institute
National Institutes of Health
Bethesda, Maryland
An Approach to Inborn Errors of Metabolism

Nicole M. Sheanon, MD, MS
Assistant Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Division of Endocrinology
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
The Endocrine System

Benjamin L. Shneider, MD
Professor of Pediatrics
Texas Children's Hospital
Baylor College of Medicine
Houston, Texas
Autoimmune Hepatitis

Stanford T. Shulman, MD
Virginia H. Rogers Professor of Pediatric Infectious Diseases
Northwestern University Feinberg School of Medicine
Chief Emeritus, Division of Pediatric Infectious Diseases
Ann & Robert H. Lurie Children's Hospital of Chicago
Chicago, Illinois
Group A Streptococcus
Rheumatic Heart Disease

Scott H. Sicherer, MD
Elliot ve Roslyn Jaffe Professor of Pediatrics, Allergy, ve Immunology
Director, Jaffe Food Allergy Institute
Department of Pediatrics
Kravis Children's Hospital at the Icahn School of Medicine at Mount Sinai
New York, New York
Allergy ve the Immunologic Basis of Atopic Disease
Diagnosis of Allergic Disease
Allergic Rhinitis
Childhood Asthma
Atopic Dermatitis (Atopic Eczema)
Insect Allergy
Ocular Allergies
Urticaria (Hives) ve Angioedema
Anaphylaxis
Serum Sickness
Food Allergy ve Adverse Reactions to Foods
Adverse Reactions to Drugs

Mark D. Simms, MD, MPH
Professor of Pediatrics
Medical College of Wisconsin
Medical Director
Child Development Center
Children's Hospital of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Language Development ve Communication Disorders
Adoption

Jeffery M. Simmons, MD, MSc
Associate Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Associate Division Director for Quality
Division of Hospital Medicine
Safety Officer
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Quality ve Value in Healthcare for Children
Safety in Healthcare for Children

Eric A.F. Simões, MBBS, DCH, MD
Professor of Pediatrics
University of Colorado School of Medicine
Division of Pediatric Infectious Diseases
Children's Hospital Colorado
Aurora, Colorado
Polioviruses

Kari A. Simonsen, MD
Professor of Pediatrics
Division of Pediatric Infectious Disease
University of Nebraska Medical Center
Omaha, Nebraska
Leptospira

Keneisha Sinclair-McBride, PhD
Assistant Professor of Psychology
Department of Psychiatry
Harvard Medical School
Staff Psychologist
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Tantrums ve Breath-Holding Spells
Lying, Stealing, ve Truancy
Aggression
Self-Injurious Behavior

Vidya Sivaraman, MD
Clinical Assistant Professor of Pediatrics
Division of Adult ve Pediatric Rheumatology
The Ohio State University Wexner Medical Center
Nationwide Children's Hospital
Columbus, Ohio
Vasculitis Syndromes

Anne M. Slavotinek, MB BS, PhD
Professor of Clinical Pediatrics
University of California San Francisco School of Medicine
Director, Medical Genetics ve Genomics
UCSF Benioff Children's Hospital
San Francisco, California
Dysmorphology

Jessica R. Smith, MD
Assistant Professor of Pediatrics
Harvard Medical School
Clinical Director, Thyroid Program
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Thyroid Development ve Physiology
Disorders of Thyroxine-Binding Globulin
Hypothyroidism
Thyroiditis
Goiter
Thyrotoxicosis
Carcinoma of the Thyroid
Autoimmune Polyglandular Syndromes
Multiple Endocrine Neoplasia Syndrome

Stephanie H. Smith, MD
Resident Physician
Department of Obstetrics ve Gynecology
Washington University School of Medicine in St. Louis
St. Louis, Missouri
Gynecologic Neoplasms ve Adolescent Prevention Methods for Human Papillomavirus

Kim Smith-Whitley, MD
Professor, Department of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Clinical Director, Division of Hematology
Director, Comprehensive Sickle Cell Center
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Hemoglobinopathies

Mary Beth F. Son, MD
Assistant Professor in Pediatrics
Harvard Medical School
Staff Physician, Division of Immunology
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Kawasaki Disease

Laura Stout Sosinsky, PhD
Research Scientist
Research ve Evaluation Group
Public Health Management Corporation
Philadelphia, Pennsylvania
Childcare

Emily Souder, MD
Drexel University College of Medicine
St. Christopher's Hospital for Children
Philadelphia, Pennsylvania
Pertussis (Bordetella pertussis ve Bordetella parapertussis)

Joseph D. Spahn, MD
Professor
Department of Pediatrics
University of Colorado School of Medicine
Aurora, Colorado
Childhood Asthma

Paul Spearman, MD
Albert B. Sabin Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Director, Division of Infectious Diseases
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Human T-Lymphotropic Viruses (1 ve 2)

Mark A. Sperling, MD
Professor Emeritus ve Chair
Department of Pediatrics
University of Pittsburgh School of Medicine
Professorial Lecturer
Department of Pediatrics
Division of Endocrinology ve Diabetes
Kravis Children's Hospital at the Icahn School of Medicine at Mount Sinai
New York, New York
Hypoglycemia

David A. Spiegel, MD
Professor
Department of Orthopaedic Surgery
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Attending Orthopaedic Surgeon
Pediatric Orthopaedic Surgeon
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
The Spine
The Neck

Jaclyn B. Spitzer, PhD
Professor Emerita of Audiology ve Speech Pathology in Otolaryngology
Columbia University Irving Medical Center
New York, New York

Jürgen W. Spranger, MD
Professor Emeritus of Pediatrics
University of Mainz School of Medicine
Children's Hospital
Mainz, Germany
Mucopolysaccharidoses

James E. Squires, MD, MS
Assistant Professor in Pediatrics
Children's Hospital of Pittsburgh
Pittsburgh, Pennsylvania
Manifestations of Liver Disease

Siddharth Srivastava, MD, PhD
Instructor in Neurology
Harvard Medical School
Department of Neurology
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Neurocutaneous Syndromes

Joseph W. St Geme III, MD
Professor of Pediatrics ve Microbiology ve Chair of the Department of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Chair of the Department of Pediatrics ve Physician-in-Chief
Leonard ve Madlyn Abramson Endowed Chair in Pediatrics
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania

Amy P. Stallings, MD
Assistant Professor of Pediatrics
Division of Pediatric Allergy ve Immunology
Duke University School of Medicine
Durham, North Carolina
Urticaria (Hives) ve Angioedema

Virginia A. Stallings, MD
Professor of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Director, Nutrition Center
Division of Gastroenterology, Hepatology, ve Nutrition
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Nutritional Requirements
Feeding Healthy Infants, Children, ve Adolescents

Kathryn C. Stambough, MD
Resident Physician
Department of Obstetrics ve Gynecology
Washington University School of Medicine in St. Louis
St. Louis, Missouri
Gynecologic History ve Physical Examination

Lawrence R. Stanberry, MD, PhD
Associate Dean for International Programs
Department of Pediatrics
Columbia University Vagelos College of Physicians ve Surgeons
New York, New York
Herpes Simplex Virus

Charles A. Stanley, MD
Professor of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Division of Endocrinology
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Disorders of Mitochondrial Fatty Acid β-Oxidation

Jeffrey R. Starke, MD
Professor of Pediatrics
Baylor College of Medicine
Pediatric Infectious Diseases
Texas Children's Hospital
Houston, Texas
Tuberculosis (Mycobacterium tuberculosis)

Taylor B. Starr, DO, MPH
Associate Professor of Pediatrics
Division of Adolescent Medicine
University of Rochester Medical Center
Rochester, New York
Eating Disorders

Andrew P. Steenhoff, MBBCh, DCH, FAAP
Assistant Professor of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Medical Director, Global Health Center
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Fever of Unknown Origin
Paracoccidioides brasiliensis
Sporotrichosis (Sporothrix schenckii)

Ronen E. Stein, MD
Assistant Professor of Clinical Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Attending Physician
Division of Gastroenterology, Hepatology, ve Nutrition
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Inflammatory Bowel Disease
Eosinophilic Gastroenteritis

William J. Steinbach, MD
Professor of Pediatrics, Molecular Genetics, ve Microbiology
Chief, Pediatric Infectious Diseases
Duke University Medical Center
Durham, North Carolina
Principles of Antifungal Therapy
Aspergillus
Mucormycosis

Janet Stewart, MD
Associate Professor Emerita
Department of Pediatrics
University of Colorado School of Medicine
Spina Bifida Clinic
Children's Hospital Colorado
Denver, Colorado
Meningomyelocele (Spina Bifida)

Gregory A. Storch, MD
Ruth L. Siteman Professor of Pediatrics
Washington University School of Medicine in St. Louis
St. Louis Children's Hospital
St. Louis, Missouri
Diagnostic Microbiology
Polyomaviruses

Ronald G. Strauss, MD
Professor Emeritus
Departments of Pediatrics ve Pathology
University of Iowa Carver College of Medicine
Iowa City, Iowa;
Medical Director, Vitalant (formerly LifeSource)
Rosemont, Illinois
Red Blood Cell Transfusions ve Erythropoietin Therapy
Platelet Transfusions
Neutrophil (Granulocyte) Transfusions
Plasma Transfusions
Risks of Blood Transfusions

Gina S. Sucato, MD, MPH
Director, Adolescent Center
Washington Permanente Medical Group
Adjunct Investigator, Kaiser Permanente Washington Health Research Institute
Seattle, Washington
Menstrual Problems

Frederick J. Suchy, MD
Professor of Pediatrics
Associate Dean for Child Health Research
University of Colorado School of Medicine
Denver, Colorado;
Chief Research Officer ve Director
Children's Hospital Colorado Research Institute
Aurora, Colorado
Autoimmune Hepatitis
Drug- ve Toxin-Induced Liver Injury
Acute Hepatic Failure
Fulminant Hepatic Failure
Cystic Diseases of the Biliary Tract ve Liver Diseases of the Gallbladder
Portal Hypertension ve Varices

Kristen R. Suhrie, MD
Assistant Professor
Department of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Neonatologist, Perinatal Institute
Division of Neonatology
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
High-Risk Pregnancies
The Fetus

Kathleen E. Sullivan, MD, PhD
Professor of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Chief, Division of Allergy ve Immunology
Frank R. Wallace Endowed Chair in Infectious Diseases
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Evaluation of Suspected Immunodeficiency
The T-, B-, ve NK-Cell Systems
Primary Defects of Antibody Production
Treatment of B-Cell Defects
Primary Defects of Cellular Immunity
Immunodeficiencies Affecting Multiple Cell Types

Moira Szilagyi, MD, PhD
Professor of Pediatrics
David Geffen School of Medicine at UCLA
Section Chief, Developmental Studies
UCLA Mattel Children's Hospital
Los Angeles, California
Foster ve Kinship Care

Sammy M. Tabbah, MD
Assistant Professor of Obstetrics ve Gynecology
University of Cincinnati College of Medicine
Maternal-Fetal Medicine Specialist, Cincinnati Fetal Center
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
High-Risk Pregnancies
The Fetus

Robert R. Tanz, MD
Professor of Pediatrics
Division of Academic General Pediatrics ve Primary Care
Northwestern University Feinberg School of Medicine
Ann & Robert H. Lurie Children's Hospital of Chicago
Chicago, Illinois
Acute Pharyngitis

Cristina Tarango, MD
Associate Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Medical Director, Hemophilia Treatment Center
Clinical Director, Hematology Program
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Hemorrhage in the Newborn Infant
Nonimmune Hydrops

Nidale Tarek, MD
Assistant Professor of Pediatrics
Department of Pediatrics ve Adolescent Medicine
American University of Beirut
Beirut, Lebanon
Retinoblastoma
Neoplasms of the Liver
Desmoplastic Small Round Cell Tumor

Robert C. Tasker, MBBS, MD
Professor of Neurology
Professor of Anesthesia
Harvard Medical School
Senior Associate, Critical Care Medicine
Director, Pediatric NeuroCritical Care Program
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Outcomes ve Risk Adjustment of Pediatric Emergency Medical Services

Dmitry Tchapyjnikov, MD
Assistant Professor of Pediatrics ve Neurology
Duke University Medical Center
Durham, North Carolina
Seizures in Childhood

Brenda L. Tesini, MD
Assistant Professor of Medicine ve Pediatrics
University of Rochester Medical Center
Division of Pediatric Infectious Diseases
Golisano Children's Hospital
Rochester, New York
Roseola (Human Herpesviruses 6 ve 7)

Jillian L. Theobald, MD, PhD
Assistant Professor of Emergency Medicine
Medical College of Wisconsin
Toxicologist, Wisconsin Poison Center
Milwaukee, Wisconsin
Poisoning

Beth K. Thielen, MD, PhD
Fellow, Infectious Diseases ve International Medicine
Department of Medicine
Fellow, Pediatric Infectious Diseases ve Immunology
Department of Pediatrics
University of Minnesota Medical School
Minneapolis, Minnesota
Principles of Antiparasitic Therapy

Anita A. Thomas, MD, MPH
Assistant Professor
Department of Pediatrics
University of Washington School of Medicine
Attending Physician
Division of Emergency Medicine
Seattle Children's Hospital
Seattle, Washington
Drowning ve Submersion Injury

Cameron W. Thomas, MD, MS
Assistant Professor of Pediatrics ve Neurology
University of Cincinnati College of Medicine
Fetal ve Neonatal Neurology Specialist, Division of Neurology
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Nervous System Disorders

Courtney D. Thornburg, MD, MS
Professor of Clinical Pediatrics
University of California San Diego School of Medicine
La Jolla, California;
Medical Director, Hemophilia ve Thrombosis Treatment Center
Rady Children's Hospital, San Diego
San Diego, California
The Anemias
Congenital Hypoplastic Anemia (Diamond-Blackfan Anemia)
Pearson Syndrome
Acquired Pure Red Blood Cell Anemia
Anemia of Chronic Disease ve Renal Disease
Congenital Dyserythropoietic Anemias
Physiologic Anemia of Infancy
Megaloblastic Anemias

Joel S. Tieder, MD, MPH
Associate Professor of Pediatrics
Seattle Children's Hospital
University of Washington School of Medicine
Division of Hospital Medicine
Seattle Children's Hospital
Seattle, Washington
Brief Resolved Unexplained Events ve Other Acute Events in Infants

Cynthia J. Tifft, MD, PhD
Director, Pediatric Undiagnosed Diseases Program
Senior Staff Clinician
Medical Genetics Branch
National Human Genome Research Institute
National Institutes of Health
Bethesda, Maryland
Genetic Approaches to Rare ve Undiagnosed Diseases

James K. Todd, MD
Professor Emeritus of Pediatrics
Jules Amer Chair in Community Pediatrics
University of Colorado School of Medicine
Section Head, Epidemiology (Pediatrics)
Director, Epidemiology, Clinical Outcomes, ve Clinical Microbiology
Children's Hospital Colorado
Denver, Colorado
Staphylococcus

Victor R. Tolentino Jr, JD, MPH, NP
Healthcare Consultant
Jackson Heights, New York
Principles Applicable to the Developing World

Camilo Toro, MD
Senior Staff Clinician
Director, Adult Undiagnosed Diseases Program
National Human Genome Research Institute
National Institutes of Health
Bethesda, Maryland
Genetic Approaches to Rare ve Undiagnosed Diseases

Richard L. Tower II, MD, MS
Assistant Professor
Department of Pediatrics
Division of Pediatric Hematology/Oncology
Medical College of Wisconsin
Children's Hospital of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Anatomy ve Function of the Lymphatic System
Abnormalities of Lymphatic Vessels
Lymphadenopathy

Joseph M. Trapasso, MD
Resident Physician
Department of Pediatrics
University of Texas Medical Branch
University of Texas Children's Hospital
Galveston, Texas
N-*Acetylaspartic Acid (Canavan Disease)*

Riccardo Troncone, MD
Professor ve Director
Department of Pediatrics
University of Naples Federico II
Napoli, Italy
Celiac Disease

Elaine Tsao, MD
Assistant Professor
Department of Rehabilitation Medicine
University of Washington School of Medicine
Seattle Children's Hospital
Seattle, Washington
Ambulation Assistance

David G. Tubergen, MD
Medical Director, Host Program
MD Anderson Physicians Network
Houston, Texas
The Leukemias

Lisa K. Tuchman, MD, MPH
Associate Professor of Pediatrics
Chief, Division of Adolescent ve Young Adult Medicine
Center for Translational Science, Children's Research Institute
Children's National Health System
Washington, DC
Transitioning to Adult Care

Margaret A. Turk, MD
Professor
Departments of Physical Medicine ve Rehabilitation ve Pediatrics
State University of New York
SUNY Upstate Medical University
Syracuse, New York
Health ve Wellness for Children With Disabilities

David A. Turner, MD
Associate Professor
Department of Pediatrics
Duke University School of Medicine
Director, Pediatric Critical Care Fellowship Program
Medical Director, Pediatric Intensive Care Unit
Duke University Medical Center
Durham, North Carolina
Shock

Christina Ullrich, MD, PhD
Assistant Professor in Pediatrics
Department of Psychosocial Oncology ve Palliative Care
Harvard Medical School
Boston Children's Hospital
Dana-Farber Cancer Institute
Boston, Massachusetts
Pediatric Palliative Care

Nicole Ullrich, MD, PhD
Associate Professor of Neurology
Harvard Medical School
Director, Neurologic Neuro-Oncology
Associate Director, Clinical Trials
Neurofibromatosis Program
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Neurocutaneous Syndromes

Krishna K. Upadhya, MD, MPH
Assistant Professor
Division of Adolescent ve Young Adult Medicine
Children's National Health System
Washington, DC
Menstrual Problems

David K. Urion, MD
Associate Professor ve Charles F. Barlow Chair of Neurology
Harvard University Medical School
Director, Behavioral Neurology Clinics ve Programs
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Attention-Deficit/Hyperactivity Disorder

Taher Valika, MD
Clinical Instructor of Otolaryngology – Head ve Neck Surgery
Northwestern University Feinberg School of Medicine
Attending Physician, Otorhinolaryngology – Head ve Neck Surgery
Ann & Robert H. Lurie Children's Hospital of Chicago
Chicago, Illinois
Laryngotracheal Stenosis ve Subglottic Stenosis

George F. Van Hare, MD
Professor of Pediatrics
Washington University School of Medicine in St Louis
Division of Pediatric Cardiology
St Louis Children's Hospital
St. Louis, Missouri
Syncope
Disturbances of Rate ve Rhythm of the Heart
Sudden Death

Heather A. Van Mater, MD, MS
Associate Professor of Pediatrics
Duke University School of Medicine
Division of Pediatric Rheumatology
Duke University Health System
Durham, North Carolina
Scleroderma ve Raynaud Phenomenon

Charles D. Varnell Jr, MD, MS
Instructor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Renal Transplantation

Ana M. Vaughan, MD, MPH, FAAP
Assistant in Medicine
Division of Infectious Diseases
Associate Hospital Epidemiologist
Boston Children's Hospital
Instructor in Pediatrics
Harvard Medical School
Boston, Massachusetts
Childcare ve Communicable Diseases

Timothy J. Vece, MD
Associate Professor of Pediatrics
University of North Carolina School of Medicine
Medical Director, Airway Center
North Carolina Children's Hospital
Chapel Hill, North Carolina
Granulomatous Lung Disease
Eosinophilic Lung Disease
Interstitial Lung Disease

Aarthi P. Vemana, MD
Pediatric Sleep Physician
Fairfax Neonatal Associates
Fairfax, Virginia
Pleurisy, Pleural Effusions, ve Empyema

Charles P. Venditti, MD, PhD
Head, Organic Acid Research Section
Senior Investigator, National Human Genome Research Institute
National Institutes of Health
Bethesda, Maryland
An Approach to Inborn Errors of Metabolism

Sarah Vepraskas, MD
Assistant Professor of Pediatrics
Section of Hospital Medicine
Medical College of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Sudden Unexpected Postnatal Collapse

James W. Verbsky, MD, PhD
Associate Professor of Pediatrics (Rheumatology) ve Microbiology ve Immunology
Medical Director, Clinical Immunology Research Laboratory
Medical Director, Clinical ve Translational Research
Medical College of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Hereditary Periodic Fever Syndromes ve Other Systemic Autoinflammatory Diseases

Jennifer A. Vermilion, MD
Instructor in Neurology ve Pediatrics
University of Rochester Medical Center
Rochester, New York
Chorea, Athetosis, Tremor

Brian P. Vickery, MD
Associate Professor of Pediatrics
Emory University School of Medicine
Director, Food Allergy Center at Emory ve Children's Healthcare of Atlanta
Atlanta, Georgia
Eosinophils

Bernadette E. Vitola, MD, MPH
Associate Professor of Pediatrics
Medical College of Wisconsin
Children's Hospital of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Liver Disease Associated with Systemic Disorders

Judith A. Voynow, MD
Professor of Pediatrics
Virginia Commonwealth University School of Medicine
Edwin L. Kendig Jr. Professor of Pediatric Pulmonology
Children's Hospital of Richmond at VCU
Richmond, Virginia
Cystic Fibrosis

Jonathan B. Wagner, DO
Assistant Professor of Pediatrics
University of Missouri–Kansas City School of Medicine
Division of Pediatric Cardiology
Children's Mercy Hospitals ve Clinics
Kansas City, Missouri
Pediatric Pharmacogenetics, Pharmacogenomics, ve Pharmacoproteomics

Steven G. Waguespack, MD, FACE
Professor
Department of Endocrine Neoplasia ve Hormonal Disorders
University of Texas MD Anderson Cancer Center
Houston, Texas
Thyroid Tumors
Adrenal Tumors

David M. Walker, MD
Chief, Pediatric Emergency Medicine
Department of Pediatrics
Joseph M. Sanarzi Children's Hospital
Hackensack University Medical Center
Hackensack, New Jersey
Principles Applicable to the Developing World

Kelly J. Walkovich, MD
Clinical Associate Professor of Pediatrics ve Communicable Diseases
Division of Pediatric Hematology/Oncology
University of Michigan Medical School
Ann Arbor, Michigan
Leukopenia
Leukocytosis

Heather J. Walter, MD, MPH
Professor of Psychiatry ve Pediatrics
Boston University School of Medicine
Senior Attending Psychiatrist
Boston Children's Hospital
Senior Lecturer on Psychiatry
Harvard Medical School
Boston, Massachusetts
Psychosocial Assessment ve Interviewing
Psychopharmacology
Psychotherapy ve Psychiatric Hospitalization
Somatic Symptom ve Related Disorders
Rumination ve Pica
Motor Disorders ve Habits
Anxiety Disorders
Mood Disorders
Suicide ve Attempted Suicide
Disruptive, Impulse-Control, ve Conduct Disorders
Tantrums ve Breath-Holding Spells
Lying, Stealing, ve Truancy
Aggression
Self-Injurious Behavior
Childhood Psychoses

Jennifer A. Wambach, MD
Assistant Professor of Pediatrics
Washington University School of Medicine in St. Louis
Division of Newborn Medicine
St. Louis Children's Hospital
St. Louis, Missouri
Inherited Disorders of Surfactant Metabolism
Pulmonary Alveolar Proteinosis

Julie Wang, MD
Professor of Pediatrics
Jaffe Food Allergy Institute
Kravis Children's Hospital at the Icahn School of Medicine at Mount Sinai
New York, New York
Insect Allergy
Anaphylaxis

Michael F. Wangler, MD
Assistant Professor of Molecular ve Human Genetics
Baylor College of Medicine
Jan ve Dan Duncan Neurological Research Institute
Texas Children's Hospital
Houston, Texas
Disorders of Very-Long-Chain Fatty Acids ve Other Peroxisomal Functions

Russell E. Ware, MD, PhD
Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Director, Division of Hematology
Co-Director, Cancer ve Blood Diseases Institute
Director, Global Health Center
Marjory J. Johnson Chair of Hematology Translational Research
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Hemolytic Disease of the Newborn
Neonatal Polycythemia
Hemorrhage in the Newborn Infant
Nonimmune Hydrops

Stephanie M. Ware, MD, PhD, FACMG
Professor of Pediatrics ve Medical ve Molecular Genetics
Vice Chair of Clinical Affairs in Medical ve Molecular Genetics
Program Leader in Cardiovascular Genetics
Herman B Wells Center for Pediatric Research
Indiana University School of Medicine
Indianapolis, Indiana
Diseases of the Myocardium
Diseases of the Pericardium
Tumors of the Heart

Matthew C. Washam, MD, MPH
Assistant Professor of Pediatrics
The Ohio State University
Nationwide Children's Hospital
Columbus, Ohio
Histoplasmosis (Histoplasma capsulatum)

Ari J. Wassner, MD
Assistant Professor of Pediatrics
Harvard Medical School
Director, Thyroid Program
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Thyroid Development ve Physiology
Disorders of Thyroxine-Binding Globulin
Hypothyroidism
Thyroiditis
Goiter
Thyrotoxicosis
Carcinoma of the Thyroid
Autoimmune Polyglandular Syndromes
Multiple Endocrine Neoplasia Syndrome

Rachel Wattier, MD, MHS
Assistant Professor of Pediatrics
University of California San Francisco School of Medicine
San Francisco, California
Mucormycosis

David R. Weber, MD, MSCE
Assistant Professor of Pediatrics
University of Rochester School of Medicine ve Dentistry
Division of Endocrinology ve Diabetes
Pediatric Bone Health Program
Golisano Children's Hospital
Rochester, New York
Diabetes Mellitus

Debra E. Weese-Mayer, MD
Beatrice Cummings Mayer Professor of Pediatrics ve Pediatric Autonomic Medicine
Northwestern University Feinberg School of Medicine
Chief, Division of Pediatric Autonomic Medicine
Ann & Robert H. Lurie Children's Hospital of Chicago
Chicago, Illinois
Rapid-Onset Obesity with Hypothalamic Dysfunction, Hypoventilation, ve Autonomic Dysregulation (ROHHAD)
Congenital Central Hypoventilation Syndrome

Jason B. Weinberg, MD
Associate Professor of Pediatrics
Associate Professor of Microbiology ve Immunology
University of Michigan Medical School
Division of Pediatric Infectious Diseases
C. S. Mott Children's Hospital
Ann Arbor, Michigan
Epstein-Barr Virus
Adenoviruses

Jason P. Weinman, MD
Associate Professor of Radiology
University of Colorado School of Medicine
Aurora, Colorado
Fibrotic Lung Disease

Kathryn L. Weise, MD, MA
Program Director, Cleveland Fellowship in Advanced Bioethics
Department of Bioethics
The Cleveland Clinic Foundation
Cleveland, Ohio
Ethics in Pediatric Care

Anna K. Weiss, MD, MSEd
Assistant Professor of Clinical Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Director of Pediatric Resident Education
Division of Emergency Medicine
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Triage of the Acutely Ill Child

Pamela F. Weiss, MD, MSCE
Associate Professor of Pediatrics ve Epidemiology
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Division of Rheumatology
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Ankylosing Spondylitis ve Other Spondylarthritides
Reactive ve Postinfectious Arthritis

Carol Weitzman, MD
Professor of Pediatrics
Director, Developmental-Behavioral Pediatrics Program
Yale School of Medicine
New Haven, Connecticut
Fetal Alcohol Exposure

Morgan P. Welebir, MD
Department of Obstetrics ve Gynecology
Providence Saint Joseph Medical Center
Burbank, California
Vaginal Bleeding in the Prepubertal Child

Lawrence Wells, MD
Associate Professor
Department of Orthopaedic Surgery
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Attending Orthopaedic Surgeon
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Growth ve Development
Evaluation of the Child
Torsional ve Angular Deformities
The Hip
Common Fractures

Jessica W. Wen, MD
Associate Professor of Clinical Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Ascites
Peritonitis

Danielle Wendel, MD
Assistant Professor
Division of Gastroenterology ve Hepatology
Department of Pediatrics
University of Washington School of Medicine
Seattle Children's Hospital
Seattle, Washington
Tumors of the Digestive Tract

Steven L. Werlin, MD
Professor Emeritus of Pediatrics
The Medical College of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Embryology, Anatomy, ve Physiology of the Pancreas
Pancreatic Function Tests
Disorders of the Exocrine Pancreas
Treatment of Pancreatic Insufficiency
Pancreatitis
Pseudocyst of the Pancreas
Pancreatic Tumors

Michael R. Wessels, MD
John F. Enders Professor of Pediatrics
Professor of Medicine (Microbiology)
Harvard Medical School
Division of Infectious Diseases
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Group B Streptococcus

Ralph F. Wetmore, MD
Professor
Department of Otorhinolaryngology–Head ve Neck Surgery
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
E. Mortimer Newlin Professor ve Chief
Division of Pediatric Otolaryngology
Children's Hospital of Pennsylvania
Philadelphia, Pennsylvania
Tonsils ve Adenoids

Scott L. Wexelblatt, MD
Associate Professor
Department of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Medical Director Regional Newborn Services
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Neonatal Abstinence (Withdrawal)

Isaiah D. Wexler, MD, PhD
Associate Professor
Department of Pediatrics
Hadassah University Medical Center
Jerusalem, Israel
Effects of War on Children

A. Clinton White Jr, MD
Professor of Medicine
Division of Infectious Diseases
The University of Texas Medical Branch at Galveston
Galveston, Texas
Adult Tapeworm Infections
Cysticercosis
Echinococcosis (Echinococcus granulosus ve Echinococcus multilocularis)

Perrin C. White, MD
Professor of Pediatrics
Audre Newman Rapoport Distinguished Chair in Pediatric Endocrinology
Chief, Division of Pediatric Endocrinology
University of Texas Southwestern Medical Center
Dallas, Texas
Physiology of the Adrenal Gland
Adrenocortical Insufficiency
Congenital Adrenal Hyperplasia ve Related Disorders
Cushing Syndrome
Primary Aldosteronism
Adrenocortical Tumors ve Masses
Virilizing ve Feminizing Adrenal Tumors
Cushing Syndrome
Primary Aldosteronism
Pheochromocytoma

John V. Williams, MD
Henry L. Hillman Professor of Pediatrics
Professor of Microbiology ve Molecular Genetics
University of Pittsburgh School of Medicine
Chief, Division of Pediatric Infectious Diseases
UPMC Children's Hospital of Pittsburgh
Pittsburgh, Pennsylvania
Adenoviruses
Rhinoviruses
The Common Cold

Rodney E. Willoughby Jr, MD
Professor of Pediatrics
Medical College of Wisconsin
Division of Pediatric Infectious Diseases
Children's Hospital of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Rabies

Michael Wilschanski, MBBS
Professor of Pediatrics
The Hebrew University–Hadassah School of Medicine
Director, Pediatric Gastroenterology Unit
Hadassah University Hospitals
Jerusalem, Israel
Embryology, Anatomy, ve Physiology of the Pancreas
Pancreatic Function Tests
Disorders of the Exocrine Pancreas
Treatment of Pancreatic Insufficiency
Pancreatitis
Pseudocyst of the Pancreas
Pancreatic Tumors

Karen M. Wilson, MD, MPH
Professor of Pediatrics
Debra ve Leon Black Division Chief of General Pediatrics
Vice-Chair for Clinical ve Translational Research
Kravis Children's Hospital at the Icahn School of Medicine at Mount Sinai
New York, New York

Pamela Wilson, MD
Associate Professor
Department of Physical Medicine ve Rehabilitation
University of Colorado School of Medicine
Children's Hospital Colorado
Denver, Colorado
Meningomyelocele (Spina Bifida)

Jennifer J. Winell, MD
Clinical Assistant Professor of Orthopaedic Surgery
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Attending Orthopaedic Surgeon
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
The Foot ve Toes

Glenna B. Winnie, MD
Director, Pediatric ve Adolescent Sleep Center
Fairfax Neonatal Associates, PC
Fairfax, Virginia
Emphysema ve Overinflation
α1-Antitrypsin Deficiency ve Emphysema
Pleurisy, Pleural Effusions, ve Empyema
Pneumothorax
Pneumomediastinum
Hydrothorax
Hemothorax
Chylothorax

Lawrence Wissow, MD, MPH
James P. Connaughton Professor of Community Psychiatry
Division of Child ve Adolescent Psychiatry
Johns Hopkins School of Medicine
Baltimore, Maryland
Strategies for Health Behavior Change

Peter Witters, MD
Professor of Pediatrics
Metabolic Center
University Hospitals Leuven
Leuven, Belgium
Congenital Disorders of Glycosylation

Joshua Wolf, MBBS
Assistant Member, St. Jude Faculty
St. Jude Children's Research Hospital
Memphis, Tennessee
Infection Associated with Medical Devices

Peter M. Wolfgram, MD
Assistant Professor
Medical College of Wisconsin
Division of Endocrinology
Children's Hospital of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Delayed or Absent Puberty

Joanne Wolfe, MD, MPH
Professor of Pediatrics
Harvard Medical School
Chief, Division of Pediatric Palliative Care
Dana-Farber Cancer Institute
Director, Pediatric Palliative Care
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Pediatric Palliative Care

Brandon T. Woods, MD
Fellow, Critical Care Medicine
Department of Pediatrics
University of Washington School of Medicine
Seattle, Washington
Pulmonary Edema

Benjamin L. Wright, MD
Assistant Professor
Department of Allergy, Asthma, ve Clinical Immunology
Mayo Clinic
Scottsdale, Arizona;
Phoenix Children's Hospital
Phoenix, Arizona
Eosinophils

Joseph L. Wright, MD, MPH
Adjunct Research Professor
Department of Family Science
University of Maryland School of Public Health
Adjunct Professor of Emergency Medicine ve Health Policy
George Washington University
Washington, DC
Emergency Medical Services for Children

Terry W. Wright, PhD
Associate Professor of Pediatrics (Infectious Diseases)
University of Rochester Medical Center
School of Medicine ve Dentistry
Rochester, New York
Pneumocystis jirovecii

Eveline Y. Wu, MD
Assistant Professor
Department of Pediatrics
Division of Allergy, Immunology, ve Rheumatology
University of North Carolina at Chapel Hill
Chapel Hill, North Carolina
Juvenile Idiopathic Arthritis
Sarcoidosis

Pablo Yagupsky, MD
Professor of Pediatrics ve Clinical Microbiology (Emeritus)
Ben-Gurion University of the Negev
Department of Pediatrics
Soroka Medical Center
Beer-Sheva, Israel
Kingella kingae

E. Ann Yeh, MD, MA
Associate Professor of Pediatrics (Neurology)
University of Toronto Faculty of Medicine
Director, MS ve Demyelinating Disorders Program
Hospital for Sick Children
Toronto, Ontario, Canada
Spinal Cord Lesions Associated with Vascular Processes

Anusha K. Yeshokumar, MD
Assistant Professor
Departments of Neurology ve Pediatrics
Kravis Children's Hospital at the Icahn School of Medicine at Mount Sinai
New York, New York
Central Nervous System Vasculitis

Wafik Zaky, MD
Professor
Department of Pediatrics Patient Care
The University of Texas MD Anderson Cancer Center
Houston, Texas
Brain Tumors in Childhood

Lauren B. Zapata, PhD
Epidemiologist, Division of Reproductive Health
Centers for Disease Control ve Prevention
Atlanta, Georgia
Contraception

Lonnie K. Zeltzer, MD
Distinguished Research Professor
Departments of Anesthesiology, Psychiatry, ve Biobehavioral Science
David Geffen School of Medicine at UCLA
Los Angeles, California
Pediatric Pain Management

Amy Zhou, BA
Clinical Research Coordinator
Center for Autonomic Medicine in Pediatrics
Ann & Robert H. Lurie Children's Hospital of Chicago
Chicago, Illinois
Rapid-Onset Obesity with Hypothalamic Dysfunction, Hypoventilation, ve Autonomic Dysregulation (ROHHAD)
Congenital Central Hypoventilation Syndrome

Barry S. Zuckerman, MD
Professor of Pediatrics ve Chair Emeritus
Boston University School of Medicine
Boston Medical Center
Boston, Massachusetts
Impact of Violence on Children

Önsöz

"Kim bir hayat kurtarırsa, bütün bir dünyayı kurtarmış sayılır"
— Babil Talmudu

Nelson Pediatri'nin 21. baskısı, dünya çapında genel pediatri uzmanları ve pediatri yan dal uzmanlar için bebeklerin, çocukların ve ergenlerin hastalıklarına tanı koyarken ve tedavi ederken temel kaynak olma geleneğini sürdürüyor. Bu baskıda da temel, klinik ve toplum tabanlı araştırmalardan elde edilen bilgilerle klinik bakımdaki büyük gelişmeler yeniden gözden geçirildi, güncellendi ve düzenlendi. Günümüzde translasyonel tıbbın çocukların yaşamlarını iyileştireceği umudu, tüm çocuklar için olmasa da çoğu için mümkün hâle geldi. İnsan gelişimi, davranışı ve moleküler düzeyden sosyolojik düzeye kadar hastalıklara ilişkin bilgi birikimi, çocuk sağlığı ve hastalıklarının daha iyi anlaşılmasına ve sağlık hizmetlerine erişimi olanlar için sağlık kalitesinde önemli iyileşmelere yol açmıştır. Bu heyecan verici bilimsel gelişmeler aynı zamanda çocukları ve ailelerini tehdit eden yeni ve ortaya çıkan hastalıkların önlenmesi ve tedavisine etkin bir şekilde yardımcı olma ümidi sağlamaktadır.

Pediatri bilim dalı, dünyadaki tüm çocukların savunuculuğunu yapar; onları doğal ve insan kaynaklı afetlerden korunmanın yanı sıra normal gelişimleri için gerekli olan önemli kaynakların toplumlar arası eşitsizliğini ortadan kaldırmayı hedefler. Ne yazık ki, dünya çapında pek çok çocuk sağlık sorunlarının önlenmesi ve tedavisindeki önemli gelişmelerden yararlanamamıştır. Artan bilgimizin tüm çocuklara ve gençlere fayda sağlaması için, tıbbi gelişmeler ve iyi klinik uygulamalar her zaman etkin korunma ile birleştirilerek bilinçsiz önyargıların, siyasi irade eksikliğinin ve yanlış önceliklerin üstesinden gelinmelidir.

Nelson Pediatri'nin bu yeni baskısı, pratisyenlerin, asistanların, tıp öğrencilerinin ve dünya çapında çocuk sağlığı hizmetlerinde yer alan diğer tüm personelin, çocuklarımızın ve gençlerimizin karşılaştığı çok çeşitli biyolojik, psikolojik ve sosyal sorunları etkili bir şekilde ele almaları için gerekli temel bilgileri sağlamaya çalışmaktadır. Ek olarak, pediatrik yan dal uzmanları, hastalarında sıklıkla bir arada bulunan hastalıklar konusunda bilgi edinmek için yararlanacaklardır. Amacımız, kapsamlı, ancak özlü ve okuyucu dostu olmak, hem klinik bilimdeki yeni gelişmeleri hem de pediatri pratiğinin geleneksel sanatını kucaklamaktır.

21. baskı, önceki baskı üzerinden yeniden düzenlenmiş ve gözden geçirilmiştir. Yeni hastalıklar ve yeni bölümlere birçok ekleme ve diğerlerinde önemli genişleme veya değişiklikler yapılmıştır. Ek olarak, çok daha fazla tablo, fotoğraf, görüntüleme ve açıklayıcı şekillerin yanı sıra güncel kaynaklar da eklenmiştir. Bu yeni baskının hazırlanmasında, son derece geniş klinik deneyime sahip dört yeni yardımcı editörün eklenmesinin büyük yararı olmuştur: Dr. Nathan Blum, Philadelphia Çocuk Hastanesi Gelişimsel ve Davranışsal Pediatri Bölümü Başkanı; Dr. Samir S. Shah, Cincinnati Çocuk Hastanesi Tıp Merkezi, Hastane Tıbbi Bölüm Başkanı; Dr. Robert Tasker, Boston Çocuk Hastanesi Pediatrik Nörokritik Bakım Bölüm Başkanı; Dr. Karen Wilson, Mount Sinai'deki Icahn Tıp Fakültesi Kravis Çocuk Hastanesi Klinik ve Translasyonel Tıp Araştırma Başkan Yardımcısı ve Genel Pediatri Bölüm Başkanı.

Hasta bir çocuk, ailesi ve hekimi için en seyrek görülen hastalık bile merkezi öneme sahip olsa da, tüm sağlık sorunları pediatri genel ders kitabında aynı derecede ayrıntıyla ele alınamaz. Bu nedenle, önde gelen makaleler ve yan dal metinleri kaynak olarak gösterilmiştir; daha fazla bilgi istendiğinde bunlara başvurulmalıdır.

Kitabın 21. baskısının seçkin değeri, pek çok uzman ve yetkili katkılarından kaynaklanmaktadır. Hepimiz bu adanmış yazarlara sıkı çalışmaları, bilgileri, düşünceleri ve sağduyuları için minnettarız. Ayrıca içten teşekkürlerimizi Elsevier'deki Jennifer Shreiner ve Sarah Barth'a ve Wisconsin Tıp Fakültesi Pediatri Bölümü'nden Carolyn Redman'a da sunuyoruz. Hepimiz dünya çapında çocuklara ve gençlere bakım sağlayanlara ve çocuk sağlığı hakkında daha fazla bilgi edinmek isteyenlere yardımcı olacak bir baskı oluşturmak için çok çalıştık.

Bu baskıda, Wisconsin Tıp Fakültesi, Pennsylvania Üniversitesi Perelman Tıp Fakültesi, Cincinnati Üniversitesi Tıp Fakültesi, Harvard Tıp Fakültesi ve Mount Sinai'deki Icahn Tıp Fakültesi Kravis Çocuk Hastanesi pediatri bölümünün birçok öğretim üyesi ve asistanından resmi olmayan destek aldık. Özenli geri bildirim ve öneriler sunmak için zaman ayıran bu bireylerin ve dünyanın dört bir yanından pek çok pediatristin desteği daima değerli ve yardımcıdır.

Son olarak ve kesinlikle en önemlisi, ailelerimize, editörler olarak bu baskıyı okumak ve düzenlemek için harcadığımız büyük zaman boyunca sabırları ve anlayışları için özellikle teşekkür ediyoruz.

Robert M. Kliegman, MD
Joseph W. St. Geme III, MD
Nathan J. Blum, MD
Samir S. Shah, MD, MSCE
Robert C. Tasker, MBBS, MD
Karen M. Wilson, MD, MPH

Çeviri Editörü Önsözü

"Kim bir cana kıyarsa Kitaba göre o bütün dünyayı yok etmiş olur. Kim bir can kurtarırsa Kitaba göre bütün dünyayı kurtarmış olur"
Babil Talmudu (Mişna Sadhedrin-4:5:2; MÖ 40-MS 200).

"Bunun için İsrailoğullarına şöyle yazdık: Kim bir kimseyi, bir kimseye veya yeryüzünde bozgunculuğa (fitneye) karşılık olmadan öldürürse, bütün insanları öldürmüş gibi olur. Kim de onu diriltirse (ölümden kurtarırsa) bütün insanları diriltmiş gibi olur"
Kur'an-ı Kerim (Mâide-5:32; MS 629).

Bilgi ya da öğrenme piramidinin en altında "veri" (data) bulunur. Veri işlem görmemiş sayılar, yazılar, rakamlar, karakterler; üzerinde çalışma yapılmamış şeylerdir. Bundan sonra gelen iki basamak ("information" ve "knowledge") Türkçeye "bilgi" olarak çevrilirse de aynı anlama gelmez. Yabancı terimler için Türkçe deyimler kullanılması uygun olmasa da "information" için "doğruluğu kesin olmayan veya en azından doğru olsa da gerekçelendirilmesi şart olmayan bilgi" ya da eski bir terim olan "malumat"; "knowledge" için de "doğru ve gerekçeli bilgi" denebilir. Bilgi piramidinin ikinci basamağı olan "malumat" (informasyon) belirli bir hedef doğrultusunda; gereksiz ve hatalı verileri atma, farklı veri kümelerini birleştirme, toplanan verilerin ilgili veya doğru olmasını doğrulama, verileri görselleştirme; kısaca toplanan verileri çözümleme (analiz etme) aşamasıdır. "Kim, ne, ne zaman, nerede" gibi sorulara cevap aranır. Bunun ardından "nasıl" sorusu sorulduğunda üçüncü basamak olan "bilgi"ye (knowledge) ulaşılır. Bu basamakta eldeki veriler ve malumatın nasıl kullanabileceğine ve nasıl uygulayabileceğine cevap aranır. Bilgi basamağında elde edilen bilgilerin aktif olarak kullanmaya başladığında "bilgelik" (wisdom) aşamasına ulaşılır. Bu basamakta niçin bir şeyler yapılmalıdır, en iyisi ne gibi sorular sorulur. Kısacası bilgelik, bilginin uygulamaya dönüşmesi şeklinde tanımlanabilir. Özetle, 50 sayısının 50 metre olduğunu söylemek "veri"; 50 metrenin uzun veya kısa olduğunu sorgulamak "malumat", deneyimleri de katarak uygun uzunluğun bulunması "bilgi"; uygun uzunluğun çizilmesi veya uygulanması "bilgelik" olarak tanımlanabilir.[1]

Tıp eğitiminde malumat genellikle ders kitapları ve öğretim üyeleri tarafından verilir. Ders kitaplarının üç önemli görevi vardır. Bunlar malumat sağlaması; öğrenmeyi yapılandırarak düzenlemesi ve öğrenmeye rehberlik etmesidir. Bu açıdan bir çalışma aracı olarak düşünülebilir. Ancak öğrenim yalnız eşyanın bilgisinin zihne taşınması; bir ambarda üst üste eşya yığmak gibi bilgileri zihinde depolamak değil; bunun en yararlı şekilde günlük hayata uygulanmasıdır.

Kur'an sözcüğünün "okumak" anlamına gelen "kara'e" sözcüğünden köken aldığı kabul edilir. Kur'an-ı Kerim'in ilk ayeti de "ikra" (oku) buyruğu ile başlar. Hemen ardından "kalemle öğreten" ifadesi yer alır; diğer bir deyişle öğrenmede ve öğretmede yazının önemi vurgulanır.

"Ey Muhammed! Yaratan, insanı pıhtılaşmış kandan yaratan Rabbinin adıyla oku. Oku! Kalemle öğreten, insana bilmediğini bildiren Rabbin, en büyük kerem sahibidir" (Alak-96:1-5).

Ancak daha sonra yalnızca okumanın yeterli olmadığı, okunanların gereğine göre uygulanması gerektiği belirtilir.

"Kendilerine Tevrat öğretildiği halde, onun gereğini yapmayanların durumu, sırtına kitap yüklenmiş eşeğin durumu gibidir …" (Cuma-62:5).

Veri ve malumatın uygulama ve deneyimle harmanlanmasına "bilgi"; bilginin ve aklın iyi kullanımına ise "hikmet" denir. Bu yolda ilerleyenler "hikmet sahibi" (bilge) ya da "kâmil (olgun) insan" olmaya çalışır. Hâkim (yargıç), Hakîm (egemen), Hekim ve Hakem sözcükleri Arapça "hkm" (hüküm; İbranice hokhmah) kökünden gelen ve anlam açısından yakın ilişkileri olan sözcüklerdir; karar veren, doğruyu yanlıştan ayırabilen kişi anlamlarında kullanılır. Hepsinde eğriyi-doğruyu ayırt etme, sıradan insanlardan daha derin bilgiye sahip olma, bilgisi ile iş görebilme gibi anlatımlar söz konusudur. "Hüküm" sözcüğü de "Hakk" kökünden türemiştir; gerçeklik, hakikate uygunluk ve yalansız yapma gibi anlamları vardır. "Hikmet" (sofia), "Bilgi"yi idrak, görgü, sağduyu ve sezgisel anlayış ile özümseme ve düşünsel mantıkla uygulayabilme yeteneğidir. Aslında hekimlik gibi alanlarda yalnız teorik bilgelik değil, pratik bilgelik (phronesis) gereklidir.

Hekim sözcüğü anlamı bakımından doktor ve tabipten çok farklıdır. Tıp fakültesinden mezun olarak tıp mesleğini uygulayan kişilere "doktor" denir. Sözcüğün kökeni, "öğretmen" anlamına gelen eski Yunanca "didaktör" ("didaskein", öğretmek) ve Latince "doctoris"tir. "Tabip", tıp ilmi (veya sanatı) ile uğraşan kişileri tanımlamak için kullanılan Arapça kökenli bir sözcüktür. Tıp sözcüğünün sağlık tapınakları ile ünlü eski Mısır şehri "Teb" isminden kaynaklanmış olduğu düşünülür. Teb sözcüğünün kökeni de muhtemelen "sandık" anlamına gelen "theba" olduğu söylenir. Ancak tabip ve tıp sözcüklerinin kökü "tabbe" olup Aramicede bilgi, bilme, anlama gibi anlamları içerir. Bu bakımdan tabip, tıp alanında işini iyi bilen, bilgili kimse demektir. "Tabip" sözcüğünün İngilizcedeki karşılığı "physician", eski Fransızcadaki "fisiciien"dan köken alır ve doğal iyileşme bilimi yapan (eski Yunanca "fisikos", Latince "fisika") anlamına gelir. Bu tanımlardan anlaşılacağı üzere her doktorun tabip veya hekim, her tabibin hekim olması beklenmez.

Hekim, sadece kendisine öğretilmiş bilgiyle sınırlı kalmayan, tıp mesleğindeki doğru ve yanlışları ayırt edebilecek yetenekleri kazanmış, hikmet arayışında ve hikmetle iş görmeye çalışan bir insanı tanımlar. Hekim, karşısındaki insanın doğanın bir parçası olduğu bilincinden uzaklaşmayan, ölüm ve hastalığı yaşamın doğal parçaları olarak görebilen, hem kendi yaşamında hem de hastalarının yaşam kalitesinde belirgin bir iyileşme sağlayabilecek düşünsel donanıma sahip, kısaca "phronimos", yani phronesis sahibi kâmil insandır.[2-10]

Tıp ders kitapları çoğunlukla tıbbi bilgilerin kesin kaynakları olarak kabul edilir. Bunun nedeni her konunun o alanın uzman ya da uzmanları tarafından hazırlanması; zaman zaman güncellenmesidir. Özellikle öğrenciler tarafından abartılarak değişmez, tartışılmaz kutsal bilgiler içerdiği düşünülür. Hâlbuki yetersiz, hatta hatalı bilgilerin yer aldığının çok sayıda örneği vardır.[11]

Günümüzde internet ve sosyal medya kullanımı oldukça yaygındır. Serbest, açık erişimli tıp eğitimi (FOAM; Free Open Access Medicine) interneti ve sosyal medya platformlarını kullanarak sürekli, kolay erişilebilir, ücretsiz ve coğrafi kısıtlılıklardan etkilenmeyen bir tıbbi bilgi kaynağıdır. Ancak FOAM'ın teknolojiye bağımlı olması (yaşlı bireyler teknolojiyi daha gençler kadar kolay kullanamayabilir), temel konuların eksikliği ve en önemlisi doğruluğunun denetlenmesinin tıbbi bir kitap ya da dergiye göre çok yetersiz olmasıdır. Bu nedenle FOAM, klasik tıp kitabının yerine geçecek bir eğitim modeli değildir. Ancak klasik tıp kitapları FOAM ile birlikte kullanıldığında birbirlerinin eksiklerini tamamlayan eğitim modelleridir. Bu tıp kitaplarına öncelik verilerek birlikte kullanılmaları önerilmektedir.[12-14]

Günümüzde ders kitaplarının dijital şekilleri de vardır. Bu sürekli güncellenmeyi sağladığından kitaplar "yaşayan kaynaklar" olarak değerlendirilir. Öğrenim materyali videolarla desteklenebilir. Dizinde arama yerine bilgisayar ortamında tarama yapılması, ayrıca kaynaklara ulaşılması çok daha kolaydır.[15] Ancak toplumumuzda bunun giderlerinin sağlanması için ekonomik bir değer harcanması konusunda bir alışkanlık kazanılmış olduğu söylenemez.

Burada unutulmaması gereken bir konu da insanın basılı metinden okumasının ekrandan okumaya göre daha etkili olduğunun kanıtlanmış olmasıdır. Basılı kaynaklarda önemli yerlerin altını çizme, işaretleme, gerektiğinde hemen geri dönme okunanların daha kolay özümsenmesini sağlar. Ayrıca sürekli ekrana gelen yan görüntüler nedeniyle e-kitap okuyanların dikkatleri daha kolay dağılma eğilimindedir. Bu da öğrenmeyi zorlaştırır.[16-18]

Bununla birlikte basılı kaynakların giderek kalınlaşması, ağırlaşması, her yere taşınmalarını zorlaştırmaktadır. Temel bilgilerin klasik kitaplardan alınmasıdan sonra öğrenilenlerin desteklenmesi ve geliştirilmesi için laptop, tablet, hatta akıllı telefonlardan yararlanılabilir.[16,19,20]

Uzun süre bilgisayar ekranına bakma ile ortaya çıkan yakınmaların hepsine "ekrana bakma sendromu" (computer vision syndrome) denir. Ancak konu akıllı telefon ve tablet gibi ekranlarla da ilgili olduğundan "dijital göz rahatsızlıkları" ifadesinin daha doğru olduğu ileri sürülmektedir. Uzun süre (özellikle dört saatten fazla) bilgisayar kullananların %90'ına yakınında değişik derecelerde görülür. Bulgular başlıca iki nedenle ortaya çıkar. Birincisi kırma kusurları, akomodasyon ve konverjans bozuklularıyla ilişkilidir. Düzeltilmemiş 0.50-1.00 diyoptri astigmat olanlarda bile başağrısı, göz yorgunluğu görülebilir. Gözlerde yaşarma, çift görme olabilir. Diğerleri göz kırpma sayısı ve tam kapanmada azalma nedeniyle ortaya çıkan kuru göz ile ilişkili gözlerde batma hissidir.[21-23] LED monitörlerden yayılan mavi ışıkla uzun süre karşılaşmanının sağlığı olumsuz yönde etkileyebileceği düşünülmüş, ancak kanıtlanamamıştır. Bununla birlikte mavi ışığın uyanıklığı (uykusuzluğu) artırdığı bilinmektedir.[24, 25]

Başvuru kitapları bir konu ile ilgili bilgileri veya bir konunun genel görünümünü hızlı bir şekilde öğrenmek için kullanılan kitaplardır. Pediatri alanında Nelson'un adını taşıyan kitap da bunlardan biridir. Waldo E. (Bill) Nelson, 1898'de Ohio'da Toledo'ya 47 km uzaklıkta altı yüz kişinin yaşadığı McClure'de ilaç ve diğer ürünler satan bir eczacı babanın yedi oğlundan biri olarak doğdu. Büyükannesinin isteği ile Amerikan düşünür ve yazar Ralph Waldo Emerson'un (1803-1882) adı verildi. Ancak çocuklar bu kadar uzun adı söyleyemediklerinden ona Bill adını taktılar. Sprinfield'deki Wittenberg Koleji'ne gitti. Daha sonra Pennsylvania'daki Wharton Okulu'nda ekonomi eğitimi almak istedi, ancak giderleri karşılayamadığından okula başlayamadı. Değişik yerlerde getir götür olarak çalıştı; şeftali, gazete, araba çamurluğu sattı. 1917'de orduya çağrıldı. Askeri eğitim almak için gittiği Wittenberd Koleji'nde tanıştığı Marge Harris ile yedi yıl nişanlı kaldıktan sonra evlendi. Marge Hindistan'da doğmuş ve Lütherci misyonerlerin arasında büyüdüğünden seyahat tutkunuydu. Onunla Türkiye dahil dünyanın çok değişik yerlerine gitti. Daha önce satıcısı olduğu Jeep imalatçısı Willys-Overland Motors'un parasal yardımıyla 1926'da Cincinnati Tıp Okulu'na girdi. Cincinnati Genel ve Çocuk Hastanesi'nde intörn ve asistan olarak A. Graeme Mitchell'in yanında çalıştı. Tüberküloz, diyabet ve nefrit özel ilgi alanlarıydı. 1940'da Pennsylvania'daki Temple Üniversitesi Tıp Okulu'na pediatri profesörü ve bölüm başkanı olarak davet edildi. St. Christopher Çocuk Hastanesi'ni 150 yataklı bir eğitim hastanesi haline getirdi. Burada 1947'den 1964'e kadar başhekim olarak çalıştı. Pennsylvania Tıp Okulu'nda 1940-1980 arasında ders verdi.

Nelson'un Pediatri tarihindeki en önemli eseri editörlüğünü yaptığı yıllarca ders kitabı olarak kullanılan ve halen kullanılmaya devam eden "Yeşil Kutsal Kitap" (Green Bible) adıyla tanınan "Nelson Textbook of Pediatrics"dir. Bu kitap John Price Crozer Griffith'in (1856-1941) 1919 yılında tek başına, 1937'de Albert Graeme Mitchell (1889-1941) ile editörlüğün yaptığı "The Diseases of Infants and Children" adıyla yayınlanan kitabının devamı niteliğindedir. 1941'de her ikisinin kaybının ardından bu görevi Nelson yüklendi. 1945 baskısında editörlüğünü Nelson'un yaptığı kitap "Mitchell-Nelson's Textbook of Pediatrics" olarak yayınlandı. 1954'de yayınlanan altıncı baskısının adı "Nelson Textbook of Pediatrics" şeklinde değiştirildi. Onuncu baskının (1975) editörleri Victor C. Vaughan ve R. James McKay; on birinci baskının (1979) Victor C. Vaughan, R. James McKay ve Richard E. Behrman; on ikinci baskının (1983) Victor C. Vaughan ve Richard E. Behrman oldu. Nelson 1975'den 1983'e konsültan editör olarak yer aldı. Nelson Textbook'un editörlüğünü yaparken eşi ve üç çocuğundan yardım alıyordu. 1959'da yayınlanan yedinci baskısında dizin hazırlanırken, kızı Ann'in yanlışlıkla "for the birds" ifadesini yazıp yanına kitabın tüm sayfalarını eklemesi ve kitabın bu şekilde basılması mizah konusu oldu.

Nelson 1959-1977 yıllarında "The Journal of Pediatrics"in editörlüğünü, 1977-1995 konsültan editörlüğünü ve sonraki iki yıl emekli editörlüğünü yaptı. 1963'de American Pediatri Derneği'nin başkanlığını yaptı. Yaşamı boyunca çok sayıda ödül aldı. İki kızı ve bir oğlundan sekiz torunu, on beş torunun çocuğu oldu. 2 Mart 1997'de doksan sekiz yaşında öldü.[26-28]

Bugüne kadar "Rudolph's Fundamentals of Pediatrics" (2002), "Osborn's Pediatrics" (2007), "Rudolph's Pediatrics" (2011), "Nelson Essentials of Pediatrics" (2015) gibi dünya çapında tanınmış pediatri kitaplarının Türkçeye kazandırılması için Çeviren olarak çalıştım. "Nelson Textbook of Pediatrics"in Türkçeye çevrilmesi sorumluluğunu üzerime almamın nedeni akademik yaşamım boyunca üzerimde bıraktığı önemli etkisidir. Her şeyden önce eskiden pediatri alanında uzmanlaşmak için her kurum kendi yaptığı sınavla asistan alıyordu. Ben de mezun olduğum 1978 yılında yapılan sınava bu kitapla çalıştım. Aradan yıllar geçti. Mart 2020'de kitabın çeviri editörlüğünü yüklendim.

2017 yılında 604 yazarın katkısıyla dört büyük cilt halinde yayınlanan 5672 sayfalık Türk Hekimliği için 'Başyapıt' (Opus Magnum) niteliğinde, yalnız çocuk sağlığı ve hastalıkları alanında değil, tüm tıp alanlarında tıp tarihinde bugüne kadar yayınlanmış en kapsamlı ve en hacimli Türkçe tıp kitabı olan Yurdakök Pediatri'den sonra "Nelson Textbook of Pediatrics"in 2019'da yayınlanan 21. baskısının çeviri editörlüğü yüklenmemin en önemli nedeni akademik yaşantıma başlarken okuduğum kitabın Türkçesini yaş sınırından emekli olmadan sizlere sunma isteğim olmuştur.

Çeviriye kitap ABD'de yayınlandıktan hemen sonra başladık; ikisi profesör, sekizi doçent, sekizi doktor öğretim üyesi, dördü öğretim görevlisi, dokuzu yan dal uzmanı, yirmi üçü yan dal araştırma görevlisi, yirmi dördü uzman, otuz dördü araştırma görevlisi toplam 112 arkadaşımla tamamladık. Nelson Pediatri'nin İngilizce baskısına yazar olarak katılan ülkemizden iki öğretim üyesi olan Prof. Dr. Seza Özen ve Prof. Dr. Göknur Haliloğlu'nun kendi bölümlerinin çevirilerini yapmaları kitabımıza anlamlı bir değer kattı. Çeviriye katılan herkese, ayrıca-çeviren-dizgi arasındaki yazı iletişimini düzenli bir şekilde sağlayan Doç. Dr. H. Tolga Çelik, Dr. İsmail Ulusoy ve Dr. Nilay Korgal'a teşekkür ediyor; çalışmalarınıza katkıda bulunacağını inandığım çeviriyi beğeni ve değerlendirmenize sunuyorum.

Selam, sevgi ve saygılarımla.

Murat Yurdakök

1. Cansever BA. Bilgi toplumunda bir kavram kargaşası: Bilgi mi? Enformasyon mu? Sosyoloji Dergisi Armağan Sayısı: 41-50, 2016.
2. Davis FD. Phronesis, clinical reasoningve Pellegrino's philosophy of medicine. Theor Med 18: 173-195, 1997.
3. Dowie A. Phronesis or "practical wisdom" in medical education. Med Teach 22: 240-241, 2000.
4. Tyreman S. Promoting critical thinking in health care: phronesis and criticality. Med Health Care Philos 3: 117-124, 2000.
5. Hofmann B. Medicine as practical wisdom (phronesis). Poiesis Prax 1: 135-149, 2002.
6. Carnevale FA. The birth of tragedy in pediatrics: a phronetic conception of bioethics. Nurs Ethics 14: 571-582, 2007.
7. Svenaeus F. Empathy as a necessary condition of phronesis: a line of thought for medical ethics. Med Health Care Philos 17: 293-299, 2014.
8. Kristjánsson K. Phronesis as an ideal in professional medical ethics: some preliminary positionings and problematics. Theor Med Bioeth 36: 299-320, 2015.
9. Greeff M, Rennie S. Phronesis: Beyond the Research Ethics Committee - A crucial decision-making skill for health researchers during community research. J Empir Res Hum Res Ethics 11: 170-179, 2016.

10. Kotzee B, Paton A, Conroy M. Towards an empirically informed account of phronesis in medicine. Perspect Biol Med 59: 337-350, 2016.
11. Tez M, Yildiz B. How reliable are medical textbooks? J Grad Med Educ 9(4): 550, 2017.
12. Sanrı E. Serbest açık erişimli tıp eğitimi. Anatolian J Emerg Med 2(3): 30-34, 2019.
13. Latif MZ, Hussain I, Saeed R, Qureshi MA, Maqsood U. Use of smart phones and social media in medical education: trends, advantages, challenges and barriers. Acta Inform Med 27: 133-138, 2019.
14. Wartman SA. The empiricial challenge of 21st-century medical education. Acad Med 94: 1412-1415, 2019.
15. Broaddus VC, Grippi MA. Medical Subspecialty Textbooks in the 21st Century. Essential or Headed for Extinction? Ann Am Thorac Soc 12: 1113-1115, 2015.
16. Ackerman R, Goldsmith M. Metacognitive regulation of text learning: On screen versus on paper. J Exp Psychol Appl 17: 18-32, 2011.
17. Mangen A, Walgermo BR, Bronnick K. Reading linear texts on paper versus computer screen: effects on reading comprehension. Int J Educ Res 58: 61-68, 2013.
18. Tobin MJ. Put down your smartphone and pick up a book. BMJ 349: g4521, 2014.
19. Nichols M. Reading and studying on the screen: an overview of literature toward good learning design practice. JOFDL 20: 33-43, 2016.
20. Foasberg NM. Student reading practices in print and electronic media. Coll Res Libr 75: 705-723, 2014.
21. Randolph SA. Computer Vision Syndrome. Workplace Health Saf 65(7): 328, 2017.
22. Sheppard AL, Wolffsohn JS. Digital eye strain: prevalence, measurement and amelioration. BMJ Open Ophthalmol 3(1): e000146, 2018.
23. Jaiswal S, Asper L, Long J, Lee A, Harrison K, Golebiowski B. Ocular and visual discomfort associated with smartphones, tablets and computers: what we do and do not know. Clin Exp Optom 102: 463-477, 2019.
24. Moon J, Yun J, Yoon YD, et al. Blue light effect on retinal pigment epithelial cells by display devices. Integr Biol (Camb) 9: 436-443, 2017.
25. O'Hagan JB, Khazova M, Price LL. Low-energy light bulbs, computers, tablets and the blue light hazard. Eye (Lond) 30: 230-233, 2016.
26. Fulginiti VA. Waldo E. Nelson, MD (1898-1997) Giant of Pediatrics. Adv Pediatr 58: 1-10, 2011.
27. Dell'Aringa S. Waldo Nelson, 'father of pediatrics,' dead at 98. AAP News April 1997.
28. Digeorge, A. Presentation of Howland Award to Waldo E. Nelson. Pediatr Res 6: 843-847, 1972.

Çeviriye Katkıda Bulunanlar

Görkem Abdikan
Pediatri Uzmanı*
Kahramanmaraş Necip Fazıl Şehir Hastanesi

Aydın Adıgüzel
Pediatri Uzmanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Kardiyoloji Bilim Dalı

Halil Tuna Akar
Pediatri Uzmanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Metabolizma ve Beslenme Bilim Dalı

Ayşegül Akarsu
Pediatri Uzmanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Alerji Bilim Dalı

İzzet Türkalp Akbaşlı
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Özlem Akbulut
Pediatri Öğretim Görevlisi***
Başkent Üniversitesi Ankara Başkent Hastanesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Ümmüşen Kaya Akca
Pediatri Uzmanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Romatoloji Bilim Dalı

Sinem Akgül
Pediatri Doçenti
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Ergen Sağlığı Bilim Dalı

Alkım Öden Akman
Pediatri Doçenti***
Ankara Şehir Hastanesi
Adolesan Sağlığı Kliniği

Dorukcan Alkan
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Didem Ardıçlı
Çocuk Nörolojisi Uzmanı*,**
Sağlık Bilimleri Üniversitesi
Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

Demet Aygün Arı
Pediatri Uzmanı***
Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

Nihal Yaman Artunç
Pediatri Uzmanı*
Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

Elif Arslanoğlu Aydın
Pediatri Uzmanı*
Elmadağ Dr. Hulusi Alataş Devlet Hastanesi, Ankara

Elif Tuğçe Aydın
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Orkun Aydın
Pediatri Uzmanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Acil Bilim Dalı

Alper Aykanat
Pediatri Uzmanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Neonatoloji Bilim Dalı

Seçil Babuççuoğlu
Pediatri Uzmanı*
Antalya Alaaddin Keykubat Üniversitesi
Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Shabnem Baghirli
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

İnci Yaman Bajin
Pediatri Doktor Öğretim Üyesi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Onkoloji Bilim Dalı

Ayşe Bilge Baklacı
Pediatri Uzmanı*,***
Zonguldak Kadın, Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi

Demet Baltu
Pediatri Uzmanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Nefroloji Bilim Dalı

Ezgi Deniz Batu
Pediatri Doçenti
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Romatoloji Bilim Dalı

Yağmur Bayındır
Pediatri Uzmanı*
Saraykent Şehit Beytullah Yeşilay
İlçe Devlet Hastanesi, Yozgat

Şükran Bayrak
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Çeviriye katkıda bulunanlar Hacettepe Üniversitesi'nde görevli ya da eğitim görmüş kişilerden oluşmuştur. Halen başka bir kurumda olup *Pediatri, **Pediatri Yan Dal, ***Adolesan Sağlığı Doktora eğitimini Hacettepe Üniversitesi'nde alanlar belirtilmiştir.

Hatice Bektaş
Pediatri Uzmanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı

Sena Bocutçu
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Canan Caka
Pediatri Uzmanı*
Erbaa Devlet Hastanesi, Tokat

Mustafa Cemaloğlu
Pediatri Uzmanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Hematoloji-Onkoloji Bilim Dalı

Kübra Çakmakkaya
Pediatri Uzmanı*
Karaman Eğitim ve Araştırma Hastanesi

H. Tolga Çelik
Pediatri Doçenti
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Neonatoloji Bilim Dalı

Melda Çelik
Pediatri Doktor Öğretim Üyesi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Sosyal Pediatri Bilim Dalı

Gözde Çeliksöz
Pediatri Uzmanı*
Kırıkkale Yüksek İhtisas Hastanesi

Kısmet Çıkı
Pediatri Uzmanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Metabolizma ve Beslenme Bilim Dalı

Handan Rabia Çınar
Pediatri Uzmanı*
Şanlıurfa Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Hande Üçler Çınar
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Osman Oğuz Demir
Pediatri Başasistanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Dilara Demirel
Pediatri Uzmanı*
Kızılcahamam Devlet Hastanesi, Ankara

Özge Doğan
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Yasemin Nuran Dönmez
Çocuk Kardiyolojisi Uzmanı**
Van Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Nagehan Emiralioğlu
Pediatri Doçenti
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

Cansu Kethüda Ensert Cihan
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

İzzet Erdal
Pediatri Uzmanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Metabolizma ve Beslenme Bilim Dalı

Merve Erdem
Pediatri Uzmanı
Şehit Yavuz Yürekseven Devlet Hastanesi, Erzurum

Yasin Maruf Ergen
Pediatri Uzmanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı

Ayşe Şenol Ersak
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Ayşegül Ertuğrul
Çocuk İmmünolojisi ve Alerji Hastalıkları Uzmanı*
Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

Nesibe Gevher Eroğlu Ertuğrul
Çocuk Nörolojisi Uzmanı*,**
Hatay Devlet Hastanesi

Saliha Esenboğa
Pediatri Doktor Öğretim Üyesi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
İmmünoloji Bilim Dalı

Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen
Pediatri Doktor Öğretim Üyesi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı

Ersin Gümüş
Pediatri Doktor Öğretim Üyesi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı

Ceren Günbey
Pediatri Öğretim Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Nöroloji Bilim Dalı

Ayşe Gül Güven
Pediatri Uzmanı ***
Sağlık Bilimleri Üniversitesi
Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Aysel Hajiyeva
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Ozan Hakverdi
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Göknur Haliloğlu
Pediatri Profesörü
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Nöroloji Bilim Dalı

Damla Hanalioğlu
Pediatri Uzmanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Acil Bilim Dalı

Ekim Helhel
Pediatri Uzmanı*
Kartal Dr. Lütfi Kırdar Şehir Hastanesi, İstanbul

Ömer Faruk İpek
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

İrem İyigün
Pediatri Uzmanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Neonatoloji Bilim Dalı

Laden Jaferi
Pediatri Uzmanı*,***
Bayındır Söğütözü Hastanesi, Ankara

Ayça Burcu Kahraman
Pediatri Uzmanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Metabolizma ve Beslenme Bilim Dalı

Gülcan Yılbaş Kara
Pediatri Uzmanı*
Yıldırım Beyazıt Üniversitesi
Yenimahalle Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

İlkin Elif Günel Karaburun
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Bekir Karakaya
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Umay Kavgacı
Pediatri Başasistanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Gözdem Kaykı
Neonatoloji Uzmanı *,**
Ordu Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Armağan Keskin
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Melis Pehlivantürk Kızılkan
Pediatri Doktor Öğretim Üyesi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Ergen Sağlığı Ünitesi

Pelin Özlem Şimşek Kiper
Pediatri Doçenti
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Genetik Bilim Dalı

Nilay Korgal
Pediatri Başasistanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Hilal Eda Korkmaz
Pediatri Başasistanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Aslı Kuzu
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Ali Cem Küçükdağlı
Pediatri Uzmanı*
Halil Şıvgın Çubuk Devlet Hastanesi, Ankara

Dilara Mat
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Umut Berk Mercan
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Özlem Sarıtaş Nakip
Pediatri Uzmanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Yoğun Bakım Bilim Dalı

Özlem Necipoğlu
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Rıdvan Ocak
Pediatri Başasistanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Özge Sürmeli Onay
Pediatri Doçenti*
Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Neonatoloji Bilim Dalı

İbrahim Öncel
Pediatri Öğretim Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Nöroloji Bilim Dalı

Emine Gülşah Özdemir
Çocuk Nefrolojisi Uzmanı**
Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

Seza Özen
Pediatri Profesörü
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Romatoloji Bilim Dalı

Emine Demet Öztürk
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Tuğba Taştemel Öztürk
Pediatri Uzmanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Nefroloji Bilim Dalı

Zeynelabidin Öztürk
Çocuk Yoğun Bakım Uzmanı*,**
Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

Erdal Sağ
Çocuk Romatolojisi Uzmanı*,**
Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi
Çocuk Romatoloji Kliniği

Ertuğrul Sancak
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Esra Serdaroğlu
Pediatri Doktor Öğretim Üyesi*,**
Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Nöroloji Bilim Dalı

Sinem Nur Selçuk
Pediatri Uzmanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Kardiyoloji Bilim Dalı

Oğuzhan Serin
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Merve Süleyman
Pediatri Uzmanı*
Dr. Nafiz Körez Sincan Devlet Hastanesi, Ankara

Yağmur Çakır Tabur
Pediatri Uzmanı*
Ankara Şehir Hastanesi

Ümit Ayşe Tandırcıoğlu
Pediatri Uzmanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Neonatoloji Bilim Dalı

Cansu Ayten Tatar
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Özüm Tutal
Pediatri Uzmanı*
Tatvan Devlet Hastanesi, Bitlis

Zeynep Tüzün
Psikoloji Doçenti
Hacettepe Üniversitesi Çocuk Sağlığı Enstitüsü
Aile Sağlığı Bilim Dalı

İsmail Ulusoy
Pediatri Başasistanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Dilara Ünal
Pediatri Uzmanı*
Bartın Devlet Hastanesi

Miraç Ünlü
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Yağmur Ünsal
Pediatri Uzmanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Endokrinoloji Bilim Dalı

Ceren Üstün
Pediatri Uzmanı*
Etimesgut Şehit Sait Ertürk Devlet Hastanesi, Ankara

Zelal Alkan Yalınkaya
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Ayşe Mete Yeşil
Pediatri Uzmanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Gelişimsel Pediatri Bilim Dalı

Miraç Yıldırım
Pediatri Öğretim Görevlisi**
Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Nöroloji Bilim Dalı

Saygın Yıldırım
Pediatri Uzmanı
Adilcevaz Onkoloji Hastanesi, Bitlis

Leman Akcan Yıldız
Çocuk Acil Uzmanı*,**
Ankara Şehir Hastanesi

Yılmaz Yıldız
Pediatri Doktor Öğretim Üyesi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Metabolizma ve Beslenme Bilim Dalı

Togay Yılmaz
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Ayşe Ünal Yüksekgönül
Pediatri Uzmanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Kardiyoloji Bilim Dalı

Kübra Yüksel
Pediatri Uzmanı*
Şırnak Devlet Hastanesi

Uğur Erkin Zeytinoğlu
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

İçindekiler

İthaf v
Önsöz xliii
Çeviri Editörü Önsözü xlv
Çeviriye Katkıda Bulunanlar xlix

CİLT 1

KISIM I
Pediatrinin Alanı

1 **PEDİATRİYE GENEL BAKIŞ** 1
Lee M. Pachter
Çeviren: İlkin Elif Günel Karaburun

2 **ÇOCUK SAĞLIĞI EŞİTSİZLİKLERİ** 9
Lee M. Pachter
Çeviren: İlkin Elif Günel Karaburun
2.1 Irkçılık ve Çocuk Sağlığı 16
Mary T. Bassett, Zinzi D. Bailey, ve Aletha Maybank

3 **KÜRESEL ÇOCUK SAĞLIĞI** 21
Suzinne Pak-Gorstein
Çeviren: İlkin Elif Günel Karaburun

4 **ÇOCUKLARIN SAĞLIK HİZMETİNDE KALİTE VE DEĞER** 30
Jeffrey M. Simmons ve Samir S. Shah
Çeviren: İlkin Elif Günel Karaburun

5 **ÇOCUKLAR İÇİN SAĞLIK HİZMETLERİNDE GÜVENLİK** 38
Patrick W. Brady ve Jeffrey M. Simmons
Çeviren: Elif Arslanoğlu Aydın

6 **ÇOCUK BAKIMINDA ETİK** 45
Eric Kodish ve Kathryn L. Weise
Çeviren: Elif Arslanoğlu Aydın

7 **ÇOCUKLARDA PALYATİF BAKIM** 50
Christina Ullrich, Janet Duncan, Marsha Joselow ve Joanne Wolfe
Çeviren: Elif Arslanoğlu Aydın

8 **YERLİ VE ULUSLARARASI EVLAT EDİNME** 62
Elaine E. Schulte
Çeviren: Elif Arslanoğlu Aydın

9 **KORUYUCU BAKIM VE AKRABALIK BAKIMI** 65
Moira Szilagyi
Çeviren: Elif Arslanoğlu Aydın

10 **YABANCI ÜLKE DOĞUMLU ÇOCUĞUN TIBBİ DEĞERLENDİRİLMESİ** 68
Stacene R. Maroushek
Çeviren: Elif Arslanoğlu Aydın

11 **ÇOCUK BAKIMINDA KÜLTÜREL KONULAR** 70
Lee M. Pachter
Çeviren: Elif Arslanoğlu Aydın
11.1 Kültüre-Özel İnançlar 73
Robert M. Kliegman

12 **ÇOCUK SAĞLIĞINI EN ÜST DÜZEYE ÇIKARMAK: TARAMA, ÖNGÖRÜLÜ REHBERLİK, VE DANIŞMANLIK** 75
Joseph F. Hagan Jr ve Dipesh Navsaria
Çeviren: Elif Arslanoğlu Aydın

13 **YARALANMA KONTROLÜ** 78
Brian D. Johnston ve Frederick P. Rivara
Çeviren: Seçil Babuçcuoğlu

14 **ŞİDDETİN ÇOCUKLAR ÜZERİNDEKİ ETKİSİ** 85
Marilyn C. Augustyn ve Barry S. Zuckerman
Çeviren: Seçil Babuçcuoğlu
14.1 Zorbalık, Siber Zorbalık ve Okul Şiddeti 87
Megan A. Moreno ve Elizabeth Englander
14.2 Medyada Şiddet 92
Megan A. Moreno
14.3 Savaşın Çocuklar Üzerine Etkisi 92
Isaiah D. Wexler ve Eitan Kerem

15 **SEKS İŞÇİLİĞİ VE ÇOCUK İŞÇİLİĞİ İÇİN ÇOCUK KAÇAKÇILIĞI** 95
V. Jordan Greenbaum
Çeviren: Seçil Babuçcuoğlu

16 **İSTİSMAR VE İHMAL EDİLEN ÇOCUKLAR** 98
Howard Dubowitz ve Wendy G. Lane
Çeviren: Seçil Babuçcuoğlu
16.1 Cinsel İstismar 106
Wendy G. Lane and Howard Dubowitz
16.2 Tıbbi Çocuk İstismarı (Munchausen by Proxy Sendromu) 110
Howard Dubowitz and Wendy G. Lane

17 **SAĞLIK DAVRANIŞ DEĞİŞİMLERİ İÇİN YÖNTEMLER** 111
Cori M. Green, Anne M. Gadomski ve Lawrence Wissow
Çeviren: Seçil Babuçcuoğlu

KISIM II
Büyüme, Gelişme ve Davranış

18 **GELİŞİM VE DAVRANIŞ TEORİLERİ** 117
Susan Feigelman
Çeviren: Aysel Hajiyeva

19 **OLUMLU ANNE-BABALIK VE DESTEK** 123
Rebecca A. Baum
Çeviren: Aysel Hajiyeva

20 **FETAL BÜYÜMENİN VE GELİŞMENİN DEĞERLENDİRİLMESİ** 126
Susan Feigelman ve Laura H. Finkelstein
Çeviren: Aysel Hajiyeva

21 **YENİDOĞAN** 128
John M. Olsson
Çeviren: Aysel Hajiyeva

22 **İLK YIL** 131
Mutiat T. Onigbanjo ve Susan Feigelman
Çeviren: Aysel Hajiyeva
22.1 Bebek Ağlaması ve Kolik 136
Susan Feigelman

23 **İKİNCİ YIL** 137
Rebecca G. Carter ve Susan Feigelman
Çeviren: Aysel Hajiyeva

24 **OKUL ÖNCESİ YAŞLAR** 143
Rebecca G. Carter ve Susan Feigelman
Çeviren: Aysel Hajiyeva

25 ORTA ÇOCUKLUK 146
Laura H. Finkelstein ve Susan Feigelman
Çeviren: Aysel Hajiyeva

26 ADOLESANS 151
Çeviren: Aysel Hajiyeva

27 BÜYÜMENİN DEĞERLENDİRİLMESİ 151
Vaneeta Bamba ve Andrea Kelly
Çeviren: Aysel Hajiyeva

28 GELİŞİMSEL-DAVRANIŞSAL İZLEM VE TARAMA 157
Paul H. Lipkin
Çeviren: Bekir Karakaya

29 ÇOCUK BAKIMI 162
Laura Stout Sosinsky ve Walter S. Gilliam
Çeviren: Bekir Karakaya

30 KAYIP, AYRILIK VE MATEM 168
Megan E. McCabe ve Janet R. Serwint
Çeviren: Bekir Karakaya

31 UYKU TIBBI 172
Judith A. Owens
Çeviren: Bekir Karakaya

KISIM III

Davranışsal ve Psikiyatrik Bozukluklar

32 PSİKOSOSYAL DEĞERLENDİRME VE GÖRÜŞME 185
Heather J. Walter ve David R. DeMaso
Çeviren: Nihal Yaman Artunç

33 PSİKOFARMAKOLOJİ 189
David R. DeMaso ve Heather J. Walter
Çeviren: Nihal Yaman Artunç

34 PSİKOTERAPİ VE PSİKİYATRİK HASTANE YATIŞI 197
Heather J. Walter ve David R. DeMaso
Çeviren: Nihal Yaman Artunç

35 BEDENSEL BELİRTİ BOZUKLUKLARI VE İLİŞKİLİ BOZUKLUKLAR 201
Patricia I. Ibeziako, Heather J. Walter ve David R. DeMaso
Çeviren: Nihal Yaman Artunç

36 RUMİNASYON VE PİKA 204
Çeviren: Nihal Yaman Artunç

36.1 Ruminasyon Bozukluğu 204
Chase B. Samsel, Heather J. Walter ve David R. DeMaso

36.2 Pika 205
Chase B. Samsel, Heather J. Walter ve David R. DeMaso

37 MOTOR BOZUKLUKLAR VE ALIŞKANLIKLAR 205
Colleen A. Ryan, Heather J. Walter ve David R. DeMaso
Çeviren: Nihal Yaman Artunç

37.1 Tik Bozuklukları 206
Colleen A. Ryan, Heather J. Walter ve David R. DeMaso

37.2 Stereotipik Hareket Bozuklukları 209
Colleen A. Ryan, Heather J. Walter ve David R. DeMaso

38 ANKSİYETE BOZUKLUKLARI 210
David R. Rosenberg ve Jennifer A. Chiriboga
Çeviren: Nihal Yaman Artunç

39 DUYGUDURUM BOZUKLUKLARI 217
Heather J. Walter ve David R. DeMaso
Çeviren: Ertuğrul Sancak

39.1 Major ve Diğer Depresif Bozukluklar 217
Heather J. Walter ve David R. DeMaso

39.2 Bipolar ve İlişkili Bozukluklar 222
Heather J. Walter ve David R. DeMaso

40 İNTİHAR VE İNTİHAR GİRİŞİMİ 225
David R. DeMaso ve Heather J. Walter
Çeviren: Ertuğrul Sancak

41 YEME BOZUKLUKLARI 228
Richard E. Kreipe ve Taylor B. Starr
Çeviren: Ertuğrul Sancak

42 YIKICI, DÜRTÜ-KONTROL, VE DAVRANIŞ BOZUKLUKLARI 236
Heather J. Walter ve David R. DeMaso
Çeviren: Ertuğrul Sancak

43 ÖFKE NÖBETLERİ VE NEFES-TUTMA NÖBETLERİ 240
Lovern R. Moseley, Keneisha Sinclair-McBride, David R. DeMaso ve Heather J. Walter
Çeviren: Ertuğrul Sancak

44 YALAN SÖYLEME, ÇALMA VE OKULU ASMA 241
Lovern R. Moseley, Keneisha Sinclair-McBride, David R. DeMaso ve Heather J. Walter
Çeviren: Ertuğrul Sancak

45 SALDIRGANLIK 242
Lovern R. Moseley, Keneisha Sinclair-McBride, David R. DeMaso ve Heather J. Walter
Çeviren: Ertuğrul Sancak

46 KENDİNİ YARALAMA DAVRANIŞI 243
Lovern R. Moseley, Keneisha Sinclair-McBride, David R. DeMaso ve Heather J. Walter
Çeviren: Ertuğrul Sancak

47 ÇOCUKLUK PSİKOZLARI 244
Joseph Gonzalez-Heydrich, Heather J. Walter ve David R. DeMaso
Çeviren: Ertuğrul Sancak

47.1 Şizofreni Spektrumu ve Diğer Psikotik Bozukluklar 244
Joseph Gonzalez-Heydrich, Heather J. Walter ve David R. DeMaso

47.2 Epilepsi ile İlişkili Psikoz 250
Joseph Gonzalez-Heydrich, Heather J. Walter ve David R. DeMaso

47.3 Çocuk ve Adolesanlarda Katatoni 250
Joseph Gonzalez-Heydrich, Heather J. Walter ve David R. DeMaso

47.4 Çocukluk Çağının Akut Fobik Halüsinasyonları 250
Joseph Gonzalez-Heydrich, Heather J. Walter ve David R. DeMaso

KISIM IV

Öğrenme Bozuklukları ve Gelişimsel Bozukluklar

48 NÖROGELİŞİMSEL YÜRÜTÜCÜ İŞLEVLER VE BOZUKLUKLARI 253
Desmond P. Kelly ve Mindo J. Natale
Çeviren: Ayşe Mete Yeşil

49 DİKKAT-EKSİKLİĞİ/HİPERAKTİVİTE BOZUKLUĞU 262
David K. Urion
Çeviren: Ayşe Mete Yeşil

50 DİSLEKSİ 267
Sally E. Shaywitz ve Bennett A. Shaywitz
Çeviren: Ayşe Mete Yeşil

51 MATEMATİK VE YAZMA BOZUKLUKLARI 269
Kenneth L. Grizzle
Çeviren: Ayşe Mete Yeşil

51.1 Matematik Bozukluğu 269
Kenneth L. Grizzle

51.2 Yazma Bozuklukları 271
Kenneth L. Grizzle

52 DİL GELİŞİMİ VE İLETİŞİM BOZUKLUKLARI 273
Mark D. Simms
Çeviren: Ayşe Mete Yeşil

52.1 Çocukluk Dönemi Başlangıçlı Akıcılığı Bozukluğu 281
Kenneth L. Grizzle

53 GELİŞİMSEL GECİKME VE ZİHİNSEL YETERSİZLİK 283
Bruce K. Shapiro ve Meghan E. O'Neill
Çeviren: Ayşe Mete Yeşil

53.1 Regresyonla Giden Zihinsel Yetersizlik 293
Bruce K. Shapiro ve Meghan E. O'Neill

54 OTİZM SPEKTRUM BOZUKLUĞU 294
Carolyn F. Bridgemohan
Çeviren: Ayşe Mete Yeşil

KISIM V
Beslenme

55 BESLENME GEREKSİNİMLERİ 303
Asim Maqbool, Elizabeth Prout Parks, Ala Shaikhkhalil, Jennifer Panganiban, Jonathan A. Mitchell ve Virginia A. Stallings
Çeviren: Halil Tuna Akar

56 SAĞLIKLI BEBEK, ÇOCUK VE ERGENLERİN BESLENMESİ 321
Elizabeth Prout Parks, Ala Shaikhkhalil, Nina N. Sainath, Jonathan A. Mitchell, J. Naylor Brownell ve Virginia A. Stallings
Çeviren: Halil Tuna Akar

57 BESLENME, GIDA GÜVENLİĞİ VE SAĞLIK 331
Ann Ashworth
Çeviren: Halil Tuna Akar

58 REFEEDING SENDROMU 342
Robert M. Kliegman
Çeviren: Halil Tuna Akar

59 MALNÜTRİSYON 343
Lucinda Lo ve Allison Ballantine
Çeviren: Halil Tuna Akar

60 AŞIRI KİLOLULUK VE OBESİTE 345
Sheila Gahagan
Çeviren: Zeynelabidin Öztürk

60.1 Hipotalamik Disfonksiyon, Hipoventilasyon ve Otonomik Disregülasyon (ROHHAD) 358
Sarah F. Barclay, Amy Zhou, Casey M. Rand ve Debra E. Weese-Mayer

61 A VİTAMİNİ EKSİKLİĞİ VE FAZLALIĞI 360
A. Catharine Ross
Çeviren: Zeynelabidin Öztürk

62 B VİTAMİNİ KOMPLEKSİ EKSİKLİĞİ VE FAZLALIĞI 365
H.P.S. Sachdev ve Dheeraj Shah
Çeviren: Zeynelabidin Öztürk

62.1 Tiamin (B_1 Vitamini) 365
H.P.S. Sachdev ve Dheeraj Shah

62.2 Riboflavin (B_2 Vitamini) 366
H.P.S. Sachdev ve Dheeraj Shah

62.3 Niasin (B_3 Vitamini) 368
H.P.S. Sachdev ve Dheeraj Shah

62.4 B_6 Vitamini (Piridoksin) 370
H.P.S. Sachdev ve Dheeraj Shah

62.5 Biyotin 370
H.P.S. Sachdev ve Dheeraj Shah

62.6 Folat 371
H.P.S. Sachdev ve Dheeraj Shah

62.7 B_{12} Vitamini (Kobalamin) 372
H.P.S. Sachdev ve Dheeraj Shah

63 C VİTAMİNİ (ASKORBİK ASİT) EKSİKLİĞİ VE FAZLALIĞI 373
Dheeraj Shah ve H.P.S. Sachdev
Çeviren: Zeynelabidin Öztürk

64 D VİTAMİNİ EKSİKLİĞİ (RİKETS) VE FAZLALIĞI 375
Larry A. Greenbaum
Çeviren: Zeynelabidin Öztürk

65 E VİTAMİNİ EKSİKLİĞİ 385
Larry A. Greenbaum
Çeviren: Zeynelabidin Öztürk

66 K VİTAMİNİ EKSİKLİĞİ 386
Larry A. Greenbaum
Çeviren: Zeynelabidin Öztürk

67 MİKROBESİN ÖGESİ MİNERAL EKSİKLİKLERİ 387
Larry A. Greenbaum
Çeviren: Zeynelabidin Öztürk

KISIM VI
Sıvı ve Elektrolit Bozuklukları

68 ELEKTROLİT VE ASİT-BAZ BOZUKLUKLARI 389
Çeviren: Özlem Sarıtaş Nakip

68.1 Vücut Sıvılarının Bileşimi 389
Larry A. Greenbaum

68.2 Ozmolalite ve Volüm Düzenlenmesi 391
Larry A. Greenbaum

68.3 Sodyum 392
Larry A. Greenbaum

68.4 Potasyum 398
Larry A. Greenbaum

68.5 Magnezyum 404
Larry A. Greenbaum

68.6 Fosfor 407
Larry A. Greenbaum

68.7 Asit-Baz Dengesi 410
Larry A. Greenbaum

69 İDAME VE REPLASMAN TEDAVİSİ 425
Larry A. Greenbaum
Çeviren: Özlem Sarıtaş Nakip

70 DEFİSİT TEDAVİSİ 429
Larry A. Greenbaum
Çeviren: Özlem Sarıtaş Nakip

71 ÖZEL DURUMLARDA SIVI VE ELEKTROLİT TEDAVİSİ 432
Çeviren: Özlem Sarıtaş Nakip

KISIM VII

Çocuklarda İlaç Tedavisi

72 ÇOCUKLARDA FARMAKOGENETİK, FARMAKOGENOMİK VE FARMAKOPROTEOMİK 433
Jonathan B. Wagner, Matthew J. McLaughlin ve J. Steven Leeder
Çeviren: Alper Aykanat

73 İLAÇ TEDAVİSİNİN İLKELERİ 445
Tracy L. Sandritter, Bridgette L. Jones, Gregory L. Kearns ve Jennifer A. Lowry
Çeviren: Alper Aykanat

74 ANESTEZİ VE AMELİYAT SIRASINDA BAKIM 456
John P. Scott
Çeviren: Alper Aykanat

74.1 Anestetik Nörotoksisitesi 468
John P. Scott

75 İŞLEM SIRASINDA SEDASYON 468
John P. Scott
Çeviren: Alper Aykanat

76 PEDİATRİK AĞRI YÖNETİMİ 469
Lonnie K. Zeltzer, Elliot J. Krane ve Rona L. Levy
Çeviren: İrem İyigün

77 ZEHİRLENMELER 490
Jillian L. Theobald ve Mark A. Kostic
Çeviren: İrem İyigün

78 TAMAMLAYICI TEDAVİLER VE BÜTÜNLEŞTİRİCİ TIP 510
Paula M. Gardiner ve Caitlin M. Neri
Çeviren: İrem İyigün

KISIM VIII

Acil Tıbbı ve Kritik Bakım

79 ÇOCUKLAR İÇİN ACİL TIP HİZMETLERİ 515
Joseph L. Wright ve Steven E. Krug
Çeviren: Nilay Korgal

79.1 Ciddi Hasta veya Yaralı Pediyatrik Hastanın Kurumlar Arası Nakli 519
Corina Noje ve Bruce L. Klein

79.2 Pediatrik Acil Servislerde Risk Değerlendirmesi ve Sonuçlar 521
Robert C. Tasker ve Evaline A. Alessandrini

79.3 Dünyada Uygulanabilir İlkeler 523
Victorio R. Tolentino Jr, Jennifer I. Chapman ve David M. Walker

80 AKUT HASTA ÇOCUĞUN TRİYAJI 526
Anna K. Weiss ve Frances B. Balamuth
Çeviren: Nilay Korgal

81 ÇOCUK ACİLLER VE CANLANDIRMA 530
Mary E. Hartman ve Ira M. Cheifetz
Çeviren: Nilay Korgal

82 ÇOKLU TRAVMANIN AKUT BAKIMI 547
Cindy Ganis Roskind, Howard I. Pryor II ve Bruce L. Klein
Çeviren: Nilay Korgal

83 ÇOCUKLARDA MEDULLA SPİNALİS YARALANMALARI 554
Mark R. Proctor
Çeviren: İsmail Ulusoy

84 ABRAZYON VE KÜÇÜK LASERASYON BAKIMI 556
Joanna S. Cohen ve Bruce L. Klein
Çeviren: İsmail Ulusoy

85 NÖROLOJİK ACİLLER VE STABİLİZASYON 557
Patrick M. Kochanek ve Michael J. Bell
Çeviren: İsmail Ulusoy

86 BEYİN ÖLÜMÜ 563
K. Jane Lee ve Binod Balakrishnan
Çeviren: İsmail Ulusoy

87 SENKOP 566
Aarti S. Dalal ve George F. Van Hare
Çeviren: İsmail Ulusoy

87.1 Postural Taşikardi Sendromu 569
Gisela G. Chelimsky ve Thomas C. Chelimsky

88 ŞOK 572
David A. Turner ve Ira M. Cheifetz
Çeviren: İsmail Ulusoy

89 SOLUNUM SIKINTISI VE YETMEZLİĞİ 583
Ashok P. Sarnaik, Jeff A. Clark, ve Sabrina M. Heidemann
Çeviren: Rıdvan Ocak

89.1 Mekanik Ventilasyon 592
Ashok P. Sarnaik, Christian P. Bauerfeld, ve Ajit A. Sarnaik

89.2 Uzun Dönemli Mekanik Ventilasyon 601

90 ÇOCUKLARDA YÜKSEK İRTİFA İLİŞKİLİ HASTALIK (AKUT DAĞ HASTALIĞI) 601
Christian A. Otto
Çeviren: Rıdvan Ocak

91 BOĞULMA VE SUYA DÜŞME YARALANMASI 607
Anita A. Thomas ve Derya Caglar
Çeviren: Rıdvan Ocak

92 YANIK YARALANMALARI 614
Alia Y. Antoon
Çeviren: Rıdvan Ocak

93 SOĞUK YARALANMALARI 623
Alia Y. Antoon
Çeviren: Rıdvan Ocak

KISIM IX

İnsan Genetiği

94 GENETİĞİN PEDİATRİ PRATİĞİNE ENTEGRASYONU 627
Brendan Lee
Çeviren: Pelin Özlem Şimşek Kiper

94.1 Genetik Danışma 629
Brendan Lee ve Pilar L. Magoulas

94.2 Genetik Bozuklukların Yönetim ve Tedavisi 631
Brendan Lee ve Nicola Brunetti-Pierri

95 PEDİATRİDE GENETİK YAKLAŞIM 632
Daryl A. Scott ve Brendan Lee
Çeviren: Pelin Özlem Şimşek Kiper

96 İNSAN GENOMU 635
Daryl A. Scott ve Brendan Lee
Çeviren: Pelin Özlem Şimşek Kiper

97 GENETİK GEÇİŞ ŞEKİLLERİ 640
Daryl A. Scott ve Brendan Lee
Çeviren: Pelin Özlem Şimşek Kiper

98 SİTOGENETİK 652
Carlos A. Bacino ve Brendan Lee
Çeviren: Pelin Özlem Şimşek Kiper

98.1 Kromozom Analiz Yöntemleri 653
Carlos A. Bacino ve Brendan Lee

98.2 Down Sendromu ve Kromozomun Diğer Sayısal Anomalileri 658
Brendan Lee
98.3 Kromozomun Yapısal Anomalileri 665
Carlos A. Bacino ve Brendan Lee
98.4 Cinsiyet Kromozom Anöploidileri 668
Carlos A. Bacino ve Brendan Lee
98.5 Kırılgan Kromozom Bölgeleri 671
Carlos A. Bacino ve Brendan Lee
98.6 Mozaisizm 672
Carlos A. Bacino ve Brendan Lee
98.7 Kromozom İnstabilite Sendromları 672
Carlos A. Bacino ve Brendan Lee
98.8 Uniparental Dizomi ve Imprinting 672
Carlos A. Bacino ve Brendan Lee

99 YAYGIN HASTALIKLARIN GENETİĞİ 676
Bret L. Bostwick ve Brendan Lee
Çeviren: Pelin Özlem Şimşek Kiper
99.1 Yaygın Pediatrik Bozuklukların Çalışmalarında Temel Genetik Yaklaşımlar 676
Bret L. Bostwick ve Brendan Lee

100 EPİGENOM-BOYU ASSOSİASYON ÇALIŞMALARI VE HASTALIK 679
John M. Greally
Çeviren: Pelin Özlem Şimşek Kiper

101 NADİR VE TANI KONMAMIŞ HASTALIKLARDA GENETİK YAKLAŞIMLAR 683
William A. Gahl, David R. Adams, Thomas C. Markello, Camilo Toro ve Cynthia J. Tifft
Çeviren: Pelin Özlem Şimşek Kiper

KISIM X

Metabolik Hastalıklar

102 DOĞUŞTAN METABOLİK HASTALIKLARA YAKLAŞIM 688
Oleg A. Shchelochkov ve Charles P. Venditti
Çeviren: Yılmaz Yıldız

103 AMİNO ASİT METABOLİZMA BOZUKLUKLARI 695
Çeviren: Kısmet Çıkı
103.1 Fenilalanin 695
Oleg A. Shchelochkov ve Charles P. Venditti
103.2 Tirozin 699
Oleg A. Shchelochkov ve Charles P. Venditti
103.3 Metiyonin 703
Oleg A. Shchelochkov ve Charles P. Venditti
103.4 Sistein ve Sistin 706
Oleg A. Shchelochkov ve Charles P. Venditti
103.5 Triptofan 707
Oleg A. Shchelochkov ve Charles P. Venditti
103.6 İzolösin, Lösin, Valin ve İlişkili Organik Asidemiler 708
Oleg A. Shchelochkov, Irini Manoli ve Charles P. Venditti
103.7 Glisin 719
Oleg A. Shchelochkov ve Charles P. Venditti
103.8 Serin Eksikliği Bozuklukları (Serin Biyosentez ve Taşıma Kusurları) 723
Oleg A. Shchelochkov ve Charles P. Venditti
103.9 Prolin 723
Oleg A. Shchelochkov ve Charles P. Venditti
103.10 Glutamik Asit 724
Oleg A. Shchelochkov ve Charles P. Venditti
103.11 Nörotransmitter Genetik Bozuklukları 726
Oleg A. Shchelochkov ve Charles P. Venditti
103.12 Üre Döngüsü ve Hiperamonemi (Arjinin, Sitrüllin, Ornitin) 729
Oleg A. Shchelochkov ve Charles P. Venditti
103.13 Histidin 735
Oleg A. Shchelochkov ve Charles P. Venditti
103.14 Lizin 735
Oleg A. Shchelochkov ve Charles P. Venditti
103.15 *N*-Asetilaspartik Asit (Canavan Hastalığı) 738
Reuben K. Matalon ve Joseph M. Trapasso

104 LİPİD METABOLİZMASI BOZUKLUKLARI 739
Çeviren: İzzet Erdal
104.1 Mitokondrial Yağ Asidi β-Oksidasyonu Hastalıkları 739
Charles A. Stanley ve Michael J. Bennett
104.2 Çok Uzun Zincirli Yağ Asidi ve Diğer Peroksizomal İşlev Bozuklukları 745
Michael F. Wangler ve Gerald V. Raymond
104.3 Lipoprotein Metabolizma ve Transport Bozuklukları 751
Lee A. Pyles ve William A. Neal
104.4 Lizozomal Depo Hastalıkları 765
Margaret M. McGovern ve Robert J. Desnick
104.5 Mukolipidozlar 776
Margaret M. McGovern ve Robert J. Desnick

105 KARBONHİDRAT METABOLİZMASI BOZUKLUKLARI 777
Priya S. Kishnani ve Yuan-Tsong Chen
Çeviren: Yılmaz Yıldız
105.1 Glikojen Depo Hastalıkları 777
Priya S. Kishnani ve Yuan-Tsong Chen
105.2 Galaktoz Metabolizması Bozuklukları 788
Priya S. Kishnani ve Yuan-Tsong Chen
105.3 Fruktoz Metabolizması Bozuklukları 790
Priya S. Kishnani ve Yuan-Tsong Chen
105.4 Karbohidrat Ara Metabolizmasının Laktik Asidoz ile İlişkili Bozuklukları 791
Priya S. Kishnani ve Yuan-Tsong Chen
105.5 Pentoz Metabolizması Bozuklukları 797
Priya S. Kishnani ve Yuan-Tsong Chen
105.6 Glikoprotein Yıkımı ve Yapısı Bozuklukları 797
Margaret M. McGovern ve Robert J. Desnick
105.7 Konjenital Glikozilasyon Bozuklukları 798
Eva Morava ve Peter Witters

106 MİTOKONDRİYAL HASTALIKLARDA TANI 807
Marni J. Falk
Çeviren: Ayça Burcu Kahraman

107 MUKOPOLİSAKKARİDOZLAR 811
Jürgen W. Spranger
Çeviren: Ayça Burcu Kahraman

108 PÜRİN PİRİMİDİN METABOLİZMASI HASTALIKLARI 817
James C. Harris
Çeviren: Ayça Burcu Kahraman

109 HUTCHINSON-GILFORD PROGERIA SENDROMU (PROGERİA) 827
Leslie B. Gordon
Çeviren: Ayça Burcu Kahraman

110 PORFİRİLER 831
Manisha Balwani, Robert J. Desnick ve Karl E. Anderson
Çeviren: Ayça Burcu Kahraman

111 HİPOGLİSEMİ 848
Mark A. Sperling
Çeviren: Özge Sürmeli Onay

KISIM XI

Fetus ve Yenidoğan Bebek

112 MORBİDİTE VE MORTALİTEYE GENEL BAKIŞ 863
James M. Greenberg
Çeviren: Özge Sürmeli Onay

113 YENİDOĞAN BEBEK 867
Neera K. Goyal
Çeviren: Ezgi Sürmeli Onay
113.1 Neonatal Pediatride Öykü 868
Neera K. Goyal
113.2 Yenidoğanın Fizik Muayenesi 868
Neera K. Goyal
113.3 Rutin Yenidoğan Bakımı 872
Neera K. Goyal
113.4 Sünnet 874
Neera K. Goyal
113.5 Anne–Baba–Bebek Bağlanması 874
Neera K. Goyal

114 YÜKSEK RİSKLİ GEBELİKLER 877
Kristen R. Suhrie ve Sammy M. Tabbah
Çeviren: Özge Sürmeli Onay

115 FETUS 880
Kristen R. Suhrie ve Sammy M. Tabbah
Çeviren: Özge Sürmeli Onay
115.1 Fetal Büyüme ve Matürasyon 881
Kristen R. Suhrie ve Sammy M. Tabbah
115.2 Fetal Distres 881
Kristen R. Suhrie ve Sammy M. Tabbah
115.3 Maternal Hastalık ve Fetus 885
Kristen R. Suhrie ve Sammy M. Tabbah
115.4 İlaç Tedavisi ve Teratojen Maruziyeti 886
Kristen R. Suhrie ve Sammy M. Tabbah
115.5 Radyasyon 889
Kristen R. Suhrie ve Sammy M. Tabbah
115.6 Fetal Hastalıkların İntrauterin Tanısı 889
Kristen R. Suhrie ve Sammy M. Tabbah
115.7 Fetal Hastalığın Tedavisi ve Önlenmesi 892
Kristen R. Suhrie ve Sammy M. Tabbah

116 FETUSA MÜDAHALE VE FETAL CERRAHİ 892
Paul S. Kingma
Çeviren: Gözdem Kaykı

117 YÜKSEK RİSKLİ BEBEK 897
Maria E. Barnes-Davis, Jennifer M. Brady ve Brenda B. Poindexter
Çeviren: Gözdem Kaykı
117.1 Yüksek Riskli Gebelikler 897
Maria E. Barnes-Davis, Jennifer M. Brady ve Brenda B. Poindexter
117.2 İleri Derecede ve Çok Prematüre Bebekler 902
Jennifer M. Brady ve Brenda B. Poindexter
117.3 Orta ve Geç Prematüre Bebekler 905
Jennifer M. Brady ve Brenda B. Poindexter
117.4 Zamanında Doğan ve Postmatür Bebekler 906
Jennifer M. Brady ve Brenda B. Poindexter
117.5 Taburculuk Sonrası Yüksek Riskli Bebeklerin Takibi 907
Jennifer M. Brady ve Brenda B. Poindexter

118 KRİTİK HASTA OLAN YENİDOĞANIN NAKLİ 909
Jennifer M. Brady ve Brenda B. Poindexter
Çeviren: Gözdem Kaykı

119 YENİDOĞAN DÖNEMİNDE HASTALIKLARIN KLİNİK BULGULARI 910
Elizabeth Enlow ve James M. Greenberg
Çeviren: Gözdem Kaykı
119.1 Hipertermi 913
Elizabeth Enlow ve James M. Greenberg
119.2 Hipotermi ve Soğuk Stres 913
Elizabeth Enlow ve James M. Greenberg
119.3 Ödem 913
Elizabeth Enlow ve James M. Greenberg
119.4 Hipokalsemi 913
Elizabeth Enlow ve James M. Greenberg
119.5 Hipermagnezemi 913
Elizabeth Enlow ve James M. Greenberg

120 SİNİR SİSTEMİ BOZUKLUKLARI 913
Stephanie L. Merhar ve Cameron W. Thomas
Çeviren: Gözdem Kaykı
120.1 Kafatası 913
Stephanie L. Merhar ve Cameron W. Thomas
120.2 Travmatik, Epidural, Subdural ve Subaraknoid Hemoraji 915
Stephanie L. Merhar ve Cameron W. Thomas
120.3 İntrakranial-İntraventriküler Kanama ve Periventriküler Lökomalazi 915
Stephanie L. Merhar ve Cameron W. Thomas
120.4 Hipoksik-İskemik Ensefalopati 918
Cameron W. Thomas ve Stephanie L. Merhar
120.5 Omurga ve Omurilik 923
Cameron W. Thomas ve Stephanie L. Merhar
120.6 Periferik Sinir Yaralanmalar 924
Cameron W. Thomas ve Stephanie L. Merhar

121 YENİDOĞAN RESÜSİTASYONU VE DOĞUM SALONU ACİLLERİ 925
Jennifer M. Brady ve Beena D. Kamath-Rayne
Çeviren: Gözdem Kaykı

122 SOLUNUM YOLU HASTALIKLARI 929
Shawn K. Ahlfeld
Çeviren: Hasan Tolga Çelik
122.1 Akciğer Solunumuna Geçiş 929
Shawn K. Ahlfeld
122.2 Apne 930
Shawn K. Ahlfeld
122.3 Respiratuar Distres Sendromu (Hyalen Membran Hastalığı) 932
Shawn K. Ahlfeld
122.4 Bronkopulmoner Hastalığı 936
Shawn K. Ahlfeld
122.5 Patent Duktus Arteriyozus 940
Shawn K. Ahlfeld
122.6 Yenidoğanın Geçici Takipnesi 941
Shawn K. Ahlfeld
122.7 Yabancı Madde Aspirasyonu (Fetal Aspirasyon Sendromu, Aspirasyon Pnömonis) 941
Shawn K. Ahlfeld
122.8 Mekonyum Aspirasyonu 941
Shawn K. Ahlfeld
122.9 Yenidoğanın Persistan Pulmoner Hipertansiyonu (Persistan Fetal Dolaşım) 942
Shawn K. Ahlfeld

122.10 Diyafragma Hernisi 944
Shawn K. Ahlfeld
122.11 Morgagni Hernisi 946
Shawn K. Ahlfeld
122.12 Paraösefageal Herni 947
Shawn K. Ahlfeld
122.13 Evantrasyon 947
Shawn K. Ahlfeld
122.14 Ekstrapulmoner Hava Kaçakları: Pnömotorks, Pnömomedlastinum, Pulmoner İnterstisyel Amfizem, Pnömoperikardiyum 947
Shawn K. Ahlfeld
122.15 Pulmoner Kanama 948
Shawn K. Ahlfeld

123 SİNDİRİM SİSTEMİ HASTALIKLARI 949
Çeviren: Hasan Tolga Çelik
123.1 Mekonyum İleusu, Peritonit ve İntestinal Obstruksiyon 949
Juan P. Gurria ve Rebeccah L. Brown
123.2 Nekrotizan Enterokolit 951
Rebeccah L. Brown
123.3 Yenidoğanlarda Sarılık ve Hiperbilirübinemi 953
Erin E. Shaughnessy ve Neera K. Goyal
123.4 Kernikterus 957
Erin E. Shaughnessy ve Neera K. Goyal

124 KAN HASTALIKLARI 961
Çeviren: Hasan Tolga Çelik
124.1 Yenidoğanlarda Anemi 961
Patrick T. McGann ve Russell E. Ware
124.2 Fetus ve Yenidoğanın Hemolitik Hastalığı 967
Omar Niss ve Russell E. Ware
124.3 Neonatal Polisitemi 971
Omar Niss ve Russell E. Ware
124.4 Yenidoğan Bebekte Kanama 972
Cristina Tarango ve Russell E. Ware
124.5 Non-İmmun Hidrops 973
Cristina Tarango ve Russell E. Ware

125 GÖBEK KORDONU (UMBİLİKAL KORD) 975
Amy T. Nathan
Çeviren: Ümit Ayşe Tandırcıoğlu

126 YOKSUNLUK SENDROMLARI 976
Çeviren: Ümit Ayşe Tandırcıoğlu
126.1 Yenidoğanın Yoksunluğu (Çekilme) 976
Scott L. Wexelblatt
126.2 Maternal Selektif Seratonin Geri Alım İnhibitörleri ve Yenidoğanın Davranışsal Jennifer McAllister Sendromları 978
Jennifer McAllister
126.3 Fetal Alkol Maruziyeti 978
Carol Weitzman

127 ENDOKRİN SİSTEM 982
Nicole M. Sheanon ve Louis J. Muglia
Çeviren: Ümit Ayşe Tandırcıoğlu
127.1 Diyabetik Anne Bebekleri 983
Nicole M. Sheanon ve Louis J. Muglia

128 DİSMORFOLOJİ 986
Anne M. Slavotinek
Çeviren: Ümit Ayşe Tandırcıoğlu

129 ENFEKSİYONLARIN EPİDEMİYOLOJİSİ 996
David B. Haslam
Çeviren: Ümit Ayşe Tandırcıoğlu

130 HASTANE KAYNAKLI ENFEKSİYONLAR 1005
David B. Haslam
Çeviren: Ümit Ayşe Tandırcıoğlu

131 KONJENİTAL VE PERİNATAL ENFEKSİYON 1008
Felicia A. Scaggs Huang ve Rebecca C. Brady
Çeviren: Ümit Ayşe Tandırcıoğlu
131.1 Konjenital Enfeksiyonlar 1009
Felicia A. Scaggs Huang ve Rebecca C. Brady
131.2 Perinatal Enfeksiyonlar 1011
Felicia A. Scaggs Huang ve Rebecca C. Brady

KISIM XII
Ergen Sağlığı

132 ERGENLERDE FİZİKSEL VE SOSYAL GELİŞİM 1014
Cynthia M. Holland-Hall
Çeviren: Sinem Akgül

133 TOPLUMSAL CİNSİYET VE CİNSEL KİMLİK 1021
Walter O. Bockting
Çeviren: Zeynep Tüzün

134 GEY, LEZBİYEN VE BİSEKSÜEL ERGENLER 1024
Stewart L. Adelson ve Mark A. Schuster
Çeviren: Zeynep Tüzün

135 TRANS SAĞLIK HİZMETİ 1027
Walter O. Bockting
Çeviren: Zeynep Tüzün

136 ERGEN SAĞLIĞI SORUNLARININ EPİDEMİYOLOJİSİ 1028
Gale R. Burstein
Çeviren: Özlem Akbulut

137 ERGEN SAĞLIK HİZMETLERİNİN SUNUMU 1030
Gale R. Burstein
Çeviren: Özlem Akbulut
137.1 Yasal Konular 1033
Gale R. Burstein
137.2 Tarama Prosedürleri 1034
Gale R. Burstein

138 ERİŞKİN BAKIMINA GEÇİŞ 1035
Cynthia M. Holland-Hall, Gale R. Burstein ve Lisa K. Tuchman
Çeviren: Özlem Akbulut

139 ŞİDDET DAVRANIŞI 1036
Michael N. Levas ve Marlene D. Melzer-Lange
Çeviren: Özlem Akbulut

140 MADDE KÖTÜYE KULLANIMI 1039
Cora Collette Breuner
Çeviren: Melis Pehlivantürk Kızılkan
140.1 Alkol 1048
Cora Collette Breuner
140.2 Tütün ve Elektronik Nikotin Dağıtım Sistemleri 1049
Brian P. Jenssen
140.3 Marihuana 1051
Cora Collette Breuner
140.4 Uçucu Maddeler (İnhalanlar) 1052
Cora Collette Breuner
140.5 Halüsinojenler 1054
Cora Collette Breuner
140.6 Kokain 1055
Cora Collette Breuner
140.7 Amfetaminler 1055
Cora Collette Breuner
140.8 Uyarıcı Kötüye Kullanımı ve Diversiyonu 1056
Cora Collette Breuner

140.9 Opiyatlar 1056
Cora Collette Breuner
140.10 Banyo Tuzları 1057
Cora Collette Breuner
141 MEME 1057
Cynthia M. Holland-Hall
Çeviren: Demet Aygün Arı
142 MENSTRUAL PROBLEMLER 1058
Krishna K. Upadhya ve Gina S. Sucato
Çeviren: Demet Aygün Arı
142.1 Amenore 1059
Krishna K. Upadhya ve Gina S. Sucato
142.2 Anormal Uterin Kanama 1060
Krishna K. Upadhya ve Gina S. Sucato
142.3 Dismenore 1062
Krishna K. Upadhya ve Gina S. Sucato
142.4 Premenstrual Sendrom ve Premenstrual Disforik Bozukluk 1063
Krishna K. Upadhya ve Gina S. Sucato
143 KONTRASEPSİYON 1064
Tara C. Jatlaoui, Yokabed Ermias ve Lauren B. Zapata
Çeviren: Alkım Öden Akman
143.1 Kontraseptif Kullanımı 1064
Tara C. Jatlaoui, Yokabed Ermias ve Lauren B. Zapata
143.2 Kontrasepsiyon Danışmanlığı 1067
Tara C. Jatlaoui, Yokabed Ermias ve Lauren B. Zapata
143.3 Uzun Etkili Geri Dönüşümlü Kontrasepsiyon 1067
Tara C. Jatlaoui, Yokabed Ermias ve Lauren B. Zapata
143.4 Diğer Sadece Progesteron İçeren Yöntemler 1068
Tara C. Jatlaoui, Yokabed Ermias ve Lauren B. Zapata
143.5 Kombine Hormonal Kontraseptifler 1069
Tara C. Jatlaoui, Yokabed Ermias ve Lauren B. Zapata
143.6 Acil Kontrasepsiyon 1072
Tara C. Jatlaoui, Yokabed Ermias ve Lauren B. Zapata
143.7 İkili Korunma 1073
Tara C. Jatlaoui, Yokabed Ermias ve Lauren B. Zapata
143.8 Diğer Engel Yöntemler 1073
Tara C. Jatlaoui, Yokabed Ermias ve Lauren B. Zapata
143.9 Diğer Kontraseptif Yöntemler 1073
Tara C. Jatlaoui, Yokabed Ermias ve Lauren B. Zapata
144 ERGEN GEBELİĞİ 1073
Cora Collette Breuner
Çeviren: Ayşe Gül Güven
145 ERGENLERDE CİNSEL SALDIRI 1077
Allison M. Jackson ve Norrell Atkinson
Çeviren: Ayşe Gül Güven
146 CİNSEL YOLLA BULAŞAN ENFEKSİYONLAR 1081
Gale R. Burstein
Çeviren: Laden Jafari
147 KRONİK ÖRTÜŞEN AĞRI DURUMLARI 1092
Thomas C. Chelimsky ve Gisela G. Chelimsky
Çeviren: Laden Jafari
147.1 Kronik Yorgunluk Sendromu 1093
Mark R. Magnusson

KISIM XIII

İmmünoloji

Ana Bölüm 1 İMMÜN SİSTEMİN DEĞERLENDİRİLMESİ
148 ŞÜPHELİ İMMÜN YETMEZLİĞİN DEĞERLENDİRİLMESİ 1097
Kathleen E. Sullivan ve Rebecca H. Buckley
Çeviren: Ayşegül Ertuğrul

Ana Bölüm 2 T-, B- VE NK- HÜCRE SİSTEMLERİ
149 LENFOSİT GELİŞİMİ VE FONKSİYONU 1103
Kathleen E. Sullivan ve Rebecca H. Buckley
Çeviren: Ayşegül Ertuğrul
150 ANTİKOR ÜRETİMİNİN PRİMER BOZUKLUKLARI 1107
Kathleen E. Sullivan ve Rebecca H. Buckley
Çeviren: Ayşegül Ertuğrul
150.1 B-Hücre Bozukluklarının Tedavisi 1112
Kathleen E. Sullivan ve Rebecca H. Buckley
151 HÜCRESEL İMMÜNİTENİN PRİMER BOZUKLUKLARI 1112
Kathleen E. Sullivan ve Rebecca H. Buckley
Çeviren: Ayşegül Ertuğrul
152 BİRDEN ÇOK HÜCRE TİPİNİ ETKİLEYEN İMMÜN YETMEZLİKLER 1115
Jennifer R. Heimall, Jennifer W. Leiding, Kathleen E. Sullivan ve Rebecca H. Buckley
Çeviren: Ayşegül Ertuğrul
152.1 Ağır Kombine İmmün Yetmezlik 1115
Kathleen E. Sullivan ve Rebecca H. Buckley
152.2 Kombine İmmün Yetmezlik 1117
Kathleen E. Sullivan ve Rebecca H. Buckley
152.3 Doğal İmmünite Bozuklukları 1118
Jennifer R. Heimall ve Kathleen E. Sullivan
152.4 Hücresel veya Kombine İmmün Yetmezliğin Tedavisi 1120
Kathleen E. Sullivan ve Rebecca H. Buckley
152.5 Otoimmünite veya Lenfoproliferasyon ile İmmün Disregülasyon 1121
Jennifer W. Leiding, Kathleen E. Sullivan ve Rebecca H. Buckley

Ana Bölüm 3 FAGOSİTER SİSTEM
153 NÖTROFİLLER 1125
Thomas D. Coates
Çeviren: Saliha Esenboğa
154 MONOSİTLER, MAKROFAJLAR VE DENDRİTİK HÜCRELER 1128
Richard B. Johnston Jr.
Çeviren: Saliha Esenboğa
155 EOZİNOFİLLER 1131
Benjamin L. Wright ve Brian P. Vickery
Çeviren: Saliha Esenboğa
156 FAGOSİT İŞLEV BOZUKLUKLARI 1133
Thomas D. Coates
Çeviren: Saliha Esenboğa
157 LÖKOPENİ 1141
Thomas F. Michniacki ve Kelly J. Walkovich
Çeviren: Saliha Esenboğa
158 LÖKOSİTOZ 1147
Thomas F. Michniacki ve Kelly J. Walkovich
Çeviren: Saliha Esenboğa

Ana Bölüm 4 KOMPLEMAN SİSTEMİ
159 KOMPLEMAN BİLEŞENLERİ 1149
Richard B. Johnston Jr.
Çeviren: Saliha Esenboğa

160 KOMPLEMAN SİSTEM BOZUKLUKLARI 1152
Çeviren: Saliha Esenboğa
160.1 Kompleman Sisteminin Değerlendirilmesi 1152
Richard B. Johnston Jr.
160.2 Kompleman Bileşenlerinin Genetik Eksikliği 1152
Richard B. Johnston Jr.
160.3 Plazma, Hücre Zarı, Serozal Kompleman Kontrol, Proteinlerin Eksiklikleri 1154
Richard B. Johnston Jr.
160.4 Komplemanın İkincil Bozuklukları 1155
Richard B. Johnston Jr.
160.5 Kompleman Bozukluklarının Tedavisi 1155
Richard B. Johnston Jr.

Ana Bölüm 5 HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE NAKLİ

161 HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE NAKLİNİN İLKELERİ VE KLİNİK ENDİKASYONLARI 1156
Rachel A. Phelan ve David Margolis
Çeviren: Saliha Esenboğa
162 ALTERNATİF KAYNAK VE VERİCİLERDEN HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE NAKLİ 1160
Rachel A. Phelan ve David Margolis
Çeviren: Saliha Esenboğa
163 GRAFT-VERSUS-HOST HASTALIĞI, RED, VENOOKLUZİF HASTALIK 1162
Rachel A. Phelan ve David Margolis
Çeviren: Saliha Esenboğa
164 HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE NAKLİNİN ENFEKSİYÖZ KOMPLİKASYONLARI 1165
Anna R. Huppler
Çeviren: Saliha Esenboğa
165 HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE NAKLİNİN GEÇ ETKİLERİ 1168
Rachel A. Phelan ve David Margolis
Çeviren: Saliha Esenboğa

KISIM XIV

Alerjik Hastalıklar

166 ALERJİ VE ATOPİK HASTALIKLARIN İMMÜNOLOJİK TEMELLERİ 1170
Cezmi A. Akdis ve Scott H. Sicherer
Çeviren: Ayşegül Akarsu
167 ALERJİK HASTALIKLARIN TANISI 1174
Supinda Bunyavanich, Jacob Kattan ve Scott H. Sicherer
Çeviren: Ayşegül Akarsu
168 ALERJİK RİNİT 1179
Henry Milgrom ve Scott H. Sicherer
Çeviren: Ayşegül Akarsu
169 ÇOCUKLUK ÇAĞI ASTIMI 1186
Andrew H. Liu, Joseph D. Spahn ve Scott H. Sicherer
Çeviren: Ayşegül Akarsu
170 ATOPİK DERMATİT (ATOPİK EGZAMA) 1209
Donald Y.M. Leung ve Scott H. Sicherer
Çeviren: Oğuzhan Serin
171 BÖCEK ALERJİSİ 1217
Julie Wang ve Scott H. Sicherer
Çeviren: Oğuzhan Serin
172 OKÜLER ALERJİLER 1219
Christine B. Cho, Mark Boguniewicz ve Scott H. Sicherer
Çeviren: Oğuzhan Serin
173 ÜRTİKER (KURDEŞEN) VE ANJİYOÖDEM 1222
Amy P. Stallings, Stephen C. Dreskin, Michael M. Frank ve Scott H. Sicherer
Çeviren: Oğuzhan Serin
174 ANAFİLAKSİ 1228
Hugh A. Sampson, Julie Wang ve Scott H. Sicherer
Çeviren: Oğuzhan Serin
175 SERUM HASTALIĞI 1234
Anna Nowak-Węgrzyn ve Scott H. Sicherer
Çeviren: Oğuzhan Serin
176 BESİN ALERJİSİ VE BESİNLERE KARŞI ADVERS REAKSİYONLAR 1236
Anna Nowak-Węgrzyn, Hugh A. Sampson ve Scott H. Sicherer
Çeviren: Oğuzhan Serin
177 İLAÇLARA ADVERS REAKSİYONLAR 1242
Christine B. Cho, Mark Boguniewicz ve Scott H. Sicherer
Çeviren: Oğuzhan Serin

KISIM XV

Çocukluk Çağının Romatolojik Hastalıkları (Bağ Doku Hastalıkları, Kollajen Damar Hastalıkları)

178 ŞÜPHELİ ROMATOLOJİK HASTALIĞIN DEĞERLENDİRİLMESİ 1248
C. Egla Rabinovich
Çeviren: Ezgi Deniz Batu
179 ROMATOLOJİK HASTALIKLARIN TEDAVİSİ 1252
Jeffrey A. Dvergsten, Esi Morgan ve C. Egla Rabinovich
Çeviren: Ezgi Deniz Batu
180 JUVENİL İDİOPATİK ARTRİT 1258
Eveline Y. Wu ve C. Egla Rabinovich
Çeviren: Ezgi Deniz Batu
181 ANKİLOZAN SPONDİLİT VE DİĞER SPONDİLOARTROPATİLER 1268
Pamela F. Weiss ve Robert A. Colbert
Çeviren: Ezgi Deniz Batu
182 REAKTİF VE POST-ENFEKSİYÖZ ARTRİT 1272
Pamela F. Weiss ve Robert A. Colbert
Çeviren: Ezgi Deniz Batu
183 SİSTEMİK LUPUS ERİTEMATOZUS 1274
Rebecca E. Sadun, Stacy P. Ardoin ve Laura E. Schanberg
Çeviren: Ezgi Deniz Batu
183.1 Neonatal Lupus 1279
Deborah M. Friedman, Jill P. Buyon, Rebecca E. Sadun, Stacy P. Ardoin ve Laura E. Schanberg
184 JÜVENİL DERMATOMİYOZİT 1280
Angela Byun Robinson ve Ann M. Reed
Çeviren: Ezgi Deniz Batu
185 SKLERODERMA VE RAYNAUD FENOMENİ 1285
Heather A. Van Mater ve C. Egla Rabinovich
Çeviren: Ezgi Deniz Batu
186 BEHÇET HASTALIĞI 1289
Seza Özen
Çeviren: Ümmüşen Kaya Akca

187 SJÖGREN SENDROMU 1291
C. Egla Rabinovich
Çeviren: Erdal Sağ

188 KALITSAL TEKRARLAYAN ATEŞ SENDROMLARI VE DİĞER SİSTEMİK OTOENFLAMATUAR HASTALIKLAR 1292
James W. Verbsky
Çeviren: Erdal Sağ

189 AMİLOİDOZ 1304
Karyl S. Barron ve Amanda K. Ombrello
Çeviren: Erdal Sağ

190 SARKOİDOZ 1306
Eveline Y. Wu
Çeviren: Erdal Sağ

191 KAWASAKİ HASTALIĞI 1310
Mary Beth F. Son ve Jane W. Newburger
Çeviren: Erdal Sağ

192 VASKÜLİTİK SENDROMLAR 1316
Vidya Sivaraman, Edward C. Fels ve Stacy Ardoin
Çeviren: Erdal Sağ

192.1 Henoch-Schönlein Purpurası 1318
Vidya Sivaraman, Edward C. Fels ve Stacy P. Ardoin

192.2 Takayasu Arteriti 1320
Vidya Sivaraman, Edward C. Fels ve Stacy P. Ardoin

192.3 Poliarteritis Nodoza ve Kütanöz Poliarteritis Nodoza 1322
Vidya Sivaraman, Edward C. Fels ve Stacy P. Ardoin

192.4 Antinötrofil Sitoplazmik Antikor-İlişkili Vaskülit 1324
Vidya Sivaraman, Edward C. Fels ve Stacy P. Ardoin

192.5 Diğer Vaskülitik Sendromlar 1326
Vidya Sivaraman, Edward C. Fels ve Stacy P. Ardoin

193 KAS-İSKELET AĞRI SENDROMLARI 1327
Kelly K. Anthony ve Laura E. Schanberg
Çeviren: Erdal Sağ

193.1 Büyüme Ağrıları 1329
Kelly K. Anthony ve Laura E. Schanberg

193.2 İnce Lif Polinöropatisi 1330
Kelly K. Anthony ve Laura E. Schanberg

193.3 Fibromiyalji 1330
Kelly K. Anthony ve Laura E. Schanberg

193.4 Kompleks Bölgesel Ağrı Sendromu 1332
Kelly K. Anthony ve Laura E. Schanberg

193.5 Eritromelalji 1332
Laura E. Schanberg

194 ARTRİTLE İLİŞKİLİ DİĞER DURUMLAR 1333
Angela Byun Robinson ve C. Egla Rabinovich
Çeviren: Erdal Sağ

KISIM XVI

Enfeksiyon Hastalıkları

Ana Bölüm **1** GENEL KONULAR

195 TANISAL MİKROBİYOLOJİ 1335
Carey-Ann D. Burnham ve Gregory A. Storch
Çeviren: Damla Hanalioğlu

196 MİKROBİYOM VE ÇOCUK SAĞLIĞI 1341
Patrick C. Seed
Çeviren: Damla Hanalioğlu

Ana Bölüm **2** KORUYUCU ÖNLEMLER

197 AŞILAMA UYGULAMALARI 1347
Henry H. Bernstein, Alexandra Kilinsky ve Walter A. Orenstein
Çeviren: Damla Hanalioğlu

197.1 Uluslararası Aşı Uygulamaları 1365
Jean-Marie Okwo-Bele, Tracey S. Goodman ve John David Clemens

198 ENFEKSİYON ÖNLEME VE KONTROL ALTINA ALMA 1366
Michael J. Chusid ve Joan P. Moran
Çeviren: Orkun Aydın

199 ÇOCUK BAKIMI VE BULAŞICI HASTALIKLAR 1370
Ana M. Vaughan ve Susan E. Coffin
Çeviren: Orkun Aydın

200 ULUSLARARASI SEYAHAT EDEN ÇOCUKLAR İÇİN SAĞLIK ÖNERİLERİ 1375
John C. Christenson ve Chandy C. John
Çeviren: Orkun Aydın

201 ATEŞ 1386
Linda S. Nield ve Deepak Kamat
Çeviren: Orkun Aydın

202 YENİDOĞAN VE KÜÇÜK BEBEKLERDE ODAĞI OLMAYAN ATEŞ 1389
Laura Brower ve Samir S. Shah
Çeviren: Orkun Aydın

203 BÜYÜK ÇOCUKLARDA ATEŞ 1393
Paul L. Aronson ve Mark I. Neuman
Çeviren: Orkun Aydın

204 NEDENİ BİLİNMEYEN ATEŞ 1397
Andrew P. Steenhoff
Çeviren: Orkun Aydın

205 İMMÜN YETMEZLİĞİ OLAN BİREYLERDEKİ ENFEKSİYONLAR 1403
Marian G. Michaels, Hey Jin Chong ve Michael Green
Çeviren: Leman Akcan Yıldız

205.1 Primer İmmün Yetmezliklerde Görülen Enfeksiyonlar 1403
Marian G. Michaels, Hey Jin Chong ve Michael Green

205.2 Edinsel İmmün Yetmezliklerde Görülen Enfeksiyonlar 1405
Marian G. Michaels, Hey Jin Chong ve Michael Green

205.3 İmmün Yetmezliği Olan Kişilerde Enfeksiyonun Önlenmesi 1410
Marian G. Michaels, Hey Jin Chong ve Michael Green

206 TIBBİ CİHAZLARLA İŞKİLİ ENFEKSİYON 1410
Joshua Wolf ve Patricia M. Flynn
Çeviren: Leman Akcan Yıldız

Ana Bölüm **3** ANTİBİYOTİK TEDAVİSİ

207 ANTİBAKTERİYEL TEDAVİNİN İLKELERİ 1414
Mark R. Schleiss
Çeviren: Leman Akcan Yıldız

Ana Bölüm **4** **GRAM-POZİTİF BAKTERİYEL ENFEKSİYONLAR**

208 ***STAFİLOKOKLAR*** 1429
James T. Gaensbauer ve James K. Todd
Çeviren: Seçil Pabuçcuoğlu
208.1 Staphylococcus aureus 1430
James T. Gaensbauer ve James K. Todd
208.2 Toksik Şok Sendromu 1434
James T. Gaensbauer ve James K. Todd
208.3 Koagülaz Negatif Stafilokoklar 1435
James T. Gaensbauer ve James K. Todd

209 ***STREPTOCOCCUS PNEUMONIAE*** **(PNÖMOKOK)** 1436
Kacy A. Ramirez ve Timothy R. Peters
Çeviren: Seçil Pabuçcuoğlu

210 **GRUP A STREPTOKOK** 1440
Stanford T. Shulman ve Caroline H. Reuter
Çeviren: Seçil Pabuçcuoğlu
210.1 Romatizmal Ateş 1445
Stanford T. Shulman ve Caroline H. Reuter

211 **GRUP B STREPTOKOK** 1450
Catherine S. Lachenauer ve Michael R. Wessels
Çeviren: Seçil Pabuçcuoğlu

212 **GRUP A VEYA B DIŞI STREPTOKOKLAR** 1455
David B. Haslam
Çeviren: Seçil Pabuçcuoğlu

213 ***ENTEROKOK*** 1456
David B. Haslam
Çeviren: Seçil Pabuçcuoğlu

214 **DİFTERİ (*CORYNEBACTERIUM DIPHTHERIAE*)** 1458
Amruta Padhye ve Stephanie A. Fritz
Çeviren: Ayşe Bilge Baklacı

215 ***LISTERIA MONOCYTOGENES*** 1462
Thomas S. Murray ve Robert S. Baltimore
Çeviren: Ayşe Bilge Baklacı

216 ***ACTINOMYCES*** 1465
Brian T. Fisher
Çeviren: Ayşe Bilge Baklacı

217 ***NOCARDIA*** 1467
Brian T. Fisher
Çeviren: Ayşe Bilge Baklacı

Ana Bölüm **5** **GRAM-NEGATİF BAKTERİYEL ENFEKSİYONLAR**

218 ***NEISSERIA MENINGITIDIS*** **(MENINGOCOCCUS)** 1469
Andrew J. Pollard ve Manish Sadarangani
Çeviren: Ayşe Bilge Baklacı

219 ***NEISSERIA GONORRHOEAE*** **(GONOCOCCUS)** 1478
Katherine Hsu, Sanjay Ram ve Toni Darville
Çeviren: Ayşe Bilge Baklacı

220 ***KINGELLA KINGAE*** 1484
Pablo Yagupsky
Çeviren: Ayşe Bilge Baklacı

221 ***HAEMOPHILUS INFLUENZAE*** 1486
Robert S. Daum
Çeviren: Dilara Demirel

222 **ŞANKROİD (*HAEMOPHILUS DUCREYI*)** 1489
H. Dele Davies
Çeviren: Dilara Demirel

223 ***MORAXELLA CATARRHALIS*** 1490
Timothy F. Murphy
Çeviren: Dilara Demirel

224 **BOĞMACA (*BORDETELLA PERTUSSIS* VE *BORDETELLA PARAPERTUSSIS*)** 1492
Emily Souder ve Sarah S. Long
Çeviren: Dilara Demirel

225 ***SALMONELLA*** 1496
Jeffrey S. McKinney
Çeviren: Dilara Demirel
225.1 Nontifoidal Salmonelloz 1496
Jeffrey S. McKinney
225.2 Enterik Ateş (Tifo) 1502
Jeffrey S. McKinney

226 ***SHIGELLA*** 1508
Patrick C. Seed
Çeviren: Dilara Demirel

227 ***ESCHERICHIA COLI*** 1511
Patrick C. Seed
Çeviren: Dilara Demirel

228 **KOLERA** 1515
Anna Lena Lopez
Çeviren: Şükran Bayrak

229 ***CAMPYLOBACTER*** 1519
Ericka V. Hayes
Çeviren: Şükran Bayrak

230 ***YERSINIA*** 1522
Ericka V. Hayes
Çeviren: Şükran Bayrak
230.1 *Yersinia enterocolitica* 1522
Ericka V. Hayes
230.2 *Yersinia pseudotuberculosis* 1524
Ericka V. Hayes
230.3 Veba *(Yersinia pestis)* 1524
Ericka V. Hayes

231 ***AEROMONAS*** **VE** ***PLESIOMONAS*** 1526
Ameneh Khatami ve Adam J. Ratner
Çeviren: Şükran Bayrak
231.1 *Aeromonas* 1526
Ameneh Khatami ve Adam J. Ratner
231.2 *Plesiomonas shigelloides* 1528
Ameneh Khatami ve Adam J. Ratner

232 ***PSEUDOMONAS, BURKHOLDERIA,*** **VE** ***STENOTROPHOMONAS*** 1529
Çeviren: Şükran Bayrak
232.1 *Pseudomonas aeruginosa* 1529
Thomas S. Murray ve Robert S. Baltimore
232.2 *Burkholderia cepacia* Complex 1532
Thomas S. Murray ve Robert S. Baltimore
232.3 *Stenotrophomonas* 1533
Thomas S. Murray ve Robert S. Baltimore

233 ***TULAREMIA*** **(*FRANCISELLA TULARENSIS*)** 1533
Kevin J. Downes
Çeviren: Şükran Bayrak

234 ***BRUSELLA*** 1536
Kevin J. Downes
Çeviren: Şükran Bayrak

235 ***LEGIONELLA*** 1538
Jeffrey S. Gerber
Çeviren: Şükran Bayrak

236 ***BARTONELLA*** 1540
Rachel C. Orscheln
Çeviren: Özlem Necipoğlu
236.1 Kedi-Tırmığı Hastalığı (*Bartonella henselae*) 1540
Rachel C. Orscheln

236.2 Bartonellozis (*Bartonella bacilliformis*) 1543
Rachel C. Orscheln
236.3 Siper Ateşi (*Bartonella quintana*) 1544
Rachel C. Orscheln
236.4 Basiller Anjiomatozisis ve Basiller Peliosis Hepatis (*Bartonella henselae* ve *Bartonella quintana*) 1544
Rachel C. Orscheln

Ana Bölüm **6** **ANAEROBİK BAKTERİYEL ENFEKSİYONLAR**

237 **BOTULİZM (*CLOSTRIDIUM BOTULINUM*)** 1545
Laura E. Norton ve Mark R. Schleiss
Çeviren: Özlem Necipoğlu
238 **TETANOS (*CLOSTRIDIUM TETANI*)** 1549
Mark R. Schleiss
Çeviren: Özlem Necipoğlu
239 ***CLOSTRIDIUM DIFFICILE* ENFEKSİYONU** 1552
Osman Z. Ahmad ve Mitchell B. Cohen
Çeviren: Özlem Necipoğlu
240 **DİĞER ANAEROBİK ENFEKSİYONLAR** 1555
Sindhu Mohandas ve Michael J. Chusid
Çeviren: Özlem Necipoğlu

Ana Bölüm **7** **MİKOBAKTERİYEL ENFEKSİYONLAR**

241 **ANTİMİKOBAKTERİYEL TEDAVİNİN İLKELERİ** 1560
Stacene R. Maroushek
Çeviren: Özlem Necipoğlu
242 **TÜBERKÜLOZ (*MYCOBACTERIUM TUBERCULOSIS*)** 1565
Lindsay Hatzenbuehler Cameron ve Jeffrey R. Starke
Çeviren: Özlem Necipoğlu
243 **HANSEN HASTALIĞI (*MYCOBACTERIUM LEPRAE*)** 1582
Cristina Garcia-Mauriño ve Asuncion Mejias
Çeviren: Umut Berk Mercan
244 **TÜBERKÜLOZ DIŞI MİKOBAKTERİLER** 1587
Ericka V. Hayes
Çeviren: Umut Berk Mercan

Ana Bölüm **8** **SPİROKET ENFEKSİYONLARI**

245 **SİFİLİZ (*TREPONEMA PALLIDUM*)** 1592
Maria Jevitz Patterson ve H. Dele Davies
Çeviren: Umut Berk Mercan
246 **NONVENEREAL (CİNSEL YOLLA BULAŞMAYAN) TREPONEMAL ENFEKSİYONLAR** 1599
Stephen K. Obaro ve H. Dele Davies
Çeviren: Umut Berk Mercan
246.1 Yaws (*Ekvator frengisi*) 1600
Stephen K. Obaro ve H. Dele Davies
246.2 Bejel (Endemik Sifiliz, Treponema pallidum endemicum) 1601
Stephen K. Obaro ve H. Dele Davies
246.3 Pinta (*Treponema carateum*) 1601
Stephen K. Obaro ve H. Dele Davies
247 **LEPTOSPIRA** 1601
H. Dele Davies ve Kari A. Simonsen
Çeviren: Umut Berk Mercan
248 **TEKRARLAYAN ATEŞ (*BORRELIA*)** 1603
H. Dele Davies ve Stephen K. Obaro
Çeviren: Umut Berk Mercan
249 **LYME HASTALIĞI (*BORRELIA BURGDORFERI*)** 1604
Stephen C. Eppes ve Neal D. Goldstein
Çeviren: Umut Berk Mercan

Ana Bölüm **9** **MİKOPLAZMA ENFEKSİYONLARI**

250 ***MYCOPLASMA PNEUMONIAE*** 1609
Asuncion Mejias ve Octavio Ramilo
Çeviren: Shabnam Baghirli
251 **GENİTAL MİKOPLAZMALAR (*MYCOPLASMA HOMINIS*, *MYCOPLASMA GENITALIUM*, VE *UREAPLASMA UREALYTICUM*)** 1612
Rosa Rodríguez-Fernández ve Asuncion Mejias
Çeviren: Shabnam Baghirli

Ana Bölüm **10** **KLAMİDYA ENFEKSİYONLARI**

252 ***CHLAMYDIA PNEUMONIAE*** 1614
Stephan A. Kohlhoff ve Margaret R. Hammerschlag
Çeviren: Shabnam Baghirli
253 ***CHLAMYDIA TRACHOMATIS*** 1616
Margaret R. Hammerschlag
Çeviren: Shabnam Baghirli
253.1 Trahom 1616
Margaret R. Hammerschlag
253.2 Genital Sistem Enfeksiyonları 1616
Margaret R. Hammerschlag
253.3 Yenidoğanlarda Konjunktivit ve Pnömoni 1617
Margaret R. Hammerschlag
253.4 Lenfogranuloma Venereum 1618
Margaret R. Hammerschlag
254 **PSITTACOSIS (*CHLAMYDIA PSITTACI*)** 1618
Stephan A. Kohlhoff ve Margaret R. Hammerschlag
Çeviren: Shabnam Baghirli

Ana Bölüm **11** **RİKETSİYA ENFEKSİYONLARI**

255 **BENEKLİ ATEŞ GRUBU RİKETSİYOZLAR** 1619
J. Stephen Dumler ve Megan E. Reller
Çeviren: Shabnam Baghirli
255.1 Kayalık Dağlar Benekli Ateşi (*Rickettsia rickettsii*) 1622
Megan E. Reller ve J. Stephen Dumler
255.2 Akdeniz Benekli Ateşi veya Düğme Ateşi (*Rickettsia conorii*) 1626
Megan E. Reller ve J. Stephen Dumler
255.3 Riketsiyalpoks (*Rickettsia akari*) ve Pire Kaynaklı benekli ateş 1627
Megan E. Reller ve J. Stephen Dumler
256 **ÇALILIK TİFUSU (*ORIENTIA TSUTSUGAMUSHI*)** 1627
Megan E. Reller ve J. Stephen Dumler
Çeviren: Shabnam Baghirli
257 **TİFÜS GRUBU RİKETSİYOZLAR** 1628
Megan E. Reller ve J. Stephen Dumler
Çeviren: Shabnam Baghirli
257.1 Fare (endemik veya Pire kaynaklı) tifüs (*Rickettsia typhi*) 1629
Megan E. Reller ve J. Stephen Dumler
257.2 Epidemik (Bit-Kaynaklı) Tifüs (*Rickettsia prowazekii*) 1630
Megan E. Reller ve J. Stephen Dumler
258 **EHRLICHIOSIS VE ANAPLASMOSIS** 1630
J. Stephen Dumler ve Megan E. Reller
Çeviren: Shabnam Baghirli
259 **Q ATEŞİ (*COXIELLA BURNETII*)** 1633
Megan E. Reller ve J. Stephen Dumler
Çeviren: Shabnam Baghirli

Ana Bölüm **12** **FUNGAL ENFEKSİYONLAR**

260 **ANTİFUNGAL TEDAVİ İLKELERİ** 1635
William J. Steinbach, Michael Cohen-Wolkowiez ve Daniel K. Benjamin Jr.
Çeviren: Ayşe Şenol

261 ***CANDIDA*** 1640
Jessica E. Ericson ve Daniel K. Benjamin Jr.
Çeviren: Ayşe Şenol

261.1 Neonatal Enfeksiyonlar 1641
Jessica E. Ericson ve Daniel K. Benjamin Jr.

261.2 Bağışıklığı Normal Olan Çocuk ve Ergenlerde Enfeksiyonlar 1642
Jessica E. Ericson ve Daniel K. Benjamin Jr.

261.3 Bağışıklığı Baskılanmış Çocuklarda ve Ergenlerde Enfeksiyonlar 1642
Jessica E. Ericson ve Daniel K. Benjamin Jr.

262 ***CRYPTOCOCCUS NEOFORMANS*** VE ***CRYPTOCOCCUS GATTII*** 1644
David L. Goldman
Çeviren: Ayşe Şenol

263 ***MALASSEZIA*** 1646
Ashley M. Maranich
Çeviren: Ayşe Şenol

264 **ASPERGILLUS** 1646
William J. Steinbach
Çeviren: Ayşe Şenol

264.1 Alerjik Hastalıklar (Hipersensitivite Sendromları) 1647
William J. Steinbach

264.2 Saprofitik (Noninvaziv) Sendromlar 1647
William J. Steinbach

264.3 İnvaziv Hastalık 1648
William J. Steinbach

265 **HİSTOPLAZMOZ *(HISTOPLASMA CAPSULATUM)*** 1650
Matthew C. Washam ve Lara A. Danziger-Isakov
Çeviren: Ayşe Şenol

266 **BLASTOMYCOSIS *(BLASTOMYCES DERMATITIDIS*** VE ***BLASTOMYCES GILCHRISTII)*** 1652
Gregory M. Gauthier ve Bruce S. Klein
Çeviren: Ayşe Şenol

267 **KOKSİDİOİDOMİKOZ (*COCCİDİOİDES* TÜRLERİ)** 1654
Rebecca C. Brady
Çeviren: Ayşe Şenol

268 ***PARACOCCIDIOIDES BRASILIENSIS*** 1657
Andrew P. Steenhoff
Çeviren: Ayşe Şenol

269 **SPOROTRİKOZ *(SPOROTHRIX SCHENCKII)*** 1659
Andrew P. Steenhoff
Çeviren: Ayşe Şenol

270 **MUKORMİKOZİS** 1660
Rachel L. Wattier ve William J. Steinbach
Çeviren: Ayşe Şenol

271 ***PNEUMOCYSTIS JIROVECII*** 1662
Francis Gigliotti ve Terry W. Wright
Çeviren: Ayşe Şenol

Ana Bölüm **13** **VİRAL ENFEKSİYONLAR**

272 **ANTİVİRAL TEDAVİNİN İLKELERİ** 1664
Mark R. Schleiss
Çeviren: Ömer Faruk İpek

273 **KIZAMIK** 1670
Wilbert H. Mason ve Hayley A. Gans
Çeviren: Ömer Faruk İpek

274 **KIZAMIKÇIK** 1676
Wilbert H. Mason ve Hayley A. Gans
Çeviren: Ömer Faruk İpek

275 **KABAKULAK** 1680
Wilbert H. Mason ve Hayley A. Gans
Çeviren: Ömer Faruk İpek

276 **POLİOVİRUSLAR** 1683
Eric A.F. Simões
Çeviren: Ömer Faruk İpek

277 **POLİO DIŞI ENTEROVİRUSLAR** 1690
Kevin Messacar ve Mark J. Abzug
Çeviren: Ömer Faruk İpek

278 **PARVOVİRUSLAR** 1697
William C. Koch
Çeviren: Zelal Alkan Yalınkaya

279 **HERPES SIMPLEKS VIRUS** 1701
Lawrence R. Stanberry
Çeviren: Zelal Alkan Yalınkaya

280 **VARISELLA-ZOSTER VİRUS** 1708
Philip S. LaRussa, Mona Marin ve Anne A. Gershon
Çeviren: Zelal Alkan Yalınkaya

281 **EPSTEIN-BARR VIRUS** 1715
Jason B. Weinberg
Çeviren: Zelal Alkan Yalınkaya

282 **SİTOMEGALOVİRUS** 1718
William J. Britt
Çeviren: Zelal Alkan Yalınkaya

283 **ROSEOLA (İNSAN HERPESVİRUSLARI 6 VE 7)** 1723
Brenda L. Tesini ve Mary T. Caserta
Çeviren: Zelal Alkan Yalınkaya

284 **HHV-8 (İNSAN HERPESVIRUS-8)** 1726
Brenda L. Tesini ve Mary T. Caserta
Çeviren: Zelal Alkan Yalınkaya

285 **İNFLUENZA VİRUSLARI** 1727
Fiona P. Havers ve Angela J.P. Campbell
Çeviren: Zelal Alkan Yalınkaya

286 **PARAINFLUENZA VİRUSLARI*** 1732
Holly M. Biggs ve Angela J.P. Campbell
Çeviren: Cansu Ayten Tatar

287 **RESPİRATUAR SİNSİTYAL VİRUS** 1734
James E. Crowe Jr.
Çeviren: Cansu Ayten Tatar

288 **İNSAN METAPNÖMOVİRUS** 1738
James E. Crowe Jr.
Çeviren: Cansu Ayten Tatar

289 **ADENOVİRUSLAR** 1740
Jason B. Weinberg ve John V. Williams
Çeviren: Cansu Ayten Tatar

290 **RİNOVİRUSLAR** 1741
Santiago M.C. Lopez ve John V. Williams
Çeviren: Cansu Ayten Tatar

291 **KORONAVİRUSLAR** 1742
Kevin W. Graepel ve Mark R. Denison
Çeviren: Cansu Ayten Tatar

292 **ROTAVİRUSLAR, KALİSİVİRUSLAR VE ASTROVİRUSLAR** 1745
Dorsey M. Bass
Çeviren: Cansu Ayten Tatar

293 **İNSAN PAPİLLOMAVİRUSLARI** 1747
Kristen A. Feemster
Çeviren: Cansu Ayten Tatar

294 **ARBOVIRAL ENFEKSİYONLAR** 1752
Scott B. Halstead
Çeviren: Cansu Ayten Tatar

294.1 Doğu At Ensefaliti 1754
Scott B. Halstead

294.2 Batı At Ensefaliti 1754
Scott B. Halstead

294.3 St. Louis Ensefaliti 1755
Scott B. Halstead

294.4 Batı Nil Ensefaliti 1755
Scott B. Halstead
294.5 Powassan Ensefaliti 1756
Scott B. Halstead
294.6 La Crosse ve California Ensefaliti 1756
Scott B. Halstead
294.7 Colorado Kene Ateşi 1756
Scott B. Halstead
294.8 Chikungunya Ateşi 1756
Scott B. Halstead
294.9 Venezuella At Ensefaliti 1757
Scott B. Halstead
294.10 Japon Ensefaliti 1757
Scott B. Halstead
294.11 Kene Kaynaklı Ensefalit 1757
Scott B. Halstead
294.12 Zika Virus 1758
Scott B. Halstead

295 DENGUE ATEŞİ, DENGUE HEMORAJİK ATEŞİ VE ŞİDDETLİ DENGUE 1760
Scott B. Halstead
Çeviren: Uğur Erkin Zeytinoğlu

296 SARIHUMMA 1764
Scott B. Halstead
Çeviren: Uğur Erkin Zeytinoğlu

297 EBOLA VE DİĞER HEMORAJİK ATEŞLER 1766
Scott B. Halstead
Çeviren: Uğur Erkin Zeytinoğlu

298 LENFOSİTİK KORYOMENENJİT VİRUS 1771
Daniel J. Bonthius
Çeviren: Uğur Erkin Zeytinoğlu

299 HANTAVIRUS PULMONER SENDROMU 1773
Scott B. Halstead
Çeviren: Uğur Erkin Zeytinoğlu

300 KUDUZ 1774
Rodney E. Willoughby Jr.
Çeviren: Uğur Erkin Zeytinoğlu

301 POLYOMAVİRUSLAR 1777
Gregory A. Storch
Çeviren: Uğur Erkin Zeytinoğlu

302 İNSAN İMMUN YETMEZLİK VİRUSU VE EDİNİLMİŞ İMMUN YETMEZLİK SENDROMU 1778
Ericka V. Hayes
Çeviren: Uğur Erkin Zeytinoğlu

303 İNSAN T LENFOTROFİK VİRUSLAR 1805
Paul Spearman ve Lee Ratner
Çeviren: Uğur Erkin Zeytinoğlu

304 BULAŞICI SÜNGERİMSİ ENSEFALOPATİLER 1806
David M. Asher
Çeviren: Uğur Erkin Zeytinoğlu

Ana Bölüm **14** **ANTİPARAZİTİK TEDAVİ**

305 ANTİPARAZİTİK TEDAVİ ESASLARI 1812
Beth K. Thielen ve Mark R. Schleiss
Çeviren: Cansu Kethüda Ensert

Ana Bölüm **15** **PROTOZOON HASTALIKLARI**

306 PRİMER AMİBİK MENİNGOENSEFALİT 1829
Matthew D. Eberly
Çeviren: Cansu Kethüda Ensert

307 AMİBİYAZİS 1831
Edsel Maurice T. Salvana ve Robert A. Salata
Çeviren: Cansu Kethüda Ensert

308 GİARDİYAZİS VE BALANTİDİYAZİS 1833
Çeviren: Cansu Kethüda Ensert

308.1 Giardia duodenalis 1833
Chandy C. John
308.2 Balantidiasis 1835
Chandy C. John

309 *CRYPTOSPORIDIUM*, *CYSTOISOSPORA*, *CYCLOSPORA* VE *MICROSPORIDIA* 1836
Patricia M. Flynn
Çeviren: Cansu Kethüda Ensert

310 TRİKOMONİYAZİS (*TRICHOMONAS VAGINALIS*) 1838
Edsel Maurice T. Salvana ve Robert A. Salata
Çeviren: Cansu Kethüda Ensert

311 LEİSMANYAZİS (*LEISHMANIA*) 1839
Peter C. Melby
Çeviren: Cansu Kethüda Ensert

312 AFRİKA TRİPANOZOMİYAZİSİ (UYKU HASTALIĞI; *TRYPANOSOMA BRUCEI* KOMPLEKSİ) 1844
Edsel Maurice T. Salvana ve Robert A. Salata
Çeviren: Özge Doğan

313 AMERİKAN TRİPANOZOMİYAZ (CHAGAS HASTALIĞI; *TRYPANOSOMA CRUZI*) 1847
Edsel Maurice T. Salvana ve Robert A. Salata
Çeviren: Özge Doğan

314 SITMA *(PLASMODIUM)* 1851
Chandy C. John
Çeviren: Özge Doğan

315 BABESİOZİS *(BABESIA)* 1863
Peter J. Krause
Çeviren: Özge Doğan

316 TOKSOPLAZMOZİS *(TOXOPLASMA GONDII)* 1865
Rima McLeod ve Kenneth M. Boyer
Çeviren: Özge Doğan

Ana Bölüm **16** **PARAZİTER HASTALIKLAR**

317 ASKARİAZİS *(ASCARIS LUMBRICOIDES)* 1877
Arlene E. Dent ve James W. Kazura
Çeviren: Dilara Mat

318 KANCALI KURTLAR *(NECATOR AMERICANUS* VE *ANCYLOSTOMA SPP.)* 1878
Peter J. Hotez
Çeviren: Dilara Mat

318.1 Kutanöz Larva Migrans 1880
Peter J. Hotez

319 TRİSURİAZİS *(TRICHURIS TRICHIURA)* 1881
Arlene E. Dent ve James W. Kazura
Çeviren: Dilara Mat

320 ENTEROBİAZİS *(ENTEROBIUS VERMICULARIS)* 1882
Arlene E. Dent ve James W. Kazura
Çeviren: Dilara Mat

321 STRONGİLOİDİAZİS *(STRONGYLOIDES STERCORALIS)* 1883
Arlene E. Dent ve James W. Kazura
Çeviren: Dilara Mat

322 LENFATİK FİLARİAZİS *(BRUGIA MALAYI, BRUGIA TIMORI* VE *WUCHERERIA BANCROFTI)* 1884
Arlene E. Dent ve James W. Kazura
Çeviren: Dilara Mat

323 DİĞER DOKU NEMATODLARI 1885
Arlene E. Dent ve James W. Kazura
Çeviren: Dilara Mat

324 TOKSOKARİAZİS (VİSERAL VE OKULAR LARVA MİGRANS) 1888
Arlene E. Dent ve James W. Kazura
Çeviren: Dilara Mat

325 TRİŞİNELLOZİS *(TRICHINELLA SPIRALIS)* 1889
Arlene E. Dent ve James W. Kazura
Çeviren: Dilara Mat

326 SİSTOSOMİAZİS *(SCHISTOSOMA)* 1890
Charles H. King ve Amaya L. Bustinduy
Çeviren: Dilara Mat

327 YASSI SOLUCANLAR *(KARACİĞER, AKCİĞER VE İNTESTİNAL)* 1892
Charles H. King ve Amaya L. Bustinduy
Çeviren: Dilara Mat

328 ERİŞKİN TENYA ENFEKSİYONLARI 1893
Philip R. Fischer ve A. Clinton White Jr.
Çeviren: Dilara Mat

329 SİSTİSERKOZİS 1895
A. Clinton White Jr. ve Philip R. Fischer
Çeviren: Dilara Mat

330 EKİNOKOKOZİS *(ECHINOCOCCUS GRANULOSUS* VE *ECHINOCOCCUS MULTILOCULARİS)* 1897
Miguel M. Cabada, Philip R. Fischer ve A. Clinton White Jr.
Çeviren: Dilara Mat

CİLT 2

KISIM XVII

Sindirim Sistemi

Ana Bölüm **1** **SİNDİRİM SİSTEMİ HASTALIKLARININ KLİNİK BELİRTİLERİ**

331 NORMAL SİNDİRİM SİSTEMİ FENOMENLERİ 1901
Asim Maqbool ve Chris A. Liacouras
Çeviren: Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen

332 SİNDİRİM SİSTEMİ BOZUKLUKLARININ ANA BELİRTİ VE BULGULARI 1902
Asim Maqbool ve Chris A. Liacouras
Çeviren: Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen

Ana Bölüm **2** **AĞIZ BOŞLUĞU**

333 DİŞLERİN GELİŞİMİ VE GELİŞİMSEL ANOMALİLERİ 1912
Vineet Dhar
Çeviren: Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen

334 DİĞER DURUMLARLA İLİŞKİLİ AĞIZ BOŞLUĞU BOZUKLUKLARI 1914
Vineet Dhar
Çeviren: Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen

335 MALOKLUZYON (DİŞ KAPANIŞ BOZUKLUĞU) 1915
Vineet Dhar
Çeviren: Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen

336 YARIK DUDAK VE DAMAK 1915
Vineet Dhar
Çeviren: Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen

337 AĞIZLA İLGİLİ BELİRTİ GÖSTEREN SENDROMLAR 1917
Vineet Dhar
Çeviren: Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen

338 DİŞ ÇÜRÜKLERİ 1918
Vineet Dhar
Çeviren: Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen

339 PERİODONTAL HASTALIKLAR 1921
Vineet Dhar
Çeviren: Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen

340 DİŞ TRAVMASI 1922
Vineet Dhar
Çeviren: Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen

341 AĞIZ YUMUŞAK DOKULARININ SIK GÖRÜLEN LEZYONLARI 1924
Vineet Dhar
Çeviren: Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen

342 TÜKÜRÜK BEZLERİ VE ÇENE HASTALIKLARI 1925
Vineet Dhar
Çeviren: Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen

343 DİŞ DEĞERLENDİRMESİNDE TANISAL RADYOLOJİ 1926
Vineet Dhar
Çeviren: Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen

Ana Bölüm **3** **ÖSEFAGUS**

344 ÖSEFAGUSUN EMBRİYOLOJİSİ, ANATOMİSİ VE İŞLEVİ 1927
Seema Khan ve Sravan Kumar Reddy Matta
Çeviren: Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen

344.1 Ortak Klinik Belirtiler ve Tanısal Araçlar 1928
Seema Khan ve Sravan Kumar Reddy Matta

345 KONJENİTAL ANOMALİLER 1929
Çeviren: Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen

345.1 Ösefageal Atrezi ve Trakeoösefageal Fistül 1929
Seema Khan ve Sravan Kumar Reddy Matta

345.2 Laringotrakeoösefageal Yarıklar 1931
Seema Khan ve Sravan Kumar Reddy Matta

345.3 Konjenital Ösefageal Stenoz 1931
Seema Khan ve Sravan Kumar Reddy Matta

346 ÖSEFAGUSUN TIKAYICI VE MOTİLİTE BOZUKLUKLARI 1931
Seema Khan ve Sravan Kumar Reddy Matta
Çeviren: Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen

347 MOTİLİTE BOZUKLUĞU 1932
Seema Khan ve Sravan Kumar Reddy Matta
Çeviren: Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen

348 HIATAL HERNİ 1934
Seema Khan ve Sravan Kumar Reddy Matta
Çeviren: Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen

349 GASTROÖSEFAGEAL REFLÜ HASTALIĞI 1934
Seema Khan ve Sravan Kumar Reddy Matta
Çeviren: Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen

349.1 Gastroösefageal Reflü Hastalığının Komplikasyonları 1938
Seema Khan ve Sravan Kumar Reddy Matta

350 EOZİNOFİLİK ÖSEFAJİT, İLACA BAĞLI ÖSEFAJİT VE ENFEKTİF ÖSEFAJİT 1939
Seema Khan
Çeviren: Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen

351 ÖSEFAGUS PERFORASYONU 1941
Seema Khan
Çeviren: Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen

352 ÖSEFAGUS VARİSLERİ 1941
Seema Khan
Çeviren: Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen

353 YABANCI MADDE YUTULMASI 1942
Çeviren: Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen

353.1 Ösefagusta Yabancı Cisimler 1942
Seema Khan

353.2 Kostik Madde İçimi 1943
Seema Khan

Ana Bölüm **4** **MİDE VE BAĞIRSAKLAR**

354 **MİDE VE BAĞIRSAKLARIN NORMAL GELİŞİMİ, YAPISI VE FONKSİYONLARI** 1945
Asim Maqbool ve Chris A. Liacouras
Çeviren: Ersin Gümüş

355 **PİLOR STENOZU VE MİDENİN DİĞER DOĞUŞTAN ANOMALİLERİ** 1946
Çeviren: Ersin Gümüş
355.1 Hipertrofik Pilor Stenozu 1946
Asim Maqbool ve Chris A. Liacouras
355.2 Doğuştan Mide Çıkış Tıkanıklığı 1948
Asim Maqbool ve Chris A. Liacouras
355.3 Mide Duplikasyonu 1949
Asim Maqbool ve Chris A. Liacouras
355.4 Mide Volvulusu 1949
Asim Maqbool ve Chris A. Liacouras
355.5 Hipertrofik Gastropati 1949
Asim Maqbool ve Chris A. Liacouras

356 **BAĞIRSAK ATREZİSİ, STENOZU VE MALROTASYONU** 1950
Asim Maqbool, Christina Bales ve Chris A. Liacouras
Çeviren: Ersin Gümüş
356.1 Duodenal Tıkanıklık 1950
Asim Maqbool ve Chris A. Liacouras
356.2 Jejunal ve İleal Atrezi ve Tıkanıklık 1951
Asim Maqbool ve Chris A. Liacouras
356.3 Malrotasyon 1952
Asim Maqbool ve Chris A. Liacouras

357 **İNTESTİNAL DUPLİKASYONLAR, MECKEL DİVERTİKÜLÜ VE OMFALOMEZENTERİK KANALIN DİĞER KALINTILARI** 1954
Çeviren: Ersin Gümüş
357.1 İntestinal Duplikasyonlar 1954
Asim Maqbool ve Chris A. Liacouras
357.2 Meckel Divertikülü ve Omfalomezenterik Kanalın Diğer Kalıntıları 1954
Melissa A. Kennedy, Asim Maqbool ve Chris A. Liacouras

358 **MOTİLİTE BOZUKLUKLARI VE HIRSCHSPRUNG HASTALIĞI** 1955
Çeviren: Ersin Gümüş
358.1 Kronik İntestinal Psödoobstrüksiyon 1955
Asim Maqbool, Kristin N. Fiorino, ve Chris A. Liacouras
358.2 Mitokondriyal Nörogastrointestinal Ensefalomiyopati 1958
Asim Maqbool ve Chris A. Liacouras
358.3 Enkoprezis ve Fonksiyonel Kabızlık 1958
Asim Maqbool ve Chris A. Liacouras
358.4 Konjenital Agangliyonik Megakolon (Hirschsprung Hastalığı) 1961
Asim Maqbool ve Chris A. Liacouras
358.5 İntestinal Nöronal Displazi 1964
Asim Maqbool ve Chris A. Liacouras
358.6 Süperior Mezenterik Arter Sendromu (Wilkie Sendromu, Cast Sendromu, Arteriomezenterik Duodenal Kompresyon Sendromu) 1964
Asim Maqbool ve Chris A. Liacouras

359 **ILEUS, ADEZYONLAR, İNVAJİNASYON VE KAPALI "LUP" TIKANIKLIK** 1965
Çeviren: Ersin Gümüş
359.1 Ileus 1965
Asim Maqbool ve Chris A. Liacouras
359.2 Adezyonlar 1965
Asim Maqbool ve Chris A. Liacouras
359.3 İnvajinasyon 1965
Asim Maqbool ve Chris A. Liacouras
359.4 Kapalı "Lup" Tıkanıklıklar 1967
Asim Maqbool ve Chris A. Liacouras

360 **YABANCI CİSİMLER VE BEZOARLAR** 1967
Çeviren: Ersin Gümüş
360.1 Mide ve Bağırsaktaki Yabancı Cisimler 1967
Asim Maqbool ve Chris A. Liacouras
360.2 Bezoarlar 1968
Asim Maqbool ve Chris A. Liacouras

361 **ÇOCUKLARDA PEPTİK ÜLSER HASTALIĞI** 1969
Samra S. Blanchard ve Steven J. Czinn
Çeviren: Ersin Gümüş
361.1 Zollinger-Ellison Sendromu 1973
Samra S. Blanchard ve Steven J. Czinn

362 **ENFLAMATUAR BAĞIRSAK HASTALIĞI** 1973
Ronen E. Stein ve Robert N. Baldassano
Çeviren: Ersin Gümüş
362.1 Kronik Ülseratif Kolit 1976
Ronen E. Stein ve Robert N. Baldassano
362.2 Crohn Hastalığı (Rejyonel Enterit, Rejyonel İleit, Granülomatöz Kolit) 1981
Ronen E. Stein ve Robert N. Baldassano
362.3 Çok Erken Başlangıçlı Enflamatuar Bağırsak Hastalığı 1986
Ronen E. Stein ve Robert N. Baldassano

363 **EOZİNOFİLİK GASTROENTERİT** 1987
Ronen E. Stein ve Robert N. Baldassano
Çeviren: Ersin Gümüş

364 **MALABSORPSİYON BOZUKLUKLARI** 1987
Raanan Shamir
Çeviren: Yasin Maruf Ergen
364.1 İntestinal Malabsorpsiyondan Şüphelenilen Çocukların İncelenmesi 1989
Firas Rinawi ve Raanan Shamir
364.2 Çölyak Hastalığı 1991
Riccardo Troncone ve Raanan Shamir
364.3 Diğer Malabsorpsiyon Sendromları 1996
Corina Hartman ve Raanan Shamir
364.4 Malabsorpsiyona Yol Açan İnce Bağırsak Enfeksiyonları ve Enfestasyonları 2000
Alfredo Guarino ve Raanan Shamir
364.5 İmmün Yetmezlikler 2001
Amit Assa ve Raanan Shamir
364.6 İmmünoproliferatif İnce Bağırsak Hastalığı 2002
Yael Mozer-Glassberg ve Raanan Shamir
364.7 Kısa Bağırsak Sendromu 2002
Yaron Avitzur ve Raanan Shamir
364.8 Kronik Malnutrisyon 2003
Yaron Avitzur ve Raanan Shamir
364.9 Enzim Eksiklikleri 2004
Michael J. Lentze ve Raanan Shamir
364.10 Malabsorpsiyona Neden Olan Karaciğer ve Safra Bozuklukları 2005
Anil Dhawan ve Raanan Shamir
364.11 Malabsorpsiyona Neden Olan Nadir Doğumsal Kusurlar 2006
Corina Hartman ve Raanan Shamir

365 BAĞIRSAK YETMEZLİĞİ OLAN ÇOCUKLARDA BAĞIRSAK NAKLİ 2009
Jorge D. Reyes ve André A.S. Dick
Çeviren: Yasin Maruf Ergen

366 ÇOCUKLARDA AKUT GASTROENTERİT 2012
Karen L. Kotloff
Çeviren: Yasin Maruf Ergen

366.1 Turist İshali 2033
Karen L. Kotloff

367 KRONİK İSHAL 2033
Anat Guz-Mark ve Raanan Shamir
Çeviren: Gözde Çeliksöz

367.1 Nöroendokrin Tümörlerden Kaynaklanan İshal 2040
Shimon Reif ve Raanan Shamir

368 FONKSİYONEL GASTROİNTESTİNAL HASTALIKLAR 2041
Asim Maqbool ve Chris A. Liacouras
Çeviren: Gözde Çeliksöz

369 DÖNGÜSEL (SİKLİK) KUSMA SENDROMU 2046
Asim Maqbool, B U.K. Li ve Chris A. Liacouras
Çeviren: Gözde Çeliksöz

370 AKUT APANDİSİT 2048
John J. Aiken
Çeviren: Gözde Çeliksöz

371 ANÜS VE REKTUMUN CERRAHİ DURUMLARI 2055
Çeviren: Gözde Çeliksöz

371.1 Anorektal Malformasyonlar 2055
Christina M. Shanti

371.2 Anal Fissür 2059
Christina M. Shanti

371.3 Perianal Apse ve Fistül 2059
Christina M. Shanti

371.4 Hemoroidler 2060
Christina M. Shanti

371.5 Rektal Mukozal Prolapsus 2060
Christina M. Shanti

371.6 Pilonidal Sinüs ve Apsesi 2061
Christina M. Shanti

372 SİNDİRİM SİSTEMİ TÜMÖRLERİ 2061
Danielle Wendel ve Karen F. Murray
Çeviren: Gözde Çeliksöz

373 KASIK FITIKLARI 2064
John J. Aiken
Çeviren: Gözde Çeliksöz

Ana Bölüm **5** **EKZOKRİN PANKREAS**

374 PANKREASIN EMBRİYOLOJİ, ANATOMİ VE FİZYOLOJİSİ 2070
Steven L. Werlin ve Michael Wilschanski
Çeviren: Togay Yılmaz

374.1 Pankreasın Anatomik Bozuklukları 2071
Steven L. Werlin ve Michael Wilschanski

374.2 Pankreas Fizyolojisi 2072
Steven L. Werlin ve Michael Wilschanski

375 PANKREAS FONKSİYON TESTLERİ 2072
Michael Wilschanski ve Steven L. Werlin
Çeviren: Togay Yılmaz

376 EKZOKRİN PANKREAS BOZUKLUKLARI 2072
Steven L. Werlin ve Michael Wilschanski
Çeviren: Togay Yılmaz

377 PANKREAS YETMEZLİĞİNİN TEDAVİSİ 2073
Michael Wilschanski ve Steven L. Werlin
Çeviren: Togay Yılmaz

378 PANKREATİT 2074
Çeviren: Togay Yılmaz

378.1 Akut Pankreatit 2074
Steven L. Werlin ve Michael Wilschanski

378.2 Akut Tekrarlayan ve Kronik Pankreatit 2078
Steven L. Werlin ve Michael Wilschanski

379 PANKREAS SIVISI BİRİKİMLERİ 2080
Michael Wilschanski ve Steven L. Werlin
Çeviren: Togay Yılmaz

380 PANKREAS TÜMÖRLERİ 2080
Meghen B. Browning, Steven L. Werlin ve Michael Wilschanski
Çeviren: Togay Yılmaz

Ana Bölüm **6** **KARACİĞER VE SAFRA SİSTEMİ**

381 KARACİĞER VE SAFRA SİSTEMİNİN MORFOGENEZİ 2081
Stacey S. Huppert ve William F. Balistreri
Çeviren: Togay Yılmaz

382 KARACİĞER HASTALIKLARININ BULGULARI 2085
James E. Squires ve William F. Balistreri
Çeviren: Togay Yılmaz

382.1 Olası Karaciğer İşlev Bozukluğu Olan Hastaların Değerlendirilmesi 2089
James E. Squires ve William F. Balistreri

383 KOLESTAZ 2092
Çeviren: Togay Yılmaz

383.1 Yenidoğan Kolestazı 2092
H. Hesham Abdel-Kader Hassan ve William F. Balistreri

383.2 Büyük Çocuklarda Kolestaz 2100
H. Hesham Abdel-Kader Hassan ve William F. Balistreri

384 KARACİĞERİN METABOLİK HASTALIKLARI 2101
Anna L. Peters ve William F. Balistreri
Çeviren: Togay Yılmaz

384.1 Bilirübinin Kalıtsal Konjugasyon Bozukluğu (Ailevi Nonhemolitik Konjuge Olmayan Hiperbilirübinemi) 2101
Anna L. Peters ve William F. Balistreri

384.2 Wilson Hastalığı 2103
Anna L. Peters ve William F. Balistreri

384.3 Hindistan Çocukluk Çağı Sirozu 2105
Anna L. Peters ve William F. Balistreri

384.4 Gestasyonel Alloimmün Karaciğer Hastalığı (Yenidoğanın Demir Depo Hastalığı) 2105
Anna L. Peters ve William F. Balistreri

384.5 Karaciğerin Diğer Metabolik Hastalıkları 2105
Anna L. Peters ve William F. Balistreri

385 VİRAL HEPATİTLER 2106
M. Kyle Jensen ve William F. Balistreri
Çeviren: Aslı Kuzu

386 KARACİĞER APSESİ 2119
Joshua K. Schaffzin ve Robert W. Frenck Jr
Çeviren: Aslı Kuzu

387 SİSTEMİK BOZUKLUKLAR İLE İLİŞKİLİ KARACİĞER HASTALIĞI 2120
Bernadette E. Vitola ve William F. Balistreri
Çeviren: Aslı Kuzu

387.1 Non-Alkolik Yağlı Karaciğer Hastalığı 2123
Bernadette E. Vitola ve William F. Balistreri

388 MİTOKONDRİAL HEPATOPATİLER 2123
Samar H. Ibrahim ve William F. Balistreri
Çeviren: Aslı Kuzu

389 OTOİMMÜN HEPATİT 2127
Benjamin L. Shneider ve Frederick J. Suchy
Çeviren: Aslı Kuzu

390 İLACA VE TOKSİNE BAĞLI KARACİĞER ZEDELENMESİ 2130
Frederick J. Suchy ve Amy G. Feldman
Çeviren: Aslı Kuzu

391 AKUT KARACİĞER YETMEZLİĞİ 2133
Frederick J. Suchy ve Amy G. Feldman
Çeviren: Aslı Kuzu

392 SAFRA YOLU VE KARACİĞERİN KİSTİK HASTALIKLARI 2136
Frederick J. Suchy ve Amy G. Feldman
Çeviren: Aslı Kuzu

393 SAFRA KESESİ HASTALIKLARI 2139
Frederick J. Suchy ve Amy G. Feldman
Çeviren: Aslı Kuzu

394 PORTAL HİPERTANSİYON VE VARİSLER 2141
Amy G. Feldman ve Frederick J. Suchy
Çeviren: Aslı Kuzu

395 KARACİĞER NAKLİ 2143
Jorge D. Reyes ve Evelyn Hsu
Çeviren: Aslı Kuzu

Ana Bölüm **7** **PERİTON**

396 PERİTONEAL MALFORMASYONLAR 2145
Asim Maqbool ve Chris A. Liacouras
Çeviren: Aslı Kuzu

397 ASİT 2145
Asim Maqbool, Jessica W. Wen ve Chris A. Liacouras
Çeviren: Aslı Kuzu

397.1 Şiloz Asitler 2146
Asim Maqbool, Jessica W. Wen ve Chris A. Liacouras

398 PERİTONİT 2147
Asim Maqbool, Jessica W. Wen ve Chris A. Liacouras
Çeviren: Aslı Kuzu

398.1 Akut Primer Peritonit 2147
Asim Maqbool, Jessica W. Wen ve Chris A. Liacouras

398.2 Akut İkincil (Sekonder) Peritonit 2147
Asim Maqbool, Jessica W. Wen ve Chris A. Liacouras

398.3 Akut Sekonder Lokalize Peritonit (Peritoneal Apseler) 2148
Asim Maqbool, Jessica W. Wen ve Chris A. Liacouras

399 EPİGASTRİK HERNİ 2148
John J. Aiken
Çeviren: Aslı Kuzu

399.1 İnsizyonel Herni 2149
John J. Aiken

KISIM **XVIII**

Solunum Sistemi

Ana Bölüm **1** **GELİŞİM VE FONKSİYON**

400 SOLUNUM YOLU HASTALIĞINA TANISAL YAKLAŞIM 2150
Julie Ryu, James S. Hagood, ve Gabriel G. Haddad
Çeviren: Nagehan Emiralioğlu

401 KRONİK VEYA TEKRARLAYAN SOLUNUM SEMPTOMLARI 2161
Anne G. Griffiths
Çeviren: Nagehan Emiralioğlu

401.1 Akciğer Bulguları Olan Akciğer Dışı Hastalıklar 2166
Susanna A. McColley

402 ANİ BEBEK ÖLÜM SENDROMU 2167
Fern R. Hauck, Rebecca F. Carlin, Rachel Y. Moon ve Carl E. Hunt
Çeviren: Nagehan Emiralioğlu

402.1 Ani Beklenmedik Postnatal Kollaps 2175
Sarah Vepraskas

403 BEBEKLERDE KISA SÜREDE DÜZELEN AÇIKLANAMAYAN OLAYLAR VE DİĞER AKUT OLAYLAR 2176
Joel S. Tieder
Çeviren: Nagehan Emiralioğlu

Ana Bölüm **2** **SOLUNUM YOLU HASTALIKLARI**

404 KONJENİTAL BURUN HASTALIKLARI 2180
Joseph Haddad Jr ve Sonam N. Dodhia
Çeviren: Nagehan Emiralioğlu

405 KAZANILMIŞ BURUN HASTALIKLARI 2182
Joseph Haddad Jr ve Sonam N. Dodhia
Çeviren: Nagehan Emiralioğlu

405.1 Burunda Yabancı Cisimler 2183
Joseph Haddad Jr ve Sonam N. Dodhia

405.2 Burun Kanaması 2183
Joseph Haddad Jr ve Sonam N. Dodhia

406 NAZAL POLİPLER 2184
Joseph Haddad Jr ve Sonam N. Dodhia
Çeviren: Nagehan Emiralioğlu

407 SOĞUK ALGINLIĞI 2185
Santiago M.C. Lopez ve John V. Williams
Çeviren: Nagehan Emiralioğlu

408 SİNÜZİT 2188
Diane E. Pappas ve J. Owen Hendley†
Çeviren: Nagehan Emiralioğlu

409 AKUT FARENJİT 2192
Robert R. Tanz
Çeviren: Canan Caka

410 RETROFARENGEAL APSE, LATERAL FARİNGEAL (PARAFARENGEAL) APSE VE PERİTONSİLLER SELÜLİT/APSE 2197
Diane E. Pappas ve J. Owen Hendley
Çeviren: Canan Caka

411 TONSİLLER VE ADENOİDLER 2198
Ralph F. Wetmore
Çeviren: Canan Caka

412 AKUT ENFLAMATUAR ÜST HAVA YOLU TIKANIKLIKLARI (KRUP, EPİGLOTTİT, LARENJİT VE BAKTERİYEL TRAKEİT) 2202
Kristine Knuti Rodrigues ve Genie E. Roosevelt
Çeviren: Canan Caka

412.1 Enfeksiyöz Üst Hava Yolu Tıkanıklıkları 2202
Kristine Knuti Rodrigues ve Genie E. Roosevelt

412.2 Bakteriyel Trakeit 2206
Kristine Knuti Rodrigues ve Genie E. Roosevelt

413 LARİNKS, TRAKEA VE BRONŞLARIN KONJENİTAL ANOMALİLERİ 2207
Jill N. D'Souza ve James W. Schroeder Jr
Çeviren: Canan Caka

413.1 Laringomalazi 2207
Jill N. D'Souza ve James W. Schroeder Jr

413.2 Konjenital Subglottik Stenoz 2208
Jill N. D'Souza ve James W. Schroeder Jr
413.3 Vokal Kord Paralizisi 2208
Jill N. D'Souza ve James W. Schroeder Jr
413.4 Konjenital Laringel Web ve Atrezi 2208
Jill N. D'Souza ve James W. Schroeder Jr
413.5 Subglottik Hemanjiyom 2209
Jill N. D'Souza ve James W. Schroeder Jr
413.6 Laringosel ve Saküler Kistler 2209
Jill N. D'Souza ve James W. Schroeder Jr
413.7 Posterior Laringeal Yarık ve Laringotrakeoösefageal Yarık 2210
Jill N. D'Souza ve James W. Schroeder Jr
413.8 Vasküler ve Kardiyak Anomaliler 2210
Jill N. D'Souza ve James W. Schroeder Jr
413.9 Trakeal Stenoz, Web ve Atrezi 2210
Jill N. D'Souza ve James W. Schroeder Jr
413.10 Önbağırsak (Foregut) Kistleri 2210
Jill N. D'Souza ve James W. Schroeder Jr
413.11 Trakeomalazi ve Bronkomalazi 2211
Jill N. D'Souza ve James W. Schroeder Jr

414 HAVA YOLUNDA YABANCI CİSİM 2211
Allison R. Hammer ve James W. Schroeder Jr
Çeviren: Canan Caka
414.1 Laringeal Yabancı Cisim 2212
Allison R. Hammer ve James W. Schroeder Jr
414.2 Trakeal Yabancı Cisim 2212
Allison R. Hammer ve James W. Schroeder Jr
414.3 Bronşial Yabancı Cisim 2212
Allison R. Hammer ve James W. Schroeder Jr

415 LARİNGOTRAKEAL STENOZ VE SUBGLOTTİK STENOZ 2213
Taher Valika ve James W. Schroeder Jr
Çeviren: Canan Caka
415.1 Konjenital Subglottik Stenoz 2213
415.2 Edinilmiş Laringotrakeal Stenoz 2213
Taher Valika ve James W. Schroeder Jr

416 BRONKOMALAZİ VE TRAKEOMALAZİ 2214
Jonathan D. Finder
Çeviren: Canan Caka

417 LARİNKS, TRAKEA VE BRONŞLARIN NEOPLAZİLERİ 2215
Saied Ghadersohi ve James W. Schroeder Jr
Çeviren: Canan Caka
417.1 Vokal Nodüller 2215
Saied Ghadersohi ve James W. Schroeder Jr
417.2 Tekrarlayan Respiratuar Papillomatozis 2215
Saied Ghadersohi ve James W. Schroeder Jr
417.3 Konjenital Subglottik Hemanjiyom 2215
Saied Ghadersohi ve James W. Schroeder Jr
417.4 Vasküler Anomaliler 2216
Saied Ghadersohi ve James W. Schroeder Jr
417.5 Diğer Laringeal Neoplaziler 2216
James W. Schroeder Jr ve Lauren D. Holinger
417.6 Trakeal Neoplaziler 2216
Saied Ghadersohi, James W. Schroeder Jr ve Lauren D. Holinger
417.7 Bronşial Tümörler 2216
Saied Ghadersohi ve James W. Schroeder Jr

418 HIŞILTI, BRONŞİOLİT VE BRONŞİT 2217
Çeviren: Canan Caka
418.1 Süt Çocuğunda Hışıltı: Bronşiolit 2217
Samantha A. House ve Shawn L. Ralston
418.2 Bronşit 2220
Lauren E. Camarda ve Denise M. Goodman

419 PLASTİK BRONŞİT 2221
Brett J. Bordini
Çeviren: Canan Caka

420 AMFİZEM VE HAVALANMA ARTIŞI 2222
Steven R. Boas ve Glenna B. Winnie
Çeviren: Canan Caka

421 α_1-ANTİTRİPSİN EKSİKLİĞİ VE AMFİZEM 2225
Glenna B. Winnie ve Steven R. Boas
Çeviren: Canan Caka

422 DİĞER DİSTAL HAVA YOLU HASTALIKLARI 2226
Çeviren: Merve Süleyman
422.1 Bronşiolitis Obliterans 2226
Steven R. Boas
422.2 Foliküler Bronşit 2228
Steven R. Boas
422.3 Pulmoner Alveolar Mikrolitiazis 2228
Steven R. Boas

423 KONJENİTAL AKCİĞER HASTALIKLARI 2229
Çeviren: Merve Süleyman
423.1 Pulmoner Agenezi ve Aplazi 2229
Joshua A. Blatter ve Jonathan D. Finder
423.2 Pulmoner Hipoplazi 2229
Joshua A. Blatter ve Jonathan D. Finder
423.3 Konjenital Kistik Adenomatoid Malformasyon (Konjenital Pulmoner Hava yolu Malformasyonu) 2230
Joshua A. Blatter ve Jonathan D. Finder
423.4 Pulmoner Sekestrasyon 2231
Joshua A. Blatter ve Jonathan D. Finder
423.5 Bronkojenik Kistler 2232
Joshua A. Blatter ve Jonathan D. Finder
423.6 Konjenital Pulmoner Lenfanjektazi 2232
Joshua A. Blatter ve Jonathan D. Finder
423.7 Akciğer Hernisi 2233
Joshua A. Blatter ve Jonathan D. Finder
423.8 Akciğerin Diğer Konjenital Malformasyonları 2233
Joshua A. Blatter ve Jonathan D. Finder

424 PULMONER ÖDEM 2233
Brandon T. Woods ve Robert L. Mazor
Çeviren: Merve Süleyman

425 ASPİRASYON SENDROMLARI 2235
John L. Colombo
Çeviren: Merve Süleyman

426 KRONİK TEKRARLAYAN ASPİRASYON 2237
John L. Colombo
Çeviren: Merve Süleyman

427 İMMÜN VE ENFLAMATUAR AKCİĞER HASTALIKLARI 2239
Çeviren: Merve Süleyman
427.1 Hipersensitivite Pnömonisi 2239
Kevin J. Kelly ve Michelle L. Hernandez
427.2 Mesleki ve Çevresel Akciğer Hastalığı 2243
Kevin J. Kelly ve Michelle L. Hernandez
427.3 Granülomatöz Akciğer Hastalığı 2247
Kevin J. Kelly ve Timothy J. Vece
427.4 Eozinofilik Akciğer Hastalığı 2251
Kevin J. Kelly ve Timothy J. Vece
427.5 İnterstisyel Akciğer Hastalığı 2258
Kevin J. Kelly ve Timothy J. Vece
427.6 Bebeklik Döneminin Nöroendokrin Hücre Hiperplazisi 2263
W. Adam Gower

427.7 Fibrotik Akciğer Hastalığı 2264
Deborah R. Liptzin, Jason P. Weinman ve Robin R. Deterding

428 TOPLUM KAYNAKLI PNÖMONİ 2266
Matthew S. Kelly ve Thomas J. Sandora
Çeviren: Ozan Hakverdi

429 PLÖREZİ, PLEVRAL EFÜZYONLAR VE AMPİYEM 2274
Glenna B. Winnie, Aarthi P. Vemana, Suraiya K. Haider ve Steven V. Lossef
Çeviren: Ozan Hakverdi

429.1 Kuru Tipte Plörezi 2274
Glenna B. Winnie, Aarthi P. Vemana, Suraiya K. Haider ve Steven V. Lossef

429.2 Plevral Efüzyonlu Seröfibrinöz veya Seröanjinöz Plörezi 2275
Glenna B. Winnie, Aarthi P. Vemana, Suraiya K. Haider ve Steven V. Lossef

429.3 Ampiyem 2276
Glenna B. Winnie, Aarthi P. Vemana, Suraiya K. Haider ve Steven V. Lossef

430 BRONŞİEKTAZİ 2278
Oren J. Lakser
Çeviren: Ozan Hakverdi

431 PULMONER APSELER 2280
Oren J. Lakser
Çeviren: Ozan Hakverdi

432 KİSTİK FİBROZİS 2282
Marie E. Egan, Michael S. Schechter ve Judith A. Voynow
Çeviren: Ozan Hakverdi

433 PRİMER SİLİYER DİSKİNEZİ (HAREKETSİZ SİLYA SENDROMU, CARTEGENER SENDROMU) 2298
Thomas W. Ferkol Jr
Çeviren: Ozan Hakverdi

434 ÇOCUKLUK ÇAĞI DİFFÜZ AKCİĞER HASTALIKLARI 2301
Çeviren: Ozan Hakverdi

434.1 Kalıtsal Surfaktan Metabolizma Bozuklukları 2301
Jennifer A. Wambach, Lawrence M. Nogee, F. Sessions Cole III ve Aaron Hamvas

434.2 Kalıtsal Surfaktan Metabolizma 2304
Jennifer A. Wambach, Lawrence M. Nogee, F. Sessions Cole III ve Aaron Hamvas

435 PULMONER HEMOSİDEROZİS 2306
Mary A. Nevin
Çeviren: Görkem Abdikan

436 PULMONER EMBOLİ, ENFARKT VE KANAMA 2309
Çeviren: Görkem Abdikan

436.1 Pulmoner Emboli ve Enfarkt 2309
Mary A. Nevin

436.2 Pulmoner Kanama ve Hemoptizi 2313
Mary A. Nevin

437 ATELEKTAZİ 2315
Ranna A. Rozenfeld
Çeviren: Görkem Abdikan

438 PULMONER TÜMÖRLER 2316
Susanna A. McColley
Çeviren: Görkem Abdikan

439 PNÖMOTORAKS 2317
Glenna B. Winnie, Suraiya K. Haider, Aarthi P. Vemana ve Steven V. Lossef
Çeviren: Görkem Abdikan

440 PNÖMOMEDİASTİNUM 2321
Glenna B. Winnie, Aarthi P. Vemana ve Suraiya K. Haider
Çeviren: Görkem Abdikan

441 HİDROTORAKS 2322
Glenna B. Winnie, Aarthi P. Vemana ve Suraiya K. Haider
Çeviren: Görkem Abdikan

442 HEMOTORAKS 2322
Glenna B. Winnie, Suraiya K. Haider, Aarthi P. Vemana ve Steven V. Lossef
Çeviren: Görkem Abdikan

443 ŞİLOTORAKS 2323
Glenna B. Winnie, Suraiya K. Haider, Aarthi P. Vemana ve Steven V. Lossef
Çeviren: Görkem Abdikan

444 BRONKOPULMONER DİSPLAZİ 2324
Sharon A. McGrath-Morrow ve J. Michael Collaco
Çeviren: Görkem Abdikan

445 PULMONER FONKSİYONU ETKİLEYEN İSKELET HASTALIKLARI 2326
Steven R. Boas
Çeviren: Görkem Abdikan

445.1 Pektus Ekskavatum (Huni Göğüs) 2326
Steven R. Boas

445.2 Pektus Karinatum ve Sternal Yarıklar 2327
Steven R. Boas

445.3 Asfikte Edici Torasik Distrofi (Torasik-Pelvik-Falangeal Distrofi) 2327
Steven R. Boas

445.4 Akondroplazi 2328
Steven R. Boas

445.5 Kifoskolyoz: Adolesan İdiopatik Skolyozu ve Konjenital Skolyoz 2328
Steven R. Boas

445.6 Konjenital Kaburga Anormalileri 2329
Steven R. Boas

446 KRONİK SOLUNUM YETMEZLİĞİ 2329
Çeviren: Görkem Abdikan

446.1 Kronik Solunum Yetmezliği ve Uzun Dönem Mekanik Ventilasyon 2329
Denise M. Goodman ve Steven O. Lestrud

446.2 Doğuştan Merkezi Hipoventilasyon Sendromu 2332
Debra E. Weese-Mayer, Casey M. Rand, Amy Zhou ve Michael S. Carroll

446.3 Solunumu Etkileyen Diğer Durumlar 2335
Zehava L. Noah ve Cynthia Etzler Budek

446.4 Uzun Dönem Mekanik Ventilasyon 2336
Robert J. Graham

KISIM XIX

Kardiyovasküler Sistem

Ana Bölüm **1** **KARDİYOVASKÜLER SİSTEMİN GELİŞİMSEL BİYOLOJİSİ**

447 KARDİYAK GELİŞİM 2340
Daniel Bernstein
Çeviren: Yasemin Nuran Dönmez

447.1 Erken Kardiyak Morfogenez 2340
Daniel Bernstein

447.2 Kardiyak Kıvrımlaşma (Looping) 2340
Daniel Bernstein

447.3 Kardiyak Bölünme (Septasyon) 2341
Daniel Bernstein
447.4 Arkus Aorta Gelişimi 2342
Daniel Bernstein
447.5 Kardiyak Farklılaşma (Diferansiyasyon) 2342
Daniel Bernstein
447.6 Kardiyak Fonksiyonlarda Gelişimsel Değişiklikler 2343
Daniel Bernstein

448 FETAL DOLAŞIMDAN YENİDOĞAN DOLAŞIMINA GEÇİŞ 2344
Çeviren: Yasemin Nuran Dönmez
448.1 Fetal Dolaşım 2344
Daniel Bernstein
448.2 Geçiş Dolaşımı 2345
Daniel Bernstein
448.3 Yenidoğan Dolaşımı 2345
Daniel Bernstein
448.4 Yenidoğanın Persistan Pulmoner Hipertansiyonu (Fetal Dolaşım Yollarının Devamlılığı) 2345

Ana Bölüm **2 KARDİYOVASKÜLER SİSTEMİN VE KALP ÜFÜRÜMÜ OLAN ÇOCUĞUN DEĞERLENDİRİLMESİ**

449 KARDİYAK DEĞERLENDİRMEDE ÖYKÜ VE FİZİK MUAYENE 2346
Daniel Bernstein
Çeviren: Ayşe Ünal Yüksekgönül

450 KARDİYAK LABORATUVAR DEĞERLENDİRME 2354
Çeviren: Ayşe Ünal Yüksekgönül
450.1 Kardiyak Radyolojik Değerlendirme 2354
Daniel Bernstein
450.2 Elektrokardiyografi 2355
Daniel Bernstein
450.3 Hematolojik Veriler 2358
Daniel Bernstein
450.4 Ekokardiyografi 2359
Daniel Bernstein
450.5 Egzersiz Testi 2362
Daniel Bernstein
450.6 Kardiyak Görüntüleme Çalışmaları 2363
Daniel Bernstein
450.7 Diagnostic ve Interventional Cardiac Catheterization 2364
Daniel Bernstein

Ana Bölüm **3 DOĞUŞTAN KALP HASTALIKLARI**

451 DOĞUŞTAN KALP HASTALIKLARININ EPİDEMİYOLOJİSİ VE GENETİK TEMELİ 2367
Daniel Bernstein
Çeviren: Ayşe Ünal Yüksekgönül

452 DOĞUŞTAN KALP HASTALIKLI BEBEK VEYA ÇOCUĞUN TARAMASI VE DEĞERLENDİRİLMESİ 2371
Daniel Bernstein
Çeviren: Ayşe Ünal Yüksekgönül

453 SOLDAN SAĞA ŞANTLI ASİYANOTİK DOĞUŞTAN KALP HASTALIKLARI 2373
Çeviren: Ayşe Ünal Yüksekgönül
453.1 Atriyal Septal Defekt 2373
Daniel Bernstein
453.2 Ostium Sekundum Defekti 2374
Daniel Bernstein
453.3 Sinus Venozus Atrial Defekt 2376
Daniel Bernstein
453.4 Parsiyel Anormal Pulmoner Venöz Dönüş 2376
Daniel Bernstein
453.5 Atriyoventriküler Septal Defektler (Ostium Primum ve Atriyoventriküler Kanal veya Endokardiyal Yastık Defektleri) 2376
Daniel Bernstein
453.6 Ventriküler Septal Defekt 2379
Daniel Bernstein
453.7 Aort Yetersizliği ile Birlikte Suprakristal Ventriküler Septal Defekt 2381
Daniel Bernstein
453.8 Patent Duktus Arteriyozus 2382
Daniel Bernstein
453.9 Aortpulmoner Pencere Defekti 2383
Daniel Bernstein
453.10 Koroner Arter Fistülü 2384
Daniel Bernstein
453.11 Rüptüre Sinüs Valsalva Anevrizması 2384
Daniel Bernstein

454 ASİYANOTİK DOĞUŞTAN KALP HASTALIĞI: OBSTRÜKTİF LEZYONLAR 2384
Çeviren: Sinem Nur Selçuk
454.1 İntakt Ventriküler Septumlu Pulmoner Kapak Darlığı 2384
Daniel Bernstein
454.2 İnfundibüler Pulmoner Darlık ve Çift-Odacıklı Sağ Ventrikül 2386
Daniel Bernstein
454.3 İntrakardiyak Şantlı Pulmoner Darlık 2387
Daniel Bernstein
454.4 Peripheral Pulmonary Stenosis 2387
Daniel Bernstein
454.5 Aort Darlığı 2387
Daniel Bernstein
454.6 Aort Koarktasyonu 2389
Daniel Bernstein
454.7 Ventriküler Septal Defektli Koarktasyon 2392
Daniel Bernstein
454.8 Diğer Kardiyak Anomalilerin Eşlik Ettiği Koarktasyon ve Kesintili (Interrupted) Aort Arkı 2392
Daniel Bernstein
454.9 Doğuştan Mitral Darlık 2393
Daniel Bernstein
454.10 Pulmoner Venöz Hipertansiyon 2393
Daniel Bernstein

455 ASİYANOTİK DOĞUŞTAN KALP HASTALIĞI: REGÜRJİTAN LEZYONLAR 2393
Çeviren: Sinem Nur Selçuk
455.1 Pulmoner Kapak Yetersizliği ve Doğuştan Pulmoner Kapak Yokluğu 2393
Daniel Bernstein
455.2 Doğuştan Mitral Yetersizlik 2394
Daniel Bernstein
455.3 Mitral Kapak Prolapsusu 2394
Daniel Bernstein
455.4 Triküspid Yetersizliği 2395
Daniel Bernstein

456 SİYANOTİK DOĞUŞTAN KALP HASTALIĞI: SİYANOZU VE SOLUNUM SIKINTISI BULUNAN KRİTİK HASTA YENİDOĞANIN DEĞERLENDİRİLMESİ 2395
Daniel Bernstein
Çeviren: Sinem Nur Selçuk

457 SİYANOTİK DOĞUŞTAN KALP HASTALIĞI: AZALMIŞ PULMONER KAN AKIMIYLA İLİŞKİLİ LEZYONLAR 2396
Çeviren: Sinem Nur Selçuk
457.1 Fallot Tetralojisi 2396
Daniel Bernstein
457.2 Pulmoner Atrezili Fallot Tetralojisi Atresia 2401
Daniel Bernstein
457.3 İnfakt Ventriküler Septumlu Pulmoner 2401
Daniel Bernstein
457.4 Triküspid Atrezisi 2402
Daniel Bernstein
457.5 Çift-Çıkımlı Sağ Ventrikül 2404
Daniel Bernstein
457.6 Ventriküler Septal Defekt ve Pulmoner Darlıklı Büyük Arterlerin Transpozisyonu 2405
Daniel Bernstein
457.7 Triküspid Kapağın Ebstein Anomalisi 2406
Daniel Bernstein

458 SİYANOTİK DOĞUŞTAN KALP HASTALIĞI: ARTMIŞ PULMONER KAN AKIMIYLA İLİŞKİLİ LEZYONLAR 2407
Çeviren: Sinem Nur Selçuk
458.1 Büyük Arterlerin d-Transpozisyonu 2407
Daniel Bernstein
458.2 d-Transposition of the Great Arteries With Intact Ventricular Septum 2407
Daniel Bernstein
458.3 Ventriküler Septal Defektli Büyük Arterlerin Transpozisyonu 2409
Daniel Bernstein
458.4 Büyük Arterlerin L-Transpozisyonu (Düzeltilmiş Transpozisyon) 2410
Daniel Bernstein
458.5 Pulmoner Darlık Olmadan Çift-Çıkımlı Sağ Ventrikül 2410
Daniel Bernstein
458.6 Büyük Arterlerin Malpozisyonu ile Çift-Çıkımlı Sağ Ventrikül (Taussig-Bing Anomalisi) 2411
Daniel Bernstein
458.7 Total Anormal Pulmoner Venöz Dönüş 2411
Daniel Bernstein
458.8 Trunkus Arteriosus 2413
Daniel Bernstein
458.9 Tek Ventrikül (Çift-Girişli Ventrikül, Univentriküler Kalp) 2414
Daniel Bernstein
458.10 Hipoplastik Sol Kalp Sendromu 2414
Daniel Bernstein
458.11 Kalbin Anormal Pozisyonları ve Heterotaksi Sendromları (Aspleni, Polispleni) 2417
Daniel Bernstein

459 DİĞER DOĞUŞTAN KALP VE DAMAR MALFORMASYONLARI 2420
Çeviren: Sinem Nur Selçuk
459.1 Aort Arkı Anomalileri 2420
Daniel Bernstein
459.2 Anormal Kökenli Koroner Arterler 2422
Daniel Bernstein
459.3 Pulmoner Arteriyovenöz Fistül 2424
Daniel Bernstein
459.4 Ektopia Kordis 2424
Daniel Bernstein
459.5 Sol Ventrikül Divertikülü 2424
Daniel Bernstein

460 PULMONER HİPERTANSİYON 2424
Çeviren: Aydın Adıgüzel
460.1 Primer Pulmoner Hipertansiyon 2424
Daniel Bernstein ve Jeffrey A. Feinstein
460.2 Pulmoner Vasküler Hastalık (Eisenmenger Sendromu) 2427
Daniel Bernstein ve Jeffrey A. Feinstein

461 DOĞUŞTAN KALP HASTALIKLARININ TEDAVİSİNDE GENEL İLKELER 2428
Daniel Bernstein
Çeviren: Aydın Adıgüzel
461.1 Yetişkinlerde Doğuştan Kalp Hastalığı 2431
Salil Ginde ve Michael G. Earing

Ana Bölüm **4** **KARDİYAK ARİTMİLER**

462 KALBİN HIZ VE RİTİM BOZUKLUKLARI 2436
Aarti S. Dalal ve George F. Van Hare
Çeviren: Aydın Adıgüzel
462.1 Antiaritmik Tedavinin İlkeleri 2436
Aarti S. Dalal ve George F. Van Hare
462.2 Sinüs Aritmileri ve Ekstrasistoller 2438
Aarti S. Dalal ve George F. Van Hare
462.3 Supraventriküler Taşikardi 2439
Aarti S. Dalal ve George F. Van Hare
462.4 Ventriküler Taşiaritmiler 2443
Aarti S. Dalal ve George F. Van Hare
462.5 Uzun QT Sendromları 2443
Aarti S. Dalal ve George F. Van Hare
462.6 Sinüs Nod Disfonksiyonu 2446
Aarti S. Dalal ve George F. Van Hare
462.7 Atriyoventriküler Blok 2447
Aarti S. Dalal ve George F. Van Hare

463 ANİ ÖLÜM 2448
Aarti S. Dalal ve George F. Van Hare
Çeviren: Aydın Adıgüzel

Ana Bölüm **5** **EDİNSEL KALP HASTALIKLARI**

464 ENFEKTİF ENDOKARDİT 2451
Thomas S. Murray ve Robert S. Baltimore
Çeviren: Aydın Adıgüzel

465 ROMATİZMAL KALP HASTALIKLARI 2458
Michael R. Carr ve Stanford T. Shulman
Çeviren: Aydın Adıgüzel

Ana Bölüm **6** **MİYOKARD VE PERİKARD HASTALIKLARI**

466 MİYOKARD HASTALIKLARI 2460
John J. Parent ve Stephanie M. Ware
Çeviren: Saygın Yıldırım
466.1 Dilate Kardiyomiyopati 2468
John J. Parent ve Stephanie M. Ware
466.2 Hipertrofik Kardiyomiyopati 2469
John J. Parent ve Stephanie M. Ware
466.3 Restriktif Kardiyomiyopati 2470
John J. Parent ve Stephanie M. Ware
466.4 Sol Ventrikül "Noncompaction"ı Aritmojenik Sağ Ventrikül Kardiyomiyopatisi ve Endokardiyal Fibroelastozis 2471
John J. Parent ve Stephanie M. Ware
466.5 Miyokardit 2471
John J. Parent ve Stephanie M. Ware

467 PERİKARD HASTALIKLARI 2473
John J. Parent ve Stephanie M. Ware
Çeviren: Saygın Yıldırım
467.1 Akut Perikardit 2473
John J. Parent ve Stephanie M. Ware

467.2 Konstriktif Perikardit 2475
John J. Parent ve Stephanie M. Ware

468 KALP TÜMÖRLERİ 2475
John J. Parent ve Stephanie M. Ware
Çeviren: Saygın Yıldırım

Ana Bölüm **7** **KARDİYAK TERAPÖTİKLER**

469 KALP YETMEZLİĞİ 2476
Joseph W. Rossano
Çeviren: Saygın Yıldırım

469.1 Kardiyojenik Şok 2481
Joseph W. Rossano

470 ÇOCUKLARDA KALP VE KALP-AKCİĞER NAKLİ 2483
Çeviren: Saygın Yıldırım

470.1 Çocuklarda Kalp Nakli 2483
Joseph W. Rossano

470.2 Kalp-Akciğer ve Akciğer Nakli 2486
Joseph W. Rossano ve Samuel B. Goldfarb

Ana Bölüm **8** **PERİFERİK DAMAR SİSTEMİ HASTALIKLARI**

471 KAN DAMARLARININ HASTALIKLARI (ANEVRİZMA VE FİSTÜLLER) 2487
Çeviren: Saygın Yıldırım

471.1 Kawasaki Hastalığı 2487
Daniel Bernstein

471.2 Arteriyovenöz Fistüller 2487
Daniel Bernstein

471.3 Süt Çocukluğu Döneminin Yaygın Arteriyel Kalsifikasyonu/İdiopatik Arteriyel Kalsifikasyon 2488
Robert M. Kliegman

471.4 Arteriyel Tortiozite 2489
Robert M. Kliegman

472 SİSTEMİK HİPERTANSİYON 2490
Ian R. Macumber ve Joseph T. Flynn
Çeviren: Saygın Yıldırım

KISIM **XX**

Kan Hastalıkları

Ana Bölüm **1** **HEMATOPOETİK SİSTEM**

473 HEMATOPOETİK SİSTEMİN GELİŞİMİ 2500
Stella T. Chou
Çeviren: Mustafa Cemaloğlu

474 ANEMİLER 2505
Courtney D. Thornburg
Çeviren: Mustafa Cemaloğlu

Ana Bölüm **2** **YETERSİZ ÜRETİME BAĞLI ANEMİLER**

475 DOĞUŞTAN HİPOPLASTİK ANEMİ (DİAMOND-BLACKFAN ANEMİSİ) 2510
Courtney D. Thornburg
Çeviren: Mustafa Cemaloğlu

476 PEARSON SENDROMU 2512
Courtney D. Thornburg
Çeviren: Mustafa Cemaloğlu

477 EDİNSEL SAF KIRMIZI HÜCRE APLAZİSİ 2512
Courtney D. Thornburg
Çeviren: Mustafa Cemaloğlu

478 KRONİK HASTALIK ANEMİSİ VE BÖBREK HASTALIĞI 2513
Çeviren: Mustafa Cemaloğlu

478.1 Kronik Hastalık Anemisi 2513
Courtney D. Thornburg

478.2 Böbrek Hastalığı Anemisi 2515
Courtney D. Thornburg

479 DOĞUŞTAN DİSERİTROPOETİK ANEMİLER 2515
Courtney D. Thornburg
Çeviren: Mustafa Cemaloğlu

480 SÜT ÇOCUKLUĞUNUN FİZYOLOJİK ANEMİSİ 2516
Courtney D. Thornburg
Çeviren: Mustafa Cemaloğlu

481 MEGALOBLASTİK ANEMİLER 2517
Courtney D. Thornburg
Çeviren: Mustafa Cemaloğlu

481.1 Folik Asit Eksikliği 2518
Courtney D. Thornburg

481.2 B_{12} Vitamini (Kobalamin) Eksikliği 2520
Courtney D. Thornburg

481.3 Nadir Görülen Diğer Megaloblastik Anemiler 2521
Courtney D. Thornburg

482 DEMİR EKSİKLİĞİ ANEMİSİ 2522
Jennifer A. Rothman
Çeviren: Mustafa Cemaloğlu

482.1 Demire Dirençli Demir Eksikliği Anemisi 2525
Karin E. Finberg

483 DİĞER MİKROSİTER ANEMİLER 2526
Jennifer A. Rothman
Çeviren: Mustafa Cemaloğlu

Ana Bölüm **3** **HEMOLİTİK ANEMİLER**

484 HEMOLİTİK ANEMİLERİN TANIMLANMASI VE SINIFLANDIRILMASI 2527
Matthew D. Merguerian ve Patrick G. Gallagher
Çeviren: Mustafa Cemaloğlu

485 KALITSAL SFEROSİTOZ 2530
Matthew D. Merguerian ve Patrick G. Gallagher
Çeviren: Mustafa Cemaloğlu

486 KALITSAL ELİPTOSİTOZ, KALITSAL PİROPOİKİLOSİTOZ VE İLİŞKİLİ HASTALIKLAR 2535
Matthew D. Merguerian ve Patrick G. Gallagher
Çeviren: Mustafa Cemaloğlu

487 KALITSAL STOMATOSİTOZ 2536
Matthew D. Merguerian ve Patrick G. Gallagher
Çeviren: Mustafa Cemaloğlu

488 PAROKSİSMAL NOKTÜRNAL HEMOGLOBİNÜRİ VE AKANTOSİTOZ 2538
Matthew D. Merguerian ve Patrick G. Gallagher
Çeviren: Mustafa Cemaloğlu

489 HEMOGLOBİNOPATİLER 2540
Kim Smith-Whitley ve Janet L. Kwiatkowski
Çeviren: Dilara Ünal

489.1 Orak Hücre Hastalığı 2541
Kim Smith-Whitley

489.2 Orak Hücre Taşıyıcılığı (Hemoglobin AS) 2550
Kim Smith-Whitley

489.3 Diğer Hemoglobinopatiler 2551
Kim Smith-Whitley

489.4 Anstabil Hemoglobin Bozuklukları 2551
Kim Smith-Whitley

489.5 Artan Oksijen Afinitesine Sahip Anormal Hemoglobinler 2552
Kim Smith-Whitley

489.6 Siyanoza Sebep Olan Anormal Hemoglobinler 2552
Kim Smith-Whitley

489.7 Kalıtsal Methemoglobinemi 2552
Kim Smith-Whitley

489.8 NADH Sitokrom b5 Reduktaz Eksikliği ile Kalıtsal Methemoglobinemi 2553
Kim Smith-Whitley

489.9 Fetal Hemoglobinin Kalıtsal Persistansı Sendromları 2553
Kim Smith-Whitley

489.10 Talasemi Sendromları 2554
Janet L. Kwiatkowski

490 ENZİMATİK DEFEKTLER 2558
Çeviren: Dilara Ünal

490.1 Piruvat Kinaz Eksikliği 2558
Amanda M. Brandow

490.2 Diğer Glikolitik Enzim Eksiklikleri 2560
Amanda M. Brandow

490.3 Glukoz-6-Fosfat Dehidrojenaz Eksikliği ve İlgili Eksiklikler 2560
Amanda M. Brandow

491 HÜCRE DIŞI ETMENLERDEN KAYNAKLANAN HEMOLİTİK ANEMİLER-İMMÜN HEMOLİTİK ANEMİLER 2562
Amanda M. Brandow
Çeviren: Dilara Ünal

492 DİĞER HÜCRE DIŞI FAKTÖRLERE İKİNCİL HEMOLİTİK ANEMİLER 2565
Amanda M. Brandow
Çeviren: Dilara Ünal

Ana Bölüm **4** **POLİSİTEMİ (ERİTROSİTOZ)**

493 POLİSİTEMİ 2566
Amanda M. Brandow ve Bruce M. Camitta
Çeviren: Dilara Ünal

494 KLONAL OLMAYAN POLİSİTEMİ 2567
Amanda M. Brandow ve Bruce M. Camitta
Çeviren: Dilara Ünal

Ana Bölüm **5** **PANSİTOPENİLER**

495 PANSİTOPENİ İLE SEYREDEN KALITSAL KEMİK İLİĞİ YETMEZLİĞİ SENDROMLARI 2568
Yigal Dror ve Michaela Cada
Çeviren: Dilara Ünal

496 EDİNİLMİŞ PANSİTOPENİLER 2578
John H. Fargo ve Jeffrey D. Hord
Çeviren: Dilara Ünal

Ana Bölüm **6** **KAN BİLEŞENLERİ TRANSFÜZYONLARI**

497 ERİTROSİT TRANSFÜZYONLARI VE ERİTROPOETİN TEDAVİSİ 2580
Cassandra D. Josephson ve Ronald G. Strauss
Çeviren: Hilal Eda Korkmaz

498 TROMBOSİT TRANSFÜZYONLARI 2583
Cassandra D. Josephson ve Ronald G. Strauss
Çeviren: Hilal Eda Korkmaz

499 NÖTROFİL (GRANÜLOSİT) TRANSFÜZYONLARI 2584
Cassandra D. Josephson ve Ronald G. Strauss
Çeviren: Hilal Eda Korkmaz

500 PLAZMA TRANSFÜZYONLARI 2585
Cassandra D. Josephson ve Ronald G. Strauss
Çeviren: Hilal Eda Korkmaz

501 KAN TRANSFÜZYONLARININ RİSKLERİ 2586
Cassandra D. Josephson ve Ronald G. Strauss
Çeviren: Hilal Eda Korkmaz

Ana Bölüm **7** **HEMORAJİK VE TROMBOTİK HASTALIKLAR**

502 HEMOSTAZ 2589
J. Paul Scott, Veronica H. Flood ve Leslie J. Raffini
Çeviren: Hilal Eda Korkmaz

502.1 Hemostazın Klinik ve Laboratuvar Değerlendirmesi 2591
J. Paul Scott, Veronica H. Flood ve Leslie J. Raffini

503 KALITSAL PIHTILAŞMA FAKTÖR EKSİKLİKLERİ (KANAMA BOZUKLUKLARI) 2594
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood
Çeviren: Hilal Eda Korkmaz

503.1 Faktör VIII ya da Faktör IX Eksikliği (Hemofili A ya da B) 2594
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood

503.2 Faktör XI Eksikliği (Hemofili C) 2597
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood

503.3 Temas Faktörlerinin Eksikleri (Kanama Olmayan Bozukluklar) 2598
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood

503.4 Faktör VII Eksikliği 2598
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood

503.5 Faktör X Eksikliği 2598
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood

503.6 Protrombin (Faktör II) Eksikliği 2598
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood

503.7 Faktör V Eksikliği 2598
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood

503.8 8 Faktör V ve VIII'de Kombine Eksiklik 2598
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood

503.9 Fibrinojen (Faktör I) Eksikliği 2598
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood

503.10 Faktör XIII Eksikliği (Fibrin Stabilize Edici Faktör ya da Transglutaminaz Eksikliği 2599
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood

503.11 Antiplazmin ya da Plazminojen İnhibitör Eksikliği 2599
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood

504 VON WILLEBRAND HASTALIĞI 2599
Veronica H. Flood ve J. Paul Scott
Çeviren: Hilal Eda Korkmaz

505 TROMBOZA KALITSAL YATKINLIK 2602
Leslie J. Raffini ve J. Paul Scott
Çeviren: Hilal Eda Korkmaz

506 ÇOCUKLARDA TROMBOTİK BOZUKLUKLAR 2603
Leslie J. Raffini ve J. Paul Scott
Çeviren: Hilal Eda Korkmaz

506.1 Antikoagülan ve Trombolitik Tedavi 2605
Leslie J. Raffini ve J. Paul Scott

507 POSTNEONATAL VİTAMİN K EKSİKLİĞİ 2607
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood
Çeviren: Hilal Eda Korkmaz

508 KARACİĞER HASTALIĞI 2607
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood
Çeviren: Hilal Eda Korkmaz

509 KOAGÜLASYONUN EDİNSEL İNHİBİTÖRLERİ 2608
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood
Çeviren: Hilal Eda Korkmaz

510 YAYGIN DAMAR İÇİ PIHTILAŞMA 2608
J. Paul Scott ve Leslie J. Raffini
Çeviren: Hilal Eda Korkmaz

511 TROMBOSİT VE KAN DAMAR BOZUKLUKLARI 2609
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood
Çeviren: Hilal Eda Korkmaz

511.1 İdiopatik (Otoimmün) Trombositopenik Purpura 2612
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood

511.2 İlaç İlişkili Trombositopeni 2614
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood
511.3 İmmün Olmayan Trombosit Yıkımı 2614
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood
511.4 Hemolitik Üremik Sendrom 2614
511.5 Trombotik Trombositopenik Purpura 2614
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood
511.6 Kasabach-Merritt Sendromu 2615
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood
511.7 Sekrestrasyon 2615
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood
511.8 Doğuştan Trombositopenik Sendromlar 2615
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood
511.9 Neonatal Trombositopeni 2616
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood
511.10 Üretimde Azalmaya Neden Olan Edinsel Bozukluklara Bağlı Trombositopeni 2616
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood
511.11 Trombosit Fonksiyon Bozuklukları 2617
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood
511.12 Trombosit Fonksiyonun Kazanılmış Bozuklukları 2617
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood
511.13 Trombosit Fonksiyonunun Doğuştan Bozuklukları 2617
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood
511.14 Kan Damarlarındaki Bozukluklar 2618
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood

Ana Bölüm **8** **DALAK**

512 **DALAĞIN ANATOMİSİ VE FONKSİYONU** 2619
Amanda M. Brandow ve Bruce M. Camitta
Çeviren: Hilal Eda Korkmaz
513 **SPLENOMEGALİ** 2619
Amanda M. Brandow ve Bruce M. Camitta
Çeviren: Hilal Eda Korkmaz
514 **HİPOSPLENİZM, SPLENİK TRAVMA VE SPLENEKTOMİ** 2621
Amanda M. Brandow ve Bruce M. Camitta
Çeviren: Hilal Eda Korkmaz

Ana Bölüm **9** **LENFATİK SİSTEM**

515 **LENFATİK SİSTEMİN ANATOMİSİ VE FONKSİYONU** 2623
Michael Kelly, Richard L. Tower II ve Bruce M. Camitta
Çeviren: Hilal Eda Korkmaz
516 **LENFATİK DAMARLARIN ANORMALLİKLERİ** 2623
Michael Kelly, Richard L. Tower II ve Bruce M. Camitta
Çeviren: Hilal Eda Korkmaz
517 **LENFADENOPATİ** 2624
Richard L. Tower II ve Bruce M. Camitta
Çeviren: Hilal Eda Korkmaz
517.1 Kikuchi Fujimoto Hastalığı (Histiyositik Nekrotizan Lenfadenit 2626
Richard L. Tower II ve Bruce M. Camitta
517.2 Masif Lenfadenopati ile Sinüs Histiyositoz (Rosai-Dorfman Hastalığı) 2626
Richard L. Tower II ve Bruce M. Camitta
517.3 Castleman Hastalığı 2626
Richard L. Tower II ve Bruce M. Camitta

KISIM XXI

Kanser ve Benign Tümörler

518 **ÇOCUKLUK ÇAĞI VE ADOLESAN DÖNEMDE KANSER EPİDEMİYOLOJİSİ** 2627
Barbara L. Asselin
Çeviren: İnci Yaman Bajin
519 **KANSERİN MOLEKÜLER VE HÜCRESEL BİYOLOJİSİ** 2630
Kristopher R. Bosse ve Stephen P. Hunger
Çeviren: İnci Yaman Bajin
520 **KANSER TANISININ PRENSİPLERİ** 2634
A. Kim Ritchey ve Erika Friehling
Çeviren: İnci Yaman Bajin
521 **KANSER TEDAVİSİNİN PRENSİPLERİ** 2637
Archie Bleyer, A. Kim Ritchey ve Erika Friehling
Çeviren: İnci Yaman Bajin
522 **LÖSEMİLER** 2649
David G. Tubergen, Archie Bleyer, A. Kim Ritchey ve Erika Friehling
Çeviren: İnci Yaman Bajin
522.1 Akut Lenfoblastik Lösemi 2649
Erika Friehling, A. Kim Ritchey, David G. Tubergen ve Archie Bleyer
522.2 Akut Myelojenik Lösemi 2654
Erika Friehling, David G. Tubergen, Archie Bleyer ve A. Kim Ritchey
522.3 Down Sendromu, Akut Lösemi ve Geçici Myeloproliferatif Bozukluk 2655
David G. Tubergen, Archie Bleyer, Erika Friehling ve A. Kim Ritchey
522.4 Kronik Myelojenik Lösemi 2656
David G. Tubergen, Archie Bleyer, Erika Friehling ve A. Kim Ritchey
522.5 Jüvenil Myelomonositik Lösemi 2656
David G. Tubergen, Archie Bleyer, Erika Friehling ve A. Kim Ritchey
522.6 İnfant Lösemisi 2656
David G. Tubergen, Archie Bleyer, Erika Friehling ve A. Kim Ritchey
523 **LENFOMA** 2656
Jessica Hochberg, Stanton C. Goldman ve Mitchell S. Cairo
Çeviren: İnci Yaman Bajin
523.1 Hodgkin Lenfoma 2657
Stanton C. Goldman, Jessica Hochberg ve Mitchell S. Cairo
523.2 Non-Hodgkin Lenfoma 2661
Stanton C. Goldman, Jessica Hochberg ve Mitchell S. Cairo
523.3 Lenfomalı Çocuklarda ve Adolesanlarda Geç Etkiler 2666
Jessica Hochberg, Stanton C. Goldman ve Mitchell S. Cairo
524 **ÇOCUKLUK ÇAĞI BEYİN TÜMÖRLERİ** 2666
Wafik Zaky, Joann L. Ater ve Soumen Khatua
Çeviren: Ceren Üstün
525 **NÖROBLASTOM** 2678
Douglas J. Harrison ve Joann L. Ater
Çeviren: Ceren Üstün
526 **BÖBREK TÜMÖRLERİ** 2681
Çeviren: Ceren Üstün
526.1 Wilms Tümörü 2681
Najat C. Daw, Grace Nehme ve Vicki D. Huff

526.2 Diğer Çocukluk Çağı Böbrek Tümörleri 2685
Najat C. Daw, Grace Nehme ve Vicki D. Huff

527 YUMUŞAK DOKU SARKOMLARI 2685
Carola A.S. Arndt
Çeviren: Ceren Üstün

528 KEMİK TÜMÖRLERİ 2689
Çeviren: Ceren Üstün

528.1 Malign Kemik Tümörleri 2689
Carola A.S. Arndt

528.2 Kemiğin Benign Tümörleri ve Tümör Benzeri Lezyonları 2692
Carola A.S. Arndt ve A. Noelle Larson

529 RETİNOBLASTOM 2697
Nidale Tarek ve Cynthia E. Herzog
Çeviren: Ceren Üstün

530 GONODAL VE GERM HÜCRELİ TÜMÖRLER 2698
Cynthia E. Herzog ve Winston W. Huh
Çeviren: Ceren Üstün

531 KARACİĞER TÜMÖRLERİ 2700
Nidale Tarek ve Cynthia E. Herzog
Çeviren: Ceren Üstün

532 BENİGN VASKÜLER TÜMÖRLER 2702
Çeviren: Ceren Üstün

532.1 Hemanjiyomlar 2702
Cynthia E. Herzog

532.2 Lenfanjiyomlar ve Kistik Higromalar 2703
Cynthia E. Herzog

533 SEYREK GÖRÜLEN TÜMÖRLER 2703
Çeviren: Ceren Üstün

533.1 Tiroid Tümörleri 2703
Steven G. Waguespack

533.2 Nazofaringeal Karsinom 2704
Cynthia E. Herzog

533.3 Kolon ve Rektum Adenokarsinomu 2704
Cynthia E. Herzog ve Winston W. Huh

533.4 Adrenal Tümörler 2704
Steven G. Waguespack

533.5 Desmoplastik Küçük Yuvarlak Hücreli Tümör 2705
Nidale Tarek ve Cynthia E. Herzog

534 ÇOCUKLUK ÇAĞI HİSTİYOSİTOZ SENDROMLARI 2706
Stephan Ladisch
Çeviren: Ceren Üstün

534.1 Langerhans Hücreli Histiyositozlar 2710
Stephan Ladisch

534.2 Hemofagositik Lenfohistiyositoz 2712
Stephan Ladisch

534.3 Diğer Histiyositozlar 2713
Stephan Ladisch

KISIM XXII

Nefroloji

Ana Bölüm **1** GLOMERÜLER HASTALIKLAR

535 GLOMERÜLER HASTALIKLARA GİRİŞ 2714
Çeviren: Demet Baltu

535.1 Glomerülün Anatomisi 2714
Edward J. Nehus

535.2 Glomerüler Filtrasyon 2715
Edward J. Nehus

535.3 Glomerüler Hastalıklar 2716
Edward J. Nehus

Ana Bölüm **2** ÖZELLİKLE HEMATÜRİ İLE İLİŞKİLİ DURUMLAR

536 HEMATÜRİLİ ÇOCUĞUN KLİNİK DEĞERLENDİRİLMESİ 2718
Francisco X. Flores
Çeviren: Demet Baltu

537 TEKRARLAYAN MAKROSKOBİK HEMATÜRİ İLE İLİŞKİLİ İZOLE GLOMERÜLER HASTALIKLAR 2720
Francisco X. Flores
Çeviren: Demet Baltu

537.1 İmmünglobülin A Nefropatisi (Berger Nefropatisi) 2720
Francisco X. Flores

537.2 Alport Sendromu (Berger Nefropatisi) 2721
Francisco X. Flores

537.3 İnce Bazal Membran Hastalığı 2722
Francisco X. Flores

537.4 Akut Poststreptokoksik Glomerülonetrit 2722
Francisco X. Flores

537.5 Membranöz Nefropati 2725
Francisco X. Flores

537.6 Membranoproliferatif Glomerülonefrit 2726
Francisco X. Flores

537.7 Hızlı İlerleyen (Kresentrik) Glomerülonefrit 2727
Francisco X. Flores

538 MULTİSİSTEM HASTALIK İLİŞKİLİ HEMATÜRİ 2728
Prasad Devarajan
Çeviren: Demet Baltu

538.1 Kronik Enfeksiyonlar 2728
Prasad Devarajan

538.2 Sistemik Lupus Eritematozus İlişkili Glomerülonefritler 2729
Prasad Devarajan

538.3 Henoch-Schönlein Purpurası Nefriti 2731
Prasad Devarajan

538.4 Goodpasture Hastalığı 2732
Prasad Devarajan

538.5 Hemolitik-Üremik Sendrom 2732
Prasad Devarajan

538.6 Toksik Nefropati 2735
Prasad Devarajan

538.7 Kortikal Nekroz 2736
Prasad Devarajan

538.8 Koagülopatiler ve Trombositopeni 2736
Prasad Devarajan

539 HEMATÜRİ İLİŞKİLİ TÜBÜLOİNTERSTİSYEL HASTALIKLAR 2737
Prasad Devarajan
Çeviren: Demet Baltu

539.1 Pyelonefrit 2737

539.2 Tübülointerstisyel Nefrit 2737
Prasad Devarajan

539.3 Papiller Nekroz 2740
Prasad Devarajan

539.4 Akut Tübüler Nekroz 2741
Prasad Devarajan

540 HEMATÜRİ İLİŞKİLİ VASKÜLER HASTALIKLAR 2742
Çeviren: Demet Baltu

540.1 Vasküler Anormallikler 2742
Prasad Devarajan

540.2 Renal Ven Trombozu 2742
Prasad Devarajan
540.3 Orak Hücre Nefropatisi 2743
Prasad Devarajan
540.4 İdiopatik Hiperkalsiüri 2743
Prasad Devarajan
540.5 Nefrokalsinozis 2744

541 HEMATÜRİ İLİŞKİLİ ANATOMİK ANORMALLİKLER 2744
Çeviren: Demet Baltu
541.1 Konjenital Anomaliler 2744
Prasad Devarajan
541.2 Otozomal Resesif Polikistik Böbrek Hastalığı 2744
Prasad Devarajan
541.3 Otozomal Dominant Polikistik Böbrek Hastalığı 2747
Prasad Devarajan
541.4 Travma 2748
Prasad Devarajan
541.5 Renal Tümörler 2748

542 HEMATÜRİNİN ALT ÜRİNER SİSTEM NEDENLERİ 2748
Çeviren: Demet Baltu
542.1 Sistit ve Üretritin Enfeksiyöz Nedenleri 2748
Prasad Devarajan
542.2 Hemorajik Sistit 2748
Prasad Devarajan
542.3 Yoğun Egzersiz 2749
Prasad Devarajan

Ana Bölüm **3** **ÖZELLİKLE PROTEİNÜRİ İLE İLİŞKİLİ DURUMLAR**

543 PROTEİNÜRİSİ OLAN ÇOCUĞUN KLİNİK DEĞERLENDİRMESİ 2749
Francisco X. Flores
Çeviren: Tuğba Taştemel Öztürk

544 PROTEİNÜRİ İLE İLİŞKİLİ DURUMLAR 2750
Çeviren: Tuğba Taştemel Öztürk
544.1 Geçici Proteinüri 2750
Francisco X. Flores
544.2 Ortostatik (Postural) Proteinüri 2750
Francisco X. Flores
544.3 Sabit Proteinüri 2751
Francisco X. Flores

545 NEFROTİK SENDROM 2752
Elif Erkan
Çeviren: Tuğba Taştemel Öztürk
545.1 İdiopatik Nefrotik Sendrom 2757
Elif Erkan
545.2 İkincil Nefrotik Sendrom 2759
Elif Erkan
545.3 Konjenital Nefrotik Sendrom 2760
Elif Erkan

Ana Bölüm **4** **TÜBÜLER BOZUKLUKLAR**

546 TÜBÜLER FONKSİYON 2761
Bradley P. Dixon
Çeviren: Tuğba Taştemel Öztürk

547 RENAL TÜBÜLER ASİDOZ 2761
Bradley P. Dixon
Çeviren: Tuğba Taştemel Öztürk
547.1 Proksimal (Tip II) Renal Tübüler Asidoz 2762
Bradley P. Dixon
547.2 Distal (Tip I) Renal Tübüler Asidoz 2763
Bradley P. Dixon
547.3 Hiperkalemik (Tip IV) Renal Tübüler Asidoz 2764
Bradley P. Dixon
547.4 Renal Tübüler Asidoz İlişkili Raşitizm 2766
Bradley P. Dixon

548 NEFROJENİK DİYABETES INSIPIDUS 2766
Bradley P. Dixon
Çeviren: Tuğba Taştemel Öztürk

549 KALITSAL TÜBÜLER TRANSPORT ANORMALLİKLERİ 2767
Çeviren: Tuğba Taştemel Öztürk
549.1 Bartter Sendromu 2767
Bradley P. Dixon
549.2 Gitelman Sendromu 2769
Bradley P. Dixon
549.3 Diğer Kalıtsal Tübüler Transport Anormallikleri 2769
Bradley P. Dixon

550 BÖBREK YETMEZLİĞİ 2769
Çeviren: Tuğba Taştemel Öztürk
550.1 Akut Böbrek Hasarı 2769
Prasad Devarajan
550.2 Kronik Böbrek Hastalığı 2774
Donna J. Claes ve Mark Mitsnefes
550.3 Son Dönem Böbrek Hastalığı 2778
Donna J. Claes ve Stuart L. Goldstein

551 BÖBREK NAKLİ 2779
David K. Hooper ve Charles D. Varnell Jr
Çeviren: Tuğba Taştemel Öztürk

KISIM XXIII
Bebekler ve Çocuklarda Ürolojik Hastalıklar

552 BÖBREĞİN KONJENİTAL ANOMALİLERİ VE DİSGENEZİSİ 2786
Jack S. Elder
Çeviren: Emine Gülşah Özdemir

553 İDRAR YOLU ENFEKSİYONLARI 2789
Karen E. Jerardi ve Elizabeth C. Jackson
Çeviren: Emine Gülşah Özdemir

554 VEZİKOÜRETERAL REFLÜ 2796
Jack S. Elder
Çeviren: Emine Gülşah Özdemir

555 ÜRİNER SİSTEM OBSTRÜKSİYONLARI 2800
Jack S. Elder
Çeviren: Emine Gülşah Özdemir

556 MESANE ANOMALİLERİ 2810
Jack S. Elder
Çeviren: Emine Gülşah Özdemir

557 NÖROPATİK MESANE 2813
Jack S. Elder
Çeviren: Emine Gülşah Özdemir

558 ENÜREZİS VE İŞEME DİSFONKSİYONU 2816
Jack S. Elder
Çeviren: Emine Gülşah Özdemir

559 PENİS VE ÜRETRA ANOMALİLERİ 2821
Jack S. Elder
Çeviren: Emine Gülşah Özdemir

560 SKROTAL İÇERİKLERİN BOZUKLUKLARI VE ANOMALİLERİ 2827
Jack S. Elder
Çeviren: Emine Gülşah Özdemir

561 GENİTOÜRİNER SİSTEM TRAVMASI 2833
Jack S. Elder
Çeviren: Emine Gülşah Özdemir

562 ÜRİNER SİSTEM TAŞLARI 2835
Jack S. Elder
Çeviren: Emine Gülşah Özdemir

KISIM XXIV

Çocuklarda Jinekolojik Problemler

563 JİNEKOLOJİK ÖYKÜ VE FİZİK MUAYENE 2841
Kathryn C. Stambough ve Diane F. Merritt
Çeviren: Ali Cem Küçükdağlı

564 VULVOVAJİNİTLER 2844
Helen M. Oquendo Del Toro ve Holly R. Hoefgen
Çeviren: Ali Cem Küçükdağlı

565 PREPUBERTAL ÇOCUKTA VAJİNAL KANAMA 2851
Morgan P. Welebir ve Diane F. Merritt
Çeviren: Ali Cem Küçükdağlı

566 MEME ŞİKAYETLERİ 2853
Lindsay N. Conner ve Diane F. Merritt
Çeviren: Ali Cem Küçükdağlı

567 POLİKİSTİK OVER SENDROMU VE HİRSUTİZM 2857
Heather G. Huddleston, Molly Quinn ve Mark Gibson
Çeviren: Ali Cem Küçükdağlı

568 JİNEKOLOJİK NEOPLAZMLAR VE ADOLESANLARDA İNSAN PAPİLLOMA VİRUSU KORUNMA YÖNTEMLERİ 2862
Sarah P. Huepenbecker, Stephanie H. Smith ve Diane F. Merritt
Çeviren: Ali Cem Küçükdağlı

569 VULVOVAJİNAL VE MÜLLERİAN ANOMALİLER 2867
Ashley M. Eskew ve Diane F. Merritt
Çeviren: Ali Cem Küçükdağlı

570 ÖZEL GEREKSİNİMLİ KIZ ÇOCUKLARINDA JİNEKOLOJİK BAKIM 2872
Elisabeth H. Quint
Çeviren: Ali Cem Küçükdağlı

571 KADIN GENİTAL MUTİLASYONU 2874
Deborah Hodes ve Sarah M. Creighton
Çeviren: Ali Cem Küçükdağlı

KISIM XXV

Endokrin Sistem

Ana Bölüm 1 **HİPOTALAMUS VE HİPOFİZ BEZİ BOZUKLUKLARI**

572 HİPOFİZ BEZİ VE HİPOTALAMUS HORMONLARI 2876
Eric I. Felner ve Briana C. Patterson
Çeviren: Miraç Ünlü

573 HİPOPİTÜİRAİZM 2880
Briana C. Patterson ve Eric I. Felner
Çeviren: Miraç Ünlü

574 DİYABETES İNSİPİDUS 2887
David T. Breault ve Joseph A. Majzoub
Çeviren: Miraç Ünlü

575 ARJİNİN VAZOPRESSİN METABOLİZMASININ DİĞER ANORMALLİKLERİ 2889
David T. Breault ve Joseph A. Majzoub
Çeviren: Miraç Ünlü

576 HİPERPİTÜİTARİZM, UZUN BOY VE AŞIRI BÜYÜME SENDROMLARI 2892
Omar Ali
Çeviren: Miraç Ünlü

577 PUBERTENİN FİZYOLOJİSİ 2898
Luigi R. Garibaldi ve Wassim Chemaitilly
Çeviren: Miraç Ünlü

578 PUBERTAL GELİŞİM BOZUKLUKLARI 2899
Luigi R. Garibaldi ve Wassim Chemaitilly
Çeviren: Miraç Ünlü

578.1 Santral Erken Puberte 2899
Luigi R. Garibaldi ve Wassim Chemaitilly

578.2 Organik Beyin Lezyonundan Kaynaklana Erken Puberte 2903
Wassim Chemaitilly ve Luigi R. Garibaldi

578.3 Beyin Işınlamasından Sonrası Erken Puberte 2904
Wassim Chemaitilly ve Luigi R. Garibaldi

578.4 Erken Puberte ve Hipotiroidizm Sendromu 2904
Wassim Chemaitilly ve Luigi R. Garibaldi

578.5 Koriyonik Gonadotropin Salgılayan Tümörler 2904
Wassim Chemaitilly ve Luigi R. Garibaldi

578.6 McCune-Albright Sendromu 2905
Luigi R. Garibaldi ve Wassim Chemaitilly

578.7 Ailevi Erkek Gonadotropin Bağımsız Erken Puberte 2906
Wassim Chemaitilly ve Luigi R. Garibaldi

578.8 Tamamlanmamış (Parsiyel) Erken Gelişim 2906
Wassim Chemaitilly ve Luigi R. Garibaldi

578.9 İlaca Bağlı Erken Gelişme 2907
Luigi R. Garibaldi ve Wassim Chemaitilly

578.10 Pubertenin Gecikmesi veya Yokluğu 2907
Peter M. Wolfgram

Ana Bölüm 2 **TİROİD BEZİNİN HASTALIKLARI**

579 TİROİD GELİŞİMİ VE FİZYOLOJİSİ 2912
Ari J. Wassner ve Jessica R. Smith
Çeviren: Osman Oğuz Demir

579.1 Tiroid Hormonu Çalışmaları 2913

580 TİROKSİN-BAĞLAYAN GLOBULİN 2914
Ari J. Wassner ve Jessica R. Smith
Çeviren: Osman Oğuz Demir

581 HİPOTİROİDİZM 2914
Ari J. Wassner ve Jessica R. Smith
Çeviren: Osman Oğuz Demir

582 TİROİDİTLER 2923
Jessica R. Smith ve Ari J. Wassner
Çeviren: Osman Oğuz Demir

583 GUATR 2925
Jessica R. Smith ve Ari J. Wassner
Çeviren: Osman Oğuz Demir

583.1 Doğuştan Guatr 2925
Ari J. Wassner ve Jessica R. Smith

583.2 İntratrakeal Guatr 2926
Ari J. Wassner ve Jessica R. Smith

583.3 Endemik Guatr ve Kretenizm 2926
Ari J. Wassner ve Jessica R. Smith

583.4 Kazanılmış Guatr 2927
Ari J. Wassner ve Jessica R. Smith

584 TİROTOKSİKOZ 2928
Jessica R. Smith ve Ari J. Wassner
Çeviren: Osman Oğuz Demir

584.1 Graves Hastalığı 2928
Jessica R. Smith ve Ari J. Wassner
584.2 Doğuştan Hipertiroidizm 2933
Jessica R. Smith ve Ari J. Wassner
585 TİROİD KARSİNOMU 2934
Jessica R. Smith ve Ari J. Wassner
Çeviren: Osman Oğuz Demir
585.1 Tiroid Nodülleri 2936
Jessica R. Smith ve Ari J. Wassner
586 OTOİMMÜN POLİGLANDÜLER SENDROMLAR 2937
Christina M. Astley, Jessica R. Smith ve Ari J. Wassner
Çeviren: Osman Oğuz Demir
587 MULTİPL ENDOKRİN NEOPLAZİ SENDROMLARI 2942
Ari J. Wassner ve Jessica R. Smith
Çeviren: Osman Oğuz Demir

Ana Bölüm **3** **PARATİROİD BEZİ HASTALIKLARI**

588 KALSİYUM HOMEOSTAZI VE KEMİK METABOLİZMASININ HORMONLARI VE PEPTİTLERİ 2943
Daniel A. Doyle
Çeviren: Osman Oğuz Demir
589 HİPOPARATİROİDİZM 2945
Daniel A. Doyle
Çeviren: Osman Oğuz Demir
590 PSÖDOHİPOPARATİRODİZM 2948
Daniel A. Doyle
Çeviren: Osman Oğuz Demir
591 HİPERPARATİROİDİZM 2950
Daniel A. Doyle
Çeviren: Osman Oğuz Demir
591.1 Hiperkalseminin Diğer Nedenleri 2953
Daniel A. Doyle

Ana Bölüm **4** **ADRENAL BEZ BOZUKLUKLARI**

592 ADRENAL BEZ FİZYOLOJİSİ 2954
Çeviren: Yağmur Ünsal
592.1 Histoloji ve Embriyoloji 2954
Perrin C. White
592.2 Adrenal Steroid Biyosentezi 2954
Perrin C. White
592.3 Adrenal Korteksin Düzenlenmesi 2956
Perrin C. White
592.4 Adrenal Steroid Hormon Etkileri 2956
Perrin C. White
592.5 Adrenal Medulla 2958
Perrin C. White
593 ADRENOKORTİKAL YETMEZLİK 2959
Perrin C. White
Çeviren: Yağmur Ünsal
593.1 Primer Adrenal Yetmezlik 2959
Perrin C. White
593.2 Sekonder ve Tersiyer Adrenal Yetmezlik 2966
Perrin C. White
593.3 Yoğun Bakımda Adrenal Yetmezlik 2967
Perrin C. White
593.4 Kortikosteroidlere Hedef Organ Duyarlılığının Değişmesi 2968
Perrin C. White
594 KONJENİTAL ADRENAL HİPERPLAZİ VE İLİŞKİLİ BOZUKLUKLAR 2970
Perrin C. White
Çeviren: Yağmur Ünsal
594.1 Hidroksilaz Eksikliğine Bağlı Konjenital Adrenal Hiperplazi 2971
Perrin C. White
594.2 11β-Hidroksilaz Eksikliğinin Neden olduğu Konjenital Adrenal Hiperplazi 2976
Perrin C. White
594.3 3β-Hidroksisteroid Dehidrogenaz Eksikliğinin Neden Olduğu Konjenital Adrenal Hiperplazi 2976
Perrin C. White
594.4 17-Hidroksilaz Eksikliğinin Neden Olduğu Konjenital Adrenal Hiperplazi 2977
Perrin C. White
594.5 Lipoid Adrenal Hiperplazi 2977
Perrin C. White
594.6 P450 Oksidoredüktaz Eksikliği (Antley-Bixler Sendromu) 2978
Perrin C. White
594.7 Aldosteron Sentaz Eksikliği 2978
Perrin C. White
594.8 Glukokortikoid ile Baskılanabilen Hiperaldosteronizm 2979
Perrin C. White
595 ADRENOKORTİKAL TÜMÖRLER VE KİTLELER 2979
Perrin C. White
Çeviren: Yağmur Ünsal
595.1 Adrenokortikal Karsinom 2979
Perrin C. White
595.2 Adrenal İnsidentaloma 2981
Perrin C. White
595.3 Adrenal Kalsifikasyon 2981
Perrin C. White
596 VİRİLİZAN VE FEMİNİZAN ADRENAL TÜMÖRLER 2982
Perrin C. White
Çeviren: Yağmur Ünsal
597 CUSHING SENDROMU 2982
Perrin C. White
Çeviren: Yağmur Ünsal
598 PRİMER ALDOSTERONİZM 2985
Perrin C. White
Çeviren: Yağmur Ünsal
599 FEOKROMASİTOMA 2986
Perrin C. White
Çeviren: Yağmur Ünsal

Ana Bölüm **5** **GONADAL HASTALIKLAR**

600 GONADLARIN GELİŞİMİ VE FONKSİYONU 2988
Patricia A. Donohoue
Çeviren: Yağmur Bayındır
601 TESTİSLERİN HİPOFONKSİYONU 2993
Omar Ali ve Patricia A. Donohoue
Çeviren: Yağmur Bayındır
601.1 Erkekte Hipergonadotropik Hipogonadizm (Primer Hipogonadizm) 2993
Omar Ali ve Patricia A. Donohoue
601.2 Erkekte Hipogonadotropik Hipogonadizm (Sekonder Hipogonadizm) 2997
Omar Ali ve Patricia A. Donohoue

602 TESTİS TÜMÖRLERİNDEN KAYNAKLANAN PSÖDOPREKOKSİTE 3000
Omar Ali ve Patricia A. Donohoue
Çeviren: Yağmur Bayındır

603 JİNEKOMASTİ 3000
Omar Ali ve Patricia A. Donohoue
Çeviren: Yağmur Bayındır

604 OVERLERİN HİPOFONKSİYONU 3001
Alvina R. Kansra ve Patricia A. Donohoue
Çeviren: Yağmur Bayındır

604.1 Kadınlarda Hipergonadotropik Hipogonadizm (Primer Hipogonadizm) 3002
Alvina R. Kansra ve Patricia A. Donohoue

604.2 Kadınlarda Hipogonadotropik Hipogonadizm (Sekonder Hipogonadizm) 3006
Alvina R. Kansra ve Patricia A. Donohoue

605 OVER LEZYONLARINDAN KAYNAKLANAN PSÖDOPREKOKSİTE 3007
Alvina R. Kansra, Patricia A. Donohoue
Çeviren: Yağmur Bayındır

606 CİNSİYET GELİŞİM BOZUKLUKLARI 3008
Patricia A. Donohoue
Çeviren: Yağmur Bayındır

606.1 46,XX CGB 3012
Patricia A. Donohoue

606.2 46,XY CGB 3014
Patricia A. Donohoue

606.3 Ovotestiküler CGB 3018
Patricia A. Donohoue

Ana Bölüm **6** **ÇOCUKLARDA DİYABETES MELLİTUS**

607 DİYABETES MELLİTUS 3019
Çeviren: Yağmur Bayındır

607.1 Diyabetes Mellitus Sınıflandırması 3019
David R. Weber ve Nicholas Jospe

607.2 Tip 1 Diyabetes Mellitus (İmmün Aracılı) 3022
David R. Weber ve Nicholas Jospe

607.3 Tip 2 Diyabetes Mellitus 3042
David R. Weber ve Nicholas Jospe

607.4 Diğer Özel Diyabet Tipleri 3047
David R. Weber ve Nicholas Jospe

KISIM **XXVI**

Sinir Sistemi

608 NÖROLOJİK DEĞERLENDİRME 3053
Nina F. Schor
Çeviren: Esra Serdaroğlu

609 SANTRAL SİNİR SİSTEMİNİN KONJENİTAL ANOMALİLERİ 3063
Stephen L. Kinsman ve Michael V. Johnston
Çeviren: Esra Serdaroğlu

609.1 Nöral Tüp Defektleri 3064
Stephen L. Kinsman ve Michael V. Johnston

609.2 Spina Bifida Okülta (Gizli Spinal Disrafizm) 3064
Stephen L. Kinsman ve Michael V. Johnston

609.3 Meningosel 3066
Stephen L. Kinsman ve Michael V. Johnston

609.4 Myelomeningosel 3066
Stephen L. Kinsman ve Michael V. Johnston

609.5 Ensefalosel 3068
Stephen L. Kinsman ve Michael V. Johnston

609.6 Anensefali 3068
Stephen L. Kinsman ve Michael V. Johnston

609.7 Nöronal Migrasyon Bozuklukları 3068
Stephen L. Kinsman ve Michael V. Johnston

609.8 Korpus Kallozum Agenezisi 3071
Stephen L. Kinsman ve Michael V. Johnston

609.9 Kranial Sinirlerin Agenezisi ve Posterior Fossa Disgenezisi 3072
Stephen L. Kinsman ve Michael V. Johnston

609.10 Mikrosefali 3073
Stephen L. Kinsman ve Michael V. Johnston

609.11 Hidrosefali 3076
Stephen L. Kinsman ve Michael V. Johnston

609.12 Kraniosinostoz 3080
Stephen L. Kinsman ve Michael V. Johnston

610 DEFORMASYONEL PLAGİOSEFALİ 3082
Matthew P. Fahrenkopf, Nicholas S. Adams, Robert J. Mann ve John A. Girotto
Çeviren: Esra Serdaroğlu

611 ÇOCUKLUK ÇAĞINDA NÖBETLER 3086
Mohamad A. Mikati ve Dmitry Tchapyjnikov
Çeviren: Ceren Günbey

611.1 Febril Nöbetler 3092
Mohamad A. Mikati ve Dmitry Tchapyjnikov

611.2 Tetiklenmemiş Nöbetler 3094
Mohamad A. Mikati ve Dmitry Tchapyjnikov

611.3 Fokal Nöbetler ve İlişkili Epilepsi Sendromları 3096
Mohamad A. Mikati ve Dmitry Tchapyjnikov

611.4 Jeneralize Nöbetler ve İlişkili Epilepsi Sendromları 3097
Mohamad A. Mikati ve Dmitry Tchapyjnikov

611.5 Nöbetlerin Mekanizması 3099
Mohamad A. Mikati ve Dmitry Tchapyjnikov

611.6 Nöbetlerin ve Epilepsinin Tedavisi 3100
Mohamad A. Mikati ve Dmitry Tchapyjnikov

611.7 Yenidoğan Nöbetleri 3111
Mohamad A. Mikati ve Dmitry Tchapyjnikov

611.8 Statüs Epileptikus 3116
Mohamad A. Mikati ve Dmitry Tchapyjnikov

611.9 Refleks Nöbetler (Uyarının Tetiklediği Nöbetler) 3120
Mohamad A. Mikati ve Dmitry Tchapyjnikov

611.10 Sallama ('Nodding') Sendromu 3120
Michael J. Boivin

612 NÖBETLERİ TAKLİT EDEN DURUMLAR 3121
Mohamad A. Mikati ve Makram M. Obeid
Çeviren: Miraç Yıldırım

613 BAŞ AĞRILARI 3128
Andrew D. Hershey, Marielle A. Kabbouche, Hope L. O'Brien ve Joanne Kacperski
Çeviren: İbrahim Öncel

613.1 Migren 3128
Andrew D. Hershey, Marielle A. Kabbouche, Hope L. O'Brien ve Joanne Kacperski

613.2 Sekonder Baş Ağrıları 3138
Andrew D. Hershey, Marielle A. Kabbouche, Hope L. O'Brien ve Joanne Kacperski

613.3 Gerilim Tipi Baş Ağrısı 3139
Andrew D. Hershey, Marielle A. Kabbouche, Hope L. O'Brien ve Joanne Kacperski

614 NÖROKÜTANÖZ SENDROMLAR 3140
Mustafa Sahin, Nicole Ullrich, Siddharth Srivastava ve Anna Pinto
Çeviren: İbrahim Öncel

614.1 Nörofibromatozis 3140
Nicole Ullrich

614.2 Tüberoskleroz 3144
Siddharth Srivastava ve Mustafa Sahin

614.3 Sturge-Weber Sendromu 3146
Anna Pinto

614.4 Von Hippel-Lindau Hastalığı 3148
Siddharth Srivastava ve Mustafa Sahin

614.5 Lineer Sebase Nevüs Hastalığı 3148
Siddharth Srivastava ve Mustafa Sahin

614.6 PHACE Sendromu 3148
Siddharth Srivastava ve Mustafa Sahin

614.7 Incontinentia Pigmenti 3149
Siddharth Srivastava ve Mustafa Sahin

615 HAREKET BOZUKLUKLARI 3150
Jonathan W. Mink
Çeviren: Didem Ardıçlı

615.1 Ataksiler 3150
Peter E. Morrison ve Jonathan W. Mink

615.2 Kore, Atetoz, Tremor 3156
Jennifer A. Vermilion ve Jonathan W. Mink

615.3 Miyoklonus 3161
Jonathan W. Mink

615.4 Distoni 3162
Shannon L. Dean ve Erika U. Augustine

616 ENSEFALOPATİLER 3168
Michael V. Johnston
Çeviren: Hatice Bektaş

616.1 Serebral Palsi 3168
Michael V. Johnston

616.2 Mitokondriyal Ensefalomiyopatiler 3173
Michael V. Johnston

616.3 Diğer Ensefalopatiler 3178
Michael V. Johnston

616.4 Otoimmün Ensefalit 3179
Thaís Armangué ve Josep O. Dalmau

617 ÇOCUKLUK ÇAĞININ NÖRODEJENERATİF HASTALIKLARI 3187
Jennifer M. Kwon
Çeviren: Hatice Bektaş

617.1 Sfingolipidozlar 3187
Jennifer M. Kwon

617.2 Nöronal Seroid Lipofuksinozlar 3190
Jennifer M. Kwon

617.3 Adrenolökodistrofi 3191
Jennifer M. Kwon

617.4 Sialidoz 3191
Jennifer M. Kwon

617.5 Çeşitli Nörodejeneratif Hastalıklar 3191
Jennifer M. Kwon

618 SANTRAL SİNİR SİSTEMİNİN DEMİYELİNİZAN HASTALIKLARI 3196
Cheryl Hemingway
Çeviren: Hatice Bektaş

618.1 Akut Dissemine Ensefalomiyelit 3196
Cheryl Hemingway

618.2 Optik Nörit 3199
Cheryl Hemingway

618.3 Transvers Miyelit 3200
Cheryl Hemingway

618.4 Multipl Skleroz 3202
Cheryl Hemingway

618.5 Nöromiyelitis Optika Spektrum Hastalıkları 3207
Cheryl Hemingway

618.6 Miyelin Oligodendrosit Glikoprotein-İlişkili Hastalıklar 3209
Cheryl Hemingway

619 ÇOCUKLARDA İNME 3209
Nomazulu Dlamini ve Gabrielle A. deVeber
Çeviren: Umay Kavgacı

619.1 Arteriyel İskemik İnme 3209
Nomazulu Dlamini ve Gabrielle A. deVeber

619.2 Serebral Sinovenöz Tromboz 3213
Nomazulu Dlamini ve Gabrielle A. deVeber

619.3 Vasküler Yapılarla İlgili Omurilik Lezyonları 3214
E. Ann Yeh ve Gabrielle A. deVeber

619.4 Hemorajik İnme 3215
Nomazulu Dlamini ve Gabrielle A. deVeber

619.5 İnme Benzeri Olayların Ayırıcı Tanısı 3217
Nomazulu Dlamini ve Gabrielle A. deVeber

620 MERKEZİ SİNİR SİSTEMİ VASKÜLİTİ 3219
Sona Narula, Anusha K. Yeshokumar ve Brenda L. Banwell
Çeviren: Umay Kavgacı

621 MERKEZİ SİNİR SİSTEMİ ENFEKSİYONLARI 3222
Andrew B. Janowski ve David A. Hunstad
Çeviren: Umay Kavgacı

621.1 Yenidoğan Dönemi Sonrası Akut Bakteriyel Menenjit 3223
Andrew B. Janowski ve David A. Hunstad

621.2 Viral Meningoensefalit 3232
Andrew B. Janowski ve David A. Hunstad

621.3 Eozinofilik Menenjit 3234
Andrew B. Janowski ve David A. Hunstad

622 BEYİN APSESİ 3235
Andrew B. Janowski ve David A. Hunstad
Çeviren: Umay Kavgacı

623 İDİOPATİK İNTRAKRANİYAL HİPERTANSİYON (PSÖDOTÜMÖR SEREBRİ) 3236
Alasdair P.J. Parker
Çeviren: Umay Kavgacı

624 SPİNAL KORD BOZUKLUKLARI 3238
Mark R. Proctor
Çeviren: Umay Kavgacı

624.1 Gergin (Tethered) Kord 3238
Mark R. Proctor

624.2 Diastomiyeli (Ayrık Omurilik Malformasyonu 3240
Mark R. Proctor

624.3 Siringomiyeli 3241
Mark R. Proctor

624.4 Spinal Kord Tümörleri 3242
Mark R. Proctor

624.5 Spinal Arteriyovenöz Malformasyonlar 3243
Mark R. Proctor

KISIM XXVII

Nöromusküler Bozukluklar

625 NÖROMUSKÜLER HASTALIKLARIN DEĞERLENDİRİLMESİ VE ARAŞTIRILMASI 3245
Harvey B. Sarnat
Çeviren: Nesibe Gevher Eroğlu Ertuğrul

626 KASIN GELİŞİMSEL HASTALIKLARI 3254
Harvey B. Sarnat
Çeviren: Göknur Haliloğlu
626.1 Miyotübüler Miyopati (Sentronükleer Miyopati) 3257
Harvey B. Sarnat
626.2 Konjenital Kas Lifi-Tipi Orantısızlık (Congenital Muscle Fiber-Type Disproportion 3263
Harvey B. Sarnat
626.3 Nemalin Rod Miyopatisi 3264
Goknur Haliloglu
626.4 Kor Rod Miyopatiler 3266
Goknur Haliloglu
626.5 Miyofibriller Miyopatiler 3269
Goknur Haliloglu ve Harvey B. Sarnat
626.6 Beyin Malformasyonları ve Kas Gelişimi 3271
Goknur Haliloglu ve Harvey B. Sarnat
626.7 Amiyoplazi 3272
Harvey B. Sarnat
626.8 Musküler Disgenezi (Proteus Sendrom Miyopatisi 3273
Harvey B. Sarnat
626.9 Benign Konjenital Hipotoni 3273
Harvey B. Sarnat
626.10 Artrogripozis 3273
Goknur Haliloglu
627 MUSKÜLER DİSTROFİLER 3280
Diana X. Bharucha-Goebel
Çeviren: Nesibe Gevher Eroğlu Ertuğrul
627.1 Duchenne ve Becker Musküler Distrofiler 3281
Diana X. Bharucha-Goebel
627.2 Emery-Dreifuss Musküler Distrofi/ Laminopatiler 3285
Diana X. Bharucha-Goebel
627.3 Miyotonik Musküler Distrofi 3285
Diana X. Bharucha-Goebel
627.4 Limb-Girdle Musküler Distrofiler 3289
Diana X. Bharucha-Goebel
627.5 Fasiyoskapulohumeral Musküler Distrofi 3291
Diana X. Bharucha-Goebel
627.6 Konjenital Musküler Distrofiler 3292
Diana X. Bharucha-Goebel
628 ENDOKRİN VE TOKSİK MİYOPATİLER 3295
Harvey B. Sarnat
Çeviren: Nesibe Gevher Eroğlu Ertuğrul
629 METABOLİK MİYOPATİLER VE KANALOPATİLER 3296
Harvey B. Sarnat
Çeviren: Nesibe Gevher Eroğlu Ertuğrul
629.1 Periyodik Paraliziler ve Diğer Kas Kanlopatileri 3296
Harvey B. Sarnat
629.2 Malign Hipertermi 3298
Harvey B. Sarnat
629.3 Glikojenozlar 3298
Harvey B. Sarnat
629.4 Mitokondriyal Miyopatiler 3300
Harvey B. Sarnat
629.5 Lipid Miyopatiler 3303
Harvey B. Sarnat
629.6 Vitamin E Eksikliği Miyopatisi 3304
Harvey B. Sarnat
630 NÖROMUSKÜLER İLETİM VE MOTOR NÖRON BOZUKLUKLARI 3304
Çeviren: Göknur Haliloğlu
630.1 Miyastenia Gravis 3304
Diana X. Bharucha-Goebel
630.2 Spinal Musküler Atrofiler 3310
Goknur Haliloglu
630.3 Diğer Motor Nöron Hastalıkları 3317
Goknur Haliloglu
631 KALITSAL MOTOR-DUYUSAL NÖROPATİLER 3320
Harvey B. Sarnat
Çeviren: Yağmur Tabur
631.1 Peroneal Musküler Atrofi (Charcot-Marie Tooth Hastalığı, HMSN Tip IIa) 3320
Harvey B. Sarnat
631.2 Peroneal Musküler Atrofi (Aksonal Tip) 3327
Harvey B. Sarnat
631.3 Konjenital Hipomiyelinizan Nöropati ve Dejerine-Sottas Hastalığı (HMSN Tip III) 3327
Harvey B. Sarnat
631.4 Roussy-Levy Sendromu 3327
Harvey B. Sarnat
631.5 Refsum Hastalığı (HMSN Tip IV) ve İnfantil Refsum Hastalığı 3327
Harvey B. Sarnat
631.6 Fabry Hastalığı 3327
Harvey B. Sarnat
631.7 Dev Aksonal Nöropati 3328
Diana X. Bharucha-Goebel
631.8 Hipermiyelinizan (Tomaküler) Nöropati; Ailevi Basınca Duyarlılık Nöropatisi 3328
Harvey B. Sarnat
631.9 Lökodistrofiler 3329
Harvey B. Sarnat
632 TOKSİK NÖROPATİLER 3330
Harvey B. Sarnat
Çeviren: Yağmur Tabur
633 OTONOMİK NÖROPATİLER 3331
Monique M. Ryan
Çeviren: Yağmur Tabur
633.1 Ailevi Disotonomi 3331
Monique M. Ryan
633.2 Diğer Otonomik Nöropatiler 3335
Monique M. Ryan
634 GUILLAIN-BARRÉ SENDROMU 3335
Monique M. Ryan
Çeviren: Yağmur Tabur
635 BELL PARALİZİSİ 3339
Monique M. Ryan
Çeviren: Yağmur Tabur

KISIM XXVIII

Göz Hastalıkları

636 GÖZÜN BÜYÜME VE GELİŞMESİ 3341
Scott E. Olitsky ve Justin D. Marsh
Çeviren: Gülcan Yılbaş Kara
637 GÖZ MUAYENESİ 3341
Scott E. Olitsky ve Justin D. Marsh
Çeviren: Gülcan Yılbaş Kara
638 REFRAKSİYON VE AKOMODASYON ANORMALLİKLERİ 3344
Scott E. Olitsky ve Justin D. Marsh
Çeviren: Gülcan Yılbaş Kara

639 GÖRME BOZUKLUKLARI 3346
Scott E. Olitsky ve Justin D. Marsh
Çeviren: Gülcan Yılbaş Kara

640 PUPİLLA VE İRİS ANOMALİLERİ 3349
Scott E. Olitsky ve Justin D. Marsh
Çeviren: Gülcan Yılbaş Kara

641 GÖZÜN HAREKET VE KAYMA BOZUKLUKLARI 3353
Scott E. Olitsky ve Justin D. Marsh
Çeviren: Gülcan Yılbaş Kara

642 KAPAK BOZUKLUKLARI 3360
Scott E. Olitsky ve Justin D. Marsh
Çeviren: Gülcan Yılbaş Kara

643 GÖZYAŞI SİSTEMİ BOZUKLUKLARI 3363
Scott E. Olitsky ve Justin D. Marsh
Çeviren: Gülcan Yılbaş Kara

644 KONJUNKTİVA BOZUKLUKLARI 3364
Scott E. Olitsky ve Justin D. Marsh
Çeviren: Gülcan Yılbaş Kara

645 KORNEA BOZUKLUKLARI 3368
Scott E. Olitsky ve Justin D. Marsh
Çeviren: Gülcan Yılbaş Kara

646 LENS HASTALIKLARI 3372
Scott E. Olitsky ve Justin D. Marsh
Çeviren: Dorukcan Alkan

647 UVEA HASTALIKLARI 3375
Scott E. Olitsky ve Justin D. Marsh
Çeviren: Dorukcan Alkan

648 RETİNA VE VİTREUS HASTALIKLARI 3377
Scott E. Olitsky ve Justin D. Marsh
Çeviren: Dorukcan Alkan

649 OPTİK SİNİR ANOMALİLERİ 3385
Scott E. Olitsky ve Justin D. Marsh
Çeviren: Dorukcan Alkan

650 ÇOCUKLUK ÇAĞI GLOKOMU 3388
Scott E. Olitsky ve Justin D. Marsh
Çeviren: Dorukcan Alkan

651 ORBİTAL ANOMALİLER 3390
Scott E. Olitsky ve Justin D. Marsh
Çeviren: Dorukcan Alkan

652 ORBİTAL ENFEKSİYONLAR 3391
Scott E. Olitsky, Justin D. Marsh ve Mary Anne Jackson
Çeviren: Dorukcan Alkan

653 GÖZ YARALANMALARI 3393
Scott E. Olitsky ve Justin D. Marsh
Çeviren: Dorukcan Alkan

KISIM XXIX

Kulak

654 GENEL BİLGİLER VE KULAĞIN DEĞERLENDİRİLMESİ 3398
Joseph Haddad Jr ve Sonam N. Dodhia
Çeviren: Ekim Helhel

655 İŞİTME KAYBI 3400
Joseph Haddad Jr, Sonam N. Dodhia ve Jaclyn B. Spitzer
Çeviren: Ekim Helhel

656 KULAĞIN KONJENİTAL MALFORMASYONLARI 3411
Joseph Haddad Jr ve Sonam N. Dodhia
Çeviren: Ekim Helhel

657 EKSTERNAL OTİT (OTITIS EKSTERNA) 3414
Joseph Haddad Jr ve Sonam N. Dodhia
Çeviren: Ekim Helhel

658 OTİTİS MEDİA 3418
Joseph E. Kerschner ve Diego Preciado
Çeviren: Ekim Helhel

659 AKUT MASTOİDİT 3431
John J. Faria, Robert H. Chun ve Joseph E. Kerschner
Çeviren: Ekim Helhel

660 İÇ KULAK VE KEMİK LABİRENTİN HASTALIKLARI 3434
Joseph Haddad Jr ve Sonam N. Dodhia
Çeviren: Ekim Helhel

661 KULAK VE TEMPORAL KEMİĞİN TRAVMATİK YARALANMALARI 3435
Joseph Haddad Jr ve Sonam N. Dodhia
Çeviren: Ekim Helhel

662 KULAK VE TEMPORAL KEMİĞİN TÜMÖRLERİ 3437
Joseph Haddad Jr ve Sonam N. Dodhia
Çeviren: Ekim Helhel

KISIM XXX

Deri

663 DERİ MORFOLOJİSİ 3439
Nicole R. Bender ve Yvonne E. Chiu
Çeviren: Handan Rabia Çınar

664 HASTANIN DERMATOLOJİK DEĞERLENDİRMESİ 3441
Nicole R. Bender ve Yvonne E. Chiu
Çeviren: Handan Rabia Çınar

664.1 Sistemik Hastalıkların Kutanöz Belirtileri 3442
Nicole R. Bender ve Yvonne E. Chiu

664.2 Multisistem İlaç Reaksiyonları 3448
Nicole R. Bender ve Yvonne E. Chiu

665 DERMATOLOJİK TEDAVİNİN İLKELERİ 3451
Daren A. Diiorio ve Stephen R. Humphrey
Çeviren: Handan Rabia Çınar

666 YENİDOĞANIN DERMATOLOJİK HASTALIKLARI 3453
Kathleen A. Long ve Kari L. Martin
Çeviren: Handan Rabia Çınar

667 KUTANÖZ BOZUKLUKLAR 3456
Nadia Y. Abidi ve Kari L. Martin
Çeviren: Handan Rabia Çınar

668 EKTODERMAL DİSPLAZİLER 3459
Nadia Y. Abidi ve Kari L. Martin
Çeviren: Handan Rabia Çınar

669 VASKÜLER HASTALIKLAR 3461
Kari L. Martin
Çeviren: Handan Rabia Çınar

670 KUTANÖZ NEVÜSLER 3469
Megan E. McClean ve Kari L. Martin
Çeviren: Emine Demet Öztürk

671 HİPERPİGMENTE LEZYONLAR 3474
Joel C. Joyce
Çeviren: Emine Demet Öztürk

672 HİPOPİGMENTE LEZYONLAR 3477
Joel C. Joyce
Çeviren: Emine Demet Öztürk

673 VEZİKÜLOBÜLLOZ HASTALIKLAR 3480
Joel C. Joyce
Çeviren: Emine Demet Öztürk

673.1 Eritema Multiforme 3480
Joel C. Joyce

673.2 Stevens-Johnson Sendromu 3482
Joel C. Joyce

673.3 Toksik Epidermal Nekrolizis 3484
Joel C. Joyce

673.4 Mekanobülloz Hastalıklar 3484
Joel C. Joyce

673.5 Pemfigus 3489
Joel C. Joyce

673.6 Dermatitis Herpetiformis 3490
Joel C. Joyce

673.7 Lineer İmmünglobülin A Dermatozu (Çocukluk Çağının Kronik Büllöz Dermatozu) 3490
Joel C. Joyce

674 EKZAMATÖZ HASTALIKLAR 3491
Nicole R. Bender ve Yvonne E. Chiu
Çeviren: Emine Demet Öztürk

674.1 Kontakt Dermatit 3491
Nicole R. Bender ve Yvonne E. Chiu

674.2 Numuler Egzama 3494
Nicole R. Bender ve Yvonne E. Chiu

674.3 Pitriyazis Alba 3494
Nicole R. Bender ve Yvonne E. Chiu

674.4 Liken Simpleks Kronikus 3494
Nicole R. Bender ve Yvonne E. Chiu

674.5 Akut Palmoplantar Egzama (Dishidrotik Egzama, Dishidrozis, Pomfoliks) 3495
Nicole R. Bender ve Yvonne E. Chiu

674.6 Seboreik Dermatit 3495
Nicole R. Bender ve Yvonne E. Chiu

675 FOTOSENSİTİVİTE 3496
Nicole R. Bender ve Yvonne E. Chiu
Çeviren: Kübra Çakmakkaya

676 EPİDERMİS HASTALIKLARI 3501
Çeviren: Kübra Çakmakkaya

676.1 Psöriazis 3501
Nicole R. Bender ve Yvonne E. Chiu

676.2 Pitriyazis Likenoides 3503
Nicole R. Bender ve Yvonne E. Chiu

676.3 Keratozis Pilaris 3504
Nicole R. Bender ve Yvonne E. Chiu

676.4 Liken Spinulozus 3505
Nicole R. Bender ve Yvonne E. Chiu

676.5 Pitriyazis Rozea 3505
Nicole R. Bender ve Yvonne E. Chiu

676.6 Pitriyazis Rubra Pilaris 3505
Nicole R. Bender ve Yvonne E. Chiu

676.7 Darier Hastalığı (Keratozis Folikülaris) 3506
Nicole R. Bender ve Yvonne E. Chiu

676.8 Liken Nitidus 3507
Nicole R. Bender ve Yvonne E. Chiu

676.9 Liken Striatus 3507
Nicole R. Bender ve Yvonne E. Chiu

676.10 Liken Planus 3508
Nicole R. Bender ve Yvonne E. Chiu

676.11 Porokeratozis 3508
Nicole R. Bender ve Yvonne E. Chiu

676.12 Gianotti-Crosti Sendromu (Papüler Akrodermatitis) 3509
Nicole R. Bender ve Yvonne E. Chiu

676.13 Akantozis Nigrikans 3509
Nicole R. Bender ve Yvonne E. Chiu

677 KERATİNİZASYON BOZUKLUKLARI 3510
Kari L. Martin
Çeviren: Kübra Çakmakkaya

678 DERMİSİN HASTALIKLARI 3517
Wendy E. Kim
Çeviren: Kübra Çakmakkaya

678.1 Mast Hücre Aktivasyon Sendromu 3524
James J. Nocton

679 EHLERS-DANLOS SENDROMU 3525
Donald Basel
Çeviren: Kübra Çakmakkaya

680 SUBKÜTAN DOKUNUN HASTALIKLARI 3531
Wendy E. Kim
Çeviren: Elif Tuğçe Aydın

680.1 Pannikülit ve Eritema Nodozum 3531
Wendy E. Kim

680.2 Lipodistrofi 3534
Wendy E. Kim

681 TER BEZLERİNİN HASTALIKLARI 3535
Kari L. Martin ve Kimberly M. Ken
Çeviren: Elif Tuğçe Aydın

682 SAÇ HASTALIKLARI 3537
Kimberly M. Ken ve Kari L. Martin
Çeviren: Elif Tuğçe Aydın

683 TIRNAK HASTALIKLARI 3543
Kimberly M. Ken ve Kari L. Martin
Çeviren: Elif Tuğçe Aydın

684 MUKOZAL MEMBRAN HASTALIKLARI 3547
Wendy E. Kim
Çeviren: Elif Tuğçe Aydın

685 KUTANÖZ BAKTERİYEL ENFEKSİYONLAR 3549
Çeviren: Elif Tuğçe Aydın

685.1 İmpetigo 3549
Daren A. Diiorio ve Stephen R. Humphrey

685.2 Subkütan Doku Hastalıkları 3550
Daren A. Diiorio ve Stephen R. Humphrey

685.3 Stafilokoksik Haşlanmış Deri Sendromu 3553
Daren A. Diiorio ve Stephen R. Humphrey

685.4 Ektima 3554
Daren A. Diiorio ve Stephen R. Humphrey

685.5 Diğer Kutanöz Bakteriyel Enfeksiyonlar 3554
Daren A. Diiorio ve Stephen R. Humphrey

686 KUTANÖZ FUNGAL ENFEKSİYONLAR 3559
Daren A. Diiorio ve Stephen R. Humphrey
Çeviren: Elif Tuğçe Aydın

687 KUTANÖZ VİRAL ENFEKSİYONLAR 3566
Daren A. Diiorio ve Stephen R. Humphrey
Çeviren: Elif Tuğçe Aydın

688 ARTROPOD ISIRIKLARI VE İNFESTASYONLAR 3568
Çeviren: İzzet Türkalp Akbaşlı

688.1 Artropod Isırıkları 3568
Daren A. Diiorio ve Stephen R. Humphrey

688.2 Skabiyez (Uyuz) 3570
Daren A. Diiorio ve Stephen R. Humphrey

688.3 Pedikülozis (Bitlenme) 3574
Daren A. Diiorio ve Stephen R. Humphrey

688.4 Yüzücü Erüpsiyonu 3575
Daren A. Diiorio ve Stephen R. Humphrey

689 AKNE 3576
Wendy E. Kim
Çeviren: İzzet Türkalp Akbaşlı

690 DERİ TÜMÖRLERİ 3582
Jesse P. Hirner ve Kari L. Martin
Çeviren: İzzet Türkalp Akbaşlı

691 NÜTRİSYONEL DERMATOZLAR 3587
Joel C. Joyce
Çeviren: İzzet Türkalp Akbaşlı

KISIM XXXI

Kemik ve Eklem Hastalıkları

Ana Bölüm 1 **ORTOPEDİK SORUNLAR**

692 BÜYÜME VE GELİŞME 3590
Keith D. Baldwin ve Lawrence Wells
Çeviren: Kübra Yüksel

693 ÇOCUĞUN ORTOPEDİK DEĞERLENDİRMESİ 3592
Keith D. Baldwin ve Lawrence Wells
Çeviren: Kübra Yüksel

694 AYAK VE AYAK PARMAKLARI 3597
Jennifer J. Winell ve Richard S. Davidson
Çeviren: Kübra Yüksel

694.1 Metatarsus Adduktus 3597
Jennifer J. Winell ve Richard S. Davidson

694.2 Kalkaneovalgus Ayak 3598
Jennifer J. Winell ve Richard S. Davidson

694.3 Talipes Ekinovarus (Yumru Ayak) 3598
Jennifer J. Winell ve Richard S. Davidson

694.4 Konjenital Vertikal Talus 3600
Jennifer J. Winell ve Richard S. Davidson

694.5 Hipermobil Pes Planus (Esnek Düztaban) 3600
Jennifer J. Winell ve Richard S. Davidson

694.6 Tarsal Birleşme 3601
Jennifer J. Winell ve Richard S. Davidson

694.7 Kavus Ayak 3603
Jennifer J. Winell ve Richard S. Davidson

694.8 Osteokondrozlar/Apofizit 3603
Jennifer J. Winell ve Richard S. Davidson

694.9 Ayağın Delinme Yaraları 3604
Jennifer J. Winell ve Richard S. Davidson

694.10 Ayak Parmağı Deformiteleri 3604
Jennifer J. Winell ve Richard S. Davidson

694.11 Ağrılı Ayak 3606
Jennifer J. Winell ve Richard S. Davidson

694.12 Ayakkabılar 3606
Jennifer J. Winell ve Richard S. Davidson

695 EKSTREMİTENİN TORSİYONEL VE AÇISAL DEFORMİTELERİ 3606
Jennifer J. Winell, Keith D. Baldwin ve Lawrence Wells
Çeviren: Kübra Yüksel

695.1 Ekstremite Gelişimi 3606
Jennifer J. Winell, Keith D. Baldwin ve Lawrence Wells

695.2 Değerlendirme 3607
Jennifer J. Winell, Keith D. Baldwin ve Lawrence Wells

695.3 Torsiyonel Deformiteler 3609
Jennifer J. Winell, Keith D. Baldwin ve Lawrence Wells

695.4 Koronal Düzlem Deformiteleri 3610
Jennifer J. Winell, Keith D. Baldwin ve Lawrence Wells

695.5 Tibia ve Fibulanın Konjenital Açısal Deformiteleri 3612
Jennifer J. Winell, Keith D. Baldwin ve Lawrence Wells

696 BACAK UZUNLUK FARKLILIĞI 3613
Richard S. Davidson
Çeviren: Kübra Yüksel

697 DİZ 3617
J. Todd R. Lawrence
Çeviren: Kübra Yüksel

697.1 Diskoid Lateral Meniscus 3617
J. Todd R. Lawrence

697.2 Popliteal Kist (Baker Kisti) 3618
J. Todd R. Lawrence

697.3 Juvenil Osteokondritis Dissekans 3619
J. Todd R. Lawrence

697.4 Osgood-Schlatter Hastalığı ve Sinding-Larsen-Johansson Sendromu 3620
Eric J. Sarkissian ve J. Todd R. Lawrence

697.5 Patellofemoral Ağrı Sendromu 3621
J. Todd R. Lawrence

697.6 Patellofemoral İnstabilite 3621
J. Todd R. Lawrence

697.7 Ön Çapraz Bağ Rüptürü 3622
J. Todd R. Lawrence

698 KALÇA 3623
Wudbhav N. Sankar, Jennifer J. Winell, B. David Horn ve Lawrence Wells
Çeviren: Armağan Keskin

698.1 Gelişimsel Kalça Displazisi 3623
Wudbhav N. Sankar, B. David Horn, Jennifer J. Winell ve Lawrence Wells

698.2 Geçici Monoartiküler Sinovit (Toksik Sinovit) 3628
Wudbhav N. Sankar, Jennifer J. Winell, B. David Horn ve Lawrence Wells

698.3 Legg-Calvé-Perthes Hastalığı 3628
Wudbhav N. Sankar, Jennifer J. Winell, B. David Horn ve Lawrence Wells

698.4 Femur Başı Epifiz Kayması 3631
Wudbhav N. Sankar, Jennifer J. Winell, B. David Horn ve Lawrence Wells

699 OMURGA 3633
R. Justin Mistovich ve David A. Spiegel
Çeviren: Armağan Keskin

699.1 İdiopatik Skolyoz 3633
R. Justin Mistovich ve David A. Spiegel

699.2 Konjenital Skolyoz 3637
R. Justin Mistovich ve David A. Spiegel

699.3 Nöromusküler Skolyoz, Genetik Sendromlar ve Kompansatuar Skolyoz 3639
R. Justin Mistovich ve David A. Spiegel

699.4 Kifoz 3640
R. Justin Mistovich ve David A. Spiegel

699.5 Çocuklarda Sırt Ağrısı 3642
R. Justin Mistovich ve David A. Spiegel

699.6 Spondilolizis ve Spondilolistezis 3643
R. Justin Mistovich ve David A. Spiegel

699.7 Omurga Enfeksiyonu 3645
R. Justin Mistovich ve David A. Spiegel

699.8 İntervertebral Disk Herniasyonu/ Vertebral Apofizis Kayması 3645
R. Justin Mistovich ve David A. Spiegel

699.9 Tümörler 3646
R. Justin Mistovich ve David A. Spiegel

700 BOYUN 3646
R. Justin Mistovich ve David A. Spiegel
Çeviren: Armağan Keskin

700.1 Tortikolis 3646
R. Justin Mistovich ve David A. Spiegel
700.2 Klippel-Feil Sendromu 3647
R. Justin Mistovich ve David A. Spiegel
700.3 Servikal Anomaliler ve Dayanıksızlıklar 3649
R. Justin Mistovich ve David A. Spiegel
701 ÜST EKSTREMİTE 3651
Robert B. Carrigan
Çeviren: Armağan Keskin
702 ARTROGRİPOZİS 3658
Helen M. Horstmann ve Richard S. Davidson
Çeviren: Sena Bocutcu
703 SIK GÖRÜLEN KIRIKLAR 3662
Keith D. Baldwin, Apurva S. Shah, Lawrence Wells ve Alexandre Arkader
Çeviren: Sena Bocutcu
703.1 Pediatrik Kırıkların Özgün Nitelikleri 3663
Keith D. Baldwin, Apurva S. Shah, Lawrence Wells ve Alexandre Arkader
703.2 Pediatrik Kırık Paternleri 3664
Keith D. Baldwin, Apurva S. Shah, Lawrence Wells ve Alexandre Arkader
703.3 Üst Ekstremite Kırıkları 3666
Keith D. Baldwin, Apurva S. Shah, Lawrence Wells ve Alexandre Arkader
703.4 Alt Ekstremite Kırıkları 3668
Keith D. Baldwin, Lawrence Wells ve Alexandre Arkader
703.5 Kırıkların Cerrahi Tedavisi 3669
Keith D. Baldwin, Apurva S. Shah, Lawrence Wells ve Alexandre Arkader
703.6 Çocuklarda Kırığın Komplikasyonları 3670
Keith D. Baldwin, Apurva S. Shah, Lawrence Wells ve Alexandre Arkader
704 OSTEOMİYELİT 3670
Eric Robinette ve Samir S. Shah
Çeviren: Sena Bocutcu
705 SEPTİK ARTRİT 3676
Eric Robinette ve Samir S. Shah
Çeviren: Sena Bocutcu

Ana Bölüm **2 SPOR HEKİMLİĞİ**

706 YARALANMALARIN EPİDEMİYOLOJİSİ VE ÖNLENMESİ 3678
Gregory L. Landry
Çeviren: Sena Bocutcu
707 KAS VE İSKELET YARALANMALARININ YÖNETİMİ 3685
Aaron M. Karlin, Nicholas P. Goyeneche ve Kevin P. Murphy
Çeviren: Özüm Tutal
707.1 Büyüme Plağı Yaralanmaları 3686
Aaron M. Karlin, Nicholas P. Goyeneche ve Kevin P. Murphy
707.2 Omuz Yaralanmaları 3688
Aaron M. Karlin, Nicholas P. Goyeneche ve Kevin P. Murphy
707.3 Dirsek Yaralanmaları 3690
Aaron M. Karlin, Nicholas P. Goyeneche ve Kevin P. Murphy
707.4 Alt Sırt Bölgesi Hasarları 3693
Aaron M. Karlin, Nicholas P. Goyeneche ve Kevin P. Murphy
707.5 Kalça ve Pelvis Hasarları 3694
Aaron M. Karlin, Nicholas P. Goyeneche ve Kevin P. Murphy
707.6 Diz Yaralanmaları 3695
Aaron M. Karlin, Nicholas P. Goyeneche ve Kevin P. Murphy
707.7 Alt Bacakta Egzersiz İlişkili Ağrı: Koşucu Bacağı, Stres Kırıkları ve Kronik Kompartman Sendromu 3697
Aaron M. Karlin, Nicholas P. Goyeneche ve Kevin P. Murphy
707.8 Ayak Bileği Yaralanmaları 3698
Aaron M. Karlin, Nicholas P. Goyeneche ve Kevin P. Murphy
707.9 Ayak Yaralanmaları 3699
Aaron M. Karlin, Nicholas P. Goyeneche ve Kevin P. Murphy
708 SPOR İLİŞKİLİ TRAVMATİK BEYİN HASARI (KONKÜZYON) 3700
Christopher W. Liebig ve Joseph A. Congeni
Çeviren: Özüm Tutal
709 SERVİKAL OMURGA YARALANMALARI 3703
S. Derrick Eddy ve Joseph A. Congeni
Çeviren: Özüm Tutal
710 ISI YARALANMALARI 3704
Gregory L. Landry
Çeviren: Özüm Tutal
711 KADIN SPORCULAR: MENSTRÜEL PROBLEMLER VE OSTEOPENİ RİSKİ 3706
Gregory L. Landry
Çeviren: Özüm Tutal
712 PERFORMANS ARTIRICI YÖNTEMLER 3708
Gregory L. Landry
Çeviren: Özüm Tutal
713 BAZI SPESİFİK SPORLAR VE İLİŞKİLİ OLDUKLARI YARALANMALAR 3710
Amy E. Rabatin, Sherilyn W. Driscoll, Elena J. Jelsing ve Kevin P. Murphy
Çeviren: Özüm Tutal

Ana Bölüm **3 İSKELET DİSPLAZİLERİ**

714 İSKELET DİSPLAZİLERİ İLE İLGİLİ GENEL BİLGİLER 3716
Julie E. Hoover-Fong, William A. Horton ve Jacqueline T. Hecht
Çeviren: Hande Üçler Çınar
715 KIKIRDAK MATRİKS PROTEİNLERİNİ ETKİLEYEN BOZUKLUKLAR 3721
Jacqueline T. Hecht ve William A. Horton
Çeviren: Hande Üçler Çınar
716 TRANSMEMBRAN RESEPTÖRLERİ ETKİLEYEN BOZUKLUKLAR 3725
Julie E. Hoover-Fong, William A. Horton ve Jacqueline T. Hecht
Çeviren: Hande Üçler Çınar
717 İYON TAŞIYICILARI ETKİLEYEN BOZUKLUKLAR 3728
Jacqueline T. Hecht, William A. Horton ve David Rodriguez-Buritica
Çeviren: Hande Üçler Çınar

718 TRANSKRİPSİYON FAKTÖRLERİ ETKİLEYEN BOZUKLUKLAR 3729
Jacqueline T. Hecht, William A. Horton ve David Rodriguez-Buritica
Çeviren: Hande Üçler Çınar

719 KUSURLU KEMİK REZORPSİYONU İLE İLGİLİ BOZUKLUKLAR 3731
Jacqueline T. Hecht, William A. Horton ve David Rodriguez-Buritica
Çeviren: Hande Üçler Çınar

720 İSKELETİN GELİŞİMİNİN DİĞER KALITSAL BOZUKLUKLARI 3732
Jacqueline T. Hecht ve William A. Horton
Çeviren: Hande Üçler Çınar

721 OSTEOGENEZİS İMPERFEKTA 3736
Joan C. Marini
Çeviren: Hande Üçler Çınar

722 MARFAN SENDROMU 3740
Jefferson J. Doyle, Alexander J. Doyle ve Harry C. Dietz III
Çeviren: Hande Üçler Çınar

Ana Bölüm 4 METABOLİK KEMİK HASTALIĞI

723 KEMİK YAPISI, BÜYÜMESİ VE HORMONAL DÜZENLEME 3746
Catherine M. Gordon
Çeviren: Hande Üçler Çınar

724 HİPOFOSFATAZYA 3748
Linda A. DiMeglio
Çeviren: Hande Üçler Çınar

725 HİPERFOSFATAZYA 3750
Linda A. DiMeglio
Çeviren: Hande Üçler Çınar

726 OSTEOPOROZ 3750
Catherine M. Gordon
Çeviren: Hande Üçler Çınar

KISIM XXXII

Rehabilitasyon Tıbbı

727 ÇOCUĞUN REHABİLİTASYON HİZMETLERİ İÇİN DEĞERLENDİRİLMESİ 3753
Michael A. Alexander ve Nicole Marcantuono
Çeviren: Merve Erdem

728 AĞIR TRAVMATİK BEYİN HASARINDA REHABİLİTASYON 3753
Phillip R. Bryant ve Chong-Tae Kim
Çeviren: Merve Erdem

729 SPİNAL KORD HASARI VE OTONOMİK DİSREFLEKSİ TEDAVİSİ 3755
Phillip R. Bryant ve Ashlee Jaffe
Çeviren: Merve Erdem

730 SPASTİSİTE 3760
Joyce L. Oleszek ve Loren T. Davidson
Çeviren: Merve Erdem

731 DOĞUMSAL BRAKİAL PLEKSUS FELCİ 3762
Maureen R. Nelson
Çeviren: Merve Erdem

732 MENİNGOMİYELOSEL (SPINA BIFIDA) 3765
Pamela Wilson ve Janet Stewart
Çeviren: Merve Erdem

733 AMBULASYON DESTEĞİ 3767
Marisa Osorio, Elaine Tsao ve Susan D. Apkon
Çeviren: Merve Erdem

734 ENGELLİ ÇOCUKLARDA SAĞLIK VE İZLEM 3769
Maria G. Martinez, David M. Kanter ve Margaret A. Turk
Çeviren: Merve Erdem

734.1 Evde Mekanik Ventilasyon ve Teknoloji Bağımlılığı 3771
Robert J. Graham

KISIM XXXIII

Çevre Sağlığı

735 ÇEVRE SAĞLIĞI VE ÇOCUKLARA GENEL BAKIŞ 3774
Ruth A. Etzel
Çeviren: Melda Çelik

736 İYONLAŞTIRICI RADYASYONUN ÇOCUKLARA BİYOLOJİK ETKİLERİ 3778
Samuel L. Brady ve Donald P. Frush
Çeviren: Melda Çelik

737 KİMYASAL KİRLETİCİLER 3786
Philip J. Landrigan ve Joel A. Forman
Çeviren: Melda Çelik

737.1 Tobacco 3790
Judith A. Groner

738 AĞIR METAL ZEHİRLENMESİ 3792
Prashant V. Mahajan
Çeviren: Melda Çelik

739 KURŞUN ZEHİRLENMESİ 3797
Morri Markowitz
Çeviren: Melda Çelik

740 BAKTERİYEL OLMAYAN BESİN ZEHİRLENMESİ 3802
Çeviren: Melda Çelik

740.1 Mantar Zehirlenmesi 3802
Diane P. Calello

740.2 Solanin Zehirlenmesi 3804
Diane P. Calello

740.3 Deniz Ürünleri Zehirlenmesi 3804
Diane P. Calello

740.4 Melamin Zehirlenmesi 3806
Diane P. Calello

741 BİYOLOJİK VE KİMYASAL TERÖRİZM 3806
Theodore J. Cieslak ve Jonathan Newmark
Çeviren: Melda Çelik

742 KİTLE PSİKOJENİK HASTALIĞI 3815
Jonathan W. Mink
Çeviren: Melda Çelik

743 HAYVAN VE İNSAN ISIRIKLARI 3816
David A. Hunstad
Çeviren: Melda Çelik

744 SIÇAN ISIRIĞI ATEŞİ 3820
David A. Hunstad
Çeviren: Melda Çelik

745 MAYMUN ÇİÇEĞİ 3821
David A. Hunstad
Çeviren: Melda Çelik

746 ENVENOMASYONLAR 3822
Sing-Yi Feng ve Collin S. Goto
Çeviren: Melda Çelik

Tablo 1.2 Yaş Grubuna Göre Yaralanma Ölümlerinin Önde Gelen On Nedeni Kasıtsız Yaralanma Ölümlerini Vurgulamak, Amerika Birleşik Devletleri, 2015

Sıra	<1	1-4	5-9	10-14	15-24	25-34	35-44	45-54	55-64	65+	Total
1	Kasıtsız boğulma 1,125	Kasıtsız suda boğulma 390	Kasıtsız trafik 351	Kasıtsız trafik 412	Kasıtsız trafik 6,787	Kasıtsız Zehirlenme 11,231	Kasıtsız zehirlenme 10,580	Kasıtsız zehirlenme 11,670	Kasıtsız zehirlenme 7,782	Kasıtsız düşme 28,486	Kasıtsız zehirlenme 47,478
2	Belirtilmemiş cinayet 135	Kasıtsız trafik 332	Kasıtsız suda boğulma 129	Boğularak intihar 234	Ateşli silahla cinayet 4,140	Kasıtsız trafik 6,327	Kasıtsız trafik 4,686	Kasıtsız trafik 5,329	Kasıtsız trafik 5,008	Kasıtsız trafik 6,860	Kasıtsız trafik 36,161
3	Cinayet diğer sınıflandırılabilir 69	Belirtilmemiş cinayet 153	Kasıtsız ateş/yanık 72	Ateşli silahla intihar 139	Kasıtsız zehirlenme 3,920	Ateşli silahla cinayet 3,996	Ateşli silahla intihar 2,952	Ateşli silahla intihar 3,882	Ateşli silahla intihar 3,951	Ateşli silahla intihar 5,551	Kasıtsız düşme 33,381
4	Kasıtsız trafik 64	Kasıtsız boğulma 131	Ateşli silahla cinayet 69	Ateşli silahla cinayet 121	Ateşli silahla intihar 2,461	Ateşli silahla intihar 3,118	Boğularak intihar 2,219	Boğularak intihar 2,333	Kasıtsız düşme 2,504	Kasıtsız belirtilmemiş 5,204	Ateşli silahla intihar 22,018
5	Belirsiz boğulma 50	Kasıtsız ateş/yanık 100	Kasıtsız diğer kara taşımacılığı 32	Kasıtsız suda boğulma 87	Boğularak intihar 2,119	Boğularak intihar 2,504	Ateşli silahla cinayet 2,197	Zehirlenmeyle intihar 1,835	Zehirlenmeyle intihar 1,593	Kasıtsız boğulma 3,837	Ateşli silahla cinayet 12,979
6	Kasıtsız suda boğulma 30	Kasıtsız diğer yaya 75	Kasıtsız boğulma 31	Kasıtsız diğer kara taşımacılığı 51	Kasıtsız suda boğulma 504	Zehirlenmeyle intihar 769	Zehirlenmeyle intihar 1,181	Ateşli silahla cinayet 1,299	Boğularak intihar 1,535	Kasıtsız zehirlenme 2,198	Boğularak intihar 11,855
7	Boğarak cinayet 24	Cinayet diğer sınıflandırılabilir 73	Kasıtsız doğal/çevre 23	Kasıtsız ateş/yanık 41	Zehirlenmeyle intihar 409	Belirsiz zehirlenme 624	Belirsiz zehirlenme 699	Kasıtsız düşme 1,298	Kasıtsız boğulma 777	Yan etkiler 1,721	Kasıtsız belirtilmemiş 6,930
8	Kasıtsız ateş/yanık 22	Ateşli silahla cinayet 50	Kasıtsız diğer yaya 20	Kasıtsız zehirlenme 36	Kesme/delme cinayet 312	Kasıtsız suda boğulma 445	Kasıtsız düşme 492	Belirsiz zehirlenme 828	Kasıtsız belirtilmemiş 696	Kasıtsız ateş/yanık 1,171	Kasıtsız boğulma 6,914
9	Belirsiz 21	Boğarak cinayet 31	Kasıtsız zehirlenme 17	Kasıtsız boğulma 26	Belirsiz zehirlenme 234	Kesme/delme cinayet 399	Kasıtsız suda boğulma 374	Kasıtsız boğulma 469	Ateşli silahla cinayet 681	Zehirlenmeyle intihar 1,005	Zehirlenmeyle intihar 6,816
10	Dört ilişkili sebep 12	Kasıtsız düşme 30	Kasıtsız veya karşı vurulmak 17	Zehirlenmeyle intihar 23	Kasıtsız düşme 217	Kasıtsız düşme 324	Kesme/delme cinayet 291	Kasıtsız suda boğulma 450	2 Sebep: Belirsiz Zehirlenme/ kasıtsız ateş/yanık 565	Boğularak intihar 908	Kasıtsız suda boğulma 3,602

Not: İlgili tablolarda trafik, motorlu araç kazası anlamındadır.
Veri kaynağı: National Center for Health Statistics (NCHS), National Vital Statistics System.
Hazırlayan: National Center for Injury Prevention and Control, CDC using WISQARS ™.

Centers for Disease Control and Prevention
National Center for Injury Prevention and Control

Centers for Disease Control and Prevention, Atlanta.

ve endüstriyel kalkınma düzeyine göre önemli farklılıklar bulunmaktadır (hp://wdi.worldbank.org/table/2.18). 2015 itibariyle, 8 ülkenin her 1000 canlı doğumda ≥100 5AMO'su vardır (tamamı DSÖ'nün Afrika bölgesinde) (Şekil 1.2). 5AMO düşük gelirli ülkelerde ortalama 76/1.000 canlı doğum ve yüksek gelirli ülkelerde 6/1.000 canlı doğumdu. Gelir ve zenginlik mortalite için tek belirleyiciler değildir. Örneğin, ABD kişi başına en yüksek gayrisafi milli gelire sahiptir, ancak 2016 yılında en düşük bebek ölüm hızında 57. sırada yer almaktadır.

Ölüm oranlarına ek olarak, ölüm nedenleri ulusun gelişim durumuna göre değişir. ABD'de, 5 yaşından küçük çocuklar arasında önde gelen 3 ölüm nedeni konjenital anomaliler, gebelik ve düşük doğum ağırlığı ile ilgili bozukluklar ve kasıtsız yaralanmalardır. Buna karşılık, gelişmekte olan ülkelerde, bebek ölümlerinin çoğuna pnömoni, ishal hastalığı ve sıtma neden olmaktadır.

DEĞİŞEN PEDİATRİ DÜNYASI

20. yüzyılda, aşıların, antibiyotik ajanların ve iyileştirilmiş sağlıklı uygulamaların getirilmesiyle sanayileşmiş ülkelerde çocuk sağlığında derin bir iyileşme meydana geldi. Hastalığın önlenmesinde ve sağlığın korunmasında beslenmenin rolünün anlaşılmasıyla, bulaşıcı hastalıkları kontrol etme çabaları tamamlanmıştır. ABD, Kanada ve Avrupa'nın bazı bölgelerinde, bu alanlarda yeni ve devam eden buluşlar, düşük gelir düzeyli aileler için, kamu tarafından finanse edilen **iyi çocuk kliniklerinin** kurulmasına yol açmıştır. Bulaşıcı hastalık kontrolünün zamanlaması dünya çapında eşit olmamasına rağmen, *kontrol* üzerine olan bu odaklanmaya, tüm ülkelerde morbidite ve mortalitede önemli azalmalar eşlik etti.

20. yüzyılın sonlarında, bulaşıcı hastalıkların daha etkili önleme ve tedavi yollarıyla kontrolünün iyileştirilmesi ile (Batı yarımkürede çocuk felcinin ortadan kaldırılması dahil), sanayileşmiş ülkelerdeki çocuk tıbbı ilgisini, giderek daha fazla geniş spektrumdaki bulaşıcı olmayan akut ve kronik durumlara yöneltmeye başladı. Bunlar, potansiyel olarak ölümcül koşulları ayrıca geçici veya kalıcı olarak engel oluşturan koşulları içermektedir. Lösemi ve diğer neoplazmlar, kistik fibrozis, orak hücre hastalığı, yenidoğan bebeklerin hastalıkları, konjenital kalp hastalığı, genetik bozukluklar, romatizmal hastalıklar, böbrek hastalıkları ve metabolik ve endokrin bozuklukların tanı, bakım ve tedavisinde ilerlemeler olmuştur.

1970'lere ve 1980'lerin başına kadar, **orak hücre hastalığından** etkilenen çocuklar genellikle yaşamın ilk 3 yılında kapsülü bakterilerin neden olduğu ağır sepsis nedeniyle öldü. 1980'lerde çok merkezli bir çalışma, *penisilin profilaksis*inin erken başlatılmasının, pnömokok sepsisi için %84 risk azalmasını sağladığını göstermiştir. Orak hücre hastalığı olanlar için yaşam beklentisi, penisilin profilaksisinin yaşamın erken dönemlerinde başlatılmasıyla arttı. Profilaktik penisilin kullanımının standart bakım haline gelmesi, orak hücre hastalığının erken teşhis edilmesinin önemini arttırarak (evrensel *yenidoğan taramas*ının genişlemesine yol açarak), transfüzyon tedavisi, sessiz serebral enfarktüsler için radyografik tarama ve hastalık modifiye edici bir tedavi olarak hidroksiüreyi de kapsayacak şekilde, hastalığın kronik yönetimindeki ilerlemelerin yolunu açtı. Penisilin profilaksisinin başarısı, bu hastalığa sahip çocukların yaşam beklentisi artırmıştır ve muhtemelen hastalığın tanı ve tedavisinde daha hızlı bir yenilik oranına yol açmıştır.

Tablo 1.6 Özel Sağlık Bakımı İhtiyacı Olan Çocukların Sağlık Durumları*

Dikkat eksikliği/ Hiperaktivite bozukluğu
Depresyon
Anksiyete problemleri
Davranış veya hareket bozuklukları
Otizm, yaygın gelişimsel bozukluk, otizm spektrum bozukluğu
Gelişim gecikmesi
Entellektüel bozukluk
İletişim bozukluğu
Astım
Diyabet
Epilepsi veya konvülsiyon hastalığı
Migren veya sık başağrıları
Kafa yaralanması, travmatik beyin zedelenmesi
Kalp sorunları, konjenital kalp hastalığını da içeren
Kan problemleri, anemi veya orak hücreli hastalığı da içeren
Kistik fibrosis
Serebral palsi
Musküler distrofi
Down sendromu
Artrit veya eklem problemleri
Allerjiler

*Liste kapsamlı olmayıp, özel sağlık bakımı ihtiyacı olan çocukların sağlık durumlarının tamamını içermemektedir.

Child and Adolescent Health Measurement Initiative (2012). 2009/10 NS-CSHCN: Health Conditions and Functional Difficulties, Data Resource Center, supported by Cooperative Agreement 1-U59-MC06980-01 from the US Department of Health and Human Services, Health Resources and Services Administration (HRSA), Maternal and Child Health Bureau (MCHB). www.childhealthdata.org. Revised 01/27/2012.

Tablo 1.7 Özel Sağlık Bakımı İhtiyacı Olan Çocukların Yaşadıkları Fonksiyonel Zorluklar*

Nefes veya solunum problemi
Yutma, yemeğin sindirimi veya metabolizması
Kan dolaşımı
Tekrarlayan veya kronik fiziksel ağrı, başağrıları dahil
Gözlükle veya kontakt lenslerle görebilmek
İşitme cihazı veya diğer cihazlarla duyabilmek
Yemek yemek, giyinmek veya banyo yapmak gibi kendiyle ilgilenebilmek
Koordinasyon veya hareket etme
Ellerini kullanabilmek
Öğrenmek, hatırlamak veya dikkat verebilmek
Konuşmak, iletişim kurabilmek veya anlaşılabilmek
Anksiyöz veya deprese hissetmek
Hareketlilik, kavga etmek, zorbalık yapmak veya tartışmak gibi davranış problemleri
Arkadaş edinebilmek veya arkadaş kalabilmek

*Liste kapsamlı olmayıp, özel sağlık bakımı ihtiyacı olan çocukların yaşadıkları fonksiyonel zorlukların tamamını içermemektedir.

Child and Adolescent Health Measurement Initiative (2012). 2009/10 NS-CSHCN: Health Conditions and Functional Difficulties, Data Resource Center, supported by Cooperative Agreement 1-U59-MC06980-01 from the US Department of Health and Human Services, Health Resources and Services Administration (HRSA), Maternal and Child Health Bureau (MCHB). www.childhealthdata.org. Revised 01/27/2012.

Çocuk hekimleri tipik olarak bu çocukların profesyonel bakımında "nokta kişilerdir" ve klinikte, evde, okullarda ve toplumda çocuğa ihtiyaç duyulan hizmetleri ve kaynakları temin etmek için veri ve uzman görüşü sağlarlar. Etkili bir kronik bakım modeli bu tür talepler için gereklidir.

BAKIM SİSTEMLERİ

Nüfus Sağlığı Yaklaşımı

Pediatrik uygulama, kronik sorunları ve koşulları olan hastalar ve ailelerle çalışmak için giderek daha fazla harcandığından, sağlık hizmetleri sunumuna yeni yaklaşımlar önerilmiştir. Geleneksel uygulama modelleri, bakım için başvuran hastaların önleyici ve terapötik ihtiyaçlarına yönelik çabaları yoğunlaştırırken, bakım için **nüfus sağlığı** yaklaşımı, düzenli bakım istemeyen veya bakımı epizodik olan bireylerin ve ailelerin ihtiyaçlarını belirlemeye ve ele almaya vurgu yaparak, sağlığı toplum veya nüfus düzeyinde bir perspektiften ele alma ihtiyacının üzerinde durur. Böyle bir sistemin etkinliği, bakımdaki boşlukları, veri gözetim sistemlerini ve elektronik sağlık kayıtlarını belirlemek için sağlık hizmeti sunucuları ve ödeme yapanlar (sigorta şirketleri) arasındaki işbirliğindeki ilerlemelerle ve bakım koordinatörleri, hemşire uygulayıcıları, sosyal hizmet uzmanları, sağlık gezginleri ve toplum sağlığı çalışanları gibi genişletilmiş sağlık personeli kadrosuyla artacaktır. Doğru uygulandığında değer temelli ve bakım kalitesi temelli modellerin dahil edilmesi gibi sağlık hizmeti geri ödeme modifikasyonları, toplum sağlığı bakım yaklaşımını daha da ilerletebilir.

Tıbbi Ev

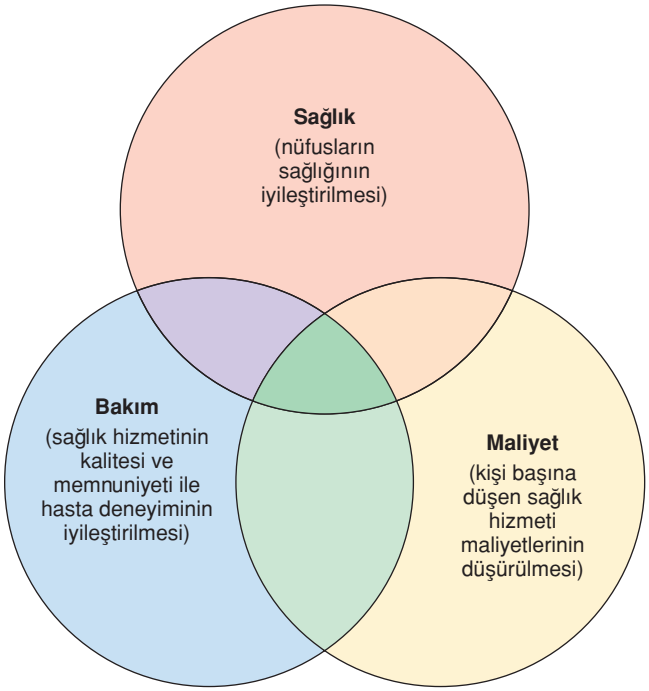
Bakım sağlamak için **hasta ve aile merkezli tıbbi ev** yaklaşımı, 20. yüzyılın sonlarındaki pediatriden köken alır. APA tarafından tanımlandığı gibi, bir tıbbi ev erişilebilir, sürekli, kapsamlı, aile merkezli, koordine, şefkatli ve kültürel olarak etkili bakım sağlar. Hastalar ve aile üyeleri, bakım için öncelikleri ve yaklaşımları belirlemek üzere klinisyenlerle birlikte çalışan önemli aktif katılımcılardır. Hasta ve aile merkezli tıbbi ev yaklaşımının önemli bir yönü bakım koordinasyonudur. APA'ya göre, *bakım koordinasyonu* "optimal sağlık ve sağlıklı yaşam sonuçları elde etmek için birbiriyle ilişkili tıbbi, sosyal, gelişimsel, davranışsal, eğitimsel ve finansal ihtiyaçları ele almaktadır." Ekipte *bakım koordinatörü* "nokta kişi" olarak; hastanın ve ailenin sağlık ziyareti için ihtiyaçlarını, endişelerini ve önceliklerini potansiyel olarak tanımlar, ilgili bilgileri (laboratuvar sonuçları, konsültasyonlar, eğitim planları, tarama/test sonuçları) toplar, alt uzmanlarla iletişim kurar ve tüm önemli bilgileri hasta/aile ziyaretinden önce klinik ekibe iletir. Bir sağlık bakımı ziyaretinden sonra, bakım koordinatörü devam eden endişeleri gidermek için aileyle birlikte çalışır, izlem randevularını ve tavsiyeleri planlama çabalarını yönetir ve gerekli tüm taraflara bilgi iletir. Bakım koordinatörü tipik olarak bir doktor değildir. Bakım koordinasyonunun amaçlanan sonucu, pediatrik ekip ile aile, birinci basamak ve uzmanlık bakımı, ayakta ve yatarak tedavi ekipleri arasında ve pediatrik bakım ekibi ile hasta ve aileye bağlı toplum temelli destekler arasında etkili ve kapsamlı bir etkileşimdir.

Tıbbi bir evin unsurlarıyla tutarlı bakım sağlanması, daha doğru ve erken tanı, daha az acil servis ziyareti ve yatan hasta yatışları, daha düşük maliyetler, daha az karşılanmayan ihtiyaçlar, daha düşük cep dışı tıbbi maliyetler, ebeveyn istihdamı üzerinde daha az etki, daha az okul devamsızlığı ve hasta memnuniyeti ile ilişkilendirilmiştir. 2011/12 NSCH'ye göre, ABD'li çocukların %54,4'ü tıbbi bir evde koordine edilmiş, kapsamlı bakım aldı.

Tıp ve Sağlık Bölgesi

Tıbbi ev kavramı birinci basamak bakımına özgü uygulama dönüşümü ile ilgili olmakla birlikte, bu kavramın 2 ayrı boyutta genişletilmesi önerilmiştir. **Tıbbi bölge**, tıbbi ev kavramını genişletir ve entegre elektronik sağlık kayıtları, etkin koordineli randevu planlama ve gelişmiş iletişim dahil olmak üzere birinci basamak çocuk doktorları ve alt uzmanlar arasında koordineli ve verimli entegrasyonu ifade eder. Böyle bir sistem daha az stresli bir hasta ve aile deneyimi sağlama potansiyeline sahiptir ve aynı zamanda maliyetin düşmesine ve tıbbi hataların azalmasına neden olabilir.

Tıbbi evin bir diğer genişlemesi ve modifikasyonu, **sağlık bölgesi** kavramıdır. Sağlık bölgesi, sağlığın sosyal belirleyicilerini kapsamlı ve verimli bir şekilde ele almak için toplum temelli ve tıbbi olmayan sağlayıcılarla koordinasyonun öneminin kabulüne dayanmaktadır. Sağlık bölgeleri sağlık hizmeti sağlayıcılarını (tıbbi ev ve bölge ile tutarlı) içerir, ancak aynı zamanda erken müdahale programları, eğitim sistemi, çocuk bakımı, toplum temelli davranışsal ve zihinsel sağlık hizmetleri, yasal



Şekil 1.4 Sağlık bakımında üçlü amaç. (*Berwick DM, Nolan TW, Whittington J: The triple aim: care, health, and cost, Health Affairs 27:759–769, 2008.*)

hizmetler, beslenme destek hizmetleri ve diğer klinik hastanın ve ailenin erişmesi gereken topluluk tabanlı hizmetleri de içerir. Sağlık bölgeleri ekibi ailelerin, hastanın ihtiyaçlarını belirlemesine yardımcı olur, sağlık sistemi dışındaki uygun kurumlara yönlendirmelere yardımcı olur ve bakımı koordine eder.

Bazı tıbbi olmayan hizmetler tıbbi ofiste yer alabilir. **Tıbbi-yasal ortaklıklar**, sağlık ve hukuk sistemleri arasındaki işbirliğidir ve adli yardım personeli tıbbi kliniğe yerleştirilir. Bu avukatlar ve yasal uzman yardımcıları, çocuğun sağlığını etkileyebilecek yasal sorunları olan hastalara ve ailelere doğrudan hizmet verebilirler (örneğin; konut kodu ihlalleri, kamu hizmetinin kapatılması, gıda güvensizliği, göçmenlik sorunları, eğitim kurumları, vasilik). Tıbbi-yasal ortaklıklar, doğrudan hizmet vermenin yanı sıra, sağlığın yasal ve sosyal belirleyicilerinde sağlık personelini yetiştirir ve politika değişikliğini savunmak için doktorlar ve diğerleriyle birlikte çalışır. Tıp merkezinde birlikte bulunabilecek diğer sağlık dışı sağlık bölgesi hizmetleri, ek beslenme yardım programları, ebeveynlik programları, davranışsal sağlık hizmetleri ve aile mali danışmanlığını içermektedir.

Çoğu olmasa da, birçok diğer hizmetler toplumda bulunur. Sağlık bölgeleri modeli aileleri bu hizmetlere bağlar ve sürekli koordinasyon ve iletişimleri konusunda etkili olur. Toplum sağlığı çalışanları veya sağlık gezginleri, aile, tıbbi ev ve ihtiyaç duyulan toplum hizmetleri arasında koordineli bir bağlantı görevi gören, topluluk ve kültürel olarak bilgilendirilmiş olan uzman yardımcısı ekip üyeleridir. Toplum sağlığı çalışanları ve sağlık gezginleri hasta ve aile eğitimi de sağlayabilir. Bunlar gibi genişletilmiş bakım modelleri, **bakıma** odaklanmayı (hasta bakımını, sağlık hizmeti, kalite bakımı ve memnuniyeti ile iyileştirmek), **sağlığı** (nüfusun sağlığının iyileştirilmesi) ve **maliyeti** (kişi başına düşen sağlık hizmeti maliyetlerini azaltmak) içeren Sağlık Geliştirme Enstitüsü'nün sağlık için "üçlü amaç" dediği şeye ulaşma potansiyeline sahiptir (Şekil 1.4)

Bölüm 2

Çocuk Sağlığı Eşitsizlikleri

Lee M. Pachter

Çeviren: İlkin Elif Günel Karaburun

Sağlık ve hastalık çoğu toplumdaki tüm üyeler arasında eşit olarak dağılmamıştır. Risk etmenleri, prevalans ve insidans, belirtiler, şiddet ve sağlık koşullarının sonuçları yanı sıra sağlık hizmetlerinin kullanılabilirliğinde ve kalitesinde farklılıklar vardır. Bu farklılıklar değiştirilebilir ve önlenebilir olduğunda, **eşitsizlik** veya **adaletsizlik** olarak adlandırılır. ABD Sağlık ve İnsan Hizmetleri Departmanı *Sağlıklı İnsanlar 2020 raporu, sağlık eşitsizliğini* "sosyal, ekonomik ve / veya çevresel dezavantajla yakından bağlantılı belirli bir sağlık farkı tipidir ve sağlık eşitsizliklerinin; ırksal veya etnik grup, din, sosyo-ekonomik durum, cinsiyet, yaş, akıl sağlığı, bilişsel, duyusal veya fiziksel engellilik, cinsel yönelim veya cinsiyet kimliği, coğrafi konum, veya tarihsel olarak ayrımcılık veya dışlanma ile bağlantılı diğer özelliklerin sistematik olarak sağlık üzerinde daha büyük engeller yaşayan insan gruplarını olumsuz etkilemektedir." şeklinde tanımlar. ABD Hastalık Kontrol ve Önleme Merkezleri *sağlık eşitsizliklerini* "hastalık yükü, yaralanma, şiddet ya da sosyal olarak dezavantajlı nüfusun yaşadığı optimal sağlığa ulaşmak için önlenebilir farklar" olarak tanımlamaktadır. Sağlık ve sağlık bakımı eşitsizlikleri, insanları eşit olmayan statü ve güç hiyerarşisinde sıralayan ve sınıflandıran sosyal sistemlerde ortaya çıkan, *sosyal tabakalaşma* sergileyen toplumlarda doğal olarak bulunan, kaynakların eşit olmayan dağılımı doğası gereği ortaya çıkar. Grup sınıflandırmalarına dayalı bir "sahip olmak ve olmamak" hiyerarşisi vardır.

Sağlık durumu ile ilgili birçok farklılık olmasına rağmen, tüm bu farklılıklar eşitsizlik olarak kabul edilmez. Afrika kökenli insanlarda orak hücre hastalığı prevalansının artması veya Kuzey Avrupa kökenli beyaz bireylerde kistik fibrozis prevalansındaki artış eşitsizlik olarak değerlendirilemez çünkü -en azından şu anda- genetik risk kolayca değiştirilemez. Bununla birlikte, 2003 yılında, kistik fibrozis içinayrılan bütçe orak hücre hastalığına göre hasta başına 8 kat daha fazlaydı, ve bu değiştirilebilir olduğu için eşitsizlik olarak sayılabilir.

Sağlık ve sağlık bakımındaki eşitsizlikler yüz yıllardır sürmektedir. 2000'li yılların ortalarında kritik bir araştırma kitlesi, ABD Tıp Enstitüsü'nün 2003 tarihli *Eşitsiz Tedavi: Sağlık Hizmetlerinde Irk ve Etnik Eşitsizliklerle Yüzleşme kitabıyla yazıldı*. Bu kitap sağlık ve sağlık hizmetlerinde ırksal ve etnik eşitsizlikler konusundaki literatürü gözden geçirdi ve 600 alıntı buldu.

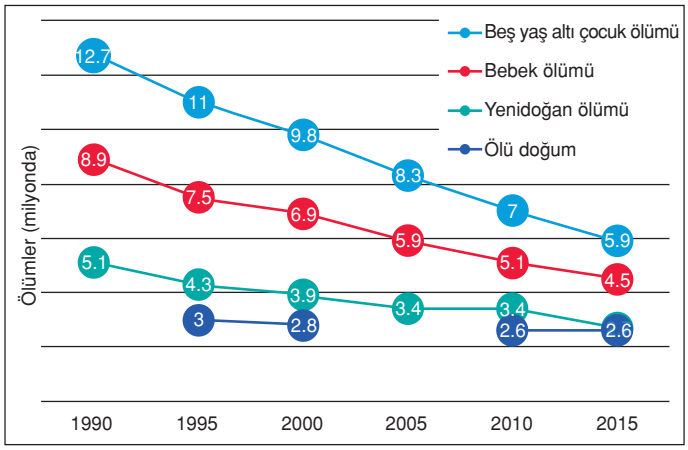
SAĞLIĞIN BELİRLEYİCİLERİ VE SAĞLIK EŞİTSİZLİKLERİ

Şekil 2.1 sağlık ve iyi-halin çoklu belirleyicilerinin bir kategorizasyonunu gösterir. Bu sınıflandırmayı sağlık eşitsizliklerine uygulamak, sağlık eşitsizliklerinin temel nedenlerinin kavramsallaştırılması sağlığın en değiştirilebilir belirleyicilerini vurgular: fiziksel ve sosyal çevre, psikoloji ve sağlık davranışları, sosyoekonomik konum ve statü, erişilebilir ve kaliteli sağlık hizmeti. Bu kaynaklara farklı erişim, sağlık durumundaki farklılıklara katkıda bulunabilecek maddi kaynaklarda (örn. para, eğitim, sağlık) veya *psikososyal* etmenlerde (örn. kontrol odağı, uyarlanabilir veya riskli davranışlar, stres, sosyal bağlantılılık) farklılıklara neden olur.

Şekil 2.2 çok düzeyli etmenler ve sağlık sonuçları arasındaki karmaşık ilişkileri göstermektedir. SES, ırk ve cinsiyet gibi **sosyal tabakalaşma** etmenlerinin, mahalle etmenleri (örn. güvenlik, sağlıklı alanlar), sosyal bağlılık ve destek, iş fırsatları ve aile ortamı dahil olmak üzere bireyler ve gruplar için var olan çevresel kaynaklar üzerinde derin etkileri vardır. Bu kaynaklara farklı erişimin çoğu, sistematik veya kişilerarası düzeyde ayrımcılıktan kaynaklanmaktadır. **Ayrımcılık**, bireyleri cinsiyet (cinsiyetçilik) veya ırk/etnisite (ırkçılık) gibi algılanan grup ilişkilerine göre

Yenidoğan ölümleri, düşük ve orta gelirli ülkelerde yüksek gelirli ülkelere kıyasla daha düşük bir çocuk ölüm oranı yüzdesini oluşturmaktadır (Şekil 3.3), ancak mutlak ölüm riski önemli ölçüde daha yüksektir. Sahra altı Afrika ya da Güney Asya'da bir çocuğun hayatının ilk yarısında ölme olasılığı yüksek gelirli bir ülkede doğan bir çocuktan 9 kat daha fazladır.

Dünya çapında her yıl yaklaşık 1,7 milyon **ölü doğum** ölümleri (≥28 gebelik haftasını tamamlamış) ailelere yük oluşturur ve bu da 1000 doğumda 13.1 ölümle orantılıdır. Ölü doğumların küresel ve ulusal tahminleri, yetersiz veri toplanması nedeniyle bu savunmasız yaş grubunun düşük önceliklendirmesini yansıtarak büyük ölçüde değişmektedir. Milenyum Kalkınma Hedefleri döneminde (BM Milenyum Kalkınma Hedefleri) ölü doğum oranlarının azaltılması yönünde ilerleme yavaştır ve yıllık azalma oranının 2000-2015 yılları arasında yenidoğan ölümlerinin yarısı olduğu tahmin edilmektedir. Hemen hemen tüm ölü doğumlar düşük ve orta gelirli ülkelerde (%98), Sahra altı Afrika ve Güney Asya'da dörtte üç olarak ortaya çıkmaktadır.

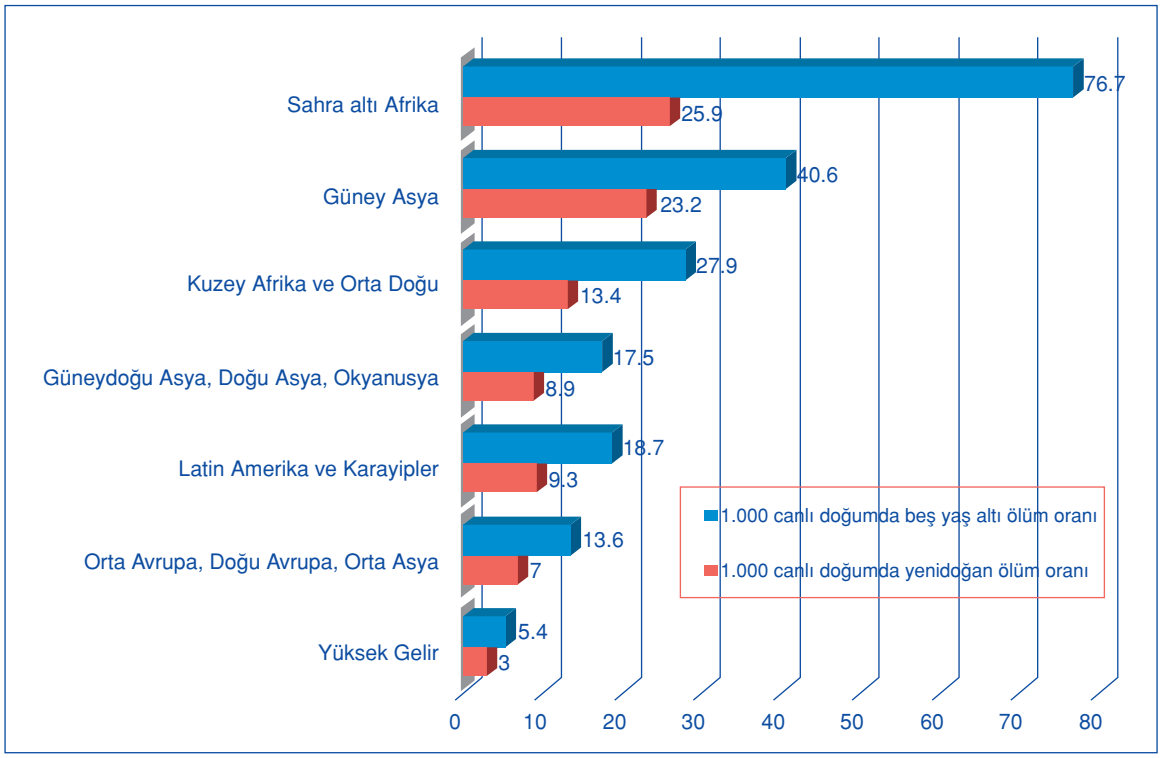


Şekil 3.2 5 yaş altı çocuklar, bebekler, yenidoğanlar ve ölü doğumlar için ölümler, 1990-2015. (*United Nations Interagency Group for Child Mortality Estimation 2017. Stillbirth estimates for 1995 and 2009 from Cousens, 2011 [2010 rate from 2009]; 2000 rates from Lawn, 2012; and 2015 rate of 2.6 million from Blencow, 2016.)*

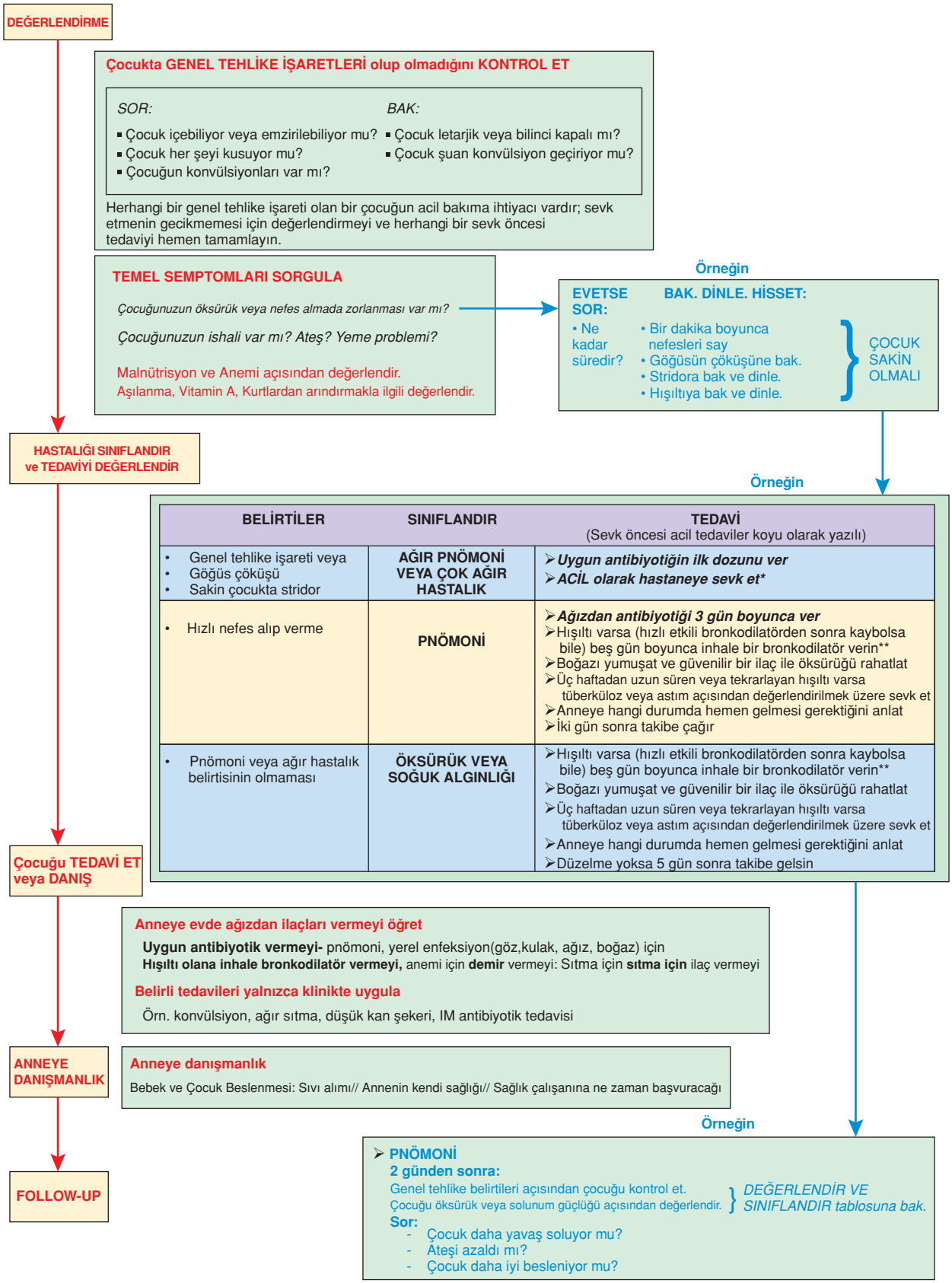
Çocukluk ölümlerinin çoğuna, basit ve düşük maliyetli müdahalelere daha iyi erişim yoluyla önlenebilecek veya yönetilebilecek durumlar neden olur. Çocuk ölümlerinin en yaygın nedenleri, tüm 5 yaş altı ölümlerin neredeyse üçte birini ve Sahra Altı Afrika'daki 5 yaş altı ölümlerin yaklaşık %40'ını oluşturan *pnömoni* (%13), *ishal* (%9) ve *sıtma*dır (%5) (bkz. Bölüm 1 Şekil 1.1) Yenidoğan ölümlerine prematüre (%16), doğum asfiksisi (%11) ve yenidoğan sepsisi (%7) gibi doğum sonrası ilişkili komplikasyonlar neden olmaktadır. Buna karşılık, gelişmiş ülkelerdeki enfeksiyonlardan kaynaklanan çocuk ölümleri daha az yaygındır ve yaralanmalar ve konjenital malformasyonlar, 5 yaş altı ölümlerin daha yüksek oranlarını oluşturmaktadır. Fetal büyüme kısıtlaması, bodurluk ve israf ve mikrobesin eksiklikleri dahil olmak üzere yetersiz beslenme, 5 yaş altı ölümlerin %45'ine kadar katkıda bulunur ve düşük ve orta gelirli ülkelerde çocukluk döneminde gelişimin zayıflamasına yol açar. **Yetersiz beslenme**, beslenme ve enfeksiyon arasındaki kısır döngü nedeniyle çocuk ölümleri üzerinde çok büyük bir etkiye sahiptir. Yetersiz diyet alımından kaynaklanan bağışıklık ve mukozal zedelenme, patojen istilasına karşı artan duyarlılığa neden olur. Tekrarlayan enfeksiyonlar ve olgunlaşmamış mikrobiyom çocuğun besin maddelerini emme yeteneğini bozar.

Hayata **düşük doğum ağırlığı (DDA)** ile başlayan bebekler yüksek ölüm riski altındadır ve tüm yenidoğan ölümlerinin %60-80'ine katkıda bulunurlar. Bu bebeklerin çoğu prematüre (gebeliğin <37 haftası) veya fetal büyüme kısıtlığı vardı. Ölü doğumların yaklaşık yarısı doğum sırasında gerçekleşir, gelişmiş bölgelerde %10.0'dan Güney Asya'da %59.3'e kadar olmakta olup, bu da doğumda zamanında, yüksek kaliteli bakımın bu ölümlerin çoğunu önleyebildiğini yansıtır.

Büyük çocuklar arasındaki ölüm oranı (5-14 yaş) genç kohort ile karşılaştırıldığında düşüktür, ancak bu yaş grubundaki 1 milyon çocuk 2016 yılında öldü ve bu da günde ölen 3,000 çocuğa eşdeğerdir. Bu büyük çocuklar arasında bulaşıcı hastalıklar ölümlerde daha küçük bir rol oynamaktadır, boğulma ve motorlu taşıt kazaları gibi dış nedenlerden kaynaklanan yaralanmalar, ölümlerin dörtte birinden fazlasını ve bulaşıcı olmayan hastalıklar başka bir çeyreği oluşturmaktadır.



Şekil 3.3 1.000 canlı doğumda 5 yaş altı çocuk ve yenidoğan ölüm oranları, 2016. (*Global Burden of Disease 2016: Global, regional, and national under-5 mortality, adult mortality,* Lancet *390:1084– 1150, 2017.)*



Şekil 3.10 Çocukluk Hastalığının Entegre Yönetimi. (*WHO 2014. Revsed WHO classification and treatment of pneumonia in children at health facilities: evidence summaries; and WHO 2008. Integrated Management of Childhood Illness Booklet* http://apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/43993/9789241597289_eng.pdf;jsessionid=43EF43A92BDA8FBD35A835842F7280E4?sequence=1)

Tablo 7.2 Duyarlı Stratejilerle Gelişimsel Sorular, Düşünceler ve Ölme Kavramları

ÖLME İLE İLGİLİ TİPİK SORULAR VE İFADELER	REHBER DAVRANIŞI DÜŞÜNCELER	ÖLÜMÜN GELİŞİMSEL ANLAYIŞI	STRATEJİLER VE YANITLAR
0-3 YAŞ "Anne, ağlama." "Baba, öldüğümde beni hâlâ gıdıklayacak mısın?"	Çocuğun olayları, geleceği ve geçmişi ve canlı ve cansız arasındaki farkı anlaması sınırlıdır.	Çocuk bir şeyin yanlış olduğunu "anlayabilir". Ölüm genellikle yaşamla devamlı olarak görülür (uyanık ve uykuda olmak gibi).	Konforu ve tutarlılığı en uygun hale getirin; tanıdık kişiler, nesneler, rutinler. Sakinleştirici şarkılar, kelimeler ve dokunuşlar kullanın. "Seni her zaman seveceğim." "Her zaman seninle ilgileneceğim." "Seni sonsuza dek gıdıklayacağım."
3-5 YAŞ "Kötü bir şey yaptım ve bu yüzden öleceğim." "Cennette istediğim her şeyi yiyebilir miyim?"	Kavramlar basit ve geri dönüşümlüdür. Gerçeklik ve hayal arasındaki varyasyonlar.	Çocuk ölümü evrensel değil, geçici ve geri dönüşümlü olarak görebilir. Çocuk hastalıktan sorumlu hissedebilir. Ölüm sizi alabilecek bir dış güç olarak algılanabilir.	Çocuğu hastalığının hatası olmadığına ikna edin. Tutarlı bakım verenler sağlayın. Dürüst, basit bir dili teşvik edin. Kitapları yaşam döngüsünü açıklamak, soru ve cevaplara teşvik için kullanın. "Buna neden olacak hiçbir şey yapmadın." "Bize karşı çok özelsin ve seni her zaman seveceğiz." "Biliyoruz (Tanrı, Büyükanne, Büyükbaba) seni görmek için bekliyor."
5-10 YAŞ "Nasıl öleceğim?" "Acıtacak mı? "Ölmek korkutucu mu?"	Çocuk organize, mantıklı düşünceyi göstermeye başlar. Düşünme daha az ezoterik hale gelir. Çocuk somut bir şekilde problem çözmeye, akılcı bir şekilde mantıklı olmaya ve düşünceleri tutarlı bir şekilde organize etmeye başlar. Ancak, çocuğun sınırlı bir soyut muhakemesi vardır.	Çocuk ölümü gerçek ve kalıcı olarak anlamaya başlar. Ölüm, kalbinizin durması, kan dolaşımınızın olmaması ve nefes almamanız demektir. Şiddet içeren bir olay olarak görülebilir. Çocuk kendinin veya tanıdığı kimselerin ölümünü kabul etmeyebilir, ancak tanıdığı insanların öleceğini anlamaya başlar.	Dürüst olun ve isteniyorsa ayrıntılı bilgi verin. Çocuğun kontrol edilme ihtiyacına yardımcı olun ve onu destekleyin. Çocuğun karar verme sürecine katılmasına izin verin ve onları destekleyin. "Rahat hissetmene yardımcı olmak için birlikte çalışacağız. Nasıl hissettiğin ve neye ihtiyacın olduğunu bize bildirmen çok önemlidir. Her zaman seninle olacağız, bu yüzden korkmana gerek yok."
10-18 YAŞ "Ölürsem annemin yıkılacağından korkuyorum." "Ölmek için çok gencim. Evlenmek ve çocuk sahibi olmak istiyorum. " "Tanrı bunun olmasına neden izin veriyor?"	Soyut düşünceler ve mantık mümkün. Beden görünüşü önemlidir. Çocuk, destek ve onaylama için akran ilişkilerine ihtiyaç duyar. Çocuk, aile için hayatta kalmak (anne-babalar, kardeşler) ve organ/doku bağışlamak gibi fedakar değerleri anlatır. Ölmekte olduğuna inanmama.	Ölümün geri döndürülemez, kaçınılmaz ve evrensel olduğunu anlayın. Çocuk sürekli bakım ve sevgi güvencesine ihtiyaç duyar. Yaşamın anlamını ve amacını araştırın.	Çocuğun/ergenin itibarını, değer duygusunu ve özsaygısını güçlendirin. Gizlilik, bağımsızlık, arkadaşlara ve akranlara erişim ihtiyacını karşılayın. Güçlü duyguların anlatımını hoşgörün ve karar verme süreçlerine katılımına izin verin. "Nasıl hissetmen gerektiğini hayal edemiyorum. Her şeye rağmen, inanılmaz bir iş yapıyorsun. Acaba nasıl yardımcı olabilirim? " "Şu anda senin için en önemli şey ne?" "Beklentilerin, endişelerin neler?" "Bana çok şey öğrettin; seni daima hatırlayacağım."

Hurwitz C, Duncan J, Wolfe J: Caring for the child with cancer at the close of life, *JAMA* 292:2141–2149, 2003.

fırsatları ve duygusal destek sunmak, hasta / aile bakımının iyileştirilmesinde ve personelin şefkat yorgunluğu, tükenmişlik ve sahadan ayrılmak da dahil uzun vadeli sonuçlar yaşamasını önlemede faydalı olabilir.

Bakım Hedefleri ve Karar Verme

Bir çocuğun yaşamı sınırlandıran hastalığı sırasında, bakım yeri, riskleri ve faydaları olan ilaçlar, yaşamı uzatan tedavilere başlamama veya devam etmeme, araştırma protokollerindeki deneysel tedaviler ve integratif tedavilerin kullanımı ile ilgili bir dizi önemli karar ortaya çıkabilir (bkz. Bölüm 78). Bu tür aile kararları, çocuğun **bakım hedefleri** konusunda derinlemesine ve rehberli tartışma fırsatları ile büyük ölçüde kolaylaştırılmaktadır. Bu genellikle anne-babanın (ve çocuğun) çocuğun durumunu anlamasını sağlayarak ve anne-babanın ve çocuğun umutlarını, endişelerini ve aile değerlerini araştıran açık uçlu sorular sorarak gerçekleştirilir. Bakım hedefleri, aile olarak onlar için neyin en önemli olduğunu, çocuklarının klinik durumlarını ve kültürel, dini ve manevi düşünceleri içeren değerleri ve inançlarını içerir. Tablo 7.3'te bu tartışmalara etkili bir şekilde rehberlik edebilecek belirli sorular sunulmaktadır. Görüşme ayrıca önceki tartışmaların gözden geçirilmesini, endişeleri ve gündeme getirilen konuları aktif dinlemeyi, tartışmayı netleştirmek için ana unsurları tekrar etme fırsatlarını ve belirsizlik alanlarında bile dürüst, gerçekçi cevapların verilmesini de içermelidir.

Karar verme, bakım kısıtlılıklarının aksine bakım hedeflerine odaklanmalıdır; "Yapabileceğimiz başka bir şey yok." yerine "Yapabileceğimiz şey bu." Destek tedavinin kesilmesi veya resüsite etmeme (DNR) istemini tartışmak için özel olarak görüşmek yerine, bakım hedeflerine odaklanan daha genel bir tartışma doğal olarak hangi müdahalelerin çocuğun daha fazla yararına olduğunu düşünmeye yol açacaktır ve hekimlere bu hedeflere dayalı önerilerde bulunma fırsatı sunacaktır. Ekip, aile hedeflerine ve klinik gerçekliğe dayalı tıbbi öneriler sunarak ebeveynlerin taşıdığı karar verme sorumluluğunun yükünü azaltabilir.

yılında 96 çocuk diğer ülkelerdeki aileler (örneğin Kanada, Hollanda, İrlanda, Birleşik Krallık) için Amerika Birleşik Devletleri'nden çıkmıştır. Bu evlat edinmeleri çevreleyen koşullar ve Amerika Birleşik Devletleri'nden uluslararası evlat edinilmiş çocukların en son durumları konusunda çok az şey bilinmektedir.

2015 yılında ABD'li aileler diğer ülkelerden 5647 çocuğu evlat edinmişlerdir (2004'te 22,884'lük bir zirveyle karşılaştırıldığında). 2015 yılında Çin, Etiyopya, Güney Kore, Ukrayna, Bulgaristan ve Kongo'dan gelen çocuklar Amerika Birleşik Devletleri'nde evlat edinilmiş çocukların %65'ini temsil ediyordu; %42'si ise sadece Çin'dendir. Bireysel deneyimler farklılık gösterse de, uluslararası evlat edinme için yerleştirilen çocukların çoğunun kendi ülkelerinde bazı yoksulluk ve sosyal zorluk geçmişi vardır ve çoğu yetimhanelerden veya kurumsal ortamlardan evlat edinilmiştir. Birçok küçük bebek doğumdan kısa bir süre sonra **yetimhane bakımı**na alınır. Bazı büyük çocuklar ebeveyn hastalıklarından, savaştan veya doğal afetlerden kaynaklanan ailevi rahatsızlıklar yaşarlar. Bazıları biyolojik ailelerinde önemli istismar veya ihmal tespit edildikten sonra yetimhane bakımına alınırlar. **Kurumsallaşma** ve diğer yaşam streslerinin etkileri tüm büyüme ve gelişme alanlarını etkileyebilir. Sonuç olarak, birçok çocuk stresin ve eski sıkıntıların etkisinin üstesinden gelmek ve tam potansiyellerine ulaşmak için özel destek ve anlayışa ihtiyaç duyar.

ÇOCUK HEKİMLERİNİN ROLÜ

Evlat Edinme Öncesi Tıbbi Kayıt Yorumları

Evlat edinme öncesi tıbbi kayıt incelemeleri hem yerli hem de uluslararası evlat edinmeler için önemlidir. Evlat edinme kurumları, evlat edinmeden önce evlat edinen ailelerle paylaşmak için öz aile sağlığı bilgilerini ve genetik öykülerini elde etmek için daha fazla çaba sarf etmektedir. Evlat edinme ajansları, evlat edinmeden önce evlat edinen ailelerle paylaşmak için öz aile sağlığı bilgileri ve genetik öyküleri elde etmek için daha fazla çaba sarf etmektedir. Bu tür bilgiler çocuk yaşlandıkça giderek daha önemli hale gelir. Çocuk hekimleri, ailenin bekleyen çocuğa anne-babalık edebilmesi konusunda yetişkinlerin karar vermesini desteklemek amacıyla gerçek ve potansiyel tıbbi risk etmenlerini değerlendirmek için bir çocuğun tıbbi ve gelişimsel geçmişini ve öz ailelerinden elde edilen bilgileri evlat edinecek anne-babaların anlamalarına yardımcı olabilir.

Lahey Sözleşmesi'ne göre, uluslararası evlat edinme düzenlemeleri yapan ABD kurumları, evlat edinmeyi bekleyen çocuklar konusunda doğru ve eksiksiz sağlık öyküleri elde etmek için çaba göstermelidir. Tıbbi ve genetik bilginin niteliği ve kalitesi, uygun olunca, büyük ölçüde değişir. ABD'de eğitilmiş hekimlere tanıdık olmayan tıbbi terminoloji ve ilaçların zayıf çevirisi ve kullanımı yaygındır. Amerika Birleşik Devletleri dışında yapılan özel tanı araştırmalarının ve laboratuvar testlerinin sonuçlarına güvenilmemeli ve çocuk Amerika Birleşik Devletleri'ne geldiğinde *tekrarlanmalıdır*. Çelişkili olarak, çocuğun tıbbi kayıtlarının gözden geçirilmesi, cevap vermekten daha fazla soru ortaya çıkarabilir. Her bir tıbbi tanı reddedilmeden veya kabul edilmeden önce dikkatle düşünülmelidir. Ülkeye özgü büyüme eğrilerinden kaçınılmalıdır çünkü bunlar hatalı olabilir veya kendi ülkesindeki yetersiz sağlık ve beslenme düzeyini genel olarak yansıtabilir. Bunun yerine, *seri büyüme* verileri ABD standart büyüme eğrileri üzerine çizilmelidir; bu, yetersiz beslenme veya diğer kronik hastalıklar nedeniyle zayıf büyüme paternini ortaya çıkarabilir. Fotoğraf veya video dosyaları, tıbbi durumun belirlenebileceği tek nesnel bilgiyi sağlayabilir. Tam yüz fotoğrafları, **fetal alkol sendromu** (bkz. Bölüm 126.3) ile uyumlu dismorfik özellikler veya diğer doğuştan bozuklukları düşündüren bulgular ortaya çıkarabilir.

Eldeki bilgilerin açık yorumlanması gelecekteki evlat edinen anne-babalarla paylaşılmalıdır. Sağlık hizmeti sağlayıcının rolü, evlat edinmenin önerilebilirliği konusunda yorum yapmak değil, gelecekteki anne-babaları şu anda tespit edilen veya gelecekte beklenen önemli sağlık ihtiyaçları konusunda bilgilendirmektir.

Evlat Edinme Sonrası Tıbbi Bakım

Varış Ziyareti - Uluslararası Evlat Edinme

Uluslararası evlat edinilmiş tüm çocuklar, Amerika Birleşik Devletleri'ne geldikten kısa bir süre sonra kapsamlı bir tıbbi değerlendirmeye alınmalıdır. Birçok çocuğun yetersiz beslenme, büyüme eksiklikleri; dışkı patojenleri, anemi, yüksek kan kurşun düzeyi, diş çürümesi, şaşılık, doğum kusurları, gelişimsel gecikme, beslenme ve duyusal zorluk ve sosyal-duygusal kaygılar dahil olmak üzere her zaman hemen belirgin olmayan akut veya kronik tıbbi sorunları olabilir. *Diğer ülkelerden evlat edinilmiş* tüm çocuklar, bulaşıcı hastalıklar ve büyüme, gelişme, görme ve işitme bozuklukları için *kapsamlı bir taramadan geçer* (Tablo 8.1 ve 8.2). Gelmeden önceki test sonuçlarına bakılmaksızın, tüm çocuklar tüberkülin deri testi (TDT) veya interferon gama salınım testleri (IGRA) ile tüberküloz açısından taranmalıdır. Çocuğun saflaştırılmış protein türevi (PPD) deri testi negatifse, 4-6 ay içinde tekrarlanmalıdır; çocuklar yetersiz beslenme nedeniyle yanlış negatif testlere sahip olabilirler. Çocuğun kendi ülkesindeki hastalığın yaygınlığına bağlı olarak ek testler (örn. sıtma) istenmelidir (bkz. Bölüm 10). **Aşı kayıtları** dikkatle gözden geçirilmelidir. Uluslararası evlat edinilmiş çocuklar sıklıkla eksik kayıtlara sahiptir veya farklı şemalar kullanılarak aşılanmıştır. Çocuk hekimleri hangi aşıların verilmesi gerektiğini belirlemek için titreleri kontrol etmeyi veya çocuğu yeniden aşılamayı tercih edebilirler.

Tablo 8.1 ABD Varışında Uluslararası Evlat Edinilenler İçin Önerilen Tarama Testleri

TARAMA TESTLERİ

Tam kan sayımı
Kan kurşun düzeyi
Yenidoğan taraması (küçük bebekler)
Görme ve işitme taraması
Diş taraması
Gelişimsel testler

KLİNİK BULGULAR VE ÇOCUĞUN YAŞINA GÖRE DİĞER TARAMA TESTLERİ

Bakteriyel patojenler için dışkı kültürleri
Glukoz-6-fosfat dehidrogenaz eksikliği taraması
Orak hücre anemisi testi
İdrar gebelik testi

ENFEKSİYON HASTALIĞI TARAMASI (bkz. Tablo 8.2)

Tablo 8.2 Uluslararası Evlat Edinilenlerde Bulaşıcı Hastalıklar için Tarama Testleri

ÖNERİLEN TESTLER

Hepatit A Total Ig (total Ig pozitifse IgM için 'reflex' testi ile)
Hepatit B virusu serolojik testi*
- Hepatit B yüzey antijeni (HBsAg)
- Hepatit B yüzey antijenine karşı antikor (anti-HBs)
- Hepatit B çekirdek antijenine karşı antikor (anti-HBc)

Hepatit C virusu serolojik testi*†
Sifiliz serolojik testi
- Nontreponemal test (RPR, VDRL veya ART)
- Treponemal test (MHA-TP veya FTA-ABS)

HIV-1 ve HIV-2 testi (> 18 ay ise ELISA, <18 ay ise PCR)*
Eritrosit dizini ve diferansiyel ile tam kan hücresi sayımı (eozinofili varsa, bkz. Bölüm 10)
Giardia lamblia ve Cryptosporidium spp. test etmek için özel istekte bulunarak yumurta ve parazitler (en uygun: 3 örnek) için dışkı incelemesi
Tüberkülin deri testi (endürasyon >5 mm ise CXR ile) veya interferon-gama salınım testi*†

İSTEĞE BAĞLI TESTLER ÖZEL NÜFUS VEYA KOŞULLAR İÇİN

GC/Chlamydia
Strongyloides spp.
Schistosoma spp.
Trypanosoma cruzi

*Varıştan 3-6 ay sonra tekrarlayın.
†Bkz. Bölüm 10.
ART, Otomatik reagin testi; CXR, akciğer radyografisi; ELISA, enzime bağlı immünosorban analizi; FTA-ABS, floresan treponemal antikor emilimi; GC, gonokok; HIV, insan immün yetmezlik virusu; MHA-TP, Treponema pallidum için mikrohemaglütinasyon testi; PCR, polimeraz zincir reaksiyonu; RPR, hızlı plazma reajanı; VDRL, Zührevi Hastalıklar Araştırma Laboratuvarları.

bununla birlikte, pek çok kanıtlanmış sağlam çocuk bakım faaliyetleri etkinlik açısından değerlendirilmemiştir. Kanıt eksikliği çoğunlukla sistematik çalışmanın olmamasıyla ilişkilidir ve her zaman fayda eksikliği anlamına gelmez. Bu nedenle, iyi çocukla klinik karşılaşma rehberlik ve tavsiyeye dayalıdır ve çocuk için daha iyi sağlık arayışında hekim hedefleri, aile ihtiyaçları ve topluluk gerçeklerinin entegrasyonunu gerektirir. Çocuk bakımı faaliyetlerine ilişkin Periyodiklik Programı (bkz. Şekil 12.1) ve Parlak Gelecekler Kılavuzundaki öneriler için kanıt ve gerekçe, araştırma, klinik uygulama kılavuzları, profesyonel öneriler, uzman görüşü, deneyim ve bilgiden elde edilen kanıtların bir dengesidir. Klinik veya danışmanlık kararları ve tavsiyeleri aynı zamanda yerel mevzuata (örneğin emniyet kemerleri), deneysel olarak incelenmesi muhtemel olmayan sağduyulu önlemlere (örn. su ısıtıcı sıcaklıklarının düşürülmesi, araba koltuklarının kullanımı) veya ilişkisel kanıtlara dayandırılabilir (örn. küçük çocuklarda şiddet içeren davranışlarla ilişkili televizyon izleme). En önemlisi sağlıklı klinik ve danışma kararları ailenin ihtiyaçlarına ve arzularına cevap verir ve hasta merkezli karar almayı destekler.

AİLE VE TOPLUM BAĞLAMINDA ÇOCUK VE GENÇLİK BAKIMI

Çocuklar için başarılı bir temel bakım uygulaması aileleri birleştirir, aile merkezlidir ve tıbbi ev kavramını kucaklar. Tıbbi ev erişilebilir, sürekli, kapsamlı, aile merkezli, eşgüdümlü, merhametli ve kültürel olarak etkili birinci basamak bakım olarak tanımlanır. Tıbbi evde, bir klinisyen çocuğun tüm tıbbi ve tıbbi olmayan ihtiyaçlarının karşılandığından emin olmak için aile ve hastayla birlikte çalışır. Bu ortaklık aracılığıyla çocuk sağlığı uzmanı, ailenin/hastanın özel bakım, eğitim hizmetleri, ev dışı bakım, aile desteği ve çocuğun ve ailenin genel sağlığı için önemli olan diğer kamu ve özel toplum hizmetlerine erişmesine ve koordine etmesine yardımcı olur.

İdeal olarak, sağlığı geliştirme faaliyetleri sadece tıbbi evde değil, aynı zamanda topluluk üyeleri ve diğer sağlık ve eğitim uzmanları tarafından da sağlanır. Etkili olabilmek için, toplumun aileler arasında sağlıklı davranışları desteklemede oynadığı önemli rolün net bir şekilde anlaşılmasıyla, doğru ve tutarlı bilgi sağlama etrafında iletişim ve koordinasyon önemlidir. Çocukların ve ailelerin kendilerini güvende ve değerli hissettikleri ve olumlu etkinliklere ve ilişkilere erişebildikleri topluluklar, sağlık uzmanının sağlığı destekleyen, ancak sağlık sistemi veya tıbbi ev alanının dışında olan gerekli hizmetler için başvurabileceği önemli bir temel sağlar. Tıbbi ev ve toplum ajanslarının karşılıklı kaynakları tanımlamaları, aileler ve birbirleriyle iyi iletişim kurmaları ve hizmet sunum sistemlerinin tasarımında ortak olması önemlidir. Bu etkileşim, tüm nüfus için endişe duymak gibi bir benzersiz özelliği olan topluluk pediatri ('community pediatr) pratiğidir: sağlıklı olan ancak koruyucu hizmetlere ihtiyaç duyanlar, semptomları olan ancak etkili bakım almayanlar ve bir muayenehane veya hastanede tıbbi bakım isteyenler.

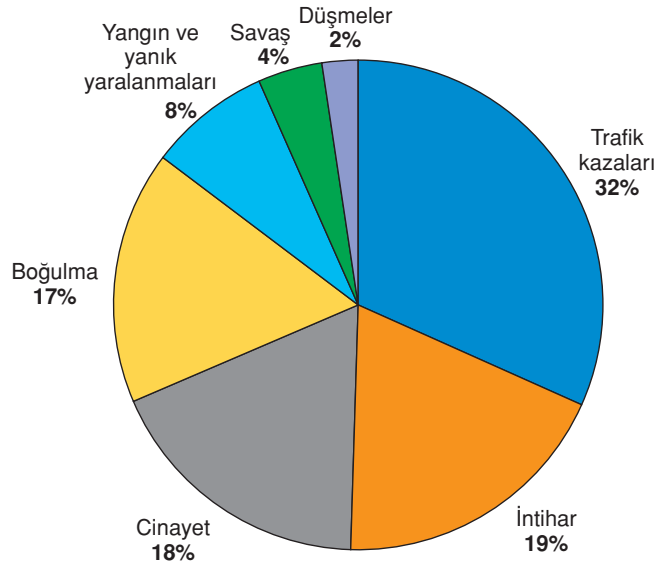
Bölüm 13

Yaralanma Kontrolü

Brian D. Johnston ve Frederick P. Rivara

Çeviren: Seçil Babuççuoğlu

Yüksek gelirli ülkelerin tamamı ve artan şekilde çoğu düşük ve orta gelirli ülkelerde yaralanmalar çocuk ve gençlerde yaşamın ilk ayından sonra ölümün en sık nedenidir (Tablo 13.1 ve Şekil 13.1). Yaralanmalar Birleşmiş Milletler'de önlenebilir pediatrik morbidite ve mortalitenin en önemli nedenleri arasındadır. Yaralanmalar için risk etmenlerinin belirlenmesi önleme ve kontrol için başarılı programların geliştirilmesini sağlar. Yaralanmaların önlenmesi ve kontrolü için taktikler çocuk hekimi tarafından muayenehanede, acil serviste, hastanede ve toplum şartlarında çoklu disipliner, çok yönlü bir şekilde uygulanmalıdır.



Şekil 13.1 Çocuk, ergen ve genç erişkinlerde küresel yaralanmaya bağlı ölümler, 0-29 yaş arası, 2012. *(WHO: Injuries and Violence: The Facts 2012. Geneva: World Health Organization, 2014.)*

Yaralanmaları önleme taktiklerini belirlemek için kullanılabilecek tanımlanabilir risk ve koruyucu etmenler vardır. *Kaza* terimi herhangi bir şekil ya da öngörü olmadan şans eseri meydana gelen bir olay anlamına gelir. İşin aslı birçok yaralanma yüksek riskli aileler ve çocuklarda öngörülebilir bir şekilde ortaya çıkmaktadır. *Yaralanmaların çoğu önlenebilir niteliktedir.*

Yaralanmalarda morbidite ve mortalitenin azaltılması sadece *birincil* korunma (kazadan kaçınmak) değil aynı zamanda *ikincil* ve üçüncül önleme ile de başarılır. İkincil ve üçüncül korunma yaklaşımları arasında yaralanmış çocuklar için uygun **acil tıbbi hizmetler**; çoklu yaralanmaları, şiddetli yanıkları ya da kafa yaralanması olanlar için **bölgesel travma bakımı** ve çocukları önceki işlev düzeylerine ulaştırmayı amaçlayan özelleşmiş çocuk **rehabilitasyon** hizmetleri yer alır.

Bu genişletilmiş tanımlama *kasıtlı yaralanmaları* da içerir (saldırı, kendini yaralamalar). Bu yaralanmalar ergenler ve genç erişkinlerde önemlidir ve bazı nüfuslarda bu yaş grubundaki ölümlerde birinci ya da ikinci sıradadır. Yaralanma kontrolü ile ilgili ilkelerin çoğu bunlara da uygulanabilir; ateşli silahlara erişimin sınırlandırılması kasıtlı olmayan yaralanmaları, cinayetleri ve intiharların hepsini azaltabilir.

PROBLEMİN BÜYÜKLÜĞÜ

Mortalite

ABD'de yaralanmalar bir ila dört yaş arası çocuklardaki ölümlerin %42'sinin sebebidir ve bu sayı kendinden sonra gelen doğuştan anomalilerin üç buçuk katıdır. 19 yaşına kadar olan diğer çocuk ve ergenler için tüm ölümlerin %65'i yaralanmalara bağlıdır ki bu diğer tüm sebeplerin toplamından fazladır. 2016 yılında yaralanmalar ABD'de 19 yaş ve altındaki bireylerde 13.950 ölüme (100.000'de 1678 ölüm) ki bu diğer sebeplerden herhangi birine bağlı olası yaşam kaybından fazladır. 2016'da 24 yaş altı ölümlerin en önemli nedeni **kasıtlı olmayan yaralanmalar** olarak kalmıştır (bkz. Tablo 13.1 ve Şekil 13.1).

Motorlu araç kazaları okul çağı çocuklarında ve ergenlerde yaralanmaya bağlı ölümlerin önde gelen nedeni, bir ila dört yaş arası çocuklarda ise ikinci önde gelen nedenidir. Çocuklar ve ergenlerde motorlu araç içi yaralanmalar bu ölümlerin çoğundan sorumludur. Ergenlikte araç içi kazalar yaralanmalara bağlı ölümlerin önde gelen sebebidir, bu yaş grubunda kasıtlı olmayan travmanın %50'den fazlasından sorumludur.

Boğulma bir ila on dokuz yaş arasında kasıtlı olmayan yaralanmaya bağlı ölümlerin ikinci önemli nedenidir, okul öncesi dönemde ve geç ergenlikte zirve yapar (bkz. Bölüm 91). ABD'nin bazı bölgelerinde boğulma okul öncesi çocuklarda ölümün önde gelen sebebidir. Boğulmaya bağlı ölümlerin sebepleri yaşa ve coğrafi bölgeye göre değişir.

ve şiddete karşı uygunsuz tepkilerinden daha fazla haberdar olmaları için eğitilmelerinde etkili olabilir. Çocuk hekimleri gerektiğinde aileleri uygun destek hizmetlerine yönlendirerek hizmet edebilirler.

Fiziksel travma için ilk yardım uygulamasının önemli olduğu kadar, travma mağdurlarına psikolojik ilk yardım sağlamak da önemlidir. Hem hizmet verenler hem de bakıcılar için **Ulusal Çocuk Travmatik Stres Ağı** (www.nctsn.org) mükemmel bir çevrimiçi bilgi kaynağıdır. Günlük hasta etkileşimlerinde bir çocuk hekiminin TSSB veya depresif bozukluklar gibi stres tepkileriyle ilgili durumlarla yüzleşme olasılığı yüksektir. TSSB'nin tanınması, tedavinin erken başlanması için esastır. *Ruhsal Bozuklukların Tanısal ve İstatistiksel El Kitabı, Beşinci Baskı* (DSM-5), TSSB tanısı için dört belirti kümesinin her birinden belirti olmasını şart koşmaktadır: zihne hücum eden düşünce, kaçınma, biliş ve duygurumda olumsuz değişiklikler, uyarılma ve tepkide değişiklikler. DSM-5 ayrıca, aynı dört belirti kümesine sahip, ancak travmaya maruz kalan okul öncesi çocuklara özgü tezahürleri olan okul öncesi bir özel TSSB alt tipi oluşturmuştur. TSSB ve akut anksiyete tepkilerinin varlığına dair ipuçları arasında davranış, okul performansı, duygudurum ve uyku düzeninde değişiklik ve somatik şikayetlerde artış yer alır. Tetikleyici olay ne zamansal ne de fiziksel olarak yakın olmasa bile, bu durum çocuk hekimini hastayı çocukluk çağı stres bozukluklarında uzman olan ruh sağlığı uzmanlarına yönlendirmekten caydırmamalıdır.

Tıbbi profesyonel standartlar, hekimin tüm hastalara geçmişlerine bakılmaksızın eşit olarak davranmasını talep eder. Hem uluslararası hukuk hem de profesyonel tıp dernekleri, hekimlerin çocuk hakları da dahil olmak üzere insan haklarını ihlal eden **işkence**ye veya diğer faaliyetlere aktif olarak katılmalarını yasaklamaktadır. Bir sağlık çalışanının, ülkesini temsil ediyor olsa bile, doğrudan veya dolaylı olarak reşit olmayan birini yaralayabileceği herhangi bir durumu kabul etmek zordur. Olumlu taraftan bakılırsa, birçok çocuk hekimi ve diğer hekimler silahlı kuvvetlerin bir parçası olarak veya gönüllü olarak çoğu zaman olumsuz koşullar altında çocukları tedavi etmiş, hayatlarını rise atacak bile olsa hastalarını terk etmeyi reddetmişlerdir. Çocuk hekimleri ve çocuk örgütleri, barış içinde bir arada yaşamayı savunmak, yardım çalışmalarına yardım etmek ve savaştan kaynaklanan sağlık hizmetlerindeki eşitsizlikleri hafifletmek için ön planda rol almışlardır.

Sağlık görevlileri, çocuklar üzerinde meydana gelen vahşetleri önlemede önemli bir role sahiptir. Çocuk hakları savunucuları olarak çocuk hekimleri, örgütlü şiddetin vahşeti ve kargaşasına maruz kalan çocukların tehlikeli durumlarına halkın dikkatini çekmede etkili olabilirler. Çocuk hekimleri, savaş ve terörün çocuklardan çocukluklarını çalmasına izin verilmemesi gerektiği mesajını yayabilirler.

Bölüm 15

Seks İşçiliği ve Çocuk İşçiliği için Çocuk Kaçakçılığı

V. Jordan Greenbaum

Çeviren: Seçil Babuççuoğlu

İnsan ticareti çocuk ve yetişkin mağdurların temel insan haklarını ihlal eder ve aileleri, toplulukları ve toplumları etkiler. Ticareti yapılan kişiler dünyadaki tüm ülkelerden gelmektedir ve herhangi bir ırksal, etnik, dini, sosyoekonomik veya kültürel gruba ait olabilirler. Herhangi bir cinsiyetten olabilirler. Birleşmiş Milletler *Kişilerin Ticaretini Önleme, Baskılama ve Cezalandırma Protokolüne* göre, **çocuk ticareti,** sömürü amacıyla 18 yaşın altındaki bir kişinin "işe alınması, nakliyesi, yer değiştirilmesi, barındırılması veya satılması" anlamına gelir. İki ana kaçakçılık türü **zorla çalıştırma** ve **cinsel sömürüdür** (Tablo 15.1). Yetişkinlere yönelik cinsel kaçakçılık için gücün kötüye kullanılması araçları olarak fiziksel güç kullanımı, sahtekarlık, baskı, aldatma veya istismar olması gerekirken, 18 yaşından küçük kişiler için bunlar gerekli değidlir.

Tablo 15.1 Çocuk Ticareti Kapsamındaki İstismar Türleri

Cinsel İstismar
Bir çocuğun fuhuşu
Çocuk cinsel istismar malzemesi üretimi (çocuk pornografisi)
Seyahat ve turizm bağlamında istismar
Çocuğu cinsiyet odaklı işlerde çalıştırmak
Çocuk evliliği ya da zorla evlendirme
Canlı çevrimiçi cinsel istismar

Emek İstismarı
Tarım, imalat, tekstil, gıda/ağırlama hizmetleri; ev işleri, inşaat, dergi, satış, sağlık ve güzellik ve temizlik hizmetleri gibi çeşitli sektörlerde meydana gelir.

Zorla Dilencilik

Zorla Suç İşleme

Silahlı Çatışmalara Zorla Katılma

Yasal Olmayan Evlat Edinme

Uluslararası protokolün yorumu dünya genelinde değişiklik göstermektedir; ABD yasaları, eylemin insan ticareti olarak nitelendirilmesi için mağdurun yerinin değiştirilmesini gerektirmez. Buna ek olarak, üçüncü bir tarafın (tacir) yokluğunda ticari cinselliğe "rıza gösteren" reşit olmayan kişiler ticari cinsellik sömürüsü mağdurlarıdır; çünkü yaşları gerçek bir bilgilendirilmiş rıza göstermelerini engeller.

Mağdur kelimesi bu bölümde hukuki anlamda kullanılmaktadır ve bir suç veya başka bir olay sonucu zarar gören bir kişiyi ifade etmektedir. Bu kelime kişinin durumu konusundaki duygularının öznel bir yorumunu veya o kişinin dayanıklılığı konusunda herhangi bir yargıyı ima etmesi amaçlanmamıştır.

Çocuk ticareti, çocuğun kendi ülkesinde (*ülke içi* ticaret) meydana gelebilir veya ulusal sınırları aşabilir (*uluslararası* ticaret). Küresel olarak insan ticareti faaliyetlerinde, mağdurların kendi ülkelerinde veya aynı bölgedeki başka bir ülkeye pazarlanma eğilimi vardır. ABD'de en çok tanımlanmış çocuk seks ticareti mağdurları, ABD vatandaşları veya yasal vatandaşlardır; çocuk işçiliği ticareti kurbanları konusunda çok az istatistiksel veri bulunmaktadır. Terim tanımlarındaki farklılıklar, veri toplama ile ilgili sorunlar ve mağdurların yeterince tanımlanmaması, insan ticaretinin yaygınlığına ilişkin tahminleri karmaşık hale getirmektedir; ancak Uluslararası Çalışma Örgütü dünyadaki 5.5 milyon çocuğun zorla çalıştırma mağduru olduğunu tahmin etmektedir (buna insan ticareti dahildir). Resmi olarak tespit edilmiş 55,000 kaçakçılık kurbanıyla ilgili bir çalışmada Birleşmiş Milletler Uyuşturucu ve Suç Ofisi yaklaşık %17'sinin kız ve %10'unun erkek çocuğu olduğunu tahmin etmiştir. Bununla birlikte, cinsel sömürüyü kız ve kadınlar açısından tanımlayan yasaların yanı sıra toplumsal cinsiyet rolleri ile ilgili kültürel görüşler, erkeklerin özellikle de cinsel ilişkinin kurbanları olarak yetersiz raporlanmasına yol açmaktadır, bu nedenle sayıları tahmin edilenden daha yüksek olabilir.

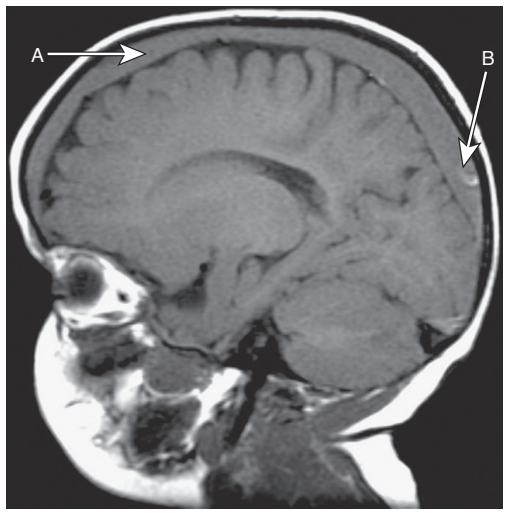
İnsan ticaretine karşı savunmasızlık yaratan etmenler birey, aile, toplum ve toplumsal düzeylerde mevcuttur (Tablo 15.2). **Yaş**, ergenler için önemli bir risk etmenidir; çünkü sınırlı yaşam deneyimleri, ebeveyn kontrolünden bağımsızlıklarını gösterme arzusu, dikkatli durum analizi ve diğer yürütücü işlevlerden çok risk alma ve dürtüsel davranışları destekleyen bir beyin olgunlaşması düzeyinde oldukları bir gelişim aşamasındadırlar. Ayrıca sosyal medyaya çok ilgi duyarlar ve internet kullanımında bilgililerdir, bu da onları çevrimiçi işe alım ve taleplere açık hale getirmektedir.

Çocuk mağdurların işgücü ya da cinsel ilişki için işe alınması genellikle romantizm, iş fırsatları ya da daha iyi bir yaşam gibi yanlış vaatleri içerir. Çocuklar kaçma girişiminde bulunmaları durumunda kendilerine veya sevdiklerine yönelik **şiddet korkusu**; sahtekarlıkla işe alım planına inanmak veya yasadışı ve/veya sosyal olarak kınanmış faaliyetlerde bulunmaktan dolayı **suçluluk ve utanç**; yetkililer tarafından **aşağılanma** ve eleştiri korkusu; **borç köleliği** (tacire çok yüksek miktarlarda borçlu olduklarına ve borç ödenene kadar ayrılamayacaklarına inanmak) ve tutuklanma ve/veya sınır dışı edilme korkusu dahil olmak üzere çeşitli nedenlerle sömürüldükleri durumlarda kalabilirler. Birçok çocuk mağduriyetinin farkına varamamaktadır. Tacirinin erkek arkadaşı olduğuna inanan kızlar, cinsel ticari faaliyetlerini sevgilerinin

İstismar kaynaklı kafa **travması** (İKKT) en önemli morbidite ve mortalite ile sonuçlanır. İstismara bağlı yaralanma doğrudan darbe, boğulma veya sarsılmadan kaynaklanabilir. Subdural hematomlar (Şekil 16.8), özellikle geniş ve birden fazla tabakayı içeren retina kanamaları ve yaygın aksonal yaralanma özellikle birlikte ortaya çıktıklarında İKKT'yi kuvvetle düşündürür. Zayıf boyun kas tonusu ve nispeten büyük başları, bebekleri sarsma ile ilişkili akselerasyon-deselerasyon kuvvetlerine karşı savunmasız hale getirir ve İKKT'ye yol açar. Çocuklarda ciddi kafa içi travması olsa bile yaralanmanın dış belirtileri olmayabilir. Belirti ve bulgular letarjiden, kusmaya (ishal olmadan), değişen nörolojik duruma, nöbetlere ve komaya kadar değişebilen özgün olmayan belirtiler olabilir. Tüm konuşma öncesi çocuklarda, çocuklar bu belirti ve bulgularla başvurduğunda İKKT için bir şüphe endeksi oluşmalıdır.

Akut kafa içi travma başlangıçta ve takipte en iyi BT ile değerlendirilir. MRG ekstra aksiyal sıvıyı ayırt etmede, yaralanmaların zamanlamasını belirlemede, parankim zedelenmesini değerlendirmede ve vasküler anomalileri belirlemede yardımcı olur. MRG en iyi şekilde akut yaralanmadan beş ila yedi gün sonra elde edilir. Tip 1 glutarik asidüri kafa içi kanama ile ortaya çıkabilir ve dikkate alınmalıdır. Bebeklerde subdural kanamanın diğer nedenleri arasında arteriyovenöz malformasyonlar, koagülopatiler, doğum travması, tümör ve enfeksiyonlar bulunur. İKKT'den şüphelenildiğinde, başka bir yerde - iskelet ve abdominal - yaralanmalar dışlanmalıdır.

Retina kanamaları İKKT'nin önemli bir belirtecidir (Şekil 16.9). İKKT düşünüldüğünde, bir çocuk göz doktoru tarafından dilate indirekt göz muayenesi yapılmalıdır. Retina kanamaları başka durumlarda da görünebilse de, çoklu olan, birden fazla retina tabakasını içeren ve perifere uzanan kanamalar istismar açısından çok şüphelidir. Mekanizma muhtemelen sarsmadan kaynaklanan tekrarlanan akselerasyon-deselerasyondur. Travmatik retinoskizis istismarı kuvvetli bir şekilde düşündürür.



Şekil 16.8 Kafa içi kanamayı gösteren BT görüntüsü. A *oku*, Eski kanama. B *Oku*, Yeni kanama.

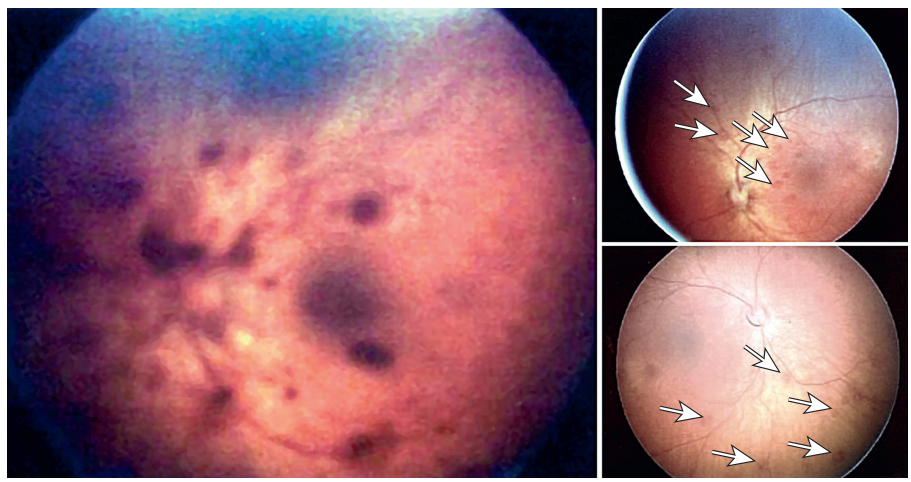
Retina kanamalarının diğer nedenlerinde, patern genellikle çocuk istismarında görülenden farklıdır. Doğumdan sonra, birçok yenidoğanda vardır, ancak 2-6 hafta içinde kaybolurlar. Koagülopatiler (özellikle lösemi), retina hastalıkları, karbon monoksit zehirlenmesi veya glutarik asidüri sorumlu olabilir. Kafaya şiddetli, başkasının uygulamadığı, doğrudan ezilme yaralanması seyrek olarak kapsamlı bir hemorajik retinopatiye neden olabilir. CPR seyrek olarak, eğer olursa, bebeklerde ve çocuklarda retina kanamasına neden olur; eğer varsa, arka kutupta birkaç kanama olur. Hemoglobinopatiler, diabetes mellitus, rutin oyunlar, başkasının uygulamadığı minör kafa travması ve aşıların çocuklarda retina kanamasına neden olmamaktadır. Şiddetli öksürük veya nöbetler seyrek olarak İKKT ile karıştırılabilecek retina kanamalarına neden olur.

Minör, her gün karşılaşılan ufak kuvvetlerin İKKT'de görülen bulguları açıklayıp açıklayamayağı sık görülen bir ikilemdir. Basit lineer kafa tası kırıkları, başka bir kanıt olmadığında, kısa mesafeden düşme ile açıklanabilir; ancak bu durum seyrek görülür (%1-2) ve bu düşmeler neredeyse hiçbir zaman beyin zedelenmesine yol açmaz. İstismar durumlarında beyin zedelenmesinin zamanı kesin olarak belirlenemez. Bununla birlikte, ölümcül vakalarda, travma genellikle çocuk belirti vermeden hemen önce gerçekleşir.

İKKT'nin başka belirtileri görülebilir. *Rakun gözleri*, ön saç ve kafa derisi üzerinde traksiyondan sonra veya alına bir darbeden sonra subgaleal hematomlarla birlikte ortaya çıkar. Nöroblastom benzer şekilde ortaya çıkabilir ve dikkate alınmalıdır. Boğmaya teşebbüsten kaynaklanan bereler boyunda görülebilir. Boğulma veya boğaza yabancı cisim kaçması, sıklıkla dışardan belli olmayan hipoksik beyin zedelenmesine neden olabilir.

Abdominal travma, istismar edilen çocuklarda belirgin morbidite ve mortaliteden sorumludur. Küçük çocuklar, nispeten büyük karınları ve gevşek karın kasları nedeniyle özellikle savunmasızdır. Güçlü bir darbe veya tekme, omurgaya karşı sıkıştırılma nedeni ile solid organlarda (karaciğer, dalak, böbrek) hematomlara ve içi boş organlarda hematoma (duodenal) veya rüptüre (mide) neden olabilir. Karın içi kanama bir organ travmasından veya bir damarın kesilmesinden kaynaklanabilir. Birden fazla organ etkilenebilir. Çocuklar, sıklıkla bakımda bir gecikmeden sonra kardiyovasküler yetmezlik veya akut karın tablosu ile başvurabilirler. Ateş veya periton iritasyonu olmadan safralı kusma, genellikle istismardan kaynaklanan bir duodenal hematomu düşündürür.

Karın travmasının belirtileri, ağır yaralanmalarda bile genellikle pek belirgin değildir. Karın duvarının morarması olağandışıdır ve belirtiler yavaş gelişebilir. Gecikmiş perforasyon yaralanmadan günler sonra ortaya çıkabilir; haftalar veya aylar sonra bağırsak darlıkları veya pankreas psödokisti oluşabilir. Çocuk sağlığı görevlileri, diğer fiziksel istismar kanıtları olduğunda gizli karın travması taraması yapmayı düşünmelidir.



Şekil 16.9 Retinal kanamalar. Oklar çeşitli boyutlardaki kanamaları işaret etmektedir.

giriş yolu sağlayabilir. İdrar ve kan örnekleri yabancı kan veya dışkı ile kontamine edilebilirler.

TANI

Olası TÇİ değerlendirilirken, gerçek bir tıbbi soruna ek olarak çeşitli açıklamalar da göz önünde bulundurulmalıdır. Bazı anne-babalar son derece gergin olabilir ve olası problemlerden samimi bir şekilde endişe duyabilirler. Bu kaygı, kişilik özelliğinden, bir komşunun çocuğunun ölümünden veya internette okunan bir şeyden kaynaklanabilir. Farklı olarak, anne-babalar aksi yönde kanıtlara ve önceki yanlış tanıyı düzeltme çabaları mevcut olmasına rağmen rağmen güvendikleri bir hekim tarafından kendilerine söylenen bir şeye inanabilirler. Hekimler, istemeden, belki de mantıklı bir şekilde, sürekli olarak tıbbi bir tanı peşinde koşarak gerçek bir problemin var olduğu inancına katkıda bulunabilirler. Endişe uyandırmak ve belki de bir acil başvurusunu haklı çıkarmak için yaygın olarak kullanılan abartmanın (örn. ateş yüksekliğinin abartılması) ayırt edilmesi gerekir. Son olarak, TÇİ tanısı, bir çocuğun tekrar tekrar gereksiz tıbbi testlere ve tedaviye tabi tutulmasının, temel olarak anne veya babanın eylemlerinden kaynaklandığına dair açık kanıtlara dayanmaktadır. Anne-babanın altta yatan psikopatolojisini belirlemek ruh sağlığı uzmanlarının sorumluluğundadır.

TÇİ'den şüphelenildiğinde, çocuğun tüm kaynaklardaki tüm tıbbi kayıtlarını toplamak ve gözden geçirmek zahmetli ama kritik bir ilk adımdır. Aileye özel olarak neyin aktarıldığı konusunda tedavi eden diğer hekimlerle görüşmek çoğunlukla önemlidir. Bir anne çocuğun hekiminin belirli bir testin yapılması için ısrar ettiğini belirtebilir; ancak bunun aksine testi isteyen anne de olabilir. Ayrıca, bir ebeveynin açıklamasını kolayca kabul etmek yerine, konulan tanının temelini doğrulamak gerekir.

Çocuk hekimleri, **tüm** olası tanıların makul bir şekilde dışlandığını, koşulların TÇİ ile uyumlu olduğunu ve ileri test ve tedavinin sona erdirilmesi gerektiğini ne zaman kabul edeceği ikilemiyle karşılaşabilir. TÇİ olasılığı, önemli bir tanının kaçırılması konusundaki şüphelerle dengelenmelidir. Çocuk istismarı konusunda bir çocuk hekiminde konsültasyon almak önerilir. Olası TÇİ değerlendirilirken, numuneler dikkatle toplanmalı ve örneklere müdahele edilme imkanı bırakılmamalıdır. Benzer şekilde, sıcaklık ölçümleri de yakından izlenmelidir.

Şiddetine ve karmaşıklığına bağlı olarak, tanıyı koymaya yardımcı olmak için dikkatli gözlem yapmak amacıyla hastaneye yatış gerekebilir. Tekrarlayan hayatı tehdit eden olaylar gibi bazı durumlarda, yakın izlemle birlikte gizli video gözetimi (bir anne veya babanın bir çocuğu boğmaya çalıştığı takdirde hızla müdahale etmek için) değerli olabilir. Hastane personeli arasında sıkı koordinasyon esastır; çünkü özellikle bazıları annenin tarafını tutabilir ve TÇİ olasılığının ortaya atılmasına bile içerlenebilir. Tanı konulana kadar anne-babalara TÇİ değerlendirmesi konusunda bilgi verilmemelidir. Bunu yapmak doğal olarak davranışlarını etkileyebilir ve tanının konulabilme durumunu tehlikeye atabilir. Tanı koymaya yönelik tüm adımlar ve ilgili tüm bilgiler, belki de ebeveynin erişiminin olmadığı bir "gölge dosya" kullanılarak çok dikkatli bir şekilde belgelenmelidir.

TEDAVİ

Tanı konulduktan sonra, sağlık ekibi ve ÇKH, ev dışı yerleştirme gerektirebilecek tedavi planını belirlemeli ve fail anne veya babanın yanı sıra diğer etkilenen çocuklar için de akıl sağlığı bakımını içermelidir. İleri tıbbi bakım, bir birinci basamak sağlık kuruluşu tarafından dikkatle düzenlenmeli ve ayarlanmalıdır. ÇKH, ancak tıbbi ekip tanı konusunda fail anne veya babayı bilgilendirdikten sonra aile ile buluşmaya teşvik edilmelidir; daha erken katılımları değerlendirmeyi engelleyebilir. Anne-babalar genellikle direniş, inkar ve tehditlerle yanıt verirler. Yakınlarda hastane güvenliğini bulundurmak mantıklı olabilir.

Bölüm 17

Sağlık Davranış Değişimleri için Yöntemler

Cori M. Green, Anne M. Gadomski ve Lawrence Wissow

Çeviren: Seçil Babuççuoğlu

Çocukların sağlığını iyileştirmek için çocuk hekimleri genellikle hastalardan ve bakım verenlerden davranış değişiklikleri yapmalarını ister. Bunlar, kronik bir durumu (örn. obesite, astım) yönetmek için yaşam tarzı değişiklikleri, önerilen ilaç zamanlaması ve sıklığına uyumu veya diğer sağlık hizmeti veren kişilerden (örn. diyetisyenler, ruh sağlığı hizmeti veren kişiler, fiziksel, mesleki veya konuşma terapistleri) yardım alma önerilerini içerir. Bununla birlikte, değişim zordur ve sıkıntıya neden olabilir ve aileler genellikle algılarındaki engeller nedeniyle değişime karşı isteksiz veya kararsız olabilirler. Aileler değişimin gerekli ya da mümkün olduğuna inanmadıklarında, bakım sağlama konusunda çocuk hekimlerinin cesareti kırılabilir ya da çocuk hekimleri bundan rahatsız olabilir. Bu, klinisyenlerin, tıbbi konularda tespit edilen sorunların çoğuna bir çözüm bulmada merkezi olan ailelerle birlik içinde olmayı zorlaştırabilir.

Birçok sağlık problemi karmaşık, çok yönlü müdahaleler gerektirebilir; ancak ilk adım her zaman aileyi davranış değişikliği ihtiyacını yönlendiren sağlık problemini tanımlamaya dahil etmektir. Bir sorun belirlendiğinde ve üzerinde anlaşmaya varıldığında, hekimlerin ve ailelerin ulaşılabilir bir hedef belirlemeleri ve ailelerin hedeflerine ulaşmalarına yardımcı olabilecek belirli davranışları tanımlamaları gerekir. Sadece davranışın *kategori*sini tanımlamakla kalmayıp, asıl davranış konusunda kesin ve özgün olmak önemlidir. Örneğin, bir hastaya obesite için kilo kaybı konusunda danışmanlık yaparken, üç olası yaklaşım tartışılabilir: diyet değişiklikleri yapmak, egzersizi artırmak ve ekran süresini azaltmak. Hangi davranışa odaklanacağı seçimi hastadan gelmeli; ancak özgün olmalıdır. Hastanın daha fazla egzersiz yapacağını belirtmesi yeterli değildir. Bunun yerine, hekim hastanın haftada üç kez evde yakınındaki parkta arkadaşlarıyla basketbol oynaması gibi daha belirgin bir hedef belirlemesine yardımcı olmalıdır. Bu yeni davranışsal hedefin eylemini, içeriğini, şartlarını ve zamanını hesaba katar. Sonuçların iyileştirilmesi için davranış değişikliği gerektirecek sorunlara ilişkin özel örnekler bölüm boyunca kullanılacaktır.

BİRLEŞİK DAVRANIŞ DEĞİŞİKLİĞİ TEORİSİ

Sağlıkla ilişkili davranış değişikliği ile ilgili birçok teori vardır. Her biri farklı bir kavramı vurgular; ancak bu teorileri birleştiren çerçeveler, bir davranışın gerçekleştirilip gerçekleştirilmeyeceğini en doğru öngören etmenin o davranışı yapma *niyeti* olduğunu gösterir. **Birleşik davranış değişikliği teorisi**, davranışı iki boyutta inceler: niyet-davranış ilişkisinin düzenleyici değişkenleri ve niyet üzerindeki etkiler (Şekil 17.1). Kişinin bir davranış sergileme kararının beş ana etmeni beklentiler, sosyal normlar/normatif etkiler, benlik kavramı/benlik imgesi, duygular ve benlik yetkinliğidir. Tablo 17.1, dikkat eksikliği hiperaktivite bozukluğu (DEHB) tanısı konmuş bir çocuk için uyarıcı bir ilaç başlatmaya karar vermek gibi, karar verme sürecinde ailelere rehberlik ederken niyetin üzerindeki etkilerin nasıl ele alınacağına dair özgün örnekler sunmaktadır. Her bir etkeni sormak gerekli değildir; ancak bu prensipler değişime dirençli olabilecek hastaları yönlendirirken özellikle yararlıdır.

Değişiklik yapma kararı verildikten sonra, dört etmen niyetin davranışa dönüşüp dönüşmeyeceğini belirler: bilgi ve beceriler, çevresel kolaylaştırıcılar ve kısıtlamalar, davranışın belirginliği ve alışkanlıklar. Çocuk hekimi, başvuru sırasında bu etmenleri ele alarak niyet değişikliğinin davranış değişikliğine dönüşmesine yardımcı olabilir. DEHB örneğinde, klinisyen uyarıcılar konusunda bilgilendirmeler, ilacın kilo üzerindeki iştah bastırıcı etkilerinin nasıl en aza indirileceği konusunda beslenme broşürleri ve ailenin başkalarına ilaca ihtiyaç olduğunu nasıl

Resmi bir anne-babalık programına katılım mümkün olmadığı durumlarda da pediatrik pratisyenler anne-babaların ve çocuklarının ihtiyaçlarını desteklemek için sistematik bir yaklaşım uygulayabilirler. Uygulayıcılar kamu alanında yer alan ve çocuk ve aile sağlığına yönelik ulusal SIFIRDAN ÜÇE (ZERO TO THREE (https://www.zerotothree.org/ve Amerikan Pediatri Akademisi https://www.aap.org/) gibi kuruluşların yayınladığı materyallerden yararlanabilirler. ABD Hastalık Kontrol ve Önleme Merkezleri (CDC) de kanıtlanmış anne-babalık kaynakları sunmaktadır (https://www.cdc.gov/parents/essentials/index.html). Ek bileşenler, anne-babaların endişelerinin erken tespitini, endişeleri destekleyici ve eleştirel olmayan bir şekilde kabul etmeyi ve uygun görüldüğünde tedavi hizmetleri sağlamayı içerir.

Anne-babalar çocuk gelişimi konusunda daha fazla bilgi edinmek isterler, ancak davranış sorunları olan çocukların anne-babaları genellikle kendilerini suçlanmış ve izole edilmiş hissederler. Pratisyenlerin ailelerle ilişkilerinde destekleyici ve iyimser olmaları, anne-baba ve çocuk sağlığının geliştirilmesi yönünde ortak bir şekilde çalışmaları önerilmektedir (bkz. Bölüm 17). Ayrıca pratisyenler evde yeni becerileri denemeden önce ofis ortamında anne-babaları kısa bir süre içinde yeni becerilere alıştırmaları için cesaretlendire bilirler. Pratsiylenler tarafından "öğretilebilir anlar" kullanılarak aktif biçimlendirme de etkili olabilir.

Bölüm 20

Fetal Büyümenin ve Gelişmenin Değerlendirilmesi

Susan Feigelman ve Laura H. Finkelstein

Çeviren: Aysel Hajiyeva

Gelişmekte olan fetus annenin beslenme durumu da dahil olmak üzere sosyal ve çevresel etkilerden; madde kullanımı (hem yasal, hem yasadışı) ve psikolojik travmadan etkilenir. Benzer şekilde, gebelik sırasında anne-babaların yaşadığı psikolojik değişiklikler ailenin tüm üyelerinin yaşamını derinden etkiler. Çoğu kanıtlar gebelik sırasında ve öncesinde (ve hatta önceki kuşakların üyeleri arasında) meydana gelen bu ve diğer anne ve baba deneyimlerinin, bireyin daha sonraki gelişimi (epigenetik etkiler; bkz. Bölüm 100) için önemini göstermektedir. Bu kuvvetler arasındaki karmaşık etkileşim ve fetüste meydana gelen somatik ve nörolojik transformasyonlar doğumda, bebeklik döneminde ve potansiyel olarak bireyin hayatı boyunca büyümeyi ve davranışı etkiler.

SOMATİK GELİŞİM

Embriyonik Dönem

Tablo 20.1'de doğum öncesi gelişimin aşamaları gösterilmiştir. Postkonsepsiyonel altıncı günde, implantasyon başlandığı zaman, embriyo merkezi bir boşluğa sahip küresel bir hücre kütlesinden (*blastosist*) oluşur. İki hafta sonra implantasyon tamamlanır ve uteroplasental dolaşım başlar; embriyonun *endoderm* ve *ektoderm* olmak üzere iki ayrı tabakası vardır ve amniyon oluşmaya başlar. Üçüncü haftada ilk primer nöral tüp ve kan damarları ile birlikte üçüncü primer germ tabakası (*mezoderm*) ortaya çıkar. Kalp kan pompalanmaya başlar.

Dört ila sekizinci haftada embriyolojik plakanın lateral katlanması kraniyal ve kaudal uçlarda büyüme ve ardından kolların ve bacakların tomurcuklanması ile insan benzeri bir şekil oluşturur. İskelet kası ve omurga öncülleri (somitler), aynı zamanda mandibula, maksilla, damak, dış kulak ve diğer baş ve boyun yapılarını oluşturacak olan brankial ark ortaya çıkar. Gelecek gözlerin yerini belirleyen lens taslağı meydana gelir; beyin hızla büyür. Sekizinci haftanın sonunda embriyonik dönem sonlanırken, tüm büyük organ sistemlerinin temelleri gelişir; baş-popo mesafesi 3 cm'e ulaşır.

Tablo 20.1 Prenatal Gelişim Basmakları

HAFTA	GELİŞİM OLAYLARI
1	Döllenme ve implantasyon; embriyonik dönemin başlangıcı
2	Endoderm ve ektoderm ortaya çıkar (bilaminar embriyo)
3	İlk kaçırılmış adet dönemi; mezoderm ortaya çıkar (trilaminar embriyo); somitler oluşmaya başlar
4	Nöral kıvrımlar kaynaşır; embriyonun insan benzeri şekle dönüşmesi; kol ve bacak tomurcukları ortaya çıkar; baş-popo mesafesi 4-5 mm
5	Lens taslağı, ilkel ağız, elde dijital çizgiler
6	İlkel burun, filtrum, primer damak
7	Göz kapağı başlangıcı, baş-popo mesafesi 2 cm
8	Ayırt edilebilir yumurtalıklar ve testisler
9	Fetal dönem başlar; baş-popo mesafesi 5 cm; ağırlık 8 gr
12	Dış genital organlar ayırt edilebilir
20	Yaşayabilirlilik alt sınırı; ağırlık 460 gr; uzunluk 19 cm
25	Üçüncü trimester başlar; ağırlık 900 gr; uzunluk 24 cm
28	Gözler açık; fetusun başı aşağıya döner; ağırlık 1.000-1.300 gr
38	Zamanında doğum başlar

Fetal Dönem

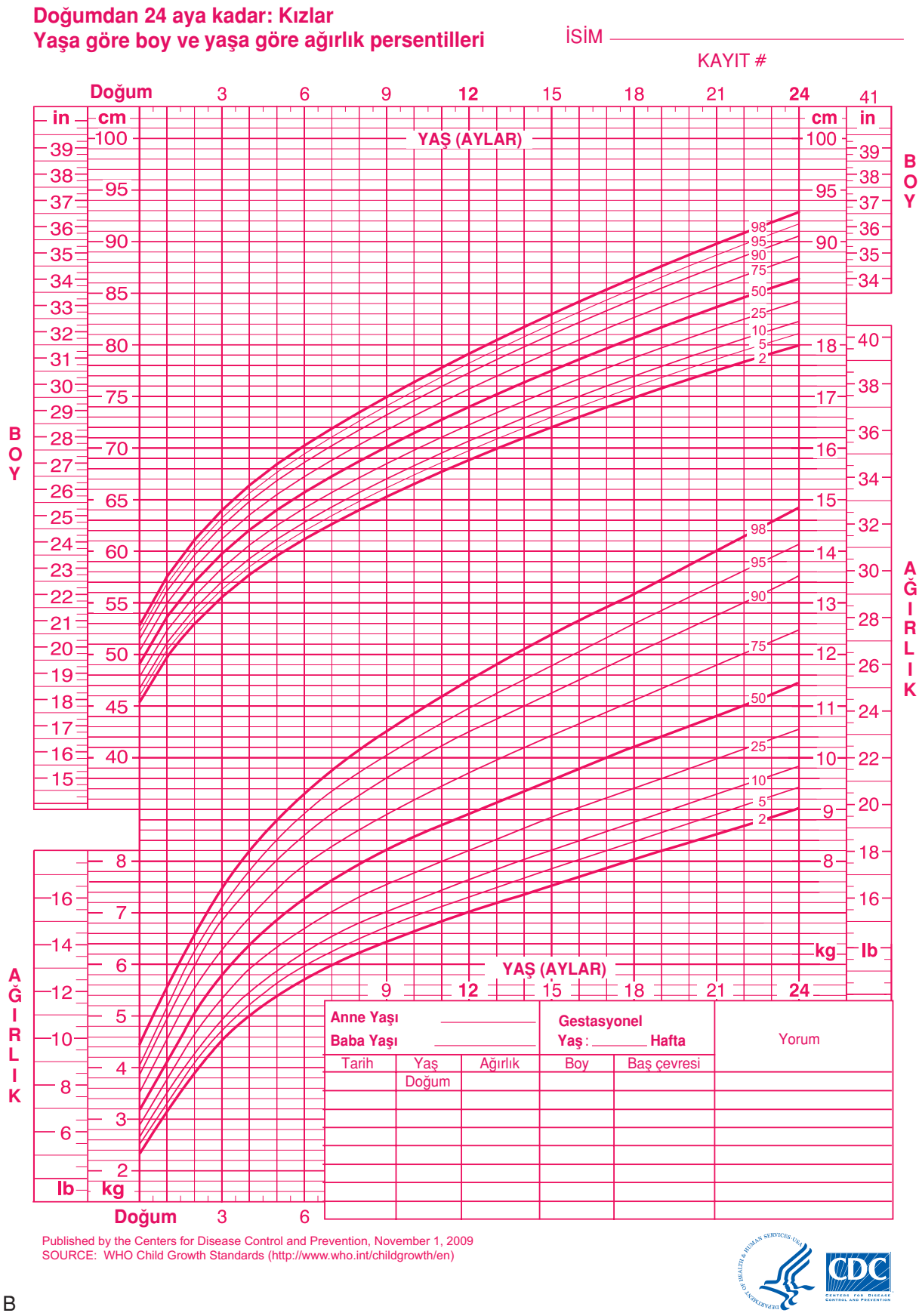
Dokuzuncu haftadan itibaren (fetal dönem), somatik değişiklikler hızlı vücut büyümesinin yanı sıra dokuların, organların ve organ sistemlerinin farklılaşmasından oluşur. Şekil 20.1 vücut oranındaki değişiklikleri göstermektedir. Onuncu haftadan itibaren yüz tanınır bir hal alır. Mide, ince bağırsak ve kalın bağırsağı normal konumuna getirmek için orta bağırsak göbek kordonundan saat yönünün tersine dönerek abdomene geri gelir. On ikinci haftadan itibaren dış genital organların cinsiyeti açıkça ayırt edilebilir hale gelir. Akciğer gelişimi bronşların, bronşiyollerin ve daha küçük bölümlerin tomurcuklanmasıyla devam eder. 20-24. haftalarda ilkel alveoller oluşur ve yüzey aktif madde üretimi başlar; bu zamana kadar alveollerin yokluğu nedeniyle akciğerler gaz değişim organı olarak yararsız olur. Üçüncü trimesterde yağ, demir ve kalsiyum depoları arttıkça ağırlık üçe ve uzunluk ikiye katlanır.

NÖROLOJİK GELİŞİM

Üçüncü hafta boyunca trilaminar embriyonun ektodermal yüzeyinde nöral plak belirir. Katlanma merkezi sinir sistemini oluşturacak nöral tüp ve periferik sinir sistemi haline gelecek nöral kresti oluşturur. Nöroektodermal hücreler nöronlara, astrositlere, oligodendrositlere ve ependimal hücrelere ayrılırken, mikroglial hücreler mezodermden köken alır. Beşinci haftada ön beyin, orta beyin ve arka beynin üç ana alt bölümü belirginleşir. Spinal kordun arka ve ön boynuzları, periferik motor ve duyu sinirleri ile birlikte oluşmaya başlar. Miyelinizasyon midgestasyonda başlar ve yıllarca devam eder.

Embriyonik dönemin sonunda (sekizinci hafta) sinir sisteminin kaba yapısı oluşturulmuş olur. Hücresel düzeyde nöronlar altı kortikal tabakayı oluşturmak için dışarıya doğru göç eder. Göç altıncı ayda tamamlanır, ancak farklılaşma devam eder. Aksonlar ve dendritler hızlı bir şekilde sinaptik bağlantılar kurarak merkezi sinir sistemini gebelik boyunca teratojenik veya hipoksik etkilere karşı savunmasız hale getirir. Şekil 20.2 DNA (hücre sayısının belirteci), toplam beyin ağırlığı ve kolesterol (miyelinizasyonun belirteci) artış oranlarını göstermektedir. Prenatal ve postnatal DNA zirveleri büyük olasılıkla nöronların ve gliaların hızlı büyümesini yansıtır. Glial hücreler beyin ve nöronal ağları şekillendirmede önemlidir. Aksonal miyelin kılıflarının oluşumu, sinir yollarının oluşumunda ve korunmasında bir dizi işlev ve atıkların çıkarılması için (beynin bu görev için lenfoid sistemi yoktur) çeşitli glial hücre tipleri gereklidir.

Doğum anında beyin yapısı tamamlanmış olur. Bununla birlikte, birçok hücre *apoptoza* (hücre ölümü) maruz kalır. Sinapslar azalır ve yeni bağlantılar çoğunlukla deneyim sonucunda kurulur. Birçok psikiyatrik ve gelişimsel bozukluğun kısmi olarak beyin ağlarının **işlevsel**



B

Şekil 23.2 devamı B, Doğumdan 24 aya kadar kızlar için yaşa göre boy ve yaşa göre ağırlık. *(Courtesy World Health Organization: WHO Child Growth Standards, 2014.)*

Tablo 31.5 Amerikan Pediatri Akademisi Klinik Uygulama Kılavuzu: Çocukluk Çağı Obstrüktif Uyku Apne Sendromunun (OSAS) Tanı ve Yönetimi

Temel Eylem Bildirimi 1: OSAS Taraması
Rutin sağlık bakımı vizitlerinin bir parçası olarak, hekimler çocuğun veya ergenin horlaması olup olmadığını sormalıdır. Cevap evetse ya da bir çocuk veya ergen OSAS belirti veya semptomları gösterirse klinisyenler daha odaklanmış bir değerlendirme yapmalıdır. (Kanıt Niteliği: Düzey B; Öneri Gücü: Tavsiye)

Temel Eylem Bildirimi 2A: Polisomnografi
Bir çocuk veya ergen devamlı olarak horluyor ve OSAS'ın şikayet veya bulgularından herhangi birine sahipse, klinisyenler ya (1) bir polisomnogram sağlamalı (Kanıt Niteliği: Düzey A; Öneri Gücü: Tavsiye) veya (2) hastayı daha kapsamlı bir değerlendirme için bir uyku uzmanı veya kulak burun boğaz uzmanına yönlendirmelidir. (Kanıt Niteliği: Düzey D; Öneri Gücü: Tercih)

Temel Eylem Bildirimi 2B: Diğer Testler
Polisomnografi mevcut değilse, klinisyenler gece video kaydı, gece oksimetresi, gündüz uykusu polisomnografisi veya ayaktan polisomnografi gibi alternatif tanı testleri isteyebilir. (Kanıt Niteliği: Düzey C; Öneri Gücü: Tercih)

Temel Eylem Bildirimi 3: Adenotonsillektomi
Bir çocuğun OSAS olduğu tespit edilirse, adenotonsiller hipertrofiyle uyumlu bir fizik muayene bulgusu varsa ve cerrahi kontrendikasyonu yoksa klinisyen ilk basamak tedavi olarak adenotonsillektomiyi önermelidir. Çocuğun OSAS'ı var ama adenotonsiller hipertrofisi yoksa başka tedavi düşünülmelidir (bkz. Temel Eylem Bildirimi 6). Farklı derecelerde adenotonsiller hipertrofisi olan obes çocuklarda diğer tedavilerle karşılaştırıldığında, adenotonsillektominin yararlarını belirlemek için klinik karar gereklidir. (Kanıt Niteliği: Düzey B; Öneri Gücü: Tavsiye)

Temel Eylem Bildirimi 4: Adenotonsillektomi Yapılan Yüksek Riskli Hastalar
Klinisyenler, adenotonsillektomi yapılan yüksek riskli hastaları postoperatif yatırarak izlemelidir. (Kanıt Niteliği: Düzey B; Öneri Gücü: Tavsiye)

Temel Eylem Bildirimi 5A: Yeniden Değerlendirme
Klinisyenler, tedavi sonrası daha fazla tedaviye gerek olup olmadığını belirlemek için OSAS'lı tüm hastaları tedavi sonrası belirti ve semptomlar açısından klinik olarak yeniden değerlendirmelidir. (Kanıt Niteliği: Düzey B; Öneri Gücü: Tavsiye)

Temel Eylem Bildirimi 5B: Yüksek Riskli Hastalarda Yeniden Değerlendirme
Klinisyenler, önemli derecede anormal bir bazal polisomnogramı olan, OSAS sekeli olan, obes olan veya tedaviden sonra objektif bir testle semptomatik kaldığı gösterilenler dahil yüksek riskli hastaları adenotonsillektomi sonrası yeniden değerlendirmeli (bkz. Temel Eylem Bildirimi 2) veya bu hastaları bir uyku uzmanına yönlendirmelidir. (Kanıt Niteliği: Düzey B; Öneri Gücü: Tavsiye)

Temel Eylem Bildirimi 6: Devamlı Pozitif Hava Yolu Basıncı (Continuous Positive Airway Pressure; CPAP)
Klinisyenler, adenotonsillektomi sonrası veya adenotonsillektomi yapılmadığında OSAS semptomları/belirtileri veya objektif bulguları devam ediyorsa, CPAP yönetimi için hastaları yönlendirmelidir. (Kanıt Niteliği: Düzey B; Öneri Gücü: Tavsiye)

Temel Eylem Bildirimi 7: Kilo Kaybı
OSAS'lı bir çocuk/ergen fazla kilolu veya obes ise, klinisyenler diğer tedavilere ek olarak kilo kaybını önermelidir. (Kanıt Niteliği: Düzey C; Öneri Gücü: Tavsiye)

Temel Eylem Bildirimi 8: İntranazal Kortikosteroid
Klinisyenler, adenotonsillektominin kontrendike olduğu hafif OSAS'lı çocuklar veya hafif postoperatif OSAS'ı olan çocuklara topikal intranazal kortikosteroidler reçete edebilirler. (Kanıt Niteliği: Düzey B; Öneri Gücü: Tercih)

Marcus CL, Brooks LJ, Draper KA, et al: Diagnosis and management of childhood obstructive sleep apnea syndrome. *Pediatrics* 130:576–584, 2012.

ve yönetimi için mükemmel bilgiler sunmaktadır (Tablo 31.5). OSAS için tam anlamıyla patognomonik bir fizik muayene bulgusu yoktur ve OSAS'lı sağlıklı çocukların çoğu normal görünümdedir; ancak bazı fizik muayene bulguları OSAS'ı düşündürebilir. Büyüme parametreleri anormal (obesite veya daha az sıklıkta gelişme geriliği) olabilir ve kronik burun tıkanıklığı belirtileri (hiponazal konuşma, ağız solunumu, septal deviasyon, "adenoid yüz") ve atopik hastalık belirtileri (örn. "alerjik göz altı morlukları") görülebilir. Orofarengeal muayenede büyümüş tonsiller, posterior farenkste artmış yumuşak doku, posterior farengeal boşlukta daralma ve ayrıca obstrüksiyonla uyumlu diş özellikleri (örn. diş çarpıklığı, dar damak, kısa frenulum) görülebilir. İleri kafa postürü gibi kafa pozisyonu anomalileri ile retrognati, mikrognati ve orta yüz hipoplazisi gibi yapısal yüz anomalileri en iyi yüz profilinin lateralden incelenmesi ile değerlendirilir, bu anomaliler OSAS olasılığını arttırır ve not edilmelidir. Ciddi vakalarda çocukta pulmoner hipertansiyon, sağ kalp yetmezliği ve kor pulmonale bulguları olabilir; özellikle obes çocuklarda sistemik hipertansiyon ortaya çıkabilir.

Klinik öykü ve fizik muayene bulgularının herhangi bir kombinasyonu, horlaması olan çocukların hangilerinde OSAS olduğunu doğru bir şekilde tahmin edemediğinden, OSAS tanısı için altın standart bir gecelik **polisomnogram (PSG)** olmaya devam etmektedir. Bir gecelik PSG, uykudaki fizyolojik değişkenleri gösteren, teknisyen denetiminde izlenen bir çalışmadır; uyku evrelemesi, uyanma ölçümü, kardiyovasküler parametreler ve vücut hareketleri (elektroensefalografi, elektrookülografi, çene ve bacak elektromiyografisi, elektrokardiyogram, vücut pozisyonu sensörleri ve video kaydı), solunum izlemi monitörleri (oronazal termal sensör ve hava akımı için nazal hava basıncı dönüştürücüsü) ve göğüs/karın monitörlerinin (örn. solunum çabası için indüktans pletismografisi, O_2 satürasyonu için nabız oksimetresi, CO_2 retansiyonu için end-tidal veya transkutanöz CO_2 ölçümü, horlama mikrofonu) bir kombinasyonudur. Uykudaki solunum bozukluklarının değerlendirilmesinde en sık kullanılan PSG parametresi, her bir uyku saati başına apneik ve hipopneik (hem obstrüktif hem de santral) olayların sayısını gösteren **apne-hipopne indeksidir (AHI)**. Şu anda, çocuklarda OSAS tanısı koymak için evrensel olarak kabul edilmiş PSG normal referans değerleri veya parametreleri yoktur ve hangi parametrelerin morbiditeyi en iyi şekilde öngördüğü hâlâ belirsizdir. Normal okul öncesi ve okul çağındaki çocuklarda genellikle toplam AHI <1.5'tir (obstrüktif AHI <1) ve bu değer 12 yaş ve altındaki çocuklarda OSA için en yaygın kullanılan eşik değerdir; büyük ergenlerde genellikle yetişkin eşik değeri olan ≥5 kullanılır. Saatte bir ila beş obstrüktif olay olduğunda AHI, ek PSG parametrelerinin değerlendirilmesi (örn. obstrüktif hipoventilasyonda artan CO_2, O_2 desatürasyonu, solunum ilişkili uyanmalar), SRBD için risk etmenleri, klinik semptomların varlığı ile şiddeti ve gündüz sonuçlarına göre oluşturulan klinik karar ile ileri yönetimi belirlemelidir.

artışıdır. Tedaviye dirençli OKB'si olan çocuklarda riluzol kullanımı yararlı olabilir ve iyi tolere edilir. Memantin, *N*-asetilsistein ve *D*-sikloserin gibi diğer glutamat-düzenleyici ajanlar OKB hastalarında bir miktar başarılı olmuştur. OKB'li hastaların daima bir ruh sağlığı uzmanına yönlendirilmesi gerekir.

OKB'li çocukların %10'unda belirtiler grup A β-hemolitik streptokok enfeksiyonu ile tetiklenir veya alevlenir (bkz. Bölüm 210). Grup A β-hemolitik streptokoklar, genetik olarak yatkın kişilerde bazal ganglionlardaki nöral doku ile çapraz reaksiyona giren, bu bölgenin şişmesine ve sonuçta obsesyonlara ve kompulsiyonlara yol açan antinöronal antikorları tetikler. **Streptokok enfeksiyonu ile ilişkili pediatrik otoimmün nöropsikiyatrik bozukluk (PANDAS)** olarak adlandırılan bu OKB alt tipi, OKB veya tik belirtilerinin ani ve çarpıcı bir şekilde başlaması veya alevlenmesi, ilişkili nörolojik bulgular ve yakın zamanda geçirilen bir streptokok enfeksiyonu ile karakterizedir. Antistreptolizin O ve antideoksiribonükleaz B'nin artan antikor titreleri, bazal ganglionlarda hacim artışı ile ilişkilidir. Plazmaferez, bazı PANDAS hastalarında OKB belirtilerini ve ayrıca genişlemiş bazal gangliyon hacmini azaltmada etkilidir. OKB ayrıca akut dissemine ensefalomiyelit ataklarını takiben görülmüştür 618.4) Pediatrist, bazı tik bozuklukları ve OKB olgularının enfeksiyöz nedenlerinin farkında olmalı ve müdahale rehberlerini izlemelidir (bkz. Bölüm 37).

Fobisi olan çocuklar, fizyolojik uyarılmayı (örn. köpekler, örümcekler) eksiksiz bir şekilde tetikleyen belirli nesnelerden veya durumlardan kaçınırlar (bkz. Tablo 38.2). Korku aşırı ve mantıksızdır ve korkulan tetikleyicinin varlığı veya beklentisiyle ortaya çıkabilir, hemen ardından anksiyete belirtileri oluşur. Ne obsesyonlar ne de kompulsiyonlar korku cevabı ile birlikte değildir; fobiler toplumsal alanda, eğitim alanında veya kişilerarası ilişkilerde işlevselliği yalnızca nadiren bozar. Bir yakını tarafından saldırıya uğrama ve ebeveynler arasındaki sözel saldırganlık, özgül fobilerin ortaya çıkışını etkileyebilir. Fobik çocukların ebeveynleri, çocuğun anksiyetesi veya paniği karşısında sakin kalmalıdır. Kendilerini kaygılı hale getirmeleri çocuklarının anksiyetelerini pekiştirebilir. Pediatristin, fobilerin ender bir durum olmadığını ve bozukluğa nadiren yol açtığını sakin bir şekilde belirterek bu döngüyü kırması faydalıdır. Çocukluk çağında özgül fobilerin prevalansı %0.5-2'dir.

Sistematik duyarsızlaştırma, hastayı kademeli olarak korkuyu tetikleyen duruma veya nesneye maruz bırakırken, eş zamanlı anksiyete yönetimi için gevşeme tekniklerini öğreten bir davranış terapisidir. Başarılı bir şekilde uygulanan yinelenen maruziyetler, o uyaran ile ilişkili anksiyetenin ortadan kalmasına yol açar. Fobiler özellikle şiddetli olduğunda, davranışsal müdahale ile birlikte SSGİ'ler kullanılabilir. Düşük doz SSGİ tedavisi, ağır, dirençli boğulma fobisi olan bazı çocuklarda özellikle etkili olabilir.

Travma sonrası stres bozukluğu tipik olarak aşırı bir stres etkeni tarafından tetiklenir (bkz. Bölüm 14). TSSB, erken çocukluk döneminde, daha büyük çocuklarda ve ergenlerde travmanın uzun ve kısa dönem etkileri sonucunda gelişen, davranışsal ve fizyolojik sekellere neden olan bir anksiyete bozukluğudur (Tablo 38.8). Başka bir tanı kategorisi olan **akut stres bozukluğu**, travmatik olayların sıklıkla düzelebilen ya da düzelemeyen akut belirtilere neden olduğu gerçeğini yansıtır. Daha önceki bir travma maruziyeti, başka bir psikopatoloji öyküsü ve ebeveynlerde TSSB belirtilerinin olması çocukluk çağı-başlangıçlı TSSB için yordayıcıdır. Ergenlik ve erişkinlikte görülen davranım bozukluğu, depresyon ve bazı kişilik bozuklukları gibi birçok durum, daha önceki bir travma ile ilişkili olabilir. TSSB ayrıca duygudurum bozuklukları ve yıkıcı davranışlarla da bağlantılıdır. TSSB olan çocuklarda ayrılma anksiyetesi sık görülür. TSSB'nin yaşam boyu prevalansı 18 yaşa kadar yaklaşık %6'dır. Tanı ölçütlerini karşılamamakla birlikte %40 kadarı belirtileri gösterir.

TSSB tanısı koymak için çocukta, çocuğa bakım veren ya da yakın diğer kişilerde hayatıcı tehdit edici fiziksel yaralanma, zarar ya da ölüme neden olarak önemli ölçüde stres, korku veya çaresizlik meydana getiren olayların varlığı gerekir. Tanı için ayrıca üç belirti kümesi gereklidir: yeniden yaşantılama, kaçınma ve aşırı uyarılma. Hatırlanmak istenmeyen zorlayıcı anılar, kâbuslar ve olayı oyunlar içinde tekrar canlandırma aracılığıyla stres etkeninin sürekli yeniden yaşantılanması çocuklarda görülen tipik tepkilerdir. Travmatik olayın hatırlatıcılarından sürekli **kaçınma**nın olması ve izolasyon, amnezi ve kaçınma gibi

Tablo 38.8 | Travma Sonrası Stres Bozukluğu DSM-5 Tanı Ölçütleri

TRAVMA SONRASI STRES BOZUKLUĞU

Not: Aşağıdaki tanı ölçütleri, erişkinler, ergenler ve altı yaşından büyük çocuklara uygulanır. Altı yaşındaki ve daha küçük çocuklar için aşağıda ona karşı gelen tanı ölçütlerine bakın.

A. Aşağıdaki yollardan biriyle (ya da daha fazlasıyla), gerçek ya da göz korkutucu bir biçimde ölümle, ağır yaralanmayla karşılaşmış ya da cinsel saldırıya uğramış olma:

1. Doğrudan travmatik olay(lar) yaşama.
2. Başkalarının başına gelen olay(lar)ı, doğrudan doğruya görme, bunlara tanıklık etme
3. Bir aile yakınının ya da yakın bir arkadaşının başına travmatik olay(lar) geldiğini öğrenme. Aile bireyinin ya da arkadaşının gerçek ölümü ya da ölüm tehdidi saldırı ya da kaza sonucu olmuş olmalıdır.
4. Travmatik olay(lar)ın olumsuz ayrıntılarıyla, tekrarlayan kez ya da aşırı düzeyde karşı karşıya kalma (örn. insan kalıntılarını toplayan ilk kişiler; çocuk istismarının ayrıntılarıyla tekrar tekrar karşılaşan polis memurları).

Not: Böyle bir maruz kalma, işle ilgili olmadıkça, elektronik yayın ortamları, televizyon, sinema ya da görseller aracılığıyla olmuş ise A4 tanı ölçütü uygulanmaz.

B. Travmatik olay(lar)dan sonra başlayan, travmatik olay(lar)a ilişkin, istenmeden yaşanan aşağıdaki belirtilerden birinin (ya da daha fazlasının) varlığı:

1. Travmatik olay(lar)ın yineleyici, istemsiz ve elde olmadan yaşanan, sıkıntı veren anıları.

Not: Altı yaşından büyük çocuklarda, travmatik olay(lar)ın kapsandığı konuların ya da bu olay(lar)ın birtakım yönlerinin dışa vurulduğu yineleyici oyunlar ortaya çıkabilir.

2. İçeriği ve/ya da etkisi travmatik olay(lar)la ilişkili, yineleyici sıkıntı veren rüyalar.
3. Kişinin travmatik olay(lar) yeniden oluyormuş gibi hissettiği ya da davrandığı çözülme (dissosiyasyon) tepkileri (örn. geçmişe dönüşler). (Bu tür tepkiler, bir süreklilik içinde ortaya çıkabilirler; en uç biçimi, o sırada çevresinde olup bitenlerin tam olarak ayırdında olmamadır.)

Not: Çocuklar, oyun sırasında, travmayla ilgili yeniden canlandırma yapabilirler.

4. Travmatik olay(lar)ı simgeleyen ya da cağrıştıran iç ya da dış uyaranlarla karşılaşınca yoğun ya da uzun süreli bir ruhsal sıkıntı yaşama.
5. Travmatik olay(lar)ı simgeleyen ya da çağrıştıran iç ya da dış uyaranlara karşı belirgin fizyolojik tepkiler gösterme.

C. Aşağıdakilerden birinin ya da her ikisinin birlikte olmasıyla travmatik olay(lar)dan sonra ortaya çıkan, travmatik olay(lar)a ilişkin uyaranlardan sürekli bir biçimde kaçınma:

1. Travmatik olay(lar)la ilgili ya da yakından ilişkili, sıkıntı veren anılar, düşünceler ya da duygulardan kaçınma ya da bunlardan uzak durma çabaları.
2. Travmatik olay(lar)la ilgili ya da yakından ilişkili, sıkıntı veren anılar, düşünceler ya da duyguları uyandıran dış anımsatıcılardan (insanlar, yerler, konuşmalar, etkinlikler, nesneler, durumlar) kaçınma ya da bunlardan uzak durma çabaları.

D. Aşağıdakilerden ikisinin (ya da daha fazlasının) olmasıyla travmatik olay(lar)ın ortaya çıkmasından sonra başlayan ya da kötüleşen, travmatik olay(lar)a ilişkin bilişlerde ve duygudurumda olumsuz değişiklikler olması:

1. Travmatik olay(lar)ın önemli bir yönünü anımsayamama (özellikle dissosiyatif amneziye bağlıdır ve kafa yaralanması, alkol ya da madde kullanımıma bağlı değildir).
2. Kendisi, başkaları ya da dünya ile ilgili olarak, sürekli ve abartılı olumsuz inanışlar ya da beklentiler (örn. "Ben kötüyüm", "Kimseye güvenilemez", "Dünya tümüyle tehlikeli bir yerdir", "Bütün sinir sistemim kalıcı olarak bozuldu").
3. Travmatik olay(lar)ın nedenleri ve sonuçlarıyla ilgili olarak, kişinin kendisini ya da başkalarını suçlamasına yol açan, süreklilik gösteren, çarpık bilişler.

Devam ediyor

Tablo 47.5 Deliryum Ayırıcı Tanısında Özel Sorunlar*

KLİNİK ÖZELLİK	DELİRYUM	DEMANS	ŞİZOFRENİ	DEPRESYON
Gidiş	Akut başlangıç; saatler, günler veya daha uzun süre	Sinsi başlangıç, aylar veya yıllar süren, ilerleyici	Sinsi başlangıç, altı ay ve daha uzun süre, akut psikotik fazlar	Sinsi başlangıç, en az iki hafta, sıklıkla aylar
Dikkat	Belirgin bozulmuş dikkat ve uyarılma	Önce normal, sonra bozuk	Normal veya hafif bozulma	Hafif bozulma
Dalgalanma	Dikkat uyarısında göze çarpan; bozulmuş gece/gündüz döngüsü	Belirgin dalgalanmalar yok; gündüz/gece döngüsünde daha az bozukluk	Yok	Yok
Algı	Yanlış algılamalar; halüsinasyonlar, genellikle görsel, kısa süreli; paramnezi	Algısal anormallikler çok daha az belirgindir; paramnezi	Kişisel referans ile işitsel hallusinasyonlar	Duygudurum ile uyumlu halüsinasyonlar olabilir
Konuşma ve dil	Anormal netlik, hız ve tutarlılık; ayrık ve dizartrik; yanlış isimlendirmeli; karakteristik disgrafi	Erken anomi; boş konuşma; anormal anlama	Dezorganize, garip temalı	Azalmış konuşma miktarı
Diğer bilinç	Zaman, yer yön dezoryantasyonu; yakın bellek ve görsel-uzaysal anormallikler	Zaman, yer yön dezoryantasyonu; diğer birçok yüksek bilişsel eksiklikler	Kişi dezoryantasonu, somut yorumlar	Zihinsel yavaşlama; kararsızlık; geri çağırma zorluğu
Davranış	Uyuşukluk veya deliryum; sistematik olmayan sanrılar; duygusal değişkenlik	İlgisiz; serbest; kısıtlanmamış; sanrılar ve diğer psikiyatrik belirtiler	Sistematize sanrılar; paranoya; garip davranış	Depresyon hali; anhedoni; enerji eksikliği; uyku ve iştah bozuklukları
Elektroensefalogram	Yaygın yavaşlama; düşük voltajlı hızlı aktivite; özel desenler	Önce normal, sonra hafif yavaşlayan	Normal	Normal

*Listelenen karakteristikler olağan olanlardır ve münhasır değildir.
Mendez MF, Padilla CR: Delirium. In Daroff RB, Jankovic J, Mazziotta JC, et al, editors: *Bradley's neurology in clinical practice*, 7th ed, Philadelphia, 2015, Elsevier.

Tablo 47.6 Psikiyatrik Belirtileri Olan Hastalarda Nörolojik Hastalık Düşündüren Özellikler

ATİPİK PSİKİYATRİK ÖZELLİKLER
Geç veya çok erken başlangıç yaşı
Akut veya subakut başlangıç
Önemli psikososyal stres faktörlerinin eksikliği
Katatoni
Azalmış davranış
Bilişsel gerileme
Yeterli tedaviye rağmen inatçı hastalık
Progresif belirtiler

ŞİMDİKİ HASTALIĞIN ÖYKÜSÜ
Yeni veya kötüleşen baş ağrısı
Dikkatsizlik
Uyku hali
İnkontinans
Fokal nörolojik şikayetler; güçsüzlük, duyusal değişiklikler, inkoordinasyon, veya yürüyüş zorluğu gibi
Nöroendokrin değişiklikler
Anoreksiya/kilo kaybı

HASTANIN TIBBİ ÖYKÜSÜ
Serebrovasküler hastalık veya merkezi sinir sistemi enfeksiyonları için risk faktörleri
Malignite
Bağışıklık sistemi baskılanmış durum
Belirgin kafa travması
Nöbetler
Hareket bozukluğu
Hepatobiliyer hastalıklar
Bilinmeyen sebepli abdominal kriz
Benzer hastalık veya şikayetleri olan biyolojik akrabalar

AÇIKLANMAMIŞ TANISAL ANORMALLİKLER
Laboratuvar testlerinin taranması
Nörogörüntüleme çalışmaları veya muhtemelen diğer sistemlerin görüntülenmesi
Elektroensefalogram
Beyin-omurilik sıvısı

Perez DL Murray ED, Price BH: Depression and psychosis in neurological practice. In Daroff RB, Jankovic J, Mazziotta JC, editors: *Bradley's neurology in clinical practice*, 7th ed, Philadelphia, 2015, Elsevier.

temi dopamin devrelerinin, şizofreninin patofizyolojisinde önemli bir rol oynadığı varsayılmaktadır. Dopamin hipotezi kısmen D_2 reseptör blokajının antipsikotik ilaçların etki mekanizması olarak tanımlanmasından türetilmiştir.

ÖNLEME

Tam gelişmiş bir psikotik bozukluğun gelişmesinden önce erken müdahale sağlamak amacıyla şizofreni spektrumu ve diğer psikotik bozukluklar açısından risk altında olan gençlerin prospektif olarak tanımlanmasına büyük ilgi duyulmaktadır. *Atenüe psikoz sendromu* (APS), *klinik olarak yüksek risk* (CHR), psikoz risk sendromu, ultra yüksek risk, riskli zihinsel durum ve prodromal evre gibi çeşitli adlar, erken psikozu düşündüren rahatsız edici belirtileri olan hastaları tanımlamak için kullanılmıştır.

Atenüe psikoz sendromu veya klinik olarak yüksek risk, atenüe formlarda sanrılar, hallüsinasyonlar veya düzensiz konuşma varlığı ile karakterizedir. Etkilenen bireyler çeşitli alışılmadık veya garip inançları ifade edebilir veya açık hallüsinasyonlar da dahil olmak üzere alışılmadık algısal deneyimlere sahip olabilirler, ancak gerçek dışı olduklarına dair içgörülerini koruyabilirler; konuşmaları genellikle anlaşılabilir, an-

Eşlik Eden Durumlar

Otizmle birlikte ortaya çıkan durumların yönetimi için sıklıkla ek tıbbi tedavi veya davranış tedavisi gereklidir. Nöbet OSB olan çocuklarda %35'e varan oranda görülebilmekte ve uygun antiepileptik tedavi gerektirmektedir (bkz. Bölüm 611). Gastrointestinal sistem sorunları (örn. kabızlık, ösefajit, GÖRH), özgül olmayan irritabilite, uyku bozuklukları, rahatsızlık, kendine zarar verme, saldırganlık ve ağlama gibi ağrı veya rahatsızlık belirtileriyle bulgu verebilir ve normal gelişim gösteren çocuklarla benzer yaklaşımlarla yönetilebilir.

Ortaya çıkan dikkat ve duygudurum bozukluklarının yönetimi normal gelişmekte olan çocuklarla benzerdir. Çevrenin düzenlenerek hazırlanması ve görsel desteklerin kullanımı (örn. programlar) dikkati artırabilir ve kaygıyı azaltabilir. Bazı OSB olan çocuklar kaygı ve OKB'lerini hedefleyen modifiye bilişsel-davranışçı tedaviden fayda görür.

Uyku hijyeni sağlamaya yönelik stratejiler ve yatmadan önce oluşturulan uyku rutinleri gibi davranışçı yaklaşımlar kullanılarak geç uyuma ele alınabilir. Epilepsi veya GÖRH gibi diğer tıbbi problemler de uykunun zayıf olmasına sebep olabileceğinden doğrudan tedavi edilmelidir. Davranışsal yaklaşımlara dirençli durumlar ilaç kullanılabilir (Uyku sorunlarının yönetimi hakkında daha fazla tartışma için bkz. Bölüm 31).

Otizmli çocuklarda gecikmiş tuvalet eğitim için yapılandırılmış davranışsal yaklaşımların yanı sıra kabızlık önleyici ilaçlara sıklıkla ihtiyaç duyulabilir. Son derece kısıtlı diyetleri olan çocuklar için düşük kalori alımı ve kalitesiz beslenme için beslenme danışmanlığı ve davranışsal temelli beslenme tedavisi gerekebilir. Kısıtlı diyetler nedeniyle OSB olan çocukların kalsiyum, D vitamini ve demir seviyelerinin düşük olma riski mevcuttur. Aşırı kilolu çocuklar kısıtlı diyetlerin sonucu yetersiz beslenebilir.

İrritabilite özgül olmayan bir bulgudur ve ağrı, kaygı, sıkıntı veya uyku eksikliğinin göstergesi olabilir. Otizmli çocuklar değişiklikleri tolere etmedeki güçlükleri ve sınırlı iletişim yetenekleri nedeniyle huzursuzluğa eğilimlidir. İrritabilitenin yönetiminde çocuğun okul ya da ev ortamında sıkıntıya sokabilecek etmenlerin yanı sıra ağrıya sebep olabilecek tıbbi nedenlerin de dikkatle değerlendirilmesi gereklidir. Sıkıntının olası nedenleri açıklanmayan rutininde değişiklik yapılması gibi yaygın sebeplerden açığa vurulmamış istismar ve zorbalığa uzanır. Tedavi öncelikle altta yatan nedene yönelik olmalıdır. İlaçlar OSB'de irritasyon tedavisinde sıklıkla kullanılmaktadır; ancak sadece uygun davranış ve iletişim destekleri uygulandıktan sonra kullanılmalıdır.

Farmakoloji

Güncel olarak OSB'nin ana bulgularını tedavi eden hiçbir ilaç yoktur. İlaçlar, eşlik eden özel durumları veya bulguları hedeflemek için kullanılabilir (Tablo 54.8; ayrıca bkz. Tablo 54.5). Bununla birlikte aileler OSB olan çocuklarda etki büyüklüğünün daha düşük olabileceği ve ilaç yan etkilerinin daha fazla olabileceği konusunda dikkatli olmalıdır.

Ön veriler OSB olan çocuklarda, özellikle tedavi öncesi oksitosin seviyesi düşük olanlarda, oksitosin nöropeptidi ile burun içi tedavinin sosyal işlevsellikte iyileşme sağladığını düşündürmektedir.

Otizmlilerde DEHB tedavisi için uyarıcı ilaç, **atomoksetin** ve α^2-agonist kullanımını destekleyen kanıtlar vardır. Seçici serotonin geri alım inhibitörleri (SSRI), anksiyete ve OKB için kullanılabilir ve ergenlerde de depresyon için faydalı olabilir. Dişe yapılan işlemler, tıbbi işlemler veya havayolu yolculuğu gibi durumlar tarafından tetiklenen kaygıda benzodiazepinler faydalı olabilir. Kaygı ve DEHB tedavi etmek için kullanılan ilaçlar OSB'de aktivasyon veya irritabiliteye sebep olabileceğinden dikkatli izlem gerektirir.

Melatonin uyku başlangıcını iyileştirmek için kullanılabilir, ancak gece uyanışlarına cevap vermez. **Klonidin** veya **trazodon** uyku başlangıcı ve idamesi için kullanılabilir. Otizmde özellikle uykusuzluk tedavisinde ruhsatlı hiçbir ilaç yoktur.

Belirgin davranış düzensizliği ile başvuran çocuklarda α-adrenerjik agonistler yardımcı olabilir. Amerikan Gıda ve İlaç Dairesi (FDA) OSB olan çocuklarda sinirlilik ve saldırganlık için iki atipik antipsikotik önermektedir. Hem **risperidon** hem de **aripiprazolün** sinirlilik, saldırganlık ve kendine zarar vermeyi azaltmadaki etkinliğini gösteren çeşitli çalışmalar vardır. Dikkat ve tekrarlayan davranışlarda da ikincil iyileşmeler kaydedilmiştir.Yan etkiler araasında kilo alımı ve metabolik sendromun yanı sıra geç diskinezi ve ekstrapiramidal hareketler yer almaktadır. Dikkatli laboratuvar izlemi önerilir. Ruh halini dengeleyici antiepileptik ilaçlar sinirlilik tedavisinde de kullanılmıştır.

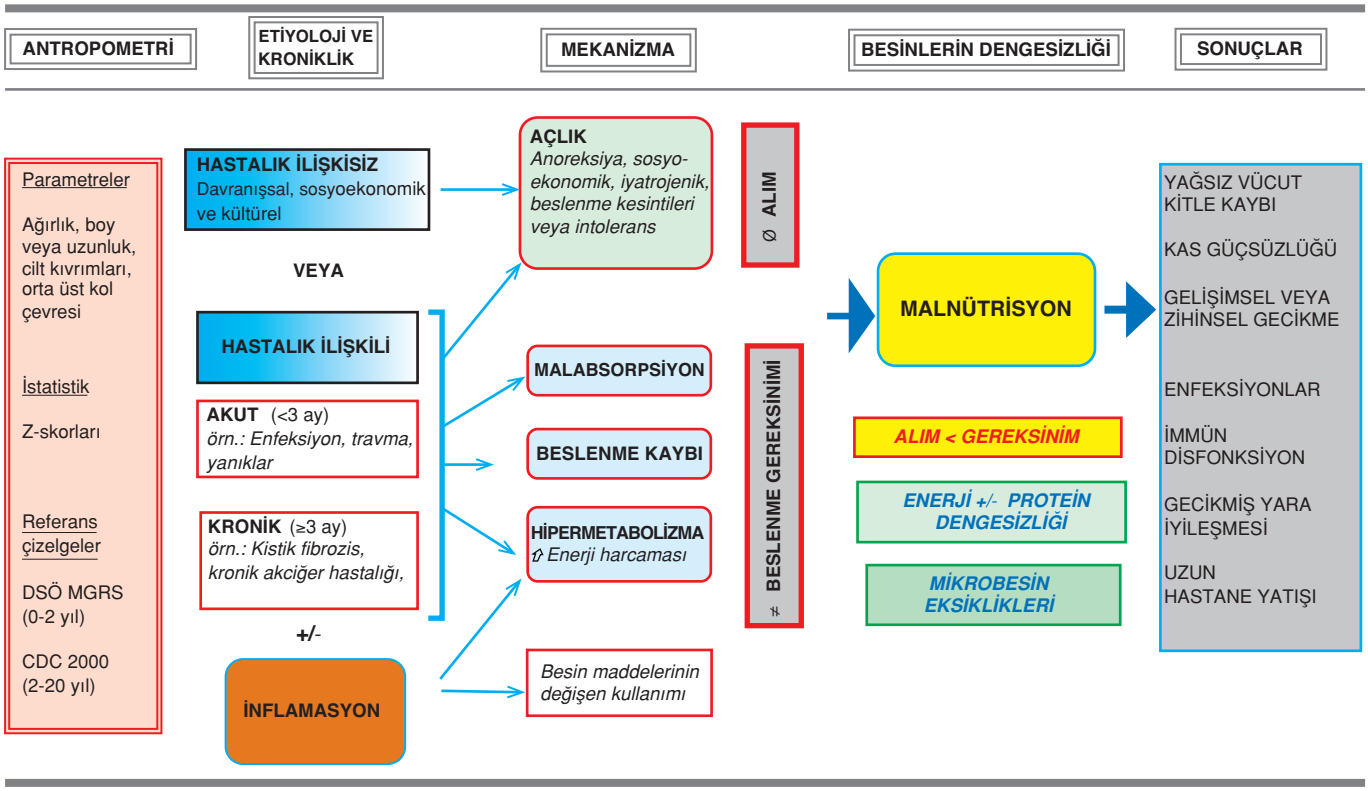
Tamamlayıcı ve Alternatif Tedaviler

Otizm Spektrum Bozukluğu olan çocukların aileleri sıklıkla tamamlayıcı ve alternatif tıp (TAT) yaklaşımlarını kullanırlar. Bu tedaviler

Tablo 54.8 Otizm Spektrum Bozukluğunda (OSB) Yaygın Farmakolojik Tedaviler

HEDEF KLİNİK BULGU	İLAÇ SINIFI*	ETKİLER	YAN ETKİLER	İZLEM
Hiperaktivite ve/veya dikkat eksikliği	Uyarıcılar	Hiperaktivitede ve dürtüsellikte azalma, artmış dikkat	Aktivasyon, irritabilite, duygusal dengesizlik, letarji/sosyal çekilme, karın ağrısı, iştah azalması, uykusuzluk, stereotipide artış Uyuşukluk, sinirlilik, enürezis, İştahta azalma, ağız kuruluğu, hipotansiyon	Boy, kilo, kan basıncı, kalp hızı
	α2-agonistler	Hiperaktivitede ve dürtüsellikte azalma, artmış dikkat	İrritabilite, iştahta azalma, yorgunluk, karın ağrısı, bulantı, kusma, taşikardi	Boy, kilo, kan basıncı, kalp hızı
	Seçici nöradrenalin geri alım inhibitörleri	Hiperaktivitede ve dürtüsellikte azalma, artmış dikkat		Boy, kilo, kan basıncı, kalp hızı
Kaygı	Seçici serotonin geri alım inhibitörleri	Kaygıda azalma	Aktivasyon, hiperaktivite, dikkatsizlik, sedasyon, iştahta değişiklik, uykusuzluk, karın ağrısı, ishal Sitalopram: Uzamış QTc Aralığı	Boy, kilo, kalp hızı
İrritabilite	Atipik antipsikotikler (risperidon, aripiprazol)	İrritabilite, sinirlilik, kendine zarar verme davranışı, tekrarlayıcı hareketler ve hiperaktivitede azalma	Uykululuk, kilo alma, ekstrapiramidal hareketler, salya akması, titreme, baş dönmesi, kusma, jinekomasti	Kilo, kan basıncı, kalp hızı, tam kan sayımı, ALT, AST, prolaktin, glukoz veya hemoglobin A1c
Uykusuzluk	Melatonin	Uykuya geçişi kısaltma	Kabus, enürezis	—

*Otizm spektrum bozukluğu olan çocuklarda klinik bulguların tedavisinde ilaçların kullanımı için FDA onaylı bir endikasyon olduğunda, özgün ilaç adları parantez içinde verilir. Bu ilaçlar hakkında daha fazla bilgi Bölüm 33'te mevcuttur. ALT, alanin transaminaz; AST, aspartat transaminaz.



Şekil 59.1 Hastanede yatan çocuklarda yetersiz beslenmenin tanımlanması (ASPEN). CDC, Hastalık Kontrol ve Önleme Merkezleri; MGRS, Çok Merkezli Büyüme Referans Çalışması; DSÖ, Dünya Sağlık Örgütü. *(Mehta NM, Corkins MR, Lyman B, et al: Defining pediatric malnutrition: A paradigm shift toward etiology-related definitions. JPEN J Parenter Enteral Nutr 37(4):460-481, 2013.)*

Tablo 59.2 Belirti ve Semptomlara Göre Yetersiz Beslenme Yaklaşımı

ÖYKÜ/FİZİK MUAYENE	TANISAL DÜŞÜNCELER
Tükürme, kusma, yiyecek reddi	Gastroözofageal reflü, kronik tonsillit, gıda alerjileri, eozinofilik özofajit
İshal, yağlı dışkı	Malabsorpsiyon, bağırsak parazitleri, süt proteini intoleransı, pankreas yetmezliği, çölyak hastalığı, immün yetmezlik, enflamatuar bağırsak hastalığı
Horlama, ağız solunumu, genişlemiş bademcikler	Adenoid hipertrofi, obstrüktif uyku apnesi Adenoid hipertrofi, obstrüktif uyku apnesi
Tekrarlayan hışıltı, pulmoner enfeksiyonlar	Astım, aspirasyon, gıda alerjisi, kistik fibroz, immün yetmezlik
Tekrarlayan enfeksiyonlar	HIV veya konjenital primer immün yetmezlik hastalıkları, anatomik bozukluklar
Gelişmekte olan ülkelere/ülkelerden seyahat	Gastrointestinal sistemin paraziter veya bakteriyel enfeksiyonları

gücü malnütrisyonun varlığını belirlemeye yardımcı olabilir, ancak büyük popülasyonlarda hafif, orta ve ağır malnütrisyon için mevcut referans aralıklarının eksikliği, el kavrama gücünün malnütrisyon derecesini ölçmek için kullanılma yeteneğini sınırlar.

TEDAVİ

Hafif malnütrisyonun hastalıkla ilişkili bir etiyolojisi araştırılırken, aynı anda kalori takviyesi yapılmalıdır. Poliklinik ortamında hem tıbbi çalışma hem de tamamlayıcı oral beslenmenin başlatılması yakından takip edilmelidir. Oral beslemelerde zorluk varsa, yutma değerlendirilmesi için bir konuşma terapisti değerlendirilmesi eklemeyi düşünün. Bir çocuk 2-3 ay ayakta tedavi sonrası yanıt vermediyse nazogastrik tüp beslemelerinin potansiyel olarak başlatılması, ileri tanı ve laboratuvar değerlendirmesi, yeterli beslenmenin değerlendirilmesi ve gözlemlenmesi ve anne-baba-çocuk besleme etkileşiminin değerlendirilmesi için hastaneye yatırmayı düşünün. Hastaneye yatış için ek endikasyonlar orta veya ağır malnütrisyonu içerir, çünkü refeeding sendromu potansiyeli yakın izlem gerektirir (bkz. Bölüm 58). Kalori takviyesinin tipi, malnütrisyonun şiddetine ve altta yatan tıbbi duruma dayanmaktadır. Beslenmeye verilen yanıt, spesifik tanıya, tıbbi tedaviye ve malnütrisyonun ciddiyetine bağlıdır.

Malnütrisyonu teşhis etmek için kullanılan aynı antropometrik ölçümler, malnütrisyonun durumundaki ilerlemeyi ve iyileşmeyi ölçmek için kullanılmalıdır. Önerilen beslenme miktarını karşılamak için tüm malnütre çocuklara multivitamin takviyesi verilmelidir, çünkü bu çocukların genellikle demir, çinko ve D vitamini eksikliği ve ayrıca yakalama büyümesi ile artan mikrobesin talepleri vardır.

Psikososyal faktörler için tedavi, anne depresyonu veya gıda için yetersiz fonlar gibi altta yatan konuya özgü olmalıdır. Buna ek olarak, anne-baba eğitimi normal bebek gelişiminin ne olduğu ve beslenme ve mizaç hakkındaki anne-babalık yanılgılarının düzeltilmesine ve bebek açlık, tokluk ve uyku için ipuçlarını öğrenmeye odaklanmalıdır. Beslenme

dolayı mevsim, ek bir husustur. Cilt pigmentasyonu artmış çocuklar, kütanöz sentezin azalması nedeniyle D vitamini eksikliği açısından daha yüksek risk altındadır.

Yenidoğan ya da küçük bir bebekte raşitik bulgular olduğunda özellikle bebek emziriliyorsa, diyet ve güneşe maruziyet dâhil olmak üzere nütrisyonel D vitamini eksikliği için **maternal** risk faktörlerinin varlığı önemli bir konudur (Tablo 64.5). Bir çocuğun diyetteki ana kalsiyum kaynağı olan süt ürünlerini almasını sağlamak, genel bir kalsiyum alımı algısı oluşturur. Yüksek diyet lifi kalsiyum emilimini engelleyebilir.

Çocuğun **ilaç kullanımı** önemlidir, çünkü antikonvülsan olan fenobarbital ve fenitoin gibi bazı ilaçlar, D vitamini yıkımını artırır; fosfat bağlayıcılar veya alüminyum içeren antasitler fosfat emilimini engeller.

Karaciğer ya da bağırsak hastalığı öyküsü olanlarda D vitamini **malabsorpsiyonu** akla gelir. Bazen rikets ilk başvuru yakınması olsa da çocukta gastrointestinal (Gİ) belirtiler varsa tanı konmamış karaciğer veya bağırsak hastalığından şüphelenilmelidir. Yağ malabsorpsiyonu genellikle ishal veya yağlı dışkı ile ilişkilidir ve diğer yağda çözünen vitaminlerin (A, E ve K) eksikliklerine işaret eden belirti veya bulgular olabilir (bkz. Bölüm 61, 65 ve 66).

Rikets nedeni olarak kronik **böbrek hastalığının** önemi göz önüne alındığında, böbrek hastalığı (proteinüri, hematüri, idrar yolu enfeksiyonları) öyküsü önemli bir ek husustur. Poliüri, kronik böbrek hastalığı veya Fanconi sendromu olan çocuklarda ortaya çıkabilir.

Riketsli çocuklarda diş çürüğü, zayıf büyüme, yürümede gecikme, ördekvari yürüyüş, pnömoni ve hipokalsemik belirti öyküsü olabilir.

Riketsin çok sayıda **genetik nedeni** göz önüne alındığında, bu nedenlerin çoğu nadir olsa da aile öyküsü kritiktir. Kemik hastalığının yanı sıra, bacak deformiteleri, yürüme zorlukları ya da açıklanamayan boy kısalığı sorgulaması önemlidir, çünkü bazı anne-babalar tanılarının farkında olmayabilir. Annede tanı konmamış hastalık varlığı X'e bağlı hipofosfatemide nadir değildir. Çocuklarda Fanconi sendromunun en yaygın nedeni olan sistinozisli çocukta, bebeklik döneminde açıklanamayan bir kardeş ölüm öyküsü olabilir.

Fizik muayene rikets belirtilerinin tespitine odaklanır (bkz. Tablo 64.3). Çocuğun yürüyüşünü gözlemlemek, atelektazi ya da pnömoni tespit etmek için akciğerleri dinlemek ve hastanın büyüme eğrisini çizmek önemlidir. Alopesi D vitamini bağımlı rikets tip 2›ye işaret eder.

Riketsli bir çocukta ilk **laboratuvar testleri** serum kalsiyum, fosfor, alkalen fosfataz (ALP), paratiroid hormonu (PTH), 25-hidroksivitamin D, 1,25-dihidroksivitamin D (1,25-D), kreatinin ve elektrolitleri içerir (yorumu için bkz. Tablo 64.4). İdrar tahlili, Fanconi sendromunda görülen glukozüri ve Fanconi sendromu veya Dent hastalığında görülen düşük moleküler ağırlıklı proteinüriyi (*'dipstick'* ile protein pozitifliği) tespit etmek için yararlıdır. Hiperkalsiüri veya Dent hastalığı ile birlikte herediter hipofosfatemik riketsten şüpheleniliyorsa, üriner kalsiyum atılımının değerlendirilmesi (kalsiyum için 24 saatlik toplama veya kalsiyum:kreatinin oranı) yararlıdır. Malabsorpsiyon göz önüne alındığında, yağda çözünen diğer vitaminlerin (A, E ve K) doğrudan ölçümü ya da eksikliğin dolaylı değerlendirilmesi (K vitamini eksikliği için protrombin zamanı) uygundur.

Tablo 64.5 Nutrisyonel Rikets Ostamalazi için Risk Faktörleri ve Bunların Önlenmesi

MATERNAL FAKTÖRLER
- D vitamini eksikliği
  - Koyu cilt rengi
  - Tüm vücudu kapatacak şekilde giyinme
  - Kış/bahar mevsiminde yüksek enlemde olmak
  - Güneşe (UVB) kısıtlı maruziyetin diğer nedenleri, örneğin çoğunlukla iç mekânda yaşam, engellilik, çevre kirliliği, bulut örtüsü
  - Diyette düşük D vitamini
- Diyette düşük kalsiyum
  - Yoksulluk, malnütrisyon, özel diyetler

BEBEKLİK/ÇOCUKLUK ÇAĞI FAKTÖRLERİ
- Maternal eksiklik/D vitamini eksikliğine ikincil neonatal D vitamini eksikliği
  - Bebeğe D vitamini takviyesi yapılmaması
  - 6 aydan itibaren uygun tamamlayıcı beslenme olmadan uzun süreli emzirme
  - Kış/bahar mevsiminde yüksek enlemde olmak
  - Koyu cilt rengi ve/veya güneşe (UVB) kısıtlı maruziyet, örneğin çoğunlukla iç mekânda yaşam, engellilik, çevre kirliliği, bulut örtüsü
  - Diyette düşük D vitamini
- Diyette düşük kalsiyum
  - Yoksulluk, malnütrisyon, özel diyetler

ÖNLEYİCİ TEDBİRLER
- Güneşe maruziyet (Güneş ışığının UVB içeriği enlem ve mevsime bağlıdır)
- D vitamini takviyesi
- Alışılmış gıdaların stratejik olarak fortifiye edilmesi
- Normal kalsiyum alımı

Munns CF, Shaw N, Kiely M, et al: Global consensus recommendations on prevention and management of nutritional rickets, *J Clin Endocrinol Metab* 101:394-415, 2016, p 401'den uyarlanmıştır.

D VİTAMİNİ BOZUKLUKLARI

D Vitamini Fizyolojisi

D vitamini, cilt epitel hücrelerinde sentezlenebilir; bu nedenle teknik olarak bir vitamin değildir. Kutanöz sentez normalde D vitamininin en önemli kaynağıdır ve güneşten gelen ultraviyole B (UVB) radyasyonu ile 7-dehidrokolesterolün D_3 vitaminine (3-kolekalsiferol) dönüştürülmesine bağlıdır. Bu işlemin etkinliği melanin tarafından azaltılır; bu nedenle, cilt pigmentasyonu fazla olan kişilerde D vitamini sentezi için daha fazla güneşe maruziyet gereklidir. Cildin kıyafetle kaplanması veya güneş koruyucu uygulanması gibi güneşe maruz kalmayı azaltmak için alınan önlemler de D vitamini sentezini azaltır. Dışarıda daha az zaman geçiren çocuklarda D vitamini sentezi azalır. Ekvatordan uzakta kış güneşi, D vitamini sentezine aracılık etmede etkisizdir.

D vitamininin doğal diyet kaynakları azdır. Balık karaciğer yağları, yüksek D vitamini içeriğine sahiptir. Diğer iyi diyet kaynakları arasında yağlı balıklar ve yumurta sarısı bulunur. Sanayileşmiş ülkelerdeki çocukların çoğu, özellikle mama ve süt (her ikisi de 400 IU/L içerir) ile bazı kahvaltılık tahıllar ve ekmekler gibi fortifiye gıdalar yoluyla D vitamini alır. Takviye D vitamini, D_2 vitamini (bitkilerden veya mayadan gelir) veya D_3 vitamini olabilir. Anne sütünün D vitamini içeriği düşüktür, yaklaşık 12-60 IU/L'dir.

D vitamini, D vitamini bağlayıcı proteine bağlı olarak karaciğere taşınır, burada 25-hidroksilaz, D vitaminini dolaşımda en fazla bulunan D vitamini formu olan 25-hidroksivitamin D'ye (25-D) dönüştürür. Bu karaciğerdeki hidroksilasyon adımında çok az regülasyon olduğu için 25-D ölçümü, hastanın D vitamini düzeyini belirlemek için standart yöntemdir. Aktivasyondaki son aşama, 1α-hidroksilaz enziminin ikinci bir hidroksil grubu eklemesiyle 1,25-D oluşumu ile sonuçlanan böbrekte meydana gelir. 1α-hidroksilaz PTH ve hipofosfatemi ile *upregüle* edilir; hiperfosfatemi ve 1,25-D ile inhibe edilir. 1,25-D'nin çoğu dolaşımda D vitamini bağlayıcı proteine bağlı halde bulunur.

1,25-Dihidroksivitamin D, hücre içi bir reseptöre bağlanarak etki gösterir ve oluşan kompleks, D vitamini yanıt elemanları ile etkileşerek gen ekspresyonuna etki eder. Bağırsakta bu bağlanma, 1,25-D'ye oldukça bağımlı olan kalsiyum emiliminde belirgin bir artışla sonuçlanır. Ayrıca fosfor emiliminde bir artış olur, ancak bu etki daha az önemlidir, çünkü diyetten gelen fosfor emiliminin çoğu D vitaminden bağımsızdır. 1,25-D'nin, resorpsiyona aracılık gibi kemik üzerinde doğrudan etkileri de vardır. 1,25-D, paratiroid bezinin PTH salgılamasını doğrudan baskılayarak negatif *'feedback'* döngüsünü tamamlar. PTH salgılanması, 1,25-D'nin aracılık ettiği serum kalsiyumundaki artışla da baskılanır. 1,25-D, böbrekte kendi sentezini inhibe eder ve inaktif metabolitlerin sentezini artırır.

Nütrisyonel D Vitamini Eksikliği

D vitamini eksikliği, dünya çapında riketsin en sık nedeni olmaya devam etmektedir ve sanayileşmiş ülkelerde bile yaygındır. D vitamini, diyet kaynaklarından veya kutanöz sentezden elde edilebildiğinden,

Tablo 69.7 İshal için Replasma Sıvıları

İSHALDE DIŞKININ ORTALAMA İÇERİĞİ
Sodyum: 55 mEq/L
Potasyum: 25 mEq/L
Bikarbonat: 15 mEq/L

DEVAM EDEN KAYIPLARA YAKLAŞIM
Çözelti: D5 1/2SF + 30 mEq/L sodyum bikarbonat + 20 mEq/L KCl
Dışkı miktarını 1-6 saatte bir mL/mL şeklinde yerine koyun

D5, %5 dekstroz; SF, serum fizyolojik

Tablo 69.8 Kusma ve Nazogastrik Aspirasyon için Replasman Sıvıları

GASTRIK SIVININ ORTALAMA İÇERİĞİ
Sodyum: 60 mEq/L
Potasyum: 10 mEq/L
Klorür: 90 mEq/L

DEVAM EDEN KAYIPLARA YAKLAŞIM
Çözelti: Serum fizyolojik + 10 mEq/L KCl
Kayıpları 1-6 saatte bir ml/ml şeklinde yerine koyun

ölçülmeli ve eşit hacimde yedek çözelti verilmelidir. Çocuklarda ishal sıvısının ortalama elektrolit bileşimi ile ilgili veriler mevcuttur (Tablo 69.4). Bu bilgi ile uygun bir yedek plan tasarlanabilir. Tablo 69.7'de gösterilen çözelti, Na^+, K^+, Cl^- ve bikarbonatın dışkı kayıplarını yerine koymaktadır. Her 1 ml dışkı için bu çözeltiden 1 ml ile yerine konmalıdır. İshalin ortalama elektrolit bileşimi sadece bir ortalamadır ve önemli farklılıklar olabilir. Bu nedenle, eğer miktar olarak fazla ise veya özellikle hastada serum elektrolit bozuklukları varsa, ishal sıvısının elektrolit bileşiminin ölçülmesinin düşünülmesi tavsiye edilir.

Kusma veya NG'den drenaj yoluyla **mide sıvısı kaybının** dehidratasyona neden olması muhtemeldir, çünkü her iki durumda da hastaların çoğunda oral sıvı alımında bozulma vardır. Elektrolit bozuklukları, özellikle hipokalemi ve metabolik alkaloz da yaygındır. Bu komplikasyonlar, bir replasman çözeltisinin kullanımı ile önlenebilir. Tablo 69.8'de gösterilen mide sıvısı bileşimi, bir replasman çözeltisi hazırlamak için temel oluşturur.

Gastrik kayıpları olan hastalar sıklıkla hipokalemiktir, ancak mide sıvısının K^+ konsantrasyonu nispeten düşüktür. Beraberinde idrar K^+ kaybı olması bu durumda hipokaleminin önemli bir nedenidir (bkz. Bölüm 68). Bu hastalar, önceki veya devam eden idrar kayıplarını telafi etmek için idame sıvılarında veya replasman sıvılarında ek potasyuma ihtiyaç duyabilirler. Aldosteron sentezini azaltarak hastanın intravasküler hacminin restorasyonu, idrar K^+ kayıplarını azaltır.

Normalde su kaybının en büyük nedeni idrardır. Böbrek yetmezliği ve uygunsuz ADH salgılanması sendromu gibi hastalıklar idrar hacminde azalmaya neden olabilir. Oligüri veya anüri hastaların su ve elektrolit ihtiyacını azaltır; idame sıvılarının fazlaca verilmesi sıvı yüküne neden olur. Aksine, postobstrüktif diürez, akut tübüler nekrozun poliürik fazı, diabetes mellitus ve diabetes insipitus idrar miktarını arttırır. Dehidratasyonu önlemek için, idrar çıkışı fazla olduğunda hasta standart idame sıvılarından daha fazla almalıdır. Poliürik hastalarda elektrolit kayıpları değişkendir. Diyabetes insipitusta idrar elektrolit konsantrasyonu genellikle düşüktür, oysa juvenil nefronofitizis ve obstrüktif üropati gibi hastalıkları olan çocukların genellikle hem su hem de sodyum kaybı artmıştır.

Tablo 69.9 Bozulmuş Renal İşlevler için Replasman Sıvıları

OLIGÜRI/ANÜRI
Hissedilmeyen sıvı kayıplarının (idamenin %25-40'ı) D5 1/2SF ile yerine konması
İdrar çıkışı miktarını ml/ml olarak D5 1/2SF + KCl ile yerine koyun

POLIÜRI
Hissedilmeyen sıvı kayıplarının (idamenin %25-40'ı) D5 1/2Sf + KCl ile yerine konması
İdrar elektrolitlerini ölçün
İdrar çıkışı miktarını ml/ml olarak idrar elektrolitlerine göre uygun bir sıvı ile yerine koyun

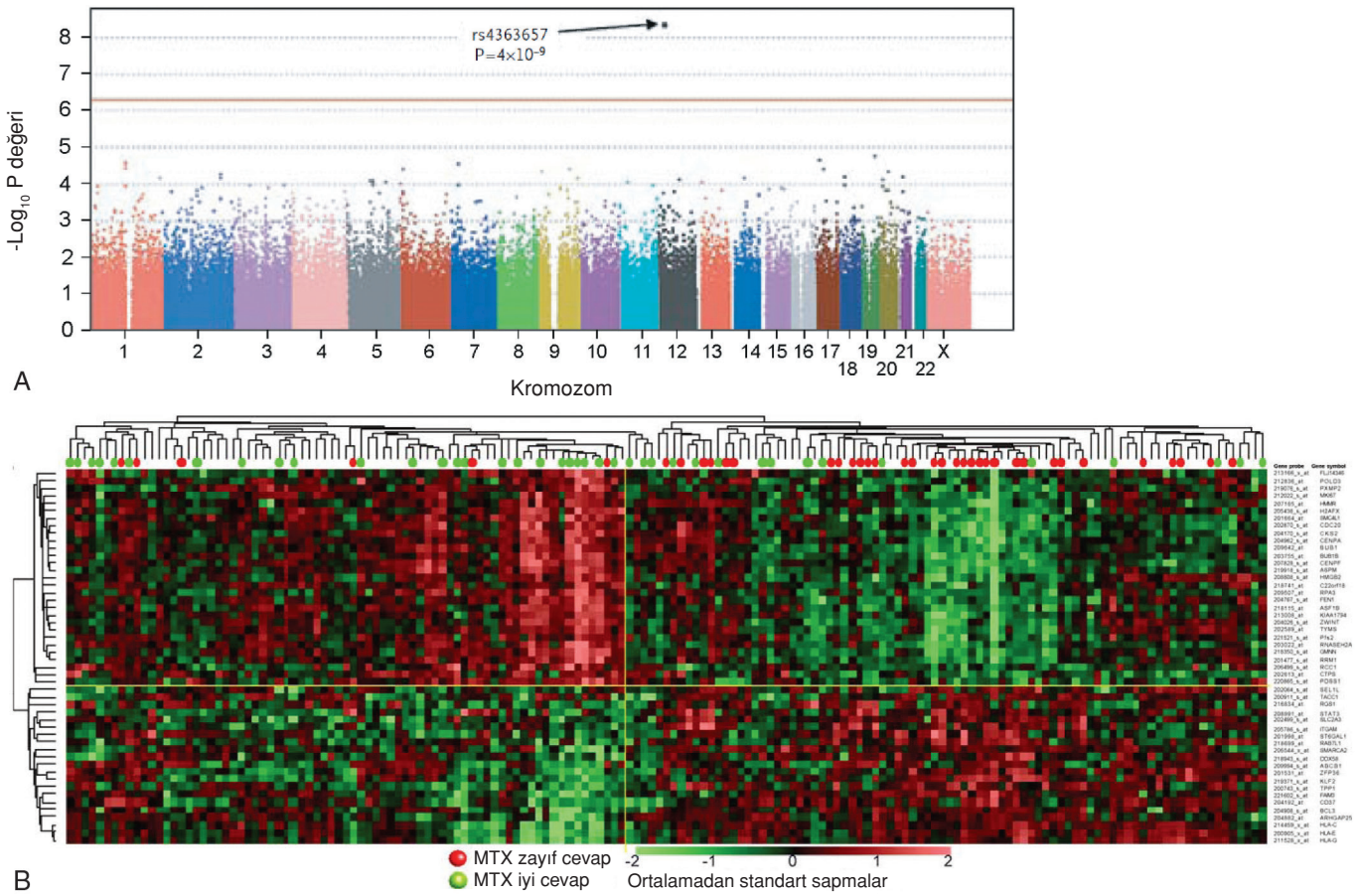
D5, %5 dekstroz; SF, serum fizyolojik

Azalmış veya artmış idrar çıkışı olan hastaya yaklaşım benzerdir (Tablo 69.9). Hissedilmeyen kayıpların da yerini alacak oranda sıvı verilir. Bu, hastanın yaşına bağlı olarak normal idame miktarının %25-40'ı kadar sıvı verilmesi ile sağlanır. Normal idame miktarının %25-40'ının sadece hissedilmeyen kayıplar olduğu varsayıldığında anürik çocukta hissedilmeyen kayıpların yerine konması teorik olarak sıvı dengesini koruyacaktır. Hasta özelinde, bu oran hastanın ağırlık ve hacim durumunun izlenmesine göre ayarlanır. Böbrek yetmezliği olan çoğu çocuk çok az potasyum alır veya hiç almaz çünkü böbrek K^+ atılımının ana bölgesidir.

Oligürik çocuklarda, dehidratasyonu önlemek için bir idrar replasman çözeltisi eklemek önemlidir. Bu durum akut böbrek yetmezliği olan çocuklarda hastanın sadece hissedilmeyen miktar kadar sıvı alması durumunda idrar miktarının artması ile potansiyel olarak hipovolemiye ve böbrek yetmezliğinin kötüleşmesine neden olabileceğinden özellikle önemlidir. D5SF içeren replasman sıvısı genellikle başlangıçta uygundur, ancak idrar çıkışı önemli ölçüde artarsa bileşiminin ayarlanması gerekebilir.

Poliürisi olan çocukların çoğunda (diyabetes mellitus hariç; bkz. Bölüm 607), hissedilmeyen sıvı ve idrar kayıplarının yerine konması ile başlanmalıdır. Bu yaklaşım ile, hastaya fazladan replasman sıvısı verilebilmesi için "normal" idrar çıkış hacmini hesaplama ihtiyacı kalmamış olur. Bu hastalarda, idrar çıkışı tanım gereği fazladır ve idrar replasman çözeltisinin formüle edilmesine yardımcı olmak için idrarın Na^+ ve K^+ konsantrasyonlarını ölçmek genellikle yararlıdır.

Cerrahi drenler ve göğüs tüpleri ölçülebilir sıvı çıkışına neden olur. Bu sıvı kayıpları anlamlı olduklarında yerine konmalıdır. Ölçülebilir ve uygun bir çözelti ile değiştirilebilir. Ödem ve assit olarak ortaya çıkan üçüncü boşluk kayıpları, sıvının intravasküler boşluktan interstisyel boşluğa kaymasından kaynaklanır. Bu kayıplar kolayca ölçülemese de üçüncü boşluk kayıpları büyük olabilir ve hastanın kilo alımına rağmen damar içi hacim kaybına neden olabilir. Üçüncü boşluk sıvısının yerine konması ampiriktir, ancak yanık veya karın ameliyatı olan çocuklar gibi risk altında olan hastalarda özellikle beklenmelidir. Üçüncü boşluk kayıpları ve göğüs tüpünden kaybedilen sıvılar izotoniktir, bu nedenle genellikle NS veya LR gibi bir izotonik sıvı ile karşılanmaları gerekir. Üçüncü boşluk kayıpları için replasman sıvısı miktarının belirlenmesi hastanın intravasküler hacim durumunun sürekli değerlendirilmesine dayanmaktadır. Göğüs tüpü drenajından kaynaklanan protein kayıpları önemli olabilir ve bazen %5 albüminin bir replasman çözeltisi olarak kullanılmasını gerektirir.



Şekil 72.3 Farmakogenomik verinin sunumları. A, Bir genom çapında ilişki çalışmasından elde edilen Manhattan grafiği. Manhattan silüetine benzerliğinden yola çıkılarak isimlendirilen Manhattan grafiği, ilgili özellik veya fenotip açısından genom boyunca yayılan birkaç yüz bin tek nükleotid polimorfizminin (TNP) genom çapındaki önemini sunar. Bu örnekte, "çip" içerisine dahil edilen her TNP, kromozom koordinatına göre X ekseni boyunca çizilir; ve her bir renk birinci kromozomdan X kromozomuna kadar ayrı bir kromozomu temsil eder. Y ekseni, ilişkilendirme için p değerinin ters $\log_{10}$'unu temsil eder: Y eksenindeki değer ne kadar yüksekse *p* değeri o kadar küçük olur. Örneğin "15" değeri, p değeri olarak 10^{-15}'e karşılık gelir. Belirli bir eşiği aşan TNP'ler daha fazla doğrulamaya tabi tutulur. **B**, Gen ekspresyon verilerinden oluşturulan "ısı haritası". Bir ısı haritasında mikrodizi incelemesinden elde edilen birçok genin ekspresyon düzeyi, iki boyutlu bir değer dizini olarak gösterilir. Her sütun ayrı bir hastayı temsil eder ve her sıra ayrı bir gen adı ile belirtilen ayrı bir RNA transkriptidir. Gen ekspresyonu düzeyi, yüksek ekspresyondan (*kırmızı*) düşük ekspresyona (*yeşil*) kadar bir devamlılıkta her bir dikdörtgenin rengi ile gösterilir. Bu örnekte, akut lenfoblastik lösemi (ALL) hastaları metotreksata (MTX) olan cevaplarıyla kümelenmiştir; MTX'e yanıt veren hastalar, cevap vermeyenlere kıyasla belirgin şekilde farklı gen ekspresyonu kalıplarına sahiptir. Kişiselleştirilmiş tıbbın amaçlarından biri, bireysel hasta temelinde var olan seçenekler arasında en uygun ilacı seçmek amacıyla ilaç yanıtı işaretlerini (veya ilaç toksisitesi riskini) belirlemek için genomik bilgileri (örneğin mikrodizi verileri) kullanmaktır. (*"Search Collaborative Group" izniyle: SLCO1B1 variants and statin-induced myopathy: a genome-wide study*, N Engl J Med *359:789-799, 2008.* - B, *Uyarlama: Sorich MJ et al. In vivo response to methotrexate forecasts outcome of acute lymphoblastic leukemia and has a distinct gene expression profile*, PLoS Med *5(4):e83, 2008.)*

gaz kromatografisi gibi sofistike çözümleme platformlarından yararlanır. **Metabolomik**, belirli bir gelişimsel veya patolojik durumda canlı bir sistemde (hücre, doku, organ veya organizma) bulunan düşük moleküler ağırlıklı moleküllerin (metabolitler) tam dizisine karşılık gelir. **Metabonomik**, biyolojik sistemlerin metabolik profilinin patofizyolojik uyaranlar, toksik maruziyetler veya diyet değişikliklerinden kaynaklanan değişikliklere yanıt olarak nasıl değiştiğini inceler. **Farmakometabonomik,** metabolit işaretlerinin müdahale öncesindeki matematiksel bir modeline dayanarak bir hastada bir ilacın veya ksenobiyotik ile etkileşimin sonucunun, etkinliğinin veya toksisitesinin öngörülmesini içerir.

İLAÇ BİYOTRANSFORMASYONU: ÇOCUKLUK DÖNEMİ TEDAVİLERİNE UYGULAMALAR

İlaç metabolize eden enzimlerdeki farmakogenetik polimorfizmlerin en önemli sonucu, ilacın ortadan kaldırılmasındaki bozuklukların neden olduğu düzey bağımlı toksisitedir. Bazı durumlarda, ön ilacın terapötik olarak aktif bileşiklere dönüşümünün azalması da klinik öneme sahiptir (bakınız Tablo 72.2). Biyotransformasyon reaksiyonları ile ilaçların kimyasal olarak değiştirilmesi, genellikle reseptörler veya diğer hücresel hedefler için azalmış ilgi ile biyolojik aktivitenin sonlandırılması ve ayrıca vücutta ortadan daha hızlı kaldırılması ile sonuçlanır. İlaç biyotransformasyon süreci çok karmaşık olabilir, ancak önemli üç özelliğe sahiptir: (1) tek bir izozimin kimyasal olarak çok çeşitli bileşikleri metabolize edebildiği geniş **substrat özgünlüğü** kavramı; (2) tek bir ilacın biyotransformasyonunda birçok farklı enzimin yer alabilmesi (**enzim çeşitliliği**); (3) bir ilacın birkaç farklı reaksiyon tipine maruz kalabilmesi. Bu **ürün çeşitliliğ**ine örnek olarak rasemik warfarin verilebilir (farklı CYP izoformları tarafından en az 7 farklı hidroksillenmiş metabolit üretilir).

İlaç biyotransformasyon reaksiyonları uygun şekilde sırayla ortaya çıkan ve biyolojik aktiviteyi sonlandırma ve ortadan kaldırma görevi gören iki ana tipte sınıflandırılır (bakınız Bölüm 73). **Evre 1** reaksiyonları, substrat ilaç molekülü için Evre 2 konjugasyon reaksiyonu için saha görevi gören bir işlevsel grubu sunar veya ortaya çıkarır (oksidasyon, indirgeme veya hidroliz yoluyla). **Evre 2** reaksiyonları asetat, glukuronik asit, glutatyon, glisin ve sülfat gibi endojen substratlarla konjügasyonu içerir. Bu reaksiyonlar ara metabolitin polaritesini daha da arttırır, bileşiği suda daha fazla çözünür hale getirir ve böylece böbrek yoluyla ortadan kaldırılmasını kolaylaştırır. İlaç biyotransformasyon aktivitesinde bireyler

Tablo 74.3 Çocukluk Döneminin Belirli Hastalıkları ve Anestezi İlişkili Sonuçlar

HASTALIK	SONUÇLAR
SOLUNUM SİSTEMİ	
Astım	Hayatı tehdit edici olabilen bronkospazm Pnömotoraks ve atelektazi Optimal ameliyat öncesi tıbbi yönetim önemlidir.
Zor havayolu	Özel teçhizat ve persone gerekebilir. Dismorfik bulgular veya depo hastalıklarında dikkatli olunmalıdır. Trizomi 21 olan hastalarda atlanto-oksipital eklem değerlendirmesi yapılmalıdır. Akut hava yolu tıkanıklığı, epiglottit, laringotrakeobronşit veya hava yolunda yabancı cisim ile artan risk
Bronkopulmoner displazi	Pozitif basınçlı solunum desteği ile barotravma Oksijen toksisitesi, pnömotoraks riski
Kistik fibrozis	Havayolu reaktivitesi, bronkore, ameliyat sırasında artmış pulmoner şant ve hipoksi Pnömotoraks ve pulmoner kanama riski Atelektazi, ameliyat sonrası uzamış solunum desteği ihtiyacı Hasta cor pulmonale açısından değerlendirilmelidir.
Uyku apnesi	Pulmoner hipertansiyon ve cor pulmonale ayırt edilmelidir. Ameliyat sonrasında tıkanıklık açısından gözlem gereklidir.
KARDİYAK	
	Bakteriyel endokardit profilaksisi gereklidir. Hava filtrelerinin kullanımı; intravenöz ekipmandan havanın dikkatli bir şekilde boşaltılması Çeşitli anestetiklerin farklı lezyonların hemodinamiği üzerindeki etkileri bilinmelidir. Ameliyat öncesi miyokard işlevinin ve pulmoner vasküler direncin değerlendirilmesi gerekliliği ihtimali Kalp pili işlevi ve ventriküler cihaz işlevi konusunda bilgi verin.
HEMATOLOJİK	
Orak hücreli anemi	Ameliyat öncesinde hemoglobin düzeyine ve hemoglobin S yüzdesine bağlı olarak basit veya "exchange" transfüzyon için olası ihtiyaç Hipoksemi, hipotermi, dehidrasyon ve hiperviskozite durumlarından kaçınınız.
Onkoloji	Bleomisin, bis-kloroetil-nitrozüre, kloroetil-sikloheksil-nitrozüre, metotreksat veya göğse radyasyon alan hastaların pulmoner değerlendirilmesi Yüksek oksijen düzeylerinden kaçınılması Antrasiklin alan hastaların kardiak açıdan değerlendirilmesi; inhalasyon tipi ilaçlarla ağır miyokardiyal baskılanma riski. Pıhtılaşma bozukluğu olasılığı
ROMATOLOJİK	
	Temporomandibular eklemde, servikal omurgada, aritenoid kıkırdaklarda kısıtlı hareket Dikkatli bir ameliyat öncesi değerlendirme gerekir. Zor havayolu olasılığı

HASTALIK	SONUÇLAR
MİDE-BAĞIRSAK	
Ösefagus, Mide	Reflü ve aspirasyon riski
Karaciğer	Birçok anestezi ilacının bozulmuş metabolizması Kanama bozukluğu veya ameliyat sırasında kontrolsüz kanama riski
RENAL	
	Bozulmuş sıvı-elektrolit durumu Birçok anestezi ilacının bozulmuş metabolizması Seçili vakalarda ameliyat öncesi diyaliz ihtiyacı Süksinilkolinin aşırı dikkatle ve sadece serum potasyum düzeyinin son zamanlarda normal olduğu gösterildiğinde kullanılması
NÖROLOJİK	
Nöbet bozuklukları	Nöbet eşiğini düşürebilecek anestetiklerden kaçınılması Ameliyat öncesi optimal kontrol Ameliyat öncesi olarak serum antikonvülzan düzey ölçümü
Artmış intrakraniyal basınç	Serebral kan akımını azaltan ilaçlardan kaçınılması Serebral kanlanma basıncını koruyun. Depolarizan ilaçlardan kaçınılması; hiperkalemi riski
Nöromuskuler hastalık	Hasta "malign" hipertermi açısından riskli olabilir; inhalasyon anestetiklerinden kaçınılmalıdır.
Gelişimsel gerilik	Hasta indüksiyon veya ayrılma sırasında koopere olmayabilir.
Psikiyatrik	Monoamin oksidaz inhibitörleri (veya kokain) meperidin ile etkileşerek hipertermi veya nöbete yol açabilir. Selektif serotonin gerialım inhibitörleri birçok hepatik enzimi indükleyerek veya inhibe ederek anestezi ilaçlarının ortadan kaldırılmasını bozabilir. Yasadışı ilaçlar kardiyovasküler homeostaz üzerinde olumsuz etkilere neden olabilir ve anestetiklerin etkisini artırabilir.
ENDOKRİN	
Diyabet	En büyük risk, ameliyat sırasında gelişen ve farkına varılmayan hipoglisemidir; özellikle insülin uygulandığında ameliyat sırasında kan glukoz düzeyi izlenmelidir.
CİLT	
Yanıklar	Zor havayolu Sıvı yer değiştirmeleri Kanama Yanık sonrası aylarca devam eden süksinilkolin ilişkili rabdomiyoliz ve hiperkalemi
İMMÜNOLOJİK	
	Retroviral ilaçlar bezodiazepinlerin ortadan kaldırılmasını inhibe edebilir. İmmünyetmezlik dikkatli bir enfeksiyon kontrolü gerektirir. Sitomegalovirüs-negatif kan ürünleri, irridasyon, veya lökofiltrasyon gerekebilir.
METABOLİK	
	Glukoz dengesinin dikkatlice incelenmesi

Tablo 77.7 Zehirlenmelerdeki Yaygın Antidotlar — devamı

ZEHİR	ANTİDOT	DOZ	YOL	İSTENEMEYEN ETKİLER, UYARILAR, YORUMLAR
Organofosfatlar	Atropin	0.05-0.1 mg/kg, gerekirse 5-10 dakika arayla tekrarlanabilir.	IV/ET	Taşikardi, ağız kuruluğu, görme bulanıklığı, idrar retansiyonu
	Pralidoksim (2-PAM)	25-50 mg/kg 5-10 dakikada (maks:200 mg/dk); 1-2 saat sonra tekrarlanabilir, sonra gerekirse 10-12 saat arayla tekrarlanabilir.	IV/IM	Bulantı, baş dönmesi, baş ağrısı, taşikardi, kas rijiditesi, bronkospazm (hızlı uygulama)
Salisilatlar	Sodyum bikarbonat	1-2 mEq/kg yükleme sonrasında sürekli infüzyon	IV	Yakın potasyum izlemi ve gerekirse yerine konması Hedef idrar pH: 7.5-8.0
Sülfonilüreler	Oktreotid ve dekstroz	1-2 µg/kg/doz (yetişkinler 50-100 µg) 6-8 saatte bir		
Trisiklik antidepresanlar	Sodyum bikarbonat	1-2 mEq/kg yükleme; QRS <110 msn tutmak için gerekirse yükleme dozu tekrarlanır	IV	Endikasyonlar: QRS genişlemesi, (110 msn), hemodinamik dengesizlik Potasyum takibi yapılmalı.

BAL, British antilewisite; DMSA, dimerkaptosüksinik asit; EKG, elektrokardiyogram; FiO_2, soluk alınan oksijenin fraksiyonu; EDTA, etilendiamintetraasetik asit, ET, endotrakeal tüp; IO; intraosseöz; maks, maksimum; İİ, idrar incelemesi.

Tablo 77.8 Diğer Antidotlar

ANTİDOTLAR	TOKSİN VEYA ZEHİR
Latrodectus antivenin	Karadul örümceği
Botulinum antitoksini	Botulinum toksini
Difenhidramin ve/veya benztropin	Distonik reaksiyonlar
Kalsiyum tuzları	Flor, kalsiyum kanal blokörleri
Protamin	Heparin
Folinik asit	Metotreksat, trimetoprim, primetamin
Crotalidae-özgün Fab antikorları	Çıngıraklı yılan zehirlenmeleri
Sodyum bikarbonat	Sodyum kanal bloğu (trisiklik antidepresanlar, tip 1 antiaritmikler)

Tablo 77.9 Aktif Kömür Tarafından Zayıf Emilen Maddeler

Alkoller
Kostik maddeler: Alkali ve asitler
Siyanür
Ağır metaller (örn. kurşun)
Hidrokarbonlar
Demir
Lityum

çalışma, ipeka kullanımının önemli bir klinik etkisini gösterememiştir ve ipeka kullanımından kaynaklanan birçok istenmeyen olay belgelenmiştir. Amerikan Pediatri Akademisi, Amerikan Klinik Toksikoloji Akademisi (AACT; the American Academy of Clinical Toxicology) ve AAPCC, *ipeka kullanımının bırakılması* için açıklama yayınlamıştır.

Mide Lavajı

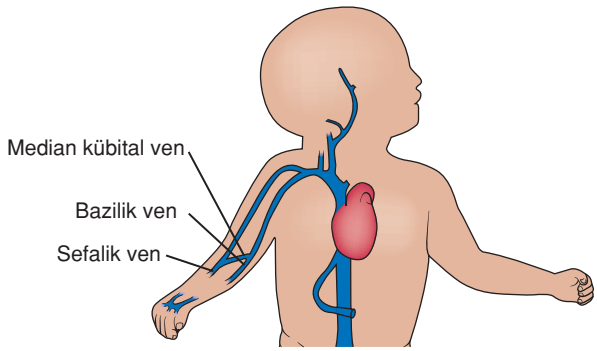
Mide lavajı, içerikleri aspire etmek için mideye ağızdan büyük bir tüp yerleştirmeyi ve ardından genellikle su veya SF gibi sıvılarla yıkamayı içerir. Mide lavajı uzun yıllar rutin olarak kullanılmasına rağmen, objektif veriler klinik olarak anlamlı etkinliği belgelememekte veya desteklememektedir. Bu, özellikle sadece küçük delikli tüplerin kullanılabileceği çocuklarda geçerlidir. Lavaj zaman alıcı ve ağrılıdır ve tüp yerleştirme sırasındaki vagal bir yanıtla bradikardiye neden olabilir. Daha kesin bir tedavinin (aktif kömür) uygulamasını geciktirebilir ve en iyi koşullarda, mide içeriğinin sadece bir kısmını temizler. *Bu nedenle, genel olarak mide lavajının kullanımı artık önerilmemektedir.*

Tek Doz Aktif Kömür

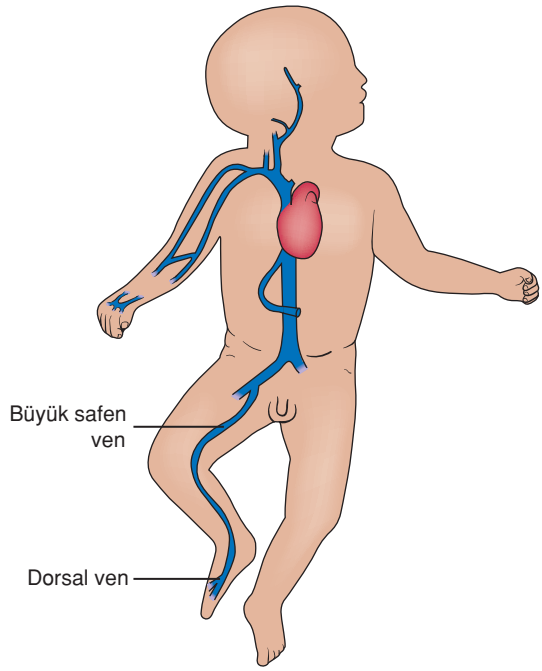
Aktif kömür, mide bağırsak arındırmasının potansiyel olarak faydalı bir yöntemidir. Kömür, aşırı sıcaklıklara ısıtılarak "aktifleştirilir", mide bağırsak kanalından emilimi önleyen birçok toksinin (ancak hepsinin değil) bağlanacağı çok büyük bir bağlayıcı yüzey alanı sağlayan geniş bir gözenek ağı oluşturur. Yüklü moleküller (yani ağır metaller, lityum, demir) ve sıvılar, aktif kömüre iyi bağlanmaz (Tablo 77.9). *Kömür, ilacın yutulmasından sonraki 1 saat içinde verildiğinde etkili olması muhtemeldir.* Ayrıca kostik bir maddenin alınmasından sonra uygulamadan kaçınılmalıdır, çünkü sonraki endoskopik değerlendirmeyi engelleyebilir. Uzun süreli salınan bir ürünün yutulması durumunda veya daha sık olarak, gecikmeli ve düzensiz emilim şeklinin bir sonucu olarak önemli salisilat zehirlenmelerinde tekrarlanan aktif kömür dozları gerekebilir.

Sorbitol içeren veya içermeyen aktif kömür dozu, çocuklarda 1 gr/kg veya ergenlerde ve yetişkinlerde 50-100 gr'dır. Kömür uygulamadan önce, hastanın hava yolunun *mutlaka* sağlam veya korunmuş olduğundan ve hastanın karın muayenesinin iyi olduğundan emin olunmalıdır. Aktif kömür içmeyi reddeden uyanık, iş birliği yapmayan ergen veya çocukta, aktif kömürü nazogastrik (NG) bir tüple vermeye zorlamakla ilişkili çok az fayda ve olası morbidite vardır ve bu tür uygulamalardan kaçınılmalıdır. Küçük çocuklarda, uygulayıcılar lezzet verici maddeler (çikolata veya kiraz şurubu) ekleyerek veya karışımı dondurmanın üzerine vererek lezzetliliği geliştirmeye çalışabilirler. Çocukların yaklaşık %20'si, bir doz kömür aldıktan sonra kusar, bu durum sağlam bir hava yolunun önemini vurgular ve aspire edildiğinde özellikle toksik olan maddelerin (örn. hidrokarbonlar) yutulmasından sonra kömürün uygulanmasından kaçınılması gerektiğini düşündürür. Entübe bir hastada mide tüpünden kömür verilirse, aktif kömür verilmeden önce tüpün yerleşimi dikkatle doğrulanmalıdır. Kömürün doğrudan akciğerlere sokulması felakete neden olabilir. Kabızlık, aktif kömürün başka bir yaygın yan etkisidir ve az sayıda vakada bağırsak perforasyonu bildirilmiştir.

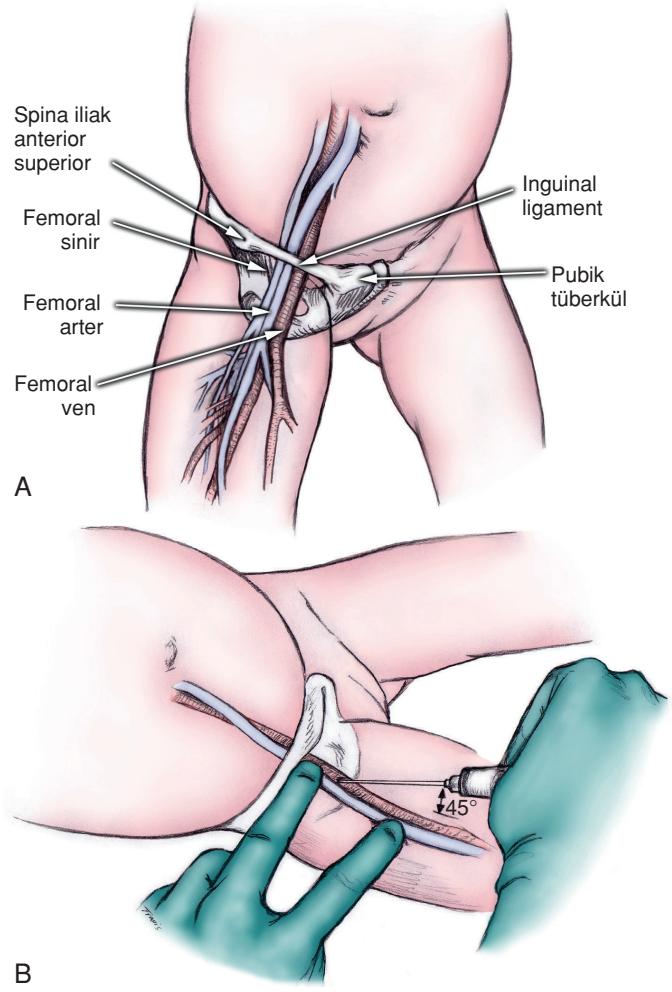
Katartikler (sorbitol, magnezyum sülfat, magnezyum sitrat) kabızlığı önlemek ve kömür-toksin kompleksinin atılımını hızlandırmak için aktif kömür ile birlikte kullanılmıştır. Katartiklerden kaynaklı dehidrasyon ve elektrolit dengesizliği gibi istenmeyen etkilerin görüldüğü sayısız rapor vardır ama değerli olduğunu gösteren hiçbir veri yoktur.



Şekil 81.19 Üst ekstremite venleri. *(Roberts JR, Hedges JR, editors:* Clinical procedures in emergency medicine, *ed 4, Philadelphia, 2004, Saunders.)*



Şekil 81.20 Alt ekstremite venleri. *(Roberts JR, Hedges JR, editors:* Clinical procedures in emergency medicine, *ed 4, Philadelphia,2004, Saunders.)*



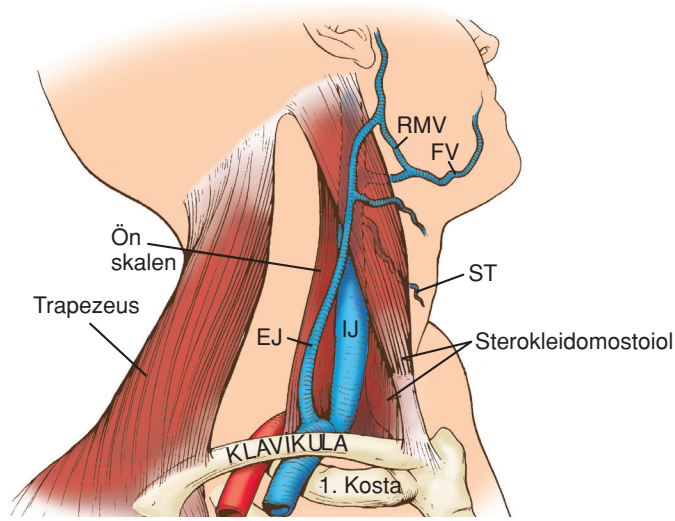
Şekil 81.21 Femoral ven yaklaşımı. "NAVEL" kısaltmasını hatırlayın. (Sinir, -nerve-, arter, ven, boşluk -empty space- ve lenfatikler.) (Putigna F, Solenberger R: *Central venous access.* http://emedicine.medscape.com/article/940865-overview.)

ulnarisin tendonunun hemen lateralinde, ulnar sinire yakınlığından dolayı daha seyrek kullanılır. Alt ekstremideki kullanışlı bölgeler, özellikle yenidoğan ve bebeklerde, ayak sırtında tibialis anterior ve ekstensör hallisis longus tendonları arasında *dorsalis pedis arteri* ve medial malleolun posteriorunda olan *posterior tibial arterdir.* Arteryel kateterlerin takılması ve devamındaki bakımı özellikli bir özen gerektirir.

DAMARSAL OLMAYAN ACİL GİRİŞİMLER

Torasentez ve Göğüs Tüpü Yerleştirilmesi

Torasentez plevral aralıktaki sıvı, kan ya da havayı boşaltmak için aralığa yerleştirilen bir iğne ya da kateterdir. Çoğu girişimler 4.-9. interkostal aralıklardan birinden orta aksiller hattan yapılır. Klinik gerekliliğe uygun sistemik ve lokal anestezi/ sedayon uygulamasından sonra, bir deri kesisi yapılır ve göğüs duvarının ayrılması kaba disseksiyon tekniği ile başarılır. Plevral aralığa giren iğne (ve sonrasında göğüs tüpü) alttaki kostanın üst kenarını sıyırarak yerleştirilmelidir. Çünkü



Şekil 81.22 İnternal ve eksternal jugular ven. EJ, Eksternal jugular ven; FV, fasyal ven; IJ, internal jugular ven; RMV, retromandibular ven; ST, superior tiroid vein. Sternokleidomastoid kasın iki başı çizgilerle gösterilmiştir. (*Mathers LW, Smith DW, Frankel L: Anatomic considerations in placement of central venous catheters,* Clin Anat 5:89, 1992. *Reprinted by permission of Wiley-Liss.)*

Uygun İnspiratuar Zamanın Seçimi

TI süresi hastanın kendi inspiratuar evresine uygun olmalıdır. TI çok uzunsa, hastanın nefes verme dürtüsü ventilatör nefesi kesilmeden önce başlayabilir. Bu meydana geldiğinde, inspirasyon akışına ve kapalı bir ekshalasyon valfine karşı ekshalasyon oluşur, bu da artan nefes çalışması, intratorasik basınçta aşırı artış ve rahatsızlık ile sonuçlanır. TI çok kısaysa, hasta hâlâ solunum desteği olmadan soluyor olabilir. Genel olarak, TI genellikle yenidoğanlarda 0,5-0,7 sn, daha büyük çocuklarda 0,8-1 sn ve ergenler ve yetişkinler için 1-1,2 sn'de başlatılır. Ayarlamalar bireysel hasta gözlemleri yoluyla ve mevcut akciğer hastalığının tipine göre yapılmalıdır. Şiddetli akciğer hastalığı (hem obstrüktif hem de restriktif) olan hastalarda, daha önce tartışıldığı gibi doğal olmayan TI ve TE değerlerinin seçilmesi gerekebilir. Bu gibi durumlarda, yeterli analjezi, sedasyon ve şiddetli vakalarda nöromüsküler blokaj gerekebilir.

İnspiratuar Akım Paterninin Seçimi

VCV'de uygun olmayan akım, hasta-ventilatör senkronizasyon bozukluğunun başka bir kaynağı olabilir. İnspirasyon başladıktan sonra, ayarlanan akım miktarı hastanın talebini karşılamak için yetersizse, aşırı solunum ve rahatsızlık ile sonuçlanan bir **akım açlığı** oluşur. Bu tür hastalar, inspirasyonun başlangıcında daha yüksek ve akciğerler dolarken sona doğru daha az akım sağlayan yavaşlayan bir inspiratuar akım paternine ihtiyaç duyabilir. Öte yandan, daha kademeli bir alveoler dolum isteyen bir hasta için böyle bir model rahatsız edici olabilir. İnspiratuar akım paterninin seçimi, hastanın solunum mekaniğine dayanmalıdır. PCV ve PSV'de inspiratuar yükselme süresi hava yolu basıncının yükselme ve VT iletilme şeklini belirler. PCV ve PSV'de uygun yükselme zamanının seçilmesiyle ilgili hususlar, VCV'deki inspiratuar akım paterninin seçilmesine benzer.

Destek Modlarının Kullanımı

Bilinci açık bir hastanın PSV veya VSV tarafından desteklenen spontan nefesler almasına izin verilmelidir. Bu yaklaşım ventilatör tarafından üretilen ve hastanın kontrolünün ötesinde, modüle edilmesi için olan zorunlu nefesleri en aza indirir. Bu nedenle hastanın ventilatör gereksinimlerini daha fazla destek modlarında ve daha az kontrol modlarında sürdürmeleri için sürekli değerlendirmeler yapılmalıdır.

Sedasyon ve Farmakolojik Nöromüsküler Blokaj Kullanımı

Bilinci açık fakat rahat bir hastaya sahip olmak mekanik ventilasyon sırasında istenen bir hedeftir. İyi kas tonusu ve öksürük varlığı ile spontan nefesler trakeobronşiyal sekresyonların yeterli şekilde temizlenmesi için önemlidir. Hastanın üzüntüyü gösterme yeteneği de potansiyel hasar etmenlerini tanımlamak ve önlemek için önemlidir. Belirli durumlarda, hasta ventilatör senkronizasyon bozukluğunun yönetimi, eşleşmeyen gaz değişiminin ve ventilatör kaynaklı akciğer hasarının kabul edilemez dengesizliğine neden olduğunda çok daha fazla önem kazanmaktadır. Hem alveoler interstisyel akciğer patolojisi hem de obstrüktif hava yolu hastalıkları, solunum hızı, TI ve inflasyon basınçları için doğal olmayan ve rahatsız edici ayarlar gerektirebilir. Bu gibi hastalarda, genellikle derin sedasyon gereklidir; deksmedetomidin, benzodiazepin ve opiatlar bu amaç için en sık kullanılan ajanlardır. Aşırı durumlarda, herhangi bir hastanın eforunu ve solunum kas tonusunu ortadan kaldırmak için veküronyum gibi depolarizan olmayan farmakolojik nöromusküler blokan bir ajan gereklidir. Bu tür farmakolojik felç kullanıldığında, hastanın ağrı ve rahatsızlığı hissetmemesi için derin sedasyon sağlanmalıdır. Farmakolojik sedasyon ve felç, hastanın ventilasyonunun mekanik yollarla tam kontrolünü sağlayabilir ve inflasyon basınçlarında azalma ile gaz değişiminde hayat kurtarıcı iyileşme ile sonuçlanabilir. Bununla birlikte, bu tür ajanların uzun süreli kullanımı istenmeyen sonuçlar ve daha yüksek morbidite ile ilişkili olabilir. Trakeobronşiyal sekresyonların yetersizliği ve atelektazi riski potansiyel olarak daha yüksektir. Farmakolojik sedasyonun uzun süreli kullanımı kimyasal bağımlılık ve yoksunluk belirtileri ile ilişkili olabilir ve kritik hastalarda uzun süreli nöromusküler blokaj nöromiyopati ile ilişkilidir. Bu nedenle sedasyonun ve farmakolojik felçlerin yararları risklerle dikkatlice dengelenmeli ve devam etmelerinin gerekliliğini belirlemek için periyodik değerlendirmeler yapılmalıdır.

Tablo 89.12 Çeşitli Klinik Durumlarda Önerilen Mekanik Ventilasyon Stratejileri

DURUM	HASTALIK	STRATEJİ
Düşük kompliyans, normal direnç	ARDS	PCV, APRV, HFO, HFJV
Normal kompliyans, yüksek direnç	Astım	PVC, PRVC
Normal kompliyans, normal direnç, ayrılmak için	Kafa travması, yüksek doz ilaç, subglottik darlık	VCV

APRV, hava yolu basıncı tahliye havalandırması; ARDS, akut respiratuar distres sendromu; HFO, yüksek frekanslı salınım; HFJV, yüksek frekanslı jet ventilasyon; PCV, basınç kontrollü ventilasyon; VCV, hacim kontrollü ventilasyon; PRVC, basınç ayarlı hacim kontrol

Kardiyopulmoner Etkileşimler

Mekanik ventilasyonun kalp performansı üzerinde hem yararlı hem de olumsuz etkileri olabilir. Solunum işi için gerekli oksijen tüketimini azaltarak hayati organlara oksijen temini iyileştirilir. Pozitif basınçlı solunum LV yükünü azaltır, böylece miyokardiyal zayıflığı olan hastalarda (örn. miyokardit) atım hacmini ve kardiyak debiyi arttırır. Diğer yandan, azalmış sistemik venöz geri dönüş hipovolemik hastalarda atım hacmini daha da tehlikeye atabilir. Bu hastalar intravasküler sıvı yüklemesi gerektirecektir. Ayrıca pozitif toraks içi basıncın neden olduğu pulmoner vasküler dirençte ('Pulmonary Vascular Resistance' PVR) bir artış, kötü performans gösteren sağ ventrikülün daha fazla fonksiyon kaybına neden olabilir. PVR, optimum FRK'de en düşük değerdedir. FRK çok düşük veya çok yüksek olduğunda, PVR (ve dolayısıyla sağ ventrikül son yükü) artar. Kardiyopulmoner etkileşimlerin hem arzu edilen hem de istenmeyen etkileri bir arada bulunabilir ve sürekli değerlendirme ve gerekli müdahaleleri gerektirebilir (Tablo 89.12).

SOLUNUM MEKANİĞİNİ İZLEME

Ekshale Tidal Hacim

Ekshalasyon tidal hacmi ('Exhaled Tidal Volume' VTE), ekshalasyon sırasında ventilatör devresindeki bir pnömatik takometre ile ölçülür. VCV'de, makine tarafından verilen hacmin bir kısmı inspirasyon sırasında dışarı sızabilir ve bu nedenle asla hastaya ulaşamaz. VTE ölçümü, hastanın alveoler ventilasyonuna katkıda bulunan VT'yi daha doğru bir şekilde tanımlar. PCV'de VTE, hastanın solunum sisteminin kompliyans ve direncine bağlıdır ve bu nedenle değerli tanısal ipuçları sunar. PCV sırasında VTE'deki bir azalma ya kompliyansdaki azalmanın ya da direncin artmasının bir göstergesidir ve hekimi uygun araştırma ve tedaviye yönlendirmede yardımcı olur. VTE'deki bir artış iyileşmenin bir göstergesidir ve VTE'yi ayarlamak için inflasyon basınçlarından ayrılmayı gerektirebilir.

Tepe İnspiratuar Basınç

VCV ve PRVC'de PIP, hastanın solunum sistemi kompliyansı ve direnci ile belirlenen ikincil değişkendir. Bu modlarda PIP'deki bir artış, azalmış C'nin (örn. atelektazi, pulmoner ödem, pnömotoraks) veya artmış R'nin (örn. bronkospazm, tıkanmış ET) göstergesidir. VCV ve PRVC sırasında, solunum hızının düşürülmesi veya TI'nin uzatılması, uzun TC'leri olan hastalarda daha düşük bir PIP ile sonuçlanacaktır çünkü alveollerin dolması için daha fazla zaman olacaktır. Bu gibi hastalarda, PIP'deki bir azalma solunum sisteminin C'nin arttığını veya R'nin azaldığını gösterir.

Solunum Sisteminin Dinamik Kompliyansı ve Statik Kompliyansı

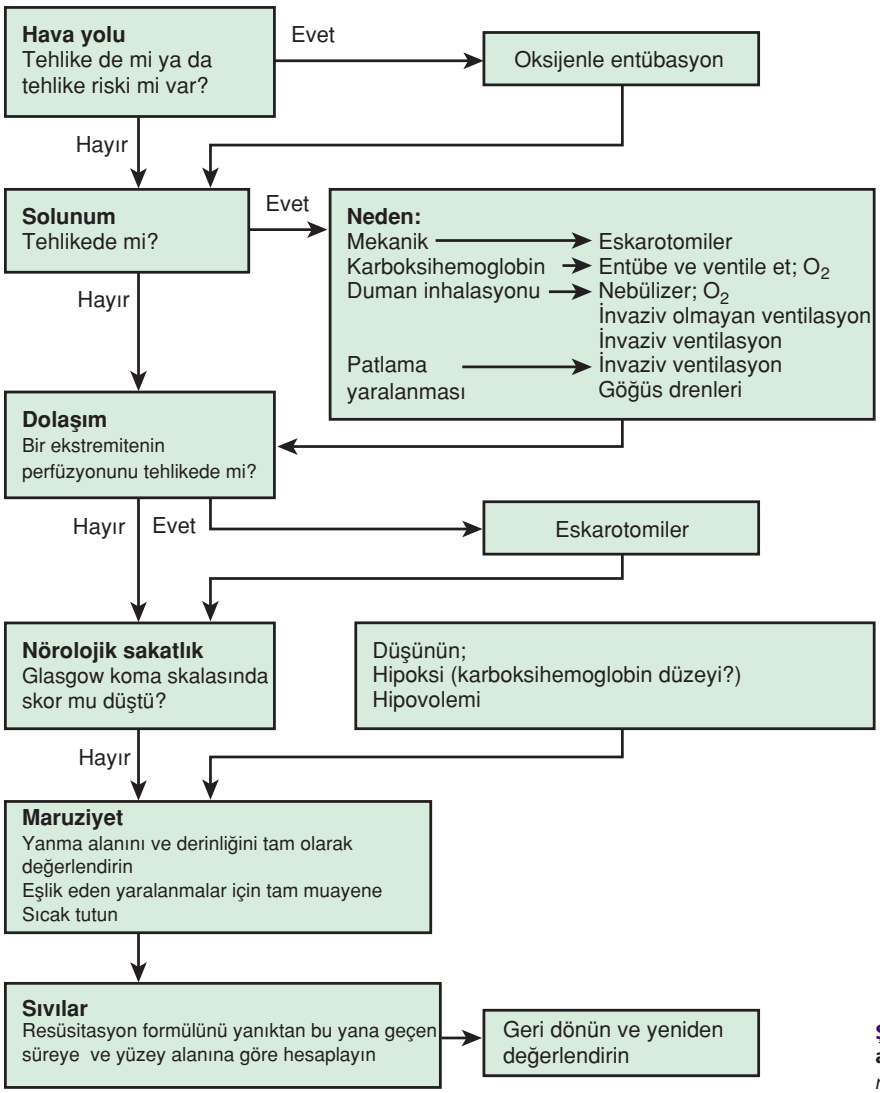
VCV ve PRVC sırasında PIP ve PCV sırasında VTE'deki değişiklikler solunum sisteminin CDNY'si (akciğer ve göğüs duvarı) ile belirlenir CDNY aşağıdaki gibi hesaplanır:

$$CDNY = VTE \div (PIP - PEEP)$$

Tablo 92.4 Fizyolojik Değişiklikler ve Hedeflerle Yanık Bakımının Dört Aşaması

EVRE VE ZAMANLAMA	FİZYOLOJİK DEĞİŞİKLİKLER	HEDEFLER
1: İlk değerlendirme ve resüsitasyon, 0 ila 72 saat	Büyük kılcal sızıntı ve yanık şoku	Doğru sıvı resüsitasyonu ve kapsamlı değerlendirme
2: İlk yara eksizyonu ve biyolojik kapanma, 1-7. günler	Enfeksiyon riski yüksek olan hiperdinamik ve katabolik durum	Doğru bir şekilde tanımlayın ve tüm tam kalınlıkta yaraları çıkarın ve biyolojik kapanma elde edin.
3: Kesin yara kapanması, 7. günden 6. haftaya	Devam eden katabolik durum ve yarasız septik olay riski	Geçici olanı kesin örtülerle değiştirin, ve küçük karmaşık yaraları kapatın
4: Rehabilitasyon, yeniden yapılandırma ve yeniden entegrasyon, 1. günden taburculuğa	Azalan katabolik durum ve iyileşme gücü	Başlangıçta hareket aralığını korumak ve ödemi azaltmak; daha sonra eve, işe ve okula dönüşü güçlendirmek ve kolaylaştırmak için

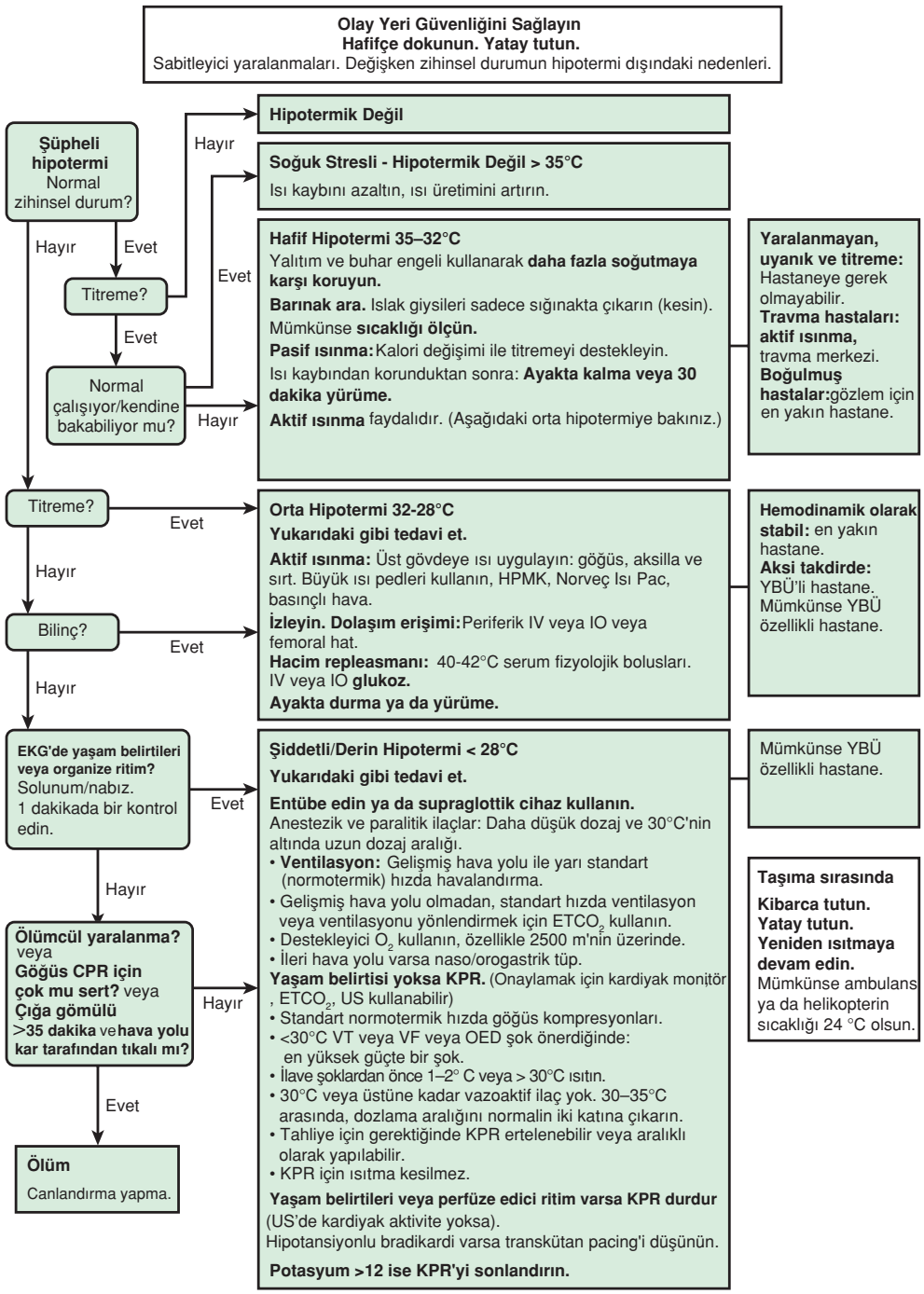
Sheridan RL: Burns, including inflammation injury. In Vincent JL, Abraham E, Moore FA, et al, editors: *Textbook of critical care*, ed 7, Philadelphia, 2017, Elsevier (Table 168-1, p. 1173).



Şekil 92.1 Büyük yanık hasarının birincil incelemesi için algoritma. *(Hettiaratchy S, Papini R: Initial management of a major burn. I. Overview,* BMJ *328: 1555–1557, 2004.)*

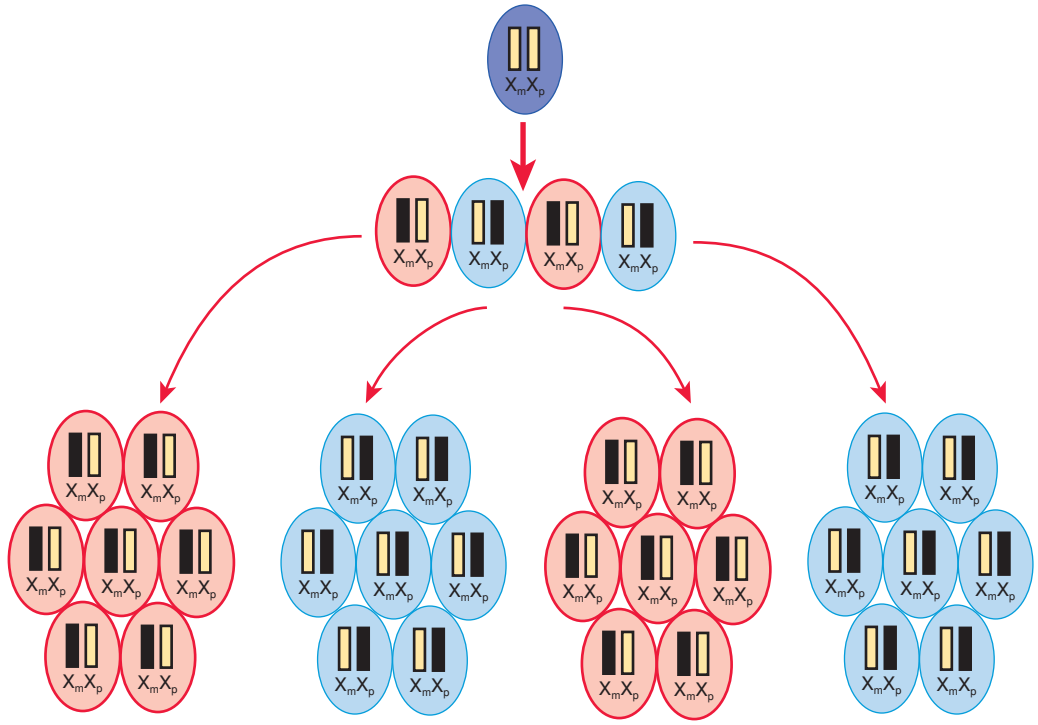
saat (laktatlı Ringer çözeltisi yoksa serum fizyolojik kullanılabilir), başlangıçta uygun sıvı değişimi hesaplanana kadar infüze edilir. Özellikle yanık merkezine nakil öngörülüyorsa, sıvı tedavisini, sıvı tipini, hesaplama için tercih edilen formülü ve kolloid ajanların kullanım tercihlerini koordine etmek için özel bir yanık ünitesine danışılmalıdır.

4. Yüksek gerilimli elektrik yanığı öyküsü olan hastalarda özellikle yaygın olan yüksekten düşme olmuşsa çocuğu ilişkili yaralanmalar açısından değerlendirin. Omurga, kemik ve torasik veya karın içi organlarda yaralanmalar görülebilir (bkz. Bölüm 82). Bu yaralanma göz ardı edilene kadar servikal omurga önlemlerine uyulmalıdır. Yüksek elektrik voltajının iletkenliğinden kaynaklanan ventriküler taşikardi ve ventriküler fibrilasyon dahil olmak üzere çok yüksek kardiyak anormallik riski vardır. Kardiyopulmoner canlandırma (KPR) olay yerinde derhal başlatılmalı ve hastanın acil servise (ED) varışında kardiyak monitörizasyon başlatılmalıdır (bkz. Bölüm 81).
5. VYA'nın %15'inden fazla yanması olan çocuklar (başlangıçta) oral sıvı almamalıdır, çünkü mide şişliği gelişebilir. Bu çocuklar aspirasyonu önlemek için acil serviste nazogastrik tüp takılmasını gerektirir.

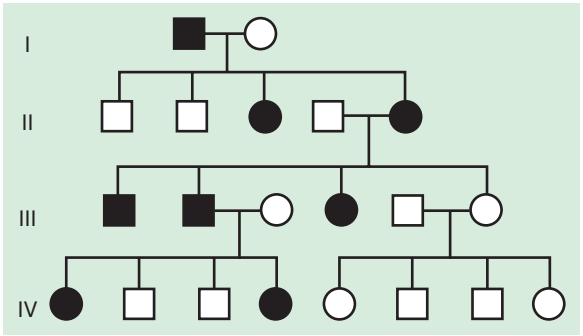


Şekil 93.1 Hastane dışı değerlendirme ve kazara hipoterminin tedavisi için öneriler. OED, otomatik eksternal defibrilatör; KPR, kardiyopulmoner resüsitasyon; EKD ekstrakorporiyal dolaşım; EKG, elektrokardiyogram; $ETCO_2$, end-tidal karbondioksit; HPMK, Hipotermi Önleme Yönetim Kiti; YBÜ, yoğun bakım ünitesi; IO, intraosseöz; IV, intravenöz; US, ultrason; VF, ventriküler fibrilasyon; VT, ventriküler taşikardi. *(Zafren K, Giesbrecht GG, Danzl DF, et al: Wilderness Medical Society practice guidelines for the out-of-hospital evaluation and treatment of accidental hypothermia: 2014 update,* Wilderness Environ Med *25:S66–S85, 2014, Fig 2.)*

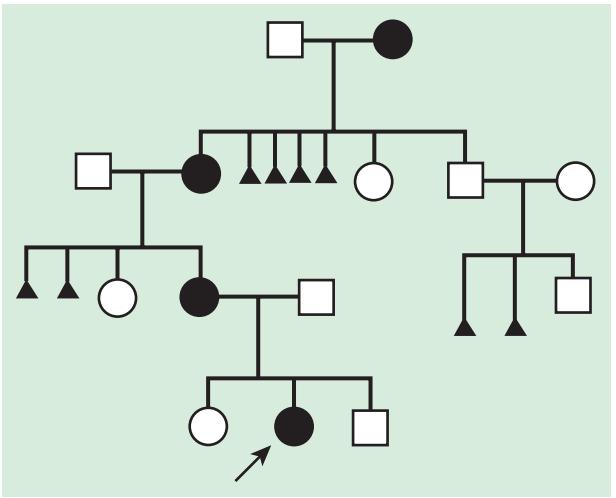
verimini artırabilir. Bir tedavi merkezine gelindiğinde, 45-48°C'lik bir ısıtma banyosu hazırlanırken, hasta ılık, nemli hava veya oksijen solunmalı veya ısıtma pedleri veya termal battaniyeler ile ısıtılmalıdır. İç sıcaklığı >35°C'ye yükselene ve stabil olana kadar serum kimyası değerlerinin ve bir elektrokardiyogramın izlenmesi gerekir. Isıtma süresinin erken evrelerinde ve resüsitasyonda sıvı dengesi, pH, kan basıncı ve arteriyel kısmi oksijen basıncı (PaO_2) kontrolü gereklidir. Şiddetli hipotermide, kombine solunum ve metabolik asidoz olabilir. Hipotermi pH'ı yanlış yükseltebilir; bununla birlikte, çoğu yetkili incelemeden önce arteriyel kan gazı örneğinin 37°C'ye ısıtılmasını ve sonucu normotermik bir hastadan bir sonuç gibi görmeyi önerir. Belirgin anormalliklere sahip hastalarda, sıcak salin veya periton diyalizi ile mide veya kolonik sulama gibi ısıtma önlemleri düşünülebilir ancak bu önlemlerin hipoterminin tedavisinde etkinliği bilinmemektedir. Kazara *derin hipotermide* (iç sıcaklığı 28°C dolaşım durması olan, daha önce sağlıklı olan genç bireylerde kardiyopulmoner bypass ile yeniden ısınma hayat kurtarıcı olabilir. Yeniden ısıtma uygun önlemlere rağmen başarılı olmazsa, enfeksiyon, aşırı dozda ilaç, endokrin bozuklukları veya faydasız resüsitasyondan şüphelenilmelidir.



Şekil 97.10 X-inaktivasyonu. *(Siyah,* aktif X kromozomunu işaretler. Hücrenin rengi, aktif X kromozomunun paternal (X_p, *mavi*) veya maternal (X_m, *pembe*) kökeni temsil eder.



Şekil 97.11 X'e bağlı dominant kalıtım gösteren soyağacı paterni. *Siyah*, Etkilenmiş hastalar. Bu durumda babadan oğula geçişin olmadığına ve hemizigositenin (yani bir erkekte X'e bağlı gen) ölümcül olmadığına dikkat ediniz. Bazı X'e bağlı dominant koşullarda, X'e bağlı erkekler daha şiddetli bir fenotipe sahiptir ve hayatta kalamayabilirler. Bu durumda, sadece kadınlar hastalığı gösterirler (bkz. Şekil 97.12).

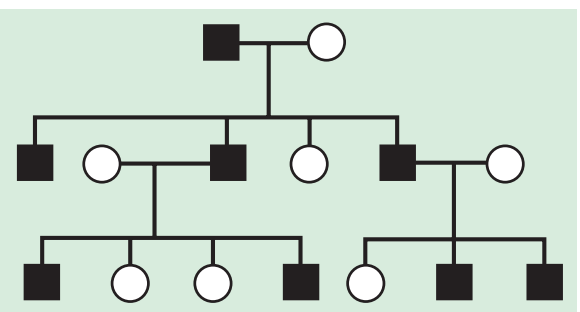


Şekil 97.12 *İncontinentia pigmenti* gibi erkekte ölümcül X'e bağlı dominant bir bozukluğun soyağacı. *Siyah*, Etkilenmiş hastalar.

Leri-Weil diskondrosteozise neden olur. Homozigot *SHOX* mutasyonları ise çok daha ciddi **Langer mezomelik şiddetli boy kısalığı**na neden olurlar.

DİGENİK KALITIM

Digenik kalıtım, her biri farklı **retinitis pigmentoza** (RP) ile ilişkili bir gende patojenik bir varyant taşıyan ebeveynlerin çocuklarında **RP** oluşumunu açıklar (Şekil 97.14). Beklenildiği üzere anne ve babanın her ikisinin de görmeleri normaldir, ancak her iki mutasyonu da kalıtan yavruları **çifte heterozigottur** ve RP geliştirir. Digenik soyağaçları hem otozomal dominant (dikey geçiş) hem de otozomal resesif kalıtım özelliklerini gösterebilir (tekrar riski dörtte birdir). Digenik kalıtım gösteren iki farklı RP-ilişkili gen için taşıyıcı olan iki etkilenmemiş anne-babanın, otozomal resesif kalıtıma benzer şekilde etkilenmiş bir çocuğa sahip olma şansı dörtte birdir. Bununla birlikte, bu çiftin etkilenmiş çocukları ve sonraki nesillerdeki etkilenmiş çocuklar, her iki mutasyonu da yavrularına 4'te 1 oranında aktararak etkilenmiş çocuklara sahip olurlar (vertikal geçiş).



ŞEKIL 97.13 Y'ye bağlı kalıtım. *Siyah*, Etkilenmiş hastalar.

için maternal plazmadan hücresiz fetal DNA'nın doğrudan tespiti, fetal anöploidi için güvenli ve oldukça etkili bir tarama testidir. Canlı doğmuş çocuklarda en yaygın sayısal anormallikler arasında; trizomi 21 (Down sendromu), trizomi 18 (Edwards sendromu), trizomi 13 (Patau sendromu) ve cinsiyet kromozomal anöploidilerden Turner sendromu (genellikle 45,X), Klinefelter sendromu (47,XXY), 47,XXX ve 47,XYY yer alır. Canlı doğmuş bebeklerde en yaygın trizomi trizomi 21'dir (47,XX,+21 veya 47,XY,+ 21) (bkz. Tablo 98.1). Trizomi 18 ve trizomi 13 nispeten daha az yaygındır ve karakteristik konjenital anomaliler ve şiddetli zihinsel yetersizlik ile ilişkilidir (Tablo 98.3). Trizomi 21 ve diğer trizomi oluşumu ileri anne yaşıyla (35 ve üzeri yaş) artmaktadır. Bu artmış risk nedeniyle doğumda 35 ve üzeri yaşında olan kadınlarda genetik danışmanlık ve prenatal tanı önerilmelidir (serum taraması, ultrasonografi ve hücresiz fetal DNA tespiti, amniyosentez veya koryonik villus örneklemesi dahil; bkz. Bölüm 115).

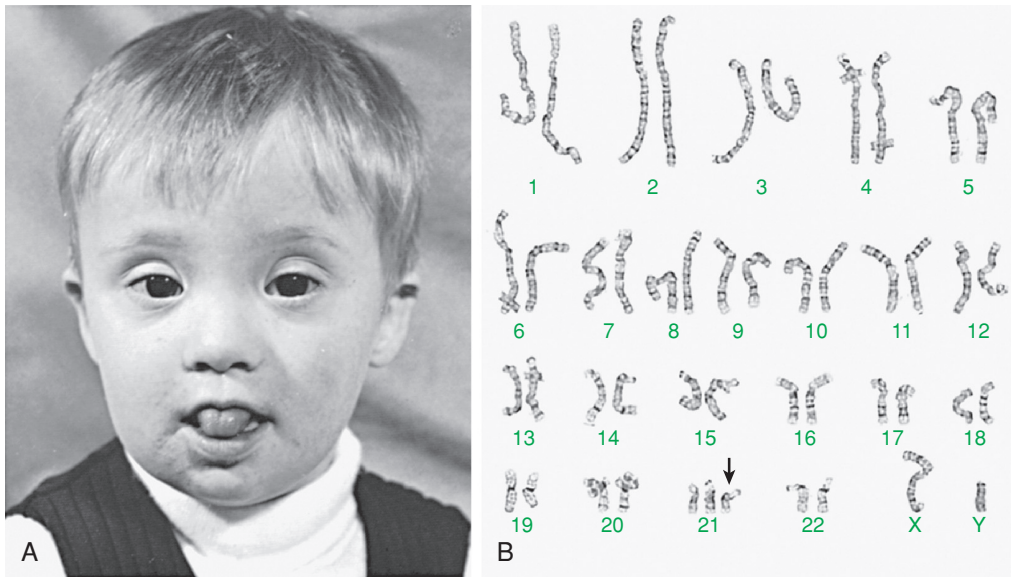
DOWN SENDROMU

Trizomi 21, orta derecede zihinsel yetersizliğin en sık genetik etiyolojisidir. Canlı doğumlarda Down sendromu insidansı 733'te yaklaşık birdir; konsepsiyondaki insidans bu oranın iki katından fazladır ve fark erken gebelik kayıpları ile açıklanır. Kognitif bozukluğa ek olarak Down sendromu konjenital anomaliler ve karakteristik dismorfik özellikler ile ilişkilidir (Şekil 98.8 ve 98.9 ve Tablo 98.4). Klinik özelliklerde değişkenlik olmasına rağmen, fenotipik özellikler oldukça tutarlıdır ve trizomi 21'in klinik olarak tanınmasına izin verir. Etkilenen bireyler; atriyoventriküler septal defekt, ventriküler septal defekt, izole sekundum atriyal septal defekt, patent duktus arteriyozus ve Fallot tetralojisi gibi konjenital kalp anomalilerine daha yatkındırlar (%50). Pulmoner komplikasyonlar arasında tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları, uykuda solunum bozukluğu, laringo- ve trakeobronkomalazi, trakeal bronş, pulmoner hipertansiyon ve astım bulunur. Konjenital ve edinsel gastrointestinal anomaliler (çölyak hastalığı) ve hipotiroidizm yaygındır (Tablo 98.5). Diğer anormallikler arasında megakaryoblastik lösemi, immün disfonksiyon, diabetes mellitus, nöbet, alopesi, juvenil idiopatik artrit ve işitme ve görme sorunları yer alır. Alzheimer hastalığı benzeri demans, dördüncü dekad kadar erken bir yaşta ortaya çıkan ve sporadik Alzheimer hastalığından 2-3 kat daha fazla görülen, Down sendromunun bilinen bir komplikasyonudur. Down sendromlu erkeklerin çoğu sterildir, ancak bazı kadınlar üreme yeteneğine sahiptir ve bu bireylerde %50 trizomi 21 gebelik şansı vardır. Kromozom 21'in varsayılan kritik bölgesinde iki gen (*DYRK1A*, *DSCR1*) tedavi için hedef olabilir.

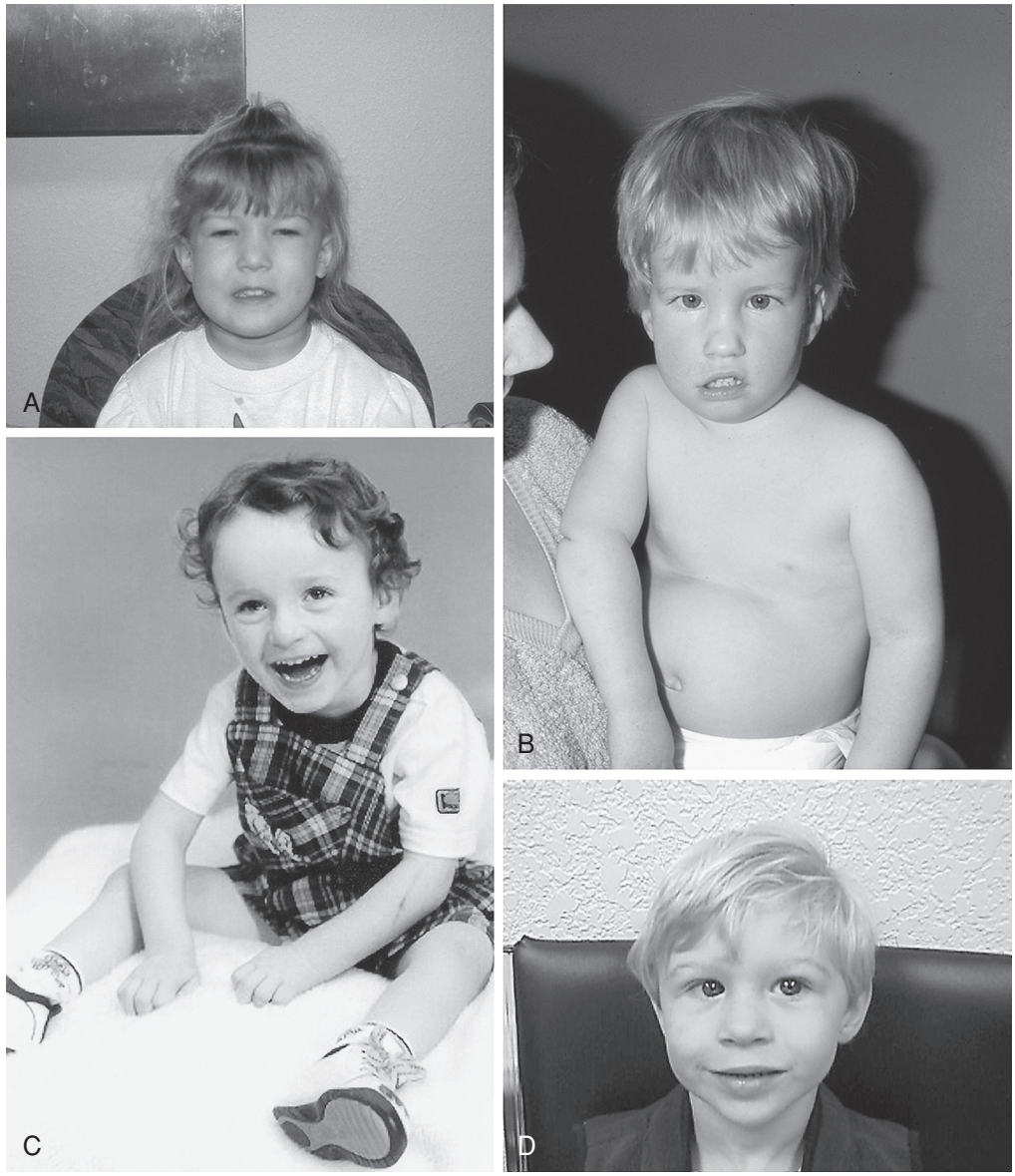
Gelişim gecikmesi evrenseldir (Tablo 98.6 ve 98.7 ve Şekil 98.10). Kognitif bozukluk, gelişimin tüm alanlarını eşit şekilde etkilemez. Sosyal gelişim genellikle göreceli olarak korunur, ancak otizm spektrum bozukluğu ortaya çıkabilir. Down sendromlu çocuklar ifade edici dil kullanımında önemli zorluklar çekmektedir. Eğitim sürecini en üst

Tablo 98.3 Kromozomal Trizomiler ve Klinik Bulguları

SENDROM	İNSİDANS	KLİNİK BULGULAR
Trizomi 13, Patau sendromu	1/10,000 doğum	Genellikle orta hatta yarık dudak; parmaklarda fleksiyon ile beraber postaksiyel polidaktili; oküler hipotelorizm, bülböz burun; düşük yerleşimli, malforme kulaklar; mikrosefali; özellikle holoprosensefali olmak üzere serebral malformasyon; mikroftalmi; kardiyak malformasyonlar; scalp defektleri; kosta yokluğu veya hipoplazisi; organ anomalileri veya genital anomaliler Vakaların çoğunluğunda erken ölüm, ortanca sağkalım 12 gün; hastaların ~%80'i 1 yaşında ölmüş olur; 10 yıllık sağkalım yaklaşık ~%13. Hayatta kalanlarda anlamlı nörogelişimsel gecikme.
Trizomi 18, Edwards sendromu	1/6,000 doğum	Düşük doğum ağırlığı, işaret parmağının 3. parmak, 5. parmağın 4. parmak üzerine bindiği kapalı yumruk, abduksiyonun kısıtlı olduğu dar kalça, kısa sternum, *rocker-bottom* ayaklar, mikrosefali, belirgin oksiput, mikrognati, kardiyak ve renal malformasyonlar, zihinsel yetersizlik Çocukların ~%88'i birinci yaş içinde ölür; 10 yıllık sağkalım ~%10. Hayatta kalanlarda anlamlı nörogelişimsel gecikme.
Trizomi 8, Mozaisizm	1/20,000 doğum	Uzun yüz; yüksek, belirgin alın; geniş, yukarı kalkık burun, alt dudak kalın ve dışarıya doğru çevrilmiştir; mikroretrognati; düşük yerleşimli kulaklar; yüksek kemerli bazen yarık damak; osteoartiküler anomaliler sıktır (2-5. parmaklarda kamptodaktili, küçük patella); derin plantar ve palmar çizgiler; orta şiddetli zihinsel yetersizlik



Şekil 98.8 **A,** Down sendromlu bir çocuğun yüzü. **B,** Down sendromunda görüldüğü gibi trizomi 21 olan bir erkeğin karyotipi. Bu karyotip, kromozom 21 çiftinde ekstra bir kromozom ile 46 yerine 47 kromozomu ortaya çıkarır.



Şekil 98.16 **A,** Velokardiyofasiyal sendromlu çocuk (22q11.2 delesyonu). **B,** Prader-Willi sendromlu çocuk (15q11-13 delesyonu). **C,** Angelman sendromlu çocuk (15q11-13 delesyonu). **D,** Williams sendromlu çocuk (7q11.23 delesyonu). *(Lin RL, Cherry AM, Bangs CD, et al: FISHing for answers: the use of molecular cytogenetic techniques in adolescent medicine practice. In Hyme HE, Greydanus D, editors:* Genetic disorders in adolescents: state of the art reviews. Adolescent medicine, *Philadelphia, 2002, Hanley and Belfus, pp 305–313.)*

MARKER VE HALKA KROMOZOM

Marker kromozomlar nadirdir ve genellikle konvansiyonel sitogenetik tekniklerle tanımlanamayacak kadar küçük kromozom fragmanlarıdır. Genellikle normal 46 kromozoma ek olarak ortaya çıkarlar. Çoğu sporadiktir (%70). Marker kromozomun mitotik dengesizliği nedeniyle mozaisizm sık (%50) görülür. Yenidoğan bebeklerde görülme sıklığı 3.300'de bir, zihinsel yetersizliği olan kişilerde görülme sıklığı 300'de birdir. İlişkili fenotip, kromozom materyalinin miktarına ve fragmana dahil olan gen sayısına bağlı olarak normalden şiddetli anormalliğe kadar değişkenlik gösterir.

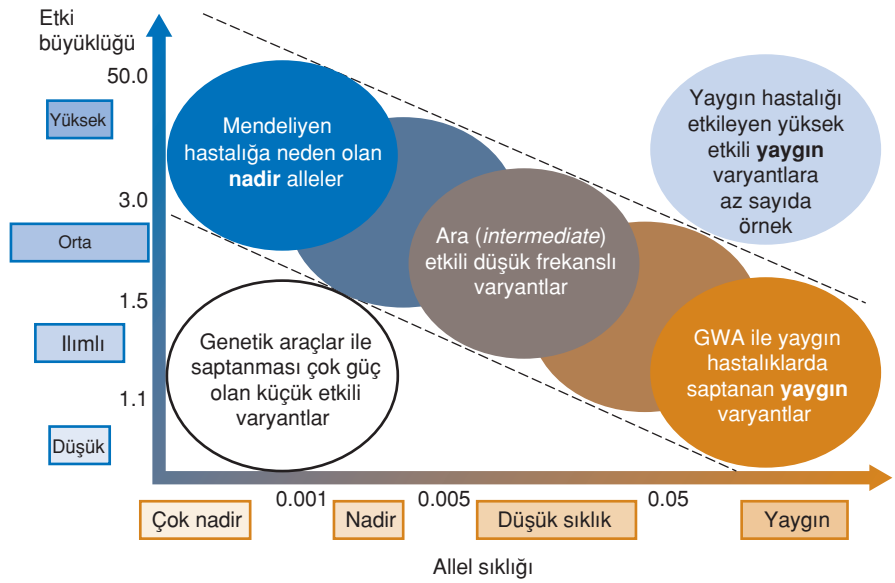
Tüm insan kromozomları için bulunan **halka kromozomları** nadirdir. Bir kromozomun her iki ucu da delesyona uğradığında ve daha sonra uçlar bir halka oluşturmak üzere birleştiğinde bir halka kromozom oluşur. Eksik veya fazla olan kromozom materyali miktarına bağlı olarak (halka normal kromozomlara ilave ise), halka kromozomu olan bir hasta normal veya neredeyse normal görünebilir veya zihinsel yetersizlik ve çoklu konjenital anomalilere sahip olabilir.

Marker ve halka kromozomlar, organları bu ek kromozomal materyali içermese de çocukların katı tümörlerinin hücrelerinde bulunabilirler.

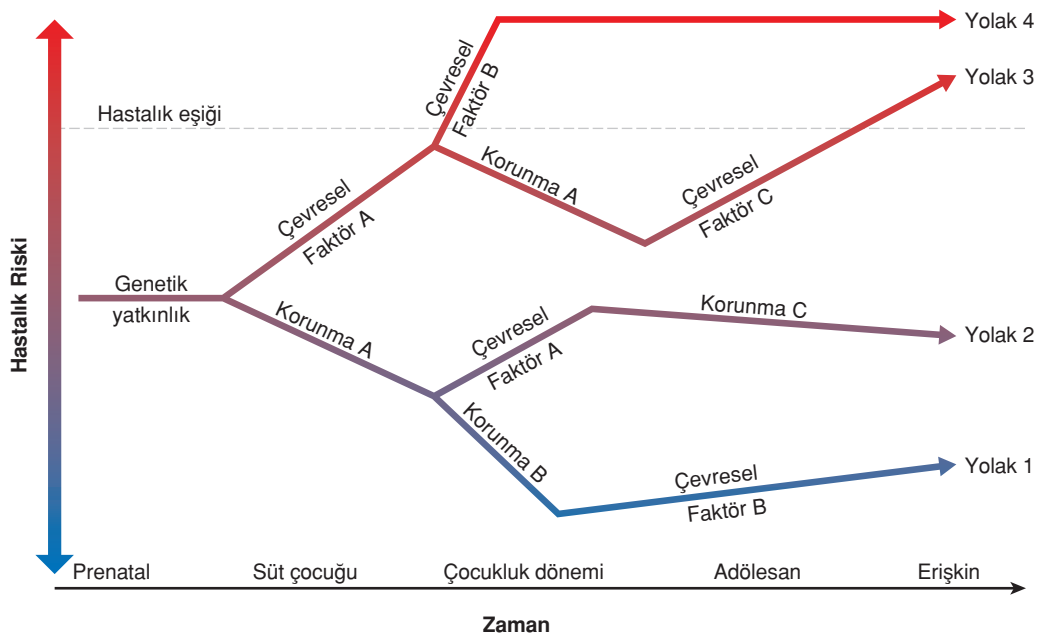
98.4 Cinsiyet Kromozom Anöploidileri

Carlos A. Bacino ve Brendan Lee

Yaklaşık 400 erkekten birinde ve 650 kadından birinde bir çeşit cinsiyet kromozom anormalliği vardır. Birlikte ele alındığında, cinsiyet kromozom anormallikleri canlı doğan bebeklerde, çocuklarda ve erişkinlerde görülen en yaygın kromozom anormallikleridir. Cinsiyet kromozom anormallikleri yapısal veya sayısal olabilir ve tüm hücrelerde veya mozaik formda bulunabilirler. Bu anormalliklerden etkilenen bireylerde fiziksel veya gelişimsel sorun az sayıda olabilir veya hiç olmayabilir (Tablo 98.15).



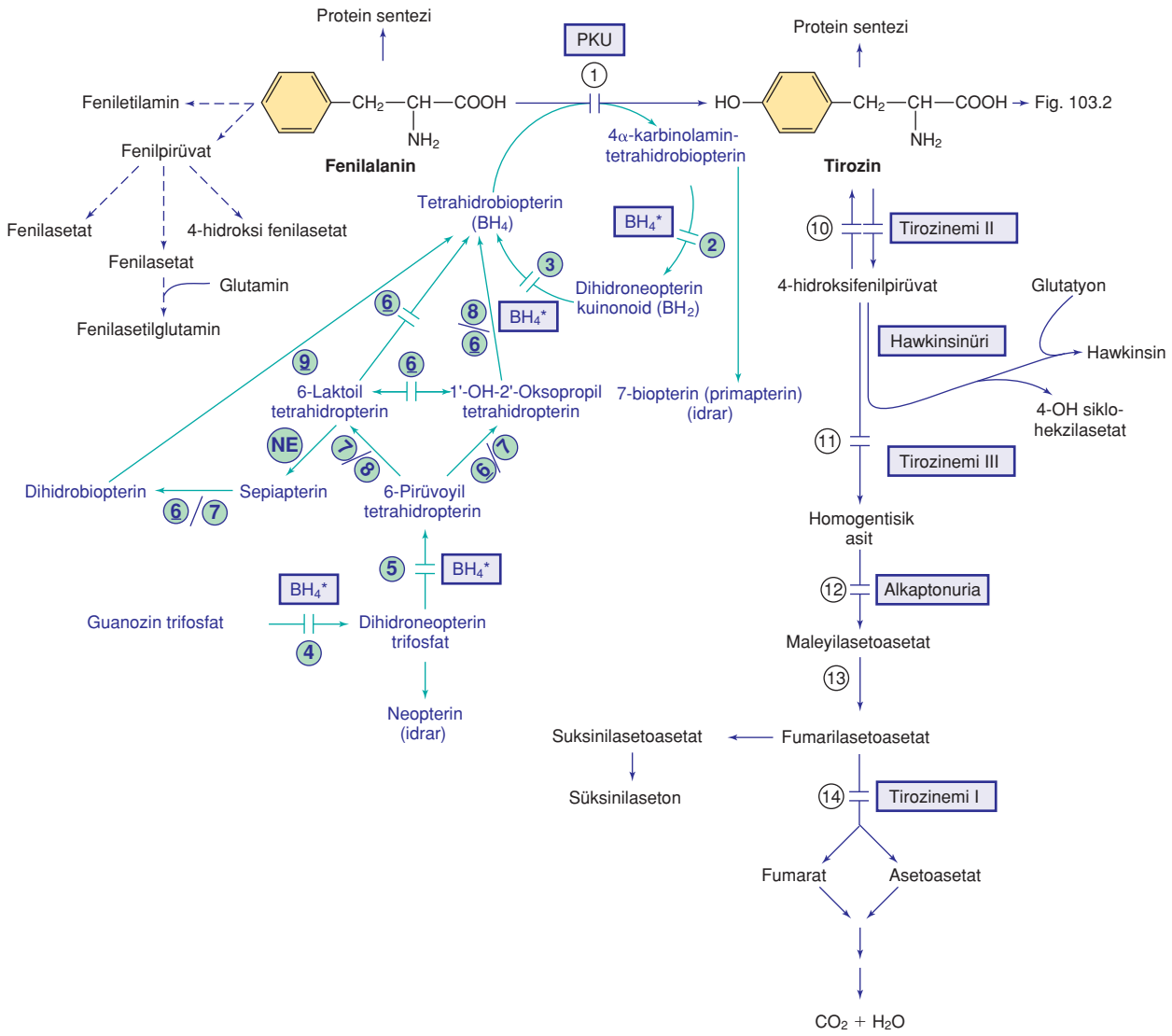
Şekil 99.1 Allel sıklığı ve genetik etkinin rölatif gücü arasındaki ilişki. Büyük etkiye sahip alleller çok nadir olma eğilimindedirler, ancak yüksek tıbbi etki durumunda allel tespitinin göreceli kolaylığı nedeniyle küçük bir örneklem büyüklüğü ile çalışılabilirler. Yaygın varyantlar, sağlık üzerinde mütevazı veya düşük bir etkiye sahip olma eğilimindedirler ve istatistiksel olarak küçük etkileri görselleştirmek için büyük veri kümeleri gerektirirler. Bugüne kadar tanımlanan hastalık ile ilişkili allellerin büyük çoğunluğu diyagonal noktalı çizgiler içinde gösterilen özelliklere sahiptir. GWA, Genom boyu ilişki. *(McCarthy MI, Abecasis GR, Cardon LR, et al: (Adapted from McCarthy MI, Abecasis GR, Cardon LR, et al: Genome-wide association studies for complex traits: consensus, uncertainty and challenges,* Nat Rev Genet *9:356–369, 2008.)*



Şekil 99.2 Yaygın hastalıklarda, gen-çevre etkileşiminin genetik yatkınlık üzerindeki etkisinin modeli. Her insan hastalık riski için başlangıçtaki genetik liabiliteyi belirleyen yaygın varyantları kalıtır. Multifaktöriyel bozukluklar için, başlangıçtaki genetik duyarlılık kendi başına hastalık üretmek için yetersizdir. Zamanla, çevresel faktörlere maruz kalarak, bir hastalık durumu olasılığı artar. Riskten sorumlu gen varyantlarının tanımlanması ile önleme stratejileri veya tedavilere ulaşılabilir.

tespiti genellikle binlerce kişiyi içeren güçlü çalışmalar gerektirir. Genlerdeki nadir varyantların toplam etkilerini analiz etmek için bir dizi paralel yaklaşım da geliştirilmiştir. Bu tür nadir varyant ilişkilendirme yöntemleri gen etkilerinin nispeten zayıf olduğu kanıtlandığı için geniş örnek boyutları gerektirmektedir.

Linkaj (bağlantı) haritalama ve assosiasyon çalışmaları, DNA boyunca yüksek ölçekli ve yüksek verimli laboratuvar teknikleriyle saptanabilen veya **genotiplendirilebilen** belirteçlerin kullanılmasını gerektirir. Tipik olarak kullanılan belirteçler mikrosatellitler ve **tek nükleotid polimorfizmleri** şeklindedir (**SNP'ler**; Şekil 99.4). Elli kişinin aynı genom bölgesinden alınarak oluşturulan bir örnekte, her 200 bazda yaklaşık bir bazın daha yaygın formdan farklı olduğunu ortaya çıkaracaktır. Çoğu SNP'nin belirgin bir işlevi yoktur, ancak birkaçı proteinin amino asit dizisini değiştirir veya gen ifadesinin düzenlenmesini etkiler. Bu fonksiyonel değişikliklerin bazıları hastalığa olan yatkınlığı doğrudan etkiler. Karmaşık bir klinik **fenotip,** bir hastalığın varlığı veya yokluğu gibi **ikiye ayrılmış bir özellik** olarak veya tip 2 diyabette olduğu gibi süreklilik gösteren veya **kantitatif bir özellik** olan serum glukoz düzeyi gibi klinik olarak anlamlı bir değişkenin seçilmesiyle tanımlanabilir.



Şekil 103.1 Fenilalonin-tirozin metabolizması yolakları. Enzim defektlerinin neden olduğu genetik durumlar reaksiyon oklarını gösteren *yatay* çubuklar ile gösterilmiştir. Kofaktör BH_4 sentezinin yolağı mor renkli olarak gösterilmiştir. BH_4^* fenilalanin tirozin ve triptofan hidroksilaz enzimlerini etkileyen BH_4 metabolizma bozukluklarını gösterir. (Şekil 103.2 ve 103.5) FKÜ, Fenilketonüri; NE, enzimatik olmayan. **Enzimler:** *(1)* fenilalanin hidroksilaz, *(2)* pterin-karbinolamin dehidrataz, *(3)* dihidrobiopterin redüktaz, *(4)* guanozin trifosfat (GTP) siklohidrolaz, *(5)* 6- pirüvoyiltetrahidroptein sentaz, *(6)* sepiapterin redüktaz, *(7)* karbonil redüktaz, *(8)* aldolaz redüktaz, *(9)* dihidrofolat redüktaz, *(10)* tirozin aminotransferaz, *(11)* 4 hidroksifenilpirüvat dioksijenaz, *(12)* homogentisik asit dioksijenaz, *(13)* maleyilasetoasetat izomeraz, *(14)* fumarilasetoasetat hidrolaz.

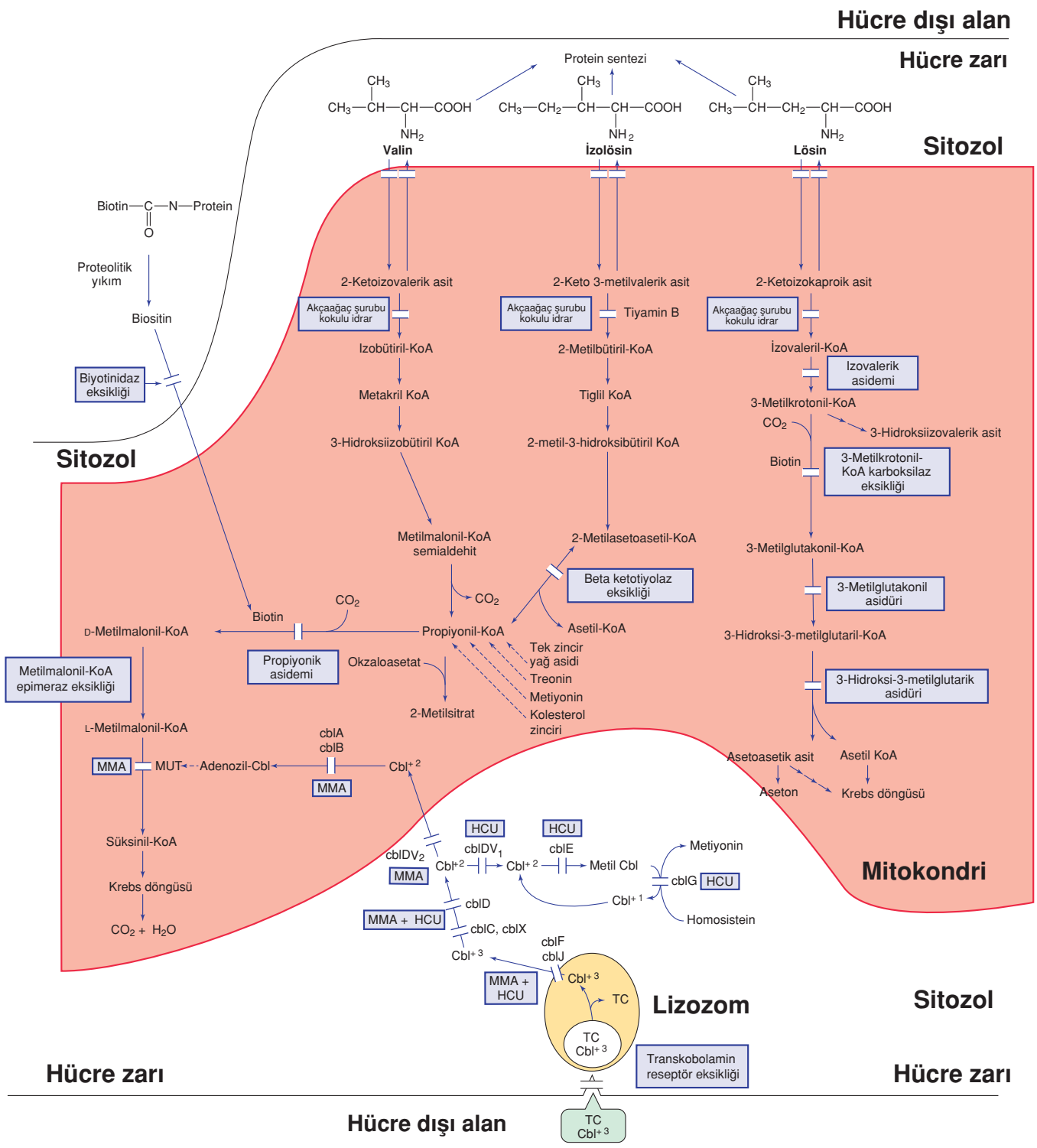
sel plazma fenilalanin düzeyi ölçülerek doğrulanmalıdır. İdrarda fenilketonların saptanmasının ya da ölçülmesinin tarama programında yeri yoktur. Tarama programlarının uygulanmadığı ülkelerde ve yerlerde, idrarda fenilketonların ferrik klorid ile saptanması gelişimsel ve nörolojik anormallikleri olan bebeklerde tanı için basit bir testtir. Hiperfenilalanemi tanısı konulduğunda bu yüksekliğe sebep olabilecek BH4 eksikliğini ayırt etmek için BH_4 metabolizma bozuklukları ile ilgili ek testler yapılmalıdır.

Hiperfenilalanemi Taraması

Yenidoğan bebeklerde etkili ve nispeten ucuz kütle tarama yöntemleri geliştirilmiştir. Filtre kağıdına emdirilen ve merkezi laboratuvarlara gönderilen birkaç damla, inceleme için kullanılır. Tarama için kullanılan **ardışık kütle kromotografisi** düşük yanlış-pozitiflik oranı, mükemmel doğruluk ve hassasiyet ile fenilalanin yüksekliğinin her şeklini tespit eder. Molar fenilalanin: tirozin oranının eklenmesi de yanlış pozitif sonuçların sayısını daha da azaltmaktadır. Tanı plazma fenilalanin düzeyinin ölçülmesi ile doğrulanmalıdır. Etkilenmiş FKÜ'lü bebeklerde kan fenilalanin düzeyi protein ile beslenme olmasa bile doğumdan sonra dört saatte tanısal düzeylere ulaşabilir. Özellikle hastalığın hafif şekillerinde hastalığın yanlış-negatif sonuç olasılığını azaltmak amacıyla tarama için kan örneğinin yaşamın ilk 24-48 saatinde protein ile beslenmeden sonra alınması önerilir.

Tedavi

FKÜ tedavisinin ana prensibi düşük fenilalaninli diyettir. Kan fenilalanin düzeyi 10 mg/dl'nin (600 µmol/L) üzerinde olan hastalarda derhal diyet tedavisine başlanması ile ilgili genel fikir birliği bulunmaktadır. Genel olarak kabul edilen, plazma fenilalanin düzeyleri (birkaç günden uzun) kalıcı olarak 6 mg/dl'nin (360 µmol/L) üzerinde olanların da Klasik FKÜ'ler gibi fenilalainden kısıtlı diyet ile tedavi edilmeleridir. Tedavide amaç plazma ve beyinde fenilalanin düzeyini azaltmaktır. Fenilalanin içermeyen veya düşük fenilalanin içeren mamalara ticari olarak ulaşılabilir. Diyet tanı konulur konulmaz başlanmalıdır.



Şekil 103.4 Dallı zincirli aminoasitlerin metabolizma yolakları, biotin ve vitamin B_{12} (kobalamin) Adenozil Cbl, Adenozilkobalamin; Cbl, kobalamin metabolizma defekti; *cbl*DV1, *cbl*D varyant 1; *cbl*DV2, *cbl*D varyant 2; HCU, homosistinüri; metil cbl, metilkobolamin; MMA, metilmalonik asidemi; MUT, mutaz; OHCbl, hidroksikobalamin; TC, transkobalamin; TCR, transkobalamin reseptör. Enzim adları için metne bakınız.

olarak bilinirdi) kapsamlı bir şekilde incelenmiştir. Bu polimorfizmler bazı hastalarda plazma toplam homosistein düzeylerini hafif düzeyde etkiler ve genellikle diyet ilişkili folat eksikliği ile karıştırılır. Her iki polimorfizm de doğum kusurları, otizm, vasküler hastalık, inme, gebelik kaybı, kanser ve kemoterapiye yanıt gibi çok çeşitli tıbbi durumlar için olası risk etmenleri olarak çalışılmıştır. Nüfus temelli çalışmalarda şaşırtıcı bir şekilde genel olarak bu polimorfizmlerin, Kuzey Amerikalı beyazların %10-15'inde ve İspanyol asıllıların bazılarında %25'ten fazla, yüksek homozigotluk prevalansı olduğu görülmüştür. Unun folik asit ile zenginleştirilmesinin daha önce bahsedilen çeşitli tıbbi durumları azalttığı düşünülmektedir. Bugüne kadarki en iyi veriler c.665C> T polimorfizminin (önceden c. 677C> T) nöral tüp defektleri

Bu durum otozomal resesif geçiş gösterir. Bu enzim için gen (*AGTX*) kromozom 2q37.3'dedir. Yüksek rezidüel enzim aktiviteli en yaygın patojenik varyant (c.508G> A, p.Gly170Arg) hastalarda enzimin yanlışlıkla peroksizomlar yerine mitokondriye hedeflenmesine ve hücre içi işlev kaybına neden olur. **Prenatal tanı** koryonik villus örneklerinde DNA incelemesi veya ince iğne biyopsisi ile elde edilen fetal karaciğerde enzim ölçümü ile yapılabilir.

Primer Hiperoksalüri Tip 2 (L-Gliserik Asidüri)

Bu seyrek durum, glikoksilat redüktaz- hidroksipirüvat redüktaz enzim kompleks eksikliğinden kaynaklanır (Şekil 103.8). Bu kompleksin aktivitesinin eksikliği hidroksipirüvat (serin ketoasit türevi) ve glioksilik asit olmak üzere iki ara metabolit birikimi ile sonuçlanır. Bu bileşiklerin her ikisi de LDH ile sırasıyla L-gliserik asit ve oksalik aside metabolize edilir. Bu hastalığın Manitoba'nın Saulteaux-Ojibway Kızılderililerinde yüksek prevalansta olduğu rapor edilmiştir.

Primer hiperoksalüri tip 2 kalsiyum oksalatın böbrek parankim ve idrar yolunda birikimi ile sonuçlanır. Renal kolik ile tanınan böbrek taşları ve hematüri iki yaşından önce gelişebilir. Bu hastalıkta renal yetmezlik primer hiperoksalüri tip 1' dekinden daha az yaygındır.

İdrarda yüksek miktarda L-gliserik asit ve ek olarak yüksek düzeyde oksalat atılımı görülür. Primer hiperoksalüri tip 2' de üriner L-gliserik asit patognomonik bir bulgu olarak kabul edilir. İdrarla glikolik asit ve glioksilik asit atılımı artmamıştır. Glikolik ve glioksilik asit atılımı olmadan L-gliserik asit atılımı olması Tip 1 hiperoksalüriden ayırt ettirir. Tanı *GRHPR* (9p13.2) moleküler incelemesi ve karaciğer biyopsisinde enzim incelemesi ile doğrulanabilir.

Tedavi prensibi primer hiperoksalüri tip 1'e benzerdir. Böbrek nakli bazı hastalarda kullanılmaktadır fakat şu ana kadar böbrek-karaciğer nakli ile ilgili deneyim yoktur.

Primer Hiperoksalüri Tip 3

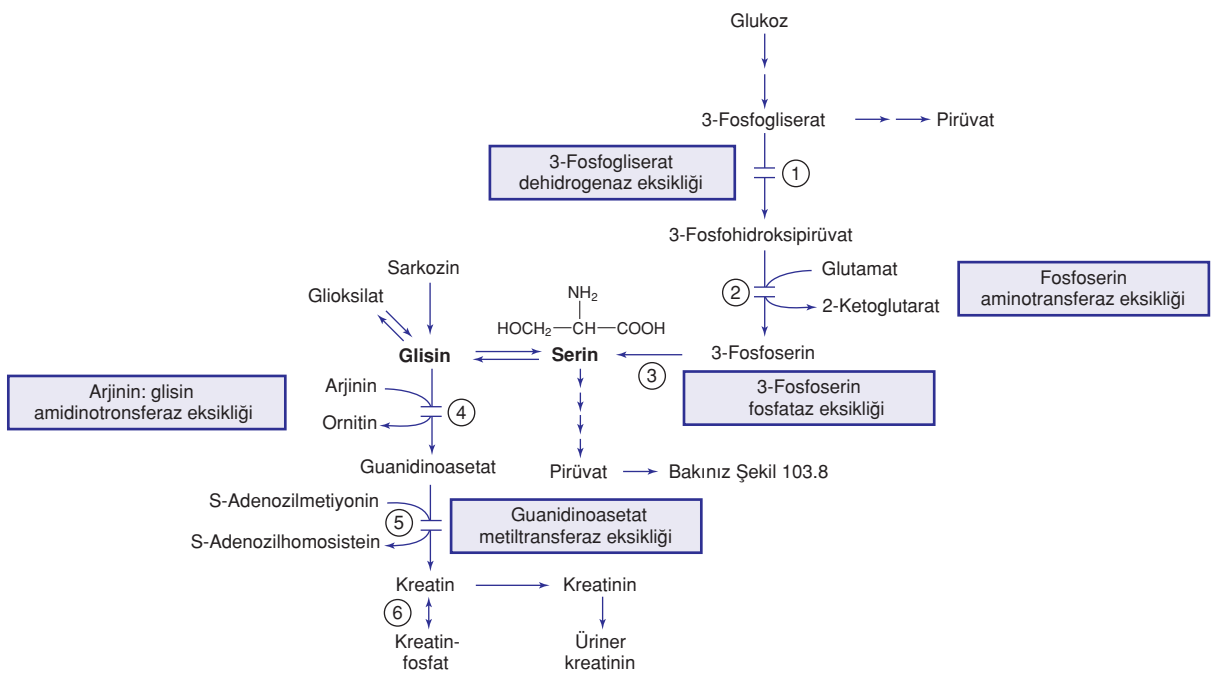
Primer hiperoksalüri olan hastaların yaklaşık %10'unda 4-hidroksi-2-oksoglutarat aldolaz 1 (HOGA1) eksikliği vardır, hiperoksalüri tip 3'e neden olur. Enzimi kodlayan HOGA1 geni kromozom 10q24.2'dedir. Bu mitokondriyal enzim hidroksiprolin metabolik yolağında son basamakta görev alır, 4-hidroksi-2-oksoglutarattan pirüvat ve glioksilat oluşturur (HOG; Bakınız Şekil 103.8 ve 103.9). İn vitro çalışmalar hiperoksalüri tip 3 hastalarında biriken yüksek HOG düzeyinin glioksilat redüktaz-hidroksipirüvat redüktaz enzimini inhibe ettiğini göstermektedir. Bu inhibisyon hiperoksalüri tip 2'ye benzer bir biyokimyasal fenotipe neden olmaktadır (Şekil 103.8).

Primer hiperoksalüri tip 3 olan hastalar erken çocukluk döneminde genellikle kalsiyum oksalat böbrek taşları ile başvururlar; fakat asemptomatik büyük kardeşleri de tanı alır. Yavaş yavaş böbrek işlevleri azalabilir, nadiren son dönem böbrek yetmezliği ile sonuçlanır. Bu hastaların idrar, serum ve karaciğer biyopsi örneklerinde artmış HOG düzeyleri bu bozukluğun ayırt ettirici özelliğidir. **Tedavi** ağızda yüksek miktarda sıvı alımı, kalsiyum oksalat böbrek taşı oluşumunu önlemek için ağızdan sitrat veya fosfat alımı ve akut böbrek zedelenmesini önlemek için dehidratasyondan kaçınmadan oluşur. Bu hastalığın ciddi şekillerinde, son dönem böbrek yetmezliğinde diyaliz ve nakil gerekebilir.

Kreatin Eksikliği Hastalıkları

Kreatin esas olarak karaciğer, pankreas ve böbreklerde ve daha az oranda beyinde arjinin ve glisinden sentezlenir, kreatin kinaz enzim aktivitesinin yüksek olduğu beyne ve kasa taşınır (Şekil 103.10). Adenozin trifosfat ve difosfat ile kreatinin fosforilasyonu ve defosforilasyonu bu organlarda yüksek enerjili fosfat transferi sağlar. Kreatin, enzimatik olmayan bir yolla, sabit bir günlük oranda kreatinine metabolize edilir ve idrarla atılır. Üç genetik durumun beyinde ve diğer dokularda kreatin eksikliğine neden olduğu bilinmektedir. İki enzim, arginin:glisin amidinotransferaz (**AGAT**) ve guanidinoasetat metiltransferaz (**GAMT**; Şekil 103.10) kreatin biyosentezinde rol oynar. Her iki durumda özellikle de erken dönemde kreatin uygulamasına yanıt verir. Üçüncü durum, X'e bağlı, beyin ve kasa kreatin alımına aracılık eden protein, kreatinin taşıyıcısının (CRTR), eksikliğinden kaynaklanır.

Üç klinik kusurun klinik belirtileri örtüşür, beyin ve kasla ilişkilidir ve yaşamın ilk birkaç haftası ya da ayında ortaya çıkabilir. Gelişimsel gerilik, zihinsel yetersizlik, konuşmada gecikme, psikiyatrik belirtiler

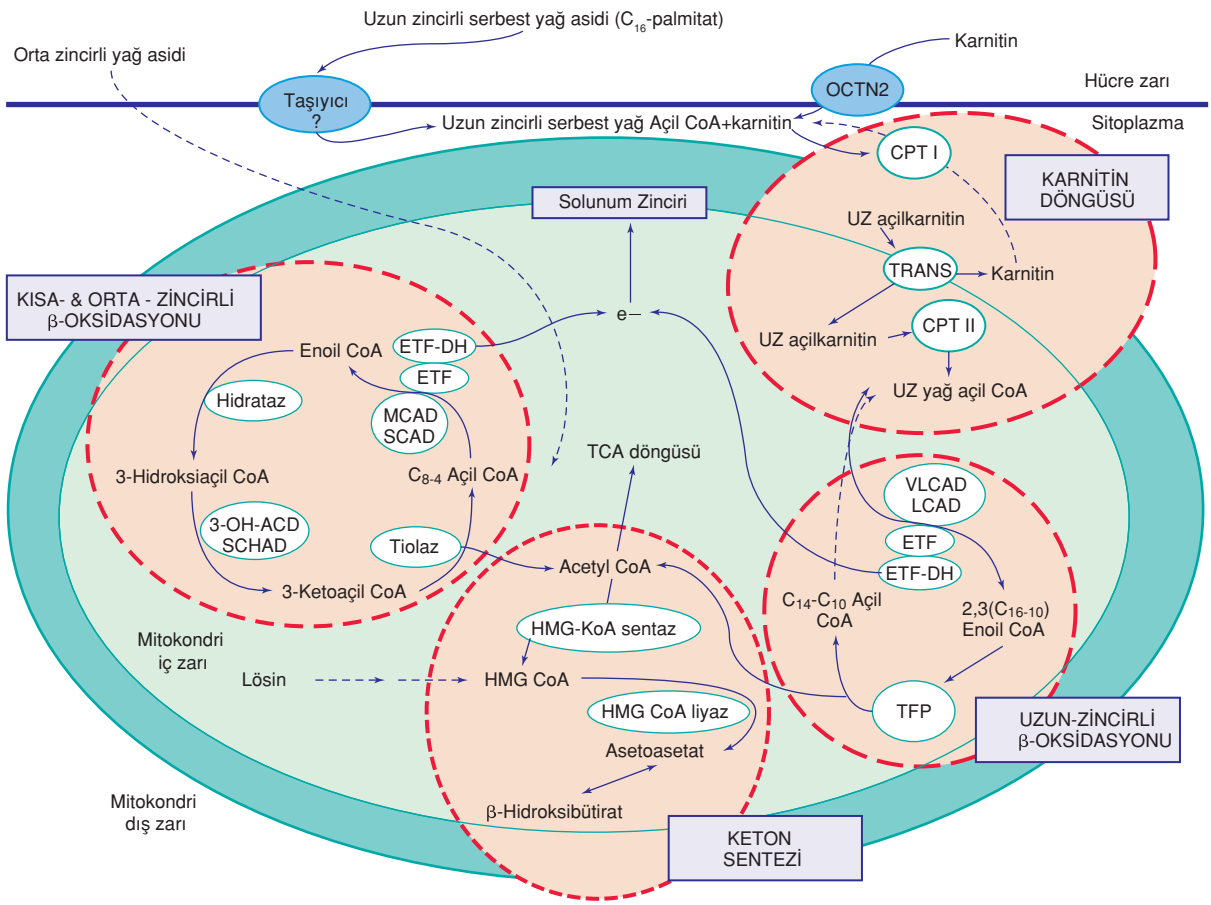


Şekil 103.10 Serin ve kreatinin biyosentezi. Enzimler: *(1)* 3- fosfogliserat dehidrogenaz, *(2)* 3- fosfoserin aminotransferaz, *(3)* 3-fosfoserin fosfataz, *(4)* arjinin: glisin amidinotransferaz (AGAT), *(5)* guanidinoasetat metiltransferaz (GAMT), *(6)* kreatin kinaz.

Tablo 104.1 | Mitokondriyel Yağ Asidi Oksidasyon Kusurları - Klinik ve Biyokimyasal Özellikler — devamı

ENZİM EKSİKLİĞİ	GEN	KLİNİK FENOTİP	LABORATUVAR BULGULARI
2,4-Dienoil-KoA redüktaz	*DECR1*	Sadece bir hasta bildirilmiştir, yenidoğan döneminde hipotoni, esas olarak ciddi iskelet kası miyopatisi ve solunum yetmezliği. Nadiren hipoglisemi.	Normal ya da ↓ serbest karnitin, ↑ açil:serbest karnition oranı, normal idrar organik asitleri ve açilglisin
HMG KoA sentetaz	*HMGCS2*	Hipoketozis ve hipoglisemi, nadiren miyopati	↑ total plazma yağ asitleri, karaciğer biyopsi materyalinden yapılan enzim çalışmaları tanısal olabilir, genetik test tercih edilir
HMG KoA liyaz	*HMGCL*	Hipoketozis ve hipoglisemi, nadiren miyopati	Normal serbest karnitin, ↑ C_5-OH ve metilglutaril-karnitin, fibroblast enzim çalışmaları tanısal olabilir
Monokarboksilat transporter (MCT1)	*SCL16A1*	Açlık ile tetiklenen ciddi ketoasidoz, nadiren hipoglisemi	Şiddetli ketoasidoz; henüz gösterilmiş özgün bir biyomarker yok

*Aynı zamanda glutarik asidüri tip II ya da multipl açil-KoA dehidrogenaz eksikliği (MADD) olarak da bilinir.
AFLP, Gebeliğin akut yağlı karaciğeri; KoA, koenzim A; ETF, elektron transport flavoprotein; HELLP, hemoliz, yükselmiş karaciğer enzimleri, düşük trombositler; MTP, mitokondriyal trifonksiyonel protein; NH_3, amonyak.
Shekhawat PS, Matern D, Strauss AW: Fetal fatty oxidation disorders, their effect on maternal health and neonatal outcome: impact of expanded newborn screening on their diagnosis and management, *Pediatr Res* 57:78R–84R, 2005.



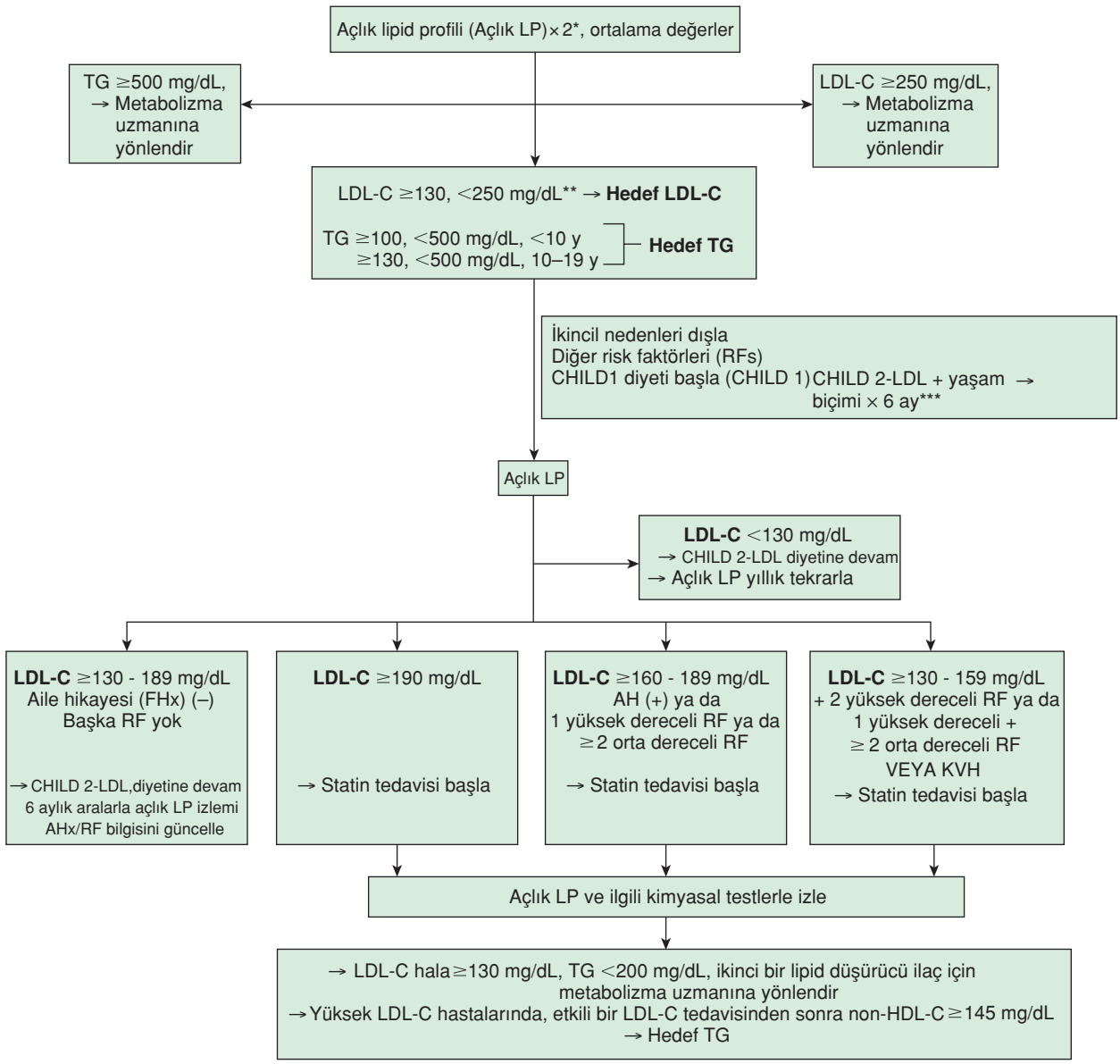
Şekil 104.1 Mitokondriyel yağ asidi oksidasyonu: Karnitin organik katyon/karnitin transporter (OCTN2) aracılığıyla hücreye girer. Tipik bir 16 karbonlu uzun zincirli (LC) bir yağ açil koenzim A (KoA) oluşturmak üzere aktive edilebilir. Daha sonra karnitin palmitoiltransferaz-I tarafından transesterfiye edileceği karnitin döngüsüne katılır, karnitin/açilkarnitin translokaz (TRANS) tarafından iç mitokondri membranından taşınır ve β–oksidasyona girmek üzere karnitin palmitoiltransferaz-II (CPT-II) tarafından tekrar uzun zincirli yağ açil-KoA'ya çevrilir. Çok uzun zincirli açil-KoA dehidrogenaz (VLCAD/LCAD), (C16-C10) 2,3 enoil KoA üretimini sağlar. Mitokondriyel trifonksiyonel protein (MTP), enoil KoA hidrataz (hidrataz), 3-OH-hidroksiaçil-KoA dehidrogenaz (3-OH-ACD) ve β ketotiolaz (tiolaz) aktivitelerini içerir. Asetil KoA, indirgenmiş flavin adenin dinükleotid (FADH) ve indirgenmiş nikotinamid adenin dinükleotid (NADH) üretilir. Orta ve kısa zincirli yağ asitleri (C8-4) karnitin döngüsünden bağımsız olarak mitokondriyel matrikse girebilirler. Orta zincirli açil-KoA dehidrogenaz (MCAD), kısa zincirli açil-KoA dehidrogenaz (SCAD) ve kısa zincirli hidroksi açil-KoA dehidrogenaz (SCHAD) gereklidir. Asetil KoA daha sonra Krebs (TCA) döngüsüne girebilir. Elektronlar elektron transfer flavoprotein (ETF) ve elektron transfer flavoprotein dehidrogenaz (ETF-DH) aracılığıyla FAHD'den solunum zincirine aktarılırlar. NADH elektron taşıma zincirine kompleksi aracılığıyla girer. Karaciğerde asetil-KoA, önce β–hidroksi-β–metilglutaril-KoA sentaz (HMG sentaz) aracılığıyla hidroksimetilglutaril (HMG) KoA'ya ve daha sonra β–hidroksi-β–metilglutaril-KoA liyaz (HMG-KoA liyaz)aracılığıyla bir keton cisim olan asetoasetata dönüştürülebilir.

Hiperlipidemi Risk Tayini ve Tedavisi

NCEP, tüm çocuklar için geçerli olan sağlıklı yaşam tarzına yönelik toplum temelli bir yaklaşım ve yüksek risk altındaki çocuklara yönelik kişiselleştirilmiş bir yaklaşım önermektedir (Şekil 104.14). AAP, hızlı kilo vermek yerine sağlıklı bir yaşam tarzının sürdürülmesine odaklanılmasını önermektedir.

Dislipidemisi olan tüm çocuklar, temel tedavilerin belirlemesi için yüksek derece veya orta derece risk etmenlerinin varlığına göre sınıflandırılır. **Yüksek derece risk etmenleri**, ilaç tedavisi gerektiren hipertansiyon (kan basıncı ≥99. persentil + 5 mm Hg), sigara içiciliği, VKİ ≥97. persentil, tip 1 veya tip 2 diyabetes mellitus, kronik böbrek hastalığı, ortotopik kalp nakli ve/veya anevrizmaları var olan Kawasaki hastalığıdır. **Orta derece risk etmenleri**, ilaç tedavisi gerektirmeyen hipertansiyon, VKİ'nin 95-97. persentiller arasında olması, HDL-C <40 mg/dl, gerilemiş koroner anevrizmalı Kawasaki hastalığı, kronik inflamatuar hastalık, HIV enfeksiyonu, ve/veya nefrotik sendrom varlığıdır.

Bir çocukta dislipidemi için başlangıç tedavisi her zaman 6 aylık yaşam tarzı modifikasyonu, yani diyet ve fiziksel aktivitenin iyileştirilmesi ile başlar. Aşırı kilolu olmak, insülin direnci sendromu (metabolik sendrom) ile güçlü ilişkisi nedeniyle fazladan KVH riski taşır. Gençler için tanımlanan standart bir metabolik sendrom tanımı olmasa da, ağır obesitesi olan çocukların yarısında insülin direnci olması muhtemeldir. CARDIAC projesinden elde edilen veriler, akantozis nigrikans olarak adlandırılan hiperpigmente döküntüsü olan 5. sınıf öğrencilerinin % 49'unun, obesiteye ek olarak insülin direnci, hipertansiyon, HDL-C < 40 mg/dl ve trigliseritler >150 mg/dl durumunu içeren, klasik olarak erişkinlerde tanı için kullanılan insülin direnci sendromu için üç ya da daha fazla risk etmenine sahip olduklarını göstermiştir.



* Açlık LP'yi iki haftadan uzun üç aydan kısa bir sürede tekrarla.
** İlaç tedavisi, belirtilen risk faktörlerini taşıyan 10 yaş üstü çocuklarda kullanılır.
*** LDL ≥ 190 mg/dl olan ve diğer risk faktörleri bulunan bir çocukta CHILD2-LDL diyeti kısaltılabilir

Şekil 104.14 Dislipidemi tedavi akış şeması: Hedef: LDL-C (düşük dansiteli lipoprotein kolesterol). Not: Verilen değerler mg/dl cinsindendir. SI birimlerine dönüştürmek için, toplam kolesterol (TC), düşük dansiteli lipoprotein kolesterol (LDL-C), yüksek dansiteli lipoprotein kolesterol (HDL-C) ve non-HDL-C sonuçlarını 38.6'ya bölün; trigliserit (TG) için 88.6'ya bölün. *(US Department of Health and Human Services, National Institutes of Health, National Heart, Lung, and Blood Institute: Expert Panel on Integrated Guidelines for Cardiovascular Health and Risk Reduction in Children and Adolescents. NIH Publication No. 12-7486A, Oct 2012, Fig 9-1*

Tablo 105.1 Karbonhidrat Metabolizması Bozukluklarının Özellikleri

HASTALIKLAR	TEMEL BOZUKLUKLAR	KLİNİK BULGULAR	YORUMLAR
KARACİĞER GLİKOJENOZLARI ***Tipi / Sıkça Kullanılan Adı***			
Ia / Von Gierke	Glukoz-6-fosfataz	Büyüme geriliği, hepatomegali, hipoglisemi, kan laktat, kolesterol, trigliserid ve ürik asit yükseklikleri	Sık görülür, ağır hipoglisemi. Erişkin: hepatik adenomlar ve karsinom, osteoporoz, pulmoner hipertansiyon ve böbrek yetmezliği
Ib	Glukoz-6-fosfat translokaz	Tip Ia ile aynı; ayrıca nötropeni, periodontal hastalık, inflamatuvar bağırsak hastalığı	Tip I'in %10'u
IIIa / Cori veya Forbes	Karaciğer ve kas dal kırıcı enzim eksikliği (amilo-1,6-glukozidaz)	Çocukluk: hepatomegali, büyüme geriliği, kas güçsüzlüğü, hiperlipidemi, yüksek transaminaz düzeyleri Erişkin formu: kas atrofisi ve güçsüzlüğü, periferik nöropati, karaciğer sirozu ve yetmezliği, hepatosellüler karsinom riski	Kas güçsüzlüğü, tekerlekli sandalye gibi ambulasyon desteği gerektirecek kadar ilerleyebilir.
IIIb	Karaciğer dal kırıcı enzim eksikliği; kas enzim aktivitesi normal	Karaciğer belirtileri tip IIIa ile aynı; kas belirtileri yok	
IV / Andersen	Dallandırıcı enzim	Çocukluk: büyüme geriliği, hipotoni, hepatomegali, splenomegali, ilerleyici siroz (genellikle beş yaşından önce ölüm); bir grubunda karaciğer hastalığı ilerlemez Erişkin formu: sadece miyopati, merkezi ve periferik sinir sistemi tutulumu	Nadir nöromusküler türevleri vardır
VI / Hers	Karaciğer fosforilazı	Hepatomegali, genellikle hafif hipoglisemi, hiperlipidemi ve ketozis	Sıklıkla tanı alamaz, ağır prezentasyonu da bilinmektedir
IX / fosforilaz kinaz (PhK) eksikliği			X'e bağlı formu sık olup genellikle otozomal formlardan daha hafiftir; alt tipler içinde ve arasında klinik değişkenlik; farklı alt tipler içinde ağır vakalar tanımlanmıştır
IXa (*PHKA2* varyantı)	Karaciğer PhK	Hipoglisemi, hiperketozis, hepatomegali, kronik karaciğer hastalığı, hiperlipidemi, karaciğer enzimlerinde yükseklik, büyüme geriliği	X'e bağlı
IXb (*PHKB* varyantı) IXc (*PHKG2* varyantı)	Karaciğer ve kas PhK Karaciğer PhK	Hepatomegali, büyüme geriliği IXa'dan daha ağır; belirgin hepatomegali, tekrarlayan hipoglisemi, karaciğer sirozu	Otozomal resesif Otozomal resesif
Glikojen sentaz eksikliği	Glikojen sentaz	Sabah erken baş dönmesi ve halsizlik, açlık hipoglisemisi ve ketozis; hepatomegali yok	Karaciğer glikojen depoları azalmıştır
XI / Fanconi-Bickel sendromu	Glukoz taşıyıcısı 2 (GLUT-2)	Büyüme geriliği, rikets, hepatorenomegali, proksimal renal tübüler işlev bozukluğu, glukoz ve galaktoz işlenmesinde bozulma	GLUT-2 karaciğer, böbrek, pankreas ve bağırsakta eksprese olur
KAS GLİKOJENOZLARI ***Tipi / Yaygın Kullanılan Adı***			
IXd (*PHKA1* varyantı)	Kas PhK	Egzersiz intoleransı, kramplar, kas ağrısı, miyolobinüri; hepatomegali yok	X'e bağlı ya da otozomal resesif
II / infantil Pompe	Asit α-glukozidaz (asit maltaz)	Kardiyomegali, hipotoni, hepatomegali; başlangıç: doğum ila 6 ay	Sıktır, 1-2 yaşa kadar ölüme götüren dolaşım ve solunum yetmezliği; rezidü enzim aktivitesi yok ya da çok az
II / geç başlangıçlı Pompe (jüvenil ya da erişkin)	Asit α-glukozidaz (asit maltaz)	Miyopati, değişken kardiyomiyopati, solunum yetmezliği; başlangıç: çocukluktan erişkinliğe kadar	Rezidü enzim aktivitesi var
Danon hastalığı	Lizozom-ilişkili membran proteini 2 (LAMP2)	Hipertrofik kardiyomiyopati, kalp yetmezliği	Nadir, X'e bağlı
PRKAG2 eksikliği	Adenozin monofosfat (AMP) ile aktive protein kinaz γ	Hipertrofik kardiyomiyopati. Konjenital fetal formu hızla ölümcüldür; miyopati, kas ağrısı, nöbetler	Otozomal dominant
V / McArdle	Kas fosforilazı	Egzersiz intoleransı, kas krampları, miyoglobinüri, soluklanma ("second wind") fenomeni	Sık, daha çok erkeklerde

Devam ediyor

miyopatik özellikler gösterir. Erişkin hastalarda serum CK her zaman yüksek bulunmaz. Örnek alınan ya da test edilen kasa bağlı olarak kasın histolojik görünümü ve elektromiyografi anormal olmayabilir.

Periferik sinir biyopsisi yapılan bazı infantil Pompe hastalarında nöronlarda ve Schwann hücrelerinde glikojen birikimi görülmüştür.

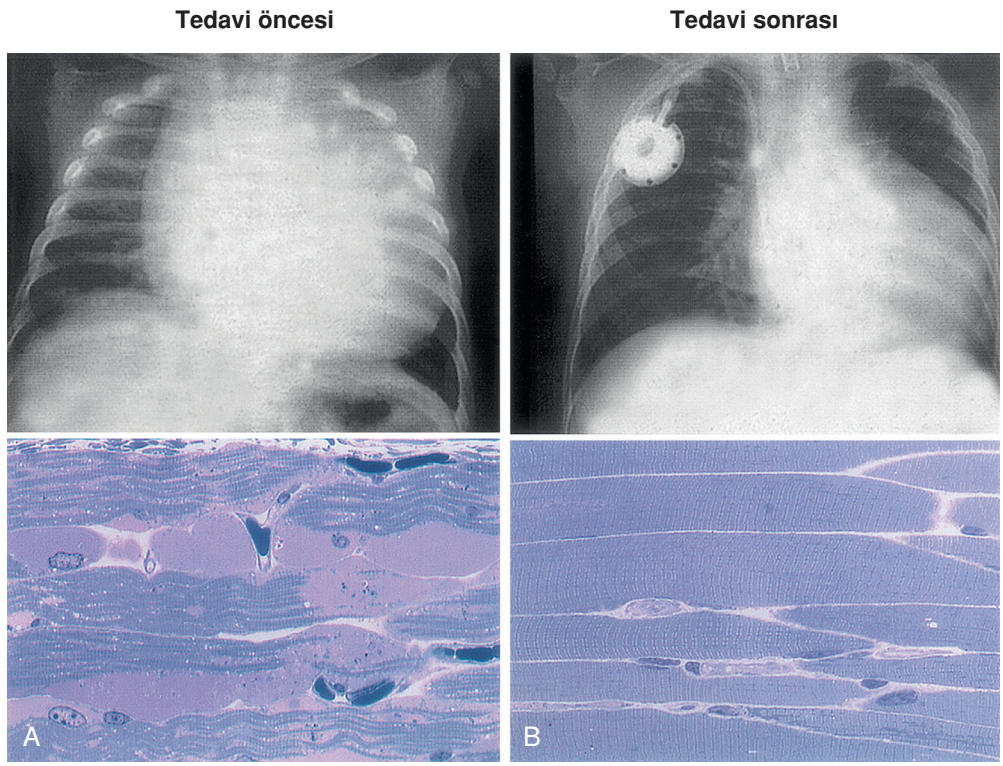
Tanı

Pompe hastalığının tanısı, kuru kan damlaları, lökositler, mononükleer kan hücreleri, kas ya da kültürde çoğaltılan deri fibroblastlarında asit α-glukozidaz etkinliğinin azaldığının gösterilmesi ile konabilir. *GAA* geni dizi analizinde iki patojenik varyantın görülmesi tanıyı doğrular. Enzim analizi; substrat olarak maltoz, glikojen ya da 4-metilumbelliferil-α-D-glukopiranozid (4MUG) kullanımında deneyimi olan bir laboratuarda yapılmalıdır. İnfantil formdaki enzim eksikliği geç başlangıçlı formlardan daha şiddetlidir. Rezidü enzim aktivitesinin yüzdesinin belirlenmesi, deri fibroblastları ve kasta mümkündür. Özellikle kuru kan damlası gibi kan temelli incelemeler hızlı sonuçlanabilmesi nedeniyle avantajlıdır; bu nedenle tanı koymak için giderek daha sıklıkla ilk basamak doku olarak kan kullanılmaktadır. Kas biyopsisi genellikle ayırıcı tanısı geniş olan kas hastalığı şüphesiyle yapılır; hızlı sonuç verir ve glikojen miktarı, kas hücrelerinin içindeki ve dışındaki bölgelerde glikojen depolanması gibi ek bilgiler sağlar. Ancak, normal bir kas biyopsisi, Pompe hastalığı tanısını *dışlamaz*. Geç başlangıçlı hastalar, farklı kaslarda ve kas lifleri arasında glikojen birikiminde değişkenlik gösterirler; kas biyopsisinin alındığı yere göre kas histolojisi ve glikojen miktarı değişebilir. Ayrıca, bebek hastalarda anestezinin riski yüksektir. İnfantil formdan şüphelenilen vakalarda tanıyı koymada elektrokardiyogram kullanışlı olabilir; Pompe hastalığından şüphelenilen tüm hastalarda kas biyopsisi gibi anestezi gerektirebilecek tüm girişimlerden önce çekilmelidir. İdrarda glukoz tetrasakkaritleri, hastalarda yüksek olabilir ve bebek hastalarda aşırı yüksektir. Yeni nesil dizi analizi panelleri ve tüm ekzom analizi, özellikle tanısı belli belirsiz olan Pompe hastalarının tanımlanabilmesine olanak sağlar. Amniyositler ya da koryon villüsleri kullanılarak **prenatal tanı** yapılabilir.

Tedavi

Rekombinan insan asit α-glukozidazı (alglukozidaz alfa) ile enzim replasman tedavisi, Pompe hastalığının tedavisinde kullanılır. Rekombinan asit α-glukozidaz, kalp ve iskelet kası işlevlerindeki bozulmayı geri döndürebilir ya da kötüleşmesini engelleyebilir (Şekil 105.3). ERT, hastalık yelpazesinin tümünde, özellikle de hastalık hızlı ilerlediği için infantil formu olan bebeklerde, mümkün olduğunca erken başlanmalıdır. Çapraz reaksiyon gösteren immünolojik materyal (CRIM) negatif olan bebekler, verilen enzime karşı yüksek titrelerde antikor geliştirebilir ve ERT'ye daha zayıf yanıt verebilirler. Metotreksat, rituksimab ve intravenöz immün globülin (IVIG) gibi immün modülatör ilaçlarla tedavinin, immün tolerans gelişmesinde ve ERT'ye karşı immün yanıtın gelişmesinin önlenmesinde etkili olduğu gösterilmiştir. Gece ventilasyon desteği, endikasyonu olduğunda kullanılmalıdır; yaşam kalitesini arttırdığı gösterilmiştir ve solunumsal dekompanzasyon dönemlerinde özellikle faydalıdır.

ERT'ye ek olarak başka destek tedavilerin de Pompe hastalarında yararı gösterilmiştir. Geç başlangıçlı hastalığı olanlarda yüksek proteinli diyet yararlı olabilir. Solunum kasları için güç egzersizlerinin, ERT ile birlikte uygulandığında solunumsal parametrelerde düzelme sağladığı gösterilmiştir. Submaksimal egzersiz rejimleri kas gücü, ağrı ve yorgunluğun iyileşmesine yardımcı olur. Enzimin etkilenmiş dokulara ulaşmasının etkinliğini ve güvenliğini arttırmayı amaçlayan başka yaklaşımlar da klinik araştırma kapsamındadır. Bunlar arasında rhGAA'nın ulaşımını arttıracak şaperon moleküllerin kullanımı, yüksek sayıda mannoz-6-fosfat (M6P) içererek M6P reseptörünce tanınmayı ve enzimin içeri alımını arttıracak ikinci nesil bir ERT olan neoGAA sayılabilir. Endojen enzim üretim yolaklarını düzeltecek gen tedavisi çalışmaları umut vadetmektedir.

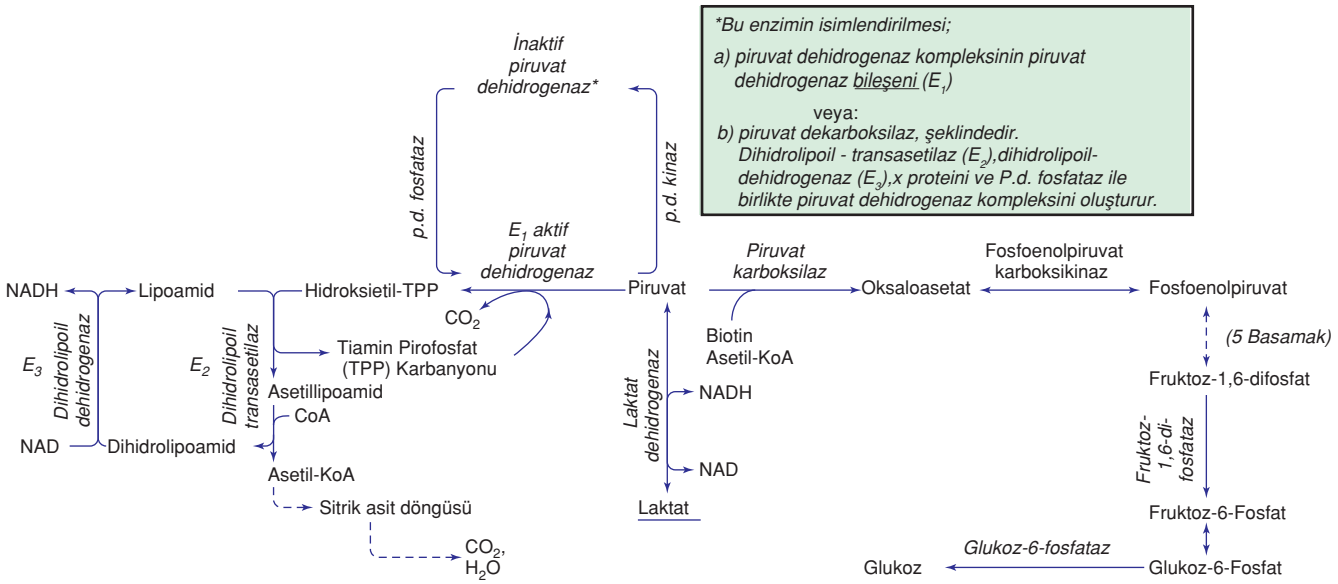


Şekil 105.3 İnfantil başlangıçlı Pompe hastalığında enzim replasman tedavisinden önce (**A**) ve sonra (**B**) akciğer grafisi ve kas histolojisi. Kalp büyüklüğünün ve kas glikojeninin tedavi ile azaldığına dikkat ediniz. *(Amalfitano A, Bengur AR, Morse RP, et al: Recombinant human acid alpha-glucosidase enzyme therapy for infantile glycogen storage disease type II: results of a phase I/II clinical trial,* Genet Med *3: 132-138, 2001.)*

105.4 Karbonhidrat Ara Metabolizmasının Laktik Asidoz ile İlişkili Bozuklukları

Priya S. Kishnani ve Yuan-Tsong Chen

Laktik asidoz **(tip B3)**, karbonhidrat metabolizmasında piruvatın glukoneogenez aracılığıyla glukoza, ya da Krebs döngüsünün mitokondriyal enzimleri aracılığıyla karbon dioksit ve suya dönüşümünü sekteye uğratan bozukluklar sonucu gelişir. İlgili metabolik yolaklar Şekil 105.4'te gösterilmiştir. GDH tip I, fruktoz-1,6-difosfataz eksikliği ve fosfoenolpiruvat karboksikinaz eksikliği; laktik asidoz ile ilişkili glukoneogenez bozukluklarıdır. Piruvat dehidrogenaz kompleksi eksikliği, solunum zinciri bozuklukları ve piruvat karboksilaz eksikliği, laktik asidoz oluşturan piruvat metabolizması yolağı bozukluklarıdır. Laktik asidoz (tip B3) aynı zamanda yağ asidi oksidasyon bozuklukları, organik asidüriler (bkz. Bölüm 103.6, 103.10 ve 104.1) ve biotin kullanımı ile ilişkili hastalıklarda da görülebilir (Tablo 105.2). Bu hastalıklar; anormal açilkarnitin profilleri, kan amino asitleri ve idrarda beklenmedik



Şekil 105.4 Eksiklikleri laktik asidoz, piruvat yüksekliği ya da hipoglisemiye yol açabilen karbonhidrat metabolizması enzimlerinin tepkimeleri. Piruvat dehidrogenaz kompleksi; E_1, E_2 ve E_3'ün yanı sıra piruvat dehidrogenaz fosfatazdan ve şekilde gösterilmeyen, protein X adı verilen bir başka lipoat içeren proteinden meydana gelir.

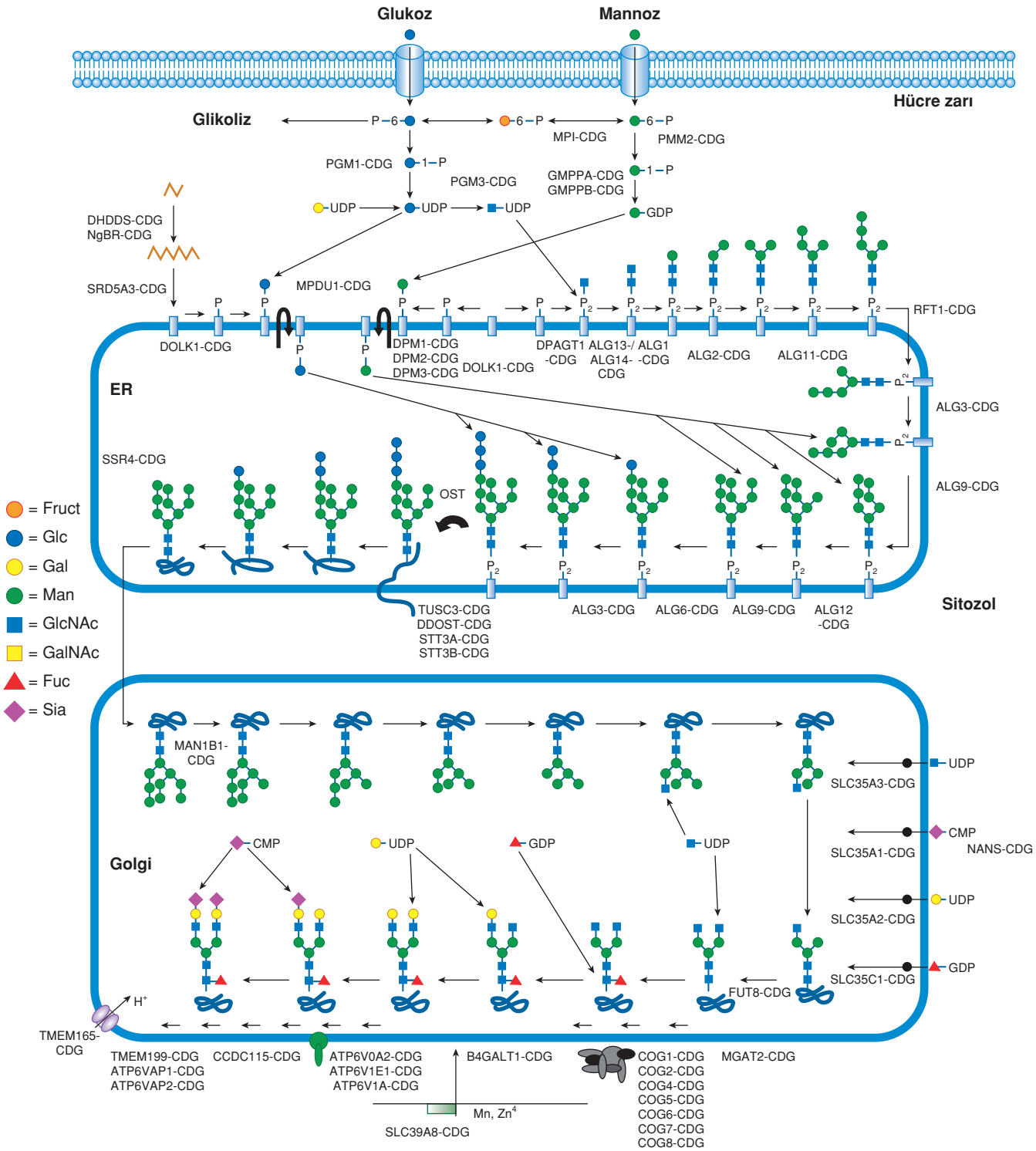
Tablo 105.2 | Tip B Laktik Asidozun Nedenleri

TİP B1 – ALTTA YATAN HASTALIKLAR
Böbrek yetmezliği
Hepatik yetmezlik
Diabetes mellitus
Malignite
Sistemik inflamatuvar yanıt sendromu
İnsan immün yetmezlik virüsü

TİP B2 – İLAÇLAR VE TOKSİNLER
Alkoller – etanol, metanol, dietilen glikol, izopropanol ve propilen glikol
Antiretroviral nükleozid analogları – zidovudin, didanozin ve lamivudin
β-Adrenerjik agonistler – epinefrin, ritodrin ve terbütalin
Biguanidler – fenformin ve metformin
Demir
Dietil eter
Siyanojenik bileşikler – siyanür, alifatik nitriller ve nitroprussid
Striknin
Sülfasalazin
Şekerler ve şeker alkoller – fruktoz, sorbitol ve ksilitol
Total parenteral beslenme
Valproik asit
Vitamin eksiklikleri – tiamin ve biotin

TİP B3 – DOĞUŞTAN METABOLİK BOZUKLUKLAR
Glukoz-6-fosfataz eksikliği (von Gierke hastalığı)
Fruktoz-1,6-difosfataz eksikliği
Fosfoenolpiruvat karboksikinaz eksikliği
Piruvat karboksilaz eksikliği
Piruvat dehidrogenaz kompleksi (PDHK) eksikliği
Krebs döngüsü bozuklukları
Metilmalonik asidüri ve diğer organik asidemiler
Kearns-Sayre sendromu
Pearson sendromu
Barth sendromu
Mitokondriyal DNA deplesyon sendromları
Nükleer DNA solunum zinciri bozuklukları
Mitokondriyal DNA solunum bozuklukları
Mitokondriyal ensefalomiyopati, laktik asidoz ve strok benzeri ataklar (MELAS)
"Ragged red fibers" ile birlikte miyoklonik epilepsi (MERRF)

Vernon C, LeTourneau JL: Lactic acidosis: recognition, kinetics, and associated prognosis, Crit Care Clin 26:255–283, 2010 (Box 1, p 264).



Şekil 105.8 ***N*-bağlı protein glikozilasyonunun gerçekleştiği farklı hücre bölümlerine genel bakış.** Sitoplazmada nükleotid şekerlerin aktivasyonunun ardından, glikanlar dolikol aracılığıyla, endoplazmik retikulum ile ilişkili hâlde adım adım sentezlenir. Glikanın lipid kolundan proteine aktarımının ardından, modifikasyonların devamı için Golgi'ye taşınım gerçekleşir.

PROTEİNLERİN *N*-GLİKOZİLASYONUNUN KONJENİTAL BOZUKLUKLARI

Fosfomannomutaz-2 Eksikliği (PMM2-CDG)

Klinik Bulgular

PMM2-CDG en sık görülen ve en kolay tanınabilen CDG'dir. Hastaların çoğunda hayatın ilk aylarında bile alternan şaşılık, tipik yüz özellikleri (kısa burun, uzun filtrum, büyük kulaklar) (Şekil 105.9*E*), içe dönük meme uçları ve/veya anormal yağ yastıkçıkları (Şekil 105.9*A-C*), beslenme güçlüğü, aksiyel hipotoni ve azalmış refleksler vardır. Nistagmus (pontoserebellar ve vermian hipoplazi nedeniyle; Şekil 105.9*F*) da sıktır. Hastaların çoğunda psikomotor gerilik vardır, ancak birkaç hastada normal zihinsel gelişim de bildirilmiştir. Hastaların çoğunda çoklu sistem hastalığı gelişir; çeyreğinden azı, hormonal kontrolün normal olduğu, koagülopatinin olmadığı, başka organların tutulmadığı, yalnızca

Tablo 107.2 Mukopolisakkaridozlar: Klinik, Moleküler ve Biyokimyasal Yönleri

MPS TİPİ	BİLİNEN İSMİ	KALITIM	GEN KROMOZOM	TEMEL KLİNİK ÖZELLİKLERİ	DEFEKTİF ENZİM	ÖLÇÜM ÖRNEĞİ	MIM NUMARASI
I-H	(Pfaundler-Hurler)	OR	*IDUA* 4p16.3	Ciddi Hurler fenotipi, mental gerilik, korneal bulanıklaşma, 14 yaştan önce ölüm	α-L-İduronidaz	L, Fk, Ah, Kv	252800 607014
I-S	Scheie	OR	*IDUA* 4p16.4	Eklem sertliği, korneal bulanıklaşma, aort kapak hastalığı, normal zeka, erişkin yaşa kadar hayatta kalabilir.	α-L-İduronidaz	L, Fk, Ah, Kv	607016
I-HS	Hurler-Scheie	OR	*IDUA* 4p16.4	Fenotip orta düzey, I-H ile I-S arasındadır	α-L-İduronidaz	L, Fk, Ah, Kv	607015
II	Hunter	XR	*IDS* Xq27.3-28	Ağır fenotip: I-H ile benzer ancak berrak kornea görülür. Hafif fenotip: Daha az öne çıkan özellikler, geç dönem belirtiler olur. Erişkin yaşa kadar hayatta kalabilir, hafif zeka geriliği veya zekada etkilenme olmayabilir.	İduronat sülfat sülfataz	S, Fk, As, Kv	309900
IIIA	Sanfilippo A	OR	*SGSH* 17q25.3	Davranış sorunları, uyku bozuklukları, agresyon, progresif demans, hafif dismorfizm, kaba saç, berrak kornea, erişkin yaşa kadar hayatta kalabilir.	Heparan-S-sülfamidaz	L, Fk, As, Kv	252900 605270
IIIB	Sanfilippo B	OR	*NAGLU* 17q21		*N*-Asetil-α-D-glukozaminidaz	S, Fk, As, Kv	252920
IIIC	Sanfilippo C	OR	*HGSNAT* 8p11.21		Asetil-KoA-glukozaminid N-asetiltransferaz	Fk, As	252930
IIID	Sanfilippo D	OR	*GNS* 12q14		*N*-Asetilglukozamin-6 sülfat sülfataz	Fk, As	252940 607664
IVA	Morquio A	OR	*GALNS* 16Q24.3	Kısa gövde, cücelik, korneal opasite, karakteristik kemik displazisi, yetişkin boy 125 cm	*N*-Asetilgalaktozamin-6-sülfat sülfataz	L, Fk, As	253000
IVB	Morquio B	OR	*GLB1* 3p21.33	IV-A ile aynı, ancak daha hafif, yetişkin boy >120 cm	β-Galaktosidaz	L, Fk, As, Kv	253010 230500
VI	Maroteaux-Lamy	OR	*ARSB* 5q11-q13	Korneal bulanıklaşma ile beraber Hurler fenotipi olur, ancak normal zeka; farklı ailelerde hafif, orta, ciddi şekilde açığa çıkabilir.	*N*-Asetilgalaktozamin-α-4-sülfat sülfataz (arilsülfataz B)	L, Fk, As	253200
VII	Sly	OR	*GUSB* 7q21.11	Fetal hidropstan hafif disorfizme kadar değişken; granülositlerde yoğun inklüzyonlar var.	β- Glukoronidaz	S, Fk, As, Kv	253220
IX	Hyaluronidaz eksikliği	OR	*HYAL1* 3p21.3	Periartiküler kitleler, Hurler fenotipi yok.	Hyaluronidaz-1	S	601482
MPSPS	MPS plus sendromu	OR	*VPS33A*	Hafif Hurler fenotipi, bilişsel yetersizlik, organomegali, iskelet displazisi, pansitopeni, renal yetmezlik, optik atrofi, erken ölüm görülür.	Lizozomal enzim eksikliği yok		617303

OR, Otozomal resesif; XR, X-e bağlı resesif; L-Lökosit; S, serum; Fk, fibroblast kültürü; Ah, amniyotik hücre kültürü; Kv, koryon villus örneği; MIM, Mendelian Inheritance in Man Catalogue.

gerektiren obstrüktif hava yolu hastalığı gelişir. Aort kapak hastalığı yaygındır ve bazı hastalarda kapak replasmanı gerekir.

Mukopolisakkaridoz II

Hunter Sendromu (MPS-II) iduronate 2-sülfataz eksikliği sonucu meydana gelen X'e bağlı bir hastalıktır. *IDS* geni, Xq28'de yer alır. MPS-II hastalarının yaklaşık %80'ninde *IDS*'nin nokta mutasyonları tespit edilmiştir. Geri kalanlarda *IDS*'de majör delesyonlar veya yeniden yapılandırmalar bulunmuştur ve bunlar genellikle daha ciddi klinik fenotip ile ilişkilidir. X'e bağlı resesif hastalık, Hunter sendromu, neredeyse sadece erkeklerde görülür. Fakat, çok seyrek olarak bayanlarda, normal geni taşıyan X kromozomunun çarpık inaktivasyonu ile görülmektedir.

Belirgin moleküler heterojenite, Hunter sendromunun geniş klinik spektrumunu açıklamaktadır. Ağır MPS-II hastalarında, korneal bulanıklığın olmaması, somatik ve santral sinir sisteminde bozulmanın biraz daha yavaş ilerlemesi dışında Hurler sendromundaki gibi benzer özelliklere sahiptir. Kaba yüz görünümü, kısa boy, dizostozis multipleks, eklem sertliği, zihinsel gerilik, 2-4 yaşları arasında bulgu verir. Bazı hastalarda, grup halinde cilt papülleri vardır. Afrika ve Asya hastalarında geniş mongol lekeri gözlenmiş olup hastalığın erken bulgusu olabilir. Gastrointestinal hücrelerdeki depolanma kronik ishale neden olabilir. Kalınlaşmış meningeal zarlara bağlı olarak kominikan hidrosefali ve spastik parapleji gelişebilir. Ağır şekilde etkilenen hastalarda yaygın, yavaş ilerleyen nörolojik tutulumun arkasından, genellikle 10-15 yaşlarında ölüm gerçekleşir. Hafif şeklinde olan hastalar, çok az



Şekil 109.1 Hutchinson-Gilford progeria sendromunun radyografik bulguları ve ayırıcı klinik özellikleri **A,** Alopesi, belirgin kafa derisi venleri, burun köprüsünde daralma, retrognati; **B,** jeneralize lipoatrofi ile kasların belirginleşmesi; **C,** ciltte sıklaşma ve beneklenmeler; **D,** yara görünümünde düz umblikus; **E,** ciltte şişkinlik; **F,** parmak ekleminde kontraktürler; **G,** kaşık tırnak distrofisi; **H,** diz ekleminde kontraktür ve lipodistrofi; **I,** koksa valga; **J,** klavikular osteolizis **K,** başparmakta akroosteolizis (Photos courtesy of The Progeria Research Foundation and Boston Children's Hospital.)

imperfekta gibi diğer çocukluk çağı metabolik kemik hastalıklarında gözlenen osteoporotik kırıklar ile ilişkili değildir. Çoklu eklem (örneğin parmaklar, dirsek, kalça, diz, ayak bilekleri) kontraktürleri doğumda görülebilir ve çevre yumuşak dokunun (eklem kapsülü, ligament, deri) gevşekliğindeki değişiklikler nedeniyle, yaşla birlikte ilerleyebilir. Eklem yüzeyindeki düzensizlikler nedeniyle, eklem hareketleri kısıtlanır ve yürüme şekli bozulur. Eklem işlevlerini en yüksek kapasitede sağlayabilmek için, yaşam boyu düzenli fizik tedavi önerilir.

İşitme

Progeriada, sert timpanik membran ve/veya orta kulak kemik ve bağ yapılarındaki kusurları işaret eden, düşük frekanslarda işitme kaybı yaygındır. Genellikle, bu durum günlük konuşma tonlarını duymayı etkilemez, ancak hastanın sınıfta uygun yere oturtulması ve yıllık işitme muayenesi önerilmektedir.

Kardiyovasküler Hastalıklar

Progeriada ölümlerinin yaklaşık %80'ine, cerrahi girişimler veya üstüne eklenen solunum yolu enfeksiyonunun tetiklediği kalp yetmezliği neden olur. Progeria, yaygın hızlanmış vasküler sertleşme, ardından aterosklerotik plak oluşumundan kaynaklanan büyük ve küçük damarlarda tıkayıcı hastalıkla seyreden, daha sonraki yıllarda valvüler yetmezlik ve kalp yetmezliği ile karakterize olan **primer bir vaskülopatidir.** Hipertansiyon, anjina, kardiyomegali, metabolik sendrom ve konjestif kalp yetmezliği yaygın görülen son dönem olaylardır. Tedavi almamış hastalarda yapılan bir transtorasik ekokardiyografi çalışmasında, diyastolik sol ventriküler disfonksiyonunun lateral ve septal erken (E′) diyastolik doku Doppler hızı z skorlarında yaş ile ilişkili azalma ve mitral akım (E) lateral ve septal E′ hız z skoru oranında artış ile ilişkisi olduğu bulunmuştur. Diğer ekokardiyografik bulgular; sol ventriküler hipertrofi, sol ventriküler sistolik disfonksiyon ve mitral/aortik kapak hastalığıdır. Bunlar, daha geç ortaya çıkma eğilimindedir. Plak kontrolü için rutin karotis ultrasonografisi, vasküler sertleşme için karotis-femoral nabız dalga hızı (PWVcf) ölçümleri ve ekokardiyografi önerilir.

Serebrovasküler Arteriopati ve İnme

Serebral enfarkt, elektrokardiyogram normal iken meydana gelebilir. En erken inme 0.4 yaşında olmuştur. Yaş ilerledikçe inme sıklığında artış olur. Progeria hastalarının %60'ında MRG'de enfarktüs kanıtı bulunabilir ve yarısı klinik olarak sessizdir. Hem büyük hem de küçük damar hastalığı bulunur; kollateral damar oluşumu yaygın olarak görülür. Karotis arter tıkanıklıkları gösterilmiştir, ancak olmadığında da enfarktüs oluşabilir. Progeria hastalarında, inme eğilimi ve altta yatan damar sertliği olabildiğinden, hidrasyon (iyi sıvı alımı alışkanlığı) ile yeterli kan basıncını sağlamak önceliklidir. Genel anestezi, uçak yolculukları ve sıcak havalarda dengeli kan basıncının sağlanması için özel dikkat gösterilmelidir. Ek olarak, progeria hastası çocuklarda ölümlerin %15'i subdural hematomu da içeren kafa travması veya genel travmadan dolayı gerçekleşmektedir.

Cinsel Gelişim

Progeria hastası olan kız çocuklarda, erken meme gelişimi ve pubik kıllanmayı içeren sekonder cinsiyet karakterleri ile Tanner evre 2 olabilir. Tanner evre 3' e ulaşamazlar. Ergenlik belirtilerinin fiziksel işaretleri çok azdır veya hiç görülmez. Vücut yağ kitlesi çok düşük olmasına rağmen, kızların yarısından fazlası ortalama 14 yaşında kendiliğinden

Tablo 111.2 Bebek ve Çocuklarda Hipoglisemi Sınıflandırması

YENİDOĞANIN GEÇİCİ (UYUM DÖNEMİ) HİPOGLİSEMİSİ

Normal Yenidoğanlardan Farklı Olarak Yetersiz Substrat veya İmmatür Enzim Fonksiyonu İle İlişkilidir

Prematürite
Gebelik yaşına göre küçük bebek
Normal yenidoğan

Geçici Neonatal Hiperinsülinizm

Diyabetik anne bebeği
Gebelik yaşına göre küçük bebek
İkizler arası diskordans
Doğum asfiksisi
Toksemik anne bebeği

YENİDOĞAN, BEBEKLİK VE ÇOCUKLUK DÖNEMİNİN PERSİSTAN HİPOGLİSEMİSİ

Hiperinsülinizm

Resesif K_{ATP} kanalı Hİ
Resesif HADH (hidroksi açil-KoA dehidrogenaz) mutasyonu Hİ
Resesif UCP2 (mitokondriyal uncoupling protein 2) mutasyonu Hİ
Fokal KATP kanalı Hİ
Dominant K_{ATP} kanalı Hİ
Atipik konjenital hiperinsülinemi (ABCC8 veya *KCN11* genlerinde mutasyon yok)
Dominant glukokinaz Hİ
Dominant glutamat dehidrogenaz Hİ (hiperinsülinizm-hiperamonemi sendromu)
HNF-4A ve HNF-1A'da (hepatosit nükleer faktör 4α ve 1α) dominant mutasyona bağlı gençlik döneminde monogenik diyabet
SLC16A1'de (piruvat transporter) dominant mutasyon- egzersiz ile tetiklenen hipoglisemi
CACNA1D kalsiyum kanalında (kalsiyumun içeriye girişine izin verir ve bu nedenle düzensiz insülin sekresyonu olur) aktive edici mutasyonlar
MEN1 geninde mutasyon ile ilişkili kazanılmış veya ailevi adacık adenomu
Beckwith-Wiedemann sendromu
Kabuki sendromu
İnsülin uygulanması (Munchausen by proxy sendromu)
Oral sulfonilüre ilaçları
Konjenital glikozilasyon bozuklukları

Karşı-Düzenleyici Hormon Eksikliği

Panhipopituitarizm
İzole büyüme hormonu eksikliği
Adrenokortikotropik hormon eksikliği
Addison hastalığı (konjenital adrenal hipoplaziyi, adrenal lökodistrofiyi, triple A sendromunu, ACTH reseptör eksikliğini ve otoimmün hastalık kompleksini kapsar)
Epinefrin eksikliği

Glikojenoliz ve Glukoneogenez Bozuklukları

Glukoz-6-fosfataz eksikliği (GSD Ia)
Glukoz-6-fosfat translokaz eksikliği (GSD Ib)
Amilo-1,6-glukozidaz (debranching enzim) eksikliği (GSD III)
Karaciğer fosforilaz eksikliği (GSD VI)
Fosforilaz kinaz eksikliği (GSD IX)
Glikojen sentetaz eksikliği (GSD 0)
Fruktoz-1,6-difosfataz eksikliği
Piruvat karboksilaz eksikliği
Galaktozemi
Herediter fruktoz intoleransı

Lipoliz Bozuklukları

Yağ Asidi Oksidasyon Bozuklukları

Karnitin transporter eksikliği (pirmer karnitin eksikliği)
Karnitin palmitoiltransferaz-1 eksikliği
Karnitin translokaz eksikliği
Karnitin palmitoiltransferaz-2 eksikliği
Sekonder karnitin eksiklikleri
Çok uzun-, uzun-, orta-, kısa-zincirli açil-KoA dehidrogenaz eksikliği

DİĞER ETİYOLOJİLER

Kısıtlı-Substrat İle İlişkili Nedenler

Ketotik hipoglisemi
Zehirlenme-ilaçlar
Salisilatlar
Alkol
Oral hipoglisemik ajanlar
İnsülin
Propranolol
Pentamidin
Kinin
Disopiramid
Ackee meyvesi (olgunlaşmamış)-hipoglisin
Çin kirazı ilişkili toksin (toksik hipoglisemik sendrom)
Vacor (fare zehiri)
Trimetoprim-sulfametaksazol (böbrek yetmezliği ile birlikte)
L-Asparaginaz ve diğer antilökemik ilaçlar

Karaciğer Hastalığı

Reye sendromu
Hepatit
Siroz
Hepatom

AMİNO ASİT VE ORGANİK ASİT BOZUKLUKLARI

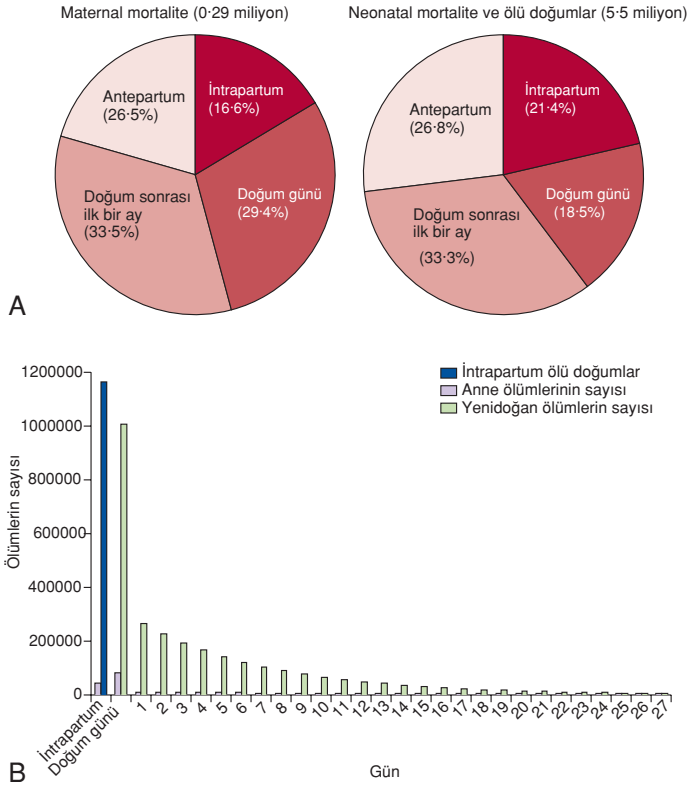
Akçaağaç şurubu hastalığı
Propiyonik asidemi
Metilmalonik asidemi
Tirozinozis
Glutarik asidüri
3-Hidroksi-3-metilglutarik asidüri

SİSTEMİK BOZUKLUKLAR

Sepsis
Karsinom/sarkom (insülin benzeri büyüme faktörü II'yi sekrete eder.)
Kalp yetmezliği
Malnutrisyon
Malabsorpsiyon
Antiinsülin reseptör antikorları
Antiinsülin antikorları
Neonatal hiperviskozite
Böbrek yetmezliği
İshal
Yanıklar
Şok
Chiari malformasyonu
Cerrahi sonrası komplikasyon
Psödohipoglisemi (lökositoz, polisitemi)
İnsülin bağımlı diyabetes mellitusun aşırı insülin ile tedavisi
Excessive insulin therapy of insulin-dependent diabetes mellitus
Yapay bozukluk
Nissen funduplikasyonu (dumping sendromu)
Falciparum tipi malarya

GSD, Glycogen storage disease; HI, hyperinsulinemia; K ATP, regulated potassium channel.

SGA olan bebekler hipoglisemi gelişimine yatkındırlar. Bu grupta ve diğer grupta hipoglisemi sıklığının yüksek olmasına sebep olan faktörler Tablo 111.2'de özetlenmiştir, bunlar enerji ihtiyacını karşılamak için gerekli substratları sağlayan karaciğerde glikojen depolarının, kas protein ve vücut yağının yetersizliği ile ilişkili faktörlerdir. Bu bebekler, prematürelik ve besinlerin bozulmuş plasental transferi nedeniyle küçüktürler. Glukoneogenez için enzim sistemleri tam gelişmemiş olabilir. Diazokside duyarlı **geçici hiperinsülinizmin**, asfiktik, SGA ve prematüre bebeklerde hipoglisemiye neden olduğu bildirilmiştir. Hiperinsülinizmin bu tipi perinatal asfiksi, intrauterin büyüme geriliği, maternal toksemi ve diğer perinatal stres faktörleri ile ilişkili olup muhtemelen yenidoğanda hiperinsülinemik hipogliseminin en sık nedenidir ve oldukça ciddi gidiş gösterebilir. Çoğu hastada bu durum hızlıca düzelir, ancak yedi ay veya daha uzun da sürebilir.

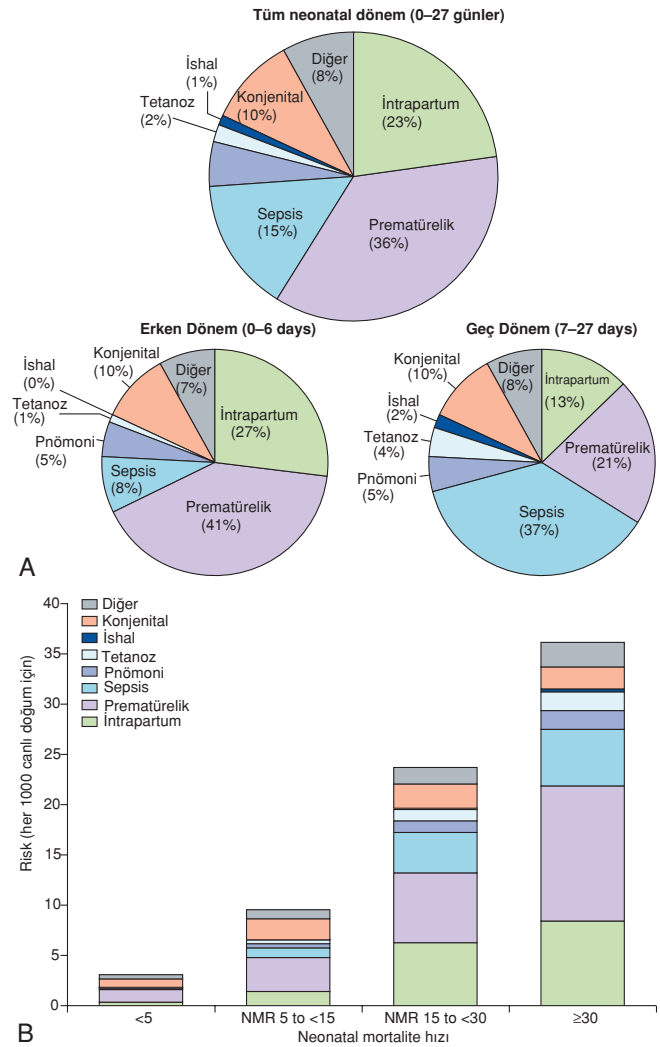


Şekil 112.1 A, Anneler ve bebeklerinin (üçüncü trimester ölü doğumlar ve neonatal ölümler) gebelik süresince, doğumda ve postnatal dönemde ölüm zamanları. Gebeliğin 28. haftasından başlayıp yaşamın 28. gününe kadar olan dönemdeki tüm anne ve bebek ölümlerini kapsar. **B,** Doğum esnasında ve doğum sonrası ilk bir ay içinde anne ve bebeklerinin (intrapartum ölü doğumlar ve yenidoğanlar) ölüm sayıları. 1.4 milyon antepartum ölü doğum ve gebeliğin son trimesterinde (eylem öncesi) gerçekleşen 63,000 maternal ölüm için ölüm gününü tam olarak gösteren bir veri yoktur. *(Lawn JE, Blencowe H, Oza S, et al: Every newborn: progress, priorities, and potential beyond survival. Lancet 384:189–202, 2014, fig 5.)*

Tablo 112.1 Seçilmiş Gelişmiş Ülkelerde her 1000 Canlı Doğum için Bebek Mortalite Hızı (IMR), 2010

ÜLKE	IMR	ÜLKE	IMR
Finlandiya	2.3	Birleşik Krallık	4.2
Japonya	2.3	Amerika Birleşik Devletleri	6.1
Yunanistan	3.8		

National Center for Health Statistics: *Natl Vital Stat Rep* 63(5):1, 2014 (fig 1). https://www.cdc.gov/nchs/data/nvsr/nvsr63/nvsr63_05.pdf.



Şekil 112.2 A, Neonatal dönemde ölüm nedenleri dağılımı, erken (<7 gün) ve geç (7-28 günler) neonatal dönem, 2012 yılının 194 ülkenin verileri. **B,** Nedene-özel neonatal mortalite hızı (NMR) değişimi, 2012 yılı NMR düzeylerine göre en düşük mortaliteye sahip grubun (NMR<5) ölüm nedenlerinin karşılaştırmasını yaparak risk farkını ortaya koyuyor. Child Health Epidemiology Reference Group ve World Health Organization'dan (WHO) alınan veriler 2012 yılına ait 194 ülkenin tahmini verileridir. Tahminle çok nedenli istatistiksel modellere dayanmaktadır. 2012 yılında postneonatal dönemde neonatal nedenlerden ötürü (prematüre doğum, intrapartum ilişkili) ek tahmini 196,000 ölüm olmuştur, bunların 309,000'i zamanında doğan, gebelik haftasına göre küçük bebeklerdir. *(Lawn JE, Blencowe H, Oza S, et al: Every newborn: progress, priorities, and potential beyond survival, Lancet 384:189–202, 2014, fig 6.)*

perikonsepsiyonel folik asit alımı ve gebelik süresince rubella gibi hastalıklardan korunmak için uygun aşılama programlarıdır. Bununla beraber çoğu malformasyonun mekanizması henüz anlaşılamamıştır, bundan dolayı da toplum temelli koruma stratejileri de henüz geliştirilememiştir. Amerika Birleşik Devletler'inde prematüre doğumun aksine konjenital malformasyonlara bağlı mortalite açısından farkedilebilir ırksal farklılık yoktur.

Uyku İlişkili Ölümler (SUID,SIDS)

Ani beklenmeyen bebek ölümü (SUID) süt çocukluğu döneminde beklenmeyen ani bebek ölümlerini tanımlar. Ölümün kapsamlı araştırılmasının ardından SUID, anne ve baba ile beraber uyuma ve boğulma, yumuşak cisim veya aşırı örtünme nedeniyle hava yolu obstrüksiyonu gibi mekanizmalarla açıklanabilir. **Ani bebek ölümü sendromu (SID)** ise SUID'lerin alt kategorisidir, postmortem inceleme dahil yapılan araştırmalar sonrasında ölüm açıklanamaz (bkz. Bölüm 402). Ani bebek ölümü tüm uyku ilişkili ölümlerin küçük bir kısmını temsil eder. Etkin halk sağlığı mesajlarının verilmesiyle Amerika Birleşik Devletler'inde uyku ilişkili ölüm hızı azalmıştır. Bununla beraber farklı coğrafi yönetim bölgelerinde hızlarda büyük farklılık halen gözlenmektedir. Aynı zamanda SUID hızlarında ırksal farklılık görülmektedir. Yenidoğan döneminde bebek ölümünün başta gelen nedeni **güvenli olmayan bebek uyutma uygulamalarıdır.**

BEBEK ÖLÜMLERİNİ AZALTMA

Amerika Birleşik Devletler'inde bebek ölüm hızını azaltmak zorlu ama ulaşılabilir bir hedeftir. Prematüre doğum hızını özellikle de 28 gebelik haftasından önce olan aşırı prematüreliği azaltmak şarttır. Gebelik süresini belirleyen, eylemi ve doğumu başlatan biyolojik faktörleri anlama konusundaki gelişmeler anahtar rol oynayacaktır. Erken doğum riski

Tablo 115.8 | Fetal Tedavi

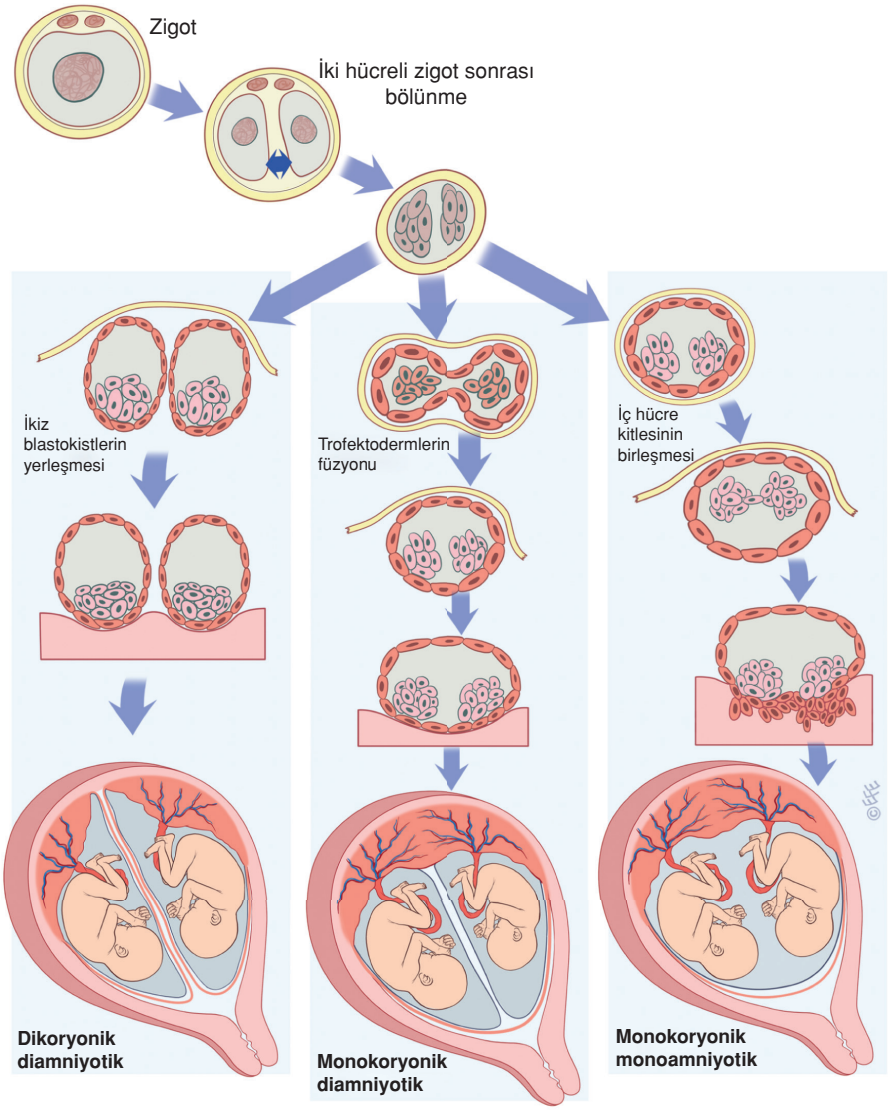
İLAÇ	MUHTEMEL TEDAVİ
HEMATOLOJİK	
Hidrops ile birlikte anemi (eritroblastozis fetalis)	Umbilikal venden kordosentez ve eritrosit transfüzyonu
İzoimmün trombositopeni	Umbilikal venden trombosit transfüzyonu, maternal IVIG
Otoimmün trombositopeni (ITP)	Maternal steroidler ve IVIG
METABOLİK/ENDOKRİN	
Maternal fenilketonüri (PKU)	Fenilalanin kısıtlaması
Fetal galaktozemi	Galaktozsuz diyet (?)
Multipl karboksilaz eksikliği	Eğer yanıt varsa biotin
Metilmalonik asidemi	Eğer yanıt varsa vitamin B_{12}
21-Hidroksilaz eksikliği	Fetus kız ise deksametazon
Maternal diyabetes mellitus	Gebelik boyunca, eylem ve doğum süresince sıkı insülin kontrolü
Fetal guatr	Maternal hipertiroidizm-maternal propiltiourasil Fetal hipotiroidizm-intraamniyotik tiroksin
Bartter sendromu	Maternal indometazin nefrokalsinozis ve postnatal sodyum kayıplarını önleyebilir
FETAL DİSTRES	
Hipoksi	Maternal oksijen, pozisyon değiştirilmesi
İntrauterin büyüme geriliği	Eğer eksikse makronutrient ve mikronutrientlerin alımını iyileştir, sigaranın bırakılması, maternal hastalığın tedavisi, antenatal fetal izlem
Oligohidramnios, değişken deselerasyon ile birlikte erken membran ruptürü	Antenatal fetal izlem Etiyolojiye göre yaklaşım Amniyoinfüzyon (intrapartum)
Polihidramnios	Antenatal fetal izlem Etiyolojiye göre yaklaşım Endikasyon varsa amniyoredüksiyon
Supraventriküler taşikardi	Maternal digoksin, *flekainid, prokainamid, amiodaron, kinidin
Lupus antikoagülanı	Maternal aspirin ve heparin
Mekonyum-boyalı sıvı	Amniyoinfüzyon
Konjenital kalp bloğu	Deksametazon, kalp pili (hidrops varsa)
Prematüre eylem	Magnezyum sülfat, nifedipin, antenatal kortikosteroidlerle (betametazon) birlikte indometazin
SOLUNUMSAL	
Pulmoner immatürite	Betametazon
Bilateral şilotoraks-plevral efüzyonlar	Torasentez, plevroamniyotik şant
KONJENİTAL ANOMALİLER†	
Nöral tüp defektleri	Folat, vitaminler (önleme); fetal cerrahi‡
Posterior üretral valv, üretral atrezi (alt üriner sistem obstrüksiyonu)	Perkütan vezikoamniyotik şant
Kistik adenomatoid malformasyon (hidrops ile birlikte)	Plevroamniyotik şant veya rezeksiyon‡
Fetal boyun kitleleri	EXIT prosedürü ile hava yolunun güvenceye alınması‡
ENFEKSİYON HASTALIĞI	
Grup B streptokok kolonizasyonu	Ampisilin, penisilin
Koryoamniyonit	Antibiyotik ve doğum
Toksoplazmozis	Spiramisin, primetamin, sulfodiazin, folik asit
Sifiliz	Penisilin
Tüberküloz	Antitüberküloz ilaçlar
Lyme hastalığı	Penisilin, seftriakson
Parvovirus	Hidrops ve ağır anemi için intrauterin eritrosit transfüzyonu
Chlamydia trachomatis	Azitromisin
HIV-AIDS	Maternal ve neonatal antiretroviral tedavi (bakınız Bölüm 302)
Sitomegalovirus	Kabul görmüş prenatal tedavisi yok.
DİĞER	
Nonimmün hidrops (anemi)	Umbilikal venden eritrosit transfüzyonu
Narkotik yoksunluk (çekilme)	Maternal metadon idame tedavisi
Sakrokoksigeal teratom (hidrops ile birlikte)	Intrauterin rezeksiyon veya kateter yoluyla damar obliterasyonu
Kardiyak rabdomiyom	Maternal sirolimus
İntraperikardiyal teratom	Fetal cerrahi
CRISPR-Cas9 gen düzeni	İn vitro fertilize insan embiryolarında bu kavramın kanıtlanıp önlenmesi
İkizden-ikize transfüzyon sendromu	Tekrarlayan amniyosentez, paylaşılan damarlara yttrium-aluminum-garnet (YAG) lazer fotokoagülasyon uygulanması
İkizlerde ters dönmüş arteriyel perfüzyon (TRAP) sendromu	Kord oklüzyonu, radyofrekans ablasyon
Multifetal gebelik	Selektif redüksiyon
Neonatal hemokromatozis	Maternal IVIG
Aort stenozu	İntrauterin valvüloplasti

*Tercih edilen ilaç (hidrops varsa perkutan umbilikal kord örneklemesi ve umbilikal venden uygulama gerekebilir). Çoğu ilaç plasentadan fetüse geçtiği için anneye verilir.

†Diğer anomalilerin saptanması için detaylı fetal ultrasonografi gerekir, ayrıca karyotip incelemesi endikasyonu vardır.

‡EXIT cerrahi ve diğer işlemlere müsaade eder.

EXIT, Ex utero intrapartum tedavi; IVIG, intravenöz immünglobulin; (?), kanıtlanmamış olası etkinlik



Şekil 117.3 Monozigotik ikizlerin füzyon teorisi. Zigotun iki hücreli evresinden sonra bölünme olur, her bir hücre farklı bireyi oluşturur. Eğer ikiz blastokistler zona pellusidadan beraber tomurcuklanırsa dikoryonik diamniyotik ikizler oluşucaktır. Eğer iki trofektoderm tomurcuklanma önce birleşirse ve iç hücre kitleleri paylaşılan trofektodermden ayrılırsa monokoryonik diamniyotik ikizler oluşacaktır. Eğer iç hücre kitleleri birleşir ve sonra ayrılırsa, monokoryonik monoamniyotik ikizler oluşacaktır. *(Illustration copyright © LeventEfe, CMI.* www.leventefe.com.au.*)*

diğerine pompalanabilir. Ven-ven bağlantıları da benzer şekilde tanımlanır ama daha az sıktır. Arter-arter ve ven-ven anastomozlarının birlikteliği **akardiyak fetus** durumu ile ilişkilidir. Bu nadir ölümcül anomali (35,000'de bir) **ikizden ters dönmüş arteriyal perfüzyon** ('*twin reversed arterial perfusion*', **TRAP**) **sendromu**na ikincildir. Uterus içinde anastomozun radyofrekans veya lazer ile ablasyonu veya kordun tıkanması sağ kalan ikizin kalp yetmezliğini tedavi etmek için kullanılabilir. Ancak otositin ölümü %75'ten fazla vakada bildirilmiştir. Nadiren, bir umblikal kord plasentadan ayrıldıktan sonra diğeri ondan kaynaklanarak çıkar ve ikincinin tutunduğu ikiz genelde malformedir ya da uterus içinde ölür.

İkizden ikize transfüzyon sendromunda (***twin-twin transfusion syndrome*, TTTS)** bir ikizin bir arteri akut veya kronik olarak diğerinin veninden kan alır. İkincisinde polihidramniyoz gelişir ve pletorik ve gününe göre büyük olur. Diğerinde oligohidramniyoz vardır, anemik ve küçüktür (Şekil 117.4). TTTS monozigotik ikizlerde daha yaygındır ve monokoryonik ikizlerin %30'dan fazlasını etkiler. İkiz gebelikte maternal polihidramniyoz TTTS'i düşündürür. Bu olasılığı düşünerek verici ikize tranfüzyon veya alıcı ikize kanama hazırlığı yapmak hayat kurtarıcı olabilir. Verici ikizin uterus içinde ölümü, muhtemelen masere olmuş verici fetüsün tromboplastinden zengin kanının transfüzyonu sonucu alıcı ikizin küçük arteriyollerinde yaygın fibrin trombüslere

Tablo 117.2 Kompanse Olmamış Plasental Arteriyovenöz Şantı Olan Monokoryonik İkizlerdeki Karakteristik Değişiklikler

İKİZ	
Arteriyel tarafta - Verici olan	**Venöz tarafta - Alıcı olan**
Prematürite	Prematürite
Oligohidramniyoz	Polihidramniyoz
Küçük prematürite	Hidrops
Kötü beslenmiş	İri prematüre
Soluk	İyi beslenmiş
Anemik	Pletorik
Hipovolemik	Polisitemik
Hipoglisemik	Hipervolemik
Mikrokardi	Kardiyak hipertrofi
Küçük veya normal glomerüller	Miyokardiyal disfonksiyon
İnce duvarlı arteriyoller	Triküspid kapak regürjitasyonu
	Sağ ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu
	Geniş glomerüller
	Kalın duvarlı arteriyoller

Tablo 117.4 Prematüre Bebeklerin İlaç Kullanımında Olası Yan Etkiler

İLAÇ	ETKİ(LER)
Oksijen	Prematürite retinopatisi, bronkopulmoner displazi
Sülfisoksazol	Kernikterus
Kloramfenikol	Gri bebek sendromu – şok, kemik iliği süpresyonu
Vitamin K analogları	Sarılık
Novobiyosin	Sarılık
Heksaklorofen	Ensefalopati
Benzil alkol	Asidoz, kollaps, intraventriküler kanama
İntravenöz vitamin E	Asit, şok
Fenolik deterjanlar	Sarılık
$NaHCO_3$	İntraventriküler kanama
Amfoterisin	Anürik böbrek yetmezliği, hipokalemi, hipomagnezemi
Rezerpin	Burun tıkanıklığı
İndometazin	Oligüri, hiponatremi, intestinal perforasyon
Sisaprid	Uzun QTc aralığı
Tetrasiklin	Diş minesi hipoplazisi
Tolazolin	Hipotansiyon, gastrointestinal kanama
Kalsiyum tuzları	Subkütan nekroz
Aminoglikozidler	Sağırlık, böbrek toksisitesi
Enterik gentamisin	Dirençli bakteri
Prostoglandinler	Nöbet, diyare, apne, hiperostosis, pilorik stenoz
Fenobarbital	Durum bozukluğu, uyuşukluk
Morfin	Hipotansiyon, idrar retansiyonu, çekilme
Pankuronyum	Ödem, hipovolemi, hipotansiyon, taşikardi, veküronyum kasılmaları, hipotonide uzama
İyodin antiseptikler	Hipotiroidizm, guatr
Fentanil	Nöbet, göğüs duvarı rijiditesi, çekilme
Deksamatazon	Gastrointestinal kanama, hipertansiyon, enfeksiyon, hiperglisemi, kardiyomiyopati, büyüme geriliği
Furosemid	Sağırlık, hiponatremi, hipokalemi, hipokloremi, nefrokalsinozis, safra taşı
Heparin (düşük doz proflaktik kullanımı değil)	Kanama, intraventriküler kanama, trombositopeni
Eritromisin	Pilorik stenoz

Tablo 117.5 Prematürite ile İlişkili Yenidoğan Morbiditeleri

SOLUNUM
Respiratuar distres sendromu (hiyalen membran hastalığı)
Bronkopulmoner displazi*
Pnömotoraks, pnömomediastinum; intertisyel amfizem
Konjenital pnömoni
Apne

KARDİYOVASKÜLER
Patent duktus arteriyozus
Hipotansiyon
Bradikardi (apne ile)

HEMATOLOJİK
Anemi (erken ya da geç başlangıçlı)

GASTROİNTESTİNAL
Kötü gastrointestinal fonksiyon – azalmış motilite
Nekrotizan enterokolit*
Hiperbilirübinemi – direkt ve indirekt
Spontan gastrointestinal izole perforasyon

METABOLİK-ENDOKRİN
Hipokalsemi
Hipoglisemi
Hiperglisemi
Metabolik asidoz
Hipotermi
Ötiroidi fakat düşük tiroksin durumu
Osteopeni

SANTRAL SİNİR SİSTEMİ
İntraventriküler kanama*
Periventriküler lökomalazi*
Konvülsiyonlar
Prematürite retinopatisi*
Sağırlık
Hipotoni

RENAL
Hiponatremi
Hipernatremi
Hiperkalemi
Renal tübüler asidoz
Renal glikozüri
Ödem

DİĞER
Enfeksiyonlar* (konjenital, preinatal, nozokomiyal: bakteriyal, viral, fungal, protozoal)

*Majör yenidoğan morbiditeleri.

Diğer çalışma 2000 ile 2009 yılları arasında VLBW bebeklerin mortalitesinin azaldığını göstermektedir. Bu çalışma doğum ağırlığı 500-1500 gr olan canlı doğan bebekler ile sınırlıdır. Bu çalışmada 2009 yılında doğan bebekler için mortalite oranı %12.4'dir; bebeklerin %28'inde BPD, %7'sinde ağır ROP, %5'inde NEK, %15'inde geç başlangıçlı sepsis, %6'sında evre III veya IV İVK ve %3'ünde PVL gelişmiştir; %51'i önemli neonatal morbidite olmaksızın sağ kalanlardır.

Sonuçlar zaman içinde gelişme gösterebilir; 2000-2003'te 22-24 gebelik haftasında doğan bebeklerin sağkalımı %30'dan 2008-2011'de %36'ya yükselmiştir. Nörogelişimsel gerilik olmaksızın sağ kalım yüzdesi %16'dan %20'ye yükselmiştir. Ancak ileri derecede prematürite hâlâ hem mortalitede hem de majör yenidoğan morbiditeleri için yüksek risk ile ilişkilidir. Prematürite ve yenidoğan morbiditelerinden kurtulan ve taburcu olan bebekler yaşıtlarına göre gelişimsel gerilik ve bozukluk açısından risk altındadır (bkz. Bölüm 117.5).

117.3 Orta ve Geç Prematüre Bebekler

Jennifer M. Brady ve Brenda B. Poindexter

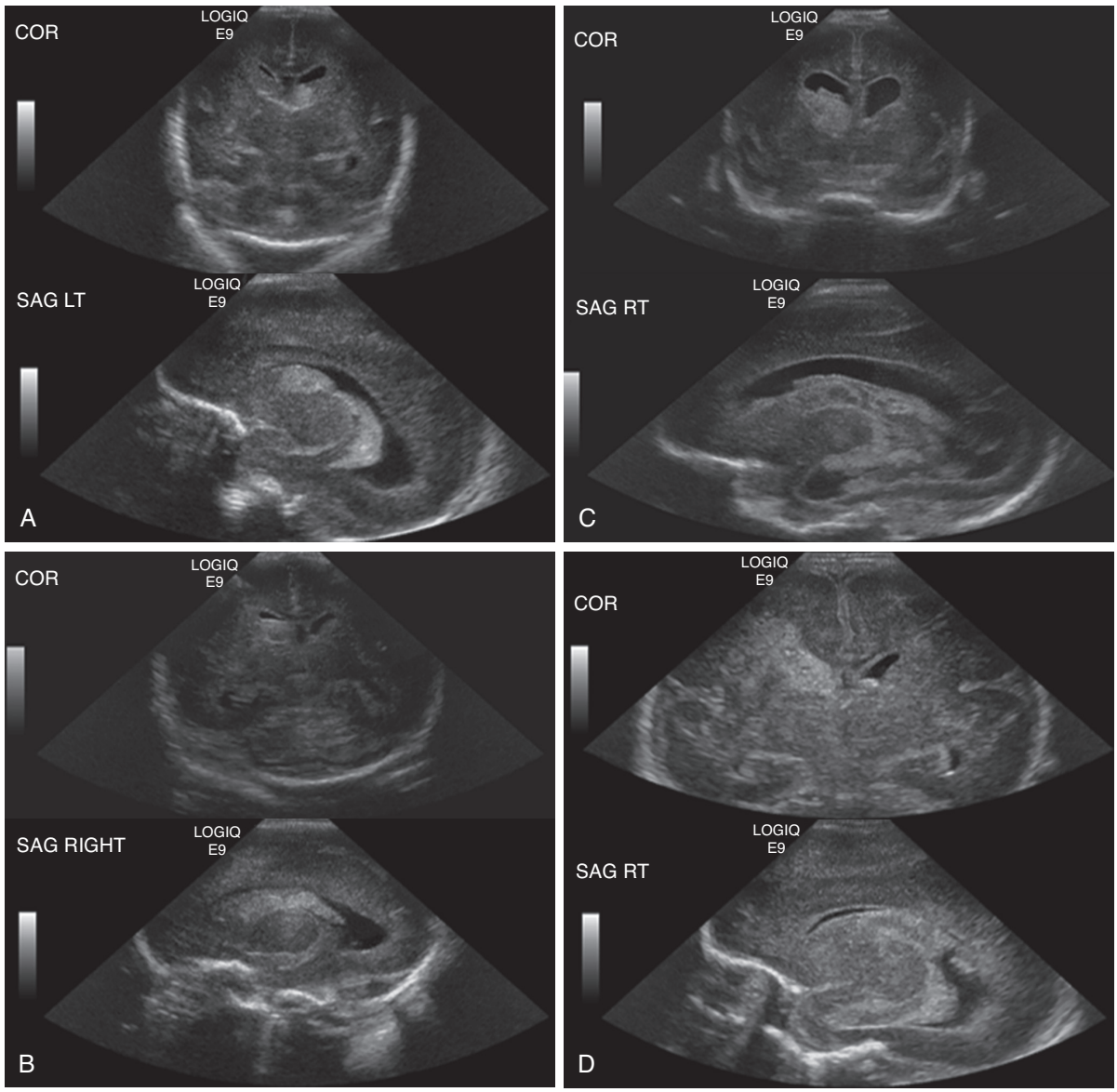
DSÖ mensturasyon sonrası 32-$36^{6/7}$ haftada doğan bebekleri **orta ve geç prematüre** olarak tanımlar. Amerikan Obstetristler ve Jinekologlar Koleji ('*The American College og Obstetricians and Gynecologists*', ACOG) ek olarak mensturasyon sonrası 34 ve $36^{6/7}$ haftada doğanları **geç prematüre** olarak olarak tanımlar. Bu nedenle, çoğunlukla **orta prematüre** mensturasyon sonrası 32 ve $33^{6/7}$ haftada doğanları belirtir.

kadar asemptomatiktir. PVL doğumda var olabilir ancak genellikle daha sonra, ultrasonda 'ekodens' faz (yaşamın 3-10 günü) görüldükten sonra ortaya çıkar ve bunu tipik ekolusen/kistik faz (14-20 gün) takip eder.

Kanamanın şiddeti, kraniyal görüntülemede kanamanın yeri, evresi ve ventriküler dilatasyon ile tanımlanır. **Evre I** kanamada kanama sadece subependimal bölgededir. **Evre II** kanamada ventrikülde dilatasyon olmadan ventrikül içine kanama vardır. **Evre III** kanama ventriküler dilatasyon olan İVK'dır. **Evre IV** kanamada intraventriküler ve parankimal kanama vardır (Şekil 120.3). Başka bir evreleme sistemi ultrasonda İVK'nın şiddetini gösteren üç evreyi tanımlar: **Evre I**'de kanama, germinal matriks-subependimal bölge veya ventrikülün <% 10'u (İVK vakalarının yaklaşık % 35'i) ile sınırlıdır; **evre II** ventrikülün % 10-50'sini dolduran intraventriküler kanama olarak tanımlanır (İVK vakalarının % 40'ı); ve **evre III**'te ventrikülün >% 50'si dilate ventriküllerle ilişkilidir (Şekil 120.3). **Ventrikülomegali** hafif (0.5-1 cm dilatasyon), orta (1.0-1.5 cm dilatasyon) veya şiddetli (> 1.5 cm dilatasyon) olarak tanımlanır.

TANI

İntrakraniyal kanamaya öyküden, klinik özelliklerden ve İVK için doğum ağırlığına özgü risklerin bilinmesi ile şüphe edilir. İVK ile ilişkili klinik bulgular genel olarak çok özgün değildir veya yoktur; bu nedenle 32 gebelik haftası altındaki prematüre bebeklerin rutin olarak eş zamanlı kraniyal ultrason (US) ile değerlendirilmesi önerilir. En yüksek risk altındakiler 1,000 gr'ın altındaki bebeklerdir ve lezyonların yaklaşık %75'inin tespit edilebileceği ilk 3-7 gün içinde kraniyal US yapılmalıdır. US tarama için tercih edilen bir görüntüleme tekniğidir çünkü invaziv değildir, portabl, tekrarlanabilir ve İVK için sensitif ve spesifiktir. Risk altındaki tüm bebekler PVL için uygun bir değerlendirme için menstruasyon sonrası 36-40 haftalıkken US ile takibine devam edilmelidir. Çünkü perinatal hasara bağlı kistik değişiklikler bir aya kadar görünür olmayabilir. Bir çalışmada daha sonra serebral palsi geliştiren düşük doğum ağırlıklı (LBW) bebeklerin % 29'unda 28 güne kadar PVL'nin radyografik kanıtı yoktur. US aynı zamanda PVL'nin prekistik ve kistik simetrik lezyonlarını ve kortikal hemorajik enfarktın asimetrik intraparenkimal



Şekil 120.3 Germinal matriks-intraventriküler kanama (İVK) şiddetinin derecelendirilmesi. koronal (cor) ve parasagittal (sag) ultrason görüntüleri. A, Germinal matriks kanaması, evre I. **B,** İVK (ventriküler alanın <% 50'sini dolduran), evre II. **C,** ventriküler dilatasyon olan İVK, evre III. **D,** parankimal ekojenite (hemorajik enfarkt) ile ilişkili geniş İVK, evre IV. *(Inder TE, Perlman JM, Volpe JJ: Preterm intraventricular hemorrhage/posthemorrhagic hydrocephalus. In* Volpe's neurology of the newborn, *ed 6, Philadelphia, 2018, Elsevier, Fig 24-2.)*

tercih edilen başlangıç gazdır. Daha sonra uygulanan O_2 konsantrasyonu doğumdan sonra normal referans aralığı ile tanımlandığı gibi doğumdan sonra bir bebekte beklenen O_2 saturasyonunu elde etmek için gerektiği şekilde titre edilmelidir (bkz. Şekil 121.2).

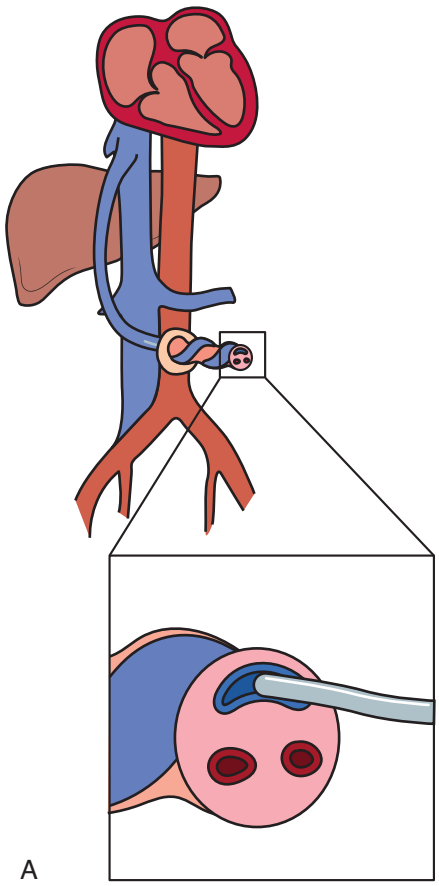
Başarılı ve etkili ventilasyon göğsün yeterli yükselmesi, simetrik nefes sesleri, pembeleşmesi rengin düzelmesi, kalp hızı >100 atım/dak, artan O_2 saturasyonu, spontan solunum ve düzelmiş tonus ile anlaşılır. *PBV uygulandıktan 30 saniye sonra etkili ventilasyon belirtisi yoksa ventilasyonu iyileştirmek için düzeltici adımlar yapılmalıdır*. Nimonik **MRSOPA** ile altı ventilasyon düzeltici adımı hatırlanabilir: *m*askenin yeniden yerleştirilmesi, başa yeniden poziyon verilmesi ('*r*eposition'), ağız ve burun aspirasyonu ('*s*uction'), ağzın açılması ('*o*pen'), basıncın arttırılması ('*i*ncrease') ve *a*lternatif hava yolu.

Düzeltici adımlar uygulandıktan sonra kendi şişen balon ile PBV'ye cevap vermeyen ciddi solunum depresyonu olan bebeklerde endotrakeal entübasyon yapılmalıdır. Havayolu normal olarak 1000 gr'dan az olan bebekler için ETT boyutu genellikle 2,5 mm'dir; 1.000-2.000 gr bebekler için 3; > 2.000 gr'dan büyük bebekler için 3.5 mm'dir. Yerleştirme derinliği genel bir kural olarak üst dudaktan santimetre cinsinden altı artı bebeğin kilogram cinsinden ağırlığıdır. Ventilasyona cevap kötü ise buna gevşek takılmış bir maske, ETT'nin kötü pozisyonu, özofagus entübasyonu, hava yolu tıkanıklığı, yetersiz basınç, plevral efüzyon, pnömotoraks, abdominal basımç artışına neden olan midede aşırı hava, asistol, hipovolemi, diyafragma hernisi veya uzamış intrauterin asfiksi neden olmuş olabilir. Verilen nefeste CO_2'yi tespit etmek ve doğru ETT yerleşimini doğrulamak için çeşitli cihazlar bulunur. Laringeal maske özellikle PBV etkisizse ve entübasyon girişimleri başarısızsa hava yolu sağlamak için etkili bir araç olabilir.

Düşük kalp hızına sahip bebeklerin büyük çoğunluğunun altında yatan nedeni birincil olarak kardiyak neden değildir, **etkisiz ventilasyon**un sonucudur. Bu nedenle düzeltici MRSOPA adımları ile 60 saniye PBV'den sonra kalp hızı <60 atım/dk altında kalırsa, etkin ventilasyon sağlamak için bebek (daha önce yapılmadıysa) entübe edilmelidir. *Bebek entübe edildikten sonra, kalp hızı <60 atım/dk altında seyrederse ventilasyona devam edilirken göğüs kompresyonuna başlanmalı ve FiO_2 %100'e çıkarılmalıdır*. Göğüs kompresyonlarına sternumun alt üçte birlik kısmında 90/dk hızında başlanmalıdır. Kompresyon ventilasyon oranı 3:1'dir (90 kompresyon: 30 soluk). Göğüs kompresyonlarını uygulamak için ventilasyonu sağlayan kişiden ayrı bir kişiye ihtiyaç vardır. Göğüs kompresyonu uygulamak için iki farklı teknik bulunur: başparmak tekniği ve iki parmak tekniği. *Baş parmak tekniği* için her iki baş parmak ucu da sternumu bastırmak için kullanılır, parmaklar her iki tarafta göğsü çevreler; göğüs kompresyonu uygulamak için bu metot tercih edilen yöntemdir çünkü daha yüksek kan basıncı elde edildiği, koroner perfüzyonu arttırdığı ve daha az yorgunluğa neden olduğu gösterilmiştir. *İki parmak tekniği* sternumun işaret ve orta parmakların uçlarıyla bastırılmasını ve diğer elin avuç içi ile sırtın desteklenmesini içerir. Bebeklerde, alternatif bir hava yolunun sağlama alınıp alınmadığına bakılmaksızın göğüs kompresyonları her zaman PBV ile koordine edilir. Bundan sonraki adımları belirlemek için kalp hızını yeniden değerlendirmeden önce göğüs kompresyonuna kesintisiz 45-60 saniye devam etmelidir.

İlaçlar nadiren gerekli olur ancak 60 saniye ventilasyon ve göğüs kompresyonu beraber uygulandıktan sonra kalp hızı <60 atım/dk olduğunda veya asistol sırasında **epinefrin** uygulanmalıdır. Yenidoğanlarda devam eden **bradikardi** genellikle solunum durmasından kaynaklanan hipoksiye atfedilebilir ve sıklıkla sadece etkili ventilasyona hızlı yanıt verir. Devam eden bradikardi resüsitasyonun yeterli gibi görünmesine rağmen yetersiz olması veya daha ciddi kardiyak sorun anlamına gelir.

Umbilikal ven genellikle kolayca kanüle edilebilir ve yenidoğan resüsitasyonu sırasında ilaçların ve hacim genişleticilerin uygulanması için tercih edilen yöntemdir (Şekil 121.3). Epinefrin uygulaması için ETT intravenöz yol henüz yok ise kullanılabilir. Epinefrin (1: 10,000'lik çözeltide *intravenöz* olarak 0.1-0.3 mL/kg veya *intratrakeal* olarak 0.5-1mL/kg) asistol için veya 60 saniye beraber resüsitasyondan sonra kalp hızı < 60 atım/dakikada devam ederse verilir. Doz her 3-5 dakikada bir tekrarlanabilir. On dakika yapılan yeterli resüsitasyona rağmen kalp hızı saptanmıyorsa resüsitasyonu durdurmak uygundur.



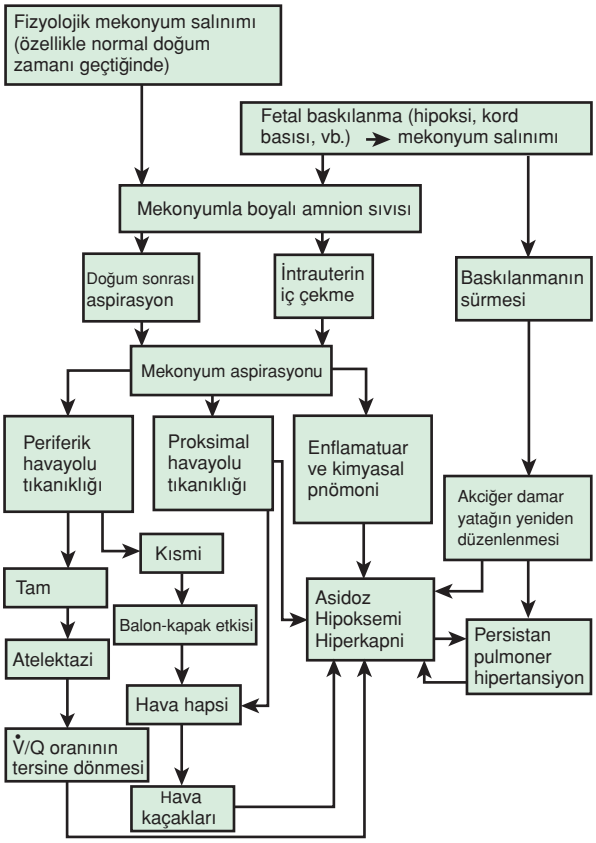
Şekil 121.3 Yenidoğan resüsitasyonu için uygun acil olarak umbilikal venöz kateter yerleştirilmesi.

PREMATÜRE BEBEĞİN RESÜSİTASYONU

Prematüre bebeğin resüsitasyonunda bazı özel durumlar dikkate alınarak term bebeklerinki ile aynı adımlar izlenmelidir. Term bebeklerin resüsitasyonuna oda havası ile başlamalı, buna karşılık çoğu prematüre bebeklerin resüsitasyonuna biraz daha yüksek %21-30 FiO_2 ile başlanabilir. Predüktal (sağ) ele bağlı nabız oksimetresi NRP algoritmasındaki hedef saturasyona göre O_2 konsantrasyonu titre etmek için kullanılmalıdır (bkz. Şekil 121.2).

Doğum odasında prematüre bebeğin sıcak tutulması için özel dikkat gösterilmelidir. Kalite geliştirme projeleri, prematüre bebeklerin yenidoğan yoğun bakım ünitesine (YYBÜ) yatırıldıklarındaki sıcaklıklarını iyileştirmek için destek başlatmış ve bu destekler doğum odasında daha yüksek ortam sıcaklıkları, prematüre bebeklerin kurulanmak yerine hemen plastik bir torbaya veya plastik sargıya yerleştirilmesi ve prematüre bebeğin resüsitasyonu ve tansferi için ısıtıcılı yatak gibi uygulamaları içermektedir.

Bir ila üç dakika **kordun geç klemplenmesi** hem prematüre hem de zamanında doğan bebeklerde uygulanabilir fakat özellikle prematüre bebekler için önerilir. Zamanında doğan bebekler için faydası doğumda daha yüksek hemoglobin seviyeleri ile yaşamın ilk birkaç ayında artmış demir depolarıdır. Prematüre bebekler için ek faydaları arasında hemodinamik stabilitenin artması, inotropik destek ihtiyacının azalması, transfüzyon ihtiyacının azalması ve nekrotizan enterokolit ve intraventriküler kanama riskinin azalması vardır. Amerikan Obstetrisyen ve Jinekologlar Koleji ('*The American College of Obstetricians and Gynecologist*', ACOG) aktif zamanında doğan ve prematüre bebekler için doğumdan sonra en az 30-60 saniye kordun geç klemplenmesini önerir. Ancak bebeğin resüsitasyon ihtiyacı olduğunda kordun geç klemplenmesine devam edip edilmeyeceği belirsizdir. Çalışmalar kordun geç klemplenmesinden önce solunum başlamasının hemodinamik stabilite ve azalmış yenidoğan mortalitesi için yararlı olup olmadığını araştırmaktadır.



Şekil 122.8 Mekonyum geçişi ve mekonyum aspirasyon sendromunun patofizyolojisi. V / Q, Ventilasyon-Perfüzyon oranı. *(Wiswell TE, Bent RC: Meconium staining and the meconium aspiration syndrome: unresolved issues,* Pediatr Clin North Am *40:955–981, 1993.)*

pnömomediastinum, pnömotoraks veya her ikisine yol açabilir. Göğüs kafesinde belirgin kabarıklık olabilir. Durum genellikle 72 saat içinde düzelir, ancak ventilasyon desteği gerektirdiğinde, yüksek mortalite riski olan şiddetli bir tablo ortaya çıkabilir. Takipne günlerce hatta birkaç hafta sürebilir. Tipik göğüs radyografisi, düzensiz yama tarzında infiltratlar, her iki akciğer alanının kaba çizgileri, artmış ön-arka çap ve diyaframın düzleşmesi ile karakterizedir. Şiddetli hipoksemi olan ve kardiyak malformasyonu olmayan bir bebekte normal akciğer grafisi pulmoner hipertansiyon tanısını düşündürmelidir.

ÖNLEME

Mekonyum aspirasyon riski, fetal distresin erken tanınması ve geç fetal kalp atış hızı deselerasyonu, atımdan atıma zayıf fetal kalp hızı (FKH) değişkenliği varlığında doğumun başlatılması ile azaltılabilir. Amniyo-infüzyonun başlangıçta bir umut olabileceği düşünülmesine karşın, MAS, sezaryen doğum, anne veya yenidoğan morbiditesinin diğer major göstergelerini azaltmaz. Mekonyum boyalı amniyotik sıvısı olan bebeklerde intrapartum nazofarengeal aspirasyon, MAS riskini azaltmaz. Mekonyumla boyalı doğan depresif bebeklerin (hipotoni, bradikardi veya azalmış solunum çabası) rutin entübasyonu ve aspirasyonu MAS veya diğer önemli olumsuz sonuçların azaltılmasında etkili değildir ve yenidoğan resüsitasyonu için önerilmez.

TEDAVİ

MAS tedavisi, solunum sıkıntısı için destekleyici bakım ve standart yönetimi içerir. Ortalama hava yolu basıncının oksijenasyon üzerinde yararlı etkisi vardır, ancak pnömotoraks riskine karşı dikkatli olunmalıdır. MAS ve hipoksemik solunum yetmezliği olan veya mekanik ventilasyon gerektiren pulmoner hipertansiyonu olan bebeklere ekzojen surfaktan ve/veya iNO uygulanması, tedaviye yanıt vermeyen en ciddi şekilde etkilenen bebeklerin ihtiyaç duyduğu ekstrakorporeal membran oksijenasyonu (ECMO) ihtiyacını azaltır. Sepsis belirti-bulgularını göstermeyen MAS'li bebeklerde rutin antibiyotik tedavisinin rolü yoktur. Şiddetli mekonyum aspirasyonu, kalıcı pulmoner hipertansiyon ile komplike olabilir. Geleneksel mekanik ventilasyona dirençli MAS hastaları HFV veya ECMO'dan faydalanabilir (bkz. Bölüm 122.9).

PROGNOZ

Mekonyumla boyalı bebeklerin ölüm oranı, mekonyumla boyalı olmayan bebeklerin ölüm oranından oldukça yüksektir. Son yıllarda MAS'ın neden olduğu yenidoğan ölümlerindeki düşüş, obstetrik ve yenidoğan bakımındaki iyileşmelerle ilgilidir. Kalıcı akciğer sorunları nadirdir, ancak 5-10 yıla kadar semptomatik öksürük, hırıltılı solunum ve kalıcı hiperinflasyon olabilir. Prognoz, asfiksi kaynaklı SSS hasarının derecesine ve pulmoner hipertansiyon gibi ilişkili sorunların varlığına bağlıdır.

122.9 Yenidoğanın Persistan Pulmoner Hipertansiyonu (Persistan Fetal Dolaşım)

Shawn K. Ahlfeld

Yenidoğanın persistan pulmoner hipertansiyonu (**YPPH**) en sık zamanında doğmuş ve postmatür bebeklerde görülür. Predispozan faktörler arasında doğum asfiksi, MAS, erken başlangıçlı sepsis, RDS, hipoglisemi, polisitemi, intrauterin dönemde duktusun kasılmasına neden olan maternal nonsteroidal antienflamatuar ilaçların kullanımı, son trimesterde maternal seçici olmayan serotonin geri alım inhibitörlerinin kullanımı ve diafragma hernisi, amnion sıvı sızması, oligohidramnios ve plevral effüzyonların neden olduğu pulmoner hipoplazi sayılabilir. YPPH genellikle idiopatiktir. YPPH'li bazı hastalarda düşük plazma arjinin ve NO metabolit konsantrasyonları ve karbamoil fosfat sentaz geninin polimorfizmleri vardır, bulgular NO üretiminde hafif bir kusur olasılığını düşündürmektedir. Klinik merkezler arasında geniş bir farklılık olmakla birlikte, sıklık 500-1500 canlı doğumda birdir. YPPH'nin etiyolojisinde ne olursa olsun, sağdan sola şant nedeniyle derin hipoksemi ile normal veya yüksek $PaCO_2$ mevcuttur (Şekil 122.9).

PATOFİZYOLOJİ

Doğumdan sonra PDA ve foramen ovale yoluyla sağdan sola şantın fetal dolaşım paterninin devam etmesi aşırı yüksek pulmoner vasküler direncin (PVR) bir sonucudur. Fetal PVD genellikle fetal sistemik veya postnatal pulmoner basınca göre yükselir. Fetal yaşamdaki bu durum göbek veni aracılığıyla gelen oksijen içeriği yüksek kanın foramen ovale yoluyla sol atriuma (ve beyne) yönlendirilmesini, kanın çoğunun akciğerleri atlayarak duktus arteriyozus yoluyla inen aortaya geçmesini sağlar. Doğumdan sonra, akciğerlerin hava ile dolmasına bağlı vazodilatasyon, doğum sonrası PaO_2'de artış, $PaCO_2$'de azalma, artmış pH ve vazoaktif maddelerin salınması sonucunda PVD hızla azalır. Yüksek neonatal PVD nedenleri, (1) bazı akut durumlardan dolayı azalmayabilir, uyum (**maladaptasyon**) sağlayamayabilir (artan O_2'ye ve doğumdan sonraki diğer değişikliklere yanıt olarak normal vazodilatasyon göstermez); (2) kronik fetal hipoksiye yanıt olarak pulmoner arter medial kas kalınlığı artar ve kas dokusu olmayan periferal akciğer arteriyollerine kadar düz kas katmanlarında kalınlaşma olur; (3) **pulmoner hipoplazi**ye neden olan durumlar (diyafragma hernisi, Potter sendromu); veya (4) polisitemi, total anormal pulmoner venöz dönüş (TAPVD) veya asinar akciğer gelişiminin konjenital yaygın gelişim bozukluklarının bir sonucu olarak **obstrüktif** nedenlerdir.

KLİNİK BULGULAR

YPPH genellikle doğum odasında veya doğumdan sonraki ilk 12 saat içinde kendini gösterir. Polisitemi, hipoglisemi, hipotermi veya asfiksi ile ilişkili veya idiyopatik PPHN ciddi siyanoz ve solunum sıkıntısı ile

Tablo 123.4 Çeşitli Yenidoğan Sarılıklarının Tanısal Özellikleri

TANI	VAN DEN BERGH REAKSİYONU SONUCU	SARILIK		GASTROİN		BİLİRÜBİNARTIŞ HIZI (mg/dl/gün)	YORUMLAR
		Ortaya çıkma	Kaybolma	mg/dl	Yaş (gün)		
"Fizyolojik sarılık":							Genellikle matüritenin derecesi ile ilgilidir
Zamanında doğmuş	İndirekt	2-3. gün	4-5. gün	10-12	2-3	<5	
Prematüre	İndirekt	3-4. gün	7-9. gün	15	6-8	<5	
Metabolik faktörlere bağlı hiperbilirübinemi							Metabolik faktörler: hipoksi, solunumsal distress, karbohidrat yokluğu
Zamanında doğmuş	İndirekt	2-3. gün	Değişken	>12	İlk hafta	<5	Hormonal etkiler: kretinizm, hormonlar, Gilbert sendromu
Prematüre	İndirekt	3-4. gün	Değişken	>15	İlk hafta	<5	Genetik faktörler: Crigler-Najjar sendromu, Gilbert sendromu İlaçlar: K vitamini, novobiosin
Hemolitik durumlar ve hematom	İndirekt	İlk 24 saatte ortaya çıkabilir	Değişken	Sınırı yok	Değişken	Genellikle >5	Eritroblastozis: Rh, ABO, Kell konjenital hemolitik hastalık: sferositik, nonsferositik İnfantil piknositozis İlaç: K vitamini Kapalı kanama-hematom
Hemolitik ve hepatotoksik faktörler birarada	İndirekt ve direkt	İlk 24 saatte ortaya çıkabilir	Değişken	Sınırı yok	Değişken	Genellikle >5	Enfeksiyon: bakteriyel sepsis, piyelonefrit, hepatit, toksoplazmozis, sitomegalik inklüzyon hastalığı, kızamıkçık, sifiliz İlaç: K vitamini
Hepatosellüler hasar	İndirekt ve direkt	Genellikle 2-3. gün, iki haftaya kadar ortaya çıkabilir	Değişken	Sınırı yok	Değişken	Değişken, >5 olabilir	Bilier atrezi; safra kanallarının azlığı, ailevi kolestaz, galaktozemi; hepatit, enfeksiyon

Brown AK: Neonatal jaundice, *Pediatr Clin North Am* 9:575–603, 1962.

Direkt hiperbilirübinemi varsa, olası tanılar arasında hepatit, konjenital safra kanalı bozuklukları (biliyer atrezi, safra kanallarının azlığı, Byler hastalığı), kolestaz, doğuştan kalıtımsal metabolizma hastalıkları, KF, konjenital hemosiderozis ve sepsis bulunur.

FİZYOLOJİK SARILIK (İKTERUS NEONATORUM)

Normal şartlar altında, göbek kordonu serumundaki indirekt bilirübin seviyesi 1-3 mg/dl'dir ve <5 mg/dl/24 saat hızında yükselir; bu nedenle sarılık, ikinci veya üçüncü günde görülür hale gelir, genellikle ikinci-dördüncü günler arasında 5-6 mg/dl'ye zirve yapar ve doğumdan sonraki beşinci ve yedinci günler arasında <2 mg/dl'ye düşer. Bu değişikliklerle ilişkili sarılık *fizyolojik* olarak adlandırılır ve olgunlaşmamış neonatal karaciğer tarafından bilirübinin konjugasyonunda geçici kısıtlılık ile birlikte fetal RBC'lerin parçalanması sonucu artan bilirubin üretiminin sonucu olduğuna inanılmaktadır.

Genel olarak, zamanında doğmuş bebeklerin %6-7'sinde indirekt bilirübin düzeyleri >13 mg/dl'dir, <%3'ü ise >15 mg/dl düzeylerine sahiptir. Yüksek indirekt bilirübin için risk faktörleri arasında anne yaşı, ırk (Çin, Japon, Koreli, Kızılderili), annede diyabet, prematürite, ilaçlar (K_3 vitamini, novobiocin), yükseklik (rakım), polisitemi, erkek cinsiyet, trizomi 21, deride ekimoz, kan ekstravazasyonu (sefal hematom), oksitosin indüksiyonu, emzirme, kilo kaybı (dehidrasyon veya yetersiz kalori alımı), gecikmiş bağırsak hareketi ve fizyolojik sarılık olan aile veya kardeş öyküsüdür (bkz. Tablo 123.2). Bunlara sahip olmayan bebeklerde, indirekt bilirubin düzeyleri nadiren > 12 mg/dL düzeyine çıkarken, çeşitli risk faktörlerine sahip bebeklerin daha yüksek bilirübin düzeylerine sahip olma olasılığı daha yüksektir. Emzirme, varyant glukuronosiltransferaz aktivitesi (1A1) ve organik anyon taşıyıcı-2 genindeki değişiklikler, hiperbilirübinemi riskini arttırır. Hangi yenidoğanların fizyolojik sarılık yüksekliği için risk altında olduğu, yaşamın ilk 24-72 saatindeki *saate özgü* bilirübin düzeylerine dayanarak tahmin edilebilinir (Şekil 123.10). Transkütan bilirübin ölçümleri serum seviyeleri ile doğrusal olarak ilişkilidir ve tarama için kullanılabilir. Zamanında doğmuş bebeklerde indirekt bilirubin seviyeleri, yaşamın 10-14. gününde yetişkin düzeylerine (1 mg/dl) düşer. İki haftadan fazla süren indirekt hiperbilirübinemi hemoliz, kalıtsal glukuronil transferaz eksikliği, anne sütü sarılığı, hipotiroidizm veya bağırsak tıkanıklığını düşündürür. Pilor stenozu ile ilişkili sarılık, kalori eksikliğinin, hepatik UDP-glukuroniltransferazın göreceli eksikliğinin veya ileus nedeniyle bilirübinin enterohepatik dolaşımındaki bir sonucu olabilir. Prematüre bebeklerde serum bilirübin artışı, zamanında doğmuş bebeklerle aynı veya biraz daha yavaş ancak daha uzun sürelidir. Sekiz-12 mg/dL tepe seviyelerine genellikle 4-7. güne kadar ulaşılmaz ve 10. günden sonra sarılık nadiren gözlenir, bu süreler bilirübin metabolizması ve atılım mekanizmalarının olgunlaşmasına karşılık gelir.

Zamanında doğmuş veya prematüre bebeklerde fizyolojik sarılık tanısı, ancak öykü, klinik bulgular ve laboratuvar verileri ile sarılığın bilinen nedenleri dışlanarak konulur (bkz. Tablo 123.4). Genel olarak, (1) doğumdan sonraki ilk 24-36 saat içinde ortaya çıkarsa, (2) serum bilirubin 5 mg/dl/24 saatten daha hızlı bir oranda yükseliyorsa, (3)

Bölüm 128

Dismorfoloji

Anne M. Slavotinek

Çeviren: Ümit Ayşe Tandırcıoğlu

Dismorfoloji, insan formundaki farklılıkların ve bunlara neden olan mekanizmaların incelenmesidir. 40 yenidoğanın 1'inde veya %2.5'inde doğumda tanınabilir bir doğum kusuru veya malformasyonların paterni olduğu tahmin edilmektedir. Bu yenidoğanların yaklaşık yarısı tek, izole bir malformasyona sahipken, diğer yarısında çoklu malformasyonlar mevcuttur. Yenidoğan döneminden sonra bebek ölümlerinin %20-30'undan ve ölümlerin %30-50'sinden doğuştan gelen anormalliklerden kaynaklanmaktadır (http://www.marchofdimes.com/peristats/). 2001'de doğum kusurları, Amerika Birleşik Devletleri'ndeki her 5 bebek ölümünden 1'ini oluşturdu. Bu oran 100.000 canlı doğumda 137.6 ölüm oldu ve bu da erken/düşük doğum ağırlığı (109.5/100.000), ani bebek ölüm sendromu (55.5/100.000), gebeliğin maternal komplikasyonları (37.3/100.000) ve respiratuvar distres sendromu (25.3/100.000) gibi diğer ölüm nedenlerinden daha yüksekti.

DOĞUM KUSURLARININ SINIFLANDIRILMASI

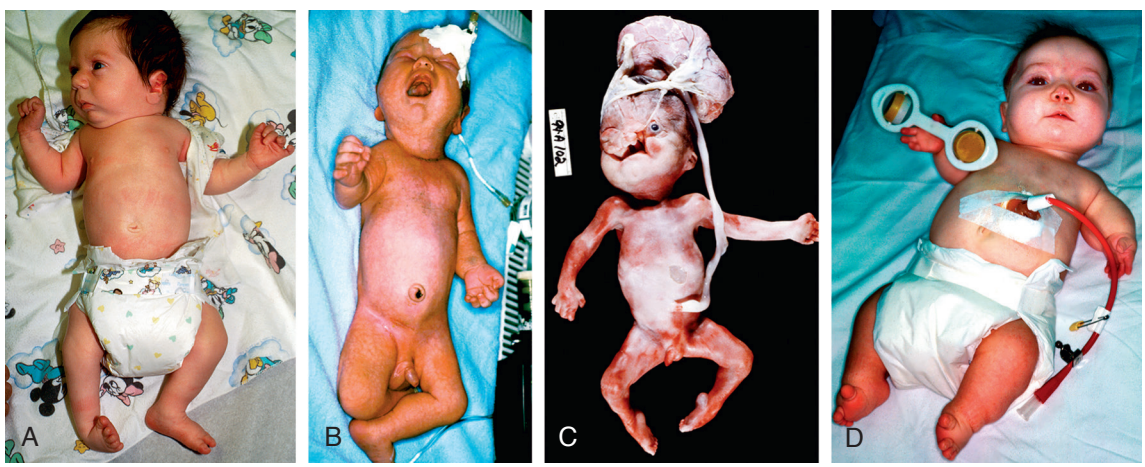
Doğum kusurları tek bir kişide izole (tek) kusurlara veya çoklu konjenital anomalilerle (çoklu kusurlar) kendini gösterebilir. İzole bir birincil kusur, kusurun varsayılan sebebinin doğasına göre, bir malformasyon, displazi, deformasyon veya bozulma (disrupsiyon) olarak sınıflandırılabilir (Tablo 128.1 ve Şekil 128.1). Çoğu doğum kusuru malformasyonlardır. **Malformasyon**, morfogenezde lokalize bir hatadan kaynaklanan ve bir doku veya organın anormal oluşumuna neden olan yapısal bir kusurdur. **Displazi**, hücrelerin dokulara anormal organizasyonunu ifade eder. Malformasyonlar ve displazilerin her ikisi de iç yapıyı etkileyebilir. Aksine bir **deformasyon**, normal olarak gelişen veya farklılaşan bir yapının veya organın şeklindeki veya yapısındaki bir değişikliktir. **Disrupsiyon (bozulma),** normal olarak oluşan bir yapının son aşamada tahrip edilmesinden kaynaklanan bir kusurdur.

Değişmiş morfogenezisi olan kalıtsal bozuklukların çoğu, izole doğum kusurları yerine çoklu malformasyonlar gösterir. Birkaç malformasyon

Tablo 128.1 Mekanizmalar, Terminoloji ve Dismorfolojinin Tanımlanması

TERMİNOLOJİ	TANIMI	ÖRNEK
Sekans	Tek bir olayın neden olduğu çoklu malformasyonlar	Küçük bir çenenin glossoptoz ve yarık damak ile sonuçlandığı Pierre-Robin dizisi Birincil 4. brakiyal ark ve 3. ve 4. faringeal kese defektlerinin DiGeorge dizisi, timus ve paratiroid bezlerinin aplazisine veya hipoplazisine, aortik ark anomalilerine ve mikrognatiye yol açar
Deformasyon sekansı	Kendinden normal doku yapısını değiştiren mekanik (uterin) kuvvet	Oligohidramnios uzuvların rahim içi sıkışması (örn. çıkık kalçalar, ekinovarus ayak deformitesi), sıkışık kulaklar veya küçük toraks yoluyla deformasyonlar üretir
Disrupsiyon(bozulma) sekansı	Normal morfogenez döneminden sonra rahim içi doku yıkımı	Parmakların / ayak parmaklarının, doku fibrozunun ve amputasyonu ile sonuçlanan amniyotik bant sendromu
Displazi sekansı	Hücrelerin doku ve organlara atipik organizasyonu	Deri ve meninkslerin melanositik hamartomları olarak ortaya çıkan melanosit öncü hücrelerinin nöral krestten çevreye atipik göçü ile nörokutanöz melanoz sekansı
Malformasyon sendromu	Birbirinden bağımsız dokularda da görülen çoklu malformasyonlar	Trizomi 21 Teratojenler Yukarıda tarif edildiği gibi çok sayıda çoklu konjenital anomali sendromu

Kliegman RM, Greenbaum LA, Lye PS: *Practical strategies in pediatric diagnosis and therapy* , ed 2, Philadelphia, 2004, Elsevier Saunders'dan alınmıştır.

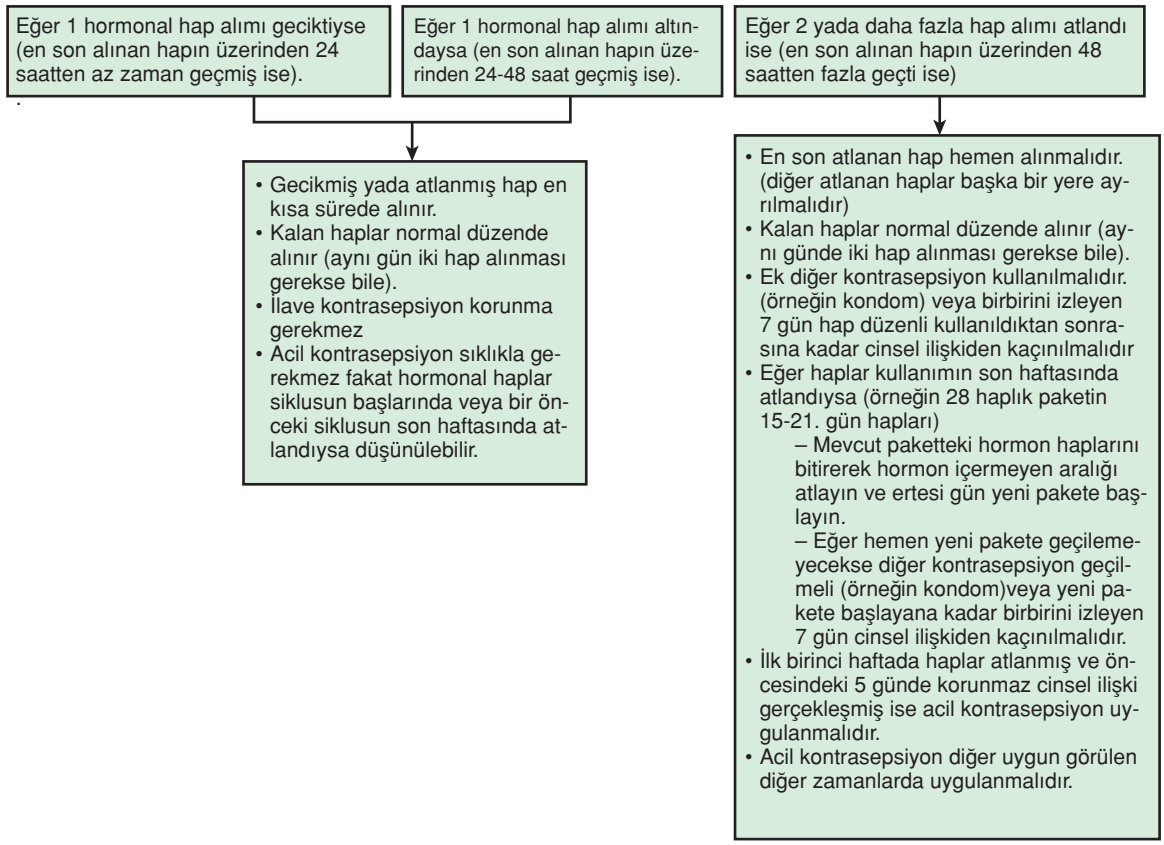


Şekil 128.1 Morfogenezde dört ana problem türü: Malformasyon, deformasyon, bozulma ve displazi. A. Kamptomelik displazi sendromlu bebek, SOX9'da bir mutasyonun neden olduğu çoklu malformasyon sendromu ile sonuçlanır. **B.** 17 hafta ile doğumun olduğu 36 hafta arası erken membran rüptürünün neden olduğu oligohidramnios deformasyon sekansına sahip bebek; bebek kalıcı transver duruş nedeniyle oluştu. **C.** Erken membran rüptür sekansı ile plasentanın başa tutturulması ve distal ekstremite kontraktürleri ile kraniyofasiyal yapıların bozulması. **D.** Sülfat taşıyıcı proteinde kalıtsal otozomal resesif mutasyonların neden olduğu diastrofik displazi olan bebek. *(Graham Jr JM:* Smith' s recognizable patterns of human deformation, *ed 3, Philadelphia, 2007, Saunders, Fig 1-1, p 4.)*

Tablo 132.4 | Ergen ve Genç Yetişkin Sağlık Sorun ve Riskleri İçin Önerilen Eylem Planı*

PROBLEM/ RİSK ALANI	YAPISAL	SOSYAL PAZARLAMA	AİLENİN DAHİL EDİLDİĞİ TOPLUM MÜDAHALESİ	ELEKTRONİK SAĞLIK/MOBİL SAĞLIK	OKULLAR	SAĞLIK SEKTÖRÜ
HIV dâhil cinsel ve üreme sağlığı	**Mevzuat** *Evlilik için en düşük yaş 18* *Yasal reşit olmayanlara kontrasepsiyon sağlanmasına izin verilmesi* *Kürtajın yasallaştırılması*	*Ergenlerin cinsel ve üreme sağlığı için toplum desteğini ve HIV sağlık erişimini teşvik etmek*	**Para transfer programları, Ödemelerin okula devam şartına bağlanması** Pozitif ergen gelişimi Akran eğitimi	*Bilgi birikimi, tutumlar ve riskli davranışları hedefleyin*	**Kaliteli orta öğretim eğitimi** **Kapsamlı cinsel sağlık eğitimi** **Temiz tuvalet ve mensturasyon hijyeninin sağlanabileceği güvenli okul** **Kondom ve modern kontrasepsiyon yöntemlerinin olduğu okul temelli sağlık hizmeti**	**Kondom ve uzun etkili dönüşümlü kontrasepsiyon dahil uygun fiyatlı modern kontrasepsiyon** **Erken HIV ve CYBH tanı ve tedavi** **Antenatal, doğum ve postnatal bakım** HIV için erişkin bakıma geçiş
Besin yetersizliği	**Besinlerin zenginleştirilmesi (örn. demir, folat)**		**Mikronütrient desteği (Özellikle gebelikte)** **Protein-enerji desteği** **Parazit tedavisi** *Para transfer programları* *Beslenme eğitimi*		**Mikronütrient desteği** **Sağlıklı okul yemekleri**	**Tarama ve mikronütrient desteği**
Enfeksiyon hastalıkları			*Parazit tedavisi* *Cibinlik dağıtımı*		**HPV aşılaması** *Parazit tedavisi*	**Erken tanı ve tedavi** **Ergen aşılaması (HPV, çocukluk çağı yakalama takvimi)** *Parazit tedavisi* *Cibinlik dağıtımı* *Mevsimlik malarya ilaç tedavisi*
Şiddet	**Silah kontrolü** *Homoseksüelliğin yasallaştırılması ve kadınların şiddet ve cinsel baskıdan korunması* *İkinci bir şansı teşvik etmek için gençlik adalet reformları* *Asgari ceza sorumluluk yaşı olarak 16 yaş*	*Şiddetin ve mevcut hizmetlerin etkileri hakkında bilgi sahibi olmak*	*Anne-baba becerileri ve anne-baba-çocuk iletişimini geliştirmek* *Pozitif genç gelişimi* *Cinsiyet eşitliğini teşvik etmek* *Ekonomik güçlenme* *Farkındalık, bilgi ve yetenek gelişimi için grup eğitimi*		**Şiddet davranışı ve madde kullanımını hedefleyen çok boyutlu girişimler**	**Travma bakımı**
İstemsiz yaralanma	**Dereceli lisanslama** **Kask takma mecburiyeti** **Çoklu bileşenli trafik hasarı kontrolü**	*Risklerin bilinmesini teşvik etmek*	*Trafik kazası kontrolünün polis tarafından uygulanması*			**Travma bakımı, ilk cevap veren sağlık personeli dahil (örneğin ambulanslar)**
Alkol ve yasa dışı maddeler	**Alkol satışlarını reşit olmayan ergenlere sınırlama** **Alkolün vergilendirilmesi** **Alkollü araba kullanma mevzuatları** **Yasal olmayan alkolün kısıtlanması** **Ruhsatlı merkezlerde müdahaleler** *Dereceli alkol alımı*	**Reklam kısıtlaması** *Toplumsal farkındalığı artırma kampanyaları*	*Anne-baba becerileri ve anne-baba-çocuk iletişimini geliştirmek* *Enjektör değişim erişimi* *Danışmanlık*	*Bilgi birikimini, tutumları ve riskli davranışları hedeflemek*	*Alkolsüz poliçeler*	*Risk taraması ve motivasyonel görüşme*

Devam ediyor



Şekil 143.3 Gecikmiş ya da atlanmış kombine oral kontrasepsiyon sonrası yapılması önerilen adımlar. *(Curtis KM, Jatlaoui TC, Tepper NK, et al. U.S. selected practice recommendations for contraceptive use, 2016,* MMWR Recomm Rep *65(RR-4):1-66, 2016, Fig 2, p28.)p. 102.)*

Ulusal Gıda ve İlaç idaresi (FDA), 2011 yılı itibariyle, drospirenon içeren oral kontraseptiflerin, diğer progesteron içeren haplara göre daha yüksek bir venöz tromboembolizm (VTE) riski olabileceğini belirtmiştir. VTE riski yönünden, drospirenon içeren ile içermeyen oral kontraseptifleri karşılaştırmalı olarak sunan bir çalışma olmasa da, drospirenon içerenlerin LNG veya diğer progesteronları içeren oral kontraseptiflere göre VTE riskini 3 kat arttırdığı belirtilmiştir. Sonuç olarak FDA; piyasada sunulan "Beyaz, Safyral, Yasmin ve Yaz" oral kontraseptiflerinin etiketlerinin revize edilmesini istemiştir. Tüm oral kontraseptifler ile VTE riski olmasına rağmen, bu risk gebelik veya doğum sonrası dönemde VTE geliştirme riskinden daha düşüktür.

TRANSDERMAL YAMA

Transdermal yama (Ortho Evra ve ya Xulane) günde 20 µg etinil estradiol ve 150 µg norelgestromin salgılar ve göğüsler hariç alt karın, kalça ve ya üst vücuda uygulanır. 1 hafta boyunca sürekli uygulanır ve toplam 3 hafta boyunca haftada bir değiştirilir, daha sonra kanamanın meydana geldiği 4. haftada yama uygulanmaz (bkz. Tablo 143.1). Ergenlerde yapılan sınırlı çalışmalar; yetişkinlere göre parsiyel ya da tam ayrılmanın daha yüksek oranda olduğunu, yüksek memnuniyet ve 3-18 aylık kullanım süresinde %50-83 devam oranları olduğunu göstermektedir (Şekil 143.5). Diğer kombine hormonal yöntemlerde olduğu gibi, transdermal yamada ikinci kademede önerilen kontraseptif yöntemdir. Danışmanlar, gecikmeli uygulamada veya yamanın ayrılma durumunda öneriler konusunda belirlenmiş "ABD Kontraseptif Kullanım Önerilerine" başvurabilirler.

VAJİNAL HALKA

Vajinal kontraseptif halka (NuvaRing), yaklaşık 5,3 cm çapında ve hasta tarafından vajinaya yerleştirilen esnek, şeffaf, renksiz bir vajinal halkadır. Günde 15 µg etinil estradiol ve 120 µg etonogestrel salgılar ve 3 hafta boyunca yerinde kalır, bu süre zarfında bu hormonlar emilir. Halka, cinsel ilişki sırasında yanlışlıkla çıkarılması durumunda tekrar takılmalıdır; eğer ≥48 saat sürede yerleştirilmedi ise, bir kontrasepsiyon yöntemi ilave kullanılmalıdır (Şekil 143.6). Diğer kombine hormonal yöntemlerde olduğu gibi, vajinal halka önerilen ikinci kademe kontraseptiftir. Danışmanlar, hastalara vajinal halkanın gecikmeli yerleştirme veya yeniden yerleştirme durumunda nasıl yönetileceği konusunda danışmanlık yapmak için belirlenmiş "Amerikan Uygulama Önerileri'ne" başvurabilirler.

KONRENDİKASYONLAR

"ABD Kontraseptif Yöntem Kullanımı Tıbbi Uygunluk Kriterleri'ne" göre östrojen içeren KHK'ler için belirtilen kategori 4 düzey kontrendike durumlar; (bkz. Tablo 143.3): yeni geçirilen meme kanseri, şiddetli siroz, akut derin venöz tromboz (DVT) / pulmoner emboli (PE) veya daha yüksek nüks riski olan DVT/PE öyküsü, uzun süreli immobilizasyon ile büyük cerrahi, nefropati, retinopati veya nöropati ile diyabet, auralı migren, evre II hipertansiyon, vasküler hastalık, iskemik kalp hastalığı, hepatoselüler adenom ve ya malign karaciğer tümörleri, kardiyovasküler hastalık için çoklu risk faktörleri, peripartum kardiyomiyopati, postpartum >120 tıbbi durum veya özellik için 1.800 öneriyi içermektedir.

Tablo 148.5 İmmün Yetmezlik Sendromları İle Birlikte Görülen Fiziksel Özellikler

KLİNİK ÖZELLİKLER	HASTALIKLAR
DERMOTOLOJİK	
Egzama	Wiskott-Aldrich sendromu, IPEX, hiper-IgE sendromu, hipereozinofili sendromları, IgA eksikliği
Seyrek ve/veya hipopigmente saçlar	Kıkırdak-saç hipoplazisi, Chédiak-Higashi sendromu, Griscelli sendromu
Oküler telenjiektazi	Ataksi-telanjiektazi
Okulokutanöz albinizim	Chédiak-Higashi sendromu
Ağır dermatit	Omenn sendromu
Eritrodermi	Omenn sendromu, SCID, graft-vs-host hastalağı, Comel-Netherton sendromu
Pulmoner pnömatoseller ile birlikte tekrarlayan apseler	Hiper-IgE sendromu
Tekrarlayan organ granülomları veya apseler, özellikle akciğer, karaciğer, rektum	KGH
Tekrarlayan apseler ve selülit	KGH, Hiper-IgE sendromu, lökosit adhezyon bozukluğu
Kutanöz granulomlar	Ataksi-telanjiektazi, SCID, CVID, RAG eksikliği
Oral ülserler	KGH, SCID, konjenital nötropeni
Periodontit, gingivit, stomatit	Nötrofil bozuklukları
Oral veya tırnak kandidiyazis	T hücre immün bozuklukları, kombine bozukluklar (SCID); mukokutanöz kandidiyazis; hiper-IgE sendromları; IL-12, -17, -23 eksiklikleri; CARD9 eksikliği; STAT1 eksikliği
Vitiligo	B-hücre bozuklukları, mukokutanöz kandidiyazis
Alopesi	B-hücre bozuklukları, mukokutanöz kandidiyazis
Kronik konjunktivit	B-hücre bozuklukları,
EKSTREMİTELER	
Tırnaklarda çomaklaşma	Antikor bozuklukları nedeniyle gelişen kronik akciğer hastalıkları
Artrit	Antikor bozuklukları, Wiskott-Aldrich sendromu, hiper-IgM sendromu
ENDOKRİNOLOJİK	
Hipoparatirodi	DiGeorge sendromu, mukokutanöz kandidiyazis
Endokrinopatiler (otoimmün)	Mukokutanöz kandidiyazis
Diyabet, hipotiroidi	IPEX ve IPEX benzeri sendromlar
Büyüme hormonu eksikliği	X'e bağlı agamaglobinemi
Gonadal disgenezi	Mukokutanöz kandidiyazis
HEMATOLOJİK	
Hemolitik anemi	B- ve T-hücre immün bozuklukları, ALPS
Trombositopeni, küçük trombositler	Wiskott-Aldrich sendromu
Nötropeni	Hiper-IgM sendromu, Wiskott-Aldrich varyantı, KGH
İmmün trombositopeni	B-hücre immün bozuklukları, ALPS
İSKELET	
Kısa ekstremiteli cücelik	T- ve/veya B- hücre immün bozuklukları ile birlikte kısa ekstremiteli cücelik
İskelet displazisi	ADA eksikliği, kıkırdak-saç hipoplazisi

ADA, Adenosine deaminaz; ALPS, otoimmün lenfoproliferatif sendrom; KGH, kronik granulomatöz hastalık; CVID, yaygın değişken immün yetmezlik; IPEX, X'e bağlı immün disfonksiyon enteropati poliendokrinopati; SCID, ağır kombine immün yetmezlik.
Goldman L, Ausiello D: *Cecil textbook of medicine*, ed 22, Philadelphia, 2004, Saunders, p 1599.

Tablo 148.6 Tekrarlayan Enfeksiyonları Olan Çocuk İçin Birinci Basamak İmmünolojik Testler

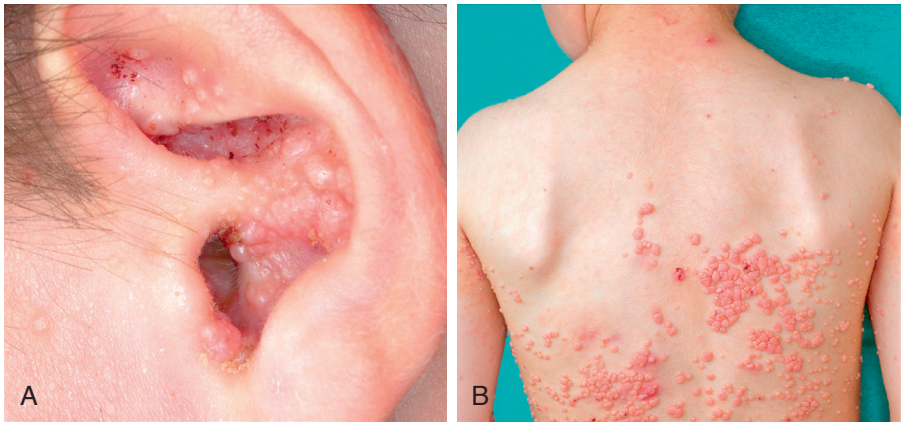
TAM KAN SAYIMI, HÜCRE SAYIMI, ERİTROSİT SEDİMENTASYON HIZI
Mutlak lenfosit sayısı (normal sonuç T-hücre bozukluğunu dışlar)
Mutlak nötrofil sayısı (normal sonuç konjenital veya kazanılmış nötropeniyi ve [genellikle] enfenksiyonlar arasında bile yüksek sayım izlenen lökosit adezyon defektinin her iki formunu dışlar)
Trombosit sayısı (normal sonuç Wiskott-Aldrich sendromunu dışlar)
Howell-Jolly cisimcikleri (yokluğu aspleniyi dışlar)
Eritrosit sedimentasyon hızı (normal sonuç kronik bakteriyel, mantar enfeksiyonlarını dışlar)

B-HÜCRE BOZUKLUĞU İÇİN TARAMA TESTLERİ
IgG, IgA, IgM (antikor bozukluklarının çoğunda düşüktür)
İzohemagglutininler (agammaglobülinemide düşüktür)
Antikor titreleri tetanoz, difteri, Haemophilus influeanza ve pnömokok (antikor bozukluklarının çoğunda düşüktür)

T HÜCRE BOZUKLUĞU İÇİN TARAMA TESTLERİ
Mutlak lenfosit sayısı (normal sonuç T hücre bozukluğu olmadığını düşüdürür)
Akım sitometri naif T-hücre varlığı değerlendirilir (CD3+CD45RA+ hücreler)

FAGOSİTİK HÜCRE BOZUKLUKLARI İÇİN TARAMA TESTLERİ
Mikroskopi (bazı nötropenilerde anormal)
Solunum patlaması analizi (Kronik granülomatöz hastalıkta anormal)

KOMPLEMAN EKSİKLİĞİ İÇİN TARAMA TESTLERİ
CH_{50} (klasik yol ve terminal bileşen eksikliklerinde nerdeyse yok)
AH_{50} (alternatif yol ve terminal bileşen eksikliklerinde nerdeyse yok)



Şekil 152.3 Yaygın molluskum alanları kulakta **(A)** ve gövdede **(B)**. (Purcell C, Cant A, Irvine AD: DOCK8 primary immunodeficiency syndrome, Lancet 386:982, 2015.)

çıkmaya başlar. En sık görülen humoral immünolojik anormallik, bu hastaların %50-80'inde gözlenen selektif IgA eksikliğidir. IgG2 veya toplam IgG düzeyleri düşük olabilir ve spesifik antikor titreleri düşük veya normal olabilir. Bu hastaların yaklaşık %80'inde tekrarlayan sinopulmoner enfeksiyonlar görülür. Sık gözlenen viral enfeksiyonlar genellikle istenmeyen sekellerle sonuçlanmamasına rağmen, fatal varisella enfeksiyonu gözlenmiştir. Ataksi-telanjiektazi ile ilişkili maligniteler genellikle lenforetiküler tiptedir, ancak adenokarsinomlar da görülür. Etkilenmemiş mutasyon taşıyıcılarında malignite insidansı artar.

Ataksi-telanjiektazide tedavi destekleyicidir.

OTOZOMAL DOMİNANT HİPER-IGE SENDROMU

Bu sendrom erken başlangıçlı atopi ve tekrarlayan deri ve akciğer enfeksiyonları ile ilişkilidir.

Genetik ve Patogenez

Otozomal dominant hiper-IgE sendromuna, sinyal iletici ve transkripsiyon aktivatörü 3'ü (STAT-3) kodlayan gendeki heterozigot mutasyonlar neden olur. Bu mutasyonlar baskın negatif bir etkiyle sonuçlanır. Birçok klinik özelliğe, interlökin (IL)-6, tip I interferon, IL-22, IL-10 ve epidermal büyüme faktörü (EGF) reseptörlerinin sinyalizasyonundaki bozulma neden olur.

Klinik Bulgular

Karakteristik klinik özelliklerini stafilokok apseleri, pnömatoseller, osteopeni ve sıra dışı yüz görünümleri oluşturur. Bebeklik döneminden itibaren deri, akciğer, eklemler, iç organlar ve diğer bölgelerde tekrarlayan stafilokokal apse öyküsü vardır. Tekrarlayan pnömoniler sonucunda kalıcı pnömatoseller gelişir. Hastalarda sıklıkla sinüzit ve mastoidit öyküsü vardır. *Candida albicans* en sık gözlenen ikinci patojendir. Alerjik solunum semptomları genellikle yoktur. Gözlenen kaşıntılı dermatit tipik bir atopik egzama değildir ve her zaman dirençli seyretmez. Belirgin alın, derin yerleşimli geniş aralıklı gözler, geniş burun kökü, geniş etli burun ucu, hafif prognatizm, yüz asimetrisi ve hemihipertrofi olabilir, ancak bu özellikler erişkin dönemde en belirgin hale gelir. Daha büyük çocuklarda, süt dişlerinin dökülmesinde gecikme, tekrarlayan kırıklar ve skolyoz görülür.

Bu hastalarda **normalin çok üstünde bir serum IgE düzeyi** gözlenir; serum IgD düzeyi yüksektir; IgG, IgA ve IgM düzeyleri genellikle normaldir; kan ve balgamda eozinofili belirgindir; ve neoantijenlere antikor yanıtları ve hücre aracılı yanıtlar zayıftır. Genelde >2000 IU/ml IgE seviyeleri tanıyı destekler. Bununla birlikte IgE seviyeleri değişkenlik gösterebilir ve hatta erişkinlerde düşebilir. Kaşıntılı püstüler dermatozu olan yenidoğanlarda ve bebeklerde, IgE seviyeleri yaşa göre yüksektir ve genellikle 100'ler civarındadır. In vitro çalışmalarda kanda T, B ve NK lenfosit oranları normaldir, bellek (CD45RO) fenotipindeki T hücrelerin yüzdesi azalmış ve T-yardımcı tip 17 (Th17) hücreleri azalmış veya yoktur. Çoğu hastanın mitojenlere T-lenfosit proliferasyon yanıtları normaldir, ancak aile üyelerinden gelen antijenlere veya allojenik hücrelere yanıtlar çok düşük veya yoktur. Kanda, balgamda ve lenf bezleri, dalak ve akciğer kistlerinin histolojik kesitlerinde çarpıcı eozinofili görülür. Hassall cisimcikleri ve timus yapısı normaldir. Antimikrobiyal ajanlar ve immünglobülin replasmanı kullanılarak enfeksiyonların önlenmesine yönelik bir tedavi uygulanır.

DOCK8 EKSİKLİĞİ

DOCK8 (*dedicator of cytokinesis 8*) eksikliği, en sık bebeklerde ve küçük çocuklarda ileri derecede şiddetli egzama ile ortaya çıkan otozomal resesif bir hastalıktır. **Kutanöz viral enfeksiyonlar ve CMV, EBV ve kriptosporidiuma yatkınlık** sıktır (Şekil 152.3). Enfeksiyonlara yatkınlık zamanla artar, benzer şekilde immün fonksiyonları gösteren laboratuvar bulguları da bozulur, T-hücre sayısı düşer ve proliferasyon fonksiyonu zayıflar. Hastalar nakil yapılmadan erişkin döneme kadar hayatta kalsa da birçok komplikasyon yaşarlar ve yaşam kaliteleri genellikle kötüdür. Bu nedenle çoğu hastaya ileride gelişecek komplikasyonları önlemek için yaşamın erken dönemlerinde nakil yapılmaktadır.

152.3 Doğal İmmünite Bozuklukları

Jennifer R. Heimall ve Kathleen E. Sullivan

Doğal immün sistem, omurgalılarda konak savunmasının en erken yanıt veren parçasıdır. Bileşenleri arasında, deri ve mukozal yüzeylerin fiziksel bariyer fonksiyonu, kompleman, nötrofiller, makrofajlar, dendritik hücreler (DH), NK hücreleri ve bunlarla ilişkili sitokinler bulunur. Doğal immünitenin aktivasyonu, enfeksiyonlara veya doku hasarına dakikalar içinde yanıt veren bir grup **patern tanıma reseptörüne** (**PRR**) kritik olarak bağlıdır. Bu reseptörlerin hepsi germline kodlanır ve bu nedenle tüm hücrelerde eksprese edilirler. Bu reseptörler hücrelerde **patojen-ilişkili moleküler desenler** (**PAMP**) için kritik monitörler olarak hizmet verirler.

İNTERFERON-γ RESEPTÖRÜ 1 VE 2, IL-12 RESEPTÖRÜ β_1 VE IL-12P40 BOZUKLUKLARI

Doğal immünite bozuklukları arasında en iyi tanımlananı nontüberküloz mikobakterilere yatkınlık ile ilişkili olanlardır. Bu bozukluklar interferon-gama (IFN-γ) –IL-12 sinyal aksındaki anormalliklerle ilişkilidir.

Patogenez

İnterlökin-12, mikobakteriyel ve diğer mikroplarla olan enfeksiyonlara yanıt olarak makrofaj, nötrofil ve DH'ler tarafından salgılanan bir sitokindir. IL-12 daha sonra IFN-γ salgılanmasını uyarmak için NK hücreleri ve T hücreleri üzerindeki reseptörlere bağlanır. IFN-γ, fagositlerin tümör nekrozis faktör alfa (TNF-α) salgılaması için aktivasyonunda ve fagositoza uğramış mikropların yok edilmesinde kritik öneme sahiptir. IFN-γ, IFN-γ reseptörü 1'e (IFN-γR1) bağlanarak fagositleri aktive eder.

Tablo 161.1 Çocukluk Çağı Hastalıklarında Allojenik Hematopoetik Kök Hücre Nakli Endikasyonları

MALİGNİTE
Akut lenfoblastik lösemi (ALL)
- Relaps riski çok yüksek olan hastalar için ilk tam remisyon
- T hücre immünofenotipi ve kortikosteroid tedavisine zayıf yanıt
- İndüksiyon fazının sonunda remisyonda değilse
- Belirgin hipodiploidi (<43 kromozom)
- Konsolidasyon tedavisi sonunda minimal rezidüel hastalık

Yüksek riskli infantil ALL
- İkinci tam remisyon
- Üçüncü veya daha sonra olan tam remisyon

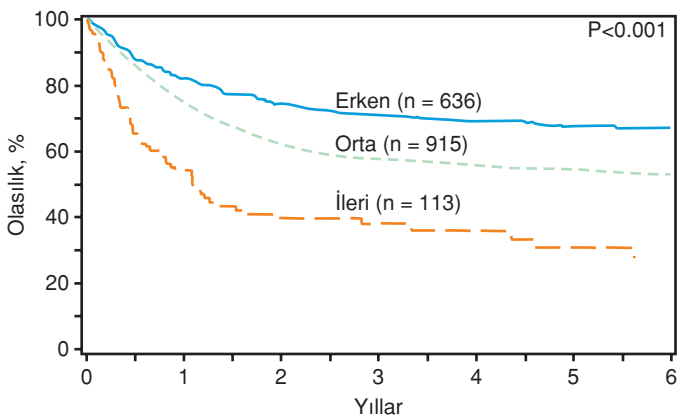
Akut miyeloid lösemi, ilk tam remisyonda veya ileri evre hastalıkta
Philadelphia kromozomu-pozitif kronik miyeloid lösemi
Miyelodisplastik sendromlar
Hodgkin ve non-Hodgkin lenfomalar
Seçilmiş solid tümörler
- Metastatik nöroblastom
- Konvansiyonel tedaviye dirençli rabdomiyosarkom
- Çok yüksek riskli Ewing sarkomu

ANEMİLER
Edinilmiş ağır aplastik anemi
Fanconi anemisi
Paroksismal noktürnal hemoglobinemi
Konjenital diskeratoz
Diamond-Blackfan anemisi
Talasemi major
Orak hücre hastalığı
Shwachman-Diamond sendromu

İMMÜNOLOJİK BOZUKLUKLAR
Ağır kombine immün yetmezlik türevleri
Hiper-IgM sendromu
Lökosit adezyon eksikliği
Omenn sendromu
Ağır kombine immün yetmezlik türevleri
Hiper-IgM sendromu
Lökosit adezyon eksikliği
Omenn sendromu
Zap-70 kinaz eksikliği
Kıkırdak-saçı hipoplazisi
PNP eksikliği
CD40 ligand eksikliği
MHC sınıf II eksikliği
Wiskott-Aldrich sendromu
Chédiak-Higashi sendromu
Kostmann sendromu (infantil malign agranülositoz)
Kronik granülomatöz hastalık
Otoimmün lenfoproliferatif sendrom
X'e bağlı lenfoproliferatif hastalık (Duncan sendromu)
IPEX sendromu
İnterlökin-10 reseptör eksikliği
Hemofagositik lenfohistiyositoz
İnterferon-γ reseptör eksikliği
Griscelli hastalığı
Granül eksikliği

DİĞER BOZUKLUKLAR
Trombosit fonksiyon bozukluklarının seçilmiş ciddi türevleri (örn. Glanzmann trombastenisi, konjenital amegakaryositik trombositopeni)
Seçilmiş mukopolisakkaridoz türleri (örn. Hurler hastalığı) veya diğer lipozomal/peroksizomal bozukluklar (örn. Krabbe hastalığı, adrenolökodistrofi)
İnfantil malign osteopetrozis
Konvansiyonel tedavilere yanıt vermeyen hayatı tehdit eden sitopeni

IPEX, İmmün disregülasyon, poliendokrinopati, enteropati, X'e bağlı; MHC, majör histokompatibilite kompleksi; PNP, pürin nükleozid fosforilaz.



Şekil 161.1 Akut lenfoblastik lösemi (ALL) için HLA uyumlu kardeş vericiden hematopoetik kök hücre nakli sonrası sağkalım, yaş <18 yıl, 2004-2014. Erken, ilk tam remisyon (CR1); Orta, ikinci veya daha büyük tam remisyon (CR2 +); İleri, aktif hastalık. *(D'Souza A, Zhu X: Current uses and outcomes of hematopoietic cell transplantation (HCT), CIBMTR Summary Slides, 2016, http://www.cibmtr.org)*

yapılan hastalarda daha kötü sonuçlar elde edilir. Hazırlık protokolü sırasında **tüm vücut ışınlaması (TVI)** kullanımı, sadece sitotoksik ilaçlardan oluşan bir protokole kıyasla olaysız sağkalım açısından bir avantaj sağlar (Şekil 161.1), ancak daha uzun süreli yan etkilere neden olabilir. Bu, TVI dışında alternatifler hakkında daha fazla araştırma yapılmasına neden olmuştur. Daha az yoğunlukta uygulanan GVHD profilaksisinin sonuçları daha iyidir. Kemik iliği genellikle nakil için tercih edilen kök hücre kaynağıdır, ancak bu nakil merkezleri arasında farklılık gösterir.

Allojenik HKHN alıcısı lösemili hastalarda esas yarar, 'immünokompetan' hücreler tarafından gösterilen GVL etkisinden kaynaklansa da, hastalık nüksü tedavi başarısızlığının ana nedeni olmaya devam etmektedir. Lösemiyi ortadan kaldıramama riski, hastalık fazı, tümör hücrelerinin moleküler lezyonları ve verici/alıcı çiftlerindeki majör veya minör doku uyum antijenlerinin uyumsuzluğu gibi birçok değişkenden etkilenir. Malign hücrelerdeki HLA kaybının neden olduğu tümörden kaçış engelini aşmak için, HLA kısıtlaması olmayan **kimerik antijen reseptörlerinin (CAR'lar)** kullanılması önerilmiştir. Bu terapötik strateji, poliklonal T lenfositlerin antijen özgünlüğünü lösemik hücreler tarafından eksprese edilen hedef antijenlere tekrarlanabilir ve verimli bir şekilde yönlendiren yapay immün reseptörler yoluyla T hücrelerinin genetik olarak yeniden programlanmasına dayanır. CAR'lar T hücreleri tarafından eksprese edildiğinde, antijen tanıma ve tümör sitolizine MHC sınırlandırılmamış bir şekilde aracılık eder ve tümör hücrelerinin yüzeyinde ifade edilen herhangi bir molekülü (protein, karbonhidrat veya glikolipid) hedefleyebilir, böylece ana tümör kaçış mekanizmalarından biri olan MHC moleküllerinin 'downregülasyonu'nundan kaçabilir. CAR'lar, bir monoklonal antikorun değişken bölgelerinden elde edilen, tek zincirli bir antikor (scFv) oluşturmak üzere birbirine bağlanmış hücre dışı özgün bir antijen bağlama parçasından ve T-hücre-reseptör (TCR) –CD3 kompleksinin ζ zincirinden türetilmiş bir hücre içi sinyal bileşeninden oluşur. T hücresi genişleme ve sağkalımını teşvik eden 'kostimülasyon' sinyallerinin ve sitokinlerin *CAR* gen yapısına eklenmesi, tasarlanan T hücrelerinin antitümör verimliliğini ve tümör ortamında hayatta kalmalarını arttırır. Gama retrovirus ve lentiviruslar genellikle CAR'ları klinik ortamda kullanılacak T lenfositlerine dönüştürmek için kullanılır. Bu vektörlerin T lenfositlerini etkili bir şekilde enfekte ettiği, konakçı genomuna entegre olduğu ve genin insan T hücrelerinde ve yeni nesillerinde güçlü eksprese edildiği gösterilmiştir.

Bölüm 169

Çocukluk Çağı Astımı

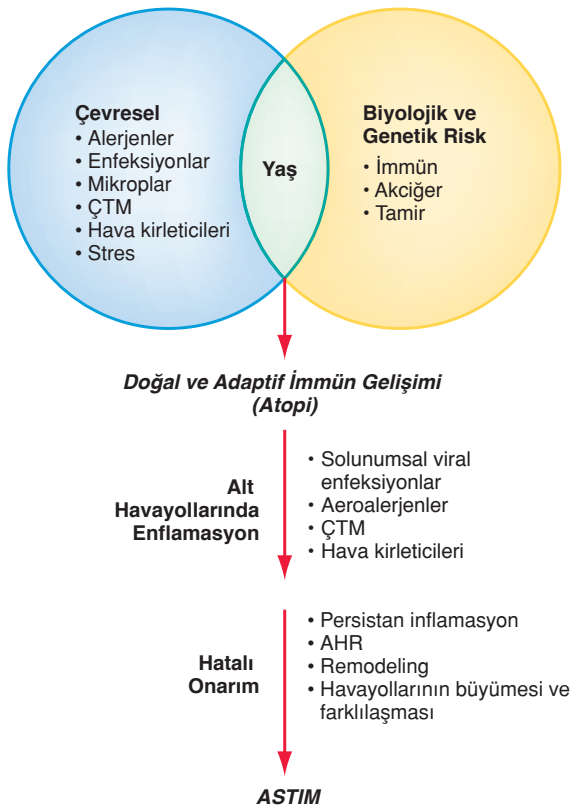
Andrew H. Liu Joseph D. Spahn ve H. Sicherer

Çeviren: Ayşegül Akarsu

Astım, aralıklı hava akımı obstrüksiyonu ile sonuçlanan akciğerdeki hava yollarının kronik enflamatuar bir durumudur. Bu kronik enflamasyon, yaygın uyaranlara maruziyete hava yollarının kasılma yanıtını- **hava yollarının aşırı duyarlılığı (AHR)** - arttırır. Astım yönetimi, enflamasyona yol açan çevresel maruziyetleri en aza indirerek, günlük kontrol sağlayıcı antienflamatuar ilaçları kullanarak ve astımı kötüleştirebilen komorbid durumları kontrol ederek hava yolu enflamasyonunu azaltmayı amaçlar. Daha az enflamasyon tipik olarak daha az alevlenme ve kurtarıcı astım ilaçlarına olan gereksinimde azalma ile daha iyi astım kontrolüne yol açar. Bununla birlikte, alevlenmeler hâlâ meydana gelebilir. Sistemik kortikosteroidlerle erken müdahale, bu tür atakların şiddetini büyük ölçüde azaltır. Astım yönetimi ve özellikle farmakoterapideki ilerlemeler, zor astımı olan az sayıdaki çocuklar hariç herkesin normal yaşamasını sağlar.

ETİYOLOJİ

Çocukluk çağı astımının nedeni belirlenmemiş olmasına rağmen, çevresel maruziyetler ile kalıtsal biyolojik ve genetik yatkınlıkların bir kombinasyonu ortaya konmuştur (Şekil 169.1). Duyarlı kişide, yaygın solunum yolu maruziyetlerine (örn. solunum virusları, alerjenler, tütün dumanı, hava kirleticileri) karşı immün yanıtlar, uzun süreli, patojenik enflamasyonu ve hasarlı hava yolu dokularının anormal onarımını uyarabilir (Şekil 169.2). Akciğer fonksiyon bozukluğu (AHR, azalmış hava akımı) ve hava yolu "remodelling"i gelişir. Erken yaşlarda büyüyen akciğerdeki bu patojenik süreçler, solunum yollarının büyümesini ve farklılaşmasını olumsuz yönde etkileyerek ileri yaşlarda hava yollarında bozulmaya yol açar. Astım geliştikten sonra, devam eden enflamatuar maruziyetler onu kötüleştirir, hastalıkların devamlığını sağlar ve şiddetli alevlenme riskini artırır.



Şekil 169.1 Astımın etiyolojisi ve patogenezi. Erken yaşamdaki çevresel ve genetik faktörlerin bir kombinasyonu, bağışıklık sisteminin nasıl gelişeceğini ve çevresel maruziyetlere nasıl tepki vereceğini şekillendirir. Solunumsal mikroplar, inhale alerjenler ve hava kirleticilerinin alt solunum yollarında enflamasyon yapabilmesi hastalık sürecini akciğerlere hedefler. Hava yolu hasarına anormal immün ve onarım yanıtları kalıcı hastalığın temelini oluşturur. AHR, Hava yolu aşırı duyarlılığı; ÇTM, çevresel tütün maruziyeti

Genetik

Bugüne kadar, 100'den fazla genetik lokus astımla ilişkilendirilmiştir, ancak nispeten az sayıda gen farklı çalışma gruplarında tutarlı olarak astımla ilişkilendirilmiştir. Tutarlı lokuslar arasında solunum virusları ve hava kirliliği gibi yaygın maruziyetlere yatkınlığın altında yatan genetik varyantlar bulunur.

Çevre

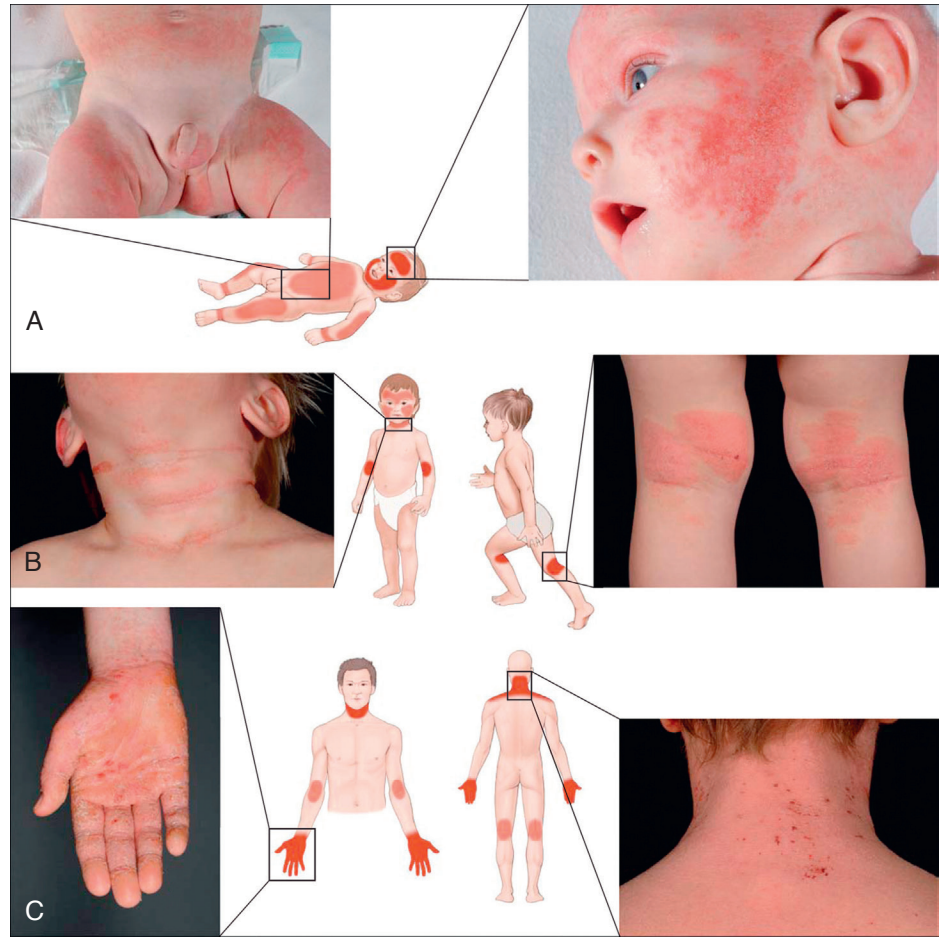
Erken çocukluk döneminde tekrarlayan hışıltı atakları yaygın solunum yolu virüsleri, özellikle rinovirüsler, solunum sinsityal virusu (RSV), influenza virusu, adenovirus, parainfluenza virusu ve insan metapneumovirus ile ilişkilidir. Bu ilişki, immünolojik konakçı savunmasını, enflamasyonu ve sık rastlanan viral patojenlerden kaynaklanan hava yolu hasarının derecesini etkileyen konakçı özelliklerin, erken çocukluk döneminde tekrarlayan hışıltıya yatkınlığın altında olduğunu gösterir. Diğer hava yolu maruziyetleri de devam eden hava yolu enflamasyonunu şiddetlendirebilir, hastalık şiddetini artırabilir ve astım persistansını devam ettirebilir. Duyarlı bireylerde ev alerjeni maruziyeti, diğer irritan maruziyetlere hava yolu enflamasyonu ve aşırı duyarlılığını başlatabilir ve hastalığın şiddeti, alevlenmeleri ve persistansıile ilişkili olabilir. Sonuç olarak, rahatsız edici alerjen(ler)in ortadan kaldırılması astım belirtilerinin düzelmesine neden olabilir ve bazen astımı tedavi edebilir. Çevresel tütün dumanı ve yaygın hava kirleticileri hava yollarındaki enflamasyonu şiddetlendirebilir ve astım şiddetini artırabilir. Soğuk, kuru hava, fiziksel oyun veya egzersizden kaynaklanan hiperventilasyon ve keskin kokular bronkokonstriksiyonu tetikleyebilir. Astımı tetikleyen ve şiddetlendiren birçok maruziyet iyi bilinmesine rağmen, çeşitli yaygın hava yolu maruziyetlerine karşı konakçı duyarlılıklarının gelişiminin altında yatan nedensel çevresel özellikler iyi tanımlanmamıştır. Kırsal veya çiftçi toplumlarda yaşamak koruyucu bir çevresel faktör olabilir.

EPİDEMİYOLOJİ

Astım, önemli bir morbiditeye neden olan yaygın bir kronik hastalıktır. 2011 yılında, o zamana kadar on milyon dan fazla çocuğa (ABD›li çocukların %14'ü) astım tanısı konmuştur ve bu grubun %70'inin şu anda astımı olduğu rapor edilmiştir. Erkek cinsiyet ve yoksulluk içinde yaşamak Amerika Birleşik Devletleri'nde çocukluk çağı astımına sahip olmanın demografik risk faktörleridir. Erkeklerin yaklaşık %15'ine karşı, kızların %13'ünde astım vardır; yoksul ailelerde (gelir <25.000 $/yıl) yaşayan tüm çocukların %18'ine karşın fakir olarak sınıflandırılmamış ailelerdeki çocukların %12'sinde astım vardır.

Çocukluk çağı astımı, çocukluk çağındaki acil servis ziyaretlerinin, hastaneye yatışların ve okul devamsızlıklarının en yaygın nedenlerinden biridir. 2006 yılında Amerika Birleşik Devletleri'nde çocukluk çağı astımı, 593,000 acil servis (AS) ziyareti, 155,000 hastaneye yatış ve 167 ölüme neden olmuştur. Astım sonuçlarındaki farklılık, astım nedeniyle hastaneye yatış ve ölümün yoksullukta yüksek oranda olması, etnik azınlıklar ve kentsel yaşamla ilişkilendirir. Son yirmi yılda, siyahi çocuklarda, astım nedeniyle AS ziyareti, hastaneye yatış ve ölüm siyahi olmayan çocuklardan 2-7 kat daha fazladır. Mevcut astım sıklığı siyahi çocuklarda siyahi olmayan ABD'li çocuklardan daha yüksek olmasına rağmen (2011 yılında %16.5'e karşı beyazlarda %8.1 ve Latin çocuklarda %9.8), yaygınlık farklılıkları astım sonuçlarındaki bu farklılığı tam olarak açıklayamamaktadır.

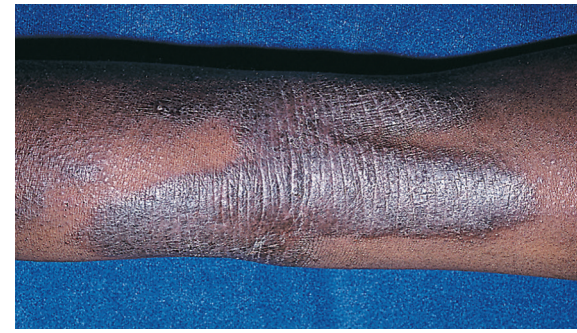
Dünya çapında çocukluk çağı astımının, astım tedavisindeki yönetim ve ilaçlardaki önemli gelişmelere rağmen, sıklığının arttığı görülmektedir. Çocukluk çağı astımı ABD'de 2008'den sonra sabit kalsa da, diğer ülkelerde yapılan çok sayıda çalışma, astım sıklığında her on yılda yaklaşık %50'lik bir artış bildirmiştir. Küresel olarak, çocukluk çağı astım



Şekil 170.1 Tipik klinik görünüm ve farklı yaşlara göre atopik dermatit yerleri. Üst sıra, Bebeklerde, atopik dermatit genellikle akuttur, lezyonlar çoğunlukla yüz ve uzuvların ekstansör yüzeylerindedir. Gövde etkilenebilir, ancak bez bölgesi alan tipik olarak korunur. Orta sıra, 1-2 yaşından itibaren, özellikle kıvrım bölgelerinde, polimorfik bulgular ve çeşitli tipteki deri lezyonları görülür. Alt sıra, Ergenler ve yetişkinler, sıklıkla kıvrım bölgelerinde, el bileklerinde, ayak bileklerinde ve göz kapaklarında, likenifiye ve soyulmuş plaklarla başvururlar; baş ve boyun tipinde ise üst gövde, omuzlar ve kafa derisi tutulur. Ayrıca yetişkinlerde sadece kronik el egzaması veya prurigo-benzeri lezyonlarla ortaya çıkabilir. (Weidinger S, Novak N: Atopik dermatit, Lancet 387: 1111, 2016.' den alınmıştır)



Şekil 170.2 Yüzdeki atopik dermatitin kabuklu lezyonları. *(Eichenfield LF , Friedan IJ, Esterly NB:* Textbook of dermatology, *Philadelphia, 2001, Saunders, p 242.)*



Şekil 170.3 Atopik dermatitte derinin kronik ovuşturulmasından kaynaklanan popliteal fossanın likenifikasyonu. *(Weston WL, Lane AT, Morelli JG:* Color textbook of pediatric dermatology, *ed 2, St Louis, 1996, Mosby, p 33.)*

olan bebeklerde akla getirilmelidir. Histiyositozis AD ve büyüme geriliği olan her bebekte dışlanmalıdır (bkz. Bölüm 534). Wiskott-Aldrich sendromu, trombositopeni, immün yetmezlik ve tekrarlayan ağır bakteriyel enfeksiyonlarla ilişkili X'e bağlı resesif bozukluk olup AD'den nerdeyse ayırt edilemeyecek döküntü ile karakterizedir (bkz. Bölüm 152.2). Hiper-IgE sendromu belirgin düzeyde artmış serum IgE değerleri, tekrarlayan derin yerleşimli bakteriyel enfeksiyonlar, kronik dermatit ve dirençli dermatofitoz ile karakterizedir. Bu durum çoğu hastada otozomal dominant STAT3 mutasyonları nedeniyledir. Aksine bazı hiper-IgE sendromlu hastalarda ise viral enfeksiyonlara karşı hassaslık ve otozomal resesif hastalık kalıtımı vardır. Bu hastalarda DOCK8 (dedicator of cytokinesis 8 gene) mutasyonu olabilir. Bu tanı şiddetli egzaması, besin alerjisi ve yaygın deri viral enfeksiyonu olan çocuklarda düşünülmelidir.

Nelson

PEDİATRİ

21. BASKI

ROBERT M. KLIEGMAN, MD | JOSEPH W. ST GEME III, MD
NATHAN J. BLUM, MD | SAMIR S. SHAH, MD, MSCE
ROBERT C. TASKER, MBBS, MD | KAREN M. WILSON, MD, MPH

Pediatride Altın Standart

Çocuk hekimleri, pediatri asistanları ile küçük hastaların bakım ve hastalıklarıyla ilgilenen tüm sağlık çalışanlarının tercih ettikleri en önemli başvuru kitabı olan **Nelson Pediatri**'nin **21. Baskısı**'na hoş geldiniz. Tamamen yeniden hazırlanmış olan bu baskı Nelson'dan beklediğiniz bilgi genişliği ve derinliğinin yanı sıra **pediatri bilimi ve uygulama sanatındaki güncel bilgileri** sunmaktadır. Yetkili ve deneyimli kişilerin hazırladığı bu kitap, **günlük çalışmalarınızda gereksinimiz olan bilgileri özlü ve kullanımı kolay bir şekilde sizlere ulaştırmaya çalışan "okuyucu dostu" bir kitaptır.** Hızla değişen tanı ve tedavi protokollerinden yeni teknolojilere, günümüzde çocukların karşılaştığı çok çeşitli biyolojik, psikolojik ve sosyal sorunlara kadar kapsamlı bu iki ciltlik başvuru kitabı, **sizi çocuk hastaların bakımında en iyinin en ileri noktasına ulaşmanızı amaçlamıştır.**

- Postural Ortostatik Taşikardi Sendromu (POTS), Seyrek Görülen ve Tanı Konamayan Hastalıklara Genetik Yaklaşımlar, Mitokondriyal Hastalıkların Tanısı, Tütün ve Elektronik Nikotin Salım Sistemleri, Zika Virus, Otoimmün Ensefalit, Kitle Psikojenik Hastalıklar, Fetal Girişim ve Tedaviler ve daha birçok konunun ele alındığı **70'den fazla yeni bölüm** eklenmiştir.
- Konulara hızlı anlaşılırlık ve görsel açıklık getirmek için **yüzlerce yeni şekil ve tablo eklenmiştir.**
- CRISPR gen düzenlemesi, silahlı şiddet, aşılar, CAR-T hücreleriyle immün tedavi, aşılar, görüntüleme ve genomikste yeni teknolojiler, kanser tedavisinde yeni protokollerler genetik, immünoloji, akciğer hastalıkları ve daha birçok konuda **yeni ve geniş kapsamlı bilgi** sunulmaktadır.
- Kitabın bu baskısı da pediatrik bakımın her yönüyle ilgili sorunlara kanıta dayalı kesin **cevaplar** için vazgeçilmez bir kaynak olmaya devam etmektedir.
- Bu baskının hazırlanmasında **dört yeni yardımcı editör;** Philadelphia Çocuk Hastanesi Gelişimsel ve Davranışsal Pediatri Bölüm Başkanı Dr. Nathan Blum; Cincinnati Çocuk Hastanesi Tıp Merkezi Hastane Tıbbı Bölüm Başkanı ve Baş Ölçüm Görevlisi Dr. Samir Shah; Boston Çocuk Hastanesi Pediatrik NöroKritik Bakım Programı Başkanı Dr. Robert Tasker; Mount Sinai'deki Icahn Tıp Okulu Kravis Çocuk Hastanesi Genel Pediatri Bölüm Başkanı ve Klinik ve Translasyonel Araştırmalar Başkan Yardımcısı Dr. Karen Wilson konulara yeni bakış açıları getirmiştir.

Orjinali "**Nelson Textbook of Pediatrics 21. Edition**" olarak yayınlanan bu kitabın Türkçe çevirisi Elsevier sözleşmesi altında yayınlanmaktadır

ISBN 978-975-277-851-1

9 789752 778511

ELSEVIER

Nelson

PEDİATRİ

KLIEGMAN | ST GEME
BLUM | SHAH | TASKER | WILSON

Çeviri Editörü
MURAT YURDAKÖK

21. BASKI

CİLT 2

ELSEVIER

GÜNEŞ TIP KİTABEVLERİ

Nelson

PEDİATRİ

BASKI
21

Nelson

PEDİATRİ

ROBERT M. KLIEGMAN, MD
Professor ve Chair Emeritus
Department of Pediatrics
Medical College of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin

ÇEVİRİ EDİTÖRÜ
MURAT YURDAKÖK
Hacettepe Üniversitesi
Çocuk Sağlığı Enstitüsü Müdürü
Tıp Fakültesi Pediatri Profesörü

NATHAN J. BLUM, MD
William H. Bennett Professor of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Chief, Division of Developmental ve Behavioral Pediatrics
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania

SAMIR S. SHAH, MD, MSCE
Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Director, Division of Hospital Medicine
Chief Metrics Officer
James M. Ewell Endowed Chair
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio

JOSEPH W. ST GEME III, MD
Professor of Pediatrics ve Microbiology ve Chair of the Department of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Chair of the Department of Pediatrics ve Physician-in-Chief
Leonard ve Madlyn Abramson Endowed Chair in Pediatrics
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania

ROBERT C. TASKER, MBBS, MD
Professor of Neurology
Professor of Anesthesia
Harvard Medical School
Senior Associate, Critical Care Medicine
Director, Pediatric NeuroCritical Care Program
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts

KAREN M. WILSON, MD, MPH
Professor of Pediatrics
Debra ve Leon Black Division Chief of General Pediatrics
Vice-Chair for Clinical ve Translational Research
Kravis Children's Hospital at the Icahn School of Medicine at Mount Sinai
New York, New York

Editor Emeritus

RICHARD E. BEHRMAN, MD
Nonprofit Healthcare ve Educational Consultants to Medical Institutions
Santa Barbara, California

ELSEVIER

GÜNEŞ TIP KİTABEVLERİ

© 2021 Elsevier Limited

Nelson Pediatri, Yirmibirinci Baskı
Cilt 1 ISBN: 978-975-277-852-8 Cilt 2 ISBN: 978-975-277-853-5 Takım Numarası: 978-975-277-851-1

Türkçe 1. Baskı

Robert M. Kliegman, MD, Joseph W. St Geme III, MD, Nathan J. Blum, MD, Samir S. Shah, MD, MSCE, Robert C. Tasker, MBBS, MD, Karen M. Wilson, MD, MPH, tarafından hazırlanan "Nelson Textbook of Pediatrics, 21th Edition" kitabının bu Türkçe yayını, Elsevier Limited tarafından üstlenilmiş ve Elsevier Inc. ile anlaşmalı olarak yayınlanmıştır.

Tüm hakları saklıdır. 5846 ve 2936 sayılı Fikir ve Sanat Eserleri yasası gereği herhangi bir bölümü, resmi veya yazısı, yazarların ve yayınlayıcısının yazılı izni alınmadan tekrarlanamaz, basılamaz, kopyası çıkarılamaz, fotokopisi alınamaz veya kopya anlamı taşıyabilecek elektronik ve mekanik hiçbir işlem yapılamaz.

NELSON TEXTBOOK OF PEDIATRICS, TWENTY-FIRST EDITION
Copyright © 2020 by Elsevier, Inc. All rights reserved.
ISBN: 978-0-323-52950-1

ELSEVIER

Previous editions copyrighted © 2016, 2011, 2007, 2004, 2000, 1996, 1992, 1987, 1983, 1979, 1975, 1969, 1964 ve 1959
This translated edition of the Nelson Textbook of Pediatrics, 21th Edition by Robert M. Kliegman, MD, Joseph W. St Geme III, MD, Nathan J. Blum, MD, Samir S. Shah, MD, MSCE, Robert C. Tasker, MBBS, MD, Karen M. Wilson, MD, MPH is undertaken by Elsevier Limited and is published by arrangement with Elsevier Inc.

Çeviri Güneş Tıp Kitabevi'nin tek sorumluluğunda yapılmaktadır. Uygulayıcılar ve araştırmacıların, burada açıklanan her türlü bilgi, yöntem, bileşik veya deneyin değerlendirilmesinde ve kullanımında her zaman kendi deneyim ve bilgilerine dayanmaları gerekmektedir. Tıp bilimindeki hızlı gelişmeler nedeniyle, özellikle teşhis ve ilaç dozajlarının bağımsız olarak doğrulanması yapılmalıdır. Yasalar ölçüsünde Elsevier, yazarlar, editörler veya katkıda bulunanlar, tercümeden veya burada yer alan herhangi bir yöntem, ürün, talimat veya fikirlerin kullanımı veya işletilmesinden veya ürünlerin yükümlülüğü, ihmali veya başka bir sebeple kişilerde veya mülkte oluşabilecek herhangi bir yaralanma ve/veya zarardan ötürü sorumluluk kabul etmez.

Yayıncı ve Genel Yayın Yönetmeni: Murat Yılmaz
Genel Yayın Yönetmeni Yardımcısı: Polat Yılmaz
Yayın Danışmanı ve Tıbbi Koordinatör: Dr. Ufuk Akçıl
Yayına Hazırlama: Güneş Dizgi-Grafik Tasarım Birimi
Baskı: Ayrıntı Basım Yayın ve Matbaacılık Hiz. San. Tic. Ltd. Şti.
Saray Mahallesi 126.Cadde No: 20 Kazan / Ankara
Telefon: (0312) 394 55 90 - 91 - 92 • Faks: (0312) 394 55 94
Sertifika No: 49599

GENEL DAĞITIM
GÜNEŞ TIP KİTABEVLERİ

ANKARA
M. Rauf İnan Sokak No: 3
06410 Sıhhiye / Ankara
Tel: (0312) 431 14 85 • 435 11 91-92
Faks: (0312) 435 84 23

İSTANBUL
Gazeteciler Sitesi Sağlam Fikir Sokak
No: 7 / 2 Esentepe / İstanbul
Tel: (0212) 356 87 43
Faks: (0212) 356 87 44

KADIKÖY
Rasimpaşa Mah. İskele Sokak
No: 4 / A Kadıköy / İstanbul
Tel: (0216) 546 03 47

www.guneskitabevi.com
info@guneskitabevi.com

www.guneskitabevi.com
www.mea.elsevierhealth.com

Bu kitabın geçmiş baskılarına duydukları güveni ifade ederek
bu baskının hazırlanması için bizleri teşvik eden Çocuk Hekimlerine.
Çocuklarımızla ilgilenen hekimler için yararlı bir bilgi kaynağı
olmaya devam etmesi dileğiyle.

R.M. Kliegman

Yazarlar

Nadia Y. Abidi, MD
Resident Physician
Department of Dermatology
University of Missouri School of Medicine
Columbia, Missouri
Cutaneous Defects
Ectodermal Dysplasias

Mark J. Abzug, MD
Professor of Pediatrics
Vice Chair for Academic Affairs
University of Colorado School of Medicine
Section of Pediatric Infectious Diseases
Children's Hospital Colorado
Aurora, Colorado
Nonpolio Enteroviruses

David R. Adams, MD, PhD
Associate Investigator, Undiagnosed Diseases Program
Senior Staff Clinician
National Human Genome Research Institute
National Institutes of Health
Bethesda, Maryland
Genetic Approaches to Rare ve Undiagnosed Diseases

Nicholas S. Adams, MD
Plastic Surgery Resident
Spectrum Health Hospitals
Michigan State University
Grand Rapids, Michigan
Deformational Plagiocephaly

Stewart L. Adelson, MD
Assistant Clinical Professor
Department of Psychiatry
Columbia University College of Physicians ve Surgeons
Adjunct Clinical Assistant Professor
Weill Cornell Medical College of Cornell University
New York, New York
Gay, Lesbian, ve Bisexual Adolescents

Shawn K. Ahlfeld, MD
Assistant Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Attending Neonatologist, Perinatal Institute
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Respiratory Tract Disorders

Osman Z. Ahmad, MD
Fellow in Pediatric Gastroenterology
University of Alabama at Birmingham School of Medicine
Birmingham, Alabama
Clostridium difficile *Infection*

John J. Aiken, MD, FACS, FAAP
Professor of Surgery
Division of Pediatric General ve Thoracic Surgery
Medical College of Wisconsin
The Children's Hospital of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Acute Appendicitis
Inguinal Hernias
Epigastric Hernia
Incisional Hernia

Cezmi A. Akdis, MD
Professor of Immunology
Swiss Institute of Allergy ve Asthma Research
Christine Kühne Center for Allergy Research ve Education
Davos, Switzerland;
Medical Faculty, University of Zurich
Zurich, Switzerland
Allergy ve the Immunologic Basis of Atopic Disease

Evaline A. Alessandrini, MD, MSCE
Professor of Clinical Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Division of Emergency Medicine
Director, Quality Scholars Program in Health Care Transformation
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Outcomes ve Risk Adjustment of Emergency Medical Services

Michael A. Alexander, MD
Professor of Pediatrics ve Rehabilitation Medicine
Thomas Jefferson Medical College
Philadelphia, Pennsylvania;
Emeritus Medical Staff
Nemours Alfred I. duPont Hospital for Children
Wilmington, Delaware
Evaluation of the Child for Rehabilitative Services

Omar Ali, MD
Pediatric Endocrinology
Valley Children's Hospital
Madera, California
Hyperpituitarism, Tall Stature, ve Overgrowth Syndromes
Hypofunction of the Testes
Pseudoprecocity Resulting from Tumors of the Testes
Gynecomastia

Karl E. Anderson, MD, FACP
Professor of Preventive Medicine ve Community Health ve Internal Medicine
Director, Porphyria Laboratory ve Center
University of Texas Medical Branch
Galveston, Texas
The Porphyrias

Kelly K. Anthony, PhD, PLLC
Assistant Professor
Department of Psychiatry ve Behavioral Sciences
Duke University Medical Center
Durham, North Carolina
Musculoskeletal Pain Syndromes

Alia Y. Antoon, MD, DCH
Senior Fellow
American Academy of Pediatrics
Honorary Pediatrician
MassGeneral Hospital for Children
Boston, Massachusetts
Burn Injuries
Cold Injuries

Susan D. Apkon, MD
Professor
Department of Physical Medicine ve Rehabilitation
University of Colorado
Denver, Colorado;
Chief, Pediatric Rehabilitation
Children's Hospital Colorado
Aurora, Colorado
Ambulation Assistance

Stacy P. Ardoin, MD, MHS
Associate Professor of Clinical Medicine
Division of Adult ve Pediatric Rheumatology
The Ohio State University Wexner Medical Center
Nationwide Children's Hospital
Columbus, Ohio
Systemic Lupus Erythematosus
Vasculitis Syndromes

Alexandre Arkader, MD
Attending Orthopaedic Surgeon
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Common Fractures

Thaís Armangué, MD, PhD
Pediatric Neurologist
Neuroimmunology Program
IDIBAPS—Hospital Clinic–Hospital Sant Joan de Déu (Barcelona)
University of Barcelona
Barcelona, Spain
Autoimmune Encephalitis

Carola A.S. Arndt, MD
Professor of Pediatrics
Department of Pediatrics ve Adolescent Medicine
Division of Pediatric Hematology-Oncology
Mayo Clinic
Rochester, Minnesota
Soft Tissue Sarcomas

Paul L. Aronson, MD
Associate Professor of Pediatrics ve Emergency Medicine
Yale School of Medicine
New Haven, Connecticut
Fever in the Older Child

David M. Asher, MD
Supervisory Medical Officer ve Chief
Laboratory of Bacterial ve Transmissible Spongiform Encephalopathy Agents
Division of Emerging ve Transfusion-Transmitted Diseases
US Food ve Drug Administration
Silver Spring, Maryland
Transmissible Spongiform Encephalopathies

Ann Ashworth, PhD, Hon FRCPCH
Professor Emeritus
Department of Population Health
Nutrition Group
London School of Hygiene ve Tropical Medicine
London, United Kingdom
Nutrition, Food Security, ve Health

Amit Assa, MD
Associate Professor of Pediatrics
Sackler Faculty of Medicine
Tel Aviv University
Tel Aviv, Israel;
Head, IBD Unit
Institute of Gastroenterology, Nutrition, ve Liver Diseases
Schneider Children's Medical Center
Petah Tikva, Israel
Immunodeficiency Disorders

Barbara L. Asselin, MD
Professor of Pediatrics ve Oncology
Department of Pediatrics
University of Rochester School of Medicine ve Dentistry
Golisano Children's Hospital ve Wilmot Cancer Institute
Rochester, New York
Epidemiology of Childhood ve Adolescent Cancer

Christina M. Astley, MD, ScD
Instructor in Pediatrics
Harvard Medical School
Attending Physician
Division of Endocrinology
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Autoimmune Polyglandular Syndromes

Joann L. Ater, MD
Professor
Department of Pediatrics Patient Care
University of Texas MD Anderson Cancer Center
Houston, Texas
Brain Tumors in Childhood
Neuroblastoma

Norrell Atkinson, MD, FAAP
Assistant Professor of Pediatrics
Drexel University College of Medicine
Child Protection Program
St. Christopher's Hospital for Children
Philadelphia, Pennsylvania
Adolescent Sexual Assault

Erika U. Augustine, MD
Associate Professor of Neurology ve Pediatrics
Associate Director, Center for Health + Technology
University of Rochester Medical Center
Rochester, New York
Dystonia

Marilyn C. Augustyn, MD
Professor of Pediatrics
Boston University School of Medicine
Boston Medical Center
Boston, Massachusetts
Impact of Violence on Children

Yaron Avitzur, MD
Associate Professor
Department of Pediatrics
University of Toronto Faculty of Medicine
Division of Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition
The Hospital for Sick Children
Toronto, Canada
Short Bowel Syndrome

Carlos A. Bacino, MD
Professor ve Vice Chair of Clinical Affairs
Department of Molecular ve Human Genetics
Baylor College of Medicine
Director, Pediatrics Genetics Clinic
Texas Children's Hospital
Houston, Texas
Cytogenetics

Zinzi D. Bailey, ScD, MSPH
Assistant Scientist
University of Miami Miller School of Medicine
Miami, Florida
Racism ve Child Health

Binod Balakrishnan, MBBS
Assistant Professor
Department of Pediatrics
Medical College of Wisconsin
Division of Pediatric Critical Care
Children's Hospital of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Brain Death

Frances B. Balamuth, MD, PhD, MSCE
Assistant Professor of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Associate Director of Research
Division of Emergency Medicine
Co-Director, Pediatric Sepsis Program
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Triage of the Acutely Ill Child

Robert N. Baldassano, MD
Colman Family Chair in Pediatric Inflammatory Bowel Disease ve Professor of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Director, Center for Pediatric Inflammatory Bowel Disease
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Inflammatory Bowel Disease
Eosinophilic Gastroenteritis

Keith D. Baldwin, MD, MSPT, MPH
Assistant Professor
Department of Orthopaedic Surgery
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Attending Physician
Neuromuscular Orthopaedics ve Orthopaedic Trauma
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Growth ve Development
Evaluation of the Child
Torsional ve Angular Deformities
Common Fractures

Christina Bales, MD
Associate Professor of Clinical Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Medical Director, Intestinal Rehabilitation Program
Division of Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Intestinal Atresia, Stenosis, ve Malrotation

William F. Balistreri, MD
Medical Director Emeritus, Pediatric Liver Care Center
Division of Pediatric Gastroenterology, Hepatology, ve Nutrition
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Morphogenesis of the Liver ve Biliary System
Manifestations of Liver Disease
Cholestasis
Metabolic Diseases of the Liver
Viral Hepatitis
Liver Disease Associated with Systemic Disorders
Mitochondrial Hepatopathies

Allison Ballantine, MD, MEd
Associate Professor of Clinical Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Co-Director Med Ed Program, Graduate School of Education
Section Chief, Inpatient Services
Division of General Pediatrics
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Malnutrition

Robert S. Baltimore, MD
Professor of Pediatrics ve Epidemiology
Clinical Professor of Nursing
Professor of Pediatrics ve Epidemiology
Clinical Professor of Nursing
Yale School of Medicine
Associate Director of Hospital Epidemiology (for Pediatrics)
Yale–New Haven Hospital
New Haven, Connecticut
Listeria monocytogenes
Pseudomonas, Burkholderia, ve Stenotrophomonas
Infective Endocarditis

Manisha Balwani, MBBS, MS
Associate Professor of Medicine ve Genetics ve Genomic Sciences
Kravis Children's Hospital at the Icahn School of Medicine at Mount Sinai
New York, New York
The Porphyrias

Vaneeta Bamba, MD
Associate Professor of Clinical Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Medical Director, Diagnostic ve Research Growth Center
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Assessment of Growth

Brenda L. Banwell, MD
Professor of Neurology
Grace R. Loeb Endowed Chair in Neurosciences
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Chief, Division of Neurology
Director, Pediatric Multiple Sclerosis Clinic
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Central Nervous System Vasculitis

Sarah F. Barclay, PhD
Department of Medical Genetics
Cumming School of Medicine at University of Calgary
Alberta Children's Hospital Research Institute
Calgary, Alberta, Canada
Rapid-Onset Obesity with Hypothalamic Dysfunction, Hypoventilation, ve Autonomic Dysregulation (ROHHAD)

Maria E. Barnes-Davis, MD, PhD
Assistant Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Attending Neonatologist
Division of Neonatology ve Pulmonary Biology
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
The High-Risk Infant

Karyl S. Barron, MD
Deputy Director
Division of Intramural Research
National Institute of Allergy ve Infectious Diseases
National Institutes of Health
Bethesda, Maryland
Amyloidosis

Donald Basel, MBBCh
Associate Professor of Pediatrics ve Genetics
Chief, Medical Genetics Division
Medical College of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Ehlers-Danlos Syndrome

Dorsey M. Bass, MD
Associate Professor of Pediatrics
Stanford University School of Medicine
Division of Pediatric Gastroenterology
Lucile Salter Packard Children's Hospital
Palo Alto, California
Rotaviruses, Caliciviruses, ve Astroviruses

Mary T. Bassett, MD, MPH
FXB Professor of the Practice of Public Health ve Human Rights
Harvard T.H. Chan School of Public Health
Boston, Massachusetts
Racism ve Child Health

Christian P. Bauerfeld, MD
Assistant Professor of Pediatrics
Wayne State University School of Medicine
Division of Pediatric Critical Care Medicine
Children's Hospital of Michigan
Detroit, Michigan
Mechanical Ventilation

Rebecca A. Baum, MD
Clinical Associate Professor of Pediatrics
The Ohio State University College of Medicine
Chief, Developmental Behavioral Pediatrics
Nationwide Children's Hospital
Columbus, Ohio
Positive Parenting ve Support

Michael J. Bell, MD
Professor, Pediatrics ve Critical Care Medicine
Chief, Critical Care Medicine
Children's National Medical Center
The George Washington University School of Medicine
Washington, DC
Neurologic Emergencies ve Stabilization

Nicole R. Bender, MD
Resident Physician
Department of Dermatology
Medical College of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Morphology of the Skin
Dermatologic Evaluation of the Patient
Eczematous Disorders
Photosensitivity
Diseases of the Epidermis

Daniel K. Benjamin Jr, MD, PhD, MPH
Kiser-Arena Professor of Pediatrics
Duke Clinical Research Institute
Duke University Medical Center
Durham, North Carolina
Principles of Antifungal Therapy
Candida

Michael J. Bennett, PhD, FRCPath, FACB
Professor of Pathology ve Laboratory Medicine
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Director, Michael J. Palmieri Metabolic Disease Laboratory
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Disorders of Mitochondrial Fatty Acid β-Oxidation

Daniel Bernstein, MD
Alfred Woodley Salter ve Mabel G. Salter Endowed Professor in Pediatrics
Associate Dean for Curriculum ve Scholarship
Stanford University School of Medicine
Palo Alto, California
Cardiac Development
The Fetal to Neonatal Circulatory Transition
History ve Physical Examination in Cardiac Evaluation
Laboratory Cardiac Evaluation
Epidemiology ve Genetic Basis of Congenital Heart Disease
Evaluation ve Screening of the Infant or Child with Congenital Heart Disease
Acyanotic Congenital Heart Disease: Left-to-Right Shunt Lesions
Acyanotic Congenital Heart Disease: The Obstructive Lesions
Acyanotic Congenital Heart Disease: Regurgitant Lesions
Cyanotic Congenital Heart Disease: Evaluation of the Critically Ill Neonate with Cyanosis ve Respiratory Distress
Cyanotic Congenital Heart Lesions: Lesions Associated with Decreased Pulmonary Blood Flow
Cyanotic Congenital Heart Disease: Lesions Associated with Increased Pulmonary Blood Flow
Other Congenital Heart ve Vascular Malformations
Pulmonary Hypertension
General Principles of Treatment of Congenital Heart Disease
Diseases of the Blood Vessels (Aneurysms ve Fistulas)

Henry H. Bernstein, DO, MHCM, FAAP
Professor of Pediatrics
Zucker School of Medicine at Hofstra/Northwell
Cohen Children's Medical Center of New York
New Hyde Park, New York
Immunization Practices

Diana X. Bharucha-Goebel, MD
Assistant Professor, Neurology ve Pediatrics
Children's National Medical Center
Washington, DC;
Clinical Research Collaborator
National Institutes of Health/NINDS
Neurogenetics Branch/NNDCS
Bethesda, Maryland
Muscular Dystrophies
Myasthenia Gravis
Giant Axonal Neuropathy

Holly M. Biggs, MD, MPH
Medical Epidemiologist
Respiratory Viruses Branch, Division of Viral Diseases
National Center for Immunization ve Respiratory Diseases
Centers for Disease Control ve Prevention
Atlanta, Georgia
Parainfluenza Viruses

Samra S. Blanchard, MD
Associate Professor
Department of Pediatrics
University of Maryland School of Medicine
Baltimore, Maryland
Peptic Ulcer Disease in Children

Joshua A. Blatter, MD, MPH
Assistant Professor of Pediatrics, Allergy, Immunology, ve Pulmonary Medicine
Researcher, Patient Oriented Research Unit
Washington University School of Medicine in St. Louis
St. Louis, Missouri
Congenital Disorders of the Lung

Archie Bleyer, MD, FRCP (Glasg)
Clinical Research Professor
Knight Cancer Center
Oregon Health & Science University
Chair, Institutional Review Board for St. Charles Health System
Portland, Oregon;
Professor of Pediatrics
University of Texas MD Anderson Cancer Center
Houston, Texas
Principles of Cancer Treatment
The Leukemias

Nathan J. Blum, MD
William H. Bennett Professor of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Chief, Division of Developmental ve Behavioral Pediatrics
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania

Steven R. Boas, MD, FAAP, FACSM
Director, The Cystic Fibrosis Center of Chicago
President ve CEO, The Cystic Fibrosis Institute
Glenview, Illinois;
Clinical Professor of Pediatrics
Northwestern University Feinberg School of Medicine
Chicago, Illinois
Emphysema ve Overinflation
α1-Antitrypsin Deficiency ve Emphysema
Other Distal Airway Diseases
Skeletal Diseases Influencing Pulmonary Function

Walter O. Bockting, PhD
Professor of Medical Psychology (in Psychiatry ve Nursing)
Research Scientist, New York State Psychiatric Institute
Division of Gender, Sexuality, ve Health
Department of Psychiatry
Columbia University Vagelos College of Physicians ve Surgeons
New York, New York
Gender ve Sexual Identity
Transgender Care

Mark Boguniewicz, MD
Professor of Pediatrics
Division of Allergy-Immunology
Department of Pediatrics
University of Colorado School of Medicine
National Jewish Health
Denver, Colorado
Ocular Allergies

Michael J. Boivin, PhD, MPH
Professor of Psychiatry ve of Neurology ve Ophthalmology
Michigan State University College of Osteopathic Medicine
East Lansing, Michigan
Nodding Syndrome

Daniel J. Bonthius, MD, PhD
Professor of Pediatrics ve Neurology
University of Iowa Carver College of Medicine
Iowa City, Iowa
Lymphocytic Choriomeningitis Virus

Brett J. Bordini, MD, FAAP
Associate Professor of Pediatrics
Division of Hospital Medicine
Nelson Service for Undiagnosed ve Rare Diseases
Director, Medical Spanish Curriculum
Medical College of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Plastic Bronchitis

Kristopher R. Bosse, MD
Instructor in Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Attending Physician
Division of Oncology
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Molecular ve Cellular Biology of Cancer

Bret L. Bostwick, MD
Assistant Professor
Department of Molecular ve Human Genetics
Baylor College of Medicine
Houston, Texas
Genetics of Common Disorders

Kenneth M. Boyer, MD
Professor ve Woman's Board Chair, Emeritus
Department of Pediatrics
Rush University Medical Center
Chicago, Illinois
Toxoplasmosis (Toxoplasma gondii)

Jennifer M. Brady, MD
Assistant Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Perinatal Institute
Division of Neonatology
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
The High-Risk Infant
Transport of the Critically Ill Newborn
Neonatal Resuscitation ve Delivery Room Emergencies

Patrick W. Brady, MD, MSc
Associate Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Attending Physician, Division of Hospital Medicine
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Safety in Healthcare for Children

Rebecca C. Brady, MD
Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Congenital ve Perinatal Infections
Coccidioidomycosis (Coccidioides *Species*)

Samuel L. Brady, MS, PhD
Clinical Medical Physicist
Cincinnati Children's Hospital
Associate Professor of Radiology
University of Cincinnati
Cincinnati, Ohio
Biologic Effects of Ionizing Radiation on Children

Amanda M. Brandow, DO, MS
Associate Professor
Department of Pediatrics
Division of Pediatric Hematology/Oncology
Medical College of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Enzymatic Defects
Hemolytic Anemias Resulting from Extracellular Factors—Immune Hemolytic Anemias
Hemolytic Anemias Secondary to Other Extracellular Factors
Polycythemia
Nonclonal Polycythemia

David T. Breault, MD, PhD
Associate Professor of Pediatrics
Harvard Medical School
Division of Endocrinology
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Diabetes Insipidus
Other Abnormalities of Arginine Vasopressin Metabolism ve Action

Cora Collette Breuner, MD, MPH
Professor of Pediatrics
Adjunct Professor of Orthopedics ve Sports Medicine
University of Washington School of Medicine
Division of Adolescent Medicine
Department of Orthopedics ve Sports Medicine
Seattle Children's Hospital
Seattle, Washington
Substance Abuse
Adolescent Pregnancy

Carolyn Bridgemohan, MD
Associate Professor of Pediatrics
Harvard Medical School
Co-Director Autism Spectrum Center
Division of Developmental Medicine
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Autism Spectrum Disorder

William J. Britt, MD
Charles A. Alford Professor of Pediatrics
Professor of Microbiology ve Neurobiology
University of Alabama Birmingham School of Medicine
Division of Pediatric Infectious Diseases
Children's of Alabama
Birmingham, Alabama
Cytomegalovirus

Laura Brower, MD
Assistant Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Division of Hospital Medicine
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Fever Without a Focus in the Neonate ve Young Infant

Rebeccah L. Brown, MD
Professor of Clinical Surgery ve Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Co-Director of Pectus Program
Associate Director of Trauma Services
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Meconium Ileus, Peritonitis, ve Intestinal Obstruction
Necrotizing Enterocolitis

J. Naylor Brownell, MD
Division of Gastroenterology, Hepatology, ve Nutrition
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Feeding Healthy Infants, Children, ve Adolescents

Meghen B. Browning, MD
Associate Professor of Pediatrics
The Medical College of Wisconsin
Division of Pediatric Hematology-Oncology
Children's Hospital of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Pancreatic Tumors

Nicola Brunetti-Pierri, MD
Associate Professor
Department of Translational Medicine
University of Naples Federico II
Associate Investigator, Telethon Institute of Genetics ve Medicine (TIGEM)
Naples, Italy
Management ve Treatment of Genetic Disorders

Phillip R. Bryant, DO
Professor
Department of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Division of Rehabilitation Medicine
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Rehabilitation for Severe Traumatic Brain injury
Spinal Cord Injury ve Autonomic Dysreflexia Management

Rebecca H. Buckley, MD
J. Buren Sidbury Professor of Pediatrics
Professor of Immunology
Duke University School of Medicine
Durham, North Carolina
Evaluation of Suspected Immunodeficiency
The T-, B-, ve NK-Cell Systems
T Lymphocytes, B Lymphocytes, ve Natural Killer Cells
Primary Defects of Antibody Production
Treatment of B-Cell Defects
Primary Defects of Cellular Immunity
Immunodeficiencies Affecting Multiple Cell Types

Cynthia Etzler Budek, MS, APN/NP, CPNP-AC/PC
Pediatric Nurse Practitioner
Department of Pulmonary ve Critical Care Medicine
Transitional Care/Pulmonary Habilitation Unit
Ann & Robert H. Lurie Children's Hospital of Chicago
Chicago, Illinois
Other Conditions Affecting Respiration

Supinda Bunyavanich, MD, MPH, MPhil
Associate Professor
Associate Director, Jaffe Food Allergy Institute
Department of Pediatrics
Department of Genetics ve Genomic Sciences
Kravis Children's Hospital at the Icahn School of Medicine at Mount Sinai
New York, New York
Diagnosis of Allergic Disease

Carey-Ann D. Burnham, PhD D(ABMM), FIDSA, F(AAM)
Professor of Pathology ve Immunology, Molecular Microbiology, Pediatrics, ve Medicine
Washington University School of Medicine in St. Louis
Medical Director, Microbiology
Barnes Jewish Hospital
St. Louis, Missouri
Diagnostic Microbiology

Gale R. Burstein, MD, MPH
Clinical Professor
Department of Pediatrics
University at Buffalo Jacobs School of Medicine ve Biomedical Sciences
Commissioner, Erie County Department of Health
Buffalo, New York
The Epidemiology of Adolescent Health Problems
Transitioning to Adult Care
The Breast
Menstrual Problems
Contraception
Sexually Transmitted Infections

Amaya L. Bustinduy, MD, PhD, MPH
Associate Professor in Tropical Pediatrics
Department of Clinical Research
London School of Hygiene ve Tropical Medicine
London, United Kingdom
Schistosomiasis (Schistosoma)
Flukes (Liver, Lung, ve Intestinal)

Jill P. Buyon, MD
Professor of Medicine (Rheumatology)
Director, Division of Rheumatology
New York University School of Medicine
NYU Langone Medical Center
New York, New York
Neonatal Lupus

Miguel M. Cabada, MD, MSc
Assistant Professor
Division of Infectious Diseases
The University of Texas Medical Branch at Galveston
Galveston, Texas
Echinococcosis (Echinococcus granulosus ve Echinococcus multilocularis)

Michaela Cada, MD, FRCPC, FAAP, MPH
Assistant Professor
Department of Pediatrics
University of Toronto Faculty of Medicine
Director, Education Training Program
Division of Hematology/Oncology
The Hospital for Sick Children
Toronto, Ontario, Canada
Inherited Bone Marrow Failure Syndromes with Pancytopenia

Derya Caglar, MD
Associate Professor
Fellowship Director, Pediatric Emergency Medicine
Department of Pediatrics
University of Washington School of Medicine
Attending Physician
Division of Emergency Medicine
Seattle Children's Hospital
Seattle, Washington
Drowning ve Submersion Injury

Mitchell S. Cairo, MD
Professor
Departments of Pediatrics, Medicine, Pathology, Microbiology, ve Immunology ve Cell Biology ve Anatomy
New York Medical College
Chief, Division of Pediatric Hematology, Oncology ve Stem Cell Transplantation
Maria Fareri Children's Hospital at Westchester Medical Center
New York Medical College
Valhalla, New York
Lymphoma

Diane P. Calello, MD
Associate Professor of Emergency Medicine
Rutgers University New Jersey Medical School
Executive ve Medical Director
New Jersey Poison Information ve Education System
Newark, New Jersey
Nonbacterial Food Poisoning

Lauren E. Camarda, MD
Pediatric Pulmonology
Advocate Children's Hospital
Park Ridge, Illinois
Bronchitis

Lindsay Hatzenbuehler Cameron, MD, MPH
Assistant Professor of Pediatrics
Baylor College of Medicine
Pediatric Infectious Diseases
Texas Children's Hospital
Houston, Texas
Tuberculosis (Mycobacterium tuberculosis)

Bruce M. Camitta, MD
Rebecca Jean Slye Professor of Pediatrics
Division of Pediatric Hematology/Oncology
Medical College of Wisconsin
Midwest Children's Cancer Center
Milwaukee, Wisconsin
Polycythemia
Nonclonal Polycythemia
Anatomy ve Function of the Spleen
Splenomegaly
Hyposplenism, Splenic Trauma, ve Splenectomy
Anatomy ve Function of the Lymphatic System
Abnormalities of Lymphatic Vessels
Lymphadenopathy

Angela J.P. Campbell, MD, MPH
Medical Officer
Epidemiology ve Prevention Branch, Influenza Division
National Center for Immunization ve Respiratory Diseases
Centers for Disease Control ve Prevention
Atlanta, Georgia
Influenza Viruses
Parainfluenza Viruses

Rebecca F. Carlin, MD
Attending Physician
Division of General ve Community Pediatrics
Children's National Health System
Assistant Professor of Pediatrics
George Washington University School of Medicine ve Health Sciences
Washington, DC
Sudden Infant Death Syndrome

Michael R. Carr, MD
Assistant Professor of Pediatrics
Division of Cardiology
Northwestern University Feinberg School of Medicine
Ann & Robert H. Lurie Children's Hospital of Chicago
Chicago, Illinois
Rheumatic Heart Disease

Robert B. Carrigan, MD
Assistant Clinical Professor
Department of Orthopaedic Surgery
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Pediatric Hand Surgeon
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
The Upper Limb

Michael S. Carroll
Research Assistant Professor of Pediatrics
Northwestern University Feinberg School of Medicine
Chicago, Illinois
Congenital Central Hypoventilation Syndrome

Rebecca G. Carter, MD
Assistant Professor
Department of Pediatrics
University of Maryland School of Medicine
Baltimore, Maryland
The Second Year
The Preschool Years

Mary T. Caserta, MD
Professor of Pediatrics
University of Rochester School of Medicine ve Dentistry
Division of Pediatric Infectious Diseases
Golisano Children's Hospital
Rochester, New York
Roseola (Human Herpesviruses 6 ve 7)
Human Herpesvirus 8

Jennifer I. Chapman, MD
Assistant Professor of Pediatrics
George Washington University School of Medicine ve Health Sciences
Program Director, Pediatric Emergency Medicine Fellowship
Children's National Medical Center
Washington, DC
Principles Applicable to the Developing World

Ira M. Cheifetz, MD, FCCM, FAARC
Professor of Pediatrics ve Anesthesiology
Duke University School of Medicine
Executive Director ve Chief Medical Officer
Duke Children's Hospital
Associate Chief Medical Officer
Duke University Hospital
Durham, North Carolina
Pediatric Emergencies ve Resuscitation
Shock

Gisela G. Chelimsky, MD
Professor of Pediatrics
Medical College of Wisconsin
Division of Pediatric Gastroenterology
Children's Hospital Milwaukee
Milwaukee, Wisconsin
Chronic Overlapping Pain Conditions
Postural Tachycardia Syndrome

Thomas C. Chelimsky, MD
Professor of Neurology
Medical College of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Chronic Overlapping Pain Conditions
Postural Tachycardia Syndrome

Wassim Chemaitilly, MD
Associate Member ve Director
Division of Endocrinology
Department of Pediatric Medicine
St. Jude Children's Research Hospital
Memphis, Tennessee
Physiology of Puberty
Disorders of Pubertal Development

Yuan-Tsong Chen, MD, PhD
Professor of Pediatrics ve Genetics
Duke University Medical Center
Durham, North Carolina
Defects in Metabolism of Carbohydrates

Jennifer A. Chiriboga, PhD
Pediatric ve School Psychologist
Assistant Professor
Department of Counseling, Psychology, ve Special Education
Duquesne University School of Psychology
Pittsburgh, Pennsylvania
Anxiety Disorders

Yvonne E. Chiu, MD
Associate Professor of Dermatology ve Pediatrics
Medical College of Wisconsin
Department of Dermatology
Division of Pediatric Dermatology
Children's Hospital of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Morphology of the Skin
Dermatologic Evaluation of the Patient
Eczematous Disorders
Photosensitivity
Diseases of the Epidermis

Christine B. Cho, MD
Assistant Professor of Pediatrics
Division of Allergy-Immunology
Department of Pediatrics
University of Colorado School of Medicine
National Jewish Health
Denver, Colorado
Ocular Allergies
Adverse Reactions to Drugs

Hey Jin Chong, MD, PhD
Assistant Professor of Pediatrics
University of Pittsburgh School of Medicine
Chief, Division of Pediatric Allergy ve Immunology
UPMC Children's Hospital of Pittsburgh
Pittsburgh, Pennsylvania
Infections in Immunocompromised Persons

Stella T. Chou, MD
Associate Professor
Department of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Development of the Hematopoietic System

John C. Christenson, MD
Professor of Clinical Pediatrics
Ryan White Center for Pediatric Infectious Diseases ve Global Health
Indiana University School of Medicine
Indianapolis, Indiana
Health Advice for Children Traveling Internationally

Robert H. Chun, MD
Associate Professor of Pediatric Otolaryngology
Department of Otolaryngology ve Communication Sciences
Medical College of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Acute Mastoiditis

Michael J. Chusid, MD
Professor (Infectious Disease)
Department of Pediatrics
Medical College of Wisconsin
Medical Director, Infection Prevention ve Control
Children's Hospital of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Infection Prevention ve Control
Other Anaerobic Infections

Theodore J. Cieslak, MD, MPH, FAAP, FIDSA
Associate Professor of Epidemiology
Associate Director, Center for Biosecurity, Biopreparedness, ve Emerging Infectious Diseases
University of Nebraska Medical Center
College of Public Health
Omaha, Nebraska
Biologic ve Chemical Terrorism

Donna J. Claes, MD, MS, BS Pharm
Assistant Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Division of Pediatric Nephrology
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Chronic Kidney Disease
End-Stage Renal Disease

Jeff A. Clark, MD
Associate Professor
Department of Pediatrics
Wayne State University School of Medicine
Children's Hospital of Michigan
Detroit, Michigan
Respiratory Distress ve Failure

John David Clemens, MD, PhD (Hon)
Professor ve Vice Chair
Department of Epidemiology
Founding Director, Center for Global Infectious Diseases
UCLA Fielding School of Public Health
Los Angeles, California;
International Centre for Diarrhoeal Disease Research
Dhaka, Bangladesh
International Immunization Practices

Thomas D. Coates, MD
Professor of Pediatrics ve Pathology
University of Southern California Keck School of Medicine
Head, Section of Hematology
Children's Center for Cancer ve Blood Diseases
Children's Hospital of Los Angeles
Los Angeles, California
Neutrophils
Disorders of Phagocyte Function

Susan E. Coffin, MD, MPH
Professor of Pediatrics
Distinguished Chair in the Department of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Associate Chief, Division of Infectious Diseases
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Childcare ve Communicable Diseases

Joanna S. Cohen, MD
Associate Professor of Pediatrics ve Emergency Medicine
George Washington University School of Medicine
Division of Pediatric Emergency Medicine
Children's National Medical Center
Washington, DC
Care of Abrasions ve Minor Lacerations

Mitchell B. Cohen, MD
Katharine Reynolds Ireland Endowed Chair in Pediatrics
Professor ve Chair, Department of Pediatrics
University of Alabama at Birmingham School of Medicine
Physician-in-Chief
Children's of Alabama
Birmingham, Alabama
Clostridium difficile *Infection*

Michael Cohen-Wolkowiez, MD
Professor of Pediatrics
Duke Clinical Research Institute
Duke University Medical Center
Durham, North Carolina
Principles of Antifungal Therapy

Robert A. Colbert, MD, PhD
Acting Clinical Director
National Institute of Arthritis ve Musculoskeletal ve Skin Diseases
Chief, Pediatric Translational Branch
National Institutes of Health
Bethesda, Maryland
Ankylosing Spondylitis ve Other Spondylarthritides
Reactive ve Postinfectious Arthritis

F. Sessions Cole III, MD
Assistant Vice-Chancellor for Children's Health
Park J. White Professor of Pediatrics
Professor of Cell Biology ve Physiology
Washington University School of Medicine in St. Louis
Chief Medical Officer
Vice-Chairman, Department of Pediatrics
Director of Newborn Medicine
St. Louis Children's Hospital
St. Louis, Missouri
Inherited Disorders of Surfactant Metabolism
Pulmonary Alveolar Proteinosis

J. Michael Collaco, MD, MS, MBA, MPH, PhD
Associate Professor of Pediatrics
Eudowood Division of Pediatric Respiratory Sciences
Johns Hopkins University School of Medicine
Baltimore, Maryland
Bronchopulmonary Dysplasia

John L. Colombo, MD
Professor of Pediatrics
University of Nebraska College of Medicine
Division of Pediatric Pulmonology
Nebraska Regional Cystic Fibrosis Center
University of Nebraska Medical Center
Omaha, Nebraska
Aspiration Syndromes
Chronic Recurrent Aspiration

Joseph A. Congeni, MD
Director, Sports Medicine Center
Akron Children's Hospital
Akron, Ohio;
Associate Professor of Pediatrics ve Sports Medicine
Northeast Ohio Medical University
Rootstown, Ohio;
Clinical Associate Professor of Pediatrics ve Sports Medicine
Ohio University College of Osteopathic Medicine
Athens, Ohio
Sports-Related Traumatic Brain Injury (Concussion)
Cervical Spinal Spine Injuries

Lindsay N. Conner, MD, MPH
Department of Obstetrics ve Gynecology
Benefis Health System
Great Falls, Montana
Breast Concerns

Sarah M. Creighton, MBBS
Professor ve Consultant Gynaecologist
Department of Women's Health
University College London Hospitals
London, United Kingdom
Female Genital Mutilation

James E. Crowe Jr, MD
Ann Scott Carell Chair ve Professor of Pediatrics
Division of Pediatric Infectious Diseases
Professor of Pathology, Microbiology, ve Immunology
Director, Vanderbilt Vaccine Center
Vanderbilt University School of Medicine
Nashville, Tennessee
Respiratory Syncytial Virus
Human Metapneumovirus

Steven J. Czinn, MD
Professor ve Chair
Department of Pediatrics
University of Maryland School of Medicine
Baltimore, Maryland
Peptic Ulcer Disease in Children

Aarti S. Dalal, DO
Assistant Professor of Pediatrics
Washington University School of Medicine in St. Louis
Division of Pediatric Cardiology
St Louis Children's Hospital
St. Louis, Missouri
Syncope
Disturbances of Rate ve Rhythm of the Heart
Sudden Death

Josep O. Dalmau, MD, PhD
Research Professor ICREA-IDIBAPS
Service of Neurology
Hospital Clinic
University of Barcelona
Barcelona, Spain;
Adjunct Professor of Neurology
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Philadelphia, Pennsylvania
Autoimmune Encephalitis

Lara A. Danziger-Isakov, MD, MPH
Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Director, Immunocompromised Host Infectious Disease
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Histoplasmosis (Histoplasma capsulatum)

Toni Darville, MD
Professor of Pediatrics ve Microbiology ve Immunology
University of North Carolina at Chapel Hill
Chief, Division of Infectious Diseases
Vice-Chair of Pediatric Research
North Carolina Children's Hospital
Chapel Hill, North Carolina
Neisseria gonorrhoeae (*Gonococcus*)

Robert S. Daum, MD, CM, MSc
Professor of Medicine
Center for Vaccine Development ve Global Health
University of Maryland School of Medicine
Baltimore, Maryland
Haemophilus influenzae

Loren T. Davidson, MD
Clinical Professor
Department of Physical Medicine ve Rehabilitation
University of California, Davis School of Medicine
Davis, California;
Director, Spinal Cord Injury
Shriners Hospital for Children
Sacramento, California
Spasticity

Richard S. Davidson, MD
Emeritus Professor of Orthopaedic Surgery
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Attending Orthopaedic Surgeon
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
The Foot ve Toes
Leg-Length Discrepancy
Arthrogryposis

H. Dele Davies, MD, MS, MHCM
Vice-Chancellor for Academic Affairs
Dean for Graduate Studies
University of Nebraska Medical Center
Omaha, Nebraska
Chancroid (Haemophilus ducreyi)
Syphilis (Treponema pallidum)
Nonvenereal Treponemal Infections
Leptospira
Relapsing Fever (Borrelia)

Najat C. Daw, MD
Professor
Division of Pediatrics
University of Texas MD Anderson Cancer Center
Houston, Texas
Neoplasms of the Kidney

Shannon L. Dean, MD, PhD
Instructor in Neurology ve Pediatrics
University of Rochester Medical Center
Rochester, New York
Dystonia

Helen M. Oquendo Del Toro, MD
Pediatric ve Adolescent Gynecology
Clinical Assistant Professor
University of New Mexico
Department of Obstetrics ve Gynecology
Albuquerque, New Mexico
Vulvovaginitis

David R. DeMaso, MD
Psychiatrist-in-Chief
The Leon Eisenberg Chair in Psychiatry
Boston Children's Hospital;
George P. Gardner ve Olga E. Monks Professor of Child Psychiatry
Professor of Pediatrics
Harvard Medical School
Boston, Massachusetts
Psychosocial Assessment ve Interviewing
Psychopharmacology
Psychotherapy ve Psychiatric Hospitalization
Somatic Symptom ve Related Disorders
Rumination ve Pica
Motor Disorders ve Habits
Anxiety Disorders
Mood Disorders
Suicide ve Attempted Suicide
Disruptive, Impulse-Control, ve Conduct Disorders
Tantrums ve Breath-Holding Spells
Lying, Stealing, ve Truancy
Aggression
Self-Injurious Behavior
Childhood Psychoses

Mark R. Denison, MD
Craig-Weaver Professor of Pediatrics
Professor of Pathology, Microbiology, ve Immunology
Vanderbilt University Medical Center
Monroe Carell Jr Children's Hospital at Vanderbilt
Nashville, Tennessee
Coronaviruses

Arlene E. Dent, MD, PhD
Associate Professor of Pediatrics
Center for Global Health ve Diseases
Case Western Reserve University School of Medicine
Cleveland, Ohio
Ascariasis (Ascaris lumbricoides)
Trichuriasis (Trichuris trichiura)
Enterobiasis (Enterobius vermicularis)
Strongyloidiasis (Strongyloides stercoralis)
Lymphatic Filariasis (Brugia malayi, Brugia timori, ve Wuchereria bancrofti)
Other Tissue Nematodes
Toxocariasis (Visceral ve Ocular Larva Migrans)
Trichinellosis (Trichinella spiralis)

Robert J. Desnick, MD, PhD
Dean for Genetics ve Genomic Medicine
Professor ve Chair Emeritus, Genetics ve Genomic Sciences
Professor, Departments of Pediatrics, Oncological Sciences, ve Obstetrics, Gynecology ve Reproductive Science
Kravis Children's Hospital at the Icahn School of Medicine at Mount Sinai
New York, New York
Lipidoses (Lysosomal Storage Disorders)
Mucolipidoses
Disorders of Glycoprotein Degradation ve Structure
The Porphyrias

Robin R. Deterding, MD
Professor of Pediatrics
University of Colorado School of Medicine
Chief, Pediatric Pulmonary Medicine
Director, Breathing Institute
Co-Chair, Children's Interstitial ve Diffuse Lung Disease Research Network
Medical Director, Children's Colorado Innovation Center
Children's Hospital Colorado
Aurora, Colorado
Fibrotic Lung Disease

Prasad Devarajan, MD, FAAP
Louise M. Williams Endowed Chair
Professor of Pediatrics ve Developmental Biology
University of Cincinnati College of Medicine
Director of Nephrology ve Hypertension
CEO, Dialysis Unit
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Multisystem Disease Associated with Hematuria
Tubulointerstitial Disease Associated with Hematuria
Vascular Disease Associated with Hematuria
Anatomic Abnormalities Associated with Hematuria
Lower Urinary Tract Causes of Hematuria
Acute Kidney Injury

Gabrielle A. deVeber, MD, MHSc
Professor of Pediatrics
University of Toronto Faculty of Medicine
Children's Stroke Program
Division of Neurology
Senior Scientist Emeritus, Research Institute
Hospital for Sick Children
Toronto, Ontario, Canada
Pediatric Stroke

Vineet Dhar, BDS, MDS, PhD,
Clinical Professor ve Chairman
Department of Orthodontics ve Pediatric Dentistry
Director, Advanced Specialty Education Program, Pediatric Dentistry
Diplomate, American Board of Pediatric Dentistry
University of Maryland School of Dentistry
Baltimore, Maryland
Development ve Developmental Anomalies of the Teeth
Disorders of the Oral Cavity Associated with Other Conditions
Malocclusion
Cleft Lip ve Palate
Syndromes with Oral Manifestations
Dental Caries
Periodontal Diseases
Dental Trauma
Common Lesions of the Oral Soft Tissues
Diseases of the Salivary Glands ve Jaws
Diagnostic Radiology in Dental Assessment

Anil Dhawan, MD, FRCPCH
Professor of Pediatric Hepatology
Pediatric Liver GI ve Nutrition Centre
MowatLabs King's College London School of Medicine at King's College Hospital NSH Foundation Trust
London, United Kingdom
Liver ve Biliary Disorders Causing Malabsorption

André A.S. Dick, MD, MPH, FACS
Associate Professor of Surgery
Division of Transplantation
University of Washington School of Medicine
Section of Pediatric Transplantation
Seattle Children's Hospital
Seattle, Washington
Intestinal Transplantation in Children with Intestinal Failure

Harry C. Dietz III, MD
Victor A. McKusick Professor of Medicine ve Genetics
Departments of Pediatrics, Medicine, ve Molecular Biology ve Genetics
Investigator, Howard Hughes Medical Institute
Institute of Genetic Medicine
Johns Hopkins University School of Medicine
Baltimore, Maryland
Marfan Syndrome

Daren A. Diiorio, MD
Resident Physician
Department of Dermatology
Medical College of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Principles of Dermatologic Therapy
Cutaneous Bacterial Infections
Cutaneous Fungal Infections
Cutaneous Viral Infections
Arthropod Bites ve Infestations

Linda A. DiMeglio, MD, MPH
Professor
Department of Pediatrics
Indiana University School of Medicine
Indiana University Clinical ve Translational Science Institute
Riley Hospital for Children
Indianapolis, Indiana
Hypophosphatasia
Hyperphosphatasia

Bradley P. Dixon, MD, FASN
Associate Professor of Pediatrics ve Medicine
Renal Section, Department of Pediatrics
University of Colorado School of Medicine
Kidney Center
Children's Hospital Colorado
Aurora, Colorado
Tubular Function
Renal Tubular Acidosis
Nephrogenic Diabetes Insipidus
Inherited Tubular Transport Abnormalities

Nomazulu Dlamini, MBBS, PhD
Assistant Professor of Pediatrics
University of Toronto Faculty of Medicine
Staff Physician in Neurology
Director, Children's Stroke Program
Hospital for Sick Children
Toronto, Ontario, Canada
Pediatric Stroke

Sonam N. Dodhia, MD
Resident Physician
New York-Presbyterian Hospital
New York, New York
Congenital Disorders of the Nose
Acquired Disorders of the Nose
Nasal Polyps
General Considerations ve Evaluation of the Ear
Hearing Loss
Congenital Malformations of the Ear
External Otitis (Otitis Externa)
The Inner Ear ve Diseases of the Bony Labyrinth
Traumatic Injuries of the Ear ve Temporal Bone
Tumors of the Ear ve Temporal Bone

Patricia A. Donohoue, MD
Professor of Pediatrics
Chief, Pediatric Endocrinology
Medical College of Wisconsin
Medical Director, Pediatric Endocrinology
Children's Hospital of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Development ve Function of the Gonads
Hypofunction of the Testes
Pseudoprecocity Resulting from Tumors of the Testes
Gynecomastia
Hypofunction of the Ovaries
Pseudoprecocity Resulting from Lesions of the Ovary
Disorders of Sex Development

Kevin J. Downes, MD
Assistant Professor of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Attending Physician, Division of Infectious Diseases
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Tularemia (Francisella tularensis)
Brucella

Alexander J. Doyle, MBBS, MDRes, FRCA
William Harvey Research Institute
Barts ve The London School of Medicine
Queen Mary University of London
London, United Kingdom
Marfan Syndrome

Daniel A. Doyle, MD
Associate Professor of Pediatrics
Thomas Jefferson University Sidney Kimmel Medical College
Philadelphia, Pennsylvania;
Chief, Division of Pediatric Endocrinology
Nemours Alfred I. duPont Hospital for Children
Wilmington, Delaware
Hormones ve Peptides of Calcium Homeostasis ve Bone Metabolism
Hypoparathyroidism
Pseudohypoparathyroidism (Albright Hereditary Osteodystrophy)
Hyperparathyroidism

Jefferson J. Doyle, MBBChir, PhD, MHS
Assistant Professor of Ophthalmology
Wilmer Eye Institute
Johns Hopkins Hospital
Affiliate Member, Institute of Genetic Medicine
Johns Hopkins University School of Medicine
Baltimore, Maryland
Marfan Syndrome

Stephen C. Dreskin, MD, PhD
Professor of Medicine ve Immunology
Division of Allergy ve Clinical Immunology
Department of Medicine
University of Colorado School of Medicine
Aurora, Colorado
Urticaria (Hives) ve Angioedema

Sherilyn W. Driscoll, MD
Division Chair, Pediatric Rehabilitation
Departments of Physical Medicine ve Rehabilitation ve Pediatric ve Adolescent Medicine
Mayo Clinic Children's Center
Rochester, Minnesota
Specific Sports ve Associated Injuries

Yigal Dror, MD, FRCPC
Professor
Department of Pediatrics
University of Toronto Faculty of Medicine
Head, Hematology Section
Director, Marrow Failure ve Myelodysplasia Program
The Hospital for Sick Children
Toronto, Ontario, Canada
The Inherited Pancytopenias

Jill N. D'Souza, MD
Assistant Professor
Baylor College of Medicine
Division of Pediatric Otolaryngology – Head ve Neck Surgery
Texas Children's Hospital
Houston, Texas
Congenital Anomalies of the Larynx, Trachea, ve Bronchi

Howard Dubowitz, MD, MS, FAAP
Professor of Pediatrics
Head, Division of Child Protection
Director, Center for Families
University of Maryland School of Medicine
Baltimore, Maryland
Abused ve Neglected Children

J. Stephen Dumler, MD
Professor ve Chair
Joint Department of Pathology
Uniformed Services University of the Health Sciences
Walter Reed National Military Medical Center
Bethesda, Maryland
Spotted Fever Group Rickettsioses
Scrub Typhus (Orientia tsutsugamushi)
Typhus Group Rickettsioses
Ehrlichioses ve Anaplasmosis
Q Fever (Coxiella burnetii)

Janet Duncan, MSN, CPNP
Department of Psychosocial Oncology ve Palliative Care
Boston Children's Hospital
Dana-Farber Cancer Institute
Boston, Massachusetts
Pediatric Palliative Care

Jeffrey A. Dvergsten, MD
Assistant Professor of Pediatrics
Duke University School of Medicine
Division of Pediatric Rheumatology
Duke University Health System
Durham, North Carolina
Treatment of Rheumatic Diseases

Michael G. Earing, MD
Professor of Internal Medicine ve Pediatrics
Division of Adult Cardiovascular Medicine ve Division of Pediatric Cardiology
Medical College of Wisconsin
Director, Wisconsin Adult Congenital Heart Disease Program (WAtCH)
Children's Hospital of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Congenital Heart Disease in Adults

Matthew D. Eberly, MD
Associate Professor of Pediatrics
Program Director, Pediatric Infectious Diseases Fellowship
Uniformed Services University of the Health Sciences
Bethesda, Maryland
Primary Amebic Meningoencephalitis

S. Derrick Eddy, MD
Sports Medicine Education Director
Akron Children's Hospital
Clinical Assistant Professor of Pediatrics
Northeast Ohio Medical University
Akron, Ohio
Cervical Spinal Spine Injuries

Marie E. Egan, MD
Professor of Pediatrics (Respiratory) ve Cellular ve Molecular Physiology
Director, Cystic Fibrosis Center
Vice Chair for Research
Department of Pediatrics
Yale School of Medicine
New Haven, Connecticut
Cystic Fibrosis

Jack S. Elder, MD, FACS
Chief of Pediatric Urology
Massachusetts General Hospital
Boston, Massachusetts
Congenital Anomalies ve Dysgenesis of the Kidneys
Urinary Tract Infections
Vesicoureteral Reflux
Obstruction of the Urinary Tract
Anomalies of the Bladder
Neuropathic Bladder
Enuresis ve Voiding Dysfunction
Anomalies of the Penis ve Urethra
Disorders ve Anomalies of the Scrotal Contents
Trauma to the Genitourinary Tract
Urinary Lithiasis

Elizabeth Englander, PhD
Professor of Psychology
Founder ve Director, Massachusetts Aggression Reduction Center
Bridgewater State University
Bridgewater, Massachusetts
Bullying, Cyberbullying, ve School Violence

Elizabeth Enlow, MD, MS
Assistant Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Division of Neonatology
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Clinical Manifestations of Diseases in the Newborn Period

Stephen C. Eppes, MD
Professor of Pediatrics
Sidney Kimmel Medical College at Thomas Jefferson University
Philadelphia, Pennsylvania;
Vice Chair, Department of Pediatrics
Division of Pediatric Infectious Diseases
Christiana Care Health System
Newark, Delaware
Lyme Disease (Borrelia burgdorferi)

Jessica Ericson, MD
Assistant Professor of Pediatrics
Pennsylvania State University College of Medicine
Division of Pediatric Infectious Disease
Milton S. Hershey Medical Center
Hershey, Pennsylvania
Candida

Elif Erkan, MD, MS
Associate Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Division of Pediatric Nephrology
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Nephrotic Syndrome

Yokabed Ermias, MPH
Fellow, Division of Reproductive Health
Centers for Disease Control ve Prevention
Atlanta, Georgia
Contraception

Ashley M. Eskew, MD
Fellow, Reproductive Endocrinology ve Infertility
Department of Obstetrics ve Gynecology
Washington University School of Medicine in St. Louis
St. Louis, Missouri
Vulvovaginal ve Müllerian Anomalies

Ruth A. Etzel, MD, PhD
Milken Institute School of Public Health
George Washington University
Washington, DC
Overview of Environmental Health ve Children

Matthew P. Fahrenkopf, MD
Plastic Surgery Resident
Spectrum Health Hospitals
Michigan State University
Grand Rapids, Michigan
Deformational Plagiocephaly

Marni J. Falk, MD
Associate Professor of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Executive Director, Mitochondrial Medicine Frontier Program
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Mitochondrial Disease Diagnosis

John J. Faria, MD
Assistant Professor of Otolaryngology ve Pediatrics
University of Rochester
Rochester, New York
Acute Mastoiditis

John H. Fargo, DO
Division of Pediatric Hematology/Oncology
Showers Family Center for Childhood Cancer ve Blood Disorders
Akron Children's Hospital
Akron, Ohio
The Acquired Pancytopenias

Kristen A. Feemster, MD, MPH, MSPHR
Director of Research for the Vaccine Education Center
Children's Hospital of Philadelphia
Medical Director of the Immunization Program ve Acute Communicable Diseases
Philadelphia Department of Public Health
Adjunct Associate Professor of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Philadelphia, Pennsylvania
Human Papillomaviruses

Susan Feigelman, MD
Professor, Department of Pediatrics
University of Maryland School of Medicine
Baltimore, Maryland
Developmental ve Behavioral Theories
Assessment of Fetal Growth ve Development
The First Year
The Second Year
The Preschool Years
Middle Childhood

Jeffrey A. Feinstein, MD, MPH
Dunlevie Family Professor of Pulmonary Vascular Disease
Division of Pediatric Cardiology
Stanford University School of Medicine
Professor, by courtesy, of Bioengineering
Medical Director, Pediatric Pulmonary Hypertension Program
Lucile Packard Children's Hospital at Stanford
Palo Alto, California
Pulmonary Hypertension

Amy G. Feldman, MD, MSCS
Assistant Professor of Pediatrics
University of Colorado School of Medicine
Denver, Colorado;
Program Director, Liver Transplant Fellowship
Children's Hospital Colorado Research Institute
Aurora, Colorado
Drug- ve Toxin-Induced Liver Injury
Acute Hepatic Failure

Eric I. Felner, MD, MS
Professor of Pediatrics
Division of Pediatric Endocrinology
Director, Pediatric Clerkships
Emory University School of Medicine
Atlanta, Georgia
Hormones of the Hypothalamus ve Pituitary
Hypopituitarism

Edward C. Fels, MD
Clinical Assistant Professor of Medicine
Tufts University School of Medicine
Boston, Massachusetts;
Maine Medical Center
Portland, Maine
Vasculitis Syndromes

Sing-Yi Feng, MD, FAAP
Associate Professor
Division of Emergency Medicine
Department of Pediatrics
Children's Medical Center of Dallas
Medical Toxicologist
North Texas Poison Center
Parkland Memorial Hospital
The University of Texas Southwestern Medical Center at Dallas
Dallas, Texas
Envenomations

Thomas W. Ferkol Jr, MD
Alexis Hartmann Professor of Pediatrics
Director, Division of Pediatric Allergy, Immunology, ve Pulmonary Medicine
Washington University School of Medicine in St. Louis
St. Louis, Missouri
Primary Ciliary Dyskinesia (Immotile Cilia Syndrome, Kartagener Syndrome)

Karin E. Finberg MD, PhD
Assistant Professor
Department of Pathology
Yale School of Medicine
New Haven, Connecticut
Iron-Refractory Iron-Deficiency Anemia

Jonathan D. Finder, MD
Professor of Pediatrics
The University of Tennessee Health Science Center
Attending Pediatric Pulmonologist
Division of Pediatric Pulmonology
Le Bonheur Children's Hospital
Memphis, Tennessee
Bronchomalacia ve Tracheomalacia
Congenital Disorders of the Lung

Laura H. Finkelstein, MD
Assistant Professor, Department of Pediatrics
University of Maryland School of Medicine
Baltimore, Maryland
Assessment of Fetal Growth ve Development
Middle Childhood

Kristin N. Fiorino, MD
Associate Professor of Clinical Pediatrics
Suzie ve Scott Lustgarten Motility Center
Gastroenterology, Hepatology, ve Nutrition
Children's Hospital of Philadelphia
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Motility Disorders ve Hirschsprung Disease

Philip R. Fischer, MD
Professor of Pediatrics
Department of Pediatric ve Adolescent Medicine
Mayo Clinic
Rochester, Minnesota
Adult Tapeworm Infections
Cysticercosis
Echinococcosis (Echinococcus granulosus ve Echinococcus multilocularis)

Brian T. Fisher, DO, MSCE
Assistant Professor of Pediatrics ve Epidemiology
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Fellowship Program Director
Division of Infectious Diseases
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Actinomyces
Nocardia

Veronica H. Flood, MD
Associate Professor
Department of Pediatrics
Division of Pediatric Hematology/Oncology
Medical College of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Hemostasis
Hereditary Clotting Factor Deficiencies (Bleeding Disorders)
von Willebrand Disease
Postneonatal Vitamin K Deficiency
Liver Disease
Acquired Inhibitors of Coagulation
Platelet ve Blood Vessel Disorders

Francisco X. Flores, MD
Associate Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Medical Director, Clinical Services ve MARS Program
Division of Nephrology ve Hypertension
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Clinical Evaluation of the Child with Hematuria
Isolated Renal Disease Associated with Hematuria
Clinical Evaluation of the Child with Proteinuria
Conditions Associated with Proteinuria

Joseph T. Flynn, MD, MS
Dr. Robert O. Hickman Endowed Chair in Pediatric Nephrology
Professor of Pediatrics
University of Washington School of Medicine
Chief, Division of Nephrology
Seattle Children's Hospital
Seattle, Washington
Systemic Hypertension

Patricia M. Flynn, MD
Senior Vice President ve Medical Director of Quality ve Patient Care
Deputy Clinical Director
Member, Department of Infectious Diseases
Arthur Ashe Chair in Pediatric AIDS Research
St. Jude Children's Research Hospital
Memphis, Tennessee
Infection Associated with Medical Devices
Cryptosporidium, Isospora, Cyclospora, *ve Microsporidia*

Joel A. Forman, MD
Associate Professor of Pediatrics ve Preventive Medicine
Vice-Chair for Education
Department of Pediatrics
Kravis Children's Hospital at the Icahn School of Medicine at Mount Sinai
New York, New York
Chemical Pollutants

Michael M. Frank, MD
Professor Emeritus of Pediatrics, Medicine, ve Immunology
Duke University School of Medicine
Durham, North Carolina
Urticaria (Hives) ve Angioedema

Robert W. Frenck Jr, MD
Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Medical Director, Division of Infectious Diseases
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Liver Abscess

Deborah M. Friedman, MD
Pediatric Cardiology
New York Medical College
Maria Fareri Children's Hospital
Westchester Medical Center
Valhalla, New York
Neonatal Lupus

Erika Friehling, MD
Assistant Professor of Pediatrics
University of Pittsburgh School of Medicine
Division of Pediatric Hematology/Oncology
UPMC Children's Hospital of Pittsburgh
Pittsburgh, Pennsylvania
Principles of Cancer Diagnosis
Principles of Cancer Treatment
The Leukemias

Stephanie A. Fritz, MD, MSCI
Associate Professor of Pediatrics
University of Washington School of Medicine in St. Louis
Division of Infectious Diseases
St. Louis Children's Hospital
St. Louis, Missouri
Diphtheria (Corynebacterium diphtheriae)

Donald P. Frush, MD, FACR, FAAP
Professor of Radiology
Lucile Packard Children's Hospital at Stanford
Stanford University School of Medicine
Stanford, California
Biologic Effects of Ionizing Radiation on Children

Anne M. Gadomski, MD, MPH
Director, Bassett Research Institute
Bassett Medical Center
Cooperstown, New York;
Associate Professor of Pediatrics
Columbia University Medical Center
New York, New York
Strategies for Health Behavior Change

James T. Gaensbauer, MD, MScPH
Assistant Professor of Pediatrics
University of Colorado School of Medicine
Pediatric Infectious Diseases
Denver Health Medical Center ve Children's Hospital Colorado
Denver, Colorado
Staphylococcus

Sheila Gahagan, MD, MPH
Professor of Clinical Pediatrics
Chief, Division of Academic General Pediatrics, Child Development, ve Community Health
Martin Stein Endowed Chair, Developmental-Behavioral Pediatrics
University of California, San Diego School of Medicine
La Jolla, California
Overweight ve Obesity

William A. Gahl, MD, PhD
Clinical Director, National Human Genome Research Institute
Director, NIH Undiagnosed Diseases Program
National Institutes of Health
Bethesda, Maryland
Genetic Approaches to Rare ve Undiagnosed Diseases

Patrick G. Gallagher, MD
Professor of Pediatrics, Genetics, ve Pathology
Yale University School of Medicine
Attending Physician
Yale New Haven Children's Hospital
New Haven, Connecticut
Definitions ve Classification of Hemolytic Anemias
Hereditary Spherocytosis
Hereditary Elliptocytosis, Hereditary Pyropoikilocytosis, ve Related Disorders
Hereditary Stomatocytosis
Paroxysmal Nocturnal Hemoglobinuria ve Acanthocytosis

Hayley A. Gans, MD
Clinical Professor of Pediatrics
Stanford University School of Medicine
Division of Pediatric Infectious Diseases
Stanford, California
Measles
Rubella
Mumps

Cristina Garcia-Mauriño, MD
Physician Scientist
Center for Vaccines ve Immunity
The Research Institute at Nationwide Children's Hospital
Columbus, Ohio
Hansen Disease (Mycobacterium leprae)

Paula M. Gardiner, MD, MPH
Associate Professor
Associate Research Director
Department of Family Medicine ve Community Health
University of Massachusetts Medical School
Worcester, Massachusetts
Complementary Therapies ve Integrative Medicine

Luigi R. Garibaldi, MD
Professor of Pediatrics
University of Pittsburgh School of Medicine
Clinical Director
Division of Pediatric Endocrinology
Children's Hospital of UPMC
Pittsburgh, Pennsylvania
Physiology of Puberty
Disorders of Pubertal Development

Gregory M. Gauthier, MD, MS
Associate Professor of Medicine
Division of Infectious Diseases
University of Wisconsin School of Medicine ve Public Health
Madison, Wisconsin
Blastomycosis (Blastomyces dermatitidis)

Jeffrey S. Gerber, MD, PhD
Associate Professor of Pediatrics ve Epidemiology
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Division of Infectious Diseases
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Legionella

Anne A. Gershon, MD
Professor of Pediatrics
Columbia University College of Physicians ve Surgeons
Division of Pediatric Infectious Diseases
NewYork-Presbyterian Morgan Stanley Children's Hospital
New York, New York

Saied Ghadersohi, MD
Resident Physician
Department of Otolaryngology – Head ve Neck Surgery
Northwestern University Feinberg School of Medicine
Chicago, Illinois
Neoplasms of the Larynx, Trachea, ve Bronchi

Mark Gibson, MD
Professor (Clinical) Emeritus
Department of Obstetrics ve Gynecology
Chief, Division of Reproductive Endocrinology
University of Utah School of Medicine
Salt Lake City, Utah
Polycystic Ovary Syndrome ve Hirsutism

Francis Gigliotti, MD
Professor ve Chief of Pediatric Infectious Diseases ve Microbiology ve Immunology
Vice Chair for Academic Affairs
University of Rochester Medical Center
School of Medicine ve Dentistry
Rochester, New York
Pneumocystis jirovecii

Walter S. Gilliam, MSEd, PhD
Professor of Child Psychiatry ve Psychology
Child Study Center
Director, The Edward Zigler Center in Child Development ve Social Policy
Yale School of Medicine
New Haven, Connecticut
Childcare

Salil Ginde, MD, MPH
Assistant Professor of Pediatrics
Division of Pediatric Cardiology
Medical College of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Congenital Heart Disease in Adults

John A. Girotto, MD
Section Chief
Pediatric Plastic Surgery ve Dermatology Center
Helen DeVos Children's Hospital
Grand Rapids, Michigan
Deformational Plagiocephaly

Samuel B. Goldfarb, MD
Medical Director
Pediatric Lung ve Heart/Lung Transplant Programs
Division of Pulmonary Medicine
Medical Director, Solid Organ Transplant Center
Children's Hospital of Philadelphia
Professor of Clinical Pediatrics
University of Pennsylvania
Perelman School of Medicine
Philadelphia, Pennsylvania
Heart-Lung ve Lung Transplantation

David L. Goldman, MD
Associate Professor of Pediatrics ve Microbiology ve Immunology
Albert Einstein College of Medicine
Division of Pediatric Infectious Disease
Montefiore Medical Center
Bronx, New York
Cryptococcus neoformans ve Cryptococcus gattii

Stanton C. Goldman, MD
Division of Pediatric Hematology, Oncology, ve Stem Cell Transplant
Medical City Children's Hospital
Texas Oncology, PA
Dallas, Texas

Neal D. Goldstein, PhD, MBI
Assistant Research Professor of Epidemiology ve Biostatistics
Drexel University Dornsife School of Public Health
Philadelphia, Pennsylvania;
Infectious Disease Epidemiologist
Christiana Care Health System
Newark, Delaware
Lyme Disease (Borrelia burgdorferi)

Stuart L. Goldstein, MD, FAAP, FNKF
Clark D. West Endowed Chair ve Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Director, Center for Acute Care Nephrology
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
End-Stage Renal Disease

Joseph Gonzalez-Heydrich, MD
Associate Professor of Psychiatry
Harvard Medical School
Senior Attending Psychiatrist
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Childhood Psychoses

Denise M. Goodman, MD, MS
Professor of Pediatrics
Northwestern University Feinberg School of Medicine
Attending Physician, Division of Critical Care Medicine
Ann & Robert H. Lurie Children's Hospital of Chicago
Chicago, Illinois
Bronchitis
Chronic Respiratory Failure ve Long-Term Mechanical Ventilation

Tracy S. Goodman, MA
Technical Officer, Expanded Programme on Immunization
Department of Immunization, Vaccines, ve Biologicals
World Health Organization
Geneva, Switzerland
International Immunization Practices

Catherine M. Gordon, MD, MSc
Professor
Department of Pediatrics
Harvard Medical School
Chief, Division of Adolescent/Young Adult Medicine
Robert P. Masland Jr. Chair of Adolescent Medicine
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Bone Structure, Growth, ve Hormonal Regulation
Osteoporosis

Leslie B. Gordon, MD, PhD
Professor of Pediatrics Research
Hasbro Children's Hospital ve Warren Alpert Medical School of Brown University
Providence, Rhode Island;
Department of Pediatrics
Boston Children's Hospital ve Harvard Medical School
Boston, Massachusetts;
Medical Director, The Progeria Research Foundation
Peabody, Massachusetts
Hutchinson-Gilford Progeria Syndrome (Progeria)

Collin S. Goto, MD
Professor of Pediatrics
The University of Texas Southwestern Medical Center
Attending Physician
Division of Pediatric Emergency Medicine
Children's Medical Center
Dallas, Texas
Envenomations

W. Adam Gower, MD, MS
Associate Professor of Pediatrics
University of North Carolina School of Medicine
Chapel Hill, North Carolina
Neuroendocrine Cell Hyperplasia of Infancy

Neera K. Goyal, MD
Associate Professor of Pediatrics
Sidney Kimmel College of Medicine at Thomas Jefferson University
Philadelphia, Pennsylvania
The Newborn Infant
Jaundice ve Hyperbilirubinemia in the Newborn
Kernicterus

Nicholas P. Goyeneche, MD
Department of Physical Medicine ve Rehabilitation
Ochsner Health Center–Covington
Covington, Louisiana
Management of Musculoskeletal Injury

Kevin W. Graepel, PhD
Medical Scientist Training Program
Vanderbilt University School of Medicine
Vanderbilt University Medical Center
Nashville, Tennessee
Coronaviruses

Robert J. Graham, MD
Associate Professor
Department of Anesthesiology, Critical Care, ve Pain Medicine
Harvard Medical School
Division of Pediatric Critical Care Medicine
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Home Mechanical Ventilation ve Technology Dependence

John M. Greally, DMed, PhD, FACMG
Professor of Genetics, Medicine, ve Pediatrics
Albert Einstein College of Medicine
Department of Genetics
Children's Hospital at Montefiore
Bronx, New York
Epigenome-Wide Association Studies ve Disease

Cori M. Green, MD, MSc
Assistant Professor of Clinical Pediatrics
Weill Cornell Medicine
New York-Presbyterian Komansky Children's Hospital
New York, New York
Strategies for Health Behavior Change

Michael Green, MD, MPH
Professor of Pediatrics, Surgery, ve Clinical ve Translational Science
University of Pittsburgh School of Medicine
Division of Infectious Diseases
Director, Antimicrobial Stewardship ve Infection Prevention
UPMC Children's Hospital of Pittsburgh
Pittsburgh, Pennsylvania
Infections in Immunocompromised Persons

Larry A. Greenbaum, MD, PhD
Marcus Professor of Pediatrics
Director, Division of Pediatric Nephrology
Emory University School of Medicine
Children's Healthcare of Atlanta
Atlanta, Georgia
Vitamin D Deficiency (Rickets) ve Excess
Vitamin E Deficiency
Vitamin K Deficiency
Micronutrient Mineral Deficiencies
Electrolyte ve Acid-Base Disorders
Maintenance ve Replacement Therapy
Deficit Therapy

V. Jordan Greenbaum, MD
International Centre for Missing ve Exploited Children
Alexandria, Virginia
Child Trafficking for Sex ve Labor

James M. Greenberg, MD
Professor of Pediatrics
Director, Division of Neonatology
University of Cincinnati College of Medicine
Co-Director, Perinatal Institute
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Overview of Morbidity ve Mortality
Clinical Manifestations of Diseases in the Newborn Period

Anne G. Griffiths, MD
Pediatric Pulmonologist
Children's Respiratory ve Critical Care Specialists
Director, Primary Ciliary Dyskinesia Center
Children's Minnesota
Minneapolis, Minnesota
Chronic or Recurrent Respiratory Symptoms

Kenneth L. Grizzle, PhD
Associate Professor of Pediatrics
Medical College of Wisconsin
Child Development Center
Children's Hospital of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Math ve Writing Disabilities
Child-Onset Fluency Disorder

Judith A. Groner, MD
Clinical Professor of Pediatrics
The Ohio State University College of Medicine
Section of Ambulatory Pediatrics
Nationwide Children's Hospital
Columbus, Ohio
Tobacco

Alfredo Guarino, MD
Professor of Pediatrics
Department of Translational Medical Sciences
University of Naples Federico II
Napoli, Italy
Intestinal Infections ve Infestations Associated with Malabsorption

Juan P. Gurria, MD
Fellow in Pediatric Trauma
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Meconium Ileus, Peritonitis, ve Intestinal Obstruction

Anat Guz-Mark, MD
Attending Physician
Institute of Gastroenterology, Nutrition ve Liver Disease
Schneider Children's Medical Center of Israel
Petah Tikva, Israel;
Sackler Faculty of Medicine
Tel Aviv University
Tel Aviv, Israel;
Chronic Diarrhea

Gabriel G. Haddad, MD
Distinguished Professor of Pediatrics ve Neuroscience
Chairman, Department of Pediatrics
University of California, San Diego School of Medicine
Physician-in-Chief ve Chief Scientific Officer
Rady Children's Hospital–San Diego
Diagnostic Approach to Respiratory Disease

Joseph Haddad Jr, MD
Lawrence Savetsky Professor Emeritus
Columbia University Irving Medical Center
New York, New York
Congenital Disorders of the Nose
Acquired Disorders of the Nose
Nasal Polyps
General Considerations ve Evaluation of the Ear
Hearing Loss
Congenital Malformations of the Ear
External Otitis (Otitis Externa)
The Inner Ear ve Diseases of the Bony Labyrinth
Traumatic Injuries of the Ear ve Temporal Bone
Tumors of the Ear ve Temporal Bone

Joseph F. Hagan Jr, MD, FAAP
Clinical Professor
Department of Pediatrics
The Robert Larner College of Medicine at the University of Vermont College of Medicine
Hagan, Rinehart, ve Connolly Pediatricians, PLLC
Burlington, Vermont
Maximizing Children's Health: Screening, Anticipatory Guidance, ve Counseling

James S. Hagood, MD
Professor of Pediatrics (Pulmonology)
Director, Program in Rare ve Interstitial Lung Disease
University of North Carolina at Chapel Hill
Chapel Hill, North Carolina
Diagnostic Approach to Respiratory Disease

Suraiya K. Haider, MD
Sleep Physician
Fairfax Neonatal Associates
Fairfax, Virginia
Pleurisy, Pleural Effusions, ve Empyema

Goknur Haliloglu, MD
Professor of Pediatrics
Department of Pediatric Neurology
Hacettepe University Children's Hospital
Ankara, Turkey
Nemaline Rod Myopathy
Core Myopathies
Myofibrillar Myopathies
Brain Malformations ve Muscle Development
Arthrogryposis
Spinal Muscular Atrophies
Other Motor Neuron Diseases

Scott B. Halstead, MD
Adjunct Professor
Department of Preventive Medicine ve Biostatistics
Uniformed Services University of the Health Sciences
Bethesda, Maryland
Arboviral Infections
Dengue Fever, Dengue Hemorrhagic Fever, ve Severe Dengue
Yellow Fever
Ebola ve Other Viral Hemorrhagic Fevers
Hantavirus Pulmonary Syndrome

Allison R. Hammer, MSN, APRN, CPNP-PC
Advanced Practice Nurse
Department of Otolaryngology – Head ve Neck Surgery
Ann & Robert H. Lurie Children's Hospital of Chicago
Chicago, Illinois
Foreign Bodies in the Airway

Margaret R. Hammerschlag, MD
Professor of Pediatrics ve Medicine
Director, Pediatric Infectious Disease Fellowship Program
SUNY Down State Medical Center
Brooklyn, New York
Chlamydia pneumoniae
Chlamydia trachomatis
Psittacosis (Chlamydia psittaci)

Aaron Hamvas, MD
Raymond ve Hazel Speck Barry Professor of Neonatology
Northwestern University Feinberg School of Medicine
Head, Division of Neonatology
Ann & Robert H. Lurie Children's Hospital of Chicago
Chicago, Illinois
Inherited Disorders of Surfactant Metabolism
Pulmonary Alveolar Proteinosis

James C. Harris, MD
Professor of Pediatrics, Psychiatry ve Behavioral Sciences, Mental Health, ve History of Medicine
Division of Child ve Adolescent Psychiatry
Director, Developmental Neuropsychiatry
Johns Hopkins University School of Medicine
Baltimore, Maryland
Disorders of Purine ve Pyrimidine Metabolism

Douglas J. Harrison, MD, MS
Associate Professor of Pediatrics
Director of Patient Care ve Programs
Co-Chair Pediatric Solid Tumor ve Sarcoma Team
The Children's Cancer Hospital of MD Anderson
The University of Texas MD Anderson Cancer Center
Houston, Texas
Neuroblastoma

Corina Hartman, MD
Pediatric Gastroenterology ve Nutrition Unit
Lady Davis Carmel Medical Center
Haifa, Israel
Other Malabsorptive Syndromes

Mary E. Hartman, MD, MPH
Assistant Professor of Pediatrics
Washington University School of Medicine in St. Louis
Division of Pediatric Critical Care Medicine
St. Louis Children's Hospital
St. Louis, Missouri
Pediatric Emergencies ve Resuscitation

David B. Haslam, MD
Associate Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Director, Antimicrobial Stewardship Program
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Epidemiology of Infections
Healthcare-Acquired Infections
Non–Group A or B Streptococci
Enterococcus

H. Hesham Abdel-Kader Hassan, MD, MSc
Professor of Pediatrics
Chief, Division of Pediatric Gastroenterology ve Nutrition
The University of Arizona College of Medicine
Tucson, Arizona
Cholestasis

Fern R. Hauck, MD, MS
Spencer P. Bass MD Twenty-First Century Professor of Family Medicine
Departments of Family Medicine ve Public Health Sciences
University of Virginia School of Medicine
Charlottesville, Virginia
Sudden Infant Death Syndrome

Fiona P. Havers, MD, MHS
Medical Epidemiologist
Epidemiology ve Prevention Branch, Influenza Division
National Center for Immunization ve Respiratory Diseases
Centers for Disease Control ve Prevention
Atlanta, Georgia
Influenza Viruses

Ericka V. Hayes, MD
Associate Professor
Department of Pediatrics
Division of Infectious Diseases
Washington University School of Medicine in St. Louis
Medical Director, Pediatric ve Adolescent HIV Program
Medical Director, Infection Prevention
St. Louis Children's Hospital
St. Louis, Missouri
Campylobacter
Yersinia
Nontuberculous Mycobacteria
Human Immunodeficiency Virus ve Acquired Immunodeficiency Syndrome

Jacqueline T. Hecht, PhD
Professor ve Division Head
Pediatric Research Center
Vice-Chair for Research
Leah L. Lewis Distinguished Chair
Department of Pediatrics
McGovern Medical School at UTHealth
Associate Dean for Research
UTHealth School of Dentistry
Houston, Texas
General Considerations in Skeletal Dysplasias
Disorders Involving Cartilage Matrix Proteins
Disorders Involving Transmembrane Receptors
Disorders Involving Ion Transporters
Disorders Involving Transcription Factors
Disorders Involving Defective Bone Resorption
Other Inherited Disorders of Skeletal Development

Sabrina M. Heidemann, MD
Professor
Department of Pediatrics
Wayne State University School of Medicine
Director, Intensive Care Unit
Co-Director of Transport
Children's Hospital of Michigan
Detroit, Michigan
Respiratory Distress ve Failure

Jennifer R. Heimall, MD
Assistant Professor of Clinical Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Attending Physician
Division of Allergy ve Immunology
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Immunodeficiencies Affecting Multiple Cell Types

Cheryl Hemingway, MBChB, PhD
Consultant Pediatric Neurologist
Great Ormond Street Hospital for Children
London, United Kingdom
Demyelinating Disorders of the Central Nervous System

†J. Owen Hendley, MD
Professor of Pediatric Infectious Diseases
University of Virginia School of Medicine
Charlottesville, Virginia
Sinusitis
Retropharyngeal Abscess, Lateral Pharyngeal (Parapharyngeal) Abscess, ve Peritonsillar Cellulitis/Abscess†Deceased

Michelle L. Hernandez, MD
Associate Professor of Pediatrics
University of North Carolina School of Medicine
Chief Medical Officer
UNC Center for Environmental Medicine, Asthma, ve Lung Biology
Chapel Hill, North Carolina
Hypersensitivity Pneumonia
Occupational ve Environmental Lung Disease

Andrew D. Hershey, MD, PhD, FAAN, FAHS
Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Endowed Chair ve Director, Division of Neurology
Headache Medicine Specialist
Cincinnati Children's Medical Center
Cincinnati, Ohio
Headaches

Cynthia E. Herzog, MD
Professor of Pediatrics
University of Texas MD Anderson Cancer Center
Houston, Texas
Retinoblastoma
Gonadal ve Germ Cell Neoplasms
Neoplasms of the Liver
Benign Vascular Tumors
Melanoma
Nasopharyngeal Carcinoma
Adenocarcinoma of the Colon ve Rectum
Desmoplastic Small Round Cell Tumor

Jesse P. Hirner, MD
Resident Physician
Department of Dermatology
University of Missouri School of Medicine
Columbia, Missouri
Tumors of the Skin

Jessica Hochberg, MD
Assistant Professor of Clinical Pediatrics
Division of Pediatric Hematology, Oncology, ve Stem Cell Transplant
New York Medical College
Maria Fareri Children's Hospital at Westchester Medical Center
Valhalla, New York
Lymphoma

Deborah Hodes, MBBS, BSc, DRCOG, FRCPCH
Consultant Community Paediatrician
Department of Paediatrics
University College London Hospitals
London, United Kingdom
Female Genital Mutilation

Holly R. Hoefgen, MD
Assistant Professor
Pediatric ve Adolescent Gynecology
Washington University School of Medicine in St. Louis
Co-Director, Integrated Care ve Fertility Preservation Program
St. Louis Children's Hospital
St. Louis, Missouri
Vulvovaginitis

†Deceased

Lauren D. Holinger, MD, FAAP, FACS
Paul H. Holinger MD Professor
Division of Pediatric Otolaryngology
Northwestern University Feinberg School of Medicine
Ann & Robert H. Lurie Children's Hospital of Chicago
Chicago, Illinois
Other Laryngeal Neoplasms
Tracheal Neoplasms

Cynthia M. Holland-Hall, MD, MPH
Associate Professor of Clinical Pediatrics
The Ohio State University College of Medicine
Section of Adolescent Medicine
Nationwide Children's Hospital
Columbus, Ohio
Adolescent Physical ve Social Development
Transitioning to Adult Care
The Breast

David K. Hooper, MD, MS
Associate Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Medical Director of Kidney Transplantation
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Renal Transplantation

Julie E. Hoover-Fong, MD, PhD
Associate Professor
Department of Pediatrics
McKusick-Nathans Institute of Genetic Medicine
Director, Greenberg Center for Skeletal Dysplasias
Johns Hopkins University School of Medicine
Baltimore, Maryland
General Considerations in Skeletal Dysplasias
Disorders Involving Transmembrane Receptors

Jeffrey D. Hord, MD
The LOPen Charities ve Mawaka Family Chair in Pediatric Hematology/Oncology
Director, Showers Family Center for Childhood Cancer ve Blood Disorders
Akron Children's Hospital
Akron, Ohio
The Acquired Pancytopenias

B. David Horn, MD
Associate Professor
Department of Orthopaedic Surgery
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Attending Orthopaedic Surgeon
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
The Hip

Helen M. Horstmann, MD
Associate Professor
Department of Orthopaedic Surgery
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Attending Physician
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Arthrogryposis

William A. Horton, MD
Professor
Department of Molecular Medical Genetics
Oregon Health & Science University
Director Emeritus of Research
Shriners Hospitals for Children
Portland, Oregon
General Considerations in Skeletal Dysplasias
Disorders Involving Cartilage Matrix Proteins
Disorders Involving Transmembrane Receptors
Disorders Involving Ion Transporters
Disorders Involving Transcription Factors
Disorders Involving Defective Bone Resorption
Other Inherited Disorders of Skeletal Development

Peter J. Hotez, MD, PhD
Dean, National School of Tropical Medicine
Professor, Pediatrics ve Molecular Virology ve Microbiology
Head, Section of Pediatric Tropical Medicine
Baylor College of Medicine;
Endowed Chair of Tropical Pediatrics
Center for Vaccine Development
Texas Children's Hospital;
Professor, Department of Biology
Baylor University
Waco, Texas;
Baker Institute Fellow in Disease ve Poverty
Rice University
Houston, Texas
Hookworms (Necator americanus *ve* Ancylostoma spp.)

Samantha A. House, DO
Assistant Professor of Pediatrics
Geisel School of Medicine at Dartmouth ve The Dartmouth Institute
Hanover, New Hampshire
Wheezing in Infants: Bronchiolitis

Evelyn Hsu, MD
Associate Professor of Pediatrics
University of Washington School of Medicine
Medical Director, Liver Transplantation
Seattle Children's Hospital
Seattle, Washington
Liver Transplantation

Katherine Hsu, MD, MPH, FAAP
Associate Professor of Pediatrics
Section of Pediatric Infectious Diseases
Boston University Medical Center
Boston, Massachusetts;
Medical Director, Division of STD Prevention ve HIV/AIDS Surveillance
Director, Ratelle STD/HIV Prevention Training Center
Bureau of Infectious Disease ve Laboratory Sciences
Massachusetts Department of Public Health
Jamaica Plain, Massachusetts
Neisseria gonorrhoeae *(Gonococcus)*

Felicia A. Scaggs Huang, MD
Clinical Fellow
Division of Infectious Diseases
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Congenital ve Perinatal Infections

Heather G. Huddleston, MD
Assistant Professor
Department of Obstetrics, Gynecology, ve Reproductive Sciences
University of California, San Francisco School of Medicine
San Francisco, California
Polycystic Ovary Syndrome ve Hirsutism

Sarah P. Huepenbecker, MD
Resident Physician
Department of Obstetrics ve Gynecology
Washington University School of Medicine in St. Louis
St. Louis, Missouri
Gynecologic Neoplasms ve Adolescent Prevention Methods for Human Papillomavirus

Vicki Huff, PhD
Professor
Department of Genetics
University of Texas MD Anderson Cancer Center
Houston, Texas
Neoplasms of the Kidney

Winston W. Huh, MD
Assistant Professor of Clinical Care
Children's Hospital of Los Angeles
Los Angeles, California
Gonadal ve Germ Cell Neoplasms
Adenocarcinoma of the Colon ve Rectum

Stephen R. Humphrey, MD
Assistant Professor
Department of Dermatology
Medical College of Wisconsin
Children's Hospital of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Principles of Dermatologic Therapy
Cutaneous Bacterial Infections
Cutaneous Fungal Infections
Cutaneous Viral Infections
Arthropod Bites ve Infestations

Stephen P. Hunger, MD
Professor ve Jeffrey E. Perelman Distinguished Chair
Department of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Chief, Division of Pediatric Oncology
Director, Center for Childhood Cancer Research
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Molecular ve Cellular Biology of Cancer

David A. Hunstad, MD
Professor of Pediatrics ve Molecular Microbiology
Washington University School of Medicine in St. Louis
St. Louis, Missouri
Central Nervous System Infections
Animal ve Human Bites
Rat Bite Fever
Monkeypox

Carl E. Hunt, MD
Research Professor of Pediatrics
Uniformed Services University of the Health Sciences
Division of Neonatology
Walter Reed National Military Medical Center
Bethesda, Maryland;
Adjunct Professor of Pediatrics
George Washington University School of Medicine ve Health Sciences
Washington, DC
Sudden Infant Death Syndrome

Stacey S. Huppert, PhD
Associate Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Division of Gastroenterology, Hepatology, ve Nutrition
Division of Developmental Biology
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Morphogenesis of the Liver ve Biliary System

Anna R. Huppler, MD
Assistant Professor
Pediatric Infectious Diseases
Medical College of Wisconsin
Children's Hospital of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Infectious Complications of Hematopoietic Stem Cell Transplantation

Patricia I. Ibeziako, MBBS
Assistant Professor of Psychiatry
Harvard Medical School
Director, Psychiatry Consultation Service
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Somatic Symptom ve Related Disorders

Samar H. Ibrahim, MBChB
Assistant Professor of Pediatrics
Division of Pediatric Gastroenterology ve Hepatology
Mayo Clinic
Rochester, Minnesota
Mitochondrial Hepatopathies

Allison M. Jackson, MD, MPH, FAAP
Division Chief, Child ve Adolescent Protection Center
Children's National Health System
Washington Children's Foundation
Professor of Child ve Adolescent Protection
Associate Professor of Pediatrics
The George Washington University School of Medicine ve Health Sciences
Washington, DC
Adolescent Sexual Assault

Elizabeth C. Jackson, MD
Professor Emerita of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Division of Nephrology
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Urinary Tract Infections

Mary Anne Jackson, MD
Clinical Professor of Pediatrics
University of Missouri–Kansas City School of Medicine
Department of Pediatric Infectious Diseases
Children's Mercy Hospitals ve Clinics
Kansas City, Missouri
Orbital Infections

Ashlee Jaffe, MD, MEd
Assistant Professor of Clinical Pediatrics
Department of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Attending Physician, Division of Rehabilitation Medicine
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Spinal Cord Injury ve Autonomic Dysreflexia Management

Andrew B. Janowski, MD
Instructor in Infectious Diseases
Department of Pediatrics
Washington University School of Medicine in St. Louis
St. Louis, Missouri
Central Nervous System Infections

Tara C. Jatlaoui, MD, MPH
Medical Epidemiologist
Division of Reproductive Health
Centers for Disease Control ve Prevention
Atlanta, Georgia
Contraception

Elena J. Jelsing, MD
Assistant Professor
Departments of Physical Medicine ve Rehabilitation ve Division of Sports Medicine
Mayo Clinic Sports Medicine Center
Minneapolis, Minnesota
Specific Sports ve Associated Injuries

M. Kyle Jensen, MD
Associate Professor
Department of Pediatrics
University of Utah School of Medicine
Division of Pediatric Gastroenterology
Primary Children's Hospital
Salt Lake City, Utah
Viral Hepatitis

Brian P. Jenssen, MD, MSHP
Assistant Professor
Department of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Division of General Pediatrics
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Tobacco ve Electronic Nicotine Delivery Systems

Karen E. Jerardi, MD, MEd
Associate Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Attending Physician, Division of Hospital Medicine
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Urinary Tract Infections

Chandy C. John, MD, MS
Ryan White Professor of Pediatrics
Director, Ryan White Center for Pediatric Infectious Diseases ve Global Health
Indiana University School of Medicine
Indianapolis, Indiana
Health Advice for Children Traveling Internationally
Giardiasis ve Balantidiasis
Malaria (Plasmodium)

Brian D. Johnston, MD, MPH
Professor of Pediatrics
Associate Chief of Clinical Services
Division of General Pediatrics
University of Washington School of Medicine
Chief of Service, Department of Pediatrics
Harborview Medical Center
Seattle, Washington
Injury Control

Michael V. Johnston, MD
Executive Vice President ve Chief Medical Officer
Kennedy Krieger Institute
Professor of Pediatrics ve Neurology
Johns Hopkins University School of Medicine
Baltimore, Maryland
Congenital Anomalies of the Central Nervous System
Encephalopathies

Richard B. Johnston Jr, MD
Professor Emeritus of Pediatrics
University of Colorado School of Medicine
Aurora, Colorado;
National Jewish Health
Denver, Colorado
Monocytes, Macrophages, ve Dendritic Cells
The Complement System
Disorders of the Complement System

Bridgette L. Jones, MD
Associate Professor of Pediatrics
Division of Allergy, Asthma, ve Immunology
University of Missouri – Kansas City School of Medicine
Division of Allergy, Asthma, ve Immunology
Division of Clinical Pharmacology, Toxicology, ve Therapeutic Innovation
Children's Mercy
Kansas City, Missouri
Principles of Drug Therapy

Marsha Joselow, MSW, LICSW
Department of Psychosocial Oncology ve Palliative Care
Boston Children's Hospital
Dana-Farber Cancer Institute
Boston, Massachusetts
Pediatric Palliative Care

Cassandra D. Josephson, MD
Professor of Pathology ve Pediatrics
Emory University School of Medicine
Director of Clinical Research, Center for Transfusion ve Cellular Therapies
Program Director, Transfusion Medicine Fellowship Medical Director
Children's Healthcare of Atlanta Blood, Tissue, ve Apheresis Services
Atlanta, Georgia
Red Blood Cell Transfusions ve Erythropoietin Therapy
Platelet Transfusions
Neutrophil (Granulocyte) Transfusions
Plasma Transfusions
Risks of Blood Transfusions

Nicholas Jospe, MD
Professor of Pediatrics
University of Rochester School of Medicine ve Dentistry
Chief, Division of Pediatric Endocrinology
Golisano Children's Hospital
Rochester, New York
Diabetes Mellitus

Joel C. Joyce, MD
Pediatric Dermatologist
NorthShore University Health System
Skokie, Illinois;
Clinical Assistant Professor of Dermatology
University of Chicago Pritzker School of Medicine
Chicago, Illinois
Hyperpigmented Lesions
Hypopigmented Lesions
Vesiculobullous Disorders
Nutritional Dermatoses

Marielle A. Kabbouche, MD, FAHS
Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Director, Acute ve Inpatient Headache Program
Division of Neurology
Cincinnati Children's Medical Center
Cincinnati, Ohio
Headaches

Joanne Kacperski, MD, FAHS
Assistant Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Headache Medicine Specialist, Division of Neurology
Director, Post-Concussion Headache Program
Director, Headache Medicine Fellowship
Cincinnati Children's Medical Center
Cincinnati, Ohio
Headaches

Deepak Kamat, MD, PhD
Professor of Pediatrics
Vice Chair for Education
Wayne State University School of Medicine
Designated Institutional Official
Detroit, Michigan
Fever

Beena D. Kamath-Rayne, MD, MPH
Associate Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Attending Neonatologist, Division of Neonatology ve Pulmonary Biology
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Neonatal Resuscitation ve Delivery Room Emergencies

Alvina R. Kansra, MD
Associate Professor of Pediatrics
Medical College of Wisconsin
Division of Pediatric Endocrinology
Children's Hospital of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Hypofunction of the Ovaries
Pseudoprecocity Resulting From Lesions of the Ovary

David M. Kanter, MD
Assistant Professor
Department of Physical Medicine ve Rehabilitation
State University of New York
SUNY Upstate Medical University
Syracuse, New York
Health ve Wellness for Children With Disabilities

Aaron M. Karlin, MD
Clinical Associate Professor
Department of Physical Medicine ve Rehabilitation
Louisiana State University School of Medicine
Chair, Department of Physical Medicine ve Rehabilitation
Section Head, Pediatric Rehabilitation
Ochsner Clinic Medical Center
Ochsner Children's Health Center
New Orleans, Louisiana
Management of Musculoskeletal Injury

Jacob Kattan, MD, MSCR
Assistant Professor
Department of Pediatrics
Jaffe Food Allergy Institute
Kravis Children's Hospital at the Icahn School of Medicine at Mount Sinai
New York, New York
Diagnosis of Allergic Disease

James W. Kazura, MD
Distinguished University Professor
Adel A. Mahmoud Professorship in Global Health ve Vaccines
Director, Center for Global Health ve Diseases
Case Western Reserve University School of Medicine
Cleveland, Ohio
Ascariasis (Ascaris lumbricoides)
Trichuriasis (Trichuris trichiura)
Enterobiasis (Enterobius vermicularis)
Strongyloidiasis (Strongyloides stercoralis)
Lymphatic Filariasis (Brugia malayi, Brugia timori, ve Wuchereria bancrofti)
Other Tissue Nematodes
Toxocariasis (Visceral ve Ocular Larva Migrans)
Trichinellosis (Trichinella spiralis)

Gregory L. Kearns, PharmD, PhD, FAAP
President, Arkansas Children's Research Institute
Senior Vice President ve Chief Research Officer
Arkansas Children's
Ross ve Mary Whipple Family Distinguished Research Scientist
Professor of Pediatrics
University of Arkansas for Medical Sciences
Little Rock, Arkansas
Principles of Drug Therapy

Andrea Kelly, MD, MSCE
Associate Professor of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Attending Physician
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Assessment of Growth

Desmond P. Kelly, MD
Professor of Pediatrics
University of South Carolina School of Medicine Greenville
Chief Medical Research Officer
Health Sciences Center
Prisma Health-Upstate
Greenville, South Carolina
Neurodevelopmental ve Executive Function ve Dysfunction

Kevin J. Kelly, MD
Professor of Pediatrics (Emeritus)
Department of Pediatrics
University of North Carolina School of Medicine
Chapel Hill, North Carolina
Hypersensitivity Pneumonia
Occupational ve Environmental Lung Disease
Granulomatous Lung Disease
Eosinophilic Lung Disease
Interstitial Lung Disease

Matthew S. Kelly, MD, MPH
Assistant Professor of Pediatrics
Division of Infectious Diseases
Duke University School of Medicine
Durham, North Carolina
Community-Acquired Pneumonia

Michael Kelly, MD, PhD
Chief Research Officer
Akron Children's Hospital
Akron, Ohio
Anatomy ve Function of the Lymphatic System
Abnormalities of Lymphatic Vessels
Lymphadenopathy

Kimberly M. Ken, MD
Resident Physician
Department of Dermatology
University of Missouri School of Medicine
Columbia, Missouri
Disorders of the Sweat Glands
Disorders of Hair
Disorders of the Nails

Melissa A. Kennedy, MD
Assistant Professor of Clinical Pediatrics
Division of Gastroenterology, Hepatology, ve Nutrition
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Intestinal Duplications, Meckel Diverticulum, ve Other Remnants of the Omphalomesenteric Duct

Eitan Kerem, MD
Professor ve Chair
Department of Pediatrics
Hadassah University Medical Center
Jerusalem, Israel
Effects of War on Children

Joseph E. Kerschner, MD
Dean of the Medical School, Provost ve Executive Vice President
Professor of Otolaryngology ve Microbiology ve Immunology
Medical College of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Otitis Media

Seema Khan, MD
Associate Professor of Pediatrics
Division of Gastroenterology ve Nutrition
George Washington University School of Medicine ve Health Sciences
Children's National Medical Center
Washington, DC
Embryology, Anatomy, ve Function of the Esophagus
Congenital Anomalies
Obstructing ve Motility Disorders of the Esophagus
Dysmotility
Hiatal Hernia
Gastroesophageal Reflux Disease
Eosinophilic Esophagitis, Pill Esophagitis, ve Infective Esophagitis
Esophageal Perforation
Esophageal Varices
Ingestions

Ameneh Khatami, BHB, MBChB, MD
Clinical Senior Lecturer
Discipline of Child ve Adolescent Health
University of Sydney
Department of Microbiology ve Infectious Diseases
The Children's Hospital at Westmead
Sydney, Australia
Aeromonas ve Plesiomonas

Soumen Khatua, MD
Associate Professor of Pediatrics
Section Chief, Neuro-Oncology
Department of Pediatrics Patient Care
The University of Texas MD Anderson Cancer Center
Houston, Texas
Brain Tumors in Childhood

Alexandra Kilinsky, DO
Fellow, Pediatric Hospital Medicine
Department of Pediatrics
Cohen Children's Medical Center of New York
New Hyde Park, New York
Immunization Practices

Chong-Tae Kim, MD, PhD
Associate Professor
Department of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Division of Rehabilitation Medicine
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Rehabilitation for Severe Traumatic Brain Injury

Wendy E. Kim, DO
Assistant Professor of Internal Medicine ve Pediatrics
Division of Pediatric Dermatology
Loyola University Chicago Stritch School of Medicine
Evanston, Illinois
Diseases of the Dermis
Diseases of Subcutaneous Tissue
Disorders of the Mucous Membranes
Acne

Charles H. King, MD
Professor Emeritus of International Health
Center for Global Health ve Diseases
Case Western Reserve University School of Medicine
Cleveland, Ohio
Schistosomiasis (Schistosoma)
Flukes (Liver, Lung, ve Intestinal)

Paul S. Kingma, MD, PhD
Associate Professor of Pediatrics
University of Cincinnati of College of Medicine
Neonatal Director, Cincinnati Fetal Center
Co-Director, Cincinnati Bronchopulmonary Dysplasia Center
The Perinatal Institute
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Fetal Intervention ve Surgery

Stephen L. Kinsman, MD
Associate Professor of Pediatrics
Medical University of South Carolina
Charleston, South Carolina
Congenital Anomalies of the Central Nervous System

Priya S. Kishnani, MD, MBBS
C.L. ve Su Chen Professor of Pediatrics
Chief, Division of Medical Genetics
Duke University Medical Center
Durham, North Carolina
Defects in Metabolism of Carbohydrates

Bruce L. Klein, MD
Associate Professor of Pediatrics
Johns Hopkins University School of Medicine
Interim Director, Pediatric Emergency Medicine
Director, Pediatric Transport
Johns Hopkins Children's Center
Baltimore, Maryland
Interfacility Transport of the Seriously Ill or Injured Pediatric Patient
Acute Care of Multiple Trauma
Care of Abrasions ve Minor Lacerations

Bruce S. Klein, MD
Professor of Pediatrics, Internal Medicine, ve Medical Microbiology ve Immunology
Chief, Pediatric Infectious Disease Division
University of Wisconsin School of Medicine ve Public Health
Madison, Wisconsin
Blastomycosis (Blastomyces dermatitidis)

Robert M. Kliegman, MD
Professor ve Chairman Emeritus
Department of Pediatrics
Medical College of Wisconsin
Children's Hospital of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Culture-Specific Beliefs
Refeeding Syndrome
Generalized Arterial Calcification of Infancy/ Idiopathic Infantile Arterial Calcification
Arterial Tortuosity

William C. Koch, MD
Associate Professor of Pediatrics
Virginia Commonwealth University School of Medicine
Division of Pediatric Infectious Diseases
Children's Hospital of Richmond at VCU
Richmond, Virginia
Parvoviruses

Patrick M. Kochanek, MD, MCCM
Ake N. Grenvik Professor of Critical Care Medicine
Vice Chair, Department of Critical Care Medicine
Professor of Anesthesiology, Pediatrics, Bioengineering, ve Clinical ve Translational Science
Director, Safar Center for Resuscitation Research
UPMC Children's Hospital of Pittsburgh
John G. Rangos Research Center
Pittsburgh, Pennsylvania
Neurologic Emergencies ve Stabilization

Eric Kodish, MD
Professor of Pediatrics
Lerner College of Medicine
Cleveland Clinic
Cleveland, Ohio
Ethics in Pediatric Care

Stephan A. Kohlhoff, MD
Associate Professor of Pediatrics ve Medicine
Chief, Pediatric Infectious Diseases
SUNY Downstate Medical Center
Brooklyn, New York
Chlamydia pneumoniae
Psittacosis (Chlamydia psittaci)

Mark A. Kostic, MD
Professor of Emergency Medicine ve Pediatrics
Medical College of Wisconsin
Associate Medical Director
Wisconsin Poison Center
Milwaukee, Wisconsin
Poisoning

Karen L. Kotloff, MD
Professor of Pediatrics
Division Head, Infectious Disease ve Tropical Pediatrics
Center for Vaccine Development ve Global Health
University of Maryland School of Medicine
Baltimore, Maryland
Acute Gastroenteritis in Children

Elliot J. Krane, MD, FAAP
Professor of Pediatrics, ve Anesthesiology, Perioperative, ve Pain Medicine
Stanford University School of Medicine
Chief, Pediatric Pain Management
Stanford Children's Health
Lucile Packard Children's Hospital at Stanford
Stanford, California
Pediatric Pain Management

Peter J. Krause, MD
Senior Research Scientist in Epidemiology (Microbial Diseases), Medicine (Infectious Diseases), ve Pediatrics (Infectious Diseases)
Lecturer in Epidemiology (Microbial Diseases)
Yale School of Public Health
New Haven, Connecticut
Babesiosis (Babesia)

Richard E. Kreipe, MD, FAAAP, FSAHM, FAED
Dr. Elizabeth R. McArnarney Professor in Pediatrics funded by Roger ve Carolyn Friedlander
Department of Pediatrics, Division of Adolescent Medicine
University of Rochester Medical Center
Golisano Children's Hospital
Director, New York State ACT for Youth Center of Excellence
Medical Director, Western New York Comprehensive Care Center for Eating Disorders
Rochester, New York
Eating Disorders

Steven E. Krug, MD
Professor of Pediatrics
Northwestern University Feinberg School of Medicine
Division of Pediatric Emergency Medicine
Ann & Robert H. Lurie Children's Hospital of Chicago
Chicago, Illinois
Emergency Medical Services for Children

Janet L. Kwiatkowski, MD, MSCE
Professor
Department of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Division of Hematology
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Hemoglobinopathies

Jennifer M. Kwon, MD
Professor of Child Neurology
Department of Neurology
University of Wisconsin School of Medicine ve Public Health
Madison, Wisconsin
Neurodegenerative Disorders of Childhood

Catherine S. Lachenauer, MD
Assistant Professor of Pediatrics
Harvard Medical School
Director, Infectious Diseases Outpatient Practice
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Group B Streptococcus

Stephan Ladisch, MD
Professor of Pediatrics ve Biochemistry/Molecular Biology
George Washington University School of Medicine
Center for Cancer ve Immunology Research and
Center for Cancer ve Blood Disorders
Children's Research Institute
Children's National Medical Center
Washington, DC
Histiocytosis Syndromes of Childhood

Oren J. Lakser, MD
Assistant Professor of Pediatrics
Northwestern University Feinberg School of Medicine
Associate Clinician Specialist
Division of Pulmonary Medicine
Ann & Robert H. Lurie Children's Hospital of Chicago
Chicago, Illinois
Bronchiectasis
Pulmonary Abscess

Philip J. Landrigan, MD, MSc, FAAP
Director, Global Public Health Program
Schiller Institute for Integrated Science ve Society
Professor of Biology
Boston College
Chestnut Hill, Massachusetts
Chemical Pollutants

Gregory L. Landry, MD
Professor Emeritus
Department of Pediatrics
University of Wisconsin – Madison
School of Medicine ve Public Health
Madison, Wisconsin
Epidemiology ve Prevention of Injuries
Heat Injuries
Female Athletes: Menstrual Problems ve the Risk of Osteopenia
Performance-Enhancing Aids

Wendy G. Lane, MD, MPH, FAAP
Associate Professor
Department Epidemiology ve Public Health
Department of Pediatrics
University of Maryland School of Medicine
Baltimore, Maryland
Abused ve Neglected Children

A. Noelle Larson, MD
Associate Professor, Orthopedic Surgery
Division of Pediatric Orthopedic Surgery
Mayo Clinic
Rochester, Minnesota
Benign Tumors ve Tumor-Like Processes of Bone

Phillip S. LaRussa, MD
Professor of Pediatrics
Columbia University College of Physicians ve Surgeons
Division of Pediatric Infectious Diseases
NewYork-Presbyterian Morgan Stanley Children's Hospital
New York, New York
Varicella-Zoster Virus

Oren J. Lakser, MD
Assistant Professor of Pediatrics
Northwestern University Feinberg School of Medicine
Division of Pulmonary Medicine
Ann & Robert H. Lurie Children's Hospital of Chicago
Chicago, Illinois
Bronchiectasis
Pulmonary Abscess

J. Todd R. Lawrence, MD, PhD
Assistant Professor
Department of Orthopaedic Surgery
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Attending Orthopaedic Surgeon
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
The Knee

Brendan Lee, MD, PhD
Robert ve Janice McNair Endowed Chair
in Molecular ve Human Genetics
Professor ve Chairman
Department of Molecular ve Human Genetics
Baylor College of Medicine
Houston, Texas
Integration of Genetics into Pediatric Practice
The Genetic Approach in Pediatric Medicine
The Human Genome
Patterns of Genetic Transmission
Cytogenetics
Genetics of Common Disorders

K. Jane Lee, MD, MA
Associate Professor
Department of Pediatrics
Medical College of Wisconsin
Division of Pediatric Special Needs
Children's Hospital of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Brain Death

J. Steven Leeder, PharmD, PhD
Marion Merrell Dow / Missouri Endowed Chair in Pediatric Pharmacology
Chief, Division of Pediatric Pharmacology ve Medical Toxicology
Children's Mercy Hospitals ve Clinics
Kansas City, Missouri;
Adjunct Professor
Department of Pharmacology, Toxicology, ve Therapeutics
Kansas University School of Medicine
Kansas City, Kansas
Pediatric Pharmacogenetics, Pharmacogenomics, ve Pharmacoproteomics

Jennifer W. Leiding, MD
Assistant Professor of Pediatrics
University of South Florida College of Medicine
St. Petersburg, Florida
Immunodeficiencies Affecting Multiple Cell Types

Michael J. Lentze, MD
Professor Emeritus of Pediatrics
Zentrum für Kinderheilkunde
Universitätsklinikum Bonn
Bonn, Germany
Enzyme Deficiencies

Steven O. Lestrud, MD
Assistant Professor of Pediatrics
Northwestern University Feinberg School of Medicine
Medical Director, Respiratory Care
Ann & Robert H. Lurie Children's Hospital of Chicago
Chicago, Illinois
Bronchopulmonary Dysplasia
Chronic Respiratory Failure ve Long-Term Mechanical Ventilation

Donald Y. M. Leung, MD, PhD
Edelstein Family Chair of Pediatric Allergy-Immunology
National Jewish Health
Professor of Pediatrics
University of Colorado School of Medicine
Denver, Colorado
Atopic Dermatitis (Atopic Eczema)

Michael N. Levas, MD
Associate Professor of Pediatrics
Medical College of Wisconsin
Division of Pediatric Emergency Medicine
Children's Hospital of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Violent Behavior

Rona L. Levy, MSW, PhD, MPH
Professor ve Director
Behavioral Medicine Research Group
Assistant Dean for Research
School of Social Work
University of Washington
Seattle, Washington
Pediatric Pain Management

B U.K. Li, MD
Clinical Professor of Pediatrics
Medical College of Wisconsin
Division of Pediatric Gastroenterology
Children's Hospital of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Cyclic Vomiting Syndrome

Chris A. Liacouras, MD
Professor of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Co-Director, Center for Pediatric Eosinophilic Disorders
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Normal Digestive Tract Phenomena
Major Symptoms ve Signs of Digestive Tract Disorders
Normal Development, Structure, ve Function of the Stomach ve Intestines
Pyloric Stenosis ve Other Congenital Anomalies of the Stomach
Intestinal Atresia, Stenosis, ve Malrotation
Intestinal Duplications, Meckel Diverticulum, ve Other Remnants of the Omphalomesenteric Duct
Motility Disorders ve Hirschsprung Disease
Ileus, Adhesions, Intussusception, ve Closed-Loop Obstructions
Foreign Bodies ve Bezoars
Functional Abdominal Pain
Cyclic Vomiting Syndrome
Malformations
Ascites
Peritonitis

Christopher W. Liebig, MD
Clinical Assistant Professor of Pediatrics
Northeast Ohio Medical University
Rootstown, Ohio;
Director, Sports Medicine in Mahoning Valley
Akron Children's Hospital
Boardman, Ohio
Sports-Related Traumatic Brain Injury (Concussion)

Paul H. Lipkin, MD
Associate Professor of Pediatrics
Director, Medical Informatics
Director, Interactive Autism Network
Kennedy Krieger Institute
Johns Hopkins University School of Medicine
Baltimore, Maryland
Developmental ve Behavioral Surveillance ve Screening

Deborah R. Liptzin, MD, MS
Assistant Professor of Pediatrics
University of Colorado School of Medicine
Associate Director, Colorado chILD
Children's Hospital Colorado
Aurora, Colorado
Fibrotic Lung Disease

Andrew H. Liu, MD
Professor
Department of Pediatrics
Children's Hospital Colorado
University of Colorado School of Medicine
Aurora, Colorado
Childhood Asthma

Lucinda Lo, MD
Clinical Assistant Professor of Pediatrics
Physician Advisor, CDI ve CM
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Malnutrition

Stanley F. Lo, PhD
Associate Professor of Pathology
Medical College of Wisconsin
Technical Director, Clinical Chemistry, POCT, ve Biochemical Genetics
Director, Reference Standards Library
Children's Hospital of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Laboratory Testing in Infants ve Children
Reference Intervals for Laboratory Tests ve Procedures

Kathleen A. Long, MD
Department of Child Health
University of Missouri School of Medicine
Columbia, Missouri
Dermatologic Diseases of the Neonate

Sarah S. Long, MD
Professor of Pediatrics
Drexel University College of Medicine
Division of Infectious Diseases
St. Christopher's Hospital for Children
Philadelphia, Pennsylvania
Pertussis (Bordetella pertussis ve Bordetella parapertussis)

Anna Lena Lopez, MD, MPH
Director, Institute of Child Health ve Human Development
Research Associate Professor
University of the Philippines Manila–National Institutes of Health
Manila, Philippines
Cholera

Santiago M.C. Lopez, MD
Assistant Professor of Pediatrics
University of South Dakota School of Medicine
Pediatric Infectious Diseases
Sanford Children's Hospital/Specialty Clinic
Sioux Falls, South Dakota
The Common Cold

Steven V. Lossef, MD
Associate Professor of Radiology
George Washington University School of Medicine ve Health Sciences
Head, Pediatric Interventional Radiology
Division of Diagnostic Imaging ve Radiology
Children's National Medical Center
Washington, DC
Pertussis (Bordetella pertussis *ve* Bordetella parapertussis)
Pleurisy, Pleural Effusions, ve Empyema

Jennifer A. Lowry, MD
Professor of Pediatrics
University of Missouri – Kansas City School of Medicine
Director, Division of Clinical Pharmacology, Toxicology, ve Therapeutic Innovation
Children's Mercy
Kansas City, Missouri
Principles of Drug Therapy

Ian R. Macumber, MD, MS
Assistant Professor of Pediatrics
University of Connecticut School of Medicine
Division of Nephrology
Connecticut Children's Medical Center
Hartford, Connecticut
Systemic Hypertension

Mark R. Magnusson, MD, PhD
Co-Director, Diagnostic ve Complex Care Center
Medical Director, Spina Bifida Program
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Chronic Fatigue Syndrome

Pilar L. Magoulas, MS
Assistant Professor, Clinical Program
Department of Molecular ve Human Genetics
Baylor College of Medicine
Houston, Texas
Genetic Counseling

Prashant V. Mahajan, MD, MPH, MBA
Professor of Emergency Medicine ve Pediatrics
Vice-Chair, Department of Emergency Medicine
Division Chief, Pediatric Emergency Medicine
University of Michigan
Ann Arbor, Michigan
Heavy Metal Intoxication

Joseph A. Majzoub, MD
Thomas Morgan Rotch Professor of Pediatrics
Harvard Medical School
Division of Endocrinology
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Diabetes Insipidus
Other Abnormalities of Arginine Vasopressin Metabolism ve Action

Robert J. Mann, MD
The Karl ve Patricia Betz Family Endowed Director of Research
Helen DeVos Children's Hospital
Grand Rapids, Michigan
Deformational Plagiocephaly

Irini Manoli, MD, PhD
National Human Genome Research Institute
National Institutes of Health
Bethesda, Maryland
Isoleucine, Leucine, Valine, ve Related Organic Acidemias

Asim Maqbool, MD
Associate Professor of Clinical Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Division of Gastroenterology, Hepatology, ve Nutrition
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Nutritional Requirements
Normal Digestive Tract Phenomena
Major Symptoms ve Signs of Digestive Tract Disorders
Normal Development, Structure, ve Function of the Stomach ve Intestines
Pyloric Stenosis ve Other Congenital Anomalies of the Stomach
Intestinal Atresia, Stenosis, ve Malrotation
Intestinal Duplications, Meckel Diverticulum, ve Other Remnants of the Omphalomesenteric Duct
Motility Disorders ve Hirschsprung Disease
Ileus, Adhesions, Intussusception, ve Closed-Loop Obstructions
Foreign Bodies ve Bezoars
Cyclic Vomiting Syndrome
Peritoneal Malformations
Ascites
Peritonitis

Ashley M. Maranich, MD
Program Director, Pediatrics Residency
Tripler Army Medical Center
Honolulu, Hawaii
Malassezia

Nicole Marcantuono, MD
Associate Professor
Department of Pediatrics
Thomas Jefferson Medical College
Philadelphia, Pennsylvania;
Attending Physician
Alfred I. du Pont Hospital for Children
Wilmington, Delaware
Evaluation of the Child for Rehabilitative Services

David Margolis, MD
Professor ve Associate Chair
Department of Pediatrics
Medical College of Wisconsin
Program Director, Bone Marrow Transplantation
Children's Hospital of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Principles ve Clinical Indications of Hematopoietic Stem Cell Transplantation
Hematopoietic Stem Cell Transplantation from Alternative Sources ve Donors
Graft-Versus-Host Disease, Rejection, ve Venoocclusive Disease
Late Effects of Hematopoietic Stem Cell Transplantation

Mona Marin, MD
Division of Viral Diseases
National Center for Immunization ve Respiratory Diseases
Centers for Disease Control ve Prevention
Atlanta, Georgia
Varicella-Zoster Virus

Joan C. Marini, MD, PhD
Chief, Bone ve Extracellular Matrix Branch
National Institute for Child Health ve Development
National Institutes of Health
Bethesda, Maryland
Osteogenesis Imperfecta

Thomas C. Markello, MD, PhD
Associate Staff Clinician,
Medical Genetics Branch
National Human Genome Research Institute
National Institutes of Health
Bethesda, Maryland
Genetic Approaches to Rare ve Undiagnosed Diseases

Morri Markowitz, MD
Professor of Pediatrics ve Medicine
Albert Einstein College of Medicine
Director, Lead Poisoning Prevention ve Treatment Program
The Children's Hospital at Montefiore
Bronx, New York
Lead Poisoning

Stacene R. Maroushek, MD, PhD, MPH
Assistant Professor of Pediatrics
Divisions of Pediatric Infectious Diseases ve General Pediatrics
University of Minnesota Medical School
Hennepin County Medical Center
Minneapolis, Minnesota
Medical Evaluation of the Foreign-Born Child
Principles of Antimycobacterial Therapy

Justin D. Marsh, MD
Assistant Professor of Pediatric Ophthalmology
University of Missouri-Kansas City School of Medicine
Kansas City, Missouri
Growth ve Development of the Eye
Examination of the Eye
Abnormalities of Refraction ve Accommodation
Disorders of Vision
Abnormalities of Pupil ve Iris
Disorders of Eye Movement ve Alignment
Abnormalities of the Lids
Disorders of the Lacrimal System
Disorders of the Conjunctiva
Abnormalities of the Cornea
Abnormalities of the Lens
Disorders of the Uveal Tract
Disorders of the Retina ve Vitreous
Abnormalities of the Optic Nerve
Childhood Glaucoma
Orbital Abnormalities
Orbital Infections
Injuries to the Eye

Kari L. Martin, MD
Assistant Professor of Dermatology ve Child Health
University of Missouri School of Medicine
Columbia, Missouri
Dermatologic Diseases of the Neonate
Cutaneous Defects
Ectodermal Dysplasias
Vascular Disorders
Cutaneous Nevi
Disorders of Keratinization
Disorders of the Sweat Glands
Disorders of Hair
Disorders of the Nails
Tumors of the Skin

Maria G. Martinez, MD
Clinical Fellow, Pediatric Rehabilitation Medicine
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Health ve Wellness for Children With Disabilities

Wilbert H. Mason, MD, MPH
Professor Emeritus of Clinical Pediatrics
University of Southern California Keck School of Medicine
Chief, Pediatric Infectious Diseases
Children's Hospital of Los Angeles
Los Angeles, California
Measles
Rubella
Mumps

Reuben K. Matalon, MD, PhD
Professor of Pediatrics ve Genetics
University of Texas Medical Branch
University of Texas Children's Hospital
Galveston, Texas
N-*Acetylaspartic Acid Aspartic Acid (Canavan Disease)*

Sravan Kumar Reddy Matta, MD
Assistant Professor of Pediatrics
Division of Gastroenterology ve Nutrition
Children's National Medical Center
Washington, DC
Embryology, Anatomy, ve Function of the Esophagus
Congenital Anomalies
Obstructing ve Motility Disorders of the Esophagus
Dysmotility
Hiatal Hernia
Gastroesophageal Reflux Disease

Aletha Maybank, MD, MPH
Deputy Commissioner
Founding Director, Center for Health Equity
New York City Department of Health ve Mental Hygiene
Long Island City, New York
Racism ve Child Health

Robert L. Mazor, MD
Clinical Associate Professor
Department of Pediatrics
University of Washington School of Medicine
Division of Critical Care ve Cardiac Surgery
Clinical Director, CICU
Seattle Children's Hospital ve Regional Medical Center
Seattle, Washington
Pulmonary Edema

Jennifer McAllister, MD, IBCLC
Assistant Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Medical Director, West Chester Hospital Special Care Nursery ve University of Cincinnati Medical Center Newborn Nursery
Medical Director, NICU Follow Up Clinic–NAS Clinic
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Maternal Selective Serotonin Reuptake Inhibitors ve Neonatal Behavioral Syndromes

Megan E. McCabe, MD, FAAP
Director, Pediatric Residency Program
Director, Pediatric Critical Care Fellowship Program
The Children's Hospital at Montefiore
The University Hospital for Albert Einstein College of Medicine
Bronx, New York
Loss, Separation, ve Bereavement

Megan E. McClean, MD
Resident Physician
Department of Dermatology
University of Missouri School of Medicine
Columbia, Missouri
Cutaneous Nevi

Susanna A. McColley, MD
Professor of Pediatrics
Northwestern University Feinberg School of Medicine
Associate Chief Research Officer for Clinical Trials
Stanley Manne Children's Research Institute
Ann & Robert H. Lurie Children's Hospital of Chicago
Chicago, Illinois
Extrapulmonary Diseases with Pulmonary Manifestations
Pulmonary Tumors

Patrick T. McGann, MD, MS
Associate Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Division of Hematology
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Anemia in the Newborn Infant

Margaret M. McGovern, MD, PhD
Knapp Professor of Pediatrics
Physician-in-Chief
Stony Brook Children's Hospital
Dean for Clinical Affairs
Stony Brook University School of Medicine
Stony Brook, New York
Lipidoses (Lysosomal Storage Disorders)
Mucolipidoses
Disorders of Glycoprotein Degradation ve Structure

Sharon A. McGrath-Morrow, MD, MBA
Professor of Pediatrics
Eudowood Division of Pediatric Respiratory Sciences
Johns Hopkins University School of Medicine
Baltimore, Maryland
Bronchopulmonary Dysplasia

Jeffrey S. McKinney, MD, PhD
Professor of Pediatrics
Vice Chair for Education
Harry W. Bass Jr. Professorship in Pediatric Education
Distinguished Teaching Professor
Division of Pediatric Infectious Diseases
UT Southwestern Medical Center
Dallas, Texas
Salmonella

Matthew J. McLaughlin, MD
Assistant Professor of Pediatrics
University of Missouri–Kansas City School of Medicine
Division of Pediatric Physical Medicine ve Rehabilitation
Children's Mercy Hospitals ve Clinics
Kansas City, Missouri
Pediatric Pharmacogenetics, Pharmacogenomics, ve Pharmacoproteomics

Rima McLeod, MD
Professor of Ophthalmology ve Visual Science ve Pediatrics
Medical Director, Toxoplasmosis Center
University of Chicago Medicine
Chicago, Illinois
Toxoplasmosis (Toxoplasma gondii)

Asuncion Mejias, MD, PhD, MSCS
Associate Professor of Pediatrics
Division of Infectious Diseases
The Ohio State University College of Medicine
Principal Investigator, Center for Vaccines ve Immunity
The Research Institute at Nationwide Children's Hospital
Columbus, Ohio
Hansen Disease (Mycobacterium leprae)
Mycoplasma pneumoniae
Genital Mycoplasmas (Mycoplasma hominis, Mycoplasma genitalium, ve Ureaplasma urealyticum)

Peter C. Melby, MD
Professor of Internal Medicine (Infectious Diseases), Microbiology ve Immunology, ve Pathology
Director, Division of Infectious Diseases
Director, Center for Tropical Diseases
University of Texas Medical Branch (UTMB)
Galveston, Texas
Leishmaniasis (Leishmania)

Marlene D. Melzer-Lange, MD
Professor of Pediatrics
Medical College of Wisconsin
Program Director, Project Ujima
Children's Hospital of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Violent Behavior

Matthew D. Merguerian, MD, PhD
Fellow, Division of Pediatric Oncology
Department of Oncology
Johns Hopkins Hospital
Pediatric Oncology Branch
National Cancer Institute
Baltimore, Maryland
Definitions ve Classification of Hemolytic Anemias
Hereditary Spherocytosis
Hereditary Elliptocytosis, Hereditary Pyropoikilocytosis, ve Related Disorders
Hereditary Stomatocytosis
Paroxysmal Nocturnal Hemoglobinuria ve Acanthocytosis

Stephanie L. Merhar, MD, MS
Assistant Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Attending Neonatologist, Division of Neonatology ve Pulmonary Biology
Research Director, NICU Follow-Up Clinic
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Nervous System Disorders

Diane F. Merritt, MD
Professor
Department of Obstetrics ve Gynecology
Director, Pediatric ve Adolescent Gynecology
Washington University School of Medicine in St. Louis
St. Louis, Missouri
Gynecologic History ve Physical Examination
Vaginal Bleeding in the Prepubertal Child
Breast Concerns
Neoplasms ve Adolescent Prevention Methods for Human Papillomavirus
Vulvovaginal ve Müllerian Anomalies

Kevin Messacar, MD
Assistant Professor of Pediatrics
University of Colorado School of Medicine
Section of Pediatric Infectious Diseases
Section of Hospital Medicine
Children's Hospital Colorado
Aurora, Colorado
Nonpolio Enteroviruses

Marian G. Michaels, MD, MPH
Professor of Pediatrics ve Surgery
University of Pittsburgh School of Medicine
UPMC Children's Hospital of Pittsburgh
Pittsburgh, Pennsylvania
Infections in Immunocompromised Persons

Thomas F. Michniacki
Pediatric Hematology/Oncology Fellow
Division of Pediatric Hematology/Oncology
University of Michigan Medical School
Ann Arbor, Michigan
Leukopenia
Leukocytosis

Mohamad A. Mikati, MD
Wilburt C. Davison Professor of Pediatrics
Professor of Neurobiology
Chief, Division of Pediatric Neurology
Duke University Medical Center
Durham, North Carolina
Seizures in Childhood
Conditions That Mimic Seizures

Henry Milgrom, MD
Professor of Pediatrics
National Jewish Health
University of Colorado School of Medicine
Denver, Colorado
Allergic Rhinitis

Jonathan W. Mink, MD, PhD
Frederick A. Horner MD Endowed Professor in Pediatric Neurology
Professor of Neurology ve Pediatrics
Chief, Division of Child Neurology
Vice-Chair, Department of Neurology
University of Rochester Medical Center
Rochester, New York
Mass Psychogenic Illness
Movement Disorders

R. Justin Mistovich, MD
Assistant Professor
Department of Orthopaedic Surgery
Case Western Reserve University School of Medicine
MetroHealth Medical Center University Hospitals
Rainbow ve Babies Children's Hospital
Cleveland, Ohio
The Spine
The Neck

Jonathan A. Mitchell, PhD, MsC
Research Assistant Professor of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Division of Gastroenterology, Hepatology, ve Nutrition
Children's Hospital of Philadelphia
Nutritional Requirements
Feeding Healthy Infants, Children, ve Adolescents

Mark M. Mitsnefes, MD, MS
Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Director, Clinical ve Translational Research Center
Division of Pediatric Nephrology
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Chronic Kidney Disease

Sindhu Mohandas, MD
Assistant Professor of Pediatrics
Division of Infectious Diseases
Keck School of Medicine
University of Southern California
Los Angeles, California
Other Anaerobic Infections

Rachel Y. Moon, MD
Professor of Pediatrics
Head, Division of General Pediatrics
University of Virginia School of Medicine
Charlottesville, Virginia
Sudden Infant Death Syndrome

Joan P. Moran, BSN, RN
Infection Preventionist
Infection Prevention ve Control
Children's Hospital of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Infection Prevention ve Control

Eva Morava, MD, PhD
Professor of Pediatrics
Tulane University Medical School
Clinical Biochemical Geneticist
Hayward Genetics Center
New Orleans, Louisiana
Congenital Disorders of Glycosylation

Megan A. Moreno, MD, MSEd, MPH
Professor of Pediatrics
Division Chief, General Pediatrics ve Adolescent Medicine
Vice Chair of Digital Health
University of Wisconsin School of Medicine ve Public Health
Madison, Wisconsin
Bullying, Cyberbullying, ve School Violence
Media Violence

Esi Morgan, MD, MSCE
Associate Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Division of Rheumatology
James M. Anderson Center for Health Systems Excellence
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Treatment of Rheumatic Diseases

Peter E. Morrison, DO
Senior Instructor
Department of Neurology
University of Rochester Medical Center
Rochester, New York
Ataxias

Lovern R. Moseley, PhD
Clinical Assistant Professor of Psychiatry
Boston University School of Medicine
Boston, Massachusetts
Tantrums ve Breath-Holding Spells
Lying, Stealing, ve Truancy
Aggression
Self-Injurious Behavior

Yael Mozer-Glassberg, MD
Head, Pediatric Liver Transplant Program
Institute of Gastroenterology, Nutrition, ve Liver Diseases
Schneider Children's Medical Center of Israel
Petah Tikva, Israel
Immunoproliferative Small Intestinal Disease

Louis J. Muglia, MD, PhD
Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Co-Director, Perinatal Institute
Director, Center for Prevention of Preterm Birth
Director, Division of Human Genetics
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
The Endocrine System

Kevin P. Murphy, MD
Medical Director, Pediatric Rehabilitation
Sanford Health Systems
Bismarck, North Dakota;
Medical Director, Gillette Children's Specialty Healthcare
Duluth Clinic
Duluth, Minnesota
Management of Musculoskeletal Injury
Specific Sports ve Associated Injuries

Timothy F. Murphy, MD
SUNY Distinguished Professor of Medicine
Senior Associate Dean for Clinical ve Translational Research
Jacobs School of Medicine ve Biomedical Sciences
University at Buffalo, State University of New York
Buffalo, New York
Moraxella catarrhalis

Karen F. Murray, MD
Professor ve Interim-Chair
Chief, Division of Gastroenterology ve Hepatology
Department of Pediatrics
University of Washington School of Medicine
Interim Pediatrician-In-Chief
Seattle Children's Hospital
Seattle, Washington
Tumors of the Digestive Tract

Thomas S. Murray, MD, PhD
Associate Professor of Medical Sciences
Quinnipiac University Frank H Netter MD School of Medicine
Hamden, Connecticut
Listeria monocytogenes
Pseudomonas, Burkholderia, ve Stenotrophomonas
Infective Endocarditis

Sona Narula, MD
Assistant Professor of Clinical Neurology
Children's Hospital of Philadelphia
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Philadelphia, Pennsylvania
Central Nervous System Vasculitis

Mindo J. Natale, PsyD
Assistant Professor of Psychology
University of South Carolina School of Medicine
Senior Staff Psychologist
GHS Children's Hospital
Greenville, South Carolina
Neurodevelopmental ve Executive Function ve Dysfunction

Amy T. Nathan, MD
Associate Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Medical Director, Perinatal Institute
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
The Umbilicus

Dipesh Navsaria, MD, MPH, MSLIS, FAAP
Associate Professor of Pediatrics
University of Wisconsin School of Medicine ve Public Health
Madison, Wisconsin
Maximizing Children's Health: Screening, Anticipatory Guidance, ve Counseling

William A. Neal, MD
Professor Emeritus of Pediatrics
Division of Pediatric Cardiology
West Virginia University School of Medicine
Morgantown, West Virginia
Disorders of Lipoprotein Metabolism ve Transport

Grace Nehme, MD
Fellow, Department of Pediatrics
University of Texas MD Anderson Cancer Center
Houston, Texas
Neoplasms of the Kidney

Edward J. Nehus, MD, MS
Assistant Professor of Clinical Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Division of Nephrology ve Hypertension
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Introduction to Glomerular Diseases

Maureen R. Nelson, MD
Associate Professor of Physical Medicine & Rehabilitation ve Pediatrics
Baylor College of Medicine
Medical Director, Physical Medicine & Rehabilitation
The Children's Hospital of San Antonio
San Antonio, Texas
Birth Brachial Plexus Palsy

Caitlin M. Neri, MD
Assistant Professor of Pediatrics
Boston University School of Medicine
Boston, Massachusetts
Complementary Therapies ve Integrative Medicine

Mark I. Neuman, MD, MPH
Associate Professor of Pediatrics ve Emergency Medicine
Harvard Medical School
Department of Emergency Medicine
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Fever in the Older Child

Mary A. Nevin, MD, FAAP, FCCP
Associate Professor of Pediatrics
Northwestern University Feinberg School of Medicine
Department of Pediatrics, Division of Pulmonary Medicine
Ann & Robert H. Lurie Children's Hospital of Chicago
Chicago, Illinois
Pulmonary Hemosiderosis
Pulmonary Embolism, Infarction, ve Hemorrhage

Jane W. Newburger, MD
Commonwealth Professor of Pediatrics
Harvard Medical School
Associate Cardiologist-in-Chief, Research ve Education
Director, Cardiac Neurodevelopmental Program
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Kawasaki Disease

Jonathan Newmark, MD, MM, FAAN
Adjunct Professor of Neurology
F. Edward Hebert School of Medicine
Uniformed Services University of the Health Sciences
Bethesda, Maryland;
Clinical Assistant Professor of Neurology
George Washington University School of Medicine ve Health Sciences
Staff Neurologist
Washington DC VA Medical Center
Washington, DC
Biologic ve Chemical Terrorism

Linda S. Nield, MD
Assistant Dean for Admissions
Professor of Medical Education ve Pediatrics
West Virginia University School of Medicine
Morgantown, West Virginia
Fever

Omar Niss, MD
Assistant Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Division of Hematology
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Hemolytic Disease of the Newborn
Neonatal Polycythemia

Zehava L. Noah, MD
Associate Professor of Pediatrics
Northwestern University Feinberg School of Medicine
Division of Pediatric Critical Care Medicine
Ann & Robert H. Lurie Children's Hospital of Chicago
Chicago, Illinois
Other Conditions Affecting Respiration

James J. Nocton, MD
Professor of Pediatrics
Section of Pediatric Rheumatology
Medical College of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Mast Cell Activation Syndrome

Lawrence M. Nogee, MD
Professor of Pediatrics
Eudowood Neonatal Pulmonary Division
Johns Hopkins University School of Medicine
Baltimore, Maryland
Inherited Disorders of Surfactant Metabolism
Pulmonary Alveolar Proteinosis

Corina Noje, MD
Assistant Professor
Pediatric Critical Care Medicine
Department of Anesthesiology ve Critical Care Medicine
Johns Hopkins University School of Medicine
Medical Director, Pediatric Transport
Johns Hopkins Bloomberg Children's Center
Baltimore, Maryland
Interfacility Transport of the Seriously Ill or Injured Pediatric Patient

Laura E. Norton, MD, MS
Assistant Professor of Pediatrics
Division of Pediatric Infectious Diseases ve Immunology
University of Minnesota Medical School
Minneapolis, Minnesota
Botulism (Clostridium botulinum)

Anna Nowak-Węgrzyn, MD, PhD
Professor of Pediatrics
Jaffe Food Allergy Institute
Division of Allergy ve Immunology
Department of Pediatrics
Kravis Children's Hospital at the Icahn School of Medicine at Mount Sinai
New York, New York
Serum Sickness
Food Allergy ve Adverse Reactions to Foods

Stephen K. Obaro, MD, PhD
Professor of Pediatric Infectious Diseases
Director, Pediatric International Research
University of Nebraska Medical Center
Omaha, Nebraska
Nonvenereal Treponemal Infections
Relapsing Fever (Borrelia)

Makram M. Obeid, MD
Assistant Professor of Pediatrics ve Adolescent Medicine
Pediatric Epileptologist, Division of Child Neurology
Department of Pediatrics ve Adolescent Medicine
Department of Anatomy, Cell Biology ve Physiology
American University of Beirut
Beirut, Lebanon
Conditions That Mimic Seizures

Hope L. O'Brien, MD, MBA, FAHS, FAAN
Associate Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Program Director, Headache Medicine Education
Co-Director Young Adult Headache Program
Cincinnati Children's Medical Center
Cincinnati, Ohio
Headaches

Jean-Marie Okwo-Bele, MD, MPH
Director, Department of Immunization, Vaccines, ve Biologicals
World Health Organization
Geneva, Switzerland
International Immunization Practices

Joyce L. Oleszek, MD
Associate Professor
Department of Physical Medicine ve Rehabilitation
University of Colorado School of Medicine
Children's Hospital Colorado
Denver, Colorado
Spasticity

Scott E. Olitsky, MD
Professor of Ophthalmology
University of Kansas School of Medicine
University of Missouri – Kansas City School of Medicine
Section Chief, Ophthalmology
Children's Mercy Hospitals ve Clinics
Kansas City, Missouri
Growth ve Development of the Eye
Examination of the Eye
Abnormalities of Refraction ve Accommodation
Disorders of Vision
Abnormalities of Pupil ve Iris
Disorders of Eye Movement ve Alignment
Abnormalities of the Lids
Disorders of the Lacrimal System
Disorders of the Conjunctiva
Abnormalities of the Cornea
Abnormalities of the Lens
Disorders of the Uveal Tract
Disorders of the Retina ve Vitreous
Abnormalities of the Optic Nerve
Childhood Glaucoma
Orbital Abnormalities
Orbital Infections
Injuries to the Eye

John M. Olsson, MD, CPE
Professor of Pediatrics
Medical Director, Well Newborn Services
Division of General Pediatrics
University of Virginia School of Medicine
Charlottesville, Virginia
The Newborn

Amanda K. Ombrello, MD
Associate Research Physician
National Human Genome Research Institute
National Institutes of Health
Bethesda, Maryland
Amyloidosis

Meghan E. O'Neill, MD
Fellow in Neurodevelopment Disabilities
Kennedy Krieger Institute
Baltimore, Maryland
Developmental Delay ve Intellectual Disability

Mutiat T. Onigbanjo, MD
Assistant Professor
Department of Pediatrics
University of Maryland School of Medicine
Baltimore, Maryland
The First Year

Walter A. Orenstein, MD, DSc (Hon)
Professor of Medicine, Pediatrics, ve Global Health
Emory University
Associate Director, Emory Vaccines Center
Atlanta, Georgia;
Former Deputy Director for Immunization Programs
Bill & Melinda Gates Foundation
Seattle, Washington;
Former Director, National Immunization Program
Centers for Disease Control ve Prevention
Atlanta, Georgia
Immunization Practices

Rachel C. Orscheln, MD
Associate Professor of Pediatrics
Washington University School of Medicine in St. Louis
Director, Ambulatory Pediatric Infectious Diseases
Director, International Adoption Center
St. Louis Children's Hospital
St. Louis, Missouri
Bartonella

Marisa Osorio, DO
Assistant Professor
Department of Rehabilitation Medicine
University of Washington School of Medicine
Seattle Children's Hospital
Seattle, Washington
Ambulation Assistance

Christian A. Otto, MD, MMSc
Director of TeleOncology
Associate Attending Physician
Memorial Sloan Kettering Cancer Center
New York, New York
Altitude-Associated Illness in Children (Acute Mountain Sickness)

Judith A. Owens, MD, MPH
Professor of Neurology
Harvard Medical School
Director of Sleep Medicine
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Sleep Medicine

Seza Özen, MD
Professor of Paediatrics
Divisions of Paediatric Rheumatology
Hacettepe University
Ankara, Turkey
Behçet Disease

Lee M. Pachter, DO
Professor of Pediatrics ve Population Health
Sidney Kimmel Medical College ve Jefferson College of Population Health
Thomas Jefferson University
Director, Community ve Clinical Integration
Nemours Alfred I. duPont Hospital for Children
Wilmington, Delaware;
Director, Health Policy Program
Jefferson College of Population Health
Philadelphia, Pennsylvania
Overview of Pediatrics
Child Health Disparities
Cultural Issues in Pediatric Care

Amruta Padhye, MD
Assistant Professor of Clinical Child Health
Division of Pediatric Infectious Diseases
University of Missouri School of Medicine
Columbia, Missouri
Diphtheria (Corynebacterium diphtheriae)

Suzinne Pak-Gorstein, MD, PhD, MPH
Associate Professor of Pediatrics
Adjunct Associate Professor of Global Health
University of Washington School of Medicine
Seattle, Washington
Global Child Health

Jennifer Panganiban, MD
Assistant Professor of Clinical Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Director, Non Alcoholic Fatty Liver Disease Clinic
Division of Gastroenterology, Hepatology, ve Nutrition
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Nutritional Requirements

Diane E. Pappas, MD, JD
Professor of Pediatrics
Director of Child Advocacy
University of Virginia School of Medicine
Charlottesville, Virginia
Sinusitis
Retropharyngeal Abscess, Lateral Pharyngeal (Parapharyngeal) Abscess, ve Peritonsillar Cellulitis/Abscess

John J. Parent, MD, MSCR
Assistant Professor of Pediatrics
Indiana University School of Medicine
Section of Cardiology
Riley Hospital for Children at Indiana University Health
Indianapolis, Indiana
Diseases of the Myocardium
Diseases of the Pericardium
Tumors of the Heart

Alasdair P.J. Parker, MBBS (Lond), MRCP, MD, MA (Camb)
Consultant in Pediatric Neurology
Addenbrooke's Hospital
Associate Lecturer
University of Cambridge School of Clinical Medicine
Cambridge, United Kingdom
Idiopathic Intracranial Hypertension (Pseudotumor Cerebri)

Elizabeth Prout Parks, MD, MSCE
Assistant Professor of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Division of Gastroenterology, Hepatology, ve Nutrition
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Nutritional Requirements
Feeding Healthy Infants, Children, ve Adolescents

Briana C. Patterson, MD, MS
Associate Professor of Pediatrics
Division of Pediatric Endocrinology
Director, Pediatric Endocrine Fellowship Program
Emory University School of Medicine
Atlanta, Georgia
Hormones of the Hypothalamus ve Pituitary
Hypopituitarism

Maria Jevitz Patterson, MD, PhD
Professor Emeritus of Microbiology ve Molecular Genetics
Michigan State University College of Human Medicine
East Lansing, Michigan
Syphilis (Treponema pallidum)

Anna L. Peters, MD, PhD
Clinical Fellow
Division of Gastroenterology, Hepatology, ve Nutrition
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Metabolic Diseases of the Liver

Timothy R. Peters, MD
Professor of Pediatrics
Wake Forest School of Medicine
Division of Pediatric Infectious Diseases
Wake Forest Baptist Medical Center
Winston-Salem, North Carolina
Streptococcus pneumoniae (*Pneumococcus*)

Rachel A. Phelan, MD, MPH
Assistant Professor of Pediatrics
Medical College of Wisconsin
Division of Hematology/Oncology/BMT
Children's Hospital of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Principles ve Clinical Indications of Hematopoietic Stem Cell Transplantation
Hematopoietic Stem Cell Transplantation from Alternative Sources ve Donors
Graft-Versus-Host Disease, Rejection, ve Venoocclusive Disease
Late Effects of Hematopoietic Stem Cell Transplantation

Anna Pinto, MD, PhD
Lecturer of Neurology
Harvard Medical School
Co-Director, Sturge Weber Clinic
Department of Neurology
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Neurocutaneous Syndromes

Brenda B. Poindexter, MD, MS
Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Director of Clinical ve Translational Research
Perinatal Institute
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
The High-Risk Infant
Transport of the Critically Ill Newborn

Andrew J. Pollard, FRCPCH, PhD, FMedSci
Professor of Paediatric Infection ve Immunity
Department of Paediatrics
University of Oxford
Children's Hospital
Oxford, United Kingdom
Neisseria meningitidis *(Meningococcus)*

Diego Preciado, MD, PhD
Professor of Pediatrics, Surgery, ve Integrative Systems Biology
George Washington University School of Medicine ve Health Sciences
Vice-Chief, Division of Pediatric Otolaryngology
Children's National Health System
Washington, DC
Otitis Media

Mark R. Proctor, MD
Franc D. Ingraham Professor of Neurosurgery
Harvard Medical School
Neurosurgeon-in-Chief
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Spinal Cord Injuries in Children
Spinal Cord Disorders

Howard I. Pryor II, MD
Instructor of Surgery
Division of Pediatric Surgery
Johns Hopkins University School of Medicine
Johns Hopkins Children's Center
Baltimore, Maryland
Acute Care of Multiple Trauma

Lee A. Pyles, MD, MS
Associate Professor of Pediatrics
Division of Pediatric Cardiology
West Virginia University School of Medicine
Morgantown, West Virginia
Disorders of Lipoprotein Metabolism ve Transport

Molly Quinn, MD
Fellow, Reproductive Endocrinology ve Infertility
Department of Obstetrics, Gynecology, ve Reproductive Sciences
University of California, San Francisco
San Francisco, California
Polycystic Ovary Syndrome ve Hirsutism

Elisabeth H. Quint, MD
Professor of Obstetrics ve Gynecology
Director, Fellowship in Pediatric ve Adolescent Gynecology
University of Michigan Medical School
Ann Arbor, Michigan
Gynecologic Care for Girls with Special Needs

Amy E. Rabatin, MD
Fellow, Pediatric Rehabilitation ve Board Certified Sports Medicine
Department of Physical Medicine ve Rehabilitation
Mayo Clinic Children's Center
Rochester, Minnesota
Specific Sports ve Associated Injuries

C. Egla Rabinovich, MD, MPH
Professor of Pediatrics
Duke University School of Medicine
Co-Chief, Division of Pediatric Rheumatology
Duke University Health System
Durham, North Carolina
Evaluation of Suspected Rheumatic Disease
Treatment of Rheumatic Diseases
Juvenile Idiopathic Arthritis
Scleroderma ve Raynaud Phenomenon
Sjögren Syndrome
Miscellaneous Conditions Associated With Arthritis

Leslie J. Raffini, MD
Associate Professor
Department of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Division of Hematology
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Hemostasis
Hereditary Predisposition to Thrombosis
Thrombotic Disorders in Children
Disseminated Intravascular Coagulation

Shawn L. Ralston, MD, MS
Associate Professor ve Vice Chair for Clinical Affairs
Department of Pediatrics
Geisel School of Medicine at Dartmouth
Chief, Section of Pediatric Hospital Medicine
Children's Hospital at Dartmouth-Hitchcock
Hanover, New Hampshire
Wheezing in Infants: Bronchiolitis

Sanjay Ram, MD
Professor of Medicine
University of Massachusetts Medical School
Division of Infectious Diseases ve Immunology
UMass Memorial Medical Center
Worcester, Massachusetts
Neisseria gonorrhoeae *(Gonococcus)*

Octavio Ramilo, MD
Professor of Pediatrics
Henry G. Cramblett Chair in Medicine
The Ohio State University College of Medicine
Chief, Division of Infectious Diseases
Nationwide Children's Hospital
Columbus, Ohio
Mycoplasma pneumoniae

Kacy A. Ramirez, MD
Assistant Professor of Pediatrics
Wake Forest School of Medicine
Division of Pediatric Infectious Diseases
Wake Forest Baptist Medical Center
Winston-Salem, North Carolina
Streptococcus pneumoniae *(Pneumococcus)*

Casey M. Rand, BS
Project Manager, Center for Autonomic Medicine in Pediatrics
Ann & Robert H. Lurie Children's Hospital of Chicago
Chicago, Illinois
Rapid-Onset Obesity with Hypothalamic Dysfunction, Hypoventilation, ve Autonomic Dysregulation (ROHHAD)
Congenital Central Hypoventilation Syndrome

Adam J. Ratner, MD, MPH
Associate Professor of Pediatrics ve Microbiology
New York University School of Medicine
Chief, Division of Pediatric Infectious Diseases
New York University Langone Medical Center
New York, New York
Aeromonas ve Plesiomonas

Lee Ratner, MD, PhD
Professor of Medicine
Professor of Molecular Microbiology ve of Pathology ve Immunology
Washington University School of Medicine in St. Louis
St. Louis, Missouri
Human T-Lymphotropic Viruses (1 ve 2)

Gerald V. Raymond, MD
Professor of Neurology
University of Minnesota School of Medicine
Chief of Pediatric Neurology
University of Minnesota Medical Center, Fairview
Minneapolis, Minnesota
Disorders of Very-Long-Chain Fatty Acids ve *Other Peroxisomal Functions*

Ann M. Reed, MD
Professor of Pediatrics
Chair, Department of Pediatrics
Physician-in-Chief
Duke Children's
Duke University
Durham, North Carolina
Juvenile Dermatomyositis

Shimon Reif, MD
Chairman, Department of Pediatrics
Hadassah Medical Center
Hebrew University
Jerusalem, Israel
Diarrhea From Neuroendocrine Tumors

Megan E. Reller, MD, PhD, MPH
Associate Professor of Medicine
Associate Research Professor of Global Health
Duke University Medical Center
Durham, North Carolina
Spotted Fever Group Rickettsioses
Scrub Typhus (Orientia tsutsugamushi)
Typhus Group Rickettsioses
Ehrlichioses ve Anaplasmosis
Q Fever (Coxiella burnetii)

Caroline H. Reuter, MD, MSCI
Associate Medical Director, Pharmacovigilance
Bioverativ
Waltham, Massachusetts
Group A Streptococcus

Jorge D. Reyes, MD
Professor ve Roger K. Giesecke Distinguished Chair
Department of Surgery
University of Washington School of Medicine
Chief, Division of Transplant Surgery
Seattle Children's Hospital
Seattle, Washington
Intestinal Transplantation in Children with Intestinal Failure
Liver Transplantation

Firas Rinawi, MD
Attending Physician
Institute of Gastroenterology, Nutrition, ve Liver Diseases
Schneider Children's Medical Center of Israel
Petah Tikva, Israel
Evaluation of Children with Suspected Intestinal Malabsorption

A. Kim Ritchey, MD
Professor ve Vice-Chair of International Affairs
Department of Pediatrics
University of Pittsburgh School of Medicine
Division of Hematology/Oncology
UPMC Children's Hospital of Pittsburgh
Pittsburgh, Pennsylvania
Principles of Cancer Diagnosis
Principles of Cancer Treatment
The Leukemias

Frederick P. Rivara, MD, MPH
Seattle Children's Guild Endowed Chair in Pediatrics
Professor ve Vice-Chair, Department of Pediatrics
University of Washington School of Medicine
Seattle, Washington
Injury Control

Eric Robinette, MD
Attending Physician in Infectious Diseases
Akron Children's Hospital
Akron, Ohio
Osteomyelitis
Septic Arthritis

Angela Byun Robinson, MD, MPH
Associate Professor
Cleveland Clinic Lerner College of Medicine
Staff, Pediatrics Institute
Cleveland Clinic Children's
Cleveland, Ohio
Juvenile Dermatomyositis
Miscellaneous Conditions Associated with Arthritis

Kristine Knuti Rodrigues, MD, MPH
Assistant Professor of Pediatrics
University of Colorado School of Medicine
Department of Pediatrics
Denver Health Medical Center
Denver, Colorado
Acute Inflammatory Upper Airway Obstruction (Croup, Epiglottitis, Laryngitis, ve Bacterial Tracheitis)

David F. Rodriguez-Buritica, MD
Assistant Professor
Department of Pediatrics
Division of Medical Genetics
McGovern Medical School at UTHealth
Houston, Texas
Disorders Involving Ion Transporters
Disorders Involving Transcription Factors
Disorders Involving Defective Bone Resorption

Rosa Rodríguez-Fernández, MD, PhD
Hospital General Universitario Gregorio Marañón
Instituto de Investigación Sanitaria Gregorio Marañón (IISGM)
Madrid, Spain;
Center for Vaccines ve Immunity
The Research Institute at Nationwide Children's Hospital
The Ohio State University College of Medicine
Columbus, Ohio
Genital Mycoplasmas (Mycoplasma hominis, Mycoplasma genitalium, ve Ureaplasma urealyticum)

Genie E. Roosevelt, MD, MPH
Professor of Emergency Medicine
University of Colorado School of Medicine
Department of Emergency Medicine
Denver Health Medical Center
Denver, Colorado
Acute Inflammatory Upper Airway Obstruction (Croup, Epiglottitis, Laryngitis, ve Bacterial Tracheitis)

David R. Rosenberg, MD
Chair, Department of Psychiatry ve Behavioral Neurosciences
Chief of Child Psychiatry ve Psychology
Wayne State University School of Medicine
Detroit, Michigan
Anxiety Disorders

Cindy Ganis Roskind, MD
Program Director
Pediatric Emergency Medicine Fellowship
Children's Hospital of New York–Presbyterian
Associate Professor of Pediatrics
Columbia University Irving Medical Center
Columbia University College of Physicians ve Surgeons
New York, New York
Acute Care of Multiple Trauma

A. Catharine Ross, PhD
Professor ve Dorothy Foehr Huck Chair
Department of Nutritional Sciences
The Pennsylvania State University
College of Health ve Human Development
University Park, Pennsylvania
Vitamin A Deficiencies ve Excess

Joseph W. Rossano, MD, MS
Chief, Division of Cardiology
Co-Executive Director, The Cardiac Center
Jennifer Terker Endowed Chair in Pediatric Cardiology
Associate Professor of Pediatrics
Children's Hospital of Philadelphia
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Philadelphia, Pennsylvania
Heart Failure
Pediatric Heart ve Heart-Lung Transplantation

Jennifer A. Rothman, MD
Associate Professor
Department of Pediatrics
Division of Pediatric Hematology/Oncology
Duke University Medical Center
Durham, North Carolina
Iron-Deficiency Anemia
Other Microcytic Anemias

Ranna A. Rozenfeld, MD
Professor of Pediatrics
The Warren Alpert Medical School
Brown University
Division of Pediatric Critical Care Medicine
Hasbro Children's Hospital
Providence, Rhode Island
Atelectasis

Colleen A. Ryan, MD
Instructor in Psychiatry
Harvard Medical School
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Motor Disorders ve Habits

Monique M. Ryan, M Med BS, FRACP
Professor of Paediatric Neurology
Director, Department of Neurology
Honorary Fellow, Murdoch Children's Research Institute
University of Melbourne
Royal Children's Hospital
Parkville, Victoria, Australia
Autonomic Neuropathies
Guillain-Barré Syndrome
Bell Palsy

Julie Ryu, MD
Professor of Pediatrics
University of California, San Diego School of Medicine
Interim Chief, Division of Respiratory Medicine
Chief Research Informatics Officer
Department of Pediatrics
Rady Children's Hospital–San Diego
San Diego, California

H.P.S. Sachdev, MD, FIAP, FAMS, FRCPCH
Senior Consultant
Departments of Pediatrics ve Clinical Epidemiology
Sitaram Bhartia Institute of Science ve Research
New Delhi, India
Vitamin B Complex Deficiencies ve Excess
Vitamin C (Ascorbic Acid)

Manish Sadarangani, MRCPCH, DPHIL, BM.BCh, MA
Assistant Professor of Pediatrics
Sauder Family Chair in Pediatric Infectious Diseases
University of British Columbia Faculty of Medicine
Director, Vaccine Evaluation Center
British Columbia Children's Hospital
Vancouver, British Columbia, Canada
Neisseria meningitidis *(Meningococcus)*

Rebecca E. Sadun, MD, PhD
Assistant Professor of Adult ve Pediatric Rheumatology
Departments of Medicine ve Pediatrics
Duke University School of Medicine
Durham, North Carolina
Systemic Lupus Erythematosus

Mustafa Sahin, MD, PhD
Professor of Neurology
Harvard Medical School
Director, Translational Neuroscience Center
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Neurocutaneous Syndromes

Nina N. Sainath, MD
Division of Gastroenterology, Hepatology, ve Nutrition
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Feeding Healthy Infants, Children, ve Adolescents

Robert A. Salata, MD
Professor ve Chairman, Department of Medicine
Case Western Reserve University School of Medicine
Physician-in-Chief
University Hospitals Case Medical Center
Cleveland, Ohio
Amebiasis
*Trichomoniasis (*Trichomonas vaginalis*)*
African Trypanosomiasis (Sleeping Sickness; Trypanosoma brucei *complex)*
American Trypanosomiasis (Chagas Disease; Trypanosoma cruzi*)*

Edsel Maurice T. Salvana, MD
Clinical Associate Professor of Medicine
University of the Philippines College of Medicine
Director, Institute of Molecular Biology ve Biotechnology
National Institutes of Health
Manila, The Philippines;
Adjunct Professor of Global Health
University of Pittsburgh School of Medicine
Pittsburgh, Pennsylvania
Amebiasis
*Trichomoniasis (*Trichomonas vaginalis*)*
African Trypanosomiasis (Sleeping Sickness; Trypanosoma brucei *complex)*
American Trypanosomiasis (Chagas Disease; Trypanosoma cruzi*)*

Hugh A. Sampson, MD
Kurt Hirschhorn Professor of Pediatrics
Jaffe Food Allergy Institute
Kravis Children's Hospital at the Icahn School of Medicine at Mount Sinai
New York, New York
Anaphylaxis
Food Allergy ve Adverse Reactions to Foods

Chase B. Samsel, MD
Instructor in Psychiatry
Harvard Medical School
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Rumination ve Pica

Thomas J. Sandora, MD, MPH
Associate Professor of Pediatrics
Harvard Medical School
Hospital Epidemiologist
Division of Infectious Diseases
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Community-Acquired Pneumonia

Tracy L. Sandritter, PharmD
Division of Clinical Pharmacology, Toxicology, ve Therapeutic Innovation
Children's Mercy
Adjunct Clinical Professor
University of Missouri – Kansas City School of Pharmacy
Kansas City, Missouri
Principles of Drug Therapy

Wudbhav N. Sankar, MD
Associate Professor
Department of Orthopaedic Surgery
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Attending Orthopaedic Surgeon
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
The Hip

Eric J. Sarkissian, MD
Resident Physician
Department of Orthopaedic Surgery
Stanford University School of Medicine
Stanford, California
Osgood-Schlatter Disease ve Sinding-Larsen-Johansson Syndrome

Ajit A. Sarnaik, MD
Associate Professor of Pediatrics
Wayne State University School of Medicine
Director, Pediatric Critical Care Medicine Fellowship Program
Children's Hospital of Michigan
Detroit, Michigan
Mechanical Ventilation

Ashok P. Sarnaik, MD
Professor ve Former Interim Chair
Department of Pediatrics
Wayne State University School of Medicine
Former Pediatrician-in-Chief
Children's Hospital of Michigan
Detroit, Michigan
Respiratory Distress ve Failure

Harvey B. Sarnat, MD, MS, FRCPC
Professor of Pediatrics, Pathology (Neuropathology), ve Clinical Neurosciences
University of Calgary Cumming School of Medicine
Division of Pediatric Neurology
Alberta Children's Hospital Research Institute
Calgary, Alberta, Canada
Evaluation ve Investigation of Neuromuscular Disorders
Developmental Disorders of Muscle
Endocrine ve Toxic Myopathies
Metabolic Myopathies
Hereditary Motor-Sensory Neuropathies
Toxic Neuropathies

Joshua K. Schaffzin, MD, PhD
Assistant Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Director, Infection Prevention ve Control
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Liver Abscess

Laura E. Schanberg, MD
Professor of Pediatrics
Duke University School of Medicine
Division of Pediatric Rheumatology
Duke University Medical Center
Durham, North Carolina
Systemic Lupus Erythematosus
Musculoskeletal Pain Syndromes

Michael S. Schechter, MD, MPH
Professor of Pediatrics
Virginia Commonwealth University School of Medicine
Chief, Division of Pulmonary Medicine
Director, Cystic Fibrosis Center
Director, UCAN Community Asthma Program
Children's Hospital of Richmond at VCU
Richmond, Virginia
Cystic Fibrosis

Mark R. Schleiss, MD
Professor of Pediatrics
American Legion ve Auxiliary Heart Research Foundation Endowed Chair
Division of Pediatric Infectious Diseases ve Immunology
University of Minnesota Medical School
Minneapolis, Minnesota
Principles of Antibacterial Therapy
Botulism (Clostridium botulinum)
Tetanus (Clostridium tetani)
Principles of Antiviral Therapy
Principles of Antiparasitic Therapy

Nina F. Schor, MD, PhD
Deputy Director
National Institute of Neurological Disorders ve Stroke
National Institute of Health
Bethesda, Maryland
Neurologic Evaluation

James W. Schroeder Jr, MD, FACS, FAAP
Associate Professor
Department of Otolaryngology – Head ve Neck Surgery
Northwestern University Feinberg School of Medicine
Ann & Robert H. Lurie Children's Hospital of Chicago
Chicago, Illinois
Congenital Anomalies of the Larynx, Trachea, ve Bronchi
Foreign Bodies in the Airway
Laryngotracheal Stenosis ve Subglottic Stenosis
Neoplasms of the Larynx, Trachea, ve Bronchi

Elaine E. Schulte, MD, MPH
Professor of Pediatrics
Albert Einstein College of Medicine
Vice Chair, Academic Affairs ve Faculty Development
Division of Academic General Pediatrics
The Children's Hospital at Montefiore
Bronx, New York
Domestic ve International Adoption

Mark A. Schuster, MD, PhD
Founding Dean ve CEO
Professor
Kaiser Permanente School of Medicine
Pasadena, California
Gay, Lesbian, ve Bisexual Adolescents

Daryl A. Scott, MD, PhD
Assistant Professor
Department of Molecular ve Human Genetics
Baylor College of Medicine
Houston, Texas
The Genetic Approach in Pediatric Medicine
The Human Genome
Patterns of Genetic Transmission

J. Paul Scott, MD
Professor
Department of Pediatrics
Division of Pediatric Hematology/Oncology
Medical College of Wisconsin
Blood Center of Southeastern Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Hemostasis
Hereditary Clotting Factor Deficiencies (Bleeding Disorders)
von Willebrand Disease
Hereditary Predisposition to Thrombosis
Thrombotic Disorders in Children
Postneonatal Vitamin K Deficiency
Liver Disease
Acquired Inhibitors of Coagulation
Disseminated Intravascular Coagulation
Platelet ve Blood Vessel Disorders

John P. Scott, MD
Associate Professor of Anesthesiology ve Pediatrics
Divisions of Pediatric Anesthesiology ve Pediatric Critical Care
Medical College of Wisconsin
Children's Hospital of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Anesthesia ve Perioperative Care
Procedural Sedation

Patrick C. Seed, MD, PhD, FAAP, FIDSA
Children's Research Fund Chair in Basic Science
Professor of Pediatrics, Microbiology ve Immunology
Northwestern University Feinberg School of Medicine
Division Head, Pediatric Infectious Diseases
Associate Chief Research Officer of Basic Science
Stanley Manne Children's Research Institute
Director, Host-Microbial Interactions, Inflammation, ve Immunity (HMI3) Program
Ann & Robert H. Lurie Children's Hospital
Chicago, Illinois
The Microbiome ve Pediatric Health
Shigella
Escherichia coli

Janet R. Serwint, MD
Professor
Department of Pediatrics
Johns Hopkins University School of Medicine
Baltimore, Maryland
Loss, Separation, ve Bereavement

Apurva S. Shah, MD, MBA
Assistant Professor
Department of Orthopedic Surgery
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Attending Orthopaedic Surgeon
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Common Fractures

Dheeraj Shah, MD, FIAP, MAMS
Professor
Department of Pediatrics
University College of Medical Sciences
Guru Teg Bahadur Hospital
New Delhi, India
Vitamin B Complex Deficiencies ve Excess
Vitamin C (Ascorbic Acid)

Samir S. Shah, MD, MSCE
Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Director, Division of Hospital Medicine
Chief Metrics Officer
James M. Ewell Endowed Chair
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Quality ve Value in Healthcare for Children
Fever Without a Focus in the Neonate ve Young Infant
Osteomyelitis
Septic Arthritis

Ala Shaikhkhalil, MD
Pediatric Nutrition Fellow
Division of Gastroenterology, Hepatology, ve Nutrition
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Nutritional Requirements
Feeding Healthy Infants, Children, ve Adolescents

Raanan Shamir, MD
Professor of Pediatrics
Sackler Faculty of Medicine
Tel-Aviv University
Tel Aviv, Israel;
Chairman, Institute of Gastroenterology, Nutrition, ve Liver Diseases
Schneider Children's Medical Center of Petah Tikva, Israel
Disorders of Malabsorption
Chronic Diarrhea

Christina M. Shanti, MD
Chief, Division of Pediatric Surgery
Children's Hospital of Michigan
Detroit, Michigan
Surgical Conditions of the Anus ve Rectum

Bruce K. Shapiro, MD
Professor of Pediatrics
The Arnold J. Capute MD, MPH Chair in Neurodevelopmental Disabilities
The Johns Hopkins University School of Medicine
Vice-President, Training
Kennedy Krieger Institute
Baltimore, Maryland
Developmental Delay ve Intellectual Disability

Erin E. Shaughnessy, MD, MSHCM
Division Chief, Hospital Medicine
Phoenix Children's Hospital
Phoenix, Arizona
Jaundice ve Hyperbilirubinemia in the Newborn
Kernicterus

Bennett A. Shaywitz, MD
Charles ve Helen Schwab Professor in Dyslexia ve Learning Development
Co-Director, Center for Dyslexia ve Creativity
Chief, Child Neurology
Yale University School of Medicine
New Haven, Connecticut
Dyslexia

Sally E. Shaywitz, MD
Audrey G. Ratner Professor in Learning Development
Co-Director, Center for Dyslexia ve Creativity
Department of Pediatrics
Yale University School of Medicine
New Haven, Connecticut
Dyslexia

Oleg A. Shchelochkov, MD
Medical Genomics ve Metabolic Genetics Branch
National Human Genome Research Institute
National Institutes of Health
Bethesda, Maryland
An Approach to Inborn Errors of Metabolism

Nicole M. Sheanon, MD, MS
Assistant Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Division of Endocrinology
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
The Endocrine System

Benjamin L. Shneider, MD
Professor of Pediatrics
Texas Children's Hospital
Baylor College of Medicine
Houston, Texas
Autoimmune Hepatitis

Stanford T. Shulman, MD
Virginia H. Rogers Professor of Pediatric Infectious Diseases
Northwestern University Feinberg School of Medicine
Chief Emeritus, Division of Pediatric Infectious Diseases
Ann & Robert H. Lurie Children's Hospital of Chicago
Chicago, Illinois
Group A Streptococcus
Rheumatic Heart Disease

Scott H. Sicherer, MD
Elliot ve Roslyn Jaffe Professor of Pediatrics, Allergy, ve Immunology
Director, Jaffe Food Allergy Institute
Department of Pediatrics
Kravis Children's Hospital at the Icahn School of Medicine at Mount Sinai
New York, New York
Allergy ve the Immunologic Basis of Atopic Disease
Diagnosis of Allergic Disease
Allergic Rhinitis
Childhood Asthma
Atopic Dermatitis (Atopic Eczema)
Insect Allergy
Ocular Allergies
Urticaria (Hives) ve Angioedema
Anaphylaxis
Serum Sickness
Food Allergy ve Adverse Reactions to Foods
Adverse Reactions to Drugs

Mark D. Simms, MD, MPH
Professor of Pediatrics
Medical College of Wisconsin
Medical Director
Child Development Center
Children's Hospital of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Language Development ve Communication Disorders
Adoption

Jeffery M. Simmons, MD, MSc
Associate Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Associate Division Director for Quality
Division of Hospital Medicine
Safety Officer
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Quality ve Value in Healthcare for Children
Safety in Healthcare for Children

Eric A.F. Simões, MBBS, DCH, MD
Professor of Pediatrics
University of Colorado School of Medicine
Division of Pediatric Infectious Diseases
Children's Hospital Colorado
Aurora, Colorado
Polioviruses

Kari A. Simonsen, MD
Professor of Pediatrics
Division of Pediatric Infectious Disease
University of Nebraska Medical Center
Omaha, Nebraska
Leptospira

Keneisha Sinclair-McBride, PhD
Assistant Professor of Psychology
Department of Psychiatry
Harvard Medical School
Staff Psychologist
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Tantrums ve Breath-Holding Spells
Lying, Stealing, ve Truancy
Aggression
Self-Injurious Behavior

Vidya Sivaraman, MD
Clinical Assistant Professor of Pediatrics
Division of Adult ve Pediatric Rheumatology
The Ohio State University Wexner Medical Center
Nationwide Children's Hospital
Columbus, Ohio
Vasculitis Syndromes

Anne M. Slavotinek, MB BS, PhD
Professor of Clinical Pediatrics
University of California San Francisco School of Medicine
Director, Medical Genetics ve Genomics
UCSF Benioff Children's Hospital
San Francisco, California
Dysmorphology

Jessica R. Smith, MD
Assistant Professor of Pediatrics
Harvard Medical School
Clinical Director, Thyroid Program
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Thyroid Development ve Physiology
Disorders of Thyroxine-Binding Globulin
Hypothyroidism
Thyroiditis
Goiter
Thyrotoxicosis
Carcinoma of the Thyroid
Autoimmune Polyglandular Syndromes
Multiple Endocrine Neoplasia Syndrome

Stephanie H. Smith, MD
Resident Physician
Department of Obstetrics ve Gynecology
Washington University School of Medicine in St. Louis
St. Louis, Missouri
Gynecologic Neoplasms ve Adolescent Prevention Methods for Human Papillomavirus

Kim Smith-Whitley, MD
Professor, Department of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Clinical Director, Division of Hematology
Director, Comprehensive Sickle Cell Center
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Hemoglobinopathies

Mary Beth F. Son, MD
Assistant Professor in Pediatrics
Harvard Medical School
Staff Physician, Division of Immunology
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Kawasaki Disease

Laura Stout Sosinsky, PhD
Research Scientist
Research ve Evaluation Group
Public Health Management Corporation
Philadelphia, Pennsylvania
Childcare

Emily Souder, MD
Drexel University College of Medicine
St. Christopher's Hospital for Children
Philadelphia, Pennsylvania
Pertussis (Bordetella pertussis ve Bordetella parapertussis)

Joseph D. Spahn, MD
Professor
Department of Pediatrics
University of Colorado School of Medicine
Aurora, Colorado
Childhood Asthma

Paul Spearman, MD
Albert B. Sabin Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Director, Division of Infectious Diseases
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Human T-Lymphotropic Viruses (1 ve 2)

Mark A. Sperling, MD
Professor Emeritus ve Chair
Department of Pediatrics
University of Pittsburgh School of Medicine
Professorial Lecturer
Department of Pediatrics
Division of Endocrinology ve Diabetes
Kravis Children's Hospital at the Icahn School of Medicine at Mount Sinai
New York, New York
Hypoglycemia

David A. Spiegel, MD
Professor
Department of Orthopaedic Surgery
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Attending Orthopaedic Surgeon
Pediatric Orthopaedic Surgeon
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
The Spine
The Neck

Jaclyn B. Spitzer, PhD
Professor Emerita of Audiology ve Speech Pathology in Otolaryngology
Columbia University Irving Medical Center
New York, New York

Jürgen W. Spranger, MD
Professor Emeritus of Pediatrics
University of Mainz School of Medicine
Children's Hospital
Mainz, Germany
Mucopolysaccharidoses

James E. Squires, MD, MS
Assistant Professor in Pediatrics
Children's Hospital of Pittsburgh
Pittsburgh, Pennsylvania
Manifestations of Liver Disease

Siddharth Srivastava, MD, PhD
Instructor in Neurology
Harvard Medical School
Department of Neurology
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Neurocutaneous Syndromes

Joseph W. St Geme III, MD
Professor of Pediatrics ve Microbiology ve Chair of the Department of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Chair of the Department of Pediatrics ve Physician-in-Chief
Leonard ve Madlyn Abramson Endowed Chair in Pediatrics
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania

Amy P. Stallings, MD
Assistant Professor of Pediatrics
Division of Pediatric Allergy ve Immunology
Duke University School of Medicine
Durham, North Carolina
Urticaria (Hives) ve Angioedema

Virginia A. Stallings, MD
Professor of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Director, Nutrition Center
Division of Gastroenterology, Hepatology, ve Nutrition
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Nutritional Requirements
Feeding Healthy Infants, Children, ve Adolescents

Kathryn C. Stambough, MD
Resident Physician
Department of Obstetrics ve Gynecology
Washington University School of Medicine in St. Louis
St. Louis, Missouri
Gynecologic History ve Physical Examination

Lawrence R. Stanberry, MD, PhD
Associate Dean for International Programs
Department of Pediatrics
Columbia University Vagelos College of Physicians ve Surgeons
New York, New York
Herpes Simplex Virus

Charles A. Stanley, MD
Professor of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Division of Endocrinology
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Disorders of Mitochondrial Fatty Acid β-Oxidation

Jeffrey R. Starke, MD
Professor of Pediatrics
Baylor College of Medicine
Pediatric Infectious Diseases
Texas Children's Hospital
Houston, Texas
Tuberculosis (Mycobacterium tuberculosis)

Taylor B. Starr, DO, MPH
Associate Professor of Pediatrics
Division of Adolescent Medicine
University of Rochester Medical Center
Rochester, New York
Eating Disorders

Andrew P. Steenhoff, MBBCh, DCH, FAAP
Assistant Professor of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Medical Director, Global Health Center
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Fever of Unknown Origin
Paracoccidioides brasiliensis
Sporotrichosis (Sporothrix schenckii)

Ronen E. Stein, MD
Assistant Professor of Clinical Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Attending Physician
Division of Gastroenterology, Hepatology, ve Nutrition
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Inflammatory Bowel Disease
Eosinophilic Gastroenteritis

William J. Steinbach, MD
Professor of Pediatrics, Molecular Genetics, ve Microbiology
Chief, Pediatric Infectious Diseases
Duke University Medical Center
Durham, North Carolina
Principles of Antifungal Therapy
Aspergillus
Mucormycosis

Janet Stewart, MD
Associate Professor Emerita
Department of Pediatrics
University of Colorado School of Medicine
Spina Bifida Clinic
Children's Hospital Colorado
Denver, Colorado
Meningomyelocele (Spina Bifida)

Gregory A. Storch, MD
Ruth L. Siteman Professor of Pediatrics
Washington University School of Medicine in St. Louis
St. Louis Children's Hospital
St. Louis, Missouri
Diagnostic Microbiology
Polyomaviruses

Ronald G. Strauss, MD
Professor Emeritus
Departments of Pediatrics ve Pathology
University of Iowa Carver College of Medicine
Iowa City, Iowa;
Medical Director, Vitalant (formerly LifeSource)
Rosemont, Illinois
Red Blood Cell Transfusions ve Erythropoietin Therapy
Platelet Transfusions
Neutrophil (Granulocyte) Transfusions
Plasma Transfusions
Risks of Blood Transfusions

Gina S. Sucato, MD, MPH
Director, Adolescent Center
Washington Permanente Medical Group
Adjunct Investigator, Kaiser Permanente Washington Health Research Institute
Seattle, Washington
Menstrual Problems

Frederick J. Suchy, MD
Professor of Pediatrics
Associate Dean for Child Health Research
University of Colorado School of Medicine
Denver, Colorado;
Chief Research Officer ve Director
Children's Hospital Colorado Research Institute
Aurora, Colorado
Autoimmune Hepatitis
Drug- ve Toxin-Induced Liver Injury
Acute Hepatic Failure
Fulminant Hepatic Failure
Cystic Diseases of the Biliary Tract ve Liver Diseases of the Gallbladder
Portal Hypertension ve Varices

Kristen R. Suhrie, MD
Assistant Professor
Department of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Neonatologist, Perinatal Institute
Division of Neonatology
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
High-Risk Pregnancies
The Fetus

Kathleen E. Sullivan, MD, PhD
Professor of Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Chief, Division of Allergy ve Immunology
Frank R. Wallace Endowed Chair in Infectious Diseases
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Evaluation of Suspected Immunodeficiency
The T-, B-, ve NK-Cell Systems
Primary Defects of Antibody Production
Treatment of B-Cell Defects
Primary Defects of Cellular Immunity
Immunodeficiencies Affecting Multiple Cell Types

Moira Szilagyi, MD, PhD
Professor of Pediatrics
David Geffen School of Medicine at UCLA
Section Chief, Developmental Studies
UCLA Mattel Children's Hospital
Los Angeles, California
Foster ve Kinship Care

Sammy M. Tabbah, MD
Assistant Professor of Obstetrics ve Gynecology
University of Cincinnati College of Medicine
Maternal-Fetal Medicine Specialist, Cincinnati Fetal Center
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
High-Risk Pregnancies
The Fetus

Robert R. Tanz, MD
Professor of Pediatrics
Division of Academic General Pediatrics ve Primary Care
Northwestern University Feinberg School of Medicine
Ann & Robert H. Lurie Children's Hospital of Chicago
Chicago, Illinois
Acute Pharyngitis

Cristina Tarango, MD
Associate Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Medical Director, Hemophilia Treatment Center
Clinical Director, Hematology Program
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Hemorrhage in the Newborn Infant
Nonimmune Hydrops

Nidale Tarek, MD
Assistant Professor of Pediatrics
Department of Pediatrics ve Adolescent Medicine
American University of Beirut
Beirut, Lebanon
Retinoblastoma
Neoplasms of the Liver
Desmoplastic Small Round Cell Tumor

Robert C. Tasker, MBBS, MD
Professor of Neurology
Professor of Anesthesia
Harvard Medical School
Senior Associate, Critical Care Medicine
Director, Pediatric NeuroCritical Care Program
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Outcomes ve Risk Adjustment of Pediatric Emergency Medical Services

Dmitry Tchapyjnikov, MD
Assistant Professor of Pediatrics ve Neurology
Duke University Medical Center
Durham, North Carolina
Seizures in Childhood

Brenda L. Tesini, MD
Assistant Professor of Medicine ve Pediatrics
University of Rochester Medical Center
Division of Pediatric Infectious Diseases
Golisano Children's Hospital
Rochester, New York
Roseola (Human Herpesviruses 6 ve 7)

Jillian L. Theobald, MD, PhD
Assistant Professor of Emergency Medicine
Medical College of Wisconsin
Toxicologist, Wisconsin Poison Center
Milwaukee, Wisconsin
Poisoning

Beth K. Thielen, MD, PhD
Fellow, Infectious Diseases ve International Medicine
Department of Medicine
Fellow, Pediatric Infectious Diseases ve Immunology
Department of Pediatrics
University of Minnesota Medical School
Minneapolis, Minnesota
Principles of Antiparasitic Therapy

Anita A. Thomas, MD, MPH
Assistant Professor
Department of Pediatrics
University of Washington School of Medicine
Attending Physician
Division of Emergency Medicine
Seattle Children's Hospital
Seattle, Washington
Drowning ve Submersion Injury

Cameron W. Thomas, MD, MS
Assistant Professor of Pediatrics ve Neurology
University of Cincinnati College of Medicine
Fetal ve Neonatal Neurology Specialist, Division of Neurology
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Nervous System Disorders

Courtney D. Thornburg, MD, MS
Professor of Clinical Pediatrics
University of California San Diego School of Medicine
La Jolla, California;
Medical Director, Hemophilia ve Thrombosis Treatment Center
Rady Children's Hospital, San Diego
San Diego, California
The Anemias
Congenital Hypoplastic Anemia (Diamond-Blackfan Anemia)
Pearson Syndrome
Acquired Pure Red Blood Cell Anemia
Anemia of Chronic Disease ve Renal Disease
Congenital Dyserythropoietic Anemias
Physiologic Anemia of Infancy
Megaloblastic Anemias

Joel S. Tieder, MD, MPH
Associate Professor of Pediatrics
Seattle Children's Hospital
University of Washington School of Medicine
Division of Hospital Medicine
Seattle Children's Hospital
Seattle, Washington
Brief Resolved Unexplained Events ve Other Acute Events in Infants

Cynthia J. Tifft, MD, PhD
Director, Pediatric Undiagnosed Diseases Program
Senior Staff Clinician
Medical Genetics Branch
National Human Genome Research Institute
National Institutes of Health
Bethesda, Maryland
Genetic Approaches to Rare ve Undiagnosed Diseases

James K. Todd, MD
Professor Emeritus of Pediatrics
Jules Amer Chair in Community Pediatrics
University of Colorado School of Medicine
Section Head, Epidemiology (Pediatrics)
Director, Epidemiology, Clinical Outcomes, ve Clinical Microbiology
Children's Hospital Colorado
Denver, Colorado
Staphylococcus

Victor R. Tolentino Jr, JD, MPH, NP
Healthcare Consultant
Jackson Heights, New York
Principles Applicable to the Developing World

Camilo Toro, MD
Senior Staff Clinician
Director, Adult Undiagnosed Diseases Program
National Human Genome Research Institute
National Institutes of Health
Bethesda, Maryland
Genetic Approaches to Rare ve Undiagnosed Diseases

Richard L. Tower II, MD, MS
Assistant Professor
Department of Pediatrics
Division of Pediatric Hematology/Oncology
Medical College of Wisconsin
Children's Hospital of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Anatomy ve Function of the Lymphatic System
Abnormalities of Lymphatic Vessels
Lymphadenopathy

Joseph M. Trapasso, MD
Resident Physician
Department of Pediatrics
University of Texas Medical Branch
University of Texas Children's Hospital
Galveston, Texas
N-*Acetylaspartic Acid (Canavan Disease)*

Riccardo Troncone, MD
Professor ve Director
Department of Pediatrics
University of Naples Federico II
Napoli, Italy
Celiac Disease

Elaine Tsao, MD
Assistant Professor
Department of Rehabilitation Medicine
University of Washington School of Medicine
Seattle Children's Hospital
Seattle, Washington
Ambulation Assistance

David G. Tubergen, MD
Medical Director, Host Program
MD Anderson Physicians Network
Houston, Texas
The Leukemias

Lisa K. Tuchman, MD, MPH
Associate Professor of Pediatrics
Chief, Division of Adolescent ve Young Adult Medicine
Center for Translational Science, Children's Research Institute
Children's National Health System
Washington, DC
Transitioning to Adult Care

Margaret A. Turk, MD
Professor
Departments of Physical Medicine ve Rehabilitation ve Pediatrics
State University of New York
SUNY Upstate Medical University
Syracuse, New York
Health ve Wellness for Children With Disabilities

David A. Turner, MD
Associate Professor
Department of Pediatrics
Duke University School of Medicine
Director, Pediatric Critical Care Fellowship Program
Medical Director, Pediatric Intensive Care Unit
Duke University Medical Center
Durham, North Carolina
Shock

Christina Ullrich, MD, PhD
Assistant Professor in Pediatrics
Department of Psychosocial Oncology ve Palliative Care
Harvard Medical School
Boston Children's Hospital
Dana-Farber Cancer Institute
Boston, Massachusetts
Pediatric Palliative Care

Nicole Ullrich, MD, PhD
Associate Professor of Neurology
Harvard Medical School
Director, Neurologic Neuro-Oncology
Associate Director, Clinical Trials
Neurofibromatosis Program
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Neurocutaneous Syndromes

Krishna K. Upadhya, MD, MPH
Assistant Professor
Division of Adolescent ve Young Adult Medicine
Children's National Health System
Washington, DC
Menstrual Problems

David K. Urion, MD
Associate Professor ve Charles F. Barlow Chair of Neurology
Harvard University Medical School
Director, Behavioral Neurology Clinics ve Programs
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Attention-Deficit/Hyperactivity Disorder

Taher Valika, MD
Clinical Instructor of Otolaryngology – Head ve Neck Surgery
Northwestern University Feinberg School of Medicine
Attending Physician, Otorhinolaryngology – Head ve Neck Surgery
Ann & Robert H. Lurie Children's Hospital of Chicago
Chicago, Illinois
Laryngotracheal Stenosis ve Subglottic Stenosis

George F. Van Hare, MD
Professor of Pediatrics
Washington University School of Medicine in St Louis
Division of Pediatric Cardiology
St Louis Children's Hospital
St. Louis, Missouri
Syncope
Disturbances of Rate ve Rhythm of the Heart
Sudden Death

Heather A. Van Mater, MD, MS
Associate Professor of Pediatrics
Duke University School of Medicine
Division of Pediatric Rheumatology
Duke University Health System
Durham, North Carolina
Scleroderma ve Raynaud Phenomenon

Charles D. Varnell Jr, MD, MS
Instructor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Renal Transplantation

Ana M. Vaughan, MD, MPH, FAAP
Assistant in Medicine
Division of Infectious Diseases
Associate Hospital Epidemiologist
Boston Children's Hospital
Instructor in Pediatrics
Harvard Medical School
Boston, Massachusetts
Childcare ve Communicable Diseases

Timothy J. Vece, MD
Associate Professor of Pediatrics
University of North Carolina School of Medicine
Medical Director, Airway Center
North Carolina Children's Hospital
Chapel Hill, North Carolina
Granulomatous Lung Disease
Eosinophilic Lung Disease
Interstitial Lung Disease

Aarthi P. Vemana, MD
Pediatric Sleep Physician
Fairfax Neonatal Associates
Fairfax, Virginia
Pleurisy, Pleural Effusions, ve Empyema

Charles P. Venditti, MD, PhD
Head, Organic Acid Research Section
Senior Investigator, National Human Genome Research Institute
National Institutes of Health
Bethesda, Maryland
An Approach to Inborn Errors of Metabolism

Sarah Vepraskas, MD
Assistant Professor of Pediatrics
Section of Hospital Medicine
Medical College of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Sudden Unexpected Postnatal Collapse

James W. Verbsky, MD, PhD
Associate Professor of Pediatrics (Rheumatology) ve Microbiology ve Immunology
Medical Director, Clinical Immunology Research Laboratory
Medical Director, Clinical ve Translational Research
Medical College of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Hereditary Periodic Fever Syndromes ve Other Systemic Autoinflammatory Diseases

Jennifer A. Vermilion, MD
Instructor in Neurology ve Pediatrics
University of Rochester Medical Center
Rochester, New York
Chorea, Athetosis, Tremor

Brian P. Vickery, MD
Associate Professor of Pediatrics
Emory University School of Medicine
Director, Food Allergy Center at Emory ve Children's Healthcare of Atlanta
Atlanta, Georgia
Eosinophils

Bernadette E. Vitola, MD, MPH
Associate Professor of Pediatrics
Medical College of Wisconsin
Children's Hospital of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Liver Disease Associated with Systemic Disorders

Judith A. Voynow, MD
Professor of Pediatrics
Virginia Commonwealth University School of Medicine
Edwin L. Kendig Jr. Professor of Pediatric Pulmonology
Children's Hospital of Richmond at VCU
Richmond, Virginia
Cystic Fibrosis

Jonathan B. Wagner, DO
Assistant Professor of Pediatrics
University of Missouri–Kansas City School of Medicine
Division of Pediatric Cardiology
Children's Mercy Hospitals ve Clinics
Kansas City, Missouri
Pediatric Pharmacogenetics, Pharmacogenomics, ve Pharmacoproteomics

Steven G. Waguespack, MD, FACE
Professor
Department of Endocrine Neoplasia ve Hormonal Disorders
University of Texas MD Anderson Cancer Center
Houston, Texas
Thyroid Tumors
Adrenal Tumors

David M. Walker, MD
Chief, Pediatric Emergency Medicine
Department of Pediatrics
Joseph M. Sanarzi Children's Hospital
Hackensack University Medical Center
Hackensack, New Jersey
Principles Applicable to the Developing World

Kelly J. Walkovich, MD
Clinical Associate Professor of Pediatrics ve Communicable Diseases
Division of Pediatric Hematology/Oncology
University of Michigan Medical School
Ann Arbor, Michigan
Leukopenia
Leukocytosis

Heather J. Walter, MD, MPH
Professor of Psychiatry ve Pediatrics
Boston University School of Medicine
Senior Attending Psychiatrist
Boston Children's Hospital
Senior Lecturer on Psychiatry
Harvard Medical School
Boston, Massachusetts
Psychosocial Assessment ve Interviewing
Psychopharmacology
Psychotherapy ve Psychiatric Hospitalization
Somatic Symptom ve Related Disorders
Rumination ve Pica
Motor Disorders ve Habits
Anxiety Disorders
Mood Disorders
Suicide ve Attempted Suicide
Disruptive, Impulse-Control, ve Conduct Disorders
Tantrums ve Breath-Holding Spells
Lying, Stealing, ve Truancy
Aggression
Self-Injurious Behavior
Childhood Psychoses

Jennifer A. Wambach, MD
Assistant Professor of Pediatrics
Washington University School of Medicine in St. Louis
Division of Newborn Medicine
St. Louis Children's Hospital
St. Louis, Missouri
Inherited Disorders of Surfactant Metabolism
Pulmonary Alveolar Proteinosis

Julie Wang, MD
Professor of Pediatrics
Jaffe Food Allergy Institute
Kravis Children's Hospital at the Icahn School of Medicine at Mount Sinai
New York, New York
Insect Allergy
Anaphylaxis

Michael F. Wangler, MD
Assistant Professor of Molecular ve Human Genetics
Baylor College of Medicine
Jan ve Dan Duncan Neurological Research Institute
Texas Children's Hospital
Houston, Texas
Disorders of Very-Long-Chain Fatty Acids ve Other Peroxisomal Functions

Russell E. Ware, MD, PhD
Professor of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Director, Division of Hematology
Co-Director, Cancer ve Blood Diseases Institute
Director, Global Health Center
Marjory J. Johnson Chair of Hematology Translational Research
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Hemolytic Disease of the Newborn
Neonatal Polycythemia
Hemorrhage in the Newborn Infant
Nonimmune Hydrops

Stephanie M. Ware, MD, PhD, FACMG
Professor of Pediatrics ve Medical ve Molecular Genetics
Vice Chair of Clinical Affairs in Medical ve Molecular Genetics
Program Leader in Cardiovascular Genetics
Herman B Wells Center for Pediatric Research
Indiana University School of Medicine
Indianapolis, Indiana
Diseases of the Myocardium
Diseases of the Pericardium
Tumors of the Heart

Matthew C. Washam, MD, MPH
Assistant Professor of Pediatrics
The Ohio State University
Nationwide Children's Hospital
Columbus, Ohio
Histoplasmosis (Histoplasma capsulatum)

Ari J. Wassner, MD
Assistant Professor of Pediatrics
Harvard Medical School
Director, Thyroid Program
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Thyroid Development ve Physiology
Disorders of Thyroxine-Binding Globulin
Hypothyroidism
Thyroiditis
Goiter
Thyrotoxicosis
Carcinoma of the Thyroid
Autoimmune Polyglandular Syndromes
Multiple Endocrine Neoplasia Syndrome

Rachel Wattier, MD, MHS
Assistant Professor of Pediatrics
University of California San Francisco School of Medicine
San Francisco, California
Mucormycosis

David R. Weber, MD, MSCE
Assistant Professor of Pediatrics
University of Rochester School of Medicine ve Dentistry
Division of Endocrinology ve Diabetes
Pediatric Bone Health Program
Golisano Children's Hospital
Rochester, New York
Diabetes Mellitus

Debra E. Weese-Mayer, MD
Beatrice Cummings Mayer Professor of Pediatrics ve Pediatric Autonomic Medicine
Northwestern University Feinberg School of Medicine
Chief, Division of Pediatric Autonomic Medicine
Ann & Robert H. Lurie Children's Hospital of Chicago
Chicago, Illinois
Rapid-Onset Obesity with Hypothalamic Dysfunction, Hypoventilation, ve Autonomic Dysregulation (ROHHAD)
Congenital Central Hypoventilation Syndrome

Jason B. Weinberg, MD
Associate Professor of Pediatrics
Associate Professor of Microbiology ve Immunology
University of Michigan Medical School
Division of Pediatric Infectious Diseases
C. S. Mott Children's Hospital
Ann Arbor, Michigan
Epstein-Barr Virus
Adenoviruses

Jason P. Weinman, MD
Associate Professor of Radiology
University of Colorado School of Medicine
Aurora, Colorado
Fibrotic Lung Disease

Kathryn L. Weise, MD, MA
Program Director, Cleveland Fellowship in Advanced Bioethics
Department of Bioethics
The Cleveland Clinic Foundation
Cleveland, Ohio
Ethics in Pediatric Care

Anna K. Weiss, MD, MSEd
Assistant Professor of Clinical Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Director of Pediatric Resident Education
Division of Emergency Medicine
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Triage of the Acutely Ill Child

Pamela F. Weiss, MD, MSCE
Associate Professor of Pediatrics ve Epidemiology
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Division of Rheumatology
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Ankylosing Spondylitis ve Other Spondylarthritides
Reactive ve Postinfectious Arthritis

Carol Weitzman, MD
Professor of Pediatrics
Director, Developmental-Behavioral Pediatrics Program
Yale School of Medicine
New Haven, Connecticut
Fetal Alcohol Exposure

Morgan P. Welebir, MD
Department of Obstetrics ve Gynecology
Providence Saint Joseph Medical Center
Burbank, California
Vaginal Bleeding in the Prepubertal Child

Lawrence Wells, MD
Associate Professor
Department of Orthopaedic Surgery
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Attending Orthopaedic Surgeon
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Growth ve Development
Evaluation of the Child
Torsional ve Angular Deformities
The Hip
Common Fractures

Jessica W. Wen, MD
Associate Professor of Clinical Pediatrics
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
Ascites
Peritonitis

Danielle Wendel, MD
Assistant Professor
Division of Gastroenterology ve Hepatology
Department of Pediatrics
University of Washington School of Medicine
Seattle Children's Hospital
Seattle, Washington
Tumors of the Digestive Tract

Steven L. Werlin, MD
Professor Emeritus of Pediatrics
The Medical College of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Embryology, Anatomy, ve Physiology of the Pancreas
Pancreatic Function Tests
Disorders of the Exocrine Pancreas
Treatment of Pancreatic Insufficiency
Pancreatitis
Pseudocyst of the Pancreas
Pancreatic Tumors

Michael R. Wessels, MD
John F. Enders Professor of Pediatrics
Professor of Medicine (Microbiology)
Harvard Medical School
Division of Infectious Diseases
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Group B Streptococcus

Ralph F. Wetmore, MD
Professor
Department of Otorhinolaryngology–Head ve Neck Surgery
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
E. Mortimer Newlin Professor ve Chief
Division of Pediatric Otolaryngology
Children's Hospital of Pennsylvania
Philadelphia, Pennsylvania
Tonsils ve Adenoids

Scott L. Wexelblatt, MD
Associate Professor
Department of Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Medical Director Regional Newborn Services
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati, Ohio
Neonatal Abstinence (Withdrawal)

Isaiah D. Wexler, MD, PhD
Associate Professor
Department of Pediatrics
Hadassah University Medical Center
Jerusalem, Israel
Effects of War on Children

A. Clinton White Jr, MD
Professor of Medicine
Division of Infectious Diseases
The University of Texas Medical Branch at Galveston
Galveston, Texas
Adult Tapeworm Infections
Cysticercosis
Echinococcosis (Echinococcus granulosus ve Echinococcus multilocularis)

Perrin C. White, MD
Professor of Pediatrics
Audre Newman Rapoport Distinguished Chair in Pediatric Endocrinology
Chief, Division of Pediatric Endocrinology
University of Texas Southwestern Medical Center
Dallas, Texas
Physiology of the Adrenal Gland
Adrenocortical Insufficiency
Congenital Adrenal Hyperplasia ve Related Disorders
Cushing Syndrome
Primary Aldosteronism
Adrenocortical Tumors ve Masses
Virilizing ve Feminizing Adrenal Tumors
Cushing Syndrome
Primary Aldosteronism
Pheochromocytoma

John V. Williams, MD
Henry L. Hillman Professor of Pediatrics
Professor of Microbiology ve Molecular Genetics
University of Pittsburgh School of Medicine
Chief, Division of Pediatric Infectious Diseases
UPMC Children's Hospital of Pittsburgh
Pittsburgh, Pennsylvania
Adenoviruses
Rhinoviruses
The Common Cold

Rodney E. Willoughby Jr, MD
Professor of Pediatrics
Medical College of Wisconsin
Division of Pediatric Infectious Diseases
Children's Hospital of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Rabies

Michael Wilschanski, MBBS
Professor of Pediatrics
The Hebrew University–Hadassah School of Medicine
Director, Pediatric Gastroenterology Unit
Hadassah University Hospitals
Jerusalem, Israel
Embryology, Anatomy, ve Physiology of the Pancreas
Pancreatic Function Tests
Disorders of the Exocrine Pancreas
Treatment of Pancreatic Insufficiency
Pancreatitis
Pseudocyst of the Pancreas
Pancreatic Tumors

Karen M. Wilson, MD, MPH
Professor of Pediatrics
Debra ve Leon Black Division Chief of General Pediatrics
Vice-Chair for Clinical ve Translational Research
Kravis Children's Hospital at the Icahn School of Medicine at Mount Sinai
New York, New York

Pamela Wilson, MD
Associate Professor
Department of Physical Medicine ve Rehabilitation
University of Colorado School of Medicine
Children's Hospital Colorado
Denver, Colorado
Meningomyelocele (Spina Bifida)

Jennifer J. Winell, MD
Clinical Assistant Professor of Orthopaedic Surgery
University of Pennsylvania Perelman School of Medicine
Attending Orthopaedic Surgeon
Children's Hospital of Philadelphia
Philadelphia, Pennsylvania
The Foot ve Toes

Glenna B. Winnie, MD
Director, Pediatric ve Adolescent Sleep Center
Fairfax Neonatal Associates, PC
Fairfax, Virginia
Emphysema ve Overinflation
α1-Antitrypsin Deficiency ve Emphysema
Pleurisy, Pleural Effusions, ve Empyema
Pneumothorax
Pneumomediastinum
Hydrothorax
Hemothorax
Chylothorax

Lawrence Wissow, MD, MPH
James P. Connaughton Professor of Community Psychiatry
Division of Child ve Adolescent Psychiatry
Johns Hopkins School of Medicine
Baltimore, Maryland
Strategies for Health Behavior Change

Peter Witters, MD
Professor of Pediatrics
Metabolic Center
University Hospitals Leuven
Leuven, Belgium
Congenital Disorders of Glycosylation

Joshua Wolf, MBBS
Assistant Member, St. Jude Faculty
St. Jude Children's Research Hospital
Memphis, Tennessee
Infection Associated with Medical Devices

Peter M. Wolfgram, MD
Assistant Professor
Medical College of Wisconsin
Division of Endocrinology
Children's Hospital of Wisconsin
Milwaukee, Wisconsin
Delayed or Absent Puberty

Joanne Wolfe, MD, MPH
Professor of Pediatrics
Harvard Medical School
Chief, Division of Pediatric Palliative Care
Dana-Farber Cancer Institute
Director, Pediatric Palliative Care
Boston Children's Hospital
Boston, Massachusetts
Pediatric Palliative Care

Brandon T. Woods, MD
Fellow, Critical Care Medicine
Department of Pediatrics
University of Washington School of Medicine
Seattle, Washington
Pulmonary Edema

Benjamin L. Wright, MD
Assistant Professor
Department of Allergy, Asthma, ve Clinical Immunology
Mayo Clinic
Scottsdale, Arizona;
Phoenix Children's Hospital
Phoenix, Arizona
Eosinophils

Joseph L. Wright, MD, MPH
Adjunct Research Professor
Department of Family Science
University of Maryland School of Public Health
Adjunct Professor of Emergency Medicine ve Health Policy
George Washington University
Washington, DC
Emergency Medical Services for Children

Terry W. Wright, PhD
Associate Professor of Pediatrics (Infectious Diseases)
University of Rochester Medical Center
School of Medicine ve Dentistry
Rochester, New York
Pneumocystis jirovecii

Eveline Y. Wu, MD
Assistant Professor
Department of Pediatrics
Division of Allergy, Immunology, ve Rheumatology
University of North Carolina at Chapel Hill
Chapel Hill, North Carolina
Juvenile Idiopathic Arthritis
Sarcoidosis

Pablo Yagupsky, MD
Professor of Pediatrics ve Clinical Microbiology (Emeritus)
Ben-Gurion University of the Negev
Department of Pediatrics
Soroka Medical Center
Beer-Sheva, Israel
Kingella kingae

E. Ann Yeh, MD, MA
Associate Professor of Pediatrics (Neurology)
University of Toronto Faculty of Medicine
Director, MS ve Demyelinating Disorders Program
Hospital for Sick Children
Toronto, Ontario, Canada
Spinal Cord Lesions Associated with Vascular Processes

Anusha K. Yeshokumar, MD
Assistant Professor
Departments of Neurology ve Pediatrics
Kravis Children's Hospital at the Icahn School of Medicine at Mount Sinai
New York, New York
Central Nervous System Vasculitis

Wafik Zaky, MD
Professor
Department of Pediatrics Patient Care
The University of Texas MD Anderson Cancer Center
Houston, Texas
Brain Tumors in Childhood

Lauren B. Zapata, PhD
Epidemiologist, Division of Reproductive Health
Centers for Disease Control ve Prevention
Atlanta, Georgia
Contraception

Lonnie K. Zeltzer, MD
Distinguished Research Professor
Departments of Anesthesiology, Psychiatry, ve Biobehavioral Science
David Geffen School of Medicine at UCLA
Los Angeles, California
Pediatric Pain Management

Amy Zhou, BA
Clinical Research Coordinator
Center for Autonomic Medicine in Pediatrics
Ann & Robert H. Lurie Children's Hospital of Chicago
Chicago, Illinois
Rapid-Onset Obesity with Hypothalamic Dysfunction, Hypoventilation, ve Autonomic Dysregulation (ROHHAD)
Congenital Central Hypoventilation Syndrome

Barry S. Zuckerman, MD
Professor of Pediatrics ve Chair Emeritus
Boston University School of Medicine
Boston Medical Center
Boston, Massachusetts
Impact of Violence on Children

Önsöz

"Kim bir hayat kurtarırsa, bütün bir dünyayı kurtarmış sayılır"
— Babil Talmudu

Nelson Pediatri'nin 21. baskısı, dünya çapında genel pediatri uzmanları ve pediatri yan dal uzmanlar için bebeklerin, çocukların ve ergenlerin hastalıklarına tanı koyarken ve tedavi ederken temel kaynak olma geleneğini sürdürüyor. Bu baskıda da temel, klinik ve toplum tabanlı araştırmalardan elde edilen bilgilerle klinik bakımdaki büyük gelişmeler yeniden gözden geçirildi, güncellendi ve düzenlendi. Günümüzde translasyonel tıbbın çocukların yaşamlarını iyileştireceği umudu, tüm çocuklar için olmasa da çoğu için mümkün hâle geldi. İnsan gelişimi, davranışı ve moleküler düzeyden sosyolojik düzeye kadar hastalıklara ilişkin bilgi birikimi, çocuk sağlığı ve hastalıklarının daha iyi anlaşılmasına ve sağlık hizmetlerine erişimi olanlar için sağlık kalitesinde önemli iyileşmelere yol açmıştır. Bu heyecan verici bilimsel gelişmeler aynı zamanda çocukları ve ailelerini tehdit eden yeni ve ortaya çıkan hastalıkların önlenmesi ve tedavisine etkin bir şekilde yardımcı olma ümidi sağlamaktadır.

Pediatri bilim dalı, dünyadaki tüm çocukların savunuculuğunu yapar; onları doğal ve insan kaynaklı afetlerden korunmanın yanı sıra normal gelişimleri için gerekli olan önemli kaynakların toplumlar arası eşitsizliğini ortadan kaldırmayı hedefler. Ne yazık ki, dünya çapında pek çok çocuk sağlık sorunlarının önlenmesi ve tedavisindeki önemli gelişmelerden yararlanamamıştır. Artan bilgimizin tüm çocuklara ve gençlere fayda sağlaması için, tıbbi gelişmeler ve iyi klinik uygulamalar her zaman etkin korunma ile birleştirilerek bilinçsiz önyargıların, siyasi irade eksikliğinin ve yanlış önceliklerin üstesinden gelinmelidir.

Nelson Pediatri'nin bu yeni baskısı, pratisyenlerin, asistanların, tıp öğrencilerinin ve dünya çapında çocuk sağlığı hizmetlerinde yer alan diğer tüm personelin, çocuklarımızın ve gençlerimizin karşılaştığı çok çeşitli biyolojik, psikolojik ve sosyal sorunları etkili bir şekilde ele almaları için gerekli temel bilgileri sağlamaya çalışmaktadır. Ek olarak, pediatrik yan dal uzmanları, hastalarında sıklıkla bir arada bulunan hastalıklar konusunda bilgi edinmek için yararlanacaklardır. Amacımız, kapsamlı, ancak özlü ve okuyucu dostu olmak, hem klinik bilimdeki yeni gelişmeleri hem de pediatri pratiğinin geleneksel sanatını kucaklamaktır.

21. baskı, önceki baskı üzerinden yeniden düzenlenmiş ve gözden geçirilmiştir. Yeni hastalıklar ve yeni bölümlere birçok ekleme ve diğerlerinde önemli genişleme veya değişiklikler yapılmıştır. Ek olarak, çok daha fazla tablo, fotoğraf, görüntüleme ve açıklayıcı şekillerin yanı sıra güncel kaynaklar da eklenmiştir. Bu yeni baskının hazırlanmasında, son derece geniş klinik deneyime sahip dört yeni yardımcı editörün eklenmesinin büyük yararı olmuştur: Dr. Nathan Blum, Philadelphia Çocuk Hastanesi Gelişimsel ve Davranışsal Pediatri Bölümü Başkanı; Dr. Samir S. Shah, Cincinnati Çocuk Hastanesi Tıp Merkezi, Hastane Tıbbi Bölüm Başkanı; Dr. Robert Tasker, Boston Çocuk Hastanesi Pediatrik Nörokritik Bakım Bölüm Başkanı; Dr. Karen Wilson, Mount Sinai'deki Icahn Tıp Fakültesi Kravis Çocuk Hastanesi Klinik ve Translasyonel Tıp Araştırma Başkan Yardımcısı ve Genel Pediatri Bölüm Başkanı.

Hasta bir çocuk, ailesi ve hekimi için en seyrek görülen hastalık bile merkezi öneme sahip olsa da, tüm sağlık sorunları pediatri genel ders kitabında aynı derecede ayrıntıyla ele alınamaz. Bu nedenle, önde gelen makaleler ve yan dal metinleri kaynak olarak gösterilmiştir; daha fazla bilgi istendiğinde bunlara başvurulmalıdır.

Kitabın 21. baskısının seçkin değeri, pek çok uzman ve yetkili katkılarından kaynaklanmaktadır. Hepimiz bu adanmış yazarlara sıkı çalışmaları, bilgileri, düşünceleri ve sağduyuları için minnettarız. Ayrıca içten teşekkürlerimizi Elsevier'deki Jennifer Shreiner ve Sarah Barth'a ve Wisconsin Tıp Fakültesi Pediatri Bölümü'nden Carolyn Redman'a da sunuyoruz. Hepimiz dünya çapında çocuklara ve gençlere bakım sağlayanlara ve çocuk sağlığı hakkında daha fazla bilgi edinmek isteyenlere yardımcı olacak bir baskı oluşturmak için çok çalıştık.

Bu baskıda, Wisconsin Tıp Fakültesi, Pennsylvania Üniversitesi Perelman Tıp Fakültesi, Cincinnati Üniversitesi Tıp Fakültesi, Harvard Tıp Fakültesi ve Mount Sinai'deki Icahn Tıp Fakültesi Kravis Çocuk Hastanesi pediatri bölümünün birçok öğretim üyesi ve asistanından resmi olmayan destek aldık. Özenli geri bildirim ve öneriler sunmak için zaman ayıran bu bireylerin ve dünyanın dört bir yanından pek çok pediatristin desteği daima değerli ve yardımcıdır.

Son olarak ve kesinlikle en önemlisi, ailelerimize, editörler olarak bu baskıyı okumak ve düzenlemek için harcadığımız büyük zaman boyunca sabırları ve anlayışları için özellikle teşekkür ediyoruz.

Robert M. Kliegman, MD
Joseph W. St. Geme III, MD
Nathan J. Blum, MD
Samir S. Shah, MD, MSCE
Robert C. Tasker, MBBS, MD
Karen M. Wilson, MD, MPH

Çeviri Editörü Önsözü

"Kim bir cana kıyarsa Kitaba göre o bütün dünyayı yok etmiş olur. Kim bir can kurtarırsa Kitaba göre bütün dünyayı kurtarmış olur"
Babil Talmudu (Mişna Sadhedrin-4:5:2; MÖ 40-MS 200).

"Bunun için İsrailoğullarına şöyle yazdık: Kim bir kimseyi, bir kimseye veya yeryüzünde bozgunculuğa (fitneye) karşılık olmadan öldürürse, bütün insanları öldürmüş gibi olur. Kim de onu diriltirse (ölümden kurtarırsa) bütün insanları diriltmiş gibi olur"
Kur'an-ı Kerim (Mâide-5:32; MS 629).

Bilgi ya da öğrenme piramidinin en altında "veri" (data) bulunur. Veri işlem görmemiş sayılar, yazılar, rakamlar, karakterler; üzerinde çalışma yapılmamış şeylerdir. Bundan sonra gelen iki basamak ("information" ve "knowledge") Türkçeye "bilgi" olarak çevrilirse de aynı anlama gelmez. Yabancı terimler için Türkçe deyimler kullanılması uygun olmasa da "information" için "doğruluğu kesin olmayan veya en azından doğru olsa da gerekçelendirilmesi şart olmayan bilgi" ya da eski bir terim olan "malumat"; "knowledge" için de "doğru ve gerekçeli bilgi" denebilir. Bilgi piramidinin ikinci basamağı olan "malumat" (informasyon) belirli bir hedef doğrultusunda; gereksiz ve hatalı verileri atma, farklı veri kümelerini birleştirme, toplanan verilerin ilgili veya doğru olmasını doğrulama, verileri görselleştirme; kısaca toplanan verileri çözümleme (analiz etme) aşamasıdır. "Kim, ne, ne zaman, nerede" gibi sorulara cevap aranır. Bunun ardından "nasıl" sorusu sorulduğunda üçüncü basamak olan "bilgi"ye (knowledge) ulaşılır. Bu basamakta eldeki veriler ve malumatın nasıl kullanabileceğine ve nasıl uygulayabileceğine cevap aranır. Bilgi basamağında elde edilen bilgilerin aktif olarak kullanmaya başladığında "bilgelik" (wisdom) aşamasına ulaşılır. Bu basamakta niçin bir şeyler yapılmalıdır, en iyisi ne gibi sorular sorulur. Kısacası bilgelik, bilginin uygulamaya dönüşmesi şeklinde tanımlanabilir. Özetle, 50 sayısının 50 metre olduğunu söylemek "veri"; 50 metrenin uzun veya kısa olduğunu sorgulamak "malumat", deneyimleri de katarak uygun uzunluğun bulunması "bilgi"; uygun uzunluğun çizilmesi veya uygulanması "bilgelik" olarak tanımlanabilir.[1]

Tıp eğitiminde malumat genellikle ders kitapları ve öğretim üyeleri tarafından verilir. Ders kitaplarının üç önemli görevi vardır. Bunlar malumat sağlaması; öğrenmeyi yapılandırarak düzenlemesi ve öğrenmeye rehberlik etmesidir. Bu açıdan bir çalışma aracı olarak düşünülebilir. Ancak öğrenim yalnız eşyanın bilgisinin zihne taşınması; bir ambarda üst üste eşya yığmak gibi bilgileri zihinde depolamak değil; bunun en yararlı şekilde günlük hayata uygulanmasıdır.

Kur'an sözcüğünün "okumak" anlamına gelen "kara'e" sözcüğünden köken aldığı kabul edilir. Kur'an-ı Kerim'in ilk ayeti de "ikra" (oku) buyruğu ile başlar. Hemen ardından "kalemle öğreten" ifadesi yer alır; diğer bir deyişle öğrenmede ve öğretmede yazının önemi vurgulanır.

"Ey Muhammed! Yaratan, insanı pıhtılaşmış kandan yaratan Rabbinin adıyla oku. Oku! Kalemle öğreten, insana bilmediğini bildiren Rabbin, en büyük kerem sahibidir" (Alak-96:1-5).

Ancak daha sonra yalnızca okumanın yeterli olmadığı, okunanların gereğine göre uygulanması gerektiği belirtilir.

"Kendilerine Tevrat öğretildiği halde, onun gereğini yapmayanların durumu, sırtına kitap yüklenmiş eşeğin durumu gibidir …" (Cuma-62:5).

Veri ve malumatın uygulama ve deneyimle harmanlanmasına "bilgi"; bilginin ve aklın iyi kullanımına ise "hikmet" denir. Bu yolda ilerleyenler "hikmet sahibi" (bilge) ya da "kâmil (olgun) insan" olmaya çalışır. Hâkim (yargıç), Hakîm (egemen), Hekim ve Hakem sözcükleri Arapça "hkm" (hüküm; İbranice hokhmah) kökünden gelen ve anlam açısından yakın ilişkileri olan sözcüklerdir; karar veren, doğruyu yanlıştan ayırabilen kişi anlamlarında kullanılır. Hepsinde eğriyi-doğruyu ayırt etme, sıradan insanlardan daha derin bilgiye sahip olma, bilgisi ile iş görebilme gibi anlatımlar söz konusudur. "Hüküm" sözcüğü de "Hakk" kökünden türemiştir; gerçeklik, hakikate uygunluk ve yalansız yapma gibi anlamları vardır. "Hikmet" (sofia), "Bilgi"yi idrak, görgü, sağduyu ve sezgisel anlayış ile özümseme ve düşünsel mantıkla uygulayabilme yeteneğidir. Aslında hekimlik gibi alanlarda yalnız teorik bilgelik değil, pratik bilgelik (phronesis) gereklidir.

Hekim sözcüğü anlamı bakımından doktor ve tabipten çok farklıdır. Tıp fakültesinden mezun olarak tıp mesleğini uygulayan kişilere "doktor" denir. Sözcüğün kökeni, "öğretmen" anlamına gelen eski Yunanca "didaktör" ("didaskein", öğretmek) ve Latince "doctoris"tir. "Tabip", tıp ilmi (veya sanatı) ile uğraşan kişileri tanımlamak için kullanılan Arapça kökenli bir sözcüktür. Tıp sözcüğünün sağlık tapınakları ile ünlü eski Mısır şehri "Teb" isminden kaynaklanmış olduğu düşünülür. Teb sözcüğünün kökeni de muhtemelen "sandık" anlamına gelen "theba" olduğu söylenir. Ancak tabip ve tıp sözcüklerinin kökü "tabbe" olup Aramicede bilgi, bilme, anlama gibi anlamları içerir. Bu bakımdan tabip, tıp alanında işini iyi bilen, bilgili kimse demektir. "Tabip" sözcüğünün İngilizcedeki karşılığı "physician", eski Fransızcadaki "fisiciien"dan köken alır ve doğal iyileşme bilimi yapan (eski Yunanca "fisikos", Latince "fisika") anlamına gelir. Bu tanımlardan anlaşılacağı üzere her doktorun tabip veya hekim, her tabibin hekim olması beklenmez.

Hekim, sadece kendisine öğretilmiş bilgiyle sınırlı kalmayan, tıp mesleğindeki doğru ve yanlışları ayırt edebilecek yetenekleri kazanmış, hikmet arayışında ve hikmetle iş görmeye çalışan bir insanı tanımlar. Hekim, karşısındaki insanın doğanın bir parçası olduğu bilincinden uzaklaşmayan, ölüm ve hastalığı yaşamın doğal parçaları olarak görebilen, hem kendi yaşamında hem de hastalarının yaşam kalitesinde belirgin bir iyileşme sağlayabilecek düşünsel donanıma sahip, kısaca "phronimos", yani phronesis sahibi kâmil insandır.[2-10]

Tıp ders kitapları çoğunlukla tıbbi bilgilerin kesin kaynakları olarak kabul edilir. Bunun nedeni her konunun o alanın uzman ya da uzmanları tarafından hazırlanması; zaman zaman güncellenmesidir. Özellikle öğrenciler tarafından abartılarak değişmez, tartışılmaz kutsal bilgiler içerdiği düşünülür. Hâlbuki yetersiz, hatta hatalı bilgilerin yer aldığının çok sayıda örneği vardır.[11]

Günümüzde internet ve sosyal medya kullanımı oldukça yaygındır. Serbest, açık erişimli tıp eğitimi (FOAM; Free Open Access Medicine) interneti ve sosyal medya platformlarını kullanarak sürekli, kolay erişilebilir, ücretsiz ve coğrafi kısıtlılıklardan etkilenmeyen bir tıbbi bilgi kaynağıdır. Ancak FOAM'ın teknolojiye bağımlı olması (yaşlı bireyler teknolojiyi daha gençler kadar kolay kullanamayabilir), temel konuların eksikliği ve en önemlisi doğruluğunun denetlenmesinin tıbbi bir kitap ya da dergiye göre çok yetersiz olmasıdır. Bu nedenle FOAM, klasik tıp kitabının yerine geçecek bir eğitim modeli değildir. Ancak klasik tıp kitapları FOAM ile birlikte kullanıldığında birbirlerinin eksiklerini tamamlayan eğitim modelleridir. Bu tıp kitaplarına öncelik verilerek birlikte kullanılmaları önerilmektedir.[12-14]

Günümüzde ders kitaplarının dijital şekilleri de vardır. Bu sürekli güncellenmeyi sağladığından kitaplar "yaşayan kaynaklar" olarak değerlendirilir. Öğrenim materyali videolarla desteklenebilir. Dizinde arama yerine bilgisayar ortamında tarama yapılması, ayrıca kaynaklara ulaşılması çok daha kolaydır.[15] Ancak toplumumuzda bunun giderlerinin sağlanması için ekonomik bir değer harcanması konusunda bir alışkanlık kazanılmış olduğu söylenemez.

Burada unutulmaması gereken bir konu da insanın basılı metinden okumasının ekrandan okumaya göre daha etkili olduğunun kanıtlanmış olmasıdır. Basılı kaynaklarda önemli yerlerin altını çizme, işaretleme, gerektiğinde hemen geri dönme okunanların daha kolay özümsenmesini sağlar. Ayrıca sürekli ekrana gelen yan görüntüler nedeniyle e-kitap okuyanların dikkatleri daha kolay dağılma eğilimindedir. Bu da öğrenmeyi zorlaştırır.[16-18]

Bununla birlikte basılı kaynakların giderek kalınlaşması, ağırlaşması, her yere taşınmalarını zorlaştırmaktadır. Temel bilgilerin klasik kitaplardan alınmasıdan sonra öğrenilenlerin desteklenmesi ve geliştirilmesi için laptop, tablet, hatta akıllı telefonlardan yararlanılabilir.[16,19,20]

Uzun süre bilgisayar ekranına bakma ile ortaya çıkan yakınmaların hepsine "ekrana bakma sendromu" (computer vision syndrome) denir. Ancak konu akıllı telefon ve tablet gibi ekranlarla da ilgili olduğundan "dijital göz rahatsızlıkları" ifadesinin daha doğru olduğu ileri sürülmektedir. Uzun süre (özellikle dört saatten fazla) bilgisayar kullananların %90'ına yakınında değişik derecelerde görülür. Bulgular başlıca iki nedenle ortaya çıkar. Birincisi kırma kusurları, akomodasyon ve konverjans bozuklularıyla ilişkilidir. Düzeltilmemiş 0.50-1.00 diyoptri astigmat olanlarda bile başağrısı, göz yorgunluğu görülebilir. Gözlerde yaşarma, çift görme olabilir. Diğerleri göz kırpma sayısı ve tam kapanmada azalma nedeniyle ortaya çıkan kuru göz ile ilişkili gözlerde batma hissidir.[21-23] LED monitörlerden yayılan mavi ışıkla uzun süre karşılaşmanının sağlığı olumsuz yönde etkileyebileceği düşünülmüş, ancak kanıtlanamamıştır. Bununla birlikte mavi ışığın uyanıklığı (uykusuzluğu) artırdığı bilinmektedir.[24, 25]

Başvuru kitapları bir konu ile ilgili bilgileri veya bir konunun genel görünümünü hızlı bir şekilde öğrenmek için kullanılan kitaplardır. Pediatri alanında Nelson'un adını taşıyan kitap da bunlardan biridir. Waldo E. (Bill) Nelson, 1898'de Ohio'da Toledo'ya 47 km uzaklıkta altı yüz kişinin yaşadığı McClure'de ilaç ve diğer ürünler satan bir eczacı babanın yedi oğlundan biri olarak doğdu. Büyükannesinin isteği ile Amerikan düşünür ve yazar Ralph Waldo Emerson'un (1803-1882) adı verildi. Ancak çocuklar bu kadar uzun adı söyleyemediklerinden ona Bill adını taktılar. Sprinfield'deki Wittenberg Koleji'ne gitti. Daha sonra Pennsylvania'daki Wharton Okulu'nda ekonomi eğitimi almak istedi, ancak giderleri karşılayamadığından okula başlayamadı. Değişik yerlerde getir götür olarak çalıştı; şeftali, gazete, araba çamurluğu sattı. 1917'de orduya çağrıldı. Askeri eğitim almak için gittiği Wittenberd Koleji'nde tanıştığı Marge Harris ile yedi yıl nişanlı kaldıktan sonra evlendi. Marge Hindistan'da doğmuş ve Lütherci misyonerlerin arasında büyüdüğünden seyahat tutkunuydu. Onunla Türkiye dahil dünyanın çok değişik yerlerine gitti. Daha önce satıcısı olduğu Jeep imalatçısı Willys-Overland Motors'un parasal yardımıyla 1926'da Cincinnati Tıp Okulu'na girdi. Cincinnati Genel ve Çocuk Hastanesi'nde intörn ve asistan olarak A. Graeme Mitchell'in yanında çalıştı. Tüberküloz, diyabet ve nefrit özel ilgi alanlarıydı. 1940'da Pennsylvania'daki Temple Üniversitesi Tıp Okulu'na pediatri profesörü ve bölüm başkanı olarak davet edildi. St. Christopher Çocuk Hastanesi'ni 150 yataklı bir eğitim hastanesi haline getirdi. Burada 1947'den 1964'e kadar başhekim olarak çalıştı. Pennsylvania Tıp Okulu'nda 1940-1980 arasında ders verdi.

Nelson'un Pediatri tarihindeki en önemli eseri editörlüğünü yaptığı yıllarca ders kitabı olarak kullanılan ve halen kullanılmaya devam eden "Yeşil Kutsal Kitap" (Green Bible) adıyla tanınan "Nelson Textbook of Pediatrics"dir. Bu kitap John Price Crozer Griffith'in (1856-1941) 1919 yılında tek başına, 1937'de Albert Graeme Mitchell (1889-1941) ile editörlüğün yaptığı "The Diseases of Infants and Children" adıyla yayınlanan kitabının devamı niteliğindedir. 1941'de her ikisinin kaybının ardından bu görevi Nelson yüklendi. 1945 baskısında editörlüğünü Nelson'un yaptığı kitap "Mitchell-Nelson's Textbook of Pediatrics" olarak yayınlandı. 1954'de yayınlanan altıncı baskısının adı "Nelson Textbook of Pediatrics" şeklinde değiştirildi. Onuncu baskının (1975) editörleri Victor C. Vaughan ve R. James McKay; on birinci baskının (1979) Victor C. Vaughan, R. James McKay ve Richard E. Behrman; on ikinci baskının (1983) Victor C. Vaughan ve Richard E. Behrman oldu. Nelson 1975'den 1983'e konsültan editör olarak yer aldı. Nelson Textbook'un editörlüğünü yaparken eşi ve üç çocuğundan yardım alıyordu. 1959'da yayınlanan yedinci baskısında dizin hazırlanırken, kızı Ann'in yanlışlıkla "for the birds" ifadesini yazıp yanına kitabın tüm sayfalarını eklemesi ve kitabın bu şekilde basılması mizah konusu oldu.

Nelson 1959-1977 yıllarında "The Journal of Pediatrics"in editörlüğünü, 1977-1995 konsültan editörlüğünü ve sonraki iki yıl emekli editörlüğünü yaptı. 1963'de American Pediatri Derneği'nin başkanlığını yaptı. Yaşamı boyunca çok sayıda ödül aldı. İki kızı ve bir oğlundan sekiz torunu, on beş torunun çocuğu oldu. 2 Mart 1997'de doksan sekiz yaşında öldü.[26-28]

Bugüne kadar "Rudolph's Fundamentals of Pediatrics" (2002), "Osborn's Pediatrics" (2007), "Rudolph's Pediatrics" (2011), "Nelson Essentials of Pediatrics" (2015) gibi dünya çapında tanınmış pediatri kitaplarının Türkçeye kazandırılması için Çeviren olarak çalıştım. "Nelson Textbook of Pediatrics"in Türkçeye çevrilmesi sorumluluğunu üzerime almamın nedeni akademik yaşamım boyunca üzerimde bıraktığı önemli etkisidir. Her şeyden önce eskiden pediatri alanında uzmanlaşmak için her kurum kendi yaptığı sınavla asistan alıyordu. Ben de mezun olduğum 1978 yılında yapılan sınava bu kitapla çalıştım. Aradan yıllar geçti. Mart 2020'de kitabın çeviri editörlüğünü yüklendim.

2017 yılında 604 yazarın katkısıyla dört büyük cilt halinde yayınlanan 5672 sayfalık Türk Hekimliği için 'Başyapıt' (Opus Magnum) niteliğinde, yalnız çocuk sağlığı ve hastalıkları alanında değil, tüm tıp alanlarında tıp tarihinde bugüne kadar yayınlanmış en kapsamlı ve en hacimli Türkçe tıp kitabı olan Yurdakök Pediatri'den sonra "Nelson Textbook of Pediatrics"in 2019'da yayınlanan 21. baskısının çeviri editörlüğü yüklenmemin en önemli nedeni akademik yaşantıma başlarken okuduğum kitabın Türkçesini yaş sınırından emekli olmadan sizlere sunma isteğim olmuştur.

Çeviriye kitap ABD'de yayınlandıktan hemen sonra başladık; ikisi profesör, sekizi doçent, sekizi doktor öğretim üyesi, dördü öğretim görevlisi, dokuzu yan dal uzmanı, yirmi üçü yan dal araştırma görevlisi, yirmi dördü uzman, otuz dördü araştırma görevlisi toplam 112 arkadaşımla tamamladık. Nelson Pediatri'nin İngilizce baskısına yazar olarak katılan ülkemizden iki öğretim üyesi olan Prof. Dr. Seza Özen ve Prof. Dr. Göknur Haliloğlu'nun kendi bölümlerinin çevirilerini yapmaları kitabımıza anlamlı bir değer kattı. Çeviriye katılan herkese, ayrıca-çeviren-dizgi arasındaki yazı iletişimini düzenli bir şekilde sağlayan Doç. Dr. H. Tolga Çelik, Dr. İsmail Ulusoy ve Dr. Nilay Korgal'a teşekkür ediyor; çalışmalarınıza katkıda bulunacağını inandığım çeviriyi beğeni ve değerlendirmenize sunuyorum.

Selam, sevgi ve saygılarımla.

Murat Yurdakök

1. Cansever BA. Bilgi toplumunda bir kavram kargaşası: Bilgi mi? Enformasyon mu? Sosyoloji Dergisi Armağan Sayısı: 41-50, 2016.
2. Davis FD. Phronesis, clinical reasoningve Pellegrino's philosophy of medicine. Theor Med 18: 173-195, 1997.
3. Dowie A. Phronesis or "practical wisdom" in medical education. Med Teach 22: 240-241, 2000.
4. Tyreman S. Promoting critical thinking in health care: phronesis and criticality. Med Health Care Philos 3: 117-124, 2000.
5. Hofmann B. Medicine as practical wisdom (phronesis). Poiesis Prax 1: 135-149, 2002.
6. Carnevale FA. The birth of tragedy in pediatrics: a phronetic conception of bioethics. Nurs Ethics 14: 571-582, 2007.
7. Svenaeus F. Empathy as a necessary condition of phronesis: a line of thought for medical ethics. Med Health Care Philos 17: 293-299, 2014.
8. Kristjánsson K. Phronesis as an ideal in professional medical ethics: some preliminary positionings and problematics. Theor Med Bioeth 36: 299-320, 2015.
9. Greeff M, Rennie S. Phronesis: Beyond the Research Ethics Committee - A crucial decision-making skill for health researchers during community research. J Empir Res Hum Res Ethics 11: 170-179, 2016.

10. Kotzee B, Paton A, Conroy M. Towards an empirically informed account of phronesis in medicine. Perspect Biol Med 59: 337-350, 2016.
11. Tez M, Yildiz B. How reliable are medical textbooks? J Grad Med Educ 9(4): 550, 2017.
12. Sanrı E. Serbest açık erişimli tıp eğitimi. Anatolian J Emerg Med 2(3): 30-34, 2019.
13. Latif MZ, Hussain I, Saeed R, Qureshi MA, Maqsood U. Use of smart phones and social media in medical education: trends, advantages, challenges and barriers. Acta Inform Med 27: 133-138, 2019.
14. Wartman SA. The empiricial challenge of 21st-century medical education. Acad Med 94: 1412-1415, 2019.
15. Broaddus VC, Grippi MA. Medical Subspecialty Textbooks in the 21st Century. Essential or Headed for Extinction? Ann Am Thorac Soc 12: 1113-1115, 2015.
16. Ackerman R, Goldsmith M. Metacognitive regulation of text learning: On screen versus on paper. J Exp Psychol Appl 17: 18-32, 2011.
17. Mangen A, Walgermo BR, Bronnick K. Reading linear texts on paper versus computer screen: effects on reading comprehension. Int J Educ Res 58: 61-68, 2013.
18. Tobin MJ. Put down your smartphone and pick up a book. BMJ 349: g4521, 2014.
19. Nichols M. Reading and studying on the screen: an overview of literature toward good learning design practice. JOFDL 20: 33-43, 2016.
20. Foasberg NM. Student reading practices in print and electronic media. Coll Res Libr 75: 705-723, 2014.
21. Randolph SA. Computer Vision Syndrome. Workplace Health Saf 65(7): 328, 2017.
22. Sheppard AL, Wolffsohn JS. Digital eye strain: prevalence, measurement and amelioration. BMJ Open Ophthalmol 3(1): e000146, 2018.
23. Jaiswal S, Asper L, Long J, Lee A, Harrison K, Golebiowski B. Ocular and visual discomfort associated with smartphones, tablets and computers: what we do and do not know. Clin Exp Optom 102: 463-477, 2019.
24. Moon J, Yun J, Yoon YD, et al. Blue light effect on retinal pigment epithelial cells by display devices. Integr Biol (Camb) 9: 436-443, 2017.
25. O'Hagan JB, Khazova M, Price LL. Low-energy light bulbs, computers, tablets and the blue light hazard. Eye (Lond) 30: 230-233, 2016.
26. Fulginiti VA. Waldo E. Nelson, MD (1898-1997) Giant of Pediatrics. Adv Pediatr 58: 1-10, 2011.
27. Dell'Aringa S. Waldo Nelson, 'father of pediatrics,' dead at 98. AAP News April 1997.
28. Digeorge, A. Presentation of Howland Award to Waldo E. Nelson. Pediatr Res 6: 843-847, 1972.

Çeviriye Katkıda Bulunanlar

Görkem Abdikan
Pediatri Uzmanı*
Kahramanmaraş Necip Fazıl Şehir Hastanesi

Aydın Adıgüzel
Pediatri Uzmanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Kardiyoloji Bilim Dalı

Halil Tuna Akar
Pediatri Uzmanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Metabolizma ve Beslenme Bilim Dalı

Ayşegül Akarsu
Pediatri Uzmanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Alerji Bilim Dalı

İzzet Türkalp Akbaşlı
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Özlem Akbulut
Pediatri Öğretim Görevlisi***
Başkent Üniversitesi Ankara Başkent Hastanesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Ümmüşen Kaya Akca
Pediatri Uzmanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Romatoloji Bilim Dalı

Sinem Akgül
Pediatri Doçenti
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Ergen Sağlığı Bilim Dalı

Alkım Öden Akman
Pediatri Doçenti***
Ankara Şehir Hastanesi
Adolesan Sağlığı Kliniği

Dorukcan Alkan
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Didem Ardıçlı
Çocuk Nörolojisi Uzmanı*,**
Sağlık Bilimleri Üniversitesi
Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

Demet Aygün Arı
Pediatri Uzmanı***
Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

Nihal Yaman Artunç
Pediatri Uzmanı*
Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

Elif Arslanoğlu Aydın
Pediatri Uzmanı*
Alataş Elmadağ Devlet Hastanesi, Ankara

Elif Tuğçe Aydın
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Orkun Aydın
Pediatri Uzmanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Acil Bilim Dalı

Alper Aykanat
Pediatri Uzmanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Neonatoloji Bilim Dalı

Seçil Babuççuoğlu
Pediatri Uzmanı*
Antalya Alaaddin Keykubat Üniversitesi
Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Shabnam Baghirli
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

İnci Yaman Bajin
Pediatri Doktor Öğretim Üyesi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Onkoloji Bilim Dalı

Ayşe Bilge Baklacı
Pediatri Uzmanı*,***
Zonguldak Kadın, Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi

Demet Baltu
Pediatri Uzmanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Nefroloji Bilim Dalı

Ezgi Deniz Batu
Pediatri Doçenti
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Romatoloji Bilim Dalı

Yağmur Bayındır
Pediatri Uzmanı*
Saraykent Şehit Beytullah Yeşilay
İlçe Devlet Hastanesi, Yozgat

Şükran Bayrak
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Çeviriye katkıda bulunanlar Hacettepe Üniversitesi'nde görevli ya da eğitim görmüş kişilerden oluşmuştur. Halen başka bir kurumda olup *Pediatri, **Pediatri Yan Dal, ***Adolesan Sağlığı Doktora eğitimini Hacettepe Üniversitesi'nde alanlar belirtilmiştir.

Hatice Bektaş
Pediatri Uzmanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı

Sena Bocutçu
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Canan Caka
Pediatri Uzmanı*
Erbaa Devlet Hastanesi, Tokat

Mustafa Cemaloğlu
Pediatri Uzmanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Hematoloji-Onkoloji Bilim Dalı

Kübra Çakmakkaya
Pediatri Uzmanı*
Karaman Eğitim ve Araştırma Hastanesi

H. Tolga Çelik
Pediatri Doçenti
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Neonatoloji Bilim Dalı

Melda Çelik
Pediatri Doktor Öğretim Üyesi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Sosyal Pediatri Bilim Dalı

Gözde Çeliksöz
Pediatri Uzmanı*
Kırıkkale Yüksek İhtisas Hastanesi

Kısmet Çıkı
Pediatri Uzmanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Metabolizma ve Beslenme Bilim Dalı

Handan Rabia Çınar
Pediatri Uzmanı*
Şanlıurfa Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Hande Üçler Çınar
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Osman Oğuz Demir
Pediatri Başasistanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Dilara Demirel
Pediatri Uzmanı*
Kızılcahamam Devlet Hastanesi, Ankara

Özge Doğan
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Yasemin Nuran Dönmez
Çocuk Kardiyolojisi Uzmanı**
Van Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Nagehan Emiralioğlu
Pediatri Doçenti
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

Cansu Kethüda Ensert Cihan
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

İzzet Erdal
Pediatri Uzmanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Metabolizma ve Beslenme Bilim Dalı

Merve Erdem
Pediatri Uzmanı
Şehit Yavuz Yürekseven Devlet Hastanesi, Erzurum

Yasin Maruf Ergen
Pediatri Uzmanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı

Ayşe Şenol Ersak
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Ayşegül Ertuğrul
Çocuk İmmünolojisi ve Alerji Hastalıkları Uzmanı*
Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

Nesibe Gevher Eroğlu Ertuğrul
Çocuk Nörolojisi Uzmanı*,**
Hatay Devlet Hastanesi

Saliha Esenboğa
Pediatri Doktor Öğretim Üyesi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
İmmünoloji Bilim Dalı

Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen
Pediatri Doktor Öğretim Üyesi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı

Ersin Gümüş
Pediatri Doktor Öğretim Üyesi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı

Ceren Günbey
Pediatri Öğretim Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Nöroloji Bilim Dalı

Ayşe Gül Güven
Pediatri Uzmanı ***
Sağlık Bilimleri Üniversitesi
Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Aysel Hajiyeva
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Ozan Hakverdi
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Göknur Haliloğlu
Pediatri Profesörü
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Nöroloji Bilim Dalı

Damla Hanalioğlu
Pediatri Uzmanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Acil Bilim Dalı

Ekim Helhel
Pediatri Uzmanı*
Kartal Dr. Lütfi Kırdar Şehir Hastanesi, İstanbul

Ömer Faruk İpek
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

İrem İyigün
Pediatri Uzmanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Neonatoloji Bilim Dalı

Laden Jaferi
Pediatri Uzmanı*,***
Bayındır Söğütözü Hastanesi, Ankara

Ayça Burcu Kahraman
Pediatri Uzmanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Metabolizma ve Beslenme Bilim Dalı

Gülcan Yılbaş Kara
Pediatri Uzmanı*
Yıldırım Beyazıt Üniversitesi
Yenimahalle Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

İlkin Elif Günel Karaburun
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Bekir Karakaya
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Umay Kavgacı
Pediatri Başasistanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Gözdem Kaykı
Neonatoloji Uzmanı *,**
Ordu Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Armağan Keskin
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Melis Pehlivantürk Kızılkan
Pediatri Doktor Öğretim Üyesi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Ergen Sağlığı Ünitesi

Pelin Özlem Şimşek Kiper
Pediatri Doçenti
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Genetik Bilim Dalı

Nilay Korgal
Pediatri Başasistanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Hilal Eda Korkmaz
Pediatri Başasistanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Aslı Kuzu
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Ali Cem Küçükdağlı
Pediatri Uzmanı*
Halil Şıvgın Çubuk Devlet Hastanesi, Ankara

Dilara Mat
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Umut Berk Mercan
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Özlem Sarıtaş Nakip
Pediatri Uzmanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Yoğun Bakım Bilim Dalı

Özlem Necipoğlu
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Rıdvan Ocak
Pediatri Başasistanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Özge Sürmeli Onay
Pediatri Doçenti*
Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Neonatoloji Bilim Dalı

İbrahim Öncel
Pediatri Öğretim Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Nöroloji Bilim Dalı

Emine Gülşah Özdemir
Çocuk Nefrolojisi Uzmanı**
Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

Seza Özen
Pediatri Profesörü
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Romatoloji Bilim Dalı

Emine Demet Öztürk
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Tuğba Taştemel Öztürk
Pediatri Uzmanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Nefroloji Bilim Dalı

Zeynelabidin Öztürk
Çocuk Yoğun Bakım Uzmanı*,**
Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

Erdal Sağ
Çocuk Romatolojisi Uzmanı*,**
Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi
Çocuk Romatoloji Kliniği

Ertuğrul Sancak
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Esra Serdaroğlu
Pediatri Doktor Öğretim Üyesi*,**
Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Nöroloji Bilim Dalı

Sinem Nur Selçuk
Pediatri Uzmanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Kardiyoloji Bilim Dalı

Oğuzhan Serin
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Merve Süleyman
Pediatri Uzmanı*
Dr. Nafiz Körez Sincan Devlet Hastanesi, Ankara

Yağmur Çakır Tabur
Pediatri Uzmanı*
Ankara Şehir Hastanesi

Ümit Ayşe Tandırcıoğlu
Pediatri Uzmanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Neonatoloji Bilim Dalı

Cansu Ayten Tatar
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Özüm Tutal
Pediatri Uzmanı*
Tatvan Devlet Hastanesi, Bitlis

Zeynep Tüzün
Psikoloji Doçenti
Hacettepe Üniversitesi Çocuk Sağlığı Enstitüsü
Aile Sağlığı Bilim Dalı

İsmail Ulusoy
Pediatri Başasistanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Dilara Ünal
Pediatri Uzmanı*
Bartın Devlet Hastanesi

Miraç Ünlü
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Yağmur Ünsal
Pediatri Uzmanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Endokrinoloji Bilim Dalı

Ceren Üstün
Pediatri Uzmanı*
Etimesgut Şehit Sait Ertürk Devlet Hastanesi, Ankara

Zelal Alkan Yalınkaya
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Ayşe Mete Yeşil
Pediatri Uzmanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Gelişimsel Pediatri Bilim Dalı

Miraç Yıldırım
Pediatri Öğretim Görevlisi**
Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Nöroloji Bilim Dalı

Saygın Yıldırım
Pediatri Uzmanı
Adilcevaz Onkoloji Hastanesi, Bitlis

Leman Akcan Yıldız
Çocuk Acil Uzmanı*,**
Ankara Şehir Hastanesi

Yılmaz Yıldız
Pediatri Doktor Öğretim Üyesi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Metabolizma ve Beslenme Bilim Dalı

Togay Yılmaz
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Ayşe Ünal Yüksekgönül
Pediatri Uzmanı
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Kardiyoloji Bilim Dalı

Kübra Yüksel
Pediatri Uzmanı*
Şırnak Devlet Hastanesi

Uğur Erkin Zeytinoğlu
Pediatri Araştırma Görevlisi
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

İçindekiler

İthaf v
Önsöz xliii
Çeviri Editörü Önsözü xlv
Çeviriye Katkıda Bulunanlar xlix

CİLT 1

KISIM I
Pediatrinin Alanı

1 **PEDİATRİYE GENEL BAKIŞ** 1
Lee M. Pachter
Çeviren: İlkin Elif Günel Karaburun

2 **ÇOCUK SAĞLIĞI EŞİTSİZLİKLERİ** 9
Lee M. Pachter
Çeviren: İlkin Elif Günel Karaburun
2.1 Irkçılık ve Çocuk Sağlığı 16
Mary T. Bassett, Zinzi D. Bailey, ve Aletha Maybank

3 **KÜRESEL ÇOCUK SAĞLIĞI** 21
Suzinne Pak-Gorstein
Çeviren: İlkin Elif Günel Karaburun

4 **ÇOCUKLARIN SAĞLIK HİZMETİNDE KALİTE VE DEĞER** 30
Jeffrey M. Simmons ve Samir S. Shah
Çeviren: İlkin Elif Günel Karaburun

5 **ÇOCUKLAR İÇİN SAĞLIK HİZMETLERİNDE GÜVENLİK** 38
Patrick W. Brady ve Jeffrey M. Simmons
Çeviren: Elif Arslanoğlu Aydın

6 **ÇOCUK BAKIMINDA ETİK** 45
Eric Kodish ve Kathryn L. Weise
Çeviren: Elif Arslanoğlu Aydın

7 **ÇOCUKLARDA PALYATİF BAKIM** 50
Christina Ullrich, Janet Duncan, Marsha Joselow ve Joanne Wolfe
Çeviren: Elif Arslanoğlu Aydın

8 **YERLİ VE ULUSLARARASI EVLAT EDİNME** 62
Elaine E. Schulte
Çeviren: Elif Arslanoğlu Aydın

9 **KORUYUCU BAKIM VE AKRABALIK BAKIMI** 65
Moira Szilagyi
Çeviren: Elif Arslanoğlu Aydın

10 **YABANCI ÜLKE DOĞUMLU ÇOCUĞUN TIBBİ DEĞERLENDİRİLMESİ** 68
Stacene R. Maroushek
Çeviren: Elif Arslanoğlu Aydın

11 **ÇOCUK BAKIMINDA KÜLTÜREL KONULAR** 70
Lee M. Pachter
Çeviren: Elif Arslanoğlu Aydın
11.1 Kültüre-Özel İnançlar 73
Robert M. Kliegman

12 **ÇOCUK SAĞLIĞINI EN ÜST DÜZEYE ÇIKARMAK: TARAMA, ÖNGÖRÜLÜ REHBERLİK, VE DANIŞMANLIK** 75
Joseph F. Hagan Jr ve Dipesh Navsaria
Çeviren: Elif Arslanoğlu Aydın

13 **YARALANMA KONTROLÜ** 78
Brian D. Johnston ve Frederick P. Rivara
Çeviren: Seçil Babuçcuoğlu

14 **ŞİDDETİN ÇOCUKLAR ÜZERİNDEKİ ETKİSİ** 85
Marilyn C. Augustyn ve Barry S. Zuckerman
Çeviren: Seçil Babuçcuoğlu
14.1 Zorbalık, Siber Zorbalık ve Okul Şiddeti 87
Megan A. Moreno ve Elizabeth Englander
14.2 Medyada Şiddet 92
Megan A. Moreno
14.3 Savaşın Çocuklar Üzerine Etkisi 92
Isaiah D. Wexler ve Eitan Kerem

15 **SEKS İŞÇİLİĞİ VE ÇOCUK İŞÇİLİĞİ İÇİN ÇOCUK KAÇAKÇILIĞI** 95
V. Jordan Greenbaum
Çeviren: Seçil Babuçcuoğlu

16 **İSTİSMAR VE İHMAL EDİLEN ÇOCUKLAR** 98
Howard Dubowitz ve Wendy G. Lane
Çeviren: Seçil Babuçcuoğlu
16.1 Cinsel İstismar 106
Wendy G. Lane and Howard Dubowitz
16.2 Tıbbi Çocuk İstismarı (Munchausen by Proxy Sendromu) 110
Howard Dubowitz and Wendy G. Lane

17 **SAĞLIK DAVRANIŞ DEĞİŞİMLERİ İÇİN YÖNTEMLER** 111
Cori M. Green, Anne M. Gadomski ve Lawrence Wissow
Çeviren: Seçil Babuçcuoğlu

KISIM II
Büyüme, Gelişme ve Davranış

18 **GELİŞİM VE DAVRANIŞ TEORİLERİ** 117
Susan Feigelman
Çeviren: Aysel Hajiyeva

19 **OLUMLU ANNE-BABALIK VE DESTEK** 123
Rebecca A. Baum
Çeviren: Aysel Hajiyeva

20 **FETAL BÜYÜMENİN VE GELİŞMENİN DEĞERLENDİRİLMESİ** 126
Susan Feigelman ve Laura H. Finkelstein
Çeviren: Aysel Hajiyeva

21 **YENİDOĞAN** 128
John M. Olsson
Çeviren: Aysel Hajiyeva

22 **İLK YIL** 131
Mutiat T. Onigbanjo ve Susan Feigelman
Çeviren: Aysel Hajiyeva
22.1 Bebek Ağlaması ve Kolik 136
Susan Feigelman

23 **İKİNCİ YIL** 137
Rebecca G. Carter ve Susan Feigelman
Çeviren: Aysel Hajiyeva

24 **OKUL ÖNCESİ YAŞLAR** 143
Rebecca G. Carter ve Susan Feigelman
Çeviren: Aysel Hajiyeva

25 ORTA ÇOCUKLUK 146
Laura H. Finkelstein ve Susan Feigelman
Çeviren: Aysel Hajiyeva

26 ADOLESANS 151
Çeviren: Aysel Hajiyeva

27 BÜYÜMENİN DEĞERLENDİRİLMESİ 151
Vaneeta Bamba ve Andrea Kelly
Çeviren: Aysel Hajiyeva

28 GELİŞİMSEL-DAVRANIŞSAL İZLEM VE TARAMA 157
Paul H. Lipkin
Çeviren: Bekir Karakaya

29 ÇOCUK BAKIMI 162
Laura Stout Sosinsky ve Walter S. Gilliam
Çeviren: Bekir Karakaya

30 KAYIP, AYRILIK VE MATEM 168
Megan E. McCabe ve Janet R. Serwint
Çeviren: Bekir Karakaya

31 UYKU TIBBI 172
Judith A. Owens
Çeviren: Bekir Karakaya

KISIM III

Davranışsal ve Psikiyatrik Bozukluklar

32 PSİKOSOSYAL DEĞERLENDİRME VE GÖRÜŞME 185
Heather J. Walter ve David R. DeMaso
Çeviren: Nihal Yaman Artunç

33 PSİKOFARMAKOLOJİ 189
David R. DeMaso ve Heather J. Walter
Çeviren: Nihal Yaman Artunç

34 PSİKOTERAPİ VE PSİKİYATRİK HASTANE YATIŞI 197
Heather J. Walter ve David R. DeMaso
Çeviren: Nihal Yaman Artunç

35 BEDENSEL BELİRTİ BOZUKLUKLARI VE İLİŞKİLİ BOZUKLUKLAR 201
Patricia I. Ibeziako, Heather J. Walter ve David R. DeMaso
Çeviren: Nihal Yaman Artunç

36 RUMİNASYON VE PİKA 204
Çeviren: Nihal Yaman Artunç

36.1 Ruminasyon Bozukluğu 204
Chase B. Samsel, Heather J. Walter ve David R. DeMaso

36.2 Pika 205
Chase B. Samsel, Heather J. Walter ve David R. DeMaso

37 MOTOR BOZUKLUKLAR VE ALIŞKANLIKLAR 205
Colleen A. Ryan, Heather J. Walter ve David R. DeMaso
Çeviren: Nihal Yaman Artunç

37.1 Tik Bozuklukları 206
Colleen A. Ryan, Heather J. Walter ve David R. DeMaso

37.2 Stereotipik Hareket Bozuklukları 209
Colleen A. Ryan, Heather J. Walter ve David R. DeMaso

38 ANKSİYETE BOZUKLUKLARI 210
David R. Rosenberg ve Jennifer A. Chiriboga
Çeviren: Nihal Yaman Artunç

39 DUYGUDURUM BOZUKLUKLARI 217
Heather J. Walter ve David R. DeMaso
Çeviren: Ertuğrul Sancak

39.1 Major ve Diğer Depresif Bozukluklar 217
Heather J. Walter ve David R. DeMaso

39.2 Bipolar ve İlişkili Bozukluklar 222
Heather J. Walter ve David R. DeMaso

40 İNTİHAR VE İNTİHAR GİRİŞİMİ 225
David R. DeMaso ve Heather J. Walter
Çeviren: Ertuğrul Sancak

41 YEME BOZUKLUKLARI 228
Richard E. Kreipe ve Taylor B. Starr
Çeviren: Ertuğrul Sancak

42 YIKICI, DÜRTÜ-KONTROL, VE DAVRANIŞ BOZUKLUKLARI 236
Heather J. Walter ve David R. DeMaso
Çeviren: Ertuğrul Sancak

43 ÖFKE NÖBETLERİ VE NEFES-TUTMA NÖBETLERİ 240
Lovern R. Moseley, Keneisha Sinclair-McBride, David R. DeMaso ve Heather J. Walter
Çeviren: Ertuğrul Sancak

44 YALAN SÖYLEME, ÇALMA VE OKULU ASMA 241
Lovern R. Moseley, Keneisha Sinclair-McBride, David R. DeMaso ve Heather J. Walter
Çeviren: Ertuğrul Sancak

45 SALDIRGANLIK 242
Lovern R. Moseley, Keneisha Sinclair-McBride, David R. DeMaso ve Heather J. Walter
Çeviren: Ertuğrul Sancak

46 KENDİNİ YARALAMA DAVRANIŞI 243
Lovern R. Moseley, Keneisha Sinclair-McBride, David R. DeMaso ve Heather J. Walter
Çeviren: Ertuğrul Sancak

47 ÇOCUKLUK PSİKOZLARI 244
Joseph Gonzalez-Heydrich, Heather J. Walter ve David R. DeMaso
Çeviren: Ertuğrul Sancak

47.1 Şizofreni Spektrumu ve Diğer Psikotik Bozukluklar 244
Joseph Gonzalez-Heydrich, Heather J. Walter ve David R. DeMaso

47.2 Epilepsi ile İlişkili Psikoz 250
Joseph Gonzalez-Heydrich, Heather J. Walter ve David R. DeMaso

47.3 Çocuk ve Adolesanlarda Katatoni 250
Joseph Gonzalez-Heydrich, Heather J. Walter ve David R. DeMaso

47.4 Çocukluk Çağının Akut Fobik Halüsinasyonları 250
Joseph Gonzalez-Heydrich, Heather J. Walter ve David R. DeMaso

KISIM IV

Öğrenme Bozuklukları ve Gelişimsel Bozukluklar

48 NÖROGELİŞİMSEL YÜRÜTÜCÜ İŞLEVLER VE BOZUKLUKLARI 253
Desmond P. Kelly ve Mindo J. Natale
Çeviren: Ayşe Mete Yeşil

49 DİKKAT-EKSİKLİĞİ/HİPERAKTİVİTE BOZUKLUĞU 262
David K. Urion
Çeviren: Ayşe Mete Yeşil

50 DİSLEKSİ 267
Sally E. Shaywitz ve Bennett A. Shaywitz
Çeviren: Ayşe Mete Yeşil

51 MATEMATİK VE YAZMA BOZUKLUKLARI 269
Kenneth L. Grizzle
Çeviren: Ayşe Mete Yeşil

51.1 Matematik Bozukluğu 269
Kenneth L. Grizzle

51.2 Yazma Bozuklukları 271
Kenneth L. Grizzle

52 DİL GELİŞİMİ VE İLETİŞİM BOZUKLUKLARI 273
Mark D. Simms
Çeviren: Ayşe Mete Yeşil

52.1 Çocukluk Dönemi Başlangıçlı Akıcılığı Bozukluğu 281
Kenneth L. Grizzle

53 GELİŞİMSEL GECİKME VE ZİHİNSEL YETERSİZLİK 283
Bruce K. Shapiro ve Meghan E. O'Neill
Çeviren: Ayşe Mete Yeşil

53.1 Regresyonla Giden Zihinsel Yetersizlik 293
Bruce K. Shapiro ve Meghan E. O'Neill

54 OTİZM SPEKTRUM BOZUKLUĞU 294
Carolyn F. Bridgemohan
Çeviren: Ayşe Mete Yeşil

KISIM V
Beslenme

55 BESLENME GEREKSİNİMLERİ 303
Asim Maqbool, Elizabeth Prout Parks, Ala Shaikhkhalil, Jennifer Panganiban, Jonathan A. Mitchell ve Virginia A. Stallings
Çeviren: Halil Tuna Akar

56 SAĞLIKLI BEBEK, ÇOCUK VE ERGENLERİN BESLENMESİ 321
Elizabeth Prout Parks, Ala Shaikhkhalil, Nina N. Sainath, Jonathan A. Mitchell, J. Naylor Brownell ve Virginia A. Stallings
Çeviren: Halil Tuna Akar

57 BESLENME, GIDA GÜVENLİĞİ VE SAĞLIK 331
Ann Ashworth
Çeviren: Halil Tuna Akar

58 REFEEDING SENDROMU 342
Robert M. Kliegman
Çeviren: Halil Tuna Akar

59 MALNÜTRİSYON 343
Lucinda Lo ve Allison Ballantine
Çeviren: Halil Tuna Akar

60 AŞIRI KİLOLULUK VE OBESİTE 345
Sheila Gahagan
Çeviren: Zeynelabidin Öztürk

60.1 Hipotalamik Disfonksiyon, Hipoventilasyon ve Otonomik Disregülasyon (ROHHAD) 358
Sarah F. Barclay, Amy Zhou, Casey M. Rand ve Debra E. Weese-Mayer

61 A VİTAMİNİ EKSİKLİĞİ VE FAZLALIĞI 360
A. Catharine Ross
Çeviren: Zeynelabidin Öztürk

62 B VİTAMİNİ KOMPLEKSİ EKSİKLİĞİ VE FAZLALIĞI 365
H.P.S. Sachdev ve Dheeraj Shah
Çeviren: Zeynelabidin Öztürk

62.1 Tiamin (B_1 Vitamini) 365
H.P.S. Sachdev ve Dheeraj Shah

62.2 Riboflavin (B_2 Vitamini) 366
H.P.S. Sachdev ve Dheeraj Shah

62.3 Niasin (B_3 Vitamini) 368
H.P.S. Sachdev ve Dheeraj Shah

62.4 B_6 Vitamini (Piridoksin) 370
H.P.S. Sachdev ve Dheeraj Shah

62.5 Biyotin 370
H.P.S. Sachdev ve Dheeraj Shah

62.6 Folat 371
H.P.S. Sachdev ve Dheeraj Shah

62.7 B_{12} Vitamini (Kobalamin) 372
H.P.S. Sachdev ve Dheeraj Shah

63 C VİTAMİNİ (ASKORBİK ASİT) EKSİKLİĞİ VE FAZLALIĞI 373
Dheeraj Shah ve H.P.S. Sachdev
Çeviren: Zeynelabidin Öztürk

64 D VİTAMİNİ EKSİKLİĞİ (RİKETS) VE FAZLALIĞI 375
Larry A. Greenbaum
Çeviren: Zeynelabidin Öztürk

65 E VİTAMİNİ EKSİKLİĞİ 385
Larry A. Greenbaum
Çeviren: Zeynelabidin Öztürk

66 K VİTAMİNİ EKSİKLİĞİ 386
Larry A. Greenbaum
Çeviren: Zeynelabidin Öztürk

67 MİKROBESİN ÖGESİ MİNERAL EKSİKLİKLERİ 387
Larry A. Greenbaum
Çeviren: Zeynelabidin Öztürk

KISIM VI
Sıvı ve Elektrolit Bozuklukları

68 ELEKTROLİT VE ASİT-BAZ BOZUKLUKLARI 389
Çeviren: Özlem Sarıtaş Nakip

68.1 Vücut Sıvılarının Bileşimi 389
Larry A. Greenbaum

68.2 Ozmolalite ve Volüm Düzenlenmesi 391
Larry A. Greenbaum

68.3 Sodyum 392
Larry A. Greenbaum

68.4 Potasyum 398
Larry A. Greenbaum

68.5 Magnezyum 404
Larry A. Greenbaum

68.6 Fosfor 407
Larry A. Greenbaum

68.7 Asit-Baz Dengesi 410
Larry A. Greenbaum

69 İDAME VE REPLASMAN TEDAVİSİ 425
Larry A. Greenbaum
Çeviren: Özlem Sarıtaş Nakip

70 DEFİSİT TEDAVİSİ 429
Larry A. Greenbaum
Çeviren: Özlem Sarıtaş Nakip

71 ÖZEL DURUMLARDA SIVI VE ELEKTROLİT TEDAVİSİ 432
Çeviren: Özlem Sarıtaş Nakip

KISIM VII

Çocuklarda İlaç Tedavisi

72 ÇOCUKLARDA FARMAKOGENETİK, FARMAKOGENOMİK VE FARMAKOPROTEOMİK 433
Jonathan B. Wagner, Matthew J. McLaughlin ve J. Steven Leeder
Çeviren: Alper Aykanat

73 İLAÇ TEDAVİSİNİN İLKELERİ 445
Tracy L. Sandritter, Bridgette L. Jones, Gregory L. Kearns ve Jennifer A. Lowry
Çeviren: Alper Aykanat

74 ANESTEZİ VE AMELİYAT SIRASINDA BAKIM 456
John P. Scott
Çeviren: Alper Aykanat

74.1 Anestetik Nörotoksisitesi 468
John P. Scott

75 İŞLEM SIRASINDA SEDASYON 468
John P. Scott
Çeviren: Alper Aykanat

76 PEDİATRİK AĞRI YÖNETİMİ 469
Lonnie K. Zeltzer, Elliot J. Krane ve Rona L. Levy
Çeviren: İrem İyigün

77 ZEHİRLENMELER 490
Jillian L. Theobald ve Mark A. Kostic
Çeviren: İrem İyigün

78 TAMAMLAYICI TEDAVİLER VE BÜTÜNLEŞTİRİCİ TIP 510
Paula M. Gardiner ve Caitlin M. Neri
Çeviren: İrem İyigün

KISIM VIII

Acil Tıbbı ve Kritik Bakım

79 ÇOCUKLAR İÇİN ACİL TIP HİZMETLERİ 515
Joseph L. Wright ve Steven E. Krug
Çeviren: Nilay Korgal

79.1 Ciddi Hasta veya Yaralı Pediyatrik Hastanın Kurumlar Arası Nakli 519
Corina Noje ve Bruce L. Klein

79.2 Pediatrik Acil Servislerde Risk Değerlendirmesi ve Sonuçlar 521
Robert C. Tasker ve Evaline A. Alessandrini

79.3 Dünyada Uygulanabilir İlkeler 523
Victorio R. Tolentino Jr, Jennifer I. Chapman ve David M. Walker

80 AKUT HASTA ÇOCUĞUN TRİYAJI 526
Anna K. Weiss ve Frances B. Balamuth
Çeviren: Nilay Korgal

81 ÇOCUK ACİLLER VE CANLANDIRMA 530
Mary E. Hartman ve Ira M. Cheifetz
Çeviren: Nilay Korgal

82 ÇOKLU TRAVMANIN AKUT BAKIMI 547
Cindy Ganis Roskind, Howard I. Pryor II ve Bruce L. Klein
Çeviren: Nilay Korgal

83 ÇOCUKLARDA MEDULLA SPİNALİS YARALANMALARI 554
Mark R. Proctor
Çeviren: İsmail Ulusoy

84 ABRAZYON VE KÜÇÜK LASERASYON BAKIMI 556
Joanna S. Cohen ve Bruce L. Klein
Çeviren: İsmail Ulusoy

85 NÖROLOJİK ACİLLER VE STABİLİZASYON 557
Patrick M. Kochanek ve Michael J. Bell
Çeviren: İsmail Ulusoy

86 BEYİN ÖLÜMÜ 563
K. Jane Lee ve Binod Balakrishnan
Çeviren: İsmail Ulusoy

87 SENKOP 566
Aarti S. Dalal ve George F. Van Hare
Çeviren: İsmail Ulusoy

87.1 Postural Taşikardi Sendromu 569
Gisela G. Chelimsky ve Thomas C. Chelimsky

88 ŞOK 572
David A. Turner ve Ira M. Cheifetz
Çeviren: İsmail Ulusoy

89 SOLUNUM SIKINTISI VE YETMEZLİĞİ 583
Ashok P. Sarnaik, Jeff A. Clark, ve Sabrina M. Heidemann
Çeviren: Rıdvan Ocak

89.1 Mekanik Ventilasyon 592
Ashok P. Sarnaik, Christian P. Bauerfeld, ve Ajit A. Sarnaik

89.2 Uzun Dönemli Mekanik Ventilasyon 601

90 ÇOCUKLARDA YÜKSEK İRTİFA İLİŞKİLİ HASTALIK (AKUT DAĞ HASTALIĞI) 601
Christian A. Otto
Çeviren: Rıdvan Ocak

91 BOĞULMA VE SUYA DÜŞME YARALANMASI 607
Anita A. Thomas ve Derya Caglar
Çeviren: Rıdvan Ocak

92 YANIK YARALANMALARI 614
Alia Y. Antoon
Çeviren: Rıdvan Ocak

93 SOĞUK YARALANMALARI 623
Alia Y. Antoon
Çeviren: Rıdvan Ocak

KISIM IX

İnsan Genetiği

94 GENETİĞİN PEDİATRİ PRATİĞİNE ENTEGRASYONU 627
Brendan Lee
Çeviren: Pelin Özlem Şimşek Kiper

94.1 Genetik Danışma 629
Brendan Lee ve Pilar L. Magoulas

94.2 Genetik Bozuklukların Yönetim ve Tedavisi 631
Brendan Lee ve Nicola Brunetti-Pierri

95 PEDİATRİDE GENETİK YAKLAŞIM 632
Daryl A. Scott ve Brendan Lee
Çeviren: Pelin Özlem Şimşek Kiper

96 İNSAN GENOMU 635
Daryl A. Scott ve Brendan Lee
Çeviren: Pelin Özlem Şimşek Kiper

97 GENETİK GEÇİŞ ŞEKİLLERİ 640
Daryl A. Scott ve Brendan Lee
Çeviren: Pelin Özlem Şimşek Kiper

98 SİTOGENETİK 652
Carlos A. Bacino ve Brendan Lee
Çeviren: Pelin Özlem Şimşek Kiper

98.1 Kromozom Analiz Yöntemleri 653
Carlos A. Bacino ve Brendan Lee

98.2 Down Sendromu ve Kromozomun Diğer Sayısal Anomalileri 658
Brendan Lee
98.3 Kromozomun Yapısal Anomalileri 665
Carlos A. Bacino ve Brendan Lee
98.4 Cinsiyet Kromozom Anöploidileri 668
Carlos A. Bacino ve Brendan Lee
98.5 Kırılgan Kromozom Bölgeleri 671
Carlos A. Bacino ve Brendan Lee
98.6 Mozaisizm 672
Carlos A. Bacino ve Brendan Lee
98.7 Kromozom İnstabilite Sendromları 672
Carlos A. Bacino ve Brendan Lee
98.8 Uniparental Dizomi ve Imprinting 672
Carlos A. Bacino ve Brendan Lee

99 YAYGIN HASTALIKLARIN GENETİĞİ 676
Bret L. Bostwick ve Brendan Lee
Çeviren: Pelin Özlem Şimşek Kiper
99.1 Yaygın Pediatrik Bozuklukların Çalışmalarında Temel Genetik Yaklaşımlar 676
Bret L. Bostwick ve Brendan Lee

100 EPİGENOM-BOYU ASSOSİASYON ÇALIŞMALARI VE HASTALIK 679
John M. Greally
Çeviren: Pelin Özlem Şimşek Kiper

101 NADİR VE TANI KONMAMIŞ HASTALIKLARDA GENETİK YAKLAŞIMLAR 683
William A. Gahl, David R. Adams, Thomas C. Markello, Camilo Toro ve Cynthia J. Tifft
Çeviren: Pelin Özlem Şimşek Kiper

KISIM X

Metabolik Hastalıklar

102 DOĞUŞTAN METABOLİK HASTALIKLARA YAKLAŞIM 688
Oleg A. Shchelochkov ve Charles P. Venditti
Çeviren: Yılmaz Yıldız

103 AMİNO ASİT METABOLİZMA BOZUKLUKLARI 695
Çeviren: Kısmet Çıkı
103.1 Fenilalanin 695
Oleg A. Shchelochkov ve Charles P. Venditti
103.2 Tirozin 699
Oleg A. Shchelochkov ve Charles P. Venditti
103.3 Metiyonin 703
Oleg A. Shchelochkov ve Charles P. Venditti
103.4 Sistein ve Sistin 706
Oleg A. Shchelochkov ve Charles P. Venditti
103.5 Triptofan 707
Oleg A. Shchelochkov ve Charles P. Venditti
103.6 İzolösin, Lösin, Valin ve İlişkili Organik Asidemiler 708
Oleg A. Shchelochkov, Irini Manoli ve Charles P. Venditti
103.7 Glisin 719
Oleg A. Shchelochkov ve Charles P. Venditti
103.8 Serin Eksikliği Bozuklukları (Serin Biyosentez ve Taşıma Kusurları) 723
Oleg A. Shchelochkov ve Charles P. Venditti
103.9 Prolin 723
Oleg A. Shchelochkov ve Charles P. Venditti
103.10 Glutamik Asit 724
Oleg A. Shchelochkov ve Charles P. Venditti
103.11 Nörotransmitter Genetik Bozuklukları 726
Oleg A. Shchelochkov ve Charles P. Venditti
103.12 Üre Döngüsü ve Hiperamonemi (Arjinin, Sitrüllin, Ornitin) 729
Oleg A. Shchelochkov ve Charles P. Venditti
103.13 Histidin 735
Oleg A. Shchelochkov ve Charles P. Venditti
103.14 Lizin 735
Oleg A. Shchelochkov ve Charles P. Venditti
103.15 *N*-Asetilaspartik Asit (Canavan Hastalığı) 738
Reuben K. Matalon ve Joseph M. Trapasso

104 LİPİD METABOLİZMASI BOZUKLUKLARI 739
Çeviren: İzzet Erdal
104.1 Mitokondrial Yağ Asidi β-Oksidasyonu Hastalıkları 739
Charles A. Stanley ve Michael J. Bennett
104.2 Çok Uzun Zincirli Yağ Asidi ve Diğer Peroksizomal İşlev Bozuklukları 745
Michael F. Wangler ve Gerald V. Raymond
104.3 Lipoprotein Metabolizma ve Transport Bozuklukları 751
Lee A. Pyles ve William A. Neal
104.4 Lizozomal Depo Hastalıkları 765
Margaret M. McGovern ve Robert J. Desnick
104.5 Mukolipidozlar 776
Margaret M. McGovern ve Robert J. Desnick

105 KARBONHİDRAT METABOLİZMASI BOZUKLUKLARI 777
Priya S. Kishnani ve Yuan-Tsong Chen
Çeviren: Yılmaz Yıldız
105.1 Glikojen Depo Hastalıkları 777
Priya S. Kishnani ve Yuan-Tsong Chen
105.2 Galaktoz Metabolizması Bozuklukları 788
Priya S. Kishnani ve Yuan-Tsong Chen
105.3 Fruktoz Metabolizması Bozuklukları 790
Priya S. Kishnani ve Yuan-Tsong Chen
105.4 Karbohidrat Ara Metabolizmasının Laktik Asidoz ile İlişkili Bozuklukları 791
Priya S. Kishnani ve Yuan-Tsong Chen
105.5 Pentoz Metabolizması Bozuklukları 797
Priya S. Kishnani ve Yuan-Tsong Chen
105.6 Glikoprotein Yıkımı ve Yapısı Bozuklukları 797
Margaret M. McGovern ve Robert J. Desnick
105.7 Konjenital Glikozilasyon Bozuklukları 798
Eva Morava ve Peter Witters

106 MİTOKONDRİYAL HASTALIKLARDA TANI 807
Marni J. Falk
Çeviren: Ayça Burcu Kahraman

107 MUKOPOLİSAKKARİDOZLAR 811
Jürgen W. Spranger
Çeviren: Ayça Burcu Kahraman

108 PÜRİN PİRİMİDİN METABOLİZMASI HASTALIKLARI 817
James C. Harris
Çeviren: Ayça Burcu Kahraman

109 HUTCHINSON-GILFORD PROGERIA SENDROMU (PROGERİA) 827
Leslie B. Gordon
Çeviren: Ayça Burcu Kahraman

110 PORFİRİLER 831
Manisha Balwani, Robert J. Desnick ve Karl E. Anderson
Çeviren: Ayça Burcu Kahraman

111 HİPOGLİSEMİ 848
Mark A. Sperling
Çeviren: Özge Sürmeli Onay

KISIM XI

Fetus ve Yenidoğan Bebek

112 MORBİDİTE VE MORTALİTEYE GENEL BAKIŞ 863
James M. Greenberg
Çeviren: Özge Sürmeli Onay

113 YENİDOĞAN BEBEK 867
Neera K. Goyal
Çeviren: Ezgi Sürmeli Onay
113.1 Neonatal Pediatride Öykü 868
Neera K. Goyal
113.2 Yenidoğanın Fizik Muayenesi 868
Neera K. Goyal
113.3 Rutin Yenidoğan Bakımı 872
Neera K. Goyal
113.4 Sünnet 874
Neera K. Goyal
113.5 Anne–Baba–Bebek Bağlanması 874
Neera K. Goyal

114 YÜKSEK RİSKLİ GEBELİKLER 877
Kristen R. Suhrie ve Sammy M. Tabbah
Çeviren: Özge Sürmeli Onay

115 FETUS 880
Kristen R. Suhrie ve Sammy M. Tabbah
Çeviren: Özge Sürmeli Onay
115.1 Fetal Büyüme ve Matürasyon 881
Kristen R. Suhrie ve Sammy M. Tabbah
115.2 Fetal Distres 881
Kristen R. Suhrie ve Sammy M. Tabbah
115.3 Maternal Hastalık ve Fetus 885
Kristen R. Suhrie ve Sammy M. Tabbah
115.4 İlaç Tedavisi ve Teratojen Maruziyeti 886
Kristen R. Suhrie ve Sammy M. Tabbah
115.5 Radyasyon 889
Kristen R. Suhrie ve Sammy M. Tabbah
115.6 Fetal Hastalıkların İntrauterin Tanısı 889
Kristen R. Suhrie ve Sammy M. Tabbah
115.7 Fetal Hastalığın Tedavisi ve Önlenmesi 892
Kristen R. Suhrie ve Sammy M. Tabbah

116 FETUSA MÜDAHALE VE FETAL CERRAHİ 892
Paul S. Kingma
Çeviren: Gözdem Kaykı

117 YÜKSEK RİSKLİ BEBEK 897
Maria E. Barnes-Davis, Jennifer M. Brady ve Brenda B. Poindexter
Çeviren: Gözdem Kaykı
117.1 Yüksek Riskli Gebelikler 897
Maria E. Barnes-Davis, Jennifer M. Brady ve Brenda B. Poindexter
117.2 İleri Derecede ve Çok Prematüre Bebekler 902
Jennifer M. Brady ve Brenda B. Poindexter
117.3 Orta ve Geç Prematüre Bebekler 905
Jennifer M. Brady ve Brenda B. Poindexter
117.4 Zamanında Doğan ve Postmatür Bebekler 906
Jennifer M. Brady ve Brenda B. Poindexter
117.5 Taburculuk Sonrası Yüksek Riskli Bebeklerin Takibi 907
Jennifer M. Brady ve Brenda B. Poindexter

118 KRİTİK HASTA OLAN YENİDOĞANIN NAKLİ 909
Jennifer M. Brady ve Brenda B. Poindexter
Çeviren: Gözdem Kaykı

119 YENİDOĞAN DÖNEMİNDE HASTALIKLARIN KLİNİK BULGULARI 910
Elizabeth Enlow ve James M. Greenberg
Çeviren: Gözdem Kaykı
119.1 Hipertermi 913
Elizabeth Enlow ve James M. Greenberg
119.2 Hipotermi ve Soğuk Stres 913
Elizabeth Enlow ve James M. Greenberg
119.3 Ödem 913
Elizabeth Enlow ve James M. Greenberg
119.4 Hipokalsemi 913
Elizabeth Enlow ve James M. Greenberg
119.5 Hipermagnezemi 913
Elizabeth Enlow ve James M. Greenberg

120 SİNİR SİSTEMİ BOZUKLUKLARI 913
Stephanie L. Merhar ve Cameron W. Thomas
Çeviren: Gözdem Kaykı
120.1 Kafatası 913
Stephanie L. Merhar ve Cameron W. Thomas
120.2 Travmatik, Epidural, Subdural ve Subaraknoid Hemoraji 915
Stephanie L. Merhar ve Cameron W. Thomas
120.3 İntrakranial-İntraventriküler Kanama ve Periventriküler Lökomalazi 915
Stephanie L. Merhar ve Cameron W. Thomas
120.4 Hipoksik-İskemik Ensefalopati 918
Cameron W. Thomas ve Stephanie L. Merhar
120.5 Omurga ve Omurilik 923
Cameron W. Thomas ve Stephanie L. Merhar
120.6 Periferik Sinir Yaralanmalar 924
Cameron W. Thomas ve Stephanie L. Merhar

121 YENİDOĞAN RESÜSİTASYONU VE DOĞUM SALONU ACİLLERİ 925
Jennifer M. Brady ve Beena D. Kamath-Rayne
Çeviren: Gözdem Kaykı

122 SOLUNUM YOLU HASTALIKLARI 929
Shawn K. Ahlfeld
Çeviren: Hasan Tolga Çelik
122.1 Akciğer Solunumuna Geçiş 929
Shawn K. Ahlfeld
122.2 Apne 930
Shawn K. Ahlfeld
122.3 Respiratuar Distres Sendromu (Hyalen Membran Hastalığı) 932
Shawn K. Ahlfeld
122.4 Bronkopulmoner Hastalığı 936
Shawn K. Ahlfeld
122.5 Patent Duktus Arteriyozus 940
Shawn K. Ahlfeld
122.6 Yenidoğanın Geçici Takipnesi 941
Shawn K. Ahlfeld
122.7 Yabancı Madde Aspirasyonu (Fetal Aspirasyon Sendromu, Aspirasyon Pnömonis) 941
Shawn K. Ahlfeld
122.8 Mekonyum Aspirasyonu 941
Shawn K. Ahlfeld
122.9 Yenidoğanın Persistan Pulmoner Hipertansiyonu (Persistan Fetal Dolaşım) 942
Shawn K. Ahlfeld

122.10 Diyafragma Hernisi 944
Shawn K. Ahlfeld
122.11 Morgagni Hernisi 946
Shawn K. Ahlfeld
122.12 Paraösefageal Herni 947
Shawn K. Ahlfeld
122.13 Evantrasyon 947
Shawn K. Ahlfeld
122.14 Ekstrapulmoner Hava Kaçakları: Pnömotorks, Pnömomedlastinum, Pulmoner İnterstisyel Amfizem, Pnömoperikardiyum 947
Shawn K. Ahlfeld
122.15 Pulmoner Kanama 948
Shawn K. Ahlfeld

123 SİNDİRİM SİSTEMİ HASTALIKLARI 949
Çeviren: Hasan Tolga Çelik
123.1 Mekonyum İleusu, Peritonit ve İntestinal Obstruksiyon 949
Juan P. Gurria ve Rebeccah L. Brown
123.2 Nekrotizan Enterokolit 951
Rebeccah L. Brown
123.3 Yenidoğanlarda Sarılık ve Hiperbilirübinemi 953
Erin E. Shaughnessy ve Neera K. Goyal
123.4 Kernikterus 957
Erin E. Shaughnessy ve Neera K. Goyal

124 KAN HASTALIKLARI 961
Çeviren: Hasan Tolga Çelik
124.1 Yenidoğanlarda Anemi 961
Patrick T. McGann ve Russell E. Ware
124.2 Fetus ve Yenidoğanın Hemolitik Hastalığı 967
Omar Niss ve Russell E. Ware
124.3 Neonatal Polisitemi 971
Omar Niss ve Russell E. Ware
124.4 Yenidoğan Bebekte Kanama 972
Cristina Tarango ve Russell E. Ware
124.5 Non-İmmun Hidrops 973
Cristina Tarango ve Russell E. Ware

125 GÖBEK KORDONU (UMBİLİKAL KORD) 975
Amy T. Nathan
Çeviren: Ümit Ayşe Tandırcıoğlu

126 YOKSUNLUK SENDROMLARI 976
Çeviren: Ümit Ayşe Tandırcıoğlu
126.1 Yenidoğanın Yoksunluğu (Çekilme) 976
Scott L. Wexelblatt
126.2 Maternal Selektif Seratonin Geri Alım İnhibitörleri ve Yenidoğanın Davranışsal Jennifer McAllister Sendromları 978
Jennifer McAllister
126.3 Fetal Alkol Maruziyeti 978
Carol Weitzman

127 ENDOKRİN SİSTEM 982
Nicole M. Sheanon ve Louis J. Muglia
Çeviren: Ümit Ayşe Tandırcıoğlu
127.1 Diyabetik Anne Bebekleri 983
Nicole M. Sheanon ve Louis J. Muglia

128 DİSMORFOLOJİ 986
Anne M. Slavotinek
Çeviren: Ümit Ayşe Tandırcıoğlu

129 ENFEKSİYONLARIN EPİDEMİYOLOJİSİ 996
David B. Haslam
Çeviren: Ümit Ayşe Tandırcıoğlu

130 HASTANE KAYNAKLI ENFEKSİYONLAR 1005
David B. Haslam
Çeviren: Ümit Ayşe Tandırcıoğlu

131 KONJENİTAL VE PERİNATAL ENFEKSİYON 1008
Felicia A. Scaggs Huang ve Rebecca C. Brady
Çeviren: Ümit Ayşe Tandırcıoğlu
131.1 Konjenital Enfeksiyonlar 1009
Felicia A. Scaggs Huang ve Rebecca C. Brady
131.2 Perinatal Enfeksiyonlar 1011
Felicia A. Scaggs Huang ve Rebecca C. Brady

KISIM XII
Ergen Sağlığı

132 ERGENLERDE FİZİKSEL VE SOSYAL GELİŞİM 1014
Cynthia M. Holland-Hall
Çeviren: Sinem Akgül

133 TOPLUMSAL CİNSİYET VE CİNSEL KİMLİK 1021
Walter O. Bockting
Çeviren: Zeynep Tüzün

134 GEY, LEZBİYEN VE BİSEKSÜEL ERGENLER 1024
Stewart L. Adelson ve Mark A. Schuster
Çeviren: Zeynep Tüzün

135 TRANS SAĞLIK HİZMETİ 1027
Walter O. Bockting
Çeviren: Zeynep Tüzün

136 ERGEN SAĞLIĞI SORUNLARININ EPİDEMİYOLOJİSİ 1028
Gale R. Burstein
Çeviren: Özlem Akbulut

137 ERGEN SAĞLIK HİZMETLERİNİN SUNUMU 1030
Gale R. Burstein
Çeviren: Özlem Akbulut
137.1 Yasal Konular 1033
Gale R. Burstein
137.2 Tarama Prosedürleri 1034
Gale R. Burstein

138 ERİŞKİN BAKIMINA GEÇİŞ 1035
Cynthia M. Holland-Hall, Gale R. Burstein ve Lisa K. Tuchman
Çeviren: Özlem Akbulut

139 ŞİDDET DAVRANIŞI 1036
Michael N. Levas ve Marlene D. Melzer-Lange
Çeviren: Özlem Akbulut

140 MADDE KÖTÜYE KULLANIMI 1039
Cora Collette Breuner
Çeviren: Melis Pehlivantürk Kızılkan
140.1 Alkol 1048
Cora Collette Breuner
140.2 Tütün ve Elektronik Nikotin Dağıtım Sistemleri 1049
Brian P. Jenssen
140.3 Marihuana 1051
Cora Collette Breuner
140.4 Uçucu Maddeler (İnhalanlar) 1052
Cora Collette Breuner
140.5 Halüsinojenler 1054
Cora Collette Breuner
140.6 Kokain 1055
Cora Collette Breuner
140.7 Amfetaminler 1055
Cora Collette Breuner
140.8 Uyarıcı Kötüye Kullanımı ve Diversiyonu 1056
Cora Collette Breuner

140.9 Opiyatlar 1056
Cora Collette Breuner
140.10 Banyo Tuzları 1057
Cora Collette Breuner
141 MEME 1057
Cynthia M. Holland-Hall
Çeviren: Demet Aygün Arı
142 MENSTRUAL PROBLEMLER 1058
Krishna K. Upadhya ve Gina S. Sucato
Çeviren: Demet Aygün Arı
142.1 Amenore 1059
Krishna K. Upadhya ve Gina S. Sucato
142.2 Anormal Uterin Kanama 1060
Krishna K. Upadhya ve Gina S. Sucato
142.3 Dismenore 1062
Krishna K. Upadhya ve Gina S. Sucato
142.4 Premenstrual Sendrom ve Premenstrual Disforik Bozukluk 1063
Krishna K. Upadhya ve Gina S. Sucato
143 KONTRASEPSİYON 1064
Tara C. Jatlaoui, Yokabed Ermias ve Lauren B. Zapata
Çeviren: Alkım Öden Akman
143.1 Kontraseptif Kullanımı 1064
Tara C. Jatlaoui, Yokabed Ermias ve Lauren B. Zapata
143.2 Kontrasepsiyon Danışmanlığı 1067
Tara C. Jatlaoui, Yokabed Ermias ve Lauren B. Zapata
143.3 Uzun Etkili Geri Dönüşümlü Kontrasepsiyon 1067
Tara C. Jatlaoui, Yokabed Ermias ve Lauren B. Zapata
143.4 Diğer Sadece Progesteron İçeren Yöntemler 1068
Tara C. Jatlaoui, Yokabed Ermias ve Lauren B. Zapata
143.5 Kombine Hormonal Kontraseptifler 1069
Tara C. Jatlaoui, Yokabed Ermias ve Lauren B. Zapata
143.6 Acil Kontrasepsiyon 1072
Tara C. Jatlaoui, Yokabed Ermias ve Lauren B. Zapata
143.7 İkili Korunma 1073
Tara C. Jatlaoui, Yokabed Ermias ve Lauren B. Zapata
143.8 Diğer Engel Yöntemler 1073
Tara C. Jatlaoui, Yokabed Ermias ve Lauren B. Zapata
143.9 Diğer Kontraseptif Yöntemler 1073
Tara C. Jatlaoui, Yokabed Ermias ve Lauren B. Zapata
144 ERGEN GEBELİĞİ 1073
Cora Collette Breuner
Çeviren: Ayşe Gül Güven
145 ERGENLERDE CİNSEL SALDIRI 1077
Allison M. Jackson ve Norrell Atkinson
Çeviren: Ayşe Gül Güven
146 CİNSEL YOLLA BULAŞAN ENFEKSİYONLAR 1081
Gale R. Burstein
Çeviren: Laden Jafari
147 KRONİK ÖRTÜŞEN AĞRI DURUMLARI 1092
Thomas C. Chelimsky ve Gisela G. Chelimsky
Çeviren: Laden Jafari
147.1 Kronik Yorgunluk Sendromu 1093
Mark R. Magnusson

KISIM XIII

İmmünoloji

Ana Bölüm 1 İMMÜN SİSTEMİN DEĞERLENDİRİLMESİ
148 ŞÜPHELİ İMMÜN YETMEZLİĞİN DEĞERLENDİRİLMESİ 1097
Kathleen E. Sullivan ve Rebecca H. Buckley
Çeviren: Ayşegül Ertuğrul

Ana Bölüm 2 T-, B- VE NK- HÜCRE SİSTEMLERİ
149 LENFOSİT GELİŞİMİ VE FONKSİYONU 1103
Kathleen E. Sullivan ve Rebecca H. Buckley
Çeviren: Ayşegül Ertuğrul
150 ANTİKOR ÜRETİMİNİN PRİMER BOZUKLUKLARI 1107
Kathleen E. Sullivan ve Rebecca H. Buckley
Çeviren: Ayşegül Ertuğrul
150.1 B-Hücre Bozukluklarının Tedavisi 1112
Kathleen E. Sullivan ve Rebecca H. Buckley
151 HÜCRESEL İMMÜNİTENİN PRİMER BOZUKLUKLARI 1112
Kathleen E. Sullivan ve Rebecca H. Buckley
Çeviren: Ayşegül Ertuğrul
152 BİRDEN ÇOK HÜCRE TİPİNİ ETKİLEYEN İMMÜN YETMEZLİKLER 1115
Jennifer R. Heimall, Jennifer W. Leiding, Kathleen E. Sullivan ve Rebecca H. Buckley
Çeviren: Ayşegül Ertuğrul
152.1 Ağır Kombine İmmün Yetmezlik 1115
Kathleen E. Sullivan ve Rebecca H. Buckley
152.2 Kombine İmmün Yetmezlik 1117
Kathleen E. Sullivan ve Rebecca H. Buckley
152.3 Doğal İmmünite Bozuklukları 1118
Jennifer R. Heimall ve Kathleen E. Sullivan
152.4 Hücresel veya Kombine İmmün Yetmezliğin Tedavisi 1120
Kathleen E. Sullivan ve Rebecca H. Buckley
152.5 Otoimmünite veya Lenfoproliferasyon ile İmmün Disregülasyon 1121
Jennifer W. Leiding, Kathleen E. Sullivan ve Rebecca H. Buckley

Ana Bölüm 3 FAGOSİTER SİSTEM
153 NÖTROFİLLER 1125
Thomas D. Coates
Çeviren: Saliha Esenboğa
154 MONOSİTLER, MAKROFAJLAR VE DENDRİTİK HÜCRELER 1128
Richard B. Johnston Jr.
Çeviren: Saliha Esenboğa
155 EOZİNOFİLLER 1131
Benjamin L. Wright ve Brian P. Vickery
Çeviren: Saliha Esenboğa
156 FAGOSİT İŞLEV BOZUKLUKLARI 1133
Thomas D. Coates
Çeviren: Saliha Esenboğa
157 LÖKOPENİ 1141
Thomas F. Michniacki ve Kelly J. Walkovich
Çeviren: Saliha Esenboğa
158 LÖKOSİTOZ 1147
Thomas F. Michniacki ve Kelly J. Walkovich
Çeviren: Saliha Esenboğa

Ana Bölüm 4 KOMPLEMAN SİSTEMİ
159 KOMPLEMAN BİLEŞENLERİ 1149
Richard B. Johnston Jr.
Çeviren: Saliha Esenboğa

160 KOMPLEMAN SİSTEM BOZUKLUKLARI 1152
Çeviren: Saliha Esenboğa
160.1 Kompleman Sisteminin Değerlendirilmesi 1152
Richard B. Johnston Jr.
160.2 Kompleman Bileşenlerinin Genetik Eksikliği 1152
Richard B. Johnston Jr.
160.3 Plazma, Hücre Zarı, Serozal Kompleman Kontrol, Proteinlerin Eksiklikleri 1154
Richard B. Johnston Jr.
160.4 Komplemanın İkincil Bozuklukları 1155
Richard B. Johnston Jr.
160.5 Kompleman Bozukluklarının Tedavisi 1155
Richard B. Johnston Jr.

Ana Bölüm 5 HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE NAKLİ

161 HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE NAKLİNİN İLKELERİ VE KLİNİK ENDİKASYONLARI 1156
Rachel A. Phelan ve David Margolis
Çeviren: Saliha Esenboğa
162 ALTERNATİF KAYNAK VE VERİCİLERDEN HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE NAKLİ 1160
Rachel A. Phelan ve David Margolis
Çeviren: Saliha Esenboğa
163 GRAFT-VERSUS-HOST HASTALIĞI, RED, VENOOKLUZİF HASTALIK 1162
Rachel A. Phelan ve David Margolis
Çeviren: Saliha Esenboğa
164 HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE NAKLİNİN ENFEKSİYÖZ KOMPLİKASYONLARI 1165
Anna R. Huppler
Çeviren: Saliha Esenboğa
165 HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE NAKLİNİN GEÇ ETKİLERİ 1168
Rachel A. Phelan ve David Margolis
Çeviren: Saliha Esenboğa

KISIM XIV

Alerjik Hastalıklar

166 ALERJİ VE ATOPİK HASTALIKLARIN İMMÜNOLOJİK TEMELLERİ 1170
Cezmi A. Akdis ve Scott H. Sicherer
Çeviren: Ayşegül Akarsu
167 ALERJİK HASTALIKLARIN TANISI 1174
Supinda Bunyavanich, Jacob Kattan ve Scott H. Sicherer
Çeviren: Ayşegül Akarsu
168 ALERJİK RİNİT 1179
Henry Milgrom ve Scott H. Sicherer
Çeviren: Ayşegül Akarsu
169 ÇOCUKLUK ÇAĞI ASTIMI 1186
Andrew H. Liu, Joseph D. Spahn ve Scott H. Sicherer
Çeviren: Ayşegül Akarsu
170 ATOPİK DERMATİT (ATOPİK EGZAMA) 1209
Donald Y.M. Leung ve Scott H. Sicherer
Çeviren: Oğuzhan Serin
171 BÖCEK ALERJİSİ 1217
Julie Wang ve Scott H. Sicherer
Çeviren: Oğuzhan Serin
172 OKÜLER ALERJİLER 1219
Christine B. Cho, Mark Boguniewicz ve Scott H. Sicherer
Çeviren: Oğuzhan Serin
173 ÜRTİKER (KURDEŞEN) VE ANJİYOÖDEM 1222
Amy P. Stallings, Stephen C. Dreskin, Michael M. Frank ve Scott H. Sicherer
Çeviren: Oğuzhan Serin
174 ANAFİLAKSİ 1228
Hugh A. Sampson, Julie Wang ve Scott H. Sicherer
Çeviren: Oğuzhan Serin
175 SERUM HASTALIĞI 1234
Anna Nowak-Węgrzyn ve Scott H. Sicherer
Çeviren: Oğuzhan Serin
176 BESİN ALERJİSİ VE BESİNLERE KARŞI ADVERS REAKSİYONLAR 1236
Anna Nowak-Węgrzyn, Hugh A. Sampson ve Scott H. Sicherer
Çeviren: Oğuzhan Serin
177 İLAÇLARA ADVERS REAKSİYONLAR 1242
Christine B. Cho, Mark Boguniewicz ve Scott H. Sicherer
Çeviren: Oğuzhan Serin

KISIM XV

Çocukluk Çağının Romatolojik Hastalıkları (Bağ Doku Hastalıkları, Kollajen Damar Hastalıkları)

178 ŞÜPHELİ ROMATOLOJİK HASTALIĞIN DEĞERLENDİRİLMESİ 1248
C. Egla Rabinovich
Çeviren: Ezgi Deniz Batu
179 ROMATOLOJİK HASTALIKLARIN TEDAVİSİ 1252
Jeffrey A. Dvergsten, Esi Morgan ve C. Egla Rabinovich
Çeviren: Ezgi Deniz Batu
180 JUVENİL İDİOPATİK ARTRİT 1258
Eveline Y. Wu ve C. Egla Rabinovich
Çeviren: Ezgi Deniz Batu
181 ANKİLOZAN SPONDİLİT VE DİĞER SPONDİLOARTROPATİLER 1268
Pamela F. Weiss ve Robert A. Colbert
Çeviren: Ezgi Deniz Batu
182 REAKTİF VE POST-ENFEKSİYÖZ ARTRİT 1272
Pamela F. Weiss ve Robert A. Colbert
Çeviren: Ezgi Deniz Batu
183 SİSTEMİK LUPUS ERİTEMATOZUS 1274
Rebecca E. Sadun, Stacy P. Ardoin ve Laura E. Schanberg
Çeviren: Ezgi Deniz Batu
183.1 Neonatal Lupus 1279
Deborah M. Friedman, Jill P. Buyon, Rebecca E. Sadun, Stacy P. Ardoin ve Laura E. Schanberg
184 JÜVENİL DERMATOMİYOZİT 1280
Angela Byun Robinson ve Ann M. Reed
Çeviren: Ezgi Deniz Batu
185 SKLERODERMA VE RAYNAUD FENOMENİ 1285
Heather A. Van Mater ve C. Egla Rabinovich
Çeviren: Ezgi Deniz Batu
186 BEHÇET HASTALIĞI 1289
Seza Özen
Çeviren: Ümmüşen Kaya Akca

187 SJÖGREN SENDROMU 1291
C. Egla Rabinovich
Çeviren: Erdal Sağ

188 KALITSAL TEKRARLAYAN ATEŞ SENDROMLARI VE DİĞER SİSTEMİK OTOENFLAMATUAR HASTALIKLAR 1292
James W. Verbsky
Çeviren: Erdal Sağ

189 AMİLOİDOZ 1304
Karyl S. Barron ve Amanda K. Ombrello
Çeviren: Erdal Sağ

190 SARKOİDOZ 1306
Eveline Y. Wu
Çeviren: Erdal Sağ

191 KAWASAKİ HASTALIĞI 1310
Mary Beth F. Son ve Jane W. Newburger
Çeviren: Erdal Sağ

192 VASKÜLİTİK SENDROMLAR 1316
Vidya Sivaraman, Edward C. Fels ve Stacy Ardoin
Çeviren: Erdal Sağ

192.1 Henoch-Schönlein Purpurası 1318
Vidya Sivaraman, Edward C. Fels ve Stacy P. Ardoin

192.2 Takayasu Arteriti 1320
Vidya Sivaraman, Edward C. Fels ve Stacy P. Ardoin

192.3 Poliarteritis Nodoza ve Kütanöz Poliarteritis Nodoza 1322
Vidya Sivaraman, Edward C. Fels ve Stacy P. Ardoin

192.4 Antinötrofil Sitoplazmik Antikor-İlişkili Vaskülit 1324
Vidya Sivaraman, Edward C. Fels ve Stacy P. Ardoin

192.5 Diğer Vaskülitik Sendromlar 1326
Vidya Sivaraman, Edward C. Fels ve Stacy P. Ardoin

193 KAS-İSKELET AĞRI SENDROMLARI 1327
Kelly K. Anthony ve Laura E. Schanberg
Çeviren: Erdal Sağ

193.1 Büyüme Ağrıları 1329
Kelly K. Anthony ve Laura E. Schanberg

193.2 İnce Lif Polinöropatisi 1330
Kelly K. Anthony ve Laura E. Schanberg

193.3 Fibromiyalji 1330
Kelly K. Anthony ve Laura E. Schanberg

193.4 Kompleks Bölgesel Ağrı Sendromu 1332
Kelly K. Anthony ve Laura E. Schanberg

193.5 Eritromelalji 1332
Laura E. Schanberg

194 ARTRİTLE İLİŞKİLİ DİĞER DURUMLAR 1333
Angela Byun Robinson ve C. Egla Rabinovich
Çeviren: Erdal Sağ

KISIM XVI

Enfeksiyon Hastalıkları

Ana Bölüm **1** GENEL KONULAR

195 TANISAL MİKROBİYOLOJİ 1335
Carey-Ann D. Burnham ve Gregory A. Storch
Çeviren: Damla Hanalioğlu

196 MİKROBİYOM VE ÇOCUK SAĞLIĞI 1341
Patrick C. Seed
Çeviren: Damla Hanalioğlu

Ana Bölüm **2** KORUYUCU ÖNLEMLER

197 AŞILAMA UYGULAMALARI 1347
Henry H. Bernstein, Alexandra Kilinsky ve Walter A. Orenstein
Çeviren: Damla Hanalioğlu

197.1 Uluslararası Aşı Uygulamaları 1365
Jean-Marie Okwo-Bele, Tracey S. Goodman ve John David Clemens

198 ENFEKSİYON ÖNLEME VE KONTROL ALTINA ALMA 1366
Michael J. Chusid ve Joan P. Moran
Çeviren: Orkun Aydın

199 ÇOCUK BAKIMI VE BULAŞICI HASTALIKLAR 1370
Ana M. Vaughan ve Susan E. Coffin
Çeviren: Orkun Aydın

200 ULUSLARARASI SEYAHAT EDEN ÇOCUKLAR İÇİN SAĞLIK ÖNERİLERİ 1375
John C. Christenson ve Chandy C. John
Çeviren: Orkun Aydın

201 ATEŞ 1386
Linda S. Nield ve Deepak Kamat
Çeviren: Orkun Aydın

202 YENİDOĞAN VE KÜÇÜK BEBEKLERDE ODAĞI OLMAYAN ATEŞ 1389
Laura Brower ve Samir S. Shah
Çeviren: Orkun Aydın

203 BÜYÜK ÇOCUKLARDA ATEŞ 1393
Paul L. Aronson ve Mark I. Neuman
Çeviren: Orkun Aydın

204 NEDENİ BİLİNMEYEN ATEŞ 1397
Andrew P. Steenhoff
Çeviren: Orkun Aydın

205 İMMÜN YETMEZLİĞİ OLAN BİREYLERDEKİ ENFEKSİYONLAR 1403
Marian G. Michaels, Hey Jin Chong ve Michael Green
Çeviren: Leman Akcan Yıldız

205.1 Primer İmmün Yetmezliklerde Görülen Enfeksiyonlar 1403
Marian G. Michaels, Hey Jin Chong ve Michael Green

205.2 Edinsel İmmün Yetmezliklerde Görülen Enfeksiyonlar 1405
Marian G. Michaels, Hey Jin Chong ve Michael Green

205.3 İmmün Yetmezliği Olan Kişilerde Enfeksiyonun Önlenmesi 1410
Marian G. Michaels, Hey Jin Chong ve Michael Green

206 TIBBİ CİHAZLARLA İŞKİLİ ENFEKSİYON 1410
Joshua Wolf ve Patricia M. Flynn
Çeviren: Leman Akcan Yıldız

Ana Bölüm **3** ANTİBİYOTİK TEDAVİSİ

207 ANTİBAKTERİYEL TEDAVİNİN İLKELERİ 1414
Mark R. Schleiss
Çeviren: Leman Akcan Yıldız

Ana Bölüm **4** **GRAM-POZİTİF BAKTERİYEL ENFEKSİYONLAR**

208 ***STAFİLOKOKLAR*** 1429
James T. Gaensbauer ve James K. Todd
Çeviren: Seçil Pabuçcuoğlu
208.1 Staphylococcus aureus 1430
James T. Gaensbauer ve James K. Todd
208.2 Toksik Şok Sendromu 1434
James T. Gaensbauer ve James K. Todd
208.3 Koagülaz Negatif Stafilokoklar 1435
James T. Gaensbauer ve James K. Todd

209 ***STREPTOCOCCUS PNEUMONIAE*** **(PNÖMOKOK)** 1436
Kacy A. Ramirez ve Timothy R. Peters
Çeviren: Seçil Pabuçcuoğlu

210 **GRUP A STREPTOKOK** 1440
Stanford T. Shulman ve Caroline H. Reuter
Çeviren: Seçil Pabuçcuoğlu
210.1 Romatizmal Ateş 1445
Stanford T. Shulman ve Caroline H. Reuter

211 **GRUP B STREPTOKOK** 1450
Catherine S. Lachenauer ve Michael R. Wessels
Çeviren: Seçil Pabuçcuoğlu

212 **GRUP A VEYA B DIŞI STREPTOKOKLAR** 1455
David B. Haslam
Çeviren: Seçil Pabuçcuoğlu

213 ***ENTEROKOK*** 1456
David B. Haslam
Çeviren: Seçil Pabuçcuoğlu

214 **DİFTERİ (*CORYNEBACTERIUM DIPHTHERIAE*)** 1458
Amruta Padhye ve Stephanie A. Fritz
Çeviren: Ayşe Bilge Baklacı

215 ***LISTERIA MONOCYTOGENES*** 1462
Thomas S. Murray ve Robert S. Baltimore
Çeviren: Ayşe Bilge Baklacı

216 ***ACTINOMYCES*** 1465
Brian T. Fisher
Çeviren: Ayşe Bilge Baklacı

217 ***NOCARDIA*** 1467
Brian T. Fisher
Çeviren: Ayşe Bilge Baklacı

Ana Bölüm **5** **GRAM-NEGATİF BAKTERİYEL ENFEKSİYONLAR**

218 ***NEISSERIA MENINGITIDIS*** **(MENINGOCOCCUS)** 1469
Andrew J. Pollard ve Manish Sadarangani
Çeviren: Ayşe Bilge Baklacı

219 ***NEISSERIA GONORRHOEAE*** **(GONOCOCCUS)** 1478
Katherine Hsu, Sanjay Ram ve Toni Darville
Çeviren: Ayşe Bilge Baklacı

220 ***KINGELLA KINGAE*** 1484
Pablo Yagupsky
Çeviren: Ayşe Bilge Baklacı

221 ***HAEMOPHILUS INFLUENZAE*** 1486
Robert S. Daum
Çeviren: Dilara Demirel

222 **ŞANKROİD (*HAEMOPHILUS DUCREYI*)** 1489
H. Dele Davies
Çeviren: Dilara Demirel

223 ***MORAXELLA CATARRHALIS*** 1490
Timothy F. Murphy
Çeviren: Dilara Demirel

224 **BOĞMACA (*BORDETELLA PERTUSSIS* VE *BORDETELLA PARAPERTUSSIS*)** 1492
Emily Souder ve Sarah S. Long
Çeviren: Dilara Demirel

225 ***SALMONELLA*** 1496
Jeffrey S. McKinney
Çeviren: Dilara Demirel
225.1 Nontifoidal Salmonelloz 1496
Jeffrey S. McKinney
225.2 Enterik Ateş (Tifo) 1502
Jeffrey S. McKinney

226 ***SHIGELLA*** 1508
Patrick C. Seed
Çeviren: Dilara Demirel

227 ***ESCHERICHIA COLI*** 1511
Patrick C. Seed
Çeviren: Dilara Demirel

228 **KOLERA** 1515
Anna Lena Lopez
Çeviren: Şükran Bayrak

229 ***CAMPYLOBACTER*** 1519
Ericka V. Hayes
Çeviren: Şükran Bayrak

230 ***YERSINIA*** 1522
Ericka V. Hayes
Çeviren: Şükran Bayrak
230.1 *Yersinia enterocolitica* 1522
Ericka V. Hayes
230.2 *Yersinia pseudotuberculosis* 1524
Ericka V. Hayes
230.3 Veba *(Yersinia pestis)* 1524
Ericka V. Hayes

231 ***AEROMONAS*** **VE** ***PLESIOMONAS*** 1526
Ameneh Khatami ve Adam J. Ratner
Çeviren: Şükran Bayrak
231.1 *Aeromonas* 1526
Ameneh Khatami ve Adam J. Ratner
231.2 *Plesiomonas shigelloides* 1528
Ameneh Khatami ve Adam J. Ratner

232 ***PSEUDOMONAS, BURKHOLDERIA,*** **VE** ***STENOTROPHOMONAS*** 1529
Çeviren: Şükran Bayrak
232.1 *Pseudomonas aeruginosa* 1529
Thomas S. Murray ve Robert S. Baltimore
232.2 *Burkholderia cepacia* Complex 1532
Thomas S. Murray ve Robert S. Baltimore
232.3 *Stenotrophomonas* 1533
Thomas S. Murray ve Robert S. Baltimore

233 ***TULAREMIA*** **(*FRANCISELLA TULARENSIS*)** 1533
Kevin J. Downes
Çeviren: Şükran Bayrak

234 ***BRUSELLA*** 1536
Kevin J. Downes
Çeviren: Şükran Bayrak

235 ***LEGIONELLA*** 1538
Jeffrey S. Gerber
Çeviren: Şükran Bayrak

236 ***BARTONELLA*** 1540
Rachel C. Orscheln
Çeviren: Özlem Necipoğlu
236.1 Kedi-Tırmığı Hastalığı (*Bartonella henselae*) 1540
Rachel C. Orscheln

236.2 Bartonellozis (*Bartonella bacilliformis*) 1543
Rachel C. Orscheln
236.3 Siper Ateşi (*Bartonella quintana*) 1544
Rachel C. Orscheln
236.4 Basiller Anjiomatozisis ve Basiller Peliosis Hepatis (*Bartonella henselae* ve *Bartonella quintana*) 1544
Rachel C. Orscheln

Ana Bölüm **6** **ANAEROBİK BAKTERİYEL ENFEKSİYONLAR**

237 **BOTULİZM (*CLOSTRIDIUM BOTULINUM*)** 1545
Laura E. Norton ve Mark R. Schleiss
Çeviren: Özlem Necipoğlu
238 **TETANOS (*CLOSTRIDIUM TETANI*)** 1549
Mark R. Schleiss
Çeviren: Özlem Necipoğlu
239 ***CLOSTRIDIUM DIFFICILE* ENFEKSİYONU** 1552
Osman Z. Ahmad ve Mitchell B. Cohen
Çeviren: Özlem Necipoğlu
240 **DİĞER ANAEROBİK ENFEKSİYONLAR** 1555
Sindhu Mohandas ve Michael J. Chusid
Çeviren: Özlem Necipoğlu

Ana Bölüm **7** **MİKOBAKTERİYEL ENFEKSİYONLAR**

241 **ANTİMİKOBAKTERİYEL TEDAVİNİN İLKELERİ** 1560
Stacene R. Maroushek
Çeviren: Özlem Necipoğlu
242 **TÜBERKÜLOZ (*MYCOBACTERIUM TUBERCULOSIS*)** 1565
Lindsay Hatzenbuehler Cameron ve Jeffrey R. Starke
Çeviren: Özlem Necipoğlu
243 **HANSEN HASTALIĞI (*MYCOBACTERIUM LEPRAE*)** 1582
Cristina Garcia-Mauriño ve Asuncion Mejias
Çeviren: Umut Berk Mercan
244 **TÜBERKÜLOZ DIŞI MİKOBAKTERİLER** 1587
Ericka V. Hayes
Çeviren: Umut Berk Mercan

Ana Bölüm **8** **SPİROKET ENFEKSİYONLARI**

245 **SİFİLİZ (*TREPONEMA PALLIDUM*)** 1592
Maria Jevitz Patterson ve H. Dele Davies
Çeviren: Umut Berk Mercan
246 **NONVENEREAL (CİNSEL YOLLA BULAŞMAYAN) TREPONEMAL ENFEKSİYONLAR** 1599
Stephen K. Obaro ve H. Dele Davies
Çeviren: Umut Berk Mercan
246.1 Yaws (*Ekvator frengisi*) 1600
Stephen K. Obaro ve H. Dele Davies
246.2 Bejel (Endemik Sifiliz, Treponema pallidum endemicum) 1601
Stephen K. Obaro ve H. Dele Davies
246.3 Pinta (*Treponema carateum*) 1601
Stephen K. Obaro ve H. Dele Davies
247 **LEPTOSPIRA** 1601
H. Dele Davies ve Kari A. Simonsen
Çeviren: Umut Berk Mercan
248 **TEKRARLAYAN ATEŞ (*BORRELIA*)** 1603
H. Dele Davies ve Stephen K. Obaro
Çeviren: Umut Berk Mercan
249 **LYME HASTALIĞI (*BORRELIA BURGDORFERI*)** 1604
Stephen C. Eppes ve Neal D. Goldstein
Çeviren: Umut Berk Mercan

Ana Bölüm **9** **MİKOPLAZMA ENFEKSİYONLARI**

250 ***MYCOPLASMA PNEUMONIAE*** 1609
Asuncion Mejias ve Octavio Ramilo
Çeviren: Shabnam Baghirli
251 **GENİTAL MİKOPLAZMALAR (*MYCOPLASMA HOMINIS*, *MYCOPLASMA GENITALIUM*, VE *UREAPLASMA UREALYTICUM*)** 1612
Rosa Rodríguez-Fernández ve Asuncion Mejias
Çeviren: Shabnam Baghirli

Ana Bölüm **10** **KLAMİDYA ENFEKSİYONLARI**

252 ***CHLAMYDIA PNEUMONIAE*** 1614
Stephan A. Kohlhoff ve Margaret R. Hammerschlag
Çeviren: Shabnam Baghirli
253 ***CHLAMYDIA TRACHOMATIS*** 1616
Margaret R. Hammerschlag
Çeviren: Shabnam Baghirli
253.1 Trahom 1616
Margaret R. Hammerschlag
253.2 Genital Sistem Enfeksiyonları 1616
Margaret R. Hammerschlag
253.3 Yenidoğanlarda Konjunktivit ve Pnömoni 1617
Margaret R. Hammerschlag
253.4 Lenfogranuloma Venereum 1618
Margaret R. Hammerschlag
254 **PSITTACOSIS (*CHLAMYDIA PSITTACI*)** 1618
Stephan A. Kohlhoff ve Margaret R. Hammerschlag
Çeviren: Shabnam Baghirli

Ana Bölüm **11** **RİKETSİYA ENFEKSİYONLARI**

255 **BENEKLİ ATEŞ GRUBU RİKETSİYOZLAR** 1619
J. Stephen Dumler ve Megan E. Reller
Çeviren: Shabnam Baghirli
255.1 Kayalık Dağlar Benekli Ateşi (*Rickettsia rickettsii*) 1622
Megan E. Reller ve J. Stephen Dumler
255.2 Akdeniz Benekli Ateşi veya Düğme Ateşi (*Rickettsia conorii*) 1626
Megan E. Reller ve J. Stephen Dumler
255.3 Riketsiyalpoks (*Rickettsia akari*) ve Pire Kaynaklı benekli ateş 1627
Megan E. Reller ve J. Stephen Dumler
256 **ÇALILIK TİFUSU (*ORIENTIA TSUTSUGAMUSHI*)** 1627
Megan E. Reller ve J. Stephen Dumler
Çeviren: Shabnam Baghirli
257 **TİFÜS GRUBU RİKETSİYOZLAR** 1628
Megan E. Reller ve J. Stephen Dumler
Çeviren: Shabnam Baghirli
257.1 Fare (endemik veya Pire kaynaklı) tifüs (*Rickettsia typhi*) 1629
Megan E. Reller ve J. Stephen Dumler
257.2 Epidemik (Bit-Kaynaklı) Tifüs (*Rickettsia prowazekii*) 1630
Megan E. Reller ve J. Stephen Dumler
258 **EHRLICHIOSIS VE ANAPLASMOSIS** 1630
J. Stephen Dumler ve Megan E. Reller
Çeviren: Shabnam Baghirli
259 **Q ATEŞİ (*COXIELLA BURNETII*)** 1633
Megan E. Reller ve J. Stephen Dumler
Çeviren: Shabnam Baghirli

Ana Bölüm **12** **FUNGAL ENFEKSİYONLAR**

260 **ANTİFUNGAL TEDAVİ İLKELERİ** 1635
William J. Steinbach, Michael Cohen-Wolkowiez ve Daniel K. Benjamin Jr.
Çeviren: Ayşe Şenol

261 ***CANDIDA*** 1640
Jessica E. Ericson ve Daniel K. Benjamin Jr.
Çeviren: Ayşe Şenol

261.1 Neonatal Enfeksiyonlar 1641
Jessica E. Ericson ve Daniel K. Benjamin Jr.

261.2 Bağışıklığı Normal Olan Çocuk ve Ergenlerde Enfeksiyonlar 1642
Jessica E. Ericson ve Daniel K. Benjamin Jr.

261.3 Bağışıklığı Baskılanmış Çocuklarda ve Ergenlerde Enfeksiyonlar 1642
Jessica E. Ericson ve Daniel K. Benjamin Jr.

262 ***CRYPTOCOCCUS NEOFORMANS*** VE ***CRYPTOCOCCUS GATTII*** 1644
David L. Goldman
Çeviren: Ayşe Şenol

263 ***MALASSEZIA*** 1646
Ashley M. Maranich
Çeviren: Ayşe Şenol

264 **ASPERGILLUS** 1646
William J. Steinbach
Çeviren: Ayşe Şenol

264.1 Alerjik Hastalıklar (Hipersensitivite Sendromları) 1647
William J. Steinbach

264.2 Saprofitik (Noninvaziv) Sendromlar 1647
William J. Steinbach

264.3 İnvaziv Hastalık 1648
William J. Steinbach

265 **HİSTOPLAZMOZ *(HISTOPLASMA CAPSULATUM)*** 1650
Matthew C. Washam ve Lara A. Danziger-Isakov
Çeviren: Ayşe Şenol

266 **BLASTOMYCOSIS *(BLASTOMYCES DERMATITIDIS*** VE ***BLASTOMYCES GILCHRISTII)*** 1652
Gregory M. Gauthier ve Bruce S. Klein
Çeviren: Ayşe Şenol

267 **KOKSİDİOİDOMİKOZ (*COCCİDİOİDES* TÜRLERİ)** 1654
Rebecca C. Brady
Çeviren: Ayşe Şenol

268 ***PARACOCCIDIOIDES BRASILIENSIS*** 1657
Andrew P. Steenhoff
Çeviren: Ayşe Şenol

269 **SPOROTRİKOZ *(SPOROTHRIX SCHENCKII)*** 1659
Andrew P. Steenhoff
Çeviren: Ayşe Şenol

270 **MUKORMİKOZİS** 1660
Rachel L. Wattier ve William J. Steinbach
Çeviren: Ayşe Şenol

271 ***PNEUMOCYSTIS JIROVECII*** 1662
Francis Gigliotti ve Terry W. Wright
Çeviren: Ayşe Şenol

Ana Bölüm **13** **VİRAL ENFEKSİYONLAR**

272 **ANTİVİRAL TEDAVİNİN İLKELERİ** 1664
Mark R. Schleiss
Çeviren: Ömer Faruk İpek

273 **KIZAMIK** 1670
Wilbert H. Mason ve Hayley A. Gans
Çeviren: Ömer Faruk İpek

274 **KIZAMIKÇIK** 1676
Wilbert H. Mason ve Hayley A. Gans
Çeviren: Ömer Faruk İpek

275 **KABAKULAK** 1680
Wilbert H. Mason ve Hayley A. Gans
Çeviren: Ömer Faruk İpek

276 **POLİOVİRUSLAR** 1683
Eric A.F. Simões
Çeviren: Ömer Faruk İpek

277 **POLİO DIŞI ENTEROVİRUSLAR** 1690
Kevin Messacar ve Mark J. Abzug
Çeviren: Ömer Faruk İpek

278 **PARVOVİRUSLAR** 1697
William C. Koch
Çeviren: Zelal Alkan Yalınkaya

279 **HERPES SIMPLEKS VIRUS** 1701
Lawrence R. Stanberry
Çeviren: Zelal Alkan Yalınkaya

280 **VARISELLA-ZOSTER VİRUS** 1708
Philip S. LaRussa, Mona Marin ve Anne A. Gershon
Çeviren: Zelal Alkan Yalınkaya

281 **EPSTEIN-BARR VIRUS** 1715
Jason B. Weinberg
Çeviren: Zelal Alkan Yalınkaya

282 **SİTOMEGALOVİRUS** 1718
William J. Britt
Çeviren: Zelal Alkan Yalınkaya

283 **ROSEOLA (İNSAN HERPESVİRUSLARI 6 VE 7)** 1723
Brenda L. Tesini ve Mary T. Caserta
Çeviren: Zelal Alkan Yalınkaya

284 **HHV-8 (İNSAN HERPESVIRUS-8)** 1726
Brenda L. Tesini ve Mary T. Caserta
Çeviren: Zelal Alkan Yalınkaya

285 **İNFLUENZA VİRUSLARI** 1727
Fiona P. Havers ve Angela J.P. Campbell
Çeviren: Zelal Alkan Yalınkaya

286 **PARAINFLUENZA VİRUSLARI*** 1732
Holly M. Biggs ve Angela J.P. Campbell
Çeviren: Cansu Ayten Tatar

287 **RESPİRATUAR SİNSİTYAL VİRUS** 1734
James E. Crowe Jr.
Çeviren: Cansu Ayten Tatar

288 **İNSAN METAPNÖMOVİRUS** 1738
James E. Crowe Jr.
Çeviren: Cansu Ayten Tatar

289 **ADENOVİRUSLAR** 1740
Jason B. Weinberg ve John V. Williams
Çeviren: Cansu Ayten Tatar

290 **RİNOVİRUSLAR** 1741
Santiago M.C. Lopez ve John V. Williams
Çeviren: Cansu Ayten Tatar

291 **KORONAVİRUSLAR** 1742
Kevin W. Graepel ve Mark R. Denison
Çeviren: Cansu Ayten Tatar

292 **ROTAVİRUSLAR, KALİSİVİRUSLAR VE ASTROVİRUSLAR** 1745
Dorsey M. Bass
Çeviren: Cansu Ayten Tatar

293 **İNSAN PAPİLLOMAVİRUSLARI** 1747
Kristen A. Feemster
Çeviren: Cansu Ayten Tatar

294 **ARBOVIRAL ENFEKSİYONLAR** 1752
Scott B. Halstead
Çeviren: Cansu Ayten Tatar

294.1 Doğu At Ensefaliti 1754
Scott B. Halstead

294.2 Batı At Ensefaliti 1754
Scott B. Halstead

294.3 St. Louis Ensefaliti 1755
Scott B. Halstead

294.4 Batı Nil Ensefaliti 1755
Scott B. Halstead
294.5 Powassan Ensefaliti 1756
Scott B. Halstead
294.6 La Crosse ve California Ensefaliti 1756
Scott B. Halstead
294.7 Colorado Kene Ateşi 1756
Scott B. Halstead
294.8 Chikungunya Ateşi 1756
Scott B. Halstead
294.9 Venezuella At Ensefaliti 1757
Scott B. Halstead
294.10 Japon Ensefaliti 1757
Scott B. Halstead
294.11 Kene Kaynaklı Ensefalit 1757
Scott B. Halstead
294.12 Zika Virus 1758
Scott B. Halstead

295 DENGUE ATEŞİ, DENGUE HEMORAJİK ATEŞİ VE ŞİDDETLİ DENGUE 1760
Scott B. Halstead
Çeviren: Uğur Erkin Zeytinoğlu

296 SARIHUMMA 1764
Scott B. Halstead
Çeviren: Uğur Erkin Zeytinoğlu

297 EBOLA VE DİĞER HEMORAJİK ATEŞLER 1766
Scott B. Halstead
Çeviren: Uğur Erkin Zeytinoğlu

298 LENFOSİTİK KORYOMENENJİT VİRUS 1771
Daniel J. Bonthius
Çeviren: Uğur Erkin Zeytinoğlu

299 HANTAVIRUS PULMONER SENDROMU 1773
Scott B. Halstead
Çeviren: Uğur Erkin Zeytinoğlu

300 KUDUZ 1774
Rodney E. Willoughby Jr.
Çeviren: Uğur Erkin Zeytinoğlu

301 POLYOMAVİRUSLAR 1777
Gregory A. Storch
Çeviren: Uğur Erkin Zeytinoğlu

302 İNSAN İMMUN YETMEZLİK VİRUSU VE EDİNİLMİŞ İMMUN YETMEZLİK SENDROMU 1778
Ericka V. Hayes
Çeviren: Uğur Erkin Zeytinoğlu

303 İNSAN T LENFOTROFİK VİRUSLAR 1805
Paul Spearman ve Lee Ratner
Çeviren: Uğur Erkin Zeytinoğlu

304 BULAŞICI SÜNGERİMSİ ENSEFALOPATİLER 1806
David M. Asher
Çeviren: Uğur Erkin Zeytinoğlu

Ana Bölüm **14** **ANTİPARAZİTİK TEDAVİ**

305 ANTİPARAZİTİK TEDAVİ ESASLARI 1812
Beth K. Thielen ve Mark R. Schleiss
Çeviren: Cansu Kethüda Ensert

Ana Bölüm **15** **PROTOZOON HASTALIKLARI**

306 PRİMER AMİBİK MENİNGOENSEFALİT 1829
Matthew D. Eberly
Çeviren: Cansu Kethüda Ensert

307 AMİBİYAZİS 1831
Edsel Maurice T. Salvana ve Robert A. Salata
Çeviren: Cansu Kethüda Ensert

308 GİARDİYAZİS VE BALANTİDİYAZİS 1833
Çeviren: Cansu Kethüda Ensert

308.1 Giardia duodenalis 1833
Chandy C. John
308.2 Balantidiasis 1835
Chandy C. John

309 *CRYPTOSPORIDIUM*, *CYSTOISOSPORA*, *CYCLOSPORA* VE *MICROSPORIDIA* 1836
Patricia M. Flynn
Çeviren: Cansu Kethüda Ensert

310 TRİKOMONİYAZİS (*TRICHOMONAS VAGINALIS*) 1838
Edsel Maurice T. Salvana ve Robert A. Salata
Çeviren: Cansu Kethüda Ensert

311 LEİSMANYAZİS (*LEISHMANIA*) 1839
Peter C. Melby
Çeviren: Cansu Kethüda Ensert

312 AFRİKA TRİPANOZOMİYAZİSİ (UYKU HASTALIĞI; *TRYPANOSOMA BRUCEI* KOMPLEKSİ) 1844
Edsel Maurice T. Salvana ve Robert A. Salata
Çeviren: Özge Doğan

313 AMERİKAN TRİPANOZOMİYAZ (CHAGAS HASTALIĞI; *TRYPANOSOMA CRUZI*) 1847
Edsel Maurice T. Salvana ve Robert A. Salata
Çeviren: Özge Doğan

314 SITMA *(PLASMODIUM)* 1851
Chandy C. John
Çeviren: Özge Doğan

315 BABESİOZİS *(BABESIA)* 1863
Peter J. Krause
Çeviren: Özge Doğan

316 TOKSOPLAZMOZİS *(TOXOPLASMA GONDII)* 1865
Rima McLeod ve Kenneth M. Boyer
Çeviren: Özge Doğan

Ana Bölüm **16** **PARAZİTER HASTALIKLAR**

317 ASKARİAZİS *(ASCARIS LUMBRICOIDES)* 1877
Arlene E. Dent ve James W. Kazura
Çeviren: Dilara Mat

318 KANCALI KURTLAR *(NECATOR AMERICANUS* VE *ANCYLOSTOMA SPP.)* 1878
Peter J. Hotez
Çeviren: Dilara Mat

318.1 Kutanöz Larva Migrans 1880
Peter J. Hotez

319 TRİSURİAZİS *(TRICHURIS TRICHIURA)* 1881
Arlene E. Dent ve James W. Kazura
Çeviren: Dilara Mat

320 ENTEROBİAZİS *(ENTEROBIUS VERMICULARIS)* 1882
Arlene E. Dent ve James W. Kazura
Çeviren: Dilara Mat

321 STRONGİLOİDİAZİS *(STRONGYLOIDES STERCORALIS)* 1883
Arlene E. Dent ve James W. Kazura
Çeviren: Dilara Mat

322 LENFATİK FİLARİAZİS *(BRUGIA MALAYI, BRUGIA TIMORI* VE *WUCHERERIA BANCROFTI)* 1884
Arlene E. Dent ve James W. Kazura
Çeviren: Dilara Mat

323 DİĞER DOKU NEMATODLARI 1885
Arlene E. Dent ve James W. Kazura
Çeviren: Dilara Mat

324 TOKSOKARİAZİS (VİSERAL VE OKULAR LARVA MİGRANS) 1888
Arlene E. Dent ve James W. Kazura
Çeviren: Dilara Mat

325 TRİŞİNELLOZİS *(TRICHINELLA SPIRALIS)* 1889
Arlene E. Dent ve James W. Kazura
Çeviren: Dilara Mat

326 SİSTOSOMİAZİS *(SCHISTOSOMA)* 1890
Charles H. King ve Amaya L. Bustinduy
Çeviren: Dilara Mat

327 YASSI SOLUCANLAR *(KARACİĞER, AKCİĞER VE İNTESTİNAL)* 1892
Charles H. King ve Amaya L. Bustinduy
Çeviren: Dilara Mat

328 ERİŞKİN TENYA ENFEKSİYONLARI 1893
Philip R. Fischer ve A. Clinton White Jr.
Çeviren: Dilara Mat

329 SİSTİSERKOZİS 1895
A. Clinton White Jr. ve Philip R. Fischer
Çeviren: Dilara Mat

330 EKİNOKOKOZİS *(ECHINOCOCCUS GRANULOSUS* VE *ECHINOCOCCUS MULTILOCULARİS)* 1897
Miguel M. Cabada, Philip R. Fischer ve A. Clinton White Jr.
Çeviren: Dilara Mat

CİLT 2

KISIM XVII

Sindirim Sistemi

Ana Bölüm **1** **SİNDİRİM SİSTEMİ HASTALIKLARININ KLİNİK BELİRTİLERİ**

331 NORMAL SİNDİRİM SİSTEMİ FENOMENLERİ 1901
Asim Maqbool ve Chris A. Liacouras
Çeviren: Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen

332 SİNDİRİM SİSTEMİ BOZUKLUKLARININ ANA BELİRTİ VE BULGULARI 1902
Asim Maqbool ve Chris A. Liacouras
Çeviren: Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen

Ana Bölüm **2** **AĞIZ BOŞLUĞU**

333 DİŞLERİN GELİŞİMİ VE GELİŞİMSEL ANOMALİLERİ 1912
Vineet Dhar
Çeviren: Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen

334 DİĞER DURUMLARLA İLİŞKİLİ AĞIZ BOŞLUĞU BOZUKLUKLARI 1914
Vineet Dhar
Çeviren: Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen

335 MALOKLUZYON (DİŞ KAPANIŞ BOZUKLUĞU) 1915
Vineet Dhar
Çeviren: Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen

336 YARIK DUDAK VE DAMAK 1915
Vineet Dhar
Çeviren: Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen

337 AĞIZLA İLGİLİ BELİRTİ GÖSTEREN SENDROMLAR 1917
Vineet Dhar
Çeviren: Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen

338 DİŞ ÇÜRÜKLERİ 1918
Vineet Dhar
Çeviren: Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen

339 PERİODONTAL HASTALIKLAR 1921
Vineet Dhar
Çeviren: Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen

340 DİŞ TRAVMASI 1922
Vineet Dhar
Çeviren: Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen

341 AĞIZ YUMUŞAK DOKULARININ SIK GÖRÜLEN LEZYONLARI 1924
Vineet Dhar
Çeviren: Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen

342 TÜKÜRÜK BEZLERİ VE ÇENE HASTALIKLARI 1925
Vineet Dhar
Çeviren: Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen

343 DİŞ DEĞERLENDİRMESİNDE TANISAL RADYOLOJİ 1926
Vineet Dhar
Çeviren: Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen

Ana Bölüm **3** **ÖSEFAGUS**

344 ÖSEFAGUSUN EMBRİYOLOJİSİ, ANATOMİSİ VE İŞLEVİ 1927
Seema Khan ve Sravan Kumar Reddy Matta
Çeviren: Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen

344.1 Ortak Klinik Belirtiler ve Tanısal Araçlar 1928
Seema Khan ve Sravan Kumar Reddy Matta

345 KONJENİTAL ANOMALİLER 1929
Çeviren: Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen

345.1 Ösefageal Atrezi ve Trakeoösefageal Fistül 1929
Seema Khan ve Sravan Kumar Reddy Matta

345.2 Laringotrakeoösefageal Yarıklar 1931
Seema Khan ve Sravan Kumar Reddy Matta

345.3 Konjenital Ösefageal Stenoz 1931
Seema Khan ve Sravan Kumar Reddy Matta

346 ÖSEFAGUSUN TIKAYICI VE MOTİLİTE BOZUKLUKLARI 1931
Seema Khan ve Sravan Kumar Reddy Matta
Çeviren: Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen

347 MOTİLİTE BOZUKLUĞU 1932
Seema Khan ve Sravan Kumar Reddy Matta
Çeviren: Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen

348 HIATAL HERNİ 1934
Seema Khan ve Sravan Kumar Reddy Matta
Çeviren: Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen

349 GASTROÖSEFAGEAL REFLÜ HASTALIĞI 1934
Seema Khan ve Sravan Kumar Reddy Matta
Çeviren: Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen

349.1 Gastroösefageal Reflü Hastalığının Komplikasyonları 1938
Seema Khan ve Sravan Kumar Reddy Matta

350 EOZİNOFİLİK ÖSEFAJİT, İLACA BAĞLI ÖSEFAJİT VE ENFEKTİF ÖSEFAJİT 1939
Seema Khan
Çeviren: Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen

351 ÖSEFAGUS PERFORASYONU 1941
Seema Khan
Çeviren: Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen

352 ÖSEFAGUS VARİSLERİ 1941
Seema Khan
Çeviren: Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen

353 YABANCI MADDE YUTULMASI 1942
Çeviren: Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen

353.1 Ösefagusta Yabancı Cisimler 1942
Seema Khan

353.2 Kostik Madde İçimi 1943
Seema Khan

Ana Bölüm **4** **MİDE VE BAĞIRSAKLAR**

354 **MİDE VE BAĞIRSAKLARIN NORMAL GELİŞİMİ, YAPISI VE FONKSİYONLARI** 1945
Asim Maqbool ve Chris A. Liacouras
Çeviren: Ersin Gümüş

355 **PİLOR STENOZU VE MİDENİN DİĞER DOĞUŞTAN ANOMALİLERİ** 1946
Çeviren: Ersin Gümüş
355.1 Hipertrofik Pilor Stenozu 1946
Asim Maqbool ve Chris A. Liacouras
355.2 Doğuştan Mide Çıkış Tıkanıklığı 1948
Asim Maqbool ve Chris A. Liacouras
355.3 Mide Duplikasyonu 1949
Asim Maqbool ve Chris A. Liacouras
355.4 Mide Volvulusu 1949
Asim Maqbool ve Chris A. Liacouras
355.5 Hipertrofik Gastropati 1949
Asim Maqbool ve Chris A. Liacouras

356 **BAĞIRSAK ATREZİSİ, STENOZU VE MALROTASYONU** 1950
Asim Maqbool, Christina Bales ve Chris A. Liacouras
Çeviren: Ersin Gümüş
356.1 Duodenal Tıkanıklık 1950
Asim Maqbool ve Chris A. Liacouras
356.2 Jejunal ve İleal Atrezi ve Tıkanıklık 1951
Asim Maqbool ve Chris A. Liacouras
356.3 Malrotasyon 1952
Asim Maqbool ve Chris A. Liacouras

357 **İNTESTİNAL DUPLİKASYONLAR, MECKEL DİVERTİKÜLÜ VE OMFALOMEZENTERİK KANALIN DİĞER KALINTILARI** 1954
Çeviren: Ersin Gümüş
357.1 İntestinal Duplikasyonlar 1954
Asim Maqbool ve Chris A. Liacouras
357.2 Meckel Divertikülü ve Omfalomezenterik Kanalın Diğer Kalıntıları 1954
Melissa A. Kennedy, Asim Maqbool ve Chris A. Liacouras

358 **MOTİLİTE BOZUKLUKLARI VE HIRSCHSPRUNG HASTALIĞI** 1955
Çeviren: Ersin Gümüş
358.1 Kronik İntestinal Psödoobstrüksiyon 1955
Asim Maqbool, Kristin N. Fiorino, ve Chris A. Liacouras
358.2 Mitokondriyal Nörogastrointestinal Ensefalomiyopati 1958
Asim Maqbool ve Chris A. Liacouras
358.3 Enkoprezis ve Fonksiyonel Kabızlık 1958
Asim Maqbool ve Chris A. Liacouras
358.4 Konjenital Agangliyonik Megakolon (Hirschsprung Hastalığı) 1961
Asim Maqbool ve Chris A. Liacouras
358.5 İntestinal Nöronal Displazi 1964
Asim Maqbool ve Chris A. Liacouras
358.6 Süperior Mezenterik Arter Sendromu (Wilkie Sendromu, Cast Sendromu, Arteriomezenterik Duodenal Kompresyon Sendromu) 1964
Asim Maqbool ve Chris A. Liacouras

359 **ILEUS, ADEZYONLAR, İNVAJİNASYON VE KAPALI "LUP" TIKANIKLIK** 1965
Çeviren: Ersin Gümüş
359.1 Ileus 1965
Asim Maqbool ve Chris A. Liacouras
359.2 Adezyonlar 1965
Asim Maqbool ve Chris A. Liacouras
359.3 İnvajinasyon 1965
Asim Maqbool ve Chris A. Liacouras
359.4 Kapalı "Lup" Tıkanıklıklar 1967
Asim Maqbool ve Chris A. Liacouras

360 **YABANCI CİSİMLER VE BEZOARLAR** 1967
Çeviren: Ersin Gümüş
360.1 Mide ve Bağırsaktaki Yabancı Cisimler 1967
Asim Maqbool ve Chris A. Liacouras
360.2 Bezoarlar 1968
Asim Maqbool ve Chris A. Liacouras

361 **ÇOCUKLARDA PEPTİK ÜLSER HASTALIĞI** 1969
Samra S. Blanchard ve Steven J. Czinn
Çeviren: Ersin Gümüş
361.1 Zollinger-Ellison Sendromu 1973
Samra S. Blanchard ve Steven J. Czinn

362 **ENFLAMATUAR BAĞIRSAK HASTALIĞI** 1973
Ronen E. Stein ve Robert N. Baldassano
Çeviren: Ersin Gümüş
362.1 Kronik Ülseratif Kolit 1976
Ronen E. Stein ve Robert N. Baldassano
362.2 Crohn Hastalığı (Rejyonel Enterit, Rejyonel İleit, Granülomatöz Kolit) 1981
Ronen E. Stein ve Robert N. Baldassano
362.3 Çok Erken Başlangıçlı Enflamatuar Bağırsak Hastalığı 1986
Ronen E. Stein ve Robert N. Baldassano

363 **EOZİNOFİLİK GASTROENTERİT** 1987
Ronen E. Stein ve Robert N. Baldassano
Çeviren: Ersin Gümüş

364 **MALABSORPSİYON BOZUKLUKLARI** 1987
Raanan Shamir
Çeviren: Yasin Maruf Ergen
364.1 İntestinal Malabsorpsiyondan Şüphelenilen Çocukların İncelenmesi 1989
Firas Rinawi ve Raanan Shamir
364.2 Çölyak Hastalığı 1991
Riccardo Troncone ve Raanan Shamir
364.3 Diğer Malabsorpsiyon Sendromları 1996
Corina Hartman ve Raanan Shamir
364.4 Malabsorpsiyona Yol Açan İnce Bağırsak Enfeksiyonları ve Enfestasyonları 2000
Alfredo Guarino ve Raanan Shamir
364.5 İmmün Yetmezlikler 2001
Amit Assa ve Raanan Shamir
364.6 İmmünoproliferatif İnce Bağırsak Hastalığı 2002
Yael Mozer-Glassberg ve Raanan Shamir
364.7 Kısa Bağırsak Sendromu 2002
Yaron Avitzur ve Raanan Shamir
364.8 Kronik Malnutrisyon 2003
Yaron Avitzur ve Raanan Shamir
364.9 Enzim Eksiklikleri 2004
Michael J. Lentze ve Raanan Shamir
364.10 Malabsorpsiyona Neden Olan Karaciğer ve Safra Bozuklukları 2005
Anil Dhawan ve Raanan Shamir
364.11 Malabsorpsiyona Neden Olan Nadir Doğumsal Kusurlar 2006
Corina Hartman ve Raanan Shamir

365 BAĞIRSAK YETMEZLİĞİ OLAN ÇOCUKLARDA BAĞIRSAK NAKLİ 2009
Jorge D. Reyes ve André A.S. Dick
Çeviren: Yasin Maruf Ergen

366 ÇOCUKLARDA AKUT GASTROENTERİT 2012
Karen L. Kotloff
Çeviren: Yasin Maruf Ergen

366.1 Turist İshali 2033
Karen L. Kotloff

367 KRONİK İSHAL 2033
Anat Guz-Mark ve Raanan Shamir
Çeviren: Gözde Çeliksöz

367.1 Nöroendokrin Tümörlerden Kaynaklanan İshal 2040
Shimon Reif ve Raanan Shamir

368 FONKSİYONEL GASTROİNTESTİNAL HASTALIKLAR 2041
Asim Maqbool ve Chris A. Liacouras
Çeviren: Gözde Çeliksöz

369 DÖNGÜSEL (SİKLİK) KUSMA SENDROMU 2046
Asim Maqbool, B U.K. Li ve Chris A. Liacouras
Çeviren: Gözde Çeliksöz

370 AKUT APANDİSİT 2048
John J. Aiken
Çeviren: Gözde Çeliksöz

371 ANÜS VE REKTUMUN CERRAHİ DURUMLARI 2055
Çeviren: Gözde Çeliksöz

371.1 Anorektal Malformasyonlar 2055
Christina M. Shanti

371.2 Anal Fissür 2059
Christina M. Shanti

371.3 Perianal Apse ve Fistül 2059
Christina M. Shanti

371.4 Hemoroidler 2060
Christina M. Shanti

371.5 Rektal Mukozal Prolapsus 2060
Christina M. Shanti

371.6 Pilonidal Sinüs ve Apsesi 2061
Christina M. Shanti

372 SİNDİRİM SİSTEMİ TÜMÖRLERİ 2061
Danielle Wendel ve Karen F. Murray
Çeviren: Gözde Çeliksöz

373 KASIK FITIKLARI 2064
John J. Aiken
Çeviren: Gözde Çeliksöz

Ana Bölüm **5** **EKZOKRİN PANKREAS**

374 PANKREASIN EMBRİYOLOJİ, ANATOMİ VE FİZYOLOJİSİ 2070
Steven L. Werlin ve Michael Wilschanski
Çeviren: Togay Yılmaz

374.1 Pankreasın Anatomik Bozuklukları 2071
Steven L. Werlin ve Michael Wilschanski

374.2 Pankreas Fizyolojisi 2072
Steven L. Werlin ve Michael Wilschanski

375 PANKREAS FONKSİYON TESTLERİ 2072
Michael Wilschanski ve Steven L. Werlin
Çeviren: Togay Yılmaz

376 EKZOKRİN PANKREAS BOZUKLUKLARI 2072
Steven L. Werlin ve Michael Wilschanski
Çeviren: Togay Yılmaz

377 PANKREAS YETMEZLİĞİNİN TEDAVİSİ 2073
Michael Wilschanski ve Steven L. Werlin
Çeviren: Togay Yılmaz

378 PANKREATİT 2074
Çeviren: Togay Yılmaz

378.1 Akut Pankreatit 2074
Steven L. Werlin ve Michael Wilschanski

378.2 Akut Tekrarlayan ve Kronik Pankreatit 2078
Steven L. Werlin ve Michael Wilschanski

379 PANKREAS SIVISI BİRİKİMLERİ 2080
Michael Wilschanski ve Steven L. Werlin
Çeviren: Togay Yılmaz

380 PANKREAS TÜMÖRLERİ 2080
Meghen B. Browning, Steven L. Werlin ve Michael Wilschanski
Çeviren: Togay Yılmaz

Ana Bölüm **6** **KARACİĞER VE SAFRA SİSTEMİ**

381 KARACİĞER VE SAFRA SİSTEMİNİN MORFOGENEZİ 2081
Stacey S. Huppert ve William F. Balistreri
Çeviren: Togay Yılmaz

382 KARACİĞER HASTALIKLARININ BULGULARI 2085
James E. Squires ve William F. Balistreri
Çeviren: Togay Yılmaz

382.1 Olası Karaciğer İşlev Bozukluğu Olan Hastaların Değerlendirilmesi 2089
James E. Squires ve William F. Balistreri

383 KOLESTAZ 2092
Çeviren: Togay Yılmaz

383.1 Yenidoğan Kolestazı 2092
H. Hesham Abdel-Kader Hassan ve William F. Balistreri

383.2 Büyük Çocuklarda Kolestaz 2100
H. Hesham Abdel-Kader Hassan ve William F. Balistreri

384 KARACİĞERİN METABOLİK HASTALIKLARI 2101
Anna L. Peters ve William F. Balistreri
Çeviren: Togay Yılmaz

384.1 Bilirübinin Kalıtsal Konjugasyon Bozukluğu (Ailevi Nonhemolitik Konjuge Olmayan Hiperbilirübinemi) 2101
Anna L. Peters ve William F. Balistreri

384.2 Wilson Hastalığı 2103
Anna L. Peters ve William F. Balistreri

384.3 Hindistan Çocukluk Çağı Sirozu 2105
Anna L. Peters ve William F. Balistreri

384.4 Gestasyonel Alloimmün Karaciğer Hastalığı (Yenidoğanın Demir Depo Hastalığı) 2105
Anna L. Peters ve William F. Balistreri

384.5 Karaciğerin Diğer Metabolik Hastalıkları 2105
Anna L. Peters ve William F. Balistreri

385 VİRAL HEPATİTLER 2106
M. Kyle Jensen ve William F. Balistreri
Çeviren: Aslı Kuzu

386 KARACİĞER APSESİ 2119
Joshua K. Schaffzin ve Robert W. Frenck Jr
Çeviren: Aslı Kuzu

387 SİSTEMİK BOZUKLUKLAR İLE İLİŞKİLİ KARACİĞER HASTALIĞI 2120
Bernadette E. Vitola ve William F. Balistreri
Çeviren: Aslı Kuzu

387.1 Non-Alkolik Yağlı Karaciğer Hastalığı 2123
Bernadette E. Vitola ve William F. Balistreri

388 MİTOKONDRİAL HEPATOPATİLER 2123
Samar H. Ibrahim ve William F. Balistreri
Çeviren: Aslı Kuzu

389 OTOİMMÜN HEPATİT 2127
Benjamin L. Shneider ve Frederick J. Suchy
Çeviren: Aslı Kuzu

390 İLACA VE TOKSİNE BAĞLI KARACİĞER ZEDELENMESİ 2130
Frederick J. Suchy ve Amy G. Feldman
Çeviren: Aslı Kuzu

391 AKUT KARACİĞER YETMEZLİĞİ 2133
Frederick J. Suchy ve Amy G. Feldman
Çeviren: Aslı Kuzu

392 SAFRA YOLU VE KARACİĞERİN KİSTİK HASTALIKLARI 2136
Frederick J. Suchy ve Amy G. Feldman
Çeviren: Aslı Kuzu

393 SAFRA KESESİ HASTALIKLARI 2139
Frederick J. Suchy ve Amy G. Feldman
Çeviren: Aslı Kuzu

394 PORTAL HİPERTANSİYON VE VARİSLER 2141
Amy G. Feldman ve Frederick J. Suchy
Çeviren: Aslı Kuzu

395 KARACİĞER NAKLİ 2143
Jorge D. Reyes ve Evelyn Hsu
Çeviren: Aslı Kuzu

Ana Bölüm **7** **PERİTON**

396 PERİTONEAL MALFORMASYONLAR 2145
Asim Maqbool ve Chris A. Liacouras
Çeviren: Aslı Kuzu

397 ASİT 2145
Asim Maqbool, Jessica W. Wen ve Chris A. Liacouras
Çeviren: Aslı Kuzu

397.1 Şiloz Asitler 2146
Asim Maqbool, Jessica W. Wen ve Chris A. Liacouras

398 PERİTONİT 2147
Asim Maqbool, Jessica W. Wen ve Chris A. Liacouras
Çeviren: Aslı Kuzu

398.1 Akut Primer Peritonit 2147
Asim Maqbool, Jessica W. Wen ve Chris A. Liacouras

398.2 Akut İkincil (Sekonder) Peritonit 2147
Asim Maqbool, Jessica W. Wen ve Chris A. Liacouras

398.3 Akut Sekonder Lokalize Peritonit (Peritoneal Apseler) 2148
Asim Maqbool, Jessica W. Wen ve Chris A. Liacouras

399 EPİGASTRİK HERNİ 2148
John J. Aiken
Çeviren: Aslı Kuzu

399.1 İnsizyonel Herni 2149
John J. Aiken

KISIM **XVIII**

Solunum Sistemi

Ana Bölüm **1** **GELİŞİM VE FONKSİYON**

400 SOLUNUM YOLU HASTALIĞINA TANISAL YAKLAŞIM 2150
Julie Ryu, James S. Hagood, ve Gabriel G. Haddad
Çeviren: Nagehan Emiralioğlu

401 KRONİK VEYA TEKRARLAYAN SOLUNUM SEMPTOMLARI 2161
Anne G. Griffiths
Çeviren: Nagehan Emiralioğlu

401.1 Akciğer Bulguları Olan Akciğer Dışı Hastalıklar 2166
Susanna A. McColley

402 ANİ BEBEK ÖLÜM SENDROMU 2167
Fern R. Hauck, Rebecca F. Carlin, Rachel Y. Moon ve Carl E. Hunt
Çeviren: Nagehan Emiralioğlu

402.1 Ani Beklenmedik Postnatal Kollaps 2175
Sarah Vepraskas

403 BEBEKLERDE KISA SÜREDE DÜZELEN AÇIKLANAMAYAN OLAYLAR VE DİĞER AKUT OLAYLAR 2176
Joel S. Tieder
Çeviren: Nagehan Emiralioğlu

Ana Bölüm **2** **SOLUNUM YOLU HASTALIKLARI**

404 KONJENİTAL BURUN HASTALIKLARI 2180
Joseph Haddad Jr ve Sonam N. Dodhia
Çeviren: Nagehan Emiralioğlu

405 KAZANILMIŞ BURUN HASTALIKLARI 2182
Joseph Haddad Jr ve Sonam N. Dodhia
Çeviren: Nagehan Emiralioğlu

405.1 Burunda Yabancı Cisimler 2183
Joseph Haddad Jr ve Sonam N. Dodhia

405.2 Burun Kanaması 2183
Joseph Haddad Jr ve Sonam N. Dodhia

406 NAZAL POLİPLER 2184
Joseph Haddad Jr ve Sonam N. Dodhia
Çeviren: Nagehan Emiralioğlu

407 SOĞUK ALGINLIĞI 2185
Santiago M.C. Lopez ve John V. Williams
Çeviren: Nagehan Emiralioğlu

408 SİNÜZİT 2188
Diane E. Pappas ve J. Owen Hendley†
Çeviren: Nagehan Emiralioğlu

409 AKUT FARENJİT 2192
Robert R. Tanz
Çeviren: Canan Caka

410 RETROFARENGEAL APSE, LATERAL FARİNGEAL (PARAFARENGEAL) APSE VE PERİTONSİLLER SELÜLİT/APSE 2197
Diane E. Pappas ve J. Owen Hendley
Çeviren: Canan Caka

411 TONSİLLER VE ADENOİDLER 2198
Ralph F. Wetmore
Çeviren: Canan Caka

412 AKUT ENFLAMATUAR ÜST HAVA YOLU TIKANIKLIKLARI (KRUP, EPİGLOTTİT, LARENJİT VE BAKTERİYEL TRAKEİT) 2202
Kristine Knuti Rodrigues ve Genie E. Roosevelt
Çeviren: Canan Caka

412.1 Enfeksiyöz Üst Hava Yolu Tıkanıklıkları 2202
Kristine Knuti Rodrigues ve Genie E. Roosevelt

412.2 Bakteriyel Trakeit 2206
Kristine Knuti Rodrigues ve Genie E. Roosevelt

413 LARİNKS, TRAKEA VE BRONŞLARIN KONJENİTAL ANOMALİLERİ 2207
Jill N. D'Souza ve James W. Schroeder Jr
Çeviren: Canan Caka

413.1 Laringomalazi 2207
Jill N. D'Souza ve James W. Schroeder Jr

413.2 Konjenital Subglottik Stenoz 2208
Jill N. D'Souza ve James W. Schroeder Jr
413.3 Vokal Kord Paralizisi 2208
Jill N. D'Souza ve James W. Schroeder Jr
413.4 Konjenital Laringel Web ve Atrezi 2208
Jill N. D'Souza ve James W. Schroeder Jr
413.5 Subglottik Hemanjiyom 2209
Jill N. D'Souza ve James W. Schroeder Jr
413.6 Laringosel ve Saküler Kistler 2209
Jill N. D'Souza ve James W. Schroeder Jr
413.7 Posterior Laringeal Yarık ve Laringotrakeoösefageal Yarık 2210
Jill N. D'Souza ve James W. Schroeder Jr
413.8 Vasküler ve Kardiyak Anomaliler 2210
Jill N. D'Souza ve James W. Schroeder Jr
413.9 Trakeal Stenoz, Web ve Atrezi 2210
Jill N. D'Souza ve James W. Schroeder Jr
413.10 Önbağırsak (Foregut) Kistleri 2210
Jill N. D'Souza ve James W. Schroeder Jr
413.11 Trakeomalazi ve Bronkomalazi 2211
Jill N. D'Souza ve James W. Schroeder Jr

414 HAVA YOLUNDA YABANCI CİSİM 2211
Allison R. Hammer ve James W. Schroeder Jr
Çeviren: Canan Caka
414.1 Laringeal Yabancı Cisim 2212
Allison R. Hammer ve James W. Schroeder Jr
414.2 Trakeal Yabancı Cisim 2212
Allison R. Hammer ve James W. Schroeder Jr
414.3 Bronşial Yabancı Cisim 2212
Allison R. Hammer ve James W. Schroeder Jr

415 LARİNGOTRAKEAL STENOZ VE SUBGLOTTİK STENOZ 2213
Taher Valika ve James W. Schroeder Jr
Çeviren: Canan Caka
415.1 Konjenital Subglottik Stenoz 2213
415.2 Edinilmiş Laringotrakeal Stenoz 2213
Taher Valika ve James W. Schroeder Jr

416 BRONKOMALAZİ VE TRAKEOMALAZİ 2214
Jonathan D. Finder
Çeviren: Canan Caka

417 LARİNKS, TRAKEA VE BRONŞLARIN NEOPLAZİLERİ 2215
Saied Ghadersohi ve James W. Schroeder Jr
Çeviren: Canan Caka
417.1 Vokal Nodüller 2215
Saied Ghadersohi ve James W. Schroeder Jr
417.2 Tekrarlayan Respiratuar Papillomatozis 2215
Saied Ghadersohi ve James W. Schroeder Jr
417.3 Konjenital Subglottik Hemanjiyom 2215
Saied Ghadersohi ve James W. Schroeder Jr
417.4 Vasküler Anomaliler 2216
Saied Ghadersohi ve James W. Schroeder Jr
417.5 Diğer Laringeal Neoplaziler 2216
James W. Schroeder Jr ve Lauren D. Holinger
417.6 Trakeal Neoplaziler 2216
Saied Ghadersohi, James W. Schroeder Jr ve Lauren D. Holinger
417.7 Bronşial Tümörler 2216
Saied Ghadersohi ve James W. Schroeder Jr

418 HIŞILTI, BRONŞİOLİT VE BRONŞİT 2217
Çeviren: Canan Caka
418.1 Süt Çocuğunda Hışıltı: Bronşiolit 2217
Samantha A. House ve Shawn L. Ralston
418.2 Bronşit 2220
Lauren E. Camarda ve Denise M. Goodman

419 PLASTİK BRONŞİT 2221
Brett J. Bordini
Çeviren: Canan Caka

420 AMFİZEM VE HAVALANMA ARTIŞI 2222
Steven R. Boas ve Glenna B. Winnie
Çeviren: Canan Caka

421 α_1-ANTİTRİPSİN EKSİKLİĞİ VE AMFİZEM 2225
Glenna B. Winnie ve Steven R. Boas
Çeviren: Canan Caka

422 DİĞER DİSTAL HAVA YOLU HASTALIKLARI 2226
Çeviren: Merve Süleyman
422.1 Bronşiolitis Obliterans 2226
Steven R. Boas
422.2 Foliküler Bronşit 2228
Steven R. Boas
422.3 Pulmoner Alveolar Mikrolitiazis 2228
Steven R. Boas

423 KONJENİTAL AKCİĞER HASTALIKLARI 2229
Çeviren: Merve Süleyman
423.1 Pulmoner Agenezi ve Aplazi 2229
Joshua A. Blatter ve Jonathan D. Finder
423.2 Pulmoner Hipoplazi 2229
Joshua A. Blatter ve Jonathan D. Finder
423.3 Konjenital Kistik Adenomatoid Malformasyon (Konjenital Pulmoner Hava yolu Malformasyonu) 2230
Joshua A. Blatter ve Jonathan D. Finder
423.4 Pulmoner Sekestrasyon 2231
Joshua A. Blatter ve Jonathan D. Finder
423.5 Bronkojenik Kistler 2232
Joshua A. Blatter ve Jonathan D. Finder
423.6 Konjenital Pulmoner Lenfanjektazi 2232
Joshua A. Blatter ve Jonathan D. Finder
423.7 Akciğer Hernisi 2233
Joshua A. Blatter ve Jonathan D. Finder
423.8 Akciğerin Diğer Konjenital Malformasyonları 2233
Joshua A. Blatter ve Jonathan D. Finder

424 PULMONER ÖDEM 2233
Brandon T. Woods ve Robert L. Mazor
Çeviren: Merve Süleyman

425 ASPİRASYON SENDROMLARI 2235
John L. Colombo
Çeviren: Merve Süleyman

426 KRONİK TEKRARLAYAN ASPİRASYON 2237
John L. Colombo
Çeviren: Merve Süleyman

427 İMMÜN VE ENFLAMATUAR AKCİĞER HASTALIKLARI 2239
Çeviren: Merve Süleyman
427.1 Hipersensitivite Pnömonisi 2239
Kevin J. Kelly ve Michelle L. Hernandez
427.2 Mesleki ve Çevresel Akciğer Hastalığı 2243
Kevin J. Kelly ve Michelle L. Hernandez
427.3 Granülomatöz Akciğer Hastalığı 2247
Kevin J. Kelly ve Timothy J. Vece
427.4 Eozinofilik Akciğer Hastalığı 2251
Kevin J. Kelly ve Timothy J. Vece
427.5 İnterstisyel Akciğer Hastalığı 2258
Kevin J. Kelly ve Timothy J. Vece
427.6 Bebeklik Döneminin Nöroendokrin Hücre Hiperplazisi 2263
W. Adam Gower

427.7 Fibrotik Akciğer Hastalığı 2264
Deborah R. Liptzin, Jason P. Weinman ve Robin R. Deterding

428 TOPLUM KAYNAKLI PNÖMONİ 2266
Matthew S. Kelly ve Thomas J. Sandora
Çeviren: Ozan Hakverdi

429 PLÖREZİ, PLEVRAL EFÜZYONLAR VE AMPİYEM 2274
Glenna B. Winnie, Aarthi P. Vemana, Suraiya K. Haider ve Steven V. Lossef
Çeviren: Ozan Hakverdi

429.1 Kuru Tipte Plörezi 2274
Glenna B. Winnie, Aarthi P. Vemana, Suraiya K. Haider ve Steven V. Lossef

429.2 Plevral Efüzyonlu Seröfibrinöz veya Seröanjinöz Plörezi 2275
Glenna B. Winnie, Aarthi P. Vemana, Suraiya K. Haider ve Steven V. Lossef

429.3 Ampiyem 2276
Glenna B. Winnie, Aarthi P. Vemana, Suraiya K. Haider ve Steven V. Lossef

430 BRONŞİEKTAZİ 2278
Oren J. Lakser
Çeviren: Ozan Hakverdi

431 PULMONER APSELER 2280
Oren J. Lakser
Çeviren: Ozan Hakverdi

432 KİSTİK FİBROZİS 2282
Marie E. Egan, Michael S. Schechter ve Judith A. Voynow
Çeviren: Ozan Hakverdi

433 PRİMER SİLİYER DİSKİNEZİ (HAREKETSİZ SİLYA SENDROMU, CARTEGENER SENDROMU) 2298
Thomas W. Ferkol Jr
Çeviren: Ozan Hakverdi

434 ÇOCUKLUK ÇAĞI DİFFÜZ AKCİĞER HASTALIKLARI 2301
Çeviren: Ozan Hakverdi

434.1 Kalıtsal Surfaktan Metabolizma Bozuklukları 2301
Jennifer A. Wambach, Lawrence M. Nogee, F. Sessions Cole III ve Aaron Hamvas

434.2 Kalıtsal Surfaktan Metabolizma 2304
Jennifer A. Wambach, Lawrence M. Nogee, F. Sessions Cole III ve Aaron Hamvas

435 PULMONER HEMOSİDEROZİS 2306
Mary A. Nevin
Çeviren: Görkem Abdikan

436 PULMONER EMBOLİ, ENFARKT VE KANAMA 2309
Çeviren: Görkem Abdikan

436.1 Pulmoner Emboli ve Enfarkt 2309
Mary A. Nevin

436.2 Pulmoner Kanama ve Hemoptizi 2313
Mary A. Nevin

437 ATELEKTAZİ 2315
Ranna A. Rozenfeld
Çeviren: Görkem Abdikan

438 PULMONER TÜMÖRLER 2316
Susanna A. McColley
Çeviren: Görkem Abdikan

439 PNÖMOTORAKS 2317
Glenna B. Winnie, Suraiya K. Haider, Aarthi P. Vemana ve Steven V. Lossef
Çeviren: Görkem Abdikan

440 PNÖMOMEDİASTİNUM 2321
Glenna B. Winnie, Aarthi P. Vemana ve Suraiya K. Haider
Çeviren: Görkem Abdikan

441 HİDROTORAKS 2322
Glenna B. Winnie, Aarthi P. Vemana ve Suraiya K. Haider
Çeviren: Görkem Abdikan

442 HEMOTORAKS 2322
Glenna B. Winnie, Suraiya K. Haider, Aarthi P. Vemana ve Steven V. Lossef
Çeviren: Görkem Abdikan

443 ŞİLOTORAKS 2323
Glenna B. Winnie, Suraiya K. Haider, Aarthi P. Vemana ve Steven V. Lossef
Çeviren: Görkem Abdikan

444 BRONKOPULMONER DİSPLAZİ 2324
Sharon A. McGrath-Morrow ve J. Michael Collaco
Çeviren: Görkem Abdikan

445 PULMONER FONKSİYONU ETKİLEYEN İSKELET HASTALIKLARI 2326
Steven R. Boas
Çeviren: Görkem Abdikan

445.1 Pektus Ekskavatum (Huni Göğüs) 2326
Steven R. Boas

445.2 Pektus Karinatum ve Sternal Yarıklar 2327
Steven R. Boas

445.3 Asfikte Edici Torasik Distrofi (Torasik-Pelvik-Falangeal Distrofi) 2327
Steven R. Boas

445.4 Akondroplazi 2328
Steven R. Boas

445.5 Kifoskolyoz: Adolesan İdiopatik Skolyozu ve Konjenital Skolyoz 2328
Steven R. Boas

445.6 Konjenital Kaburga Anormalileri 2329
Steven R. Boas

446 KRONİK SOLUNUM YETMEZLİĞİ 2329
Çeviren: Görkem Abdikan

446.1 Kronik Solunum Yetmezliği ve Uzun Dönem Mekanik Ventilasyon 2329
Denise M. Goodman ve Steven O. Lestrud

446.2 Doğuştan Merkezi Hipoventilasyon Sendromu 2332
Debra E. Weese-Mayer, Casey M. Rand, Amy Zhou ve Michael S. Carroll

446.3 Solunumu Etkileyen Diğer Durumlar 2335
Zehava L. Noah ve Cynthia Etzler Budek

446.4 Uzun Dönem Mekanik Ventilasyon 2336
Robert J. Graham

KISIM XIX

Kardiyovasküler Sistem

Ana Bölüm **1** **KARDİYOVASKÜLER SİSTEMİN GELİŞİMSEL BİYOLOJİSİ**

447 KARDİYAK GELİŞİM 2340
Daniel Bernstein
Çeviren: Yasemin Nuran Dönmez

447.1 Erken Kardiyak Morfogenez 2340
Daniel Bernstein

447.2 Kardiyak Kıvrımlaşma (Looping) 2340
Daniel Bernstein

447.3 Kardiyak Bölünme (Septasyon) 2341
Daniel Bernstein
447.4 Arkus Aorta Gelişimi 2342
Daniel Bernstein
447.5 Kardiyak Farklılaşma (Diferansiyasyon) 2342
Daniel Bernstein
447.6 Kardiyak Fonksiyonlarda Gelişimsel Değişiklikler 2343
Daniel Bernstein

448 FETAL DOLAŞIMDAN YENİDOĞAN DOLAŞIMINA GEÇİŞ 2344
Çeviren: Yasemin Nuran Dönmez
448.1 Fetal Dolaşım 2344
Daniel Bernstein
448.2 Geçiş Dolaşımı 2345
Daniel Bernstein
448.3 Yenidoğan Dolaşımı 2345
Daniel Bernstein
448.4 Yenidoğanın Persistan Pulmoner Hipertansiyonu (Fetal Dolaşım Yollarının Devamlılığı) 2345

Ana Bölüm **2 KARDİYOVASKÜLER SİSTEMİN VE KALP ÜFÜRÜMÜ OLAN ÇOCUĞUN DEĞERLENDİRİLMESİ**

449 KARDİYAK DEĞERLENDİRMEDE ÖYKÜ VE FİZİK MUAYENE 2346
Daniel Bernstein
Çeviren: Ayşe Ünal Yüksekgönül

450 KARDİYAK LABORATUVAR DEĞERLENDİRME 2354
Çeviren: Ayşe Ünal Yüksekgönül
450.1 Kardiyak Radyolojik Değerlendirme 2354
Daniel Bernstein
450.2 Elektrokardiyografi 2355
Daniel Bernstein
450.3 Hematolojik Veriler 2358
Daniel Bernstein
450.4 Ekokardiyografi 2359
Daniel Bernstein
450.5 Egzersiz Testi 2362
Daniel Bernstein
450.6 Kardiyak Görüntüleme Çalışmaları 2363
Daniel Bernstein
450.7 Diagnostic ve Interventional Cardiac Catheterization 2364
Daniel Bernstein

Ana Bölüm **3 DOĞUŞTAN KALP HASTALIKLARI**

451 DOĞUŞTAN KALP HASTALIKLARININ EPİDEMİYOLOJİSİ VE GENETİK TEMELİ 2367
Daniel Bernstein
Çeviren: Ayşe Ünal Yüksekgönül

452 DOĞUŞTAN KALP HASTALIKLI BEBEK VEYA ÇOCUĞUN TARAMASI VE DEĞERLENDİRİLMESİ 2371
Daniel Bernstein
Çeviren: Ayşe Ünal Yüksekgönül

453 SOLDAN SAĞA ŞANTLI ASİYANOTİK DOĞUŞTAN KALP HASTALIKLARI 2373
Çeviren: Ayşe Ünal Yüksekgönül
453.1 Atriyal Septal Defekt 2373
Daniel Bernstein
453.2 Ostium Sekundum Defekti 2374
Daniel Bernstein
453.3 Sinus Venozus Atrial Defekt 2376
Daniel Bernstein
453.4 Parsiyel Anormal Pulmoner Venöz Dönüş 2376
Daniel Bernstein
453.5 Atriyoventriküler Septal Defektler (Ostium Primum ve Atriyoventriküler Kanal veya Endokardiyal Yastık Defektleri) 2376
Daniel Bernstein
453.6 Ventriküler Septal Defekt 2379
Daniel Bernstein
453.7 Aort Yetersizliği ile Birlikte Suprakristal Ventriküler Septal Defekt 2381
Daniel Bernstein
453.8 Patent Duktus Arteriyozus 2382
Daniel Bernstein
453.9 Aortpulmoner Pencere Defekti 2383
Daniel Bernstein
453.10 Koroner Arter Fistülü 2384
Daniel Bernstein
453.11 Rüptüre Sinüs Valsalva Anevrizması 2384
Daniel Bernstein

454 ASİYANOTİK DOĞUŞTAN KALP HASTALIĞI: OBSTRÜKTİF LEZYONLAR 2384
Çeviren: Sinem Nur Selçuk
454.1 İntakt Ventriküler Septumlu Pulmoner Kapak Darlığı 2384
Daniel Bernstein
454.2 İnfundibüler Pulmoner Darlık ve Çift-Odacıklı Sağ Ventrikül 2386
Daniel Bernstein
454.3 İntrakardiyak Şantlı Pulmoner Darlık 2387
Daniel Bernstein
454.4 Peripheral Pulmonary Stenosis 2387
Daniel Bernstein
454.5 Aort Darlığı 2387
Daniel Bernstein
454.6 Aort Koarktasyonu 2389
Daniel Bernstein
454.7 Ventriküler Septal Defektli Koarktasyon 2392
Daniel Bernstein
454.8 Diğer Kardiyak Anomalilerin Eşlik Ettiği Koarktasyon ve Kesintili (Interrupted) Aort Arkı 2392
Daniel Bernstein
454.9 Doğuştan Mitral Darlık 2393
Daniel Bernstein
454.10 Pulmoner Venöz Hipertansiyon 2393
Daniel Bernstein

455 ASİYANOTİK DOĞUŞTAN KALP HASTALIĞI: REGÜRJİTAN LEZYONLAR 2393
Çeviren: Sinem Nur Selçuk
455.1 Pulmoner Kapak Yetersizliği ve Doğuştan Pulmoner Kapak Yokluğu 2393
Daniel Bernstein
455.2 Doğuştan Mitral Yetersizlik 2394
Daniel Bernstein
455.3 Mitral Kapak Prolapsusu 2394
Daniel Bernstein
455.4 Triküspid Yetersizliği 2395
Daniel Bernstein

456 SİYANOTİK DOĞUŞTAN KALP HASTALIĞI: SİYANOZU VE SOLUNUM SIKINTISI BULUNAN KRİTİK HASTA YENİDOĞANIN DEĞERLENDİRİLMESİ 2395
Daniel Bernstein
Çeviren: Sinem Nur Selçuk

457 SİYANOTİK DOĞUŞTAN KALP HASTALIĞI: AZALMIŞ PULMONER KAN AKIMIYLA İLİŞKİLİ LEZYONLAR 2396
Çeviren: Sinem Nur Selçuk
457.1 Fallot Tetralojisi 2396
Daniel Bernstein
457.2 Pulmoner Atrezili Fallot Tetralojisi Atresia 2401
Daniel Bernstein
457.3 İnfakt Ventriküler Septumlu Pulmoner 2401
Daniel Bernstein
457.4 Triküspid Atrezisi 2402
Daniel Bernstein
457.5 Çift-Çıkımlı Sağ Ventrikül 2404
Daniel Bernstein
457.6 Ventriküler Septal Defekt ve Pulmoner Darlıklı Büyük Arterlerin Transpozisyonu 2405
Daniel Bernstein
457.7 Triküspid Kapağın Ebstein Anomalisi 2406
Daniel Bernstein

458 SİYANOTİK DOĞUŞTAN KALP HASTALIĞI: ARTMIŞ PULMONER KAN AKIMIYLA İLİŞKİLİ LEZYONLAR 2407
Çeviren: Sinem Nur Selçuk
458.1 Büyük Arterlerin d-Transpozisyonu 2407
Daniel Bernstein
458.2 d-Transposition of the Great Arteries With Intact Ventricular Septum 2407
Daniel Bernstein
458.3 Ventriküler Septal Defektli Büyük Arterlerin Transpozisyonu 2409
Daniel Bernstein
458.4 Büyük Arterlerin L-Transpozisyonu (Düzeltilmiş Transpozisyon) 2410
Daniel Bernstein
458.5 Pulmoner Darlık Olmadan Çift-Çıkımlı Sağ Ventrikül 2410
Daniel Bernstein
458.6 Büyük Arterlerin Malpozisyonu ile Çift-Çıkımlı Sağ Ventrikül (Taussig-Bing Anomalisi) 2411
Daniel Bernstein
458.7 Total Anormal Pulmoner Venöz Dönüş 2411
Daniel Bernstein
458.8 Trunkus Arteriosus 2413
Daniel Bernstein
458.9 Tek Ventrikül (Çift-Girişli Ventrikül, Univentriküler Kalp) 2414
Daniel Bernstein
458.10 Hipoplastik Sol Kalp Sendromu 2414
Daniel Bernstein
458.11 Kalbin Anormal Pozisyonları ve Heterotaksi Sendromları (Aspleni, Polispleni) 2417
Daniel Bernstein

459 DİĞER DOĞUŞTAN KALP VE DAMAR MALFORMASYONLARI 2420
Çeviren: Sinem Nur Selçuk
459.1 Aort Arkı Anomalileri 2420
Daniel Bernstein
459.2 Anormal Kökenli Koroner Arterler 2422
Daniel Bernstein
459.3 Pulmoner Arteriyovenöz Fistül 2424
Daniel Bernstein
459.4 Ektopia Kordis 2424
Daniel Bernstein
459.5 Sol Ventrikül Divertikülü 2424
Daniel Bernstein

460 PULMONER HİPERTANSİYON 2424
Çeviren: Aydın Adıgüzel
460.1 Primer Pulmoner Hipertansiyon 2424
Daniel Bernstein ve Jeffrey A. Feinstein
460.2 Pulmoner Vasküler Hastalık (Eisenmenger Sendromu) 2427
Daniel Bernstein ve Jeffrey A. Feinstein

461 DOĞUŞTAN KALP HASTALIKLARININ TEDAVİSİNDE GENEL İLKELER 2428
Daniel Bernstein
Çeviren: Aydın Adıgüzel
461.1 Yetişkinlerde Doğuştan Kalp Hastalığı 2431
Salil Ginde ve Michael G. Earing

Ana Bölüm **4** **KARDİYAK ARİTMİLER**

462 KALBİN HIZ VE RİTİM BOZUKLUKLARI 2436
Aarti S. Dalal ve George F. Van Hare
Çeviren: Aydın Adıgüzel
462.1 Antiaritmik Tedavinin İlkeleri 2436
Aarti S. Dalal ve George F. Van Hare
462.2 Sinüs Aritmileri ve Ekstrasistoller 2438
Aarti S. Dalal ve George F. Van Hare
462.3 Supraventriküler Taşikardi 2439
Aarti S. Dalal ve George F. Van Hare
462.4 Ventriküler Taşiaritmiler 2443
Aarti S. Dalal ve George F. Van Hare
462.5 Uzun QT Sendromları 2443
Aarti S. Dalal ve George F. Van Hare
462.6 Sinüs Nod Disfonksiyonu 2446
Aarti S. Dalal ve George F. Van Hare
462.7 Atriyoventriküler Blok 2447
Aarti S. Dalal ve George F. Van Hare

463 ANİ ÖLÜM 2448
Aarti S. Dalal ve George F. Van Hare
Çeviren: Aydın Adıgüzel

Ana Bölüm **5** **EDİNSEL KALP HASTALIKLARI**

464 ENFEKTİF ENDOKARDİT 2451
Thomas S. Murray ve Robert S. Baltimore
Çeviren: Aydın Adıgüzel

465 ROMATİZMAL KALP HASTALIKLARI 2458
Michael R. Carr ve Stanford T. Shulman
Çeviren: Aydın Adıgüzel

Ana Bölüm **6** **MİYOKARD VE PERİKARD HASTALIKLARI**

466 MİYOKARD HASTALIKLARI 2460
John J. Parent ve Stephanie M. Ware
Çeviren: Saygın Yıldırım
466.1 Dilate Kardiyomiyopati 2468
John J. Parent ve Stephanie M. Ware
466.2 Hipertrofik Kardiyomiyopati 2469
John J. Parent ve Stephanie M. Ware
466.3 Restriktif Kardiyomiyopati 2470
John J. Parent ve Stephanie M. Ware
466.4 Sol Ventrikül "Noncompaction"ı Aritmojenik Sağ Ventrikül Kardiyomiyopatisi ve Endokardiyal Fibroelastozis 2471
John J. Parent ve Stephanie M. Ware
466.5 Miyokardit 2471
John J. Parent ve Stephanie M. Ware

467 PERİKARD HASTALIKLARI 2473
John J. Parent ve Stephanie M. Ware
Çeviren: Saygın Yıldırım
467.1 Akut Perikardit 2473
John J. Parent ve Stephanie M. Ware

467.2 Konstriktif Perikardit 2475
John J. Parent ve Stephanie M. Ware

468 KALP TÜMÖRLERİ 2475
John J. Parent ve Stephanie M. Ware
Çeviren: Saygın Yıldırım

Ana Bölüm **7** **KARDİYAK TERAPÖTİKLER**

469 KALP YETMEZLİĞİ 2476
Joseph W. Rossano
Çeviren: Saygın Yıldırım

469.1 Kardiyojenik Şok 2481
Joseph W. Rossano

470 ÇOCUKLARDA KALP VE KALP-AKCİĞER NAKLİ 2483
Çeviren: Saygın Yıldırım

470.1 Çocuklarda Kalp Nakli 2483
Joseph W. Rossano

470.2 Kalp-Akciğer ve Akciğer Nakli 2486
Joseph W. Rossano ve Samuel B. Goldfarb

Ana Bölüm **8** **PERİFERİK DAMAR SİSTEMİ HASTALIKLARI**

471 KAN DAMARLARININ HASTALIKLARI (ANEVRİZMA VE FİSTÜLLER) 2487
Çeviren: Saygın Yıldırım

471.1 Kawasaki Hastalığı 2487
Daniel Bernstein

471.2 Arteriyovenöz Fistüller 2487
Daniel Bernstein

471.3 Süt Çocukluğu Döneminin Yaygın Arteriyel Kalsifikasyonu/İdiopatik Arteriyel Kalsifikasyon 2488
Robert M. Kliegman

471.4 Arteriyel Tortiozite 2489
Robert M. Kliegman

472 SİSTEMİK HİPERTANSİYON 2490
Ian R. Macumber ve Joseph T. Flynn
Çeviren: Saygın Yıldırım

KISIM **XX**

Kan Hastalıkları

Ana Bölüm **1** **HEMATOPOETİK SİSTEM**

473 HEMATOPOETİK SİSTEMİN GELİŞİMİ 2500
Stella T. Chou
Çeviren: Mustafa Cemaloğlu

474 ANEMİLER 2505
Courtney D. Thornburg
Çeviren: Mustafa Cemaloğlu

Ana Bölüm **2** **YETERSİZ ÜRETİME BAĞLI ANEMİLER**

475 DOĞUŞTAN HİPOPLASTİK ANEMİ (DİAMOND-BLACKFAN ANEMİSİ) 2510
Courtney D. Thornburg
Çeviren: Mustafa Cemaloğlu

476 PEARSON SENDROMU 2512
Courtney D. Thornburg
Çeviren: Mustafa Cemaloğlu

477 EDİNSEL SAF KIRMIZI HÜCRE APLAZİSİ 2512
Courtney D. Thornburg
Çeviren: Mustafa Cemaloğlu

478 KRONİK HASTALIK ANEMİSİ VE BÖBREK HASTALIĞI 2513
Çeviren: Mustafa Cemaloğlu

478.1 Kronik Hastalık Anemisi 2513
Courtney D. Thornburg

478.2 Böbrek Hastalığı Anemisi 2515
Courtney D. Thornburg

479 DOĞUŞTAN DİSERİTROPOETİK ANEMİLER 2515
Courtney D. Thornburg
Çeviren: Mustafa Cemaloğlu

480 SÜT ÇOCUKLUĞUNUN FİZYOLOJİK ANEMİSİ 2516
Courtney D. Thornburg
Çeviren: Mustafa Cemaloğlu

481 MEGALOBLASTİK ANEMİLER 2517
Courtney D. Thornburg
Çeviren: Mustafa Cemaloğlu

481.1 Folik Asit Eksikliği 2518
Courtney D. Thornburg

481.2 B_{12} Vitamini (Kobalamin) Eksikliği 2520
Courtney D. Thornburg

481.3 Nadir Görülen Diğer Megaloblastik Anemiler 2521
Courtney D. Thornburg

482 DEMİR EKSİKLİĞİ ANEMİSİ 2522
Jennifer A. Rothman
Çeviren: Mustafa Cemaloğlu

482.1 Demire Dirençli Demir Eksikliği Anemisi 2525
Karin E. Finberg

483 DİĞER MİKROSİTER ANEMİLER 2526
Jennifer A. Rothman
Çeviren: Mustafa Cemaloğlu

Ana Bölüm **3** **HEMOLİTİK ANEMİLER**

484 HEMOLİTİK ANEMİLERİN TANIMLANMASI VE SINIFLANDIRILMASI 2527
Matthew D. Merguerian ve Patrick G. Gallagher
Çeviren: Mustafa Cemaloğlu

485 KALITSAL SFEROSİTOZ 2530
Matthew D. Merguerian ve Patrick G. Gallagher
Çeviren: Mustafa Cemaloğlu

486 KALITSAL ELİPTOSİTOZ, KALITSAL PİROPOİKİLOSİTOZ VE İLİŞKİLİ HASTALIKLAR 2535
Matthew D. Merguerian ve Patrick G. Gallagher
Çeviren: Mustafa Cemaloğlu

487 KALITSAL STOMATOSİTOZ 2536
Matthew D. Merguerian ve Patrick G. Gallagher
Çeviren: Mustafa Cemaloğlu

488 PAROKSİSMAL NOKTÜRNAL HEMOGLOBİNÜRİ VE AKANTOSİTOZ 2538
Matthew D. Merguerian ve Patrick G. Gallagher
Çeviren: Mustafa Cemaloğlu

489 HEMOGLOBİNOPATİLER 2540
Kim Smith-Whitley ve Janet L. Kwiatkowski
Çeviren: Dilara Ünal

489.1 Orak Hücre Hastalığı 2541
Kim Smith-Whitley

489.2 Orak Hücre Taşıyıcılığı (Hemoglobin AS) 2550
Kim Smith-Whitley

489.3 Diğer Hemoglobinopatiler 2551
Kim Smith-Whitley

489.4 Anstabil Hemoglobin Bozuklukları 2551
Kim Smith-Whitley

489.5 Artan Oksijen Afinitesine Sahip Anormal Hemoglobinler 2552
Kim Smith-Whitley

489.6 Siyanoza Sebep Olan Anormal Hemoglobinler 2552
Kim Smith-Whitley

489.7 Kalıtsal Methemoglobinemi 2552
Kim Smith-Whitley

489.8 NADH Sitokrom b5 Reduktaz Eksikliği ile Kalıtsal Methemoglobinemi 2553
Kim Smith-Whitley

489.9 Fetal Hemoglobinin Kalıtsal Persistansı Sendromları 2553
Kim Smith-Whitley

489.10 Talasemi Sendromları 2554
Janet L. Kwiatkowski

490 ENZİMATİK DEFEKTLER 2558
Çeviren: Dilara Ünal

490.1 Piruvat Kinaz Eksikliği 2558
Amanda M. Brandow

490.2 Diğer Glikolitik Enzim Eksiklikleri 2560
Amanda M. Brandow

490.3 Glukoz-6-Fosfat Dehidrojenaz Eksikliği ve İlgili Eksiklikler 2560
Amanda M. Brandow

491 HÜCRE DIŞI ETMENLERDEN KAYNAKLANAN HEMOLİTİK ANEMİLER-İMMÜN HEMOLİTİK ANEMİLER 2562
Amanda M. Brandow
Çeviren: Dilara Ünal

492 DİĞER HÜCRE DIŞI FAKTÖRLERE İKİNCİL HEMOLİTİK ANEMİLER 2565
Amanda M. Brandow
Çeviren: Dilara Ünal

Ana Bölüm **4** **POLİSİTEMİ (ERİTROSİTOZ)**

493 POLİSİTEMİ 2566
Amanda M. Brandow ve Bruce M. Camitta
Çeviren: Dilara Ünal

494 KLONAL OLMAYAN POLİSİTEMİ 2567
Amanda M. Brandow ve Bruce M. Camitta
Çeviren: Dilara Ünal

Ana Bölüm **5** **PANSİTOPENİLER**

495 PANSİTOPENİ İLE SEYREDEN KALITSAL KEMİK İLİĞİ YETMEZLİĞİ SENDROMLARI 2568
Yigal Dror ve Michaela Cada
Çeviren: Dilara Ünal

496 EDİNİLMİŞ PANSİTOPENİLER 2578
John H. Fargo ve Jeffrey D. Hord
Çeviren: Dilara Ünal

Ana Bölüm **6** **KAN BİLEŞENLERİ TRANSFÜZYONLARI**

497 ERİTROSİT TRANSFÜZYONLARI VE ERİTROPOETİN TEDAVİSİ 2580
Cassandra D. Josephson ve Ronald G. Strauss
Çeviren: Hilal Eda Korkmaz

498 TROMBOSİT TRANSFÜZYONLARI 2583
Cassandra D. Josephson ve Ronald G. Strauss
Çeviren: Hilal Eda Korkmaz

499 NÖTROFİL (GRANÜLOSİT) TRANSFÜZYONLARI 2584
Cassandra D. Josephson ve Ronald G. Strauss
Çeviren: Hilal Eda Korkmaz

500 PLAZMA TRANSFÜZYONLARI 2585
Cassandra D. Josephson ve Ronald G. Strauss
Çeviren: Hilal Eda Korkmaz

501 KAN TRANSFÜZYONLARININ RİSKLERİ 2586
Cassandra D. Josephson ve Ronald G. Strauss
Çeviren: Hilal Eda Korkmaz

Ana Bölüm **7** **HEMORAJİK VE TROMBOTİK HASTALIKLAR**

502 HEMOSTAZ 2589
J. Paul Scott, Veronica H. Flood ve Leslie J. Raffini
Çeviren: Hilal Eda Korkmaz

502.1 Hemostazın Klinik ve Laboratuvar Değerlendirmesi 2591
J. Paul Scott, Veronica H. Flood ve Leslie J. Raffini

503 KALITSAL PIHTILAŞMA FAKTÖR EKSİKLİKLERİ (KANAMA BOZUKLUKLARI) 2594
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood
Çeviren: Hilal Eda Korkmaz

503.1 Faktör VIII ya da Faktör IX Eksikliği (Hemofili A ya da B) 2594
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood

503.2 Faktör XI Eksikliği (Hemofili C) 2597
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood

503.3 Temas Faktörlerinin Eksikleri (Kanama Olmayan Bozukluklar) 2598
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood

503.4 Faktör VII Eksikliği 2598
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood

503.5 Faktör X Eksikliği 2598
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood

503.6 Protrombin (Faktör II) Eksikliği 2598
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood

503.7 Faktör V Eksikliği 2598
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood

503.8 8 Faktör V ve VIII'de Kombine Eksiklik 2598
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood

503.9 Fibrinojen (Faktör I) Eksikliği 2598
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood

503.10 Faktör XIII Eksikliği (Fibrin Stabilize Edici Faktör ya da Transglutaminaz Eksikliği 2599
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood

503.11 Antiplazmin ya da Plazminojen İnhibitör Eksikliği 2599
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood

504 VON WILLEBRAND HASTALIĞI 2599
Veronica H. Flood ve J. Paul Scott
Çeviren: Hilal Eda Korkmaz

505 TROMBOZA KALITSAL YATKINLIK 2602
Leslie J. Raffini ve J. Paul Scott
Çeviren: Hilal Eda Korkmaz

506 ÇOCUKLARDA TROMBOTİK BOZUKLUKLAR 2603
Leslie J. Raffini ve J. Paul Scott
Çeviren: Hilal Eda Korkmaz

506.1 Antikoagülan ve Trombolitik Tedavi 2605
Leslie J. Raffini ve J. Paul Scott

507 POSTNEONATAL VİTAMİN K EKSİKLİĞİ 2607
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood
Çeviren: Hilal Eda Korkmaz

508 KARACİĞER HASTALIĞI 2607
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood
Çeviren: Hilal Eda Korkmaz

509 KOAGÜLASYONUN EDİNSEL İNHİBİTÖRLERİ 2608
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood
Çeviren: Hilal Eda Korkmaz

510 YAYGIN DAMAR İÇİ PIHTILAŞMA 2608
J. Paul Scott ve Leslie J. Raffini
Çeviren: Hilal Eda Korkmaz

511 TROMBOSİT VE KAN DAMAR BOZUKLUKLARI 2609
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood
Çeviren: Hilal Eda Korkmaz

511.1 İdiopatik (Otoimmün) Trombositopenik Purpura 2612
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood

511.2 İlaç İlişkili Trombositopeni 2614
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood
511.3 İmmün Olmayan Trombosit Yıkımı 2614
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood
511.4 Hemolitik Üremik Sendrom 2614
511.5 Trombotik Trombositopenik Purpura 2614
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood
511.6 Kasabach-Merritt Sendromu 2615
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood
511.7 Sekrestrasyon 2615
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood
511.8 Doğuştan Trombositopenik Sendromlar 2615
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood
511.9 Neonatal Trombositopeni 2616
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood
511.10 Üretimde Azalmaya Neden Olan Edinsel Bozukluklara Bağlı Trombositopeni 2616
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood
511.11 Trombosit Fonksiyon Bozuklukları 2617
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood
511.12 Trombosit Fonksiyonun Kazanılmış Bozuklukları 2617
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood
511.13 Trombosit Fonksiyonunun Doğuştan Bozuklukları 2617
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood
511.14 Kan Damarlarındaki Bozukluklar 2618
J. Paul Scott ve Veronica H. Flood

Ana Bölüm **8** **DALAK**

512 **DALAĞIN ANATOMİSİ VE FONKSİYONU** 2619
Amanda M. Brandow ve Bruce M. Camitta
Çeviren: Hilal Eda Korkmaz
513 **SPLENOMEGALİ** 2619
Amanda M. Brandow ve Bruce M. Camitta
Çeviren: Hilal Eda Korkmaz
514 **HİPOSPLENİZM, SPLENİK TRAVMA VE SPLENEKTOMİ** 2621
Amanda M. Brandow ve Bruce M. Camitta
Çeviren: Hilal Eda Korkmaz

Ana Bölüm **9** **LENFATİK SİSTEM**

515 **LENFATİK SİSTEMİN ANATOMİSİ VE FONKSİYONU** 2623
Michael Kelly, Richard L. Tower II ve Bruce M. Camitta
Çeviren: Hilal Eda Korkmaz
516 **LENFATİK DAMARLARIN ANORMALLİKLERİ** 2623
Michael Kelly, Richard L. Tower II ve Bruce M. Camitta
Çeviren: Hilal Eda Korkmaz
517 **LENFADENOPATİ** 2624
Richard L. Tower II ve Bruce M. Camitta
Çeviren: Hilal Eda Korkmaz
517.1 Kikuchi Fujimoto Hastalığı (Histiyositik Nekrotizan Lenfadenit 2626
Richard L. Tower II ve Bruce M. Camitta
517.2 Masif Lenfadenopati ile Sinüs Histiyositoz (Rosai-Dorfman Hastalığı) 2626
Richard L. Tower II ve Bruce M. Camitta
517.3 Castleman Hastalığı 2626
Richard L. Tower II ve Bruce M. Camitta

KISIM XXI

Kanser ve Benign Tümörler

518 **ÇOCUKLUK ÇAĞI VE ADOLESAN DÖNEMDE KANSER EPİDEMİYOLOJİSİ** 2627
Barbara L. Asselin
Çeviren: İnci Yaman Bajin
519 **KANSERİN MOLEKÜLER VE HÜCRESEL BİYOLOJİSİ** 2630
Kristopher R. Bosse ve Stephen P. Hunger
Çeviren: İnci Yaman Bajin
520 **KANSER TANISININ PRENSİPLERİ** 2634
A. Kim Ritchey ve Erika Friehling
Çeviren: İnci Yaman Bajin
521 **KANSER TEDAVİSİNİN PRENSİPLERİ** 2637
Archie Bleyer, A. Kim Ritchey ve Erika Friehling
Çeviren: İnci Yaman Bajin
522 **LÖSEMİLER** 2649
David G. Tubergen, Archie Bleyer, A. Kim Ritchey ve Erika Friehling
Çeviren: İnci Yaman Bajin
522.1 Akut Lenfoblastik Lösemi 2649
Erika Friehling, A. Kim Ritchey, David G. Tubergen ve Archie Bleyer
522.2 Akut Myelojenik Lösemi 2654
Erika Friehling, David G. Tubergen, Archie Bleyer ve A. Kim Ritchey
522.3 Down Sendromu, Akut Lösemi ve Geçici Myeloproliferatif Bozukluk 2655
David G. Tubergen, Archie Bleyer, Erika Friehling ve A. Kim Ritchey
522.4 Kronik Myelojenik Lösemi 2656
David G. Tubergen, Archie Bleyer, Erika Friehling ve A. Kim Ritchey
522.5 Jüvenil Myelomonositik Lösemi 2656
David G. Tubergen, Archie Bleyer, Erika Friehling ve A. Kim Ritchey
522.6 İnfant Lösemisi 2656
David G. Tubergen, Archie Bleyer, Erika Friehling ve A. Kim Ritchey
523 **LENFOMA** 2656
Jessica Hochberg, Stanton C. Goldman ve Mitchell S. Cairo
Çeviren: İnci Yaman Bajin
523.1 Hodgkin Lenfoma 2657
Stanton C. Goldman, Jessica Hochberg ve Mitchell S. Cairo
523.2 Non-Hodgkin Lenfoma 2661
Stanton C. Goldman, Jessica Hochberg ve Mitchell S. Cairo
523.3 Lenfomalı Çocuklarda ve Adolesanlarda Geç Etkiler 2666
Jessica Hochberg, Stanton C. Goldman ve Mitchell S. Cairo
524 **ÇOCUKLUK ÇAĞI BEYİN TÜMÖRLERİ** 2666
Wafik Zaky, Joann L. Ater ve Soumen Khatua
Çeviren: Ceren Üstün
525 **NÖROBLASTOM** 2678
Douglas J. Harrison ve Joann L. Ater
Çeviren: Ceren Üstün
526 **BÖBREK TÜMÖRLERİ** 2681
Çeviren: Ceren Üstün
526.1 Wilms Tümörü 2681
Najat C. Daw, Grace Nehme ve Vicki D. Huff

526.2 Diğer Çocukluk Çağı Böbrek Tümörleri 2685
Najat C. Daw, Grace Nehme ve Vicki D. Huff

527 YUMUŞAK DOKU SARKOMLARI 2685
Carola A.S. Arndt
Çeviren: Ceren Üstün

528 KEMİK TÜMÖRLERİ 2689
Çeviren: Ceren Üstün

528.1 Malign Kemik Tümörleri 2689
Carola A.S. Arndt

528.2 Kemiğin Benign Tümörleri ve Tümör Benzeri Lezyonları 2692
Carola A.S. Arndt ve A. Noelle Larson

529 RETİNOBLASTOM 2697
Nidale Tarek ve Cynthia E. Herzog
Çeviren: Ceren Üstün

530 GONODAL VE GERM HÜCRELİ TÜMÖRLER 2698
Cynthia E. Herzog ve Winston W. Huh
Çeviren: Ceren Üstün

531 KARACİĞER TÜMÖRLERİ 2700
Nidale Tarek ve Cynthia E. Herzog
Çeviren: Ceren Üstün

532 BENİGN VASKÜLER TÜMÖRLER 2702
Çeviren: Ceren Üstün

532.1 Hemanjiyomlar 2702
Cynthia E. Herzog

532.2 Lenfanjiyomlar ve Kistik Higromalar 2703
Cynthia E. Herzog

533 SEYREK GÖRÜLEN TÜMÖRLER 2703
Çeviren: Ceren Üstün

533.1 Tiroid Tümörleri 2703
Steven G. Waguespack

533.2 Nazofaringeal Karsinom 2704
Cynthia E. Herzog

533.3 Kolon ve Rektum Adenokarsinomu 2704
Cynthia E. Herzog ve Winston W. Huh

533.4 Adrenal Tümörler 2704
Steven G. Waguespack

533.5 Desmoplastik Küçük Yuvarlak Hücreli Tümör 2705
Nidale Tarek ve Cynthia E. Herzog

534 ÇOCUKLUK ÇAĞI HİSTİYOSİTOZ SENDROMLARI 2706
Stephan Ladisch
Çeviren: Ceren Üstün

534.1 Langerhans Hücreli Histiyositozlar 2710
Stephan Ladisch

534.2 Hemofagositik Lenfohistiyositoz 2712
Stephan Ladisch

534.3 Diğer Histiyositozlar 2713
Stephan Ladisch

KISIM XXII

Nefroloji

Ana Bölüm **1** GLOMERÜLER HASTALIKLAR

535 GLOMERÜLER HASTALIKLARA GİRİŞ 2714
Çeviren: Demet Baltu

535.1 Glomerülün Anatomisi 2714
Edward J. Nehus

535.2 Glomerüler Filtrasyon 2715
Edward J. Nehus

535.3 Glomerüler Hastalıklar 2716
Edward J. Nehus

Ana Bölüm **2** ÖZELLİKLE HEMATÜRİ İLE İLİŞKİLİ DURUMLAR

536 HEMATÜRİLİ ÇOCUĞUN KLİNİK DEĞERLENDİRİLMESİ 2718
Francisco X. Flores
Çeviren: Demet Baltu

537 TEKRARLAYAN MAKROSKOBİK HEMATÜRİ İLE İLİŞKİLİ İZOLE GLOMERÜLER HASTALIKLAR 2720
Francisco X. Flores
Çeviren: Demet Baltu

537.1 İmmünglobülin A Nefropatisi (Berger Nefropatisi) 2720
Francisco X. Flores

537.2 Alport Sendromu (Berger Nefropatisi) 2721
Francisco X. Flores

537.3 İnce Bazal Membran Hastalığı 2722
Francisco X. Flores

537.4 Akut Poststreptokoksik Glomerülonetrit 2722
Francisco X. Flores

537.5 Membranöz Nefropati 2725
Francisco X. Flores

537.6 Membranoproliferatif Glomerülonefrit 2726
Francisco X. Flores

537.7 Hızlı İlerleyen (Kresentrik) Glomerülonefrit 2727
Francisco X. Flores

538 MULTİSİSTEM HASTALIK İLİŞKİLİ HEMATÜRİ 2728
Prasad Devarajan
Çeviren: Demet Baltu

538.1 Kronik Enfeksiyonlar 2728
Prasad Devarajan

538.2 Sistemik Lupus Eritematozus İlişkili Glomerülonefritler 2729
Prasad Devarajan

538.3 Henoch-Schönlein Purpurası Nefriti 2731
Prasad Devarajan

538.4 Goodpasture Hastalığı 2732
Prasad Devarajan

538.5 Hemolitik-Üremik Sendrom 2732
Prasad Devarajan

538.6 Toksik Nefropati 2735
Prasad Devarajan

538.7 Kortikal Nekroz 2736
Prasad Devarajan

538.8 Koagülopatiler ve Trombositopeni 2736
Prasad Devarajan

539 HEMATÜRİ İLİŞKİLİ TÜBÜLOİNTERSTİSYEL HASTALIKLAR 2737
Prasad Devarajan
Çeviren: Demet Baltu

539.1 Pyelonefrit 2737

539.2 Tübülointerstisyel Nefrit 2737
Prasad Devarajan

539.3 Papiller Nekroz 2740
Prasad Devarajan

539.4 Akut Tübüler Nekroz 2741
Prasad Devarajan

540 HEMATÜRİ İLİŞKİLİ VASKÜLER HASTALIKLAR 2742
Çeviren: Demet Baltu

540.1 Vasküler Anormallikler 2742
Prasad Devarajan

540.2 Renal Ven Trombozu 2742
Prasad Devarajan
540.3 Orak Hücre Nefropatisi 2743
Prasad Devarajan
540.4 İdiopatik Hiperkalsiüri 2743
Prasad Devarajan
540.5 Nefrokalsinozis 2744

541 HEMATÜRİ İLİŞKİLİ ANATOMİK ANORMALLİKLER 2744
Çeviren: Demet Baltu
541.1 Konjenital Anomaliler 2744
Prasad Devarajan
541.2 Otozomal Resesif Polikistik Böbrek Hastalığı 2744
Prasad Devarajan
541.3 Otozomal Dominant Polikistik Böbrek Hastalığı 2747
Prasad Devarajan
541.4 Travma 2748
Prasad Devarajan
541.5 Renal Tümörler 2748

542 HEMATÜRİNİN ALT ÜRİNER SİSTEM NEDENLERİ 2748
Çeviren: Demet Baltu
542.1 Sistit ve Üretritin Enfeksiyöz Nedenleri 2748
Prasad Devarajan
542.2 Hemorajik Sistit 2748
Prasad Devarajan
542.3 Yoğun Egzersiz 2749
Prasad Devarajan

Ana Bölüm **3** **ÖZELLİKLE PROTEİNÜRİ İLE İLİŞKİLİ DURUMLAR**

543 PROTEİNÜRİSİ OLAN ÇOCUĞUN KLİNİK DEĞERLENDİRMESİ 2749
Francisco X. Flores
Çeviren: Tuğba Taştemel Öztürk

544 PROTEİNÜRİ İLE İLİŞKİLİ DURUMLAR 2750
Çeviren: Tuğba Taştemel Öztürk
544.1 Geçici Proteinüri 2750
Francisco X. Flores
544.2 Ortostatik (Postural) Proteinüri 2750
Francisco X. Flores
544.3 Sabit Proteinüri 2751
Francisco X. Flores

545 NEFROTİK SENDROM 2752
Elif Erkan
Çeviren: Tuğba Taştemel Öztürk
545.1 İdiopatik Nefrotik Sendrom 2757
Elif Erkan
545.2 İkincil Nefrotik Sendrom 2759
Elif Erkan
545.3 Konjenital Nefrotik Sendrom 2760
Elif Erkan

Ana Bölüm **4** **TÜBÜLER BOZUKLUKLAR**

546 TÜBÜLER FONKSİYON 2761
Bradley P. Dixon
Çeviren: Tuğba Taştemel Öztürk

547 RENAL TÜBÜLER ASİDOZ 2761
Bradley P. Dixon
Çeviren: Tuğba Taştemel Öztürk
547.1 Proksimal (Tip II) Renal Tübüler Asidoz 2762
Bradley P. Dixon
547.2 Distal (Tip I) Renal Tübüler Asidoz 2763
Bradley P. Dixon
547.3 Hiperkalemik (Tip IV) Renal Tübüler Asidoz 2764
Bradley P. Dixon
547.4 Renal Tübüler Asidoz İlişkili Raşitizm 2766
Bradley P. Dixon

548 NEFROJENİK DİYABETES INSIPIDUS 2766
Bradley P. Dixon
Çeviren: Tuğba Taştemel Öztürk

549 KALITSAL TÜBÜLER TRANSPORT ANORMALLİKLERİ 2767
Çeviren: Tuğba Taştemel Öztürk
549.1 Bartter Sendromu 2767
Bradley P. Dixon
549.2 Gitelman Sendromu 2769
Bradley P. Dixon
549.3 Diğer Kalıtsal Tübüler Transport Anormallikleri 2769
Bradley P. Dixon

550 BÖBREK YETMEZLİĞİ 2769
Çeviren: Tuğba Taştemel Öztürk
550.1 Akut Böbrek Hasarı 2769
Prasad Devarajan
550.2 Kronik Böbrek Hastalığı 2774
Donna J. Claes ve Mark Mitsnefes
550.3 Son Dönem Böbrek Hastalığı 2778
Donna J. Claes ve Stuart L. Goldstein

551 BÖBREK NAKLİ 2779
David K. Hooper ve Charles D. Varnell Jr
Çeviren: Tuğba Taştemel Öztürk

KISIM XXIII
Bebekler ve Çocuklarda Ürolojik Hastalıklar

552 BÖBREĞİN KONJENİTAL ANOMALİLERİ VE DİSGENEZİSİ 2786
Jack S. Elder
Çeviren: Emine Gülşah Özdemir

553 İDRAR YOLU ENFEKSİYONLARI 2789
Karen E. Jerardi ve Elizabeth C. Jackson
Çeviren: Emine Gülşah Özdemir

554 VEZİKOÜRETERAL REFLÜ 2796
Jack S. Elder
Çeviren: Emine Gülşah Özdemir

555 ÜRİNER SİSTEM OBSTRÜKSİYONLARI 2800
Jack S. Elder
Çeviren: Emine Gülşah Özdemir

556 MESANE ANOMALİLERİ 2810
Jack S. Elder
Çeviren: Emine Gülşah Özdemir

557 NÖROPATİK MESANE 2813
Jack S. Elder
Çeviren: Emine Gülşah Özdemir

558 ENÜREZİS VE İŞEME DİSFONKSİYONU 2816
Jack S. Elder
Çeviren: Emine Gülşah Özdemir

559 PENİS VE ÜRETRA ANOMALİLERİ 2821
Jack S. Elder
Çeviren: Emine Gülşah Özdemir

560 SKROTAL İÇERİKLERİN BOZUKLUKLARI VE ANOMALİLERİ 2827
Jack S. Elder
Çeviren: Emine Gülşah Özdemir

561 GENİTOÜRİNER SİSTEM TRAVMASI 2833
Jack S. Elder
Çeviren: Emine Gülşah Özdemir

562 ÜRİNER SİSTEM TAŞLARI 2835
Jack S. Elder
Çeviren: Emine Gülşah Özdemir

KISIM XXIV

Çocuklarda Jinekolojik Problemler

563 JİNEKOLOJİK ÖYKÜ VE FİZİK MUAYENE 2841
Kathryn C. Stambough ve Diane F. Merritt
Çeviren: Ali Cem Küçükdağlı

564 VULVOVAJİNİTLER 2844
Helen M. Oquendo Del Toro ve Holly R. Hoefgen
Çeviren: Ali Cem Küçükdağlı

565 PREPUBERTAL ÇOCUKTA VAJİNAL KANAMA 2851
Morgan P. Welebir ve Diane F. Merritt
Çeviren: Ali Cem Küçükdağlı

566 MEME ŞİKAYETLERİ 2853
Lindsay N. Conner ve Diane F. Merritt
Çeviren: Ali Cem Küçükdağlı

567 POLİKİSTİK OVER SENDROMU VE HİRSUTİZM 2857
Heather G. Huddleston, Molly Quinn ve Mark Gibson
Çeviren: Ali Cem Küçükdağlı

568 JİNEKOLOJİK NEOPLAZMLAR VE ADOLESANLARDA İNSAN PAPİLLOMA VİRUSU KORUNMA YÖNTEMLERİ 2862
Sarah P. Huepenbecker, Stephanie H. Smith ve Diane F. Merritt
Çeviren: Ali Cem Küçükdağlı

569 VULVOVAJİNAL VE MÜLLERİAN ANOMALİLER 2867
Ashley M. Eskew ve Diane F. Merritt
Çeviren: Ali Cem Küçükdağlı

570 ÖZEL GEREKSİNİMLİ KIZ ÇOCUKLARINDA JİNEKOLOJİK BAKIM 2872
Elisabeth H. Quint
Çeviren: Ali Cem Küçükdağlı

571 KADIN GENİTAL MUTİLASYONU 2874
Deborah Hodes ve Sarah M. Creighton
Çeviren: Ali Cem Küçükdağlı

KISIM XXV

Endokrin Sistem

Ana Bölüm 1 **HİPOTALAMUS VE HİPOFİZ BEZİ BOZUKLUKLARI**

572 HİPOFİZ BEZİ VE HİPOTALAMUS HORMONLARI 2876
Eric I. Felner ve Briana C. Patterson
Çeviren: Miraç Ünlü

573 HİPOPİTÜİRAİZM 2880
Briana C. Patterson ve Eric I. Felner
Çeviren: Miraç Ünlü

574 DİYABETES İNSİPİDUS 2887
David T. Breault ve Joseph A. Majzoub
Çeviren: Miraç Ünlü

575 ARJİNİN VAZOPRESSİN METABOLİZMASININ DİĞER ANORMALLİKLERİ 2889
David T. Breault ve Joseph A. Majzoub
Çeviren: Miraç Ünlü

576 HİPERPİTÜİTARİZM, UZUN BOY VE AŞIRI BÜYÜME SENDROMLARI 2892
Omar Ali
Çeviren: Miraç Ünlü

577 PUBERTENİN FİZYOLOJİSİ 2898
Luigi R. Garibaldi ve Wassim Chemaitilly
Çeviren: Miraç Ünlü

578 PUBERTAL GELİŞİM BOZUKLUKLARI 2899
Luigi R. Garibaldi ve Wassim Chemaitilly
Çeviren: Miraç Ünlü

578.1 Santral Erken Puberte 2899
Luigi R. Garibaldi ve Wassim Chemaitilly

578.2 Organik Beyin Lezyonundan Kaynaklana Erken Puberte 2903
Wassim Chemaitilly ve Luigi R. Garibaldi

578.3 Beyin Işınlamasından Sonrası Erken Puberte 2904
Wassim Chemaitilly ve Luigi R. Garibaldi

578.4 Erken Puberte ve Hipotiroidizm Sendromu 2904
Wassim Chemaitilly ve Luigi R. Garibaldi

578.5 Koriyonik Gonadotropin Salgılayan Tümörler 2904
Wassim Chemaitilly ve Luigi R. Garibaldi

578.6 McCune-Albright Sendromu 2905
Luigi R. Garibaldi ve Wassim Chemaitilly

578.7 Ailevi Erkek Gonadotropin Bağımsız Erken Puberte 2906
Wassim Chemaitilly ve Luigi R. Garibaldi

578.8 Tamamlanmamış (Parsiyel) Erken Gelişim 2906
Wassim Chemaitilly ve Luigi R. Garibaldi

578.9 İlaca Bağlı Erken Gelişme 2907
Luigi R. Garibaldi ve Wassim Chemaitilly

578.10 Pubertenin Gecikmesi veya Yokluğu 2907
Peter M. Wolfgram

Ana Bölüm 2 **TİROİD BEZİNİN HASTALIKLARI**

579 TİROİD GELİŞİMİ VE FİZYOLOJİSİ 2912
Ari J. Wassner ve Jessica R. Smith
Çeviren: Osman Oğuz Demir

579.1 Tiroid Hormonu Çalışmaları 2913

580 TİROKSİN-BAĞLAYAN GLOBULİN 2914
Ari J. Wassner ve Jessica R. Smith
Çeviren: Osman Oğuz Demir

581 HİPOTİROİDİZM 2914
Ari J. Wassner ve Jessica R. Smith
Çeviren: Osman Oğuz Demir

582 TİROİDİTLER 2923
Jessica R. Smith ve Ari J. Wassner
Çeviren: Osman Oğuz Demir

583 GUATR 2925
Jessica R. Smith ve Ari J. Wassner
Çeviren: Osman Oğuz Demir

583.1 Doğuştan Guatr 2925
Ari J. Wassner ve Jessica R. Smith

583.2 İntratrakeal Guatr 2926
Ari J. Wassner ve Jessica R. Smith

583.3 Endemik Guatr ve Kretenizm 2926
Ari J. Wassner ve Jessica R. Smith

583.4 Kazanılmış Guatr 2927
Ari J. Wassner ve Jessica R. Smith

584 TİROTOKSİKOZ 2928
Jessica R. Smith ve Ari J. Wassner
Çeviren: Osman Oğuz Demir

584.1 Graves Hastalığı 2928
Jessica R. Smith ve Ari J. Wassner
584.2 Doğuştan Hipertiroidizm 2933
Jessica R. Smith ve Ari J. Wassner
585 TİROİD KARSİNOMU 2934
Jessica R. Smith ve Ari J. Wassner
Çeviren: Osman Oğuz Demir
585.1 Tiroid Nodülleri 2936
Jessica R. Smith ve Ari J. Wassner
586 OTOİMMÜN POLİGLANDÜLER SENDROMLAR 2937
Christina M. Astley, Jessica R. Smith ve Ari J. Wassner
Çeviren: Osman Oğuz Demir
587 MULTİPL ENDOKRİN NEOPLAZİ SENDROMLARI 2942
Ari J. Wassner ve Jessica R. Smith
Çeviren: Osman Oğuz Demir

Ana Bölüm **3** **PARATİROİD BEZİ HASTALIKLARI**

588 KALSİYUM HOMEOSTAZI VE KEMİK METABOLİZMASININ HORMONLARI VE PEPTİTLERİ 2943
Daniel A. Doyle
Çeviren: Osman Oğuz Demir
589 HİPOPARATİROİDİZM 2945
Daniel A. Doyle
Çeviren: Osman Oğuz Demir
590 PSÖDOHİPOPARATİRODİZM 2948
Daniel A. Doyle
Çeviren: Osman Oğuz Demir
591 HİPERPARATİROİDİZM 2950
Daniel A. Doyle
Çeviren: Osman Oğuz Demir
591.1 Hiperkalseminin Diğer Nedenleri 2953
Daniel A. Doyle

Ana Bölüm **4** **ADRENAL BEZ BOZUKLUKLARI**

592 ADRENAL BEZ FİZYOLOJİSİ 2954
Çeviren: Yağmur Ünsal
592.1 Histoloji ve Embriyoloji 2954
Perrin C. White
592.2 Adrenal Steroid Biyosentezi 2954
Perrin C. White
592.3 Adrenal Korteksin Düzenlenmesi 2956
Perrin C. White
592.4 Adrenal Steroid Hormon Etkileri 2956
Perrin C. White
592.5 Adrenal Medulla 2958
Perrin C. White
593 ADRENOKORTİKAL YETMEZLİK 2959
Perrin C. White
Çeviren: Yağmur Ünsal
593.1 Primer Adrenal Yetmezlik 2959
Perrin C. White
593.2 Sekonder ve Tersiyer Adrenal Yetmezlik 2966
Perrin C. White
593.3 Yoğun Bakımda Adrenal Yetmezlik 2967
Perrin C. White
593.4 Kortikosteroidlere Hedef Organ Duyarlılığının Değişmesi 2968
Perrin C. White
594 KONJENİTAL ADRENAL HİPERPLAZİ VE İLİŞKİLİ BOZUKLUKLAR 2970
Perrin C. White
Çeviren: Yağmur Ünsal
594.1 Hidroksilaz Eksikliğine Bağlı Konjenital Adrenal Hiperplazi 2971
Perrin C. White
594.2 11β-Hidroksilaz Eksikliğinin Neden olduğu Konjenital Adrenal Hiperplazi 2976
Perrin C. White
594.3 3β-Hidroksisteroid Dehidrogenaz Eksikliğinin Neden Olduğu Konjenital Adrenal Hiperplazi 2976
Perrin C. White
594.4 17-Hidroksilaz Eksikliğinin Neden Olduğu Konjenital Adrenal Hiperplazi 2977
Perrin C. White
594.5 Lipoid Adrenal Hiperplazi 2977
Perrin C. White
594.6 P450 Oksidoredüktaz Eksikliği (Antley-Bixler Sendromu) 2978
Perrin C. White
594.7 Aldosteron Sentaz Eksikliği 2978
Perrin C. White
594.8 Glukokortikoid ile Baskılanabilen Hiperaldosteronizm 2979
Perrin C. White
595 ADRENOKORTİKAL TÜMÖRLER VE KİTLELER 2979
Perrin C. White
Çeviren: Yağmur Ünsal
595.1 Adrenokortikal Karsinom 2979
Perrin C. White
595.2 Adrenal İnsidentaloma 2981
Perrin C. White
595.3 Adrenal Kalsifikasyon 2981
Perrin C. White
596 VİRİLİZAN VE FEMİNİZAN ADRENAL TÜMÖRLER 2982
Perrin C. White
Çeviren: Yağmur Ünsal
597 CUSHING SENDROMU 2982
Perrin C. White
Çeviren: Yağmur Ünsal
598 PRİMER ALDOSTERONİZM 2985
Perrin C. White
Çeviren: Yağmur Ünsal
599 FEOKROMASİTOMA 2986
Perrin C. White
Çeviren: Yağmur Ünsal

Ana Bölüm **5** **GONADAL HASTALIKLAR**

600 GONADLARIN GELİŞİMİ VE FONKSİYONU 2988
Patricia A. Donohoue
Çeviren: Yağmur Bayındır
601 TESTİSLERİN HİPOFONKSİYONU 2993
Omar Ali ve Patricia A. Donohoue
Çeviren: Yağmur Bayındır
601.1 Erkekte Hipergonadotropik Hipogonadizm (Primer Hipogonadizm) 2993
Omar Ali ve Patricia A. Donohoue
601.2 Erkekte Hipogonadotropik Hipogonadizm (Sekonder Hipogonadizm) 2997
Omar Ali ve Patricia A. Donohoue

602 TESTİS TÜMÖRLERİNDEN KAYNAKLANAN PSÖDOPREKOKSİTE 3000
Omar Ali ve Patricia A. Donohoue
Çeviren: Yağmur Bayındır

603 JİNEKOMASTİ 3000
Omar Ali ve Patricia A. Donohoue
Çeviren: Yağmur Bayındır

604 OVERLERİN HİPOFONKSİYONU 3001
Alvina R. Kansra ve Patricia A. Donohoue
Çeviren: Yağmur Bayındır

604.1 Kadınlarda Hipergonadotropik Hipogonadizm (Primer Hipogonadizm) 3002
Alvina R. Kansra ve Patricia A. Donohoue

604.2 Kadınlarda Hipogonadotropik Hipogonadizm (Sekonder Hipogonadizm) 3006
Alvina R. Kansra ve Patricia A. Donohoue

605 OVER LEZYONLARINDAN KAYNAKLANAN PSÖDOPREKOKSİTE 3007
Alvina R. Kansra, Patricia A. Donohoue
Çeviren: Yağmur Bayındır

606 CİNSİYET GELİŞİM BOZUKLUKLARI 3008
Patricia A. Donohoue
Çeviren: Yağmur Bayındır

606.1 46,XX CGB 3012
Patricia A. Donohoue

606.2 46,XY CGB 3014
Patricia A. Donohoue

606.3 Ovotestiküler CGB 3018
Patricia A. Donohoue

Ana Bölüm **6** **ÇOCUKLARDA DİYABETES MELLİTUS**

607 DİYABETES MELLİTUS 3019
Çeviren: Yağmur Bayındır

607.1 Diyabetes Mellitus Sınıflandırması 3019
David R. Weber ve Nicholas Jospe

607.2 Tip 1 Diyabetes Mellitus (İmmün Aracılı) 3022
David R. Weber ve Nicholas Jospe

607.3 Tip 2 Diyabetes Mellitus 3042
David R. Weber ve Nicholas Jospe

607.4 Diğer Özel Diyabet Tipleri 3047
David R. Weber ve Nicholas Jospe

KISIM **XXVI**

Sinir Sistemi

608 NÖROLOJİK DEĞERLENDİRME 3053
Nina F. Schor
Çeviren: Esra Serdaroğlu

609 SANTRAL SİNİR SİSTEMİNİN KONJENİTAL ANOMALİLERİ 3063
Stephen L. Kinsman ve Michael V. Johnston
Çeviren: Esra Serdaroğlu

609.1 Nöral Tüp Defektleri 3064
Stephen L. Kinsman ve Michael V. Johnston

609.2 Spina Bifida Okülta (Gizli Spinal Disrafizm) 3064
Stephen L. Kinsman ve Michael V. Johnston

609.3 Meningosel 3066
Stephen L. Kinsman ve Michael V. Johnston

609.4 Myelomeningosel 3066
Stephen L. Kinsman ve Michael V. Johnston

609.5 Ensefalosel 3068
Stephen L. Kinsman ve Michael V. Johnston

609.6 Anensefali 3068
Stephen L. Kinsman ve Michael V. Johnston

609.7 Nöronal Migrasyon Bozuklukları 3068
Stephen L. Kinsman ve Michael V. Johnston

609.8 Korpus Kallozum Agenezisi 3071
Stephen L. Kinsman ve Michael V. Johnston

609.9 Kranial Sinirlerin Agenezisi ve Posterior Fossa Disgenezisi 3072
Stephen L. Kinsman ve Michael V. Johnston

609.10 Mikrosefali 3073
Stephen L. Kinsman ve Michael V. Johnston

609.11 Hidrosefali 3076
Stephen L. Kinsman ve Michael V. Johnston

609.12 Kraniosinostoz 3080
Stephen L. Kinsman ve Michael V. Johnston

610 DEFORMASYONEL PLAGİOSEFALİ 3082
Matthew P. Fahrenkopf, Nicholas S. Adams, Robert J. Mann ve John A. Girotto
Çeviren: Esra Serdaroğlu

611 ÇOCUKLUK ÇAĞINDA NÖBETLER 3086
Mohamad A. Mikati ve Dmitry Tchapyjnikov
Çeviren: Ceren Günbey

611.1 Febril Nöbetler 3092
Mohamad A. Mikati ve Dmitry Tchapyjnikov

611.2 Tetiklenmemiş Nöbetler 3094
Mohamad A. Mikati ve Dmitry Tchapyjnikov

611.3 Fokal Nöbetler ve İlişkili Epilepsi Sendromları 3096
Mohamad A. Mikati ve Dmitry Tchapyjnikov

611.4 Jeneralize Nöbetler ve İlişkili Epilepsi Sendromları 3097
Mohamad A. Mikati ve Dmitry Tchapyjnikov

611.5 Nöbetlerin Mekanizması 3099
Mohamad A. Mikati ve Dmitry Tchapyjnikov

611.6 Nöbetlerin ve Epilepsinin Tedavisi 3100
Mohamad A. Mikati ve Dmitry Tchapyjnikov

611.7 Yenidoğan Nöbetleri 3111
Mohamad A. Mikati ve Dmitry Tchapyjnikov

611.8 Statüs Epileptikus 3116
Mohamad A. Mikati ve Dmitry Tchapyjnikov

611.9 Refleks Nöbetler (Uyarının Tetiklediği Nöbetler) 3120
Mohamad A. Mikati ve Dmitry Tchapyjnikov

611.10 Sallama ('Nodding') Sendromu 3120
Michael J. Boivin

612 NÖBETLERİ TAKLİT EDEN DURUMLAR 3121
Mohamad A. Mikati ve Makram M. Obeid
Çeviren: Miraç Yıldırım

613 BAŞ AĞRILARI 3128
Andrew D. Hershey, Marielle A. Kabbouche, Hope L. O'Brien ve Joanne Kacperski
Çeviren: İbrahim Öncel

613.1 Migren 3128
Andrew D. Hershey, Marielle A. Kabbouche, Hope L. O'Brien ve Joanne Kacperski

613.2 Sekonder Baş Ağrıları 3138
Andrew D. Hershey, Marielle A. Kabbouche, Hope L. O'Brien ve Joanne Kacperski

613.3 Gerilim Tipi Baş Ağrısı 3139
Andrew D. Hershey, Marielle A. Kabbouche, Hope L. O'Brien ve Joanne Kacperski

614 NÖROKÜTANÖZ SENDROMLAR 3140
Mustafa Sahin, Nicole Ullrich, Siddharth Srivastava ve Anna Pinto
Çeviren: İbrahim Öncel

614.1 Nörofibromatozis 3140
Nicole Ullrich

614.2 Tüberoskleroz 3144
Siddharth Srivastava ve Mustafa Sahin

614.3 Sturge-Weber Sendromu 3146
Anna Pinto

614.4 Von Hippel-Lindau Hastalığı 3148
Siddharth Srivastava ve Mustafa Sahin

614.5 Lineer Sebase Nevüs Hastalığı 3148
Siddharth Srivastava ve Mustafa Sahin

614.6 PHACE Sendromu 3148
Siddharth Srivastava ve Mustafa Sahin

614.7 Incontinentia Pigmenti 3149
Siddharth Srivastava ve Mustafa Sahin

615 HAREKET BOZUKLUKLARI 3150
Jonathan W. Mink
Çeviren: Didem Ardıçlı

615.1 Ataksiler 3150
Peter E. Morrison ve Jonathan W. Mink

615.2 Kore, Atetoz, Tremor 3156
Jennifer A. Vermilion ve Jonathan W. Mink

615.3 Miyoklonus 3161
Jonathan W. Mink

615.4 Distoni 3162
Shannon L. Dean ve Erika U. Augustine

616 ENSEFALOPATİLER 3168
Michael V. Johnston
Çeviren: Hatice Bektaş

616.1 Serebral Palsi 3168
Michael V. Johnston

616.2 Mitokondriyal Ensefalomiyopatiler 3173
Michael V. Johnston

616.3 Diğer Ensefalopatiler 3178
Michael V. Johnston

616.4 Otoimmün Ensefalit 3179
Thaís Armangué ve Josep O. Dalmau

617 ÇOCUKLUK ÇAĞININ NÖRODEJENERATİF HASTALIKLARI 3187
Jennifer M. Kwon
Çeviren: Hatice Bektaş

617.1 Sfingolipidozlar 3187
Jennifer M. Kwon

617.2 Nöronal Seroid Lipofuksinozlar 3190
Jennifer M. Kwon

617.3 Adrenolökodistrofi 3191
Jennifer M. Kwon

617.4 Sialidoz 3191
Jennifer M. Kwon

617.5 Çeşitli Nörodejeneratif Hastalıklar 3191
Jennifer M. Kwon

618 SANTRAL SİNİR SİSTEMİNİN DEMİYELİNİZAN HASTALIKLARI 3196
Cheryl Hemingway
Çeviren: Hatice Bektaş

618.1 Akut Dissemine Ensefalomiyelit 3196
Cheryl Hemingway

618.2 Optik Nörit 3199
Cheryl Hemingway

618.3 Transvers Miyelit 3200
Cheryl Hemingway

618.4 Multipl Skleroz 3202
Cheryl Hemingway

618.5 Nöromiyelitis Optika Spektrum Hastalıkları 3207
Cheryl Hemingway

618.6 Miyelin Oligodendrosit Glikoprotein-İlişkili Hastalıklar 3209
Cheryl Hemingway

619 ÇOCUKLARDA İNME 3209
Nomazulu Dlamini ve Gabrielle A. deVeber
Çeviren: Umay Kavgacı

619.1 Arteriyel İskemik İnme 3209
Nomazulu Dlamini ve Gabrielle A. deVeber

619.2 Serebral Sinovenöz Tromboz 3213
Nomazulu Dlamini ve Gabrielle A. deVeber

619.3 Vasküler Yapılarla İlgili Omurilik Lezyonları 3214
E. Ann Yeh ve Gabrielle A. deVeber

619.4 Hemorajik İnme 3215
Nomazulu Dlamini ve Gabrielle A. deVeber

619.5 İnme Benzeri Olayların Ayırıcı Tanısı 3217
Nomazulu Dlamini ve Gabrielle A. deVeber

620 MERKEZİ SİNİR SİSTEMİ VASKÜLİTİ 3219
Sona Narula, Anusha K. Yeshokumar ve Brenda L. Banwell
Çeviren: Umay Kavgacı

621 MERKEZİ SİNİR SİSTEMİ ENFEKSİYONLARI 3222
Andrew B. Janowski ve David A. Hunstad
Çeviren: Umay Kavgacı

621.1 Yenidoğan Dönemi Sonrası Akut Bakteriyel Menenjit 3223
Andrew B. Janowski ve David A. Hunstad

621.2 Viral Meningoensefalit 3232
Andrew B. Janowski ve David A. Hunstad

621.3 Eozinofilik Menenjit 3234
Andrew B. Janowski ve David A. Hunstad

622 BEYİN APSESİ 3235
Andrew B. Janowski ve David A. Hunstad
Çeviren: Umay Kavgacı

623 İDİOPATİK İNTRAKRANİYAL HİPERTANSİYON (PSÖDOTÜMÖR SEREBRİ) 3236
Alasdair P.J. Parker
Çeviren: Umay Kavgacı

624 SPİNAL KORD BOZUKLUKLARI 3238
Mark R. Proctor
Çeviren: Umay Kavgacı

624.1 Gergin (Tethered) Kord 3238
Mark R. Proctor

624.2 Diastomiyeli (Ayrık Omurilik Malformasyonu 3240
Mark R. Proctor

624.3 Siringomiyeli 3241
Mark R. Proctor

624.4 Spinal Kord Tümörleri 3242
Mark R. Proctor

624.5 Spinal Arteriyovenöz Malformasyonlar 3243
Mark R. Proctor

KISIM XXVII

Nöromusküler Bozukluklar

625 NÖROMUSKÜLER HASTALIKLARIN DEĞERLENDİRİLMESİ VE ARAŞTIRILMASI 3245
Harvey B. Sarnat
Çeviren: Nesibe Gevher Eroğlu Ertuğrul

626 KASIN GELİŞİMSEL HASTALIKLARI 3254
Harvey B. Sarnat
Çeviren: Göknur Haliloğlu
626.1 Miyotübüler Miyopati (Sentronükleer Miyopati) 3257
Harvey B. Sarnat
626.2 Konjenital Kas Lifi-Tipi Orantısızlık (Congenital Muscle Fiber-Type Disproportion 3263
Harvey B. Sarnat
626.3 Nemalin Rod Miyopatisi 3264
Goknur Haliloglu
626.4 Kor Rod Miyopatiler 3266
Goknur Haliloglu
626.5 Miyofibriller Miyopatiler 3269
Goknur Haliloglu ve Harvey B. Sarnat
626.6 Beyin Malformasyonları ve Kas Gelişimi 3271
Goknur Haliloglu ve Harvey B. Sarnat
626.7 Amiyoplazi 3272
Harvey B. Sarnat
626.8 Musküler Disgenezi (Proteus Sendrom Miyopatisi 3273
Harvey B. Sarnat
626.9 Benign Konjenital Hipotoni 3273
Harvey B. Sarnat
626.10 Artrogripozis 3273
Goknur Haliloglu
627 MUSKÜLER DİSTROFİLER 3280
Diana X. Bharucha-Goebel
Çeviren: Nesibe Gevher Eroğlu Ertuğrul
627.1 Duchenne ve Becker Musküler Distrofiler 3281
Diana X. Bharucha-Goebel
627.2 Emery-Dreifuss Musküler Distrofi/ Laminopatiler 3285
Diana X. Bharucha-Goebel
627.3 Miyotonik Musküler Distrofi 3285
Diana X. Bharucha-Goebel
627.4 Limb-Girdle Musküler Distrofiler 3289
Diana X. Bharucha-Goebel
627.5 Fasiyoskapulohumeral Musküler Distrofi 3291
Diana X. Bharucha-Goebel
627.6 Konjenital Musküler Distrofiler 3292
Diana X. Bharucha-Goebel
628 ENDOKRİN VE TOKSİK MİYOPATİLER 3295
Harvey B. Sarnat
Çeviren: Nesibe Gevher Eroğlu Ertuğrul
629 METABOLİK MİYOPATİLER VE KANALOPATİLER 3296
Harvey B. Sarnat
Çeviren: Nesibe Gevher Eroğlu Ertuğrul
629.1 Periyodik Paraliziler ve Diğer Kas Kanlopatileri 3296
Harvey B. Sarnat
629.2 Malign Hipertermi 3298
Harvey B. Sarnat
629.3 Glikojenozlar 3298
Harvey B. Sarnat
629.4 Mitokondriyal Miyopatiler 3300
Harvey B. Sarnat
629.5 Lipid Miyopatiler 3303
Harvey B. Sarnat
629.6 Vitamin E Eksikliği Miyopatisi 3304
Harvey B. Sarnat
630 NÖROMUSKÜLER İLETİM VE MOTOR NÖRON BOZUKLUKLARI 3304
Çeviren: Göknur Haliloğlu
630.1 Miyastenia Gravis 3304
Diana X. Bharucha-Goebel
630.2 Spinal Musküler Atrofiler 3310
Goknur Haliloglu
630.3 Diğer Motor Nöron Hastalıkları 3317
Goknur Haliloglu
631 KALITSAL MOTOR-DUYUSAL NÖROPATİLER 3320
Harvey B. Sarnat
Çeviren: Yağmur Tabur
631.1 Peroneal Musküler Atrofi (Charcot-Marie Tooth Hastalığı, HMSN Tip IIa) 3320
Harvey B. Sarnat
631.2 Peroneal Musküler Atrofi (Aksonal Tip) 3327
Harvey B. Sarnat
631.3 Konjenital Hipomiyelinizan Nöropati ve Dejerine-Sottas Hastalığı (HMSN Tip III) 3327
Harvey B. Sarnat
631.4 Roussy-Levy Sendromu 3327
Harvey B. Sarnat
631.5 Refsum Hastalığı (HMSN Tip IV) ve İnfantil Refsum Hastalığı 3327
Harvey B. Sarnat
631.6 Fabry Hastalığı 3327
Harvey B. Sarnat
631.7 Dev Aksonal Nöropati 3328
Diana X. Bharucha-Goebel
631.8 Hipermiyelinizan (Tomaküler) Nöropati; Ailevi Basınca Duyarlılık Nöropatisi 3328
Harvey B. Sarnat
631.9 Lökodistrofiler 3329
Harvey B. Sarnat
632 TOKSİK NÖROPATİLER 3330
Harvey B. Sarnat
Çeviren: Yağmur Tabur
633 OTONOMİK NÖROPATİLER 3331
Monique M. Ryan
Çeviren: Yağmur Tabur
633.1 Ailevi Disotonomi 3331
Monique M. Ryan
633.2 Diğer Otonomik Nöropatiler 3335
Monique M. Ryan
634 GUILLAIN-BARRÉ SENDROMU 3335
Monique M. Ryan
Çeviren: Yağmur Tabur
635 BELL PARALİZİSİ 3339
Monique M. Ryan
Çeviren: Yağmur Tabur

KISIM XXVIII

Göz Hastalıkları

636 GÖZÜN BÜYÜME VE GELİŞMESİ 3341
Scott E. Olitsky ve Justin D. Marsh
Çeviren: Gülcan Yılbaş Kara
637 GÖZ MUAYENESİ 3341
Scott E. Olitsky ve Justin D. Marsh
Çeviren: Gülcan Yılbaş Kara
638 REFRAKSİYON VE AKOMODASYON ANORMALLİKLERİ 3344
Scott E. Olitsky ve Justin D. Marsh
Çeviren: Gülcan Yılbaş Kara

639 GÖRME BOZUKLUKLARI 3346
Scott E. Olitsky ve Justin D. Marsh
Çeviren: Gülcan Yılbaş Kara

640 PUPİLLA VE İRİS ANOMALİLERİ 3349
Scott E. Olitsky ve Justin D. Marsh
Çeviren: Gülcan Yılbaş Kara

641 GÖZÜN HAREKET VE KAYMA BOZUKLUKLARI 3353
Scott E. Olitsky ve Justin D. Marsh
Çeviren: Gülcan Yılbaş Kara

642 KAPAK BOZUKLUKLARI 3360
Scott E. Olitsky ve Justin D. Marsh
Çeviren: Gülcan Yılbaş Kara

643 GÖZYAŞI SİSTEMİ BOZUKLUKLARI 3363
Scott E. Olitsky ve Justin D. Marsh
Çeviren: Gülcan Yılbaş Kara

644 KONJUNKTİVA BOZUKLUKLARI 3364
Scott E. Olitsky ve Justin D. Marsh
Çeviren: Gülcan Yılbaş Kara

645 KORNEA BOZUKLUKLARI 3368
Scott E. Olitsky ve Justin D. Marsh
Çeviren: Gülcan Yılbaş Kara

646 LENS HASTALIKLARI 3372
Scott E. Olitsky ve Justin D. Marsh
Çeviren: Dorukcan Alkan

647 UVEA HASTALIKLARI 3375
Scott E. Olitsky ve Justin D. Marsh
Çeviren: Dorukcan Alkan

648 RETİNA VE VİTREUS HASTALIKLARI 3377
Scott E. Olitsky ve Justin D. Marsh
Çeviren: Dorukcan Alkan

649 OPTİK SİNİR ANOMALİLERİ 3385
Scott E. Olitsky ve Justin D. Marsh
Çeviren: Dorukcan Alkan

650 ÇOCUKLUK ÇAĞI GLOKOMU 3388
Scott E. Olitsky ve Justin D. Marsh
Çeviren: Dorukcan Alkan

651 ORBİTAL ANOMALİLER 3390
Scott E. Olitsky ve Justin D. Marsh
Çeviren: Dorukcan Alkan

652 ORBİTAL ENFEKSİYONLAR 3391
Scott E. Olitsky, Justin D. Marsh ve Mary Anne Jackson
Çeviren: Dorukcan Alkan

653 GÖZ YARALANMALARI 3393
Scott E. Olitsky ve Justin D. Marsh
Çeviren: Dorukcan Alkan

KISIM XXIX

Kulak

654 GENEL BİLGİLER VE KULAĞIN DEĞERLENDİRİLMESİ 3398
Joseph Haddad Jr ve Sonam N. Dodhia
Çeviren: Ekim Helhel

655 İŞİTME KAYBI 3400
Joseph Haddad Jr, Sonam N. Dodhia ve Jaclyn B. Spitzer
Çeviren: Ekim Helhel

656 KULAĞIN KONJENİTAL MALFORMASYONLARI 3411
Joseph Haddad Jr ve Sonam N. Dodhia
Çeviren: Ekim Helhel

657 EKSTERNAL OTİT (OTITIS EKSTERNA) 3414
Joseph Haddad Jr ve Sonam N. Dodhia
Çeviren: Ekim Helhel

658 OTİTİS MEDİA 3418
Joseph E. Kerschner ve Diego Preciado
Çeviren: Ekim Helhel

659 AKUT MASTOİDİT 3431
John J. Faria, Robert H. Chun ve Joseph E. Kerschner
Çeviren: Ekim Helhel

660 İÇ KULAK VE KEMİK LABİRENTİN HASTALIKLARI 3434
Joseph Haddad Jr ve Sonam N. Dodhia
Çeviren: Ekim Helhel

661 KULAK VE TEMPORAL KEMİĞİN TRAVMATİK YARALANMALARI 3435
Joseph Haddad Jr ve Sonam N. Dodhia
Çeviren: Ekim Helhel

662 KULAK VE TEMPORAL KEMİĞİN TÜMÖRLERİ 3437
Joseph Haddad Jr ve Sonam N. Dodhia
Çeviren: Ekim Helhel

KISIM XXX

Deri

663 DERİ MORFOLOJİSİ 3439
Nicole R. Bender ve Yvonne E. Chiu
Çeviren: Handan Rabia Çınar

664 HASTANIN DERMATOLOJİK DEĞERLENDİRMESİ 3441
Nicole R. Bender ve Yvonne E. Chiu
Çeviren: Handan Rabia Çınar

664.1 Sistemik Hastalıkların Kutanöz Belirtileri 3442
Nicole R. Bender ve Yvonne E. Chiu

664.2 Multisistem İlaç Reaksiyonları 3448
Nicole R. Bender ve Yvonne E. Chiu

665 DERMATOLOJİK TEDAVİNİN İLKELERİ 3451
Daren A. Diiorio ve Stephen R. Humphrey
Çeviren: Handan Rabia Çınar

666 YENİDOĞANIN DERMATOLOJİK HASTALIKLARI 3453
Kathleen A. Long ve Kari L. Martin
Çeviren: Handan Rabia Çınar

667 KUTANÖZ BOZUKLUKLAR 3456
Nadia Y. Abidi ve Kari L. Martin
Çeviren: Handan Rabia Çınar

668 EKTODERMAL DİSPLAZİLER 3459
Nadia Y. Abidi ve Kari L. Martin
Çeviren: Handan Rabia Çınar

669 VASKÜLER HASTALIKLAR 3461
Kari L. Martin
Çeviren: Handan Rabia Çınar

670 KUTANÖZ NEVÜSLER 3469
Megan E. McClean ve Kari L. Martin
Çeviren: Emine Demet Öztürk

671 HİPERPİGMENTE LEZYONLAR 3474
Joel C. Joyce
Çeviren: Emine Demet Öztürk

672 HİPOPİGMENTE LEZYONLAR 3477
Joel C. Joyce
Çeviren: Emine Demet Öztürk

673 VEZİKÜLOBÜLLOZ HASTALIKLAR 3480
Joel C. Joyce
Çeviren: Emine Demet Öztürk

673.1 Eritema Multiforme 3480
Joel C. Joyce

673.2 Stevens-Johnson Sendromu 3482
Joel C. Joyce

673.3 Toksik Epidermal Nekrolizis 3484
Joel C. Joyce

673.4 Mekanobülloz Hastalıklar 3484
Joel C. Joyce

673.5 Pemfigus 3489
Joel C. Joyce

673.6 Dermatitis Herpetiformis 3490
Joel C. Joyce

673.7 Lineer İmmünglobülin A Dermatozu (Çocukluk Çağının Kronik Büllöz Dermatozu) 3490
Joel C. Joyce

674 EKZAMATÖZ HASTALIKLAR 3491
Nicole R. Bender ve Yvonne E. Chiu
Çeviren: Emine Demet Öztürk

674.1 Kontakt Dermatit 3491
Nicole R. Bender ve Yvonne E. Chiu

674.2 Numuler Egzama 3494
Nicole R. Bender ve Yvonne E. Chiu

674.3 Pitriyazis Alba 3494
Nicole R. Bender ve Yvonne E. Chiu

674.4 Liken Simpleks Kronikus 3494
Nicole R. Bender ve Yvonne E. Chiu

674.5 Akut Palmoplantar Egzama (Dishidrotik Egzama, Dishidrozis, Pomfoliks) 3495
Nicole R. Bender ve Yvonne E. Chiu

674.6 Seboreik Dermatit 3495
Nicole R. Bender ve Yvonne E. Chiu

675 FOTOSENSİTİVİTE 3496
Nicole R. Bender ve Yvonne E. Chiu
Çeviren: Kübra Çakmakkaya

676 EPİDERMİS HASTALIKLARI 3501
Çeviren: Kübra Çakmakkaya

676.1 Psöriazis 3501
Nicole R. Bender ve Yvonne E. Chiu

676.2 Pitriyazis Likenoides 3503
Nicole R. Bender ve Yvonne E. Chiu

676.3 Keratozis Pilaris 3504
Nicole R. Bender ve Yvonne E. Chiu

676.4 Liken Spinulozus 3505
Nicole R. Bender ve Yvonne E. Chiu

676.5 Pitriyazis Rozea 3505
Nicole R. Bender ve Yvonne E. Chiu

676.6 Pitriyazis Rubra Pilaris 3505
Nicole R. Bender ve Yvonne E. Chiu

676.7 Darier Hastalığı (Keratozis Folikülaris) 3506
Nicole R. Bender ve Yvonne E. Chiu

676.8 Liken Nitidus 3507
Nicole R. Bender ve Yvonne E. Chiu

676.9 Liken Striatus 3507
Nicole R. Bender ve Yvonne E. Chiu

676.10 Liken Planus 3508
Nicole R. Bender ve Yvonne E. Chiu

676.11 Porokeratozis 3508
Nicole R. Bender ve Yvonne E. Chiu

676.12 Gianotti-Crosti Sendromu (Papüler Akrodermatitis) 3509
Nicole R. Bender ve Yvonne E. Chiu

676.13 Akantozis Nigrikans 3509
Nicole R. Bender ve Yvonne E. Chiu

677 KERATİNİZASYON BOZUKLUKLARI 3510
Kari L. Martin
Çeviren: Kübra Çakmakkaya

678 DERMİSİN HASTALIKLARI 3517
Wendy E. Kim
Çeviren: Kübra Çakmakkaya

678.1 Mast Hücre Aktivasyon Sendromu 3524
James J. Nocton

679 EHLERS-DANLOS SENDROMU 3525
Donald Basel
Çeviren: Kübra Çakmakkaya

680 SUBKÜTAN DOKUNUN HASTALIKLARI 3531
Wendy E. Kim
Çeviren: Elif Tuğçe Aydın

680.1 Pannikülit ve Eritema Nodozum 3531
Wendy E. Kim

680.2 Lipodistrofi 3534
Wendy E. Kim

681 TER BEZLERİNİN HASTALIKLARI 3535
Kari L. Martin ve Kimberly M. Ken
Çeviren: Elif Tuğçe Aydın

682 SAÇ HASTALIKLARI 3537
Kimberly M. Ken ve Kari L. Martin
Çeviren: Elif Tuğçe Aydın

683 TIRNAK HASTALIKLARI 3543
Kimberly M. Ken ve Kari L. Martin
Çeviren: Elif Tuğçe Aydın

684 MUKOZAL MEMBRAN HASTALIKLARI 3547
Wendy E. Kim
Çeviren: Elif Tuğçe Aydın

685 KUTANÖZ BAKTERİYEL ENFEKSİYONLAR 3549
Çeviren: Elif Tuğçe Aydın

685.1 İmpetigo 3549
Daren A. Diiorio ve Stephen R. Humphrey

685.2 Subkütan Doku Hastalıkları 3550
Daren A. Diiorio ve Stephen R. Humphrey

685.3 Stafilokoksik Haşlanmış Deri Sendromu 3553
Daren A. Diiorio ve Stephen R. Humphrey

685.4 Ektima 3554
Daren A. Diiorio ve Stephen R. Humphrey

685.5 Diğer Kutanöz Bakteriyel Enfeksiyonlar 3554
Daren A. Diiorio ve Stephen R. Humphrey

686 KUTANÖZ FUNGAL ENFEKSİYONLAR 3559
Daren A. Diiorio ve Stephen R. Humphrey
Çeviren: Elif Tuğçe Aydın

687 KUTANÖZ VİRAL ENFEKSİYONLAR 3566
Daren A. Diiorio ve Stephen R. Humphrey
Çeviren: Elif Tuğçe Aydın

688 ARTROPOD ISIRIKLARI VE İNFESTASYONLAR 3568
Çeviren: İzzet Türkalp Akbaşlı

688.1 Artropod Isırıkları 3568
Daren A. Diiorio ve Stephen R. Humphrey

688.2 Skabiyez (Uyuz) 3570
Daren A. Diiorio ve Stephen R. Humphrey

688.3 Pedikülozis (Bitlenme) 3574
Daren A. Diiorio ve Stephen R. Humphrey

688.4 Yüzücü Erüpsiyonu 3575
Daren A. Diiorio ve Stephen R. Humphrey

689 AKNE 3576
Wendy E. Kim
Çeviren: İzzet Türkalp Akbaşlı

690 DERİ TÜMÖRLERİ 3582
Jesse P. Hirner ve Kari L. Martin
Çeviren: İzzet Türkalp Akbaşlı

691 NÜTRİSYONEL DERMATOZLAR 3587
Joel C. Joyce
Çeviren: İzzet Türkalp Akbaşlı

KISIM XXXI

Kemik ve Eklem Hastalıkları

Ana Bölüm 1 **ORTOPEDİK SORUNLAR**

692 BÜYÜME VE GELİŞME 3590
Keith D. Baldwin ve Lawrence Wells
Çeviren: Kübra Yüksel

693 ÇOCUĞUN ORTOPEDİK DEĞERLENDİRMESİ 3592
Keith D. Baldwin ve Lawrence Wells
Çeviren: Kübra Yüksel

694 AYAK VE AYAK PARMAKLARI 3597
Jennifer J. Winell ve Richard S. Davidson
Çeviren: Kübra Yüksel

694.1 Metatarsus Adduktus 3597
Jennifer J. Winell ve Richard S. Davidson

694.2 Kalkaneovalgus Ayak 3598
Jennifer J. Winell ve Richard S. Davidson

694.3 Talipes Ekinovarus (Yumru Ayak) 3598
Jennifer J. Winell ve Richard S. Davidson

694.4 Konjenital Vertikal Talus 3600
Jennifer J. Winell ve Richard S. Davidson

694.5 Hipermobil Pes Planus (Esnek Düztaban) 3600
Jennifer J. Winell ve Richard S. Davidson

694.6 Tarsal Birleşme 3601
Jennifer J. Winell ve Richard S. Davidson

694.7 Kavus Ayak 3603
Jennifer J. Winell ve Richard S. Davidson

694.8 Osteokondrozlar/Apofizit 3603
Jennifer J. Winell ve Richard S. Davidson

694.9 Ayağın Delinme Yaraları 3604
Jennifer J. Winell ve Richard S. Davidson

694.10 Ayak Parmağı Deformiteleri 3604
Jennifer J. Winell ve Richard S. Davidson

694.11 Ağrılı Ayak 3606
Jennifer J. Winell ve Richard S. Davidson

694.12 Ayakkabılar 3606
Jennifer J. Winell ve Richard S. Davidson

695 EKSTREMİTENİN TORSİYONEL VE AÇISAL DEFORMİTELERİ 3606
Jennifer J. Winell, Keith D. Baldwin ve Lawrence Wells
Çeviren: Kübra Yüksel

695.1 Ekstremite Gelişimi 3606
Jennifer J. Winell, Keith D. Baldwin ve Lawrence Wells

695.2 Değerlendirme 3607
Jennifer J. Winell, Keith D. Baldwin ve Lawrence Wells

695.3 Torsiyonel Deformiteler 3609
Jennifer J. Winell, Keith D. Baldwin ve Lawrence Wells

695.4 Koronal Düzlem Deformiteleri 3610
Jennifer J. Winell, Keith D. Baldwin ve Lawrence Wells

695.5 Tibia ve Fibulanın Konjenital Açısal Deformiteleri 3612
Jennifer J. Winell, Keith D. Baldwin ve Lawrence Wells

696 BACAK UZUNLUK FARKLILIĞI 3613
Richard S. Davidson
Çeviren: Kübra Yüksel

697 DİZ 3617
J. Todd R. Lawrence
Çeviren: Kübra Yüksel

697.1 Diskoid Lateral Meniscus 3617
J. Todd R. Lawrence

697.2 Popliteal Kist (Baker Kisti) 3618
J. Todd R. Lawrence

697.3 Juvenil Osteokondritis Dissekans 3619
J. Todd R. Lawrence

697.4 Osgood-Schlatter Hastalığı ve Sinding-Larsen-Johansson Sendromu 3620
Eric J. Sarkissian ve J. Todd R. Lawrence

697.5 Patellofemoral Ağrı Sendromu 3621
J. Todd R. Lawrence

697.6 Patellofemoral İnstabilite 3621
J. Todd R. Lawrence

697.7 Ön Çapraz Bağ Rüptürü 3622
J. Todd R. Lawrence

698 KALÇA 3623
Wudbhav N. Sankar, Jennifer J. Winell, B. David Horn ve Lawrence Wells
Çeviren: Armağan Keskin

698.1 Gelişimsel Kalça Displazisi 3623
Wudbhav N. Sankar, B. David Horn, Jennifer J. Winell ve Lawrence Wells

698.2 Geçici Monoartiküler Sinovit (Toksik Sinovit) 3628
Wudbhav N. Sankar, Jennifer J. Winell, B. David Horn ve Lawrence Wells

698.3 Legg-Calvé-Perthes Hastalığı 3628
Wudbhav N. Sankar, Jennifer J. Winell, B. David Horn ve Lawrence Wells

698.4 Femur Başı Epifiz Kayması 3631
Wudbhav N. Sankar, Jennifer J. Winell, B. David Horn ve Lawrence Wells

699 OMURGA 3633
R. Justin Mistovich ve David A. Spiegel
Çeviren: Armağan Keskin

699.1 İdiopatik Skolyoz 3633
R. Justin Mistovich ve David A. Spiegel

699.2 Konjenital Skolyoz 3637
R. Justin Mistovich ve David A. Spiegel

699.3 Nöromusküler Skolyoz, Genetik Sendromlar ve Kompansatuar Skolyoz 3639
R. Justin Mistovich ve David A. Spiegel

699.4 Kifoz 3640
R. Justin Mistovich ve David A. Spiegel

699.5 Çocuklarda Sırt Ağrısı 3642
R. Justin Mistovich ve David A. Spiegel

699.6 Spondilolizis ve Spondilolistezis 3643
R. Justin Mistovich ve David A. Spiegel

699.7 Omurga Enfeksiyonu 3645
R. Justin Mistovich ve David A. Spiegel

699.8 İntervertebral Disk Herniasyonu/ Vertebral Apofizis Kayması 3645
R. Justin Mistovich ve David A. Spiegel

699.9 Tümörler 3646
R. Justin Mistovich ve David A. Spiegel

700 BOYUN 3646
R. Justin Mistovich ve David A. Spiegel
Çeviren: Armağan Keskin

700.1 Tortikolis 3646
R. Justin Mistovich ve David A. Spiegel
700.2 Klippel-Feil Sendromu 3647
R. Justin Mistovich ve David A. Spiegel
700.3 Servikal Anomaliler ve Dayanıksızlıklar 3649
R. Justin Mistovich ve David A. Spiegel
701 ÜST EKSTREMİTE 3651
Robert B. Carrigan
Çeviren: Armağan Keskin
702 ARTROGRİPOZİS 3658
Helen M. Horstmann ve Richard S. Davidson
Çeviren: Sena Bocutcu
703 SIK GÖRÜLEN KIRIKLAR 3662
Keith D. Baldwin, Apurva S. Shah, Lawrence Wells ve Alexandre Arkader
Çeviren: Sena Bocutcu
703.1 Pediatrik Kırıkların Özgün Nitelikleri 3663
Keith D. Baldwin, Apurva S. Shah, Lawrence Wells ve Alexandre Arkader
703.2 Pediatrik Kırık Paternleri 3664
Keith D. Baldwin, Apurva S. Shah, Lawrence Wells ve Alexandre Arkader
703.3 Üst Ekstremite Kırıkları 3666
Keith D. Baldwin, Apurva S. Shah, Lawrence Wells ve Alexandre Arkader
703.4 Alt Ekstremite Kırıkları 3668
Keith D. Baldwin, Lawrence Wells ve Alexandre Arkader
703.5 Kırıkların Cerrahi Tedavisi 3669
Keith D. Baldwin, Apurva S. Shah, Lawrence Wells ve Alexandre Arkader
703.6 Çocuklarda Kırığın Komplikasyonları 3670
Keith D. Baldwin, Apurva S. Shah, Lawrence Wells ve Alexandre Arkader
704 OSTEOMİYELİT 3670
Eric Robinette ve Samir S. Shah
Çeviren: Sena Bocutcu
705 SEPTİK ARTRİT 3676
Eric Robinette ve Samir S. Shah
Çeviren: Sena Bocutcu

Ana Bölüm **2 SPOR HEKİMLİĞİ**

706 YARALANMALARIN EPİDEMİYOLOJİSİ VE ÖNLENMESİ 3678
Gregory L. Landry
Çeviren: Sena Bocutcu
707 KAS VE İSKELET YARALANMALARININ YÖNETİMİ 3685
Aaron M. Karlin, Nicholas P. Goyeneche ve Kevin P. Murphy
Çeviren: Özüm Tutal
707.1 Büyüme Plağı Yaralanmaları 3686
Aaron M. Karlin, Nicholas P. Goyeneche ve Kevin P. Murphy
707.2 Omuz Yaralanmaları 3688
Aaron M. Karlin, Nicholas P. Goyeneche ve Kevin P. Murphy
707.3 Dirsek Yaralanmaları 3690
Aaron M. Karlin, Nicholas P. Goyeneche ve Kevin P. Murphy
707.4 Alt Sırt Bölgesi Hasarları 3693
Aaron M. Karlin, Nicholas P. Goyeneche ve Kevin P. Murphy
707.5 Kalça ve Pelvis Hasarları 3694
Aaron M. Karlin, Nicholas P. Goyeneche ve Kevin P. Murphy
707.6 Diz Yaralanmaları 3695
Aaron M. Karlin, Nicholas P. Goyeneche ve Kevin P. Murphy
707.7 Alt Bacakta Egzersiz İlişkili Ağrı: Koşucu Bacağı, Stres Kırıkları ve Kronik Kompartman Sendromu 3697
Aaron M. Karlin, Nicholas P. Goyeneche ve Kevin P. Murphy
707.8 Ayak Bileği Yaralanmaları 3698
Aaron M. Karlin, Nicholas P. Goyeneche ve Kevin P. Murphy
707.9 Ayak Yaralanmaları 3699
Aaron M. Karlin, Nicholas P. Goyeneche ve Kevin P. Murphy
708 SPOR İLİŞKİLİ TRAVMATİK BEYİN HASARI (KONKÜZYON) 3700
Christopher W. Liebig ve Joseph A. Congeni
Çeviren: Özüm Tutal
709 SERVİKAL OMURGA YARALANMALARI 3703
S. Derrick Eddy ve Joseph A. Congeni
Çeviren: Özüm Tutal
710 ISI YARALANMALARI 3704
Gregory L. Landry
Çeviren: Özüm Tutal
711 KADIN SPORCULAR: MENSTRÜEL PROBLEMLER VE OSTEOPENİ RİSKİ 3706
Gregory L. Landry
Çeviren: Özüm Tutal
712 PERFORMANS ARTIRICI YÖNTEMLER 3708
Gregory L. Landry
Çeviren: Özüm Tutal
713 BAZI SPESİFİK SPORLAR VE İLİŞKİLİ OLDUKLARI YARALANMALAR 3710
Amy E. Rabatin, Sherilyn W. Driscoll, Elena J. Jelsing ve Kevin P. Murphy
Çeviren: Özüm Tutal

Ana Bölüm **3 İSKELET DİSPLAZİLERİ**

714 İSKELET DİSPLAZİLERİ İLE İLGİLİ GENEL BİLGİLER 3716
Julie E. Hoover-Fong, William A. Horton ve Jacqueline T. Hecht
Çeviren: Hande Üçler Çınar
715 KIKIRDAK MATRİKS PROTEİNLERİNİ ETKİLEYEN BOZUKLUKLAR 3721
Jacqueline T. Hecht ve William A. Horton
Çeviren: Hande Üçler Çınar
716 TRANSMEMBRAN RESEPTÖRLERİ ETKİLEYEN BOZUKLUKLAR 3725
Julie E. Hoover-Fong, William A. Horton ve Jacqueline T. Hecht
Çeviren: Hande Üçler Çınar
717 İYON TAŞIYICILARI ETKİLEYEN BOZUKLUKLAR 3728
Jacqueline T. Hecht, William A. Horton ve David Rodriguez-Buritica
Çeviren: Hande Üçler Çınar

718 TRANSKRİPSİYON FAKTÖRLERİ ETKİLEYEN BOZUKLUKLAR 3729
Jacqueline T. Hecht, William A. Horton ve David Rodriguez-Buritica
Çeviren: Hande Üçler Çınar

719 KUSURLU KEMİK REZORPSİYONU İLE İLGİLİ BOZUKLUKLAR 3731
Jacqueline T. Hecht, William A. Horton ve David Rodriguez-Buritica
Çeviren: Hande Üçler Çınar

720 İSKELETİN GELİŞİMİNİN DİĞER KALITSAL BOZUKLUKLARI 3732
Jacqueline T. Hecht ve William A. Horton
Çeviren: Hande Üçler Çınar

721 OSTEOGENEZİS İMPERFEKTA 3736
Joan C. Marini
Çeviren: Hande Üçler Çınar

722 MARFAN SENDROMU 3740
Jefferson J. Doyle, Alexander J. Doyle ve Harry C. Dietz III
Çeviren: Hande Üçler Çınar

Ana Bölüm 4 METABOLİK KEMİK HASTALIĞI

723 KEMİK YAPISI, BÜYÜMESİ VE HORMONAL DÜZENLEME 3746
Catherine M. Gordon
Çeviren: Hande Üçler Çınar

724 HİPOFOSFATAZYA 3748
Linda A. DiMeglio
Çeviren: Hande Üçler Çınar

725 HİPERFOSFATAZYA 3750
Linda A. DiMeglio
Çeviren: Hande Üçler Çınar

726 OSTEOPOROZ 3750
Catherine M. Gordon
Çeviren: Hande Üçler Çınar

KISIM XXXII

Rehabilitasyon Tıbbı

727 ÇOCUĞUN REHABİLİTASYON HİZMETLERİ İÇİN DEĞERLENDİRİLMESİ 3753
Michael A. Alexander ve Nicole Marcantuono
Çeviren: Merve Erdem

728 AĞIR TRAVMATİK BEYİN HASARINDA REHABİLİTASYON 3753
Phillip R. Bryant ve Chong-Tae Kim
Çeviren: Merve Erdem

729 SPİNAL KORD HASARI VE OTONOMİK DİSREFLEKSİ TEDAVİSİ 3755
Phillip R. Bryant ve Ashlee Jaffe
Çeviren: Merve Erdem

730 SPASTİSİTE 3760
Joyce L. Oleszek ve Loren T. Davidson
Çeviren: Merve Erdem

731 DOĞUMSAL BRAKİAL PLEKSUS FELCİ 3762
Maureen R. Nelson
Çeviren: Merve Erdem

732 MENİNGOMİYELOSEL (SPINA BIFIDA) 3765
Pamela Wilson ve Janet Stewart
Çeviren: Merve Erdem

733 AMBULASYON DESTEĞİ 3767
Marisa Osorio, Elaine Tsao ve Susan D. Apkon
Çeviren: Merve Erdem

734 ENGELLİ ÇOCUKLARDA SAĞLIK VE İZLEM 3769
Maria G. Martinez, David M. Kanter ve Margaret A. Turk
Çeviren: Merve Erdem

734.1 Evde Mekanik Ventilasyon ve Teknoloji Bağımlılığı 3771
Robert J. Graham

KISIM XXXIII

Çevre Sağlığı

735 ÇEVRE SAĞLIĞI VE ÇOCUKLARA GENEL BAKIŞ 3774
Ruth A. Etzel
Çeviren: Melda Çelik

736 İYONLAŞTIRICI RADYASYONUN ÇOCUKLARA BİYOLOJİK ETKİLERİ 3778
Samuel L. Brady ve Donald P. Frush
Çeviren: Melda Çelik

737 KİMYASAL KİRLETİCİLER 3786
Philip J. Landrigan ve Joel A. Forman
Çeviren: Melda Çelik

737.1 Tobacco 3790
Judith A. Groner

738 AĞIR METAL ZEHİRLENMESİ 3792
Prashant V. Mahajan
Çeviren: Melda Çelik

739 KURŞUN ZEHİRLENMESİ 3797
Morri Markowitz
Çeviren: Melda Çelik

740 BAKTERİYEL OLMAYAN BESİN ZEHİRLENMESİ 3802
Çeviren: Melda Çelik

740.1 Mantar Zehirlenmesi 3802
Diane P. Calello

740.2 Solanin Zehirlenmesi 3804
Diane P. Calello

740.3 Deniz Ürünleri Zehirlenmesi 3804
Diane P. Calello

740.4 Melamin Zehirlenmesi 3806
Diane P. Calello

741 BİYOLOJİK VE KİMYASAL TERÖRİZM 3806
Theodore J. Cieslak ve Jonathan Newmark
Çeviren: Melda Çelik

742 KİTLE PSİKOJENİK HASTALIĞI 3815
Jonathan W. Mink
Çeviren: Melda Çelik

743 HAYVAN VE İNSAN ISIRIKLARI 3816
David A. Hunstad
Çeviren: Melda Çelik

744 SIÇAN ISIRIĞI ATEŞİ 3820
David A. Hunstad
Çeviren: Melda Çelik

745 MAYMUN ÇİÇEĞİ 3821
David A. Hunstad
Çeviren: Melda Çelik

746 ENVENOMASYONLAR 3822
Sing-Yi Feng ve Collin S. Goto
Çeviren: Melda Çelik

Tablo 332.4 Çocukluk Çağında Kusmanın Ayırıcı Tanısı

BEBEK	ÇOCUK	ERGEN
SIK		
Gastroenterit	Gastroenterit	Gastroenterit
Gastroösefageal reflü	Sistemik enfeksiyon	GÖRH
Aşırı besleme	Gastrit	Sistemik enfeksiyon
Anatomik tıkanma*	Toksik madde alımı/ zehirlenme	Toksik madde alımı/ zehirlenme / esrar
Sistemik enfeksiyon†	Boğmaca sendromu	Gastrit
Boğmaca sendromu	İlaç	Sinüzit
Otitis media	Reflü (GÖRH)	Enflamatuar bağırsak hastalığı
	Sinüzit	Apandisit
	Otitis media	Migren
	Anatomik tıkanma*	Gebelik
	Eozinofilik ösefajit	İlaçlar
		İpeka kötüye kullanımı
		Bulimiya
		Beyin sarsıntısı
NADİR		
Adrenogenital sendrom	Reye sendromu	Reye sendromu
Doğuştan metabolik hastalıklar	Hepatit	Hepatit
Beyin tümörü (artmış kafa içi basıncı)	Peptik ülser	Peptik ülser
Subdural kanama	Pankreatit	Pankreatit
Besin zehirlenmesi	Beyin tümörü	Kolesistit
Ruminasyon	Artmış kafa içi basıncı	Beyin tümörü
Renal tübüler asidoz	Orta kulak hastalığı / labirintit	Artmış kafa içi basıncı
Üreteropelvik bileşke tıkanıklığı	Kemoterapi	Beyin sarsıntısı
Psödoobstrüksiyon	Akalazya	Orta kulak hastalığı / labirintit
	Siklik kusma (migren)	Kemoterapi
	Ösefageal striktür	Siklik kusma (migren)
	Duodenal hematom	Biliyer kolik
	Doğuştan metabolik hastalıklar	Renal kolik
	Psödoobstrüksiyon	Porfiri
	Gastroparezi	Diyabetik ketoasidoz
		Adrenal yetmezlik
		Psödoobstrüksiyon
		İntestinal tümör
		Gastroparezi
		Akalazya
		Süperior mezenterik arter sendromu
		Distal intestinal obstrüksiyon sendromu

*Malrotasyon, pilor stenozu, invajinasyon, Hirschprung hastalığı, adezyon ve fıtıkları içerir.
†Menenjit,sepsis.
GÖRH. Gastroösefageal reflü hastalığı.

sfinkteri, mide içeriğinin ösefagusa geri kaçışını engeller. Regürjitasyon, bebeklerde olgunlaşmamış veya yetersiz alt ösefageal sfinkterine ikincil ortaya çıkan gastroösefageal reflüden kaynaklanır. Bu, genellikle gelişimsel bir süreçtir ve regürjitasyon ya da "tükürme/ağızdan atma" sfinkterin olgunlaşması ile çözülür. Regürjitasyon, kapsamlı bir ayırıcı tanı ile aktif bir refleks sürecinin işareti olan kusmadan ayırt edilmelidir (Tablo 332.4).

ANOREKSİ (İŞTAHSIZLIK)

Anoreksi, uzun süreli iştah kaybı anlamına gelir. Açlık ve tokluk merkezleri hipotalamusta bulunur; gastrointestinal sistemden bu beyin merkezlerine uzanan afferent sinirler, mide ve bağırsağın birçok hastalığının bulgusu olan iştahsızlığın önemli belirleyicisi olarak görünmektedir (bkz. Bölüm 47). Tokluk, midenin veya proksimal ince bağırsağın genişlemesi ile uyarılır, sinyal özellikle proksimal bağırsakta yoğun olan duyusal afferentler tarafından iletilir. Besinlerin sindirimi ile uyarılan bağırsaktaki kemoreseptörler, iştah merkezlerine afferent sinyal akışını da etkiler. Yüksek merkezlerden hipotalamusa uzanan uyarılar, muhtemelen bağırsak hastalığından kaynaklanan ağrı veya duygusal durum bozukluklarından etkilenir. Diğer düzenleyici etmenler arasında bağırsak işlevlerini yansıtan hormonlar, ghrelin, leptin ve plazma glukozu bulunur (bkz. Bölüm 47).

KUSMA

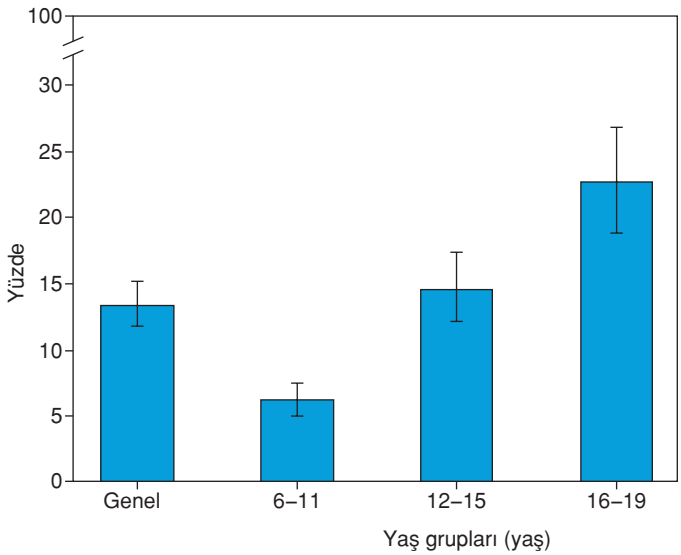
Kusma, artmış tükürük salgısının öncülük ettiği, istemsiz öğürme ile başlayan yüksek koordinasyon gerektiren refleks bir harekettir. Diyaframın aşağıya şiddetli hareketi ve karın kaslarının kasılması ile kardiyanın gevşemesi mide içeriğini aktif olarak ösefagusa geri iter. Bu süreç, medüller kusma merkezinde koordine edilir ki bu merkez doğrudan afferent innervasyonun ve dolaylı olarak da kemoreseptör tetikleme bölgesi ile merkezi sinir sisteminin daha üst merkezlerinin etkisi altındadır. Birçok akut veya kronik süreç kusmaya neden olabilir (bkz. Tablo 332.1 ve 332.4).

Gastrointestinal sisteminin tıkanmasından kaynaklanan kusmanın ortaya çıkmasına muhtemelen kusma merkezini uyarmakla görevli bağırsağın viseral afferent sinirleri aracı olur (Tablo 332.5). Duodenumun ikinci kısmının distalinde tıkanma meydana gelirse, kusmuk safra boyalı olur. Ayrıca tıkanıklık olmaksızın tekrar eden kusmalarda duodenal içeriğin mideye geri reflüsü nedeniyle kusmuğun içeriği safra ile boyanabilir. Sindirim sisteminin tıkayıcı olmayan lezyonları da kusmaya neden olabilir; buna ince bağırsak, pankreas, karaciğer veya safra kanal hastalıkları dahildir. Merkezi sinir sistemi hastalıkları veya metabolik bozukluklar ile siklik kusma sendromu (Tablo 332.6) şiddetli, inatçı kusmaya yol açabilir. Gençler arasında esrar kullanımı da kannabis aşırı kusma sendromuna yol açmaktadır (bkz. Bölüm 140.3).

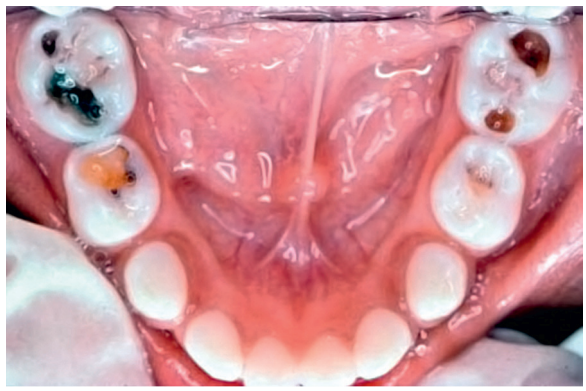
Kusmanın olası komplikasyonları Tablo 332.7'de gösterilmiştir. Kusmanın genel ve özgün nedenleri için geniş yönetim stratejileri Tablo 332.8 ve 332.9'da belirtilmiştir.

İSHAL

İshalin en iyi tanımı dışkıda aşırı sıvı ve elektrolit kaybıdır. Akut ishal, bebeklerde >10 ml/kg/gün, daha büyük çocuklarda 24 saatte >200 gr



Şekil 338.3 Yaş grubuna göre 6-19 yaş arası çocuklar ve ergenler arasında kalıcı dişlerde tedavi edilmemiş diş çürüklerinin† prevalansı*- Ulusal Sağlık ve Beslenme Değerlendirme Araştırması, Amerika Birleşik Devletleri, 2011-2014. *%95 güven aralığı ile belirtilmiştir. †Tedavi edilmemiş diş çürüğü (yani dental kaviteler), uygun tedavi almamış olan diş çürüğü olarak tanımlanır. Veriler, Ulusal Sağlık ve Beslenme Değerlendirme Araştırması'nın ağız sağlığı bileşeninin bir parçası olarak mobil muayene merkezindeki diş hekimleri tarafından toplanmıştır. *(Centers for Disease Control and Prevention: Prevalence of untreated dental caries in permenanth teeth among children and adolescents aged 6-19 years, by age group—National Health and Nutrition Examination Survey, 2011-2014. MMWR 66(1):36, 2017.)*

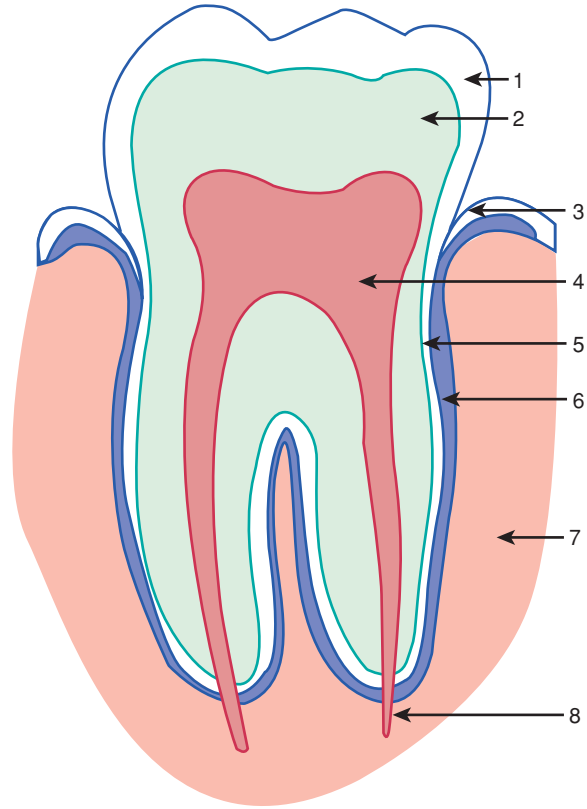


Şekil 338.4 Üç yaşında bir çocukta görülen yaygın çürük. Mandibuler azı dişlerinin çiğneme yüzeylerinde koyulaşmış ve kavitasyonlu lezyonlara dikkat edin.

Ergenlerdeki diş çürüğü öyküsü prevalansları değerlendirildiğinde; 16-19 yaş grubunda (%67) 12-15 yaş grubuna (%50) göre daha yüksek saptanmıştır. Çürük öyküsü ırk, İspanyol kökenli olup olmama ve yoksulluk düzeylerine göre gruplandığında önemli ölçüde farklılık göstermemiştir.

KOMPLİKASYONLAR

Tedavi edilmediği takdirde, diş çürüğü genellikle dişin büyük kısmını tahrip eder ve diş pulpasını istila eder (Şekil 338.5), pulpanın iltihaplanmasına (**pulpitis**) ve belirgin ağrıya yol açar. Pulpitis, diş yuvasını oluşturan alveolar kemiğin bakteriyel invazyonu ile **diş apsesine** neden olan pulpa nekrozuna ilerleyebilir (Şekil 338.6). Diş enfeksiyonunun ciddi şekilde yayılması konusundaki tehlike işaretleri Tablo 338.1'de belirtilmiştir. Süt dişinin enfeksiyonu, ardından gelen kalıcı dişin normal gelişimini bozabilir. Bazı durumlarda, bu süreç enfeksiyonun diğer yüz boşluklarına yayılmasına neden olur (Şekil 338.7).



Şekil 338.5 Temel diş anatomisi: *1*, mine; *2*, dentin; *3*, dişeti sınırı; *4*, pulpa; *5*, sement; *6*, periodontal ligament; *7*, alveolar kemik (diş yuvası); *8*, nörovasküler demet.



Şekil 338.6 Apse gelişmiş azı süt dişine bağlı yüz şişmesi. Enflamasyonun çözülmesi, antibiyotik kürü ve izleminde enfekte dişin çekilmesi veya kanal tedavisi ile elde edilebilir.

Bölüm 353

Yabancı Madde Yutulması

Çeviren: Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen

353.1 Ösefagusta Yabancı Cisimler

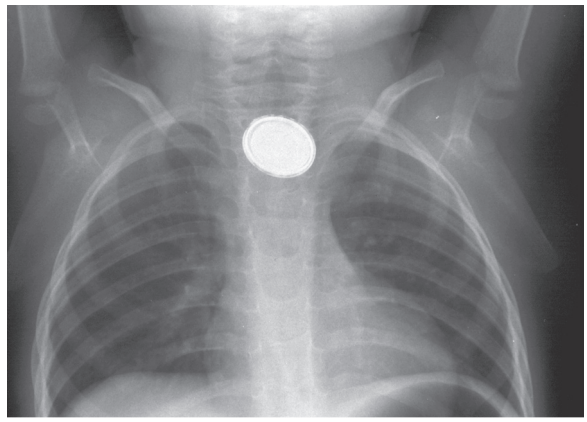
Seema Khan

Yanlışlıkla yabancı cisim yutulmasının büyük kısmı (%80) çocuklarda görülür ki bu çocukların büyük kısmı 5 yaş ve altındadır. Gelişimsel geriliği veya psikiyatrik bozukluğu olan daha büyük çocuklar ve ergenler de artmış risk altındadır. Ösefagusa yerleşen yabancı bir cismin varlığı acil bir durum olup, perforasyon ve sepsis oluşturma potansiyeli doğrultusunda belirgin morbidite ve mortalite ile ilişkilidir. Paralar, en yaygın olarak yutulan yabancı cisimdir ve bunu küçük oyuncak parçaları izlemektedir. Besin takılmaları çocuklarda yetişkinlerden daha az görülür ve genellikle çocuklarda eozinofilik ösefajit (*besin takılması ve disfaji ile başvuranların %92'sinde teşhis edilir*), ösefagus atrezi onarımı ve Nissen fundoplikasyonu ile ilişkili olarak ortaya çıkar. Ösefagustaki yabancı cisimlerinin çoğu krikofarengeusta (üst ösefagus sfinkteri), aortik arkta veya gastroösefageal bileşke düzeyinde diyaframın hemen üstünde (alt ösefagus sfinkteri) takılır.

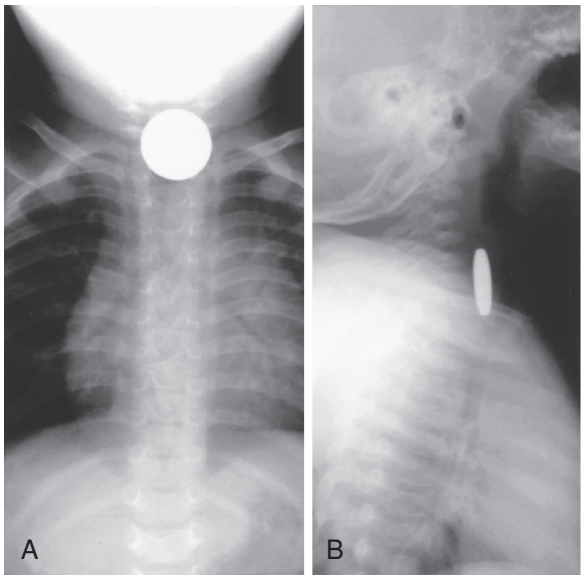
Ösefagusunda yabancı cisim olan çocukların en az %30'u tamamen belirtisiz olabilir, bu nedenle yabancı cisim yutulması ile ilgili herhangi bir öykü ciddiye alınmalı ve araştırılmalıdır. İlk baştaki boğulma, öğürme ve öksürük nöbetini, aşırı salya akıtma, disfaji, beslenme reddi, kusma veya boyun, boğaz veya sternal çentik bölgelerinde ağrı izleyebilir. Ösefagustaki yabancı cismi larinks veya trakeanın posterior membranöz duvarına çarparsa stridor, hışırtı, siyanoz veya dispne gibi solunumsal belirtilerle karşılaşılabilir. Servikal bölgede şişlik, eritem veya deri altı krepitasyonlar, orofarenks veya proksimal ösefagusun perforasyonunu gösterir.

Yabancı cisim yutulması öyküsü olan çocuğun değerlendirilmesi boynun, göğsün ve karnın düz ön-arka grafileri ile birlikte boynun ve göğsün lateral görüntülemeleriyle başlar. Ösefagusta takılmış bir bozuk paranın düz yüzeyi ön-arka görünümde ve kenarı ise lateral görünümde görülür (Şekil 353.1). Bunun tam tersi, trakeada takılan bozuk paralar için geçerlidir; burada paranın kenarı ön-arka radyografide, düz tarafı ise lateral radyografide görülür. Disk şeklindeki düğme piller, bozuk paralara benzeyebilir ve sırasıyla ön-arka grafide çift halo görünümü ve yan grafide *step-off* (merdiven basamağı) görünümü ile bozuk paradan ayırt edilebilir (Şekil 353.2). Düğme piller gitgide daha gözde hale gelerek yanlışlıkla yutulma olaylarında artış gelişmiş, morbidite ve mortalitesi ile de kritik duruma gelmiştir. İkincisinin nedeni hem çaptaki artıştan hem de lityum pile değişiklikten kaynaklandığı düşünülmektedir. Nekroz, trakeoösefageal fistül, perforasyon, striktür, vokal kord felci, mediastinit ve aortoenterik fistül gibi ciddi komplikasyonlar açısından en büyük risk taşıyan grubun ≥20 mm pilleri yutan beş yaşından küçük çocuklar olduğu düşünülmektedir (Şekil 353.3). Plastik, ahşap, cam, alüminyum ve kemik gibi maddeler radyolüsen olabilir; belirtileri olan bir hastada nesnenin düz filmlerle görüntülenememesi acil endoskopiyi gerektirir. Üç boyutlu rekonstrüksiyonlu bilgisayarlı tomografi (BT) yabancı cismin görüntülenmesinde duyarlılığını artırabilir. Her ne kadar baryumlu kontrast grafileri, düz grafileri normal olan semptomsuz hastalarda yararlı olsa da, aspirasyon potansiyelinin yanı sıra sonraki görüntülemeyi ve objeyi çıkarmayı zorlaştırdığı için kullanımları yüreklendirilmemelidir.

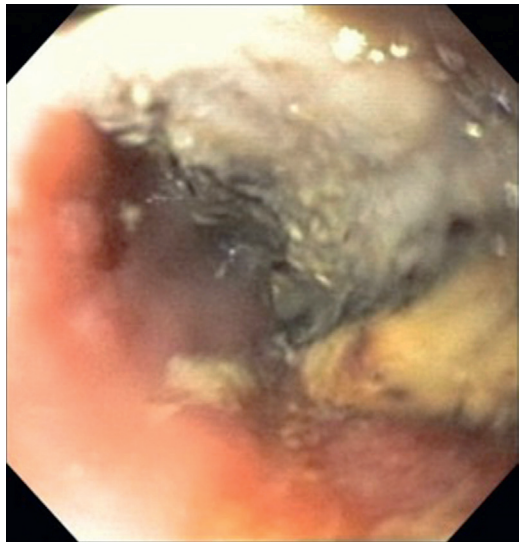
Ösefagus yabancı cismi olan çocuğun yönetiminde, hava yolu ile ilgili riskleri değerlendirmek ve hava yolu perforasyonundan şüphelenildiğinde toraks BT taraması ve cerrahi konsültasyon istemek önemlidir.



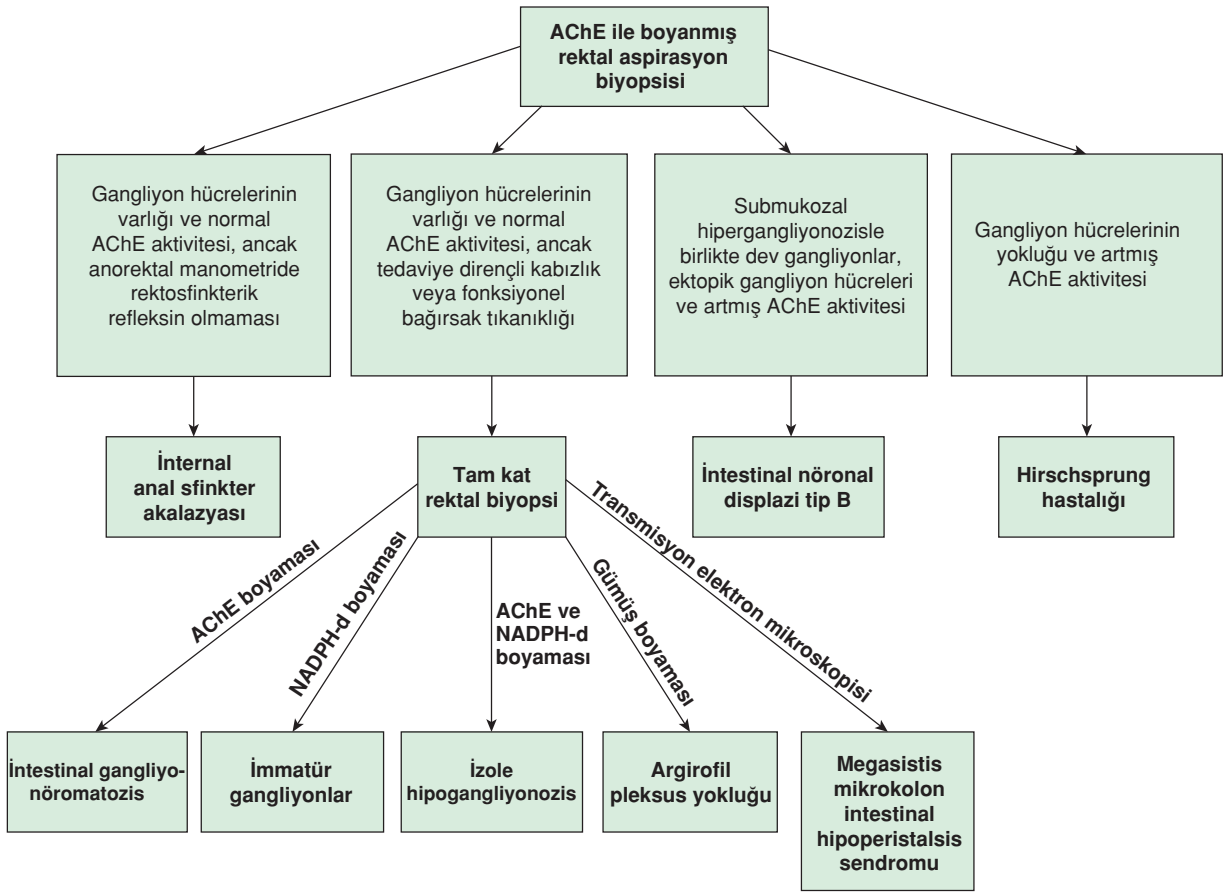
Şekil 353.2 Ösefagusta takılan disk şeklinde pil. Çift kenara dikkat edin. (Wyllie R, Hyams JS, editors: Pediatric gastrointestinal and liver disease, *ed 3, Philadelphia, 2006, Saunders.)*



Şekil 353.1 Ösefagustaki bozuk paranın radyografileri. Yabancı cisim ösefagusa oturduğunda, nesnenin düz yüzeyi ön-arka görünümde **(A)** ve kenarı lateral grafide **(B)** görülür. Trakeadaki nesneler için bunun tersi geçerli. *(Beverley Newman, MD.)*



Şekil 353.3 Düğme pilin çıkarıldığı yerde nekroz ve skarın görüldüğü şiddetli ösefagus yaralanması. *(Leinwand K, Brumbaugh DE, Kramer RE: Button battery ingestion in children—a paradigm for management of severe pediatric foreign body ingestions,* Gastrointest Endoscopy Clin N Am *26:99-118, 2016, Fig. 1.)*



Şekil 358.5 Yenidoğanlarda ve küçük çocuklarda kronik kabızlık ve fonksiyonel bağırsak tıkanıklığının araştırılmasına yönelik tanısal algoritma. AChE, Asetilkolinesteraz; *NADPH-d,* nikotinamid adenin dinükleotid fosfat diaforaz. *(Friedmacher F, Puri P: Classification and diagnostic criteria of variants of Hirschsprung's disease,* Pediatr Surg Int 29:855–872, 2013, Fig. 1.)

distansiyonu ve kusma Hirschsprung dışı kabızlıklarda beklenen bir bulgu değildir. Sol alt kadranda ele gelen büyük dışkı kitlesiyle birlikte perküsyonunda timpan ses alınan distandü bir karın vardır. Rektal muayenede parmağın girişine kolaylıkla izin veren ancak darmış hissi uyandıran normal yerleşimli bir anüs saptanır. Rektum genellikle boştur ve parmağın çekilmesiyle birlikte kötü kokulu dışkı ve gazın patlayıcı tarzda çıkışı görülebilir. Fonksiyonel kabızlık hastalarında görülen büyük çaplı dışkılamanın aksine, dışkı küçük topaklardan oluşabilir, şerit gibi olabilir veya sıvı kıvamda gelebilir. Biriken dışkıya bağlı gelişen aralıklı bağırsak tıkanıklığı atakları ağrı ve ateşe neden olabilir. Üriner bası sonucu genişlemiş mesane veya hidronefrozun eşlik ettiği idrar retansiyonu görülebilir.

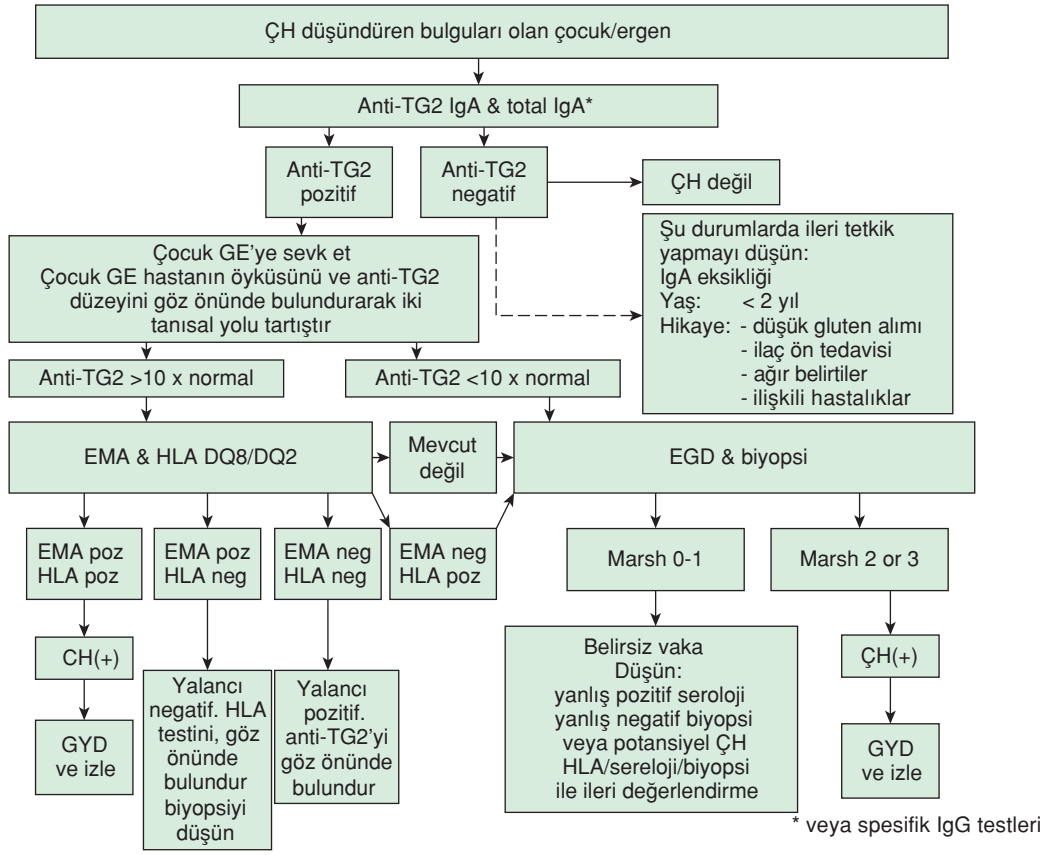
Yenidoğanlarda Hirschsprung hastalığı, mekonyum tıkaç sendromu, mekonyum ileus ve bağırsak atrezisinden mutlaka ayırt edilmelidir. Daha büyük hastalarda, anorektal malformasyonları (ektopik anüs, anal stenoz, imperfore anüs), sakral kemik anomalilerini (hipoplazi, yetersiz segmentasyon) ve presakral anomalileri (anterior meningosel, teratom, kist) içeren **Currarino triadı** akılda tutulmalıdır.

TANI

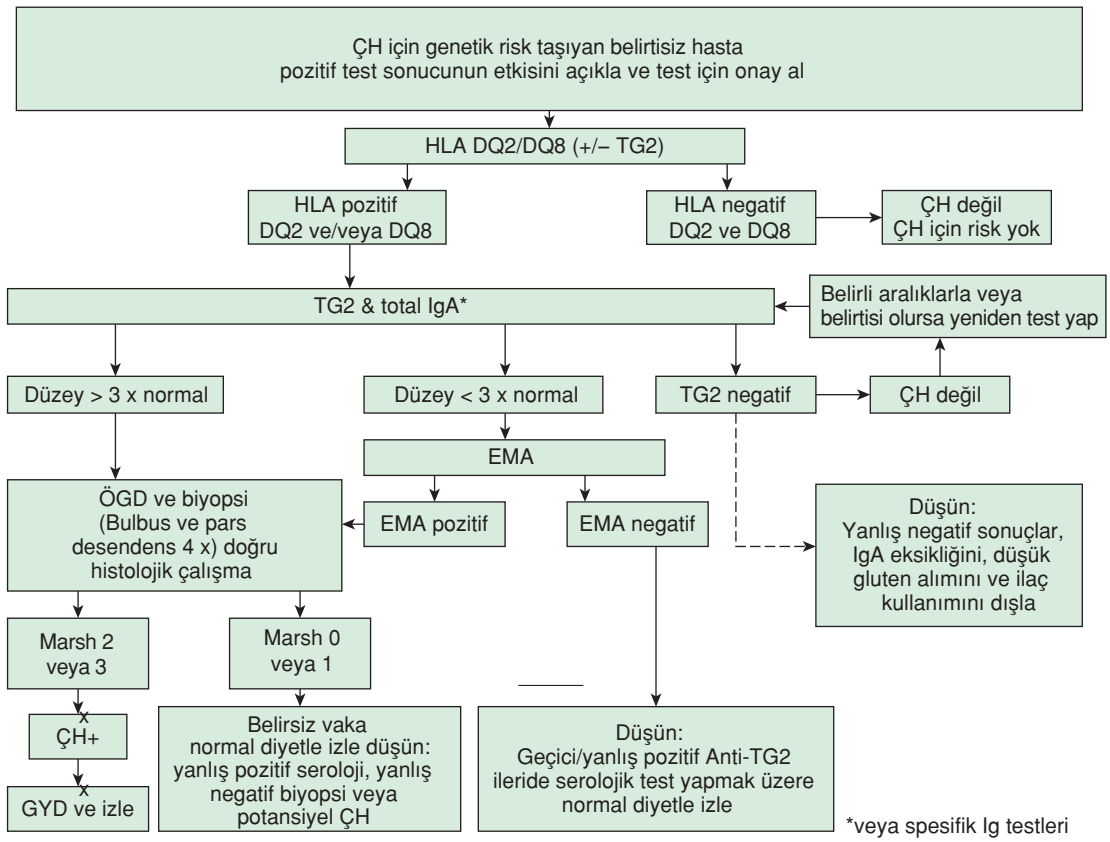
Rektal aspirasyon biyopsisi Hirschsprung hastalığı tanısını koymada altın standarttır (bkz. Şekil 358.5). Biyopsi materyali, gangliyon hücrelerinin varlığını değerlendirmek için yeterli miktarda submukoza içermelidir. Biyopsilerin, uzunluğu 3-17 mm arasında değişen normal hipogangliyonozis bölgesinden alınmasının önüne geçmek için örnekleme dentat çizginin en az 2 cm üzerinden yapılmalıdır. Biyopsi örneği yorumlamayı kolaylaştırmak için asetilkolinesteraz için boyanmalıdır. Agangliyonozis olan hastalarda asetilkolinesteraz için pozitif boyanma gösteren çok sayıda hipertrofik sinir demeti ve gangliyon hücrelerinin yokluğu görülür. Kalretinin boyaması, asetilkolinesteraz boyamasının yeterli olmayabileceği durumlarda Hirschsprung hastalığı tanısını koymaya yardımcı olabilir.

Anorektal manometride rektumda bir balon şişirildiği sırada internal anal sfinkter değerlendirilir. Sağlıklı kişilerde, rektal gerilme internal anal sfinkterin gevşemesini başlatır (rektoanal inhibitör refleks [RAİR] olarak bilinir). Hirschsprung hastalığı olanlarda, internal anal sfinkter rektumdaki gerilmeye yanıt olarak gevşeyemez ve RAİR cevabı gözlenmez. Duyarlılığı ve özgüllüğü büyük oranda değişkenlik göstermesine rağmen, tecrübeli ellerde oldukça duyarlı bir tanı testi olabilir. Bununla birlikte, küçük bebeklerde uygulanması teknik olarak zor olabilir. Manometrik değerlendirme sırasında alınan normal cevap Hirschsprung hastalığı tanısını dışlarken, şüpheli veya paradoksik cevaplar motilite çalışmasının tekrarlanmasını veya rektal biyopsi yapılmasını gerektirir. Anorektal manometrinin duyarlılığı ve özgüllüğünün her ikisi de %90'ın üzerindedir.

Proksimal gangliyonik segment yaşamın ilk birkaç haftası içinde henüz belirgin şekilde genişlemiş olmayabileceğinden ön hazırlıksız kontrastlı lavman daha çok bir aylıktan büyük çocuklarda tanıya yardımcı olur. Genişlemiş normal proksimal kolon ile tıkanıklık yaratan küçük kalibreli agangliyonik distal segment arasında ani başlangıçlı, dar bir geçiş zonu varlığı tetkikin klasik bulgusudur. Bu bulgunun yokluğunda, rektum ve sigmoid kolon çaplarını karşılaştırmak gerekir çünkü sigmoid kolonunkine eşit veya ondan daha küçük bir rektal çap Hirschsprung hastalığını düşündürür. Radyolojik değerlendirme, agangliyonik segmentin geçici olarak genişlemesini önlemek için ön hazırlık olmadan yapılmalıdır (*örn.* ön hazırlıksız kontrastlı lavman çalışması). Hirschsprung hastalığı olan yenidoğanların %10 kadarında kontrastlı çalışma normaldir. Bu tanısal test distal kolonu özellikle de rektosigmoid kolonu tutan hastalık durumunda çok değerlidir. Tüm bağırsak agangliyonozisi durumunda bir geçiş zonu kolayca saptanamayabilir. Yirmi dört saat sonra çekilen geç grafiler atılamamış kontrast maddeyi



Şekil 364.4 ESPGHAN'a göre belirtisi olan çocuklarda/ergenlerde çölyak hastalığı için tanı algoritması. *ÇH*, çölyak hastalığı; *ÖGD*, ösefagogastroduodenoskopi; EMA, endomisyal antikorlar; *GYD*, glutenden yoksun diyet; *GE*, gastroenteroloji; *HLA*, insan lökosit antijeni; Ig immünoglobülin *(Husby S, Koletzko S, Korponay-Szabò IR, et al: European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition Guidelines for the diagnosis of celiac disease,* J Pediatr Gastroenterol Nutr *54[1]:136–160, 2012. Fig. 1.)*



Şekil 364.5 ESPGHAN'a göre, risk altındaki gruplara ait belirtisi olmayan çocuklarda/ergenlerde çölyak hastalığı *(ÇH)* için tanı algoritması. *ÖGD*, Ösefagogastroduodenoskopi; *EMA*, endomisyal antikorlar; Ig, immünoglobülin; *HLA*, insan lökosit antijeni; *TG2*, transglutaminaz *(Husby S, Koletzko S, Korponay-Szabò IR, et al: European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition Guidelines for the diagnosis of celiac disease,* J Pediatr Gastroenterol Nutr *54[1]:136–160, 2012. Fig. 2.)*

Tablo 366.1 Viral Gastroenterit Etiyolojisi

ETİYOLOJİ	İNKÜBASYON SÜRESİ	AKUT BELİRTİ ve BULGULAR	HASTALIK SÜRESİ	TAŞIYICI ve AKTARIM ŞEKLİ	RİSK FAKTÖRLERİ	TANI YÖNTEMİ
Kalisivirusler (Nörovirus ve sapovirus dahil)	12-48 saat	Bulantı, kusma, karın krampları, ishal, ateş, kas ağrısı ve baş ağrısı	1-3 gün	İnsandan insana (fekal-oral ve kusmuk), insan dışkısıyla kontamine yiyecek, su ve atıklar.	Çok bulaşıcı (klor ve ısıya dayanıklı); yolcu gemileri ve restoranlar gibi kapalı ortamlarda büyük salgınlar üretir.	Hayır. Gerçek zamanlı ters transkripsiyon (RT) kantitatif PCR kullanılarak dışkı veya kusmuk testi, halk sağlığı laboratuvarlarında bulunan ve tercih edilen yöntemdir. Norovirus için immün çalışmanın duyarlılığı düşüktür. Bu organizmaları saptamak için FDA onaylı multipleks PCR tetkikleri mevcuttur. Norovirus genotiplemesi (GI ve GII) CDC tarafndan gerçekleştirilir.
Rotavirus (A-C grupları), astrovirus ve enterik adenovirusler (40 ve 41 serotipleri)	2-4 gün	Sıklıkla kusmayla başlar, takibinde sulu ishal gelişir, hafif yüksek ateş vardır.	3-8 gün	İnsandan insana (fekal-oral), atıklar. Rotavirusün solunum yoluyla bulaşı mümkün olabilir.	Dünyanın her yerinde aşılanmayan neredeyse tüm bebek ve çocuklar 2 yaşından önce enfekte olur.	Evet. Rotavirus: İmmün çalışma (tercih edilen), lateks aglütinasyon ve dışkının immün kromatografisi. Enterik adenovirus: İmmün çalışma. Bu organizmaları saptamak için FDA onaylı multipleks PCR tetkikleri mevcuttur.

CDC, Centers for Disease Control and Prevention (Diagnosis and management of foodborne illnesses, *MMWR* 53(RR-4):1–33, 2004.'

Akut gastroenterite neden olan başlıca bakteriyel etkenler, tifoidal olmayan *Salmonella* (NTS), *Shigella*, *Campylobacter* ve *Yersinia*'dır (bkz. Tablo 366.2). *Escherichia coli*'nin beş tipi insanları enfekte eder: shiga toksin üreten (STEC), aynı zamanda enterohemorajik (EHEC) olarak da bilinir, enterotoksijenik (ETEC), enteropatojenik (EPEC), enteroagregatif (EAEC) ve enteroinvaziv (EIEC). İki *Vibrio cholerae* serogrubu (O1 ve O139) kolera salgınına yol açar ve neredeyse tüm vakalara neden olur. *Clostridium difficile* hastalığı çocuklarda hem hastane kaynaklı hem de toplumdan kazanılmış olabilir. Emetik ve/veya enterotoksin üretme kabiliyetleri nedeniyle gıda kaynaklı hastalıklara neden olan bakteriyel patojenler arasında *Bacillus cereus, Clostridium perfringens ve Staphylococcus aureus* bulunur. İshal olan dışkıda *Aeromonas* ve *Plesiomonas* izole edilmesinin önemi belirsizliğini korumaktadır.

Giardia intestinalis, Cryptosporidium spp., Cyclospora cayetanensis ve Entamoeba histolytica, Amerika Birleşik Devletleri'nde ishale neden olan en yaygın parazitlerdir (bkz. Tablo 366.3). En az 13 tür Kriptosporidyum insan hastalığı ile ilişkilidir, ancak *C. hominis* ve kısmen daha az olarak *C. parvum* en yaygın olanlarıdır. Entamoeba cinsi insanları kolonize eden 6 tür içerir, ancak sadece *E. histolytica* insanda hastalık yapar. *G. intestinalis* (eski adı *G. lamblia ve G. duodenalis*) ince bağırsak ve safra yollarını enfekte eden kamçılı bir protozoandır. Nadiren AGE'ye neden olan diğer protozoalar *Isospora belli* (artık *Cystoisospora belli* olarak adlandırılmaktadır) ve *Blastocystis hominis*'dir.

AMERİKA BİRLEŞİK DEVLETLERİ VE DİĞER ORTA-YÜKSEK GELİRLİ ÜLKELERDE EPİDEMİYOLOJİ

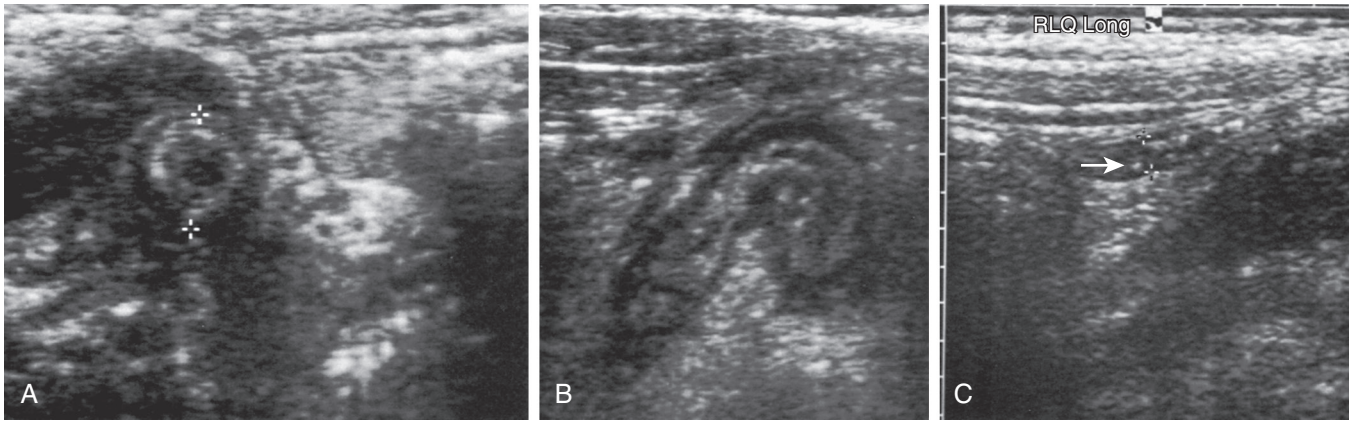
Ekonomik Gelişimle İlgili Risk Faktörleri. Hijyen koşulları, sıhhi altyapı ve temiz içme suyuna yetersiz erişim, gelişmekte olan ülkelerde AGE yükünü belirleyen ana etmenlerdir. Bununla birlikte, bulaşıcı AGE orta ve yüksek gelirli ülkelerde her zaman yaygındır, ancak ciddi sonuçlar nadirdir. Aslında ekonomik gelişimler, enterik patojenlerin bulaşması için kendi risklerini ortaya çıkarmaktadır. Yiyeceklerin seri üretimi ve yaygın bir şekilde dağıtılması; NTS, STEC ve diğer etkenlerin sebep olduğu büyük AGE salgınlarına yol açtı. Küreselleşme, tropikal meyve ve sebzeler için bir pazar geliştirerek yeni patojenlerin yayılımı için olanak sağladı. Hayvanların büyümesini desteklemek için antibiyotik kullanılması, gastroenterite neden olan bakterilerin antimikrobiyal direnç kazanmasına yol açmıştır. Toplu kullanılan yüzme havuzları ve su arıtma sistemleri, klora dayanıklı bir organizma olan *Kriptosporidyum*'un büyük salgınlarına bir araç sağlamıştır. Oteller ve kruvaziyer gemileri gibi büyük insan gruplarına yiyecek ve içecek servisi yapan mekanlar, gündüz bakım merkezleri ve hapishaneler gibi hijyen tehlikesi olan kurumlar da salgınlara elverişlidir. Hastaneye yatış ve modern tıbbi tedaviler, hastane kaynaklı *C. difficile* enfeksiyonu için bir ortam oluşturmuştur (Tablo 366.5).

Endemik İshal. Amerika Birleşik Devletleri'nde rotavirus, bebeklere rutin rotavirus aşısı yapılmaya başlanmasına kadar 5 yaşından küçük çocuklarda AGE'nin en yaygın nedeniydi. Yıllık salgınlar ülke genelinde kasım ayında güneybatıdan başlayıp mayıs ayına kadar kuzeydoğuya ulaşarak 2 yaşından küçük çocukların çoğunu etkiledi. Aşı uygulaması başladığından beri AGE için sağlık hizmeti kullanımı önemli ölçüde azalmıştır. Norovirus, Amerika Birleşik Devletleri'nde sağlık hizmetine ihtiyaç duyan çocuklar arasında AGE'nin önde gelen nedenidir; bunu sapovirus, adenovirus 40 ve 41 ve astrovirus izler (bkz. Tablo 366.1).

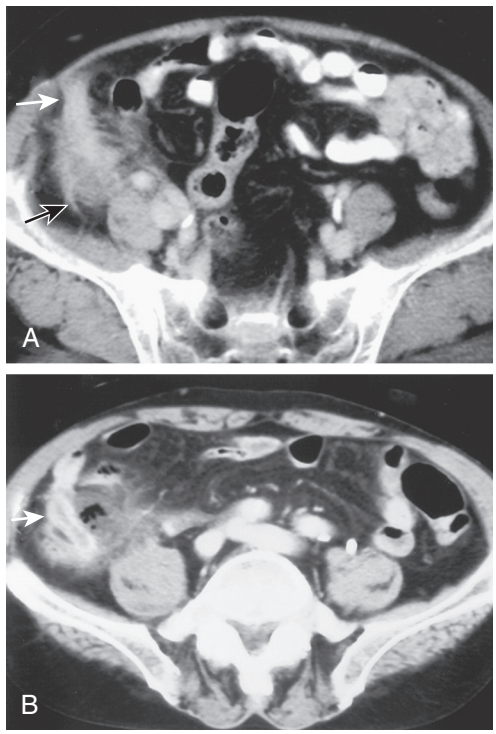
Gıda Kaynaklı Bulaş. Amerika Birleşik Devletleri'nde bakteriyel ve protozoal ishalin yükünü saptamak için en kapsamlı kaynak, Hastalık Kontrol ve Önleme Merkezleri (CDC) tarafından sağlanan Gıda Kaynaklı Hastalıklar Aktif Gözetim Ağıdır (FoodNet) (bkz. Tablo 366.4). FoodNet, genellikle gıda yoluyla bulaşan dokuz bakteriyel ve protozoal enterik enfeksiyonun laboratuvar tabanlı aktif gözetimini gerçekleştirir. *Nontifoidal Salmonella* (NTS), 2015 yılında 0-19 yaş arasındaki çocuklar arasında en yaygın etkendir; bunu *Campylobacter* ve *Shigella*, ardından *STEC* ve *Crytosporidium* izledi. *Vibrio*, *Yersinia* ve *Cyclospora* en az yaygın olanlardır (bkz. Tablo 366.5). Beş yaşın altındaki çocuklar en yüksek hastalık insidansına sahiptir. Yaşlılar en yüksek hastaneye yatış ve ölüm sıklığına sahiptir. Bu enfeksiyonların sadece %5'i tanınmış salgınlarla ilişkilidir.

Enfeksiyöz olmayan etkenler ayrıca, gıda (mantar) veya kontaminasyonun (ağır metaller) doğrudan toksik etkisi nedeniyle gıda kaynaklı sindirim sistemi şikayetlerine neden olabilir (Tablo 366.6).

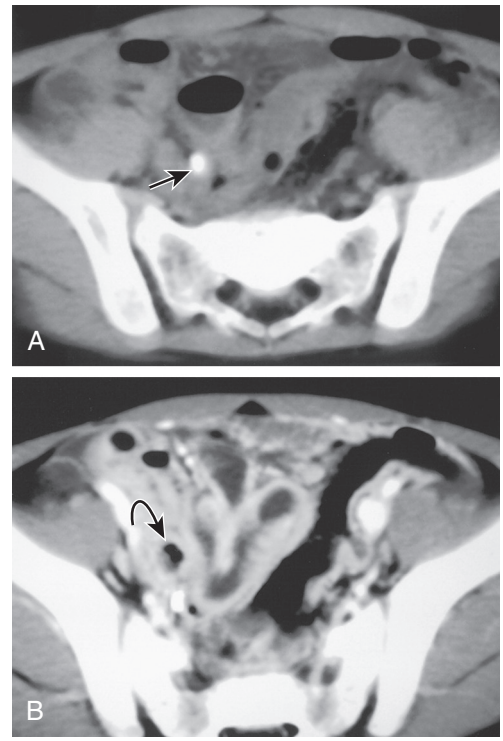
İshal Salgınları. Amerika Birleşik Devletleri Gıda Kaynaklı Hastalık Salgın Sürveyans Sistemi gıda kaynaklı salgınlarla ilişkili enterik enfeksiyonları değerlendirmektedir. Tüm yaş gruplarında 2015 yılında en sık görülen etken norovirus (%46), ardından NTS (%23) idi. Daha az yaygın olan *C. perfringens* (%6), STEC (%5), *Campylobacter* (%5) ve *S. aureus* (%2), *B. cereus, Clostridium botulinum, Shigella, Cryptosporidium, Yersinia, Listeria, Vibrio parahaemolyticus* ve *Shigella*. Doğrudan



Şekil 370.2 Apandisitli hastaların ultrason muayenesi. A, Apendiksin transvers ultrason görünümü karakteristik "hedef işareti" ni göstermektedir. Bu durumda, en içteki kısım sıvı veya irin ile uyumlu sonolusenttir. **B,** Apendiks çevresinde sıvıyı düşündüren en dışta hipoekoik tabakaya sahip, alternatif hiperekoik ve hipoekoik tabakaları gösteren başka bir hastanın longutudinal görünümü **C,** sağ alt kadranın longutudinal ultrason görünümü, dilate, sıkıştırılamaz bir apendiks gösterir. Apendiksteki parlak eko, akustik gölgeli (ok) bir apendikoliti temsil eder. *(Kuhn JP, Slovis TL, Haller JO: Caffrey ' s pediatric diagnostic imaging, vol 2, ed 10, Philadelphia, 2004, Mosby, p. 1684.)*



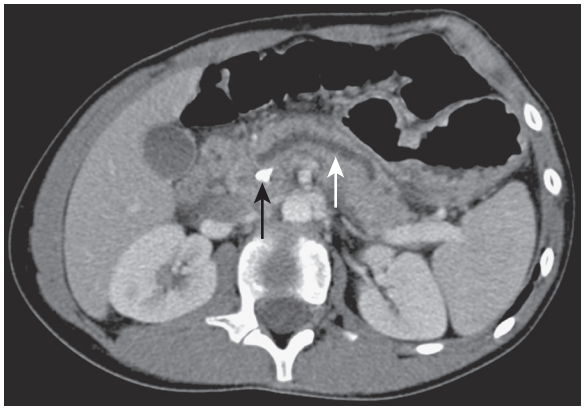
Şekil 370.3 A, Perfore apandisitte genişlemiş apendiksin (*koyu ok*) etrafında flegmon (*açık ok*) işaretli **B,** Ekstraluminal hava, perfore apandisitte duvarı genişlemiş apendikse (*ok*) bitişik olarak gösterilmiştir. *(Yeung KW, Chang MS, Hsiao CP: Evaluation of perforated and non-perforated appendicitis with CT,* Clin Imaging *28(6):422–427, 2004.)*



Şekil 370.4 A, Öncesinde kontrast verilerek güçlendirilmiş BT, perfore apandisitte bir apendikolit (*ok*) ortaya koymaktadır. **B,** Kontrast sonrası güçlendirilmiş BT (A' daki seviyenin 1 cm altında) apendikste (*kavisli ok*) perfore apandisit ilişkili ileal duvar artışı ile intralüminal havayı ortaya çıkarır. *(Yeung KW, Chang MS, Hsiao CP: Evaluation of perforated and non-perforated appendicitis with CT,* Clin Imaging *28(6):422–427, 2004.)*

lerin önemli olumsuz etkilerini taşır. Görüntüleme intravenöz ve enteral (oral veya rektal) kontrast madde kullanılarak yapılabilir; bununla birlikte, enteral kontrastın uygulanması, abdominal distansiyonun artması, kusma ve aspirasyon riski ve tanının doğruluğunda belirgin bir iyileşme olmaksızın radyasyon maruziyetinin arttırılması gibi çeşitli dezavantajlara sahiptir. Oral kontrast kullanımı, özellikle Crohn hastalığı olmak üzere alternatif tanılardan şüphelenilen hastalar için bekletilmelidir. Çevredeki dokularda yağ çizgilenmelerinin bulunması apandisit için BT değerlendirmesinin önemli bir bileşeni olduğundan, BT vücut yağının az olduğu zayıf çocuklarda daha az güvenilirdir.

Enteral kontrasttan kaçınılması, hedeflenen BT görüntülemesi ve çocukluk çağı spesifik protokollerinin kullanılması, tanısal doğruluğu feda etmeden radyasyon dozlarını önemli ölçüde düşürebilir. KUK'lerle birlikte apandisit risk skorlama sistemlerinin kullanımı ve apandisit ultrasonu ile artan deneyim, apendektomi zamanını veya negatif apendektomi oranlarını olumsuz etkilemeden BT taramalarının azalmasına (çoğu raporda %6,6'dan az) neden olmuştur.



Şekil 378.2 Kronik pankreatit. 12 yaşındaki bir hastada pankreas (*siyah ok*) ve genişlemiş pankreas kanalında (*beyaz ok*) kalsifikasyonu gösteren bilgisayarlı tomografi. *(Dr. Janet Reid. Wyllie R, Hyams JS'in, editors:* Pediatric gastrointestinal and liver disease, *ed 3, Philadelphia, 2006, WB Saunders.)*

içinde kendiliğinden düzelme olmasına karşın, ataklar giderek şiddetlenir. Kalıtsal pankreatit, bir ailenin ardışık kuşaklarında hastalığın varlığıyla tanı alabilir. Belirtisiz süreçteki değerlendirme; kalsifikasyonlar, psödokistler ya da pankreasta ekzokrin ve endokrin yetmezlik gelişene kadar bilgi vermeyebilir (Şekil 378.2 ve 378.3). KP pankreas kanseri gelişimi için bir risk etkenidir. Kalıtsal pankreatitle ilişkili *PRSS1* geninde birçok mutasyon tanımlanmıştır.

Tripsin inhibitörü, tripsinin kendiliğinden kontrolsüz aktivasyonunu önlemek için bir güvenlik mekanizması işlevi görür. *SPINK1* genindeki mutasyonlar tekrarlayıcı ya da kronik pankreatitle ilişkilendirilmiştir. *SPINK1* mutasyonlarında, bu güvenlik mekanizması kaybolur; bu gen doğrudan etiyolojik etken değil, düzenleyici gen olabilir.

Pankreas yetmezliğine ya da tipik olarak akciğer hastalığına yol açmayan kistik fibrozis geni *(CFTR)* mutasyonları, olasılıkla kanal tıkanıklığı nedeniyle KP'ye neden olabilir. Hafif fenotipik etkilerle ilişkili genotipleri olan hastalar, orta ila şiddetli fenotiplerle ilişkili genotipleri olanlara göre daha fazla pankreatit riski taşırlar.

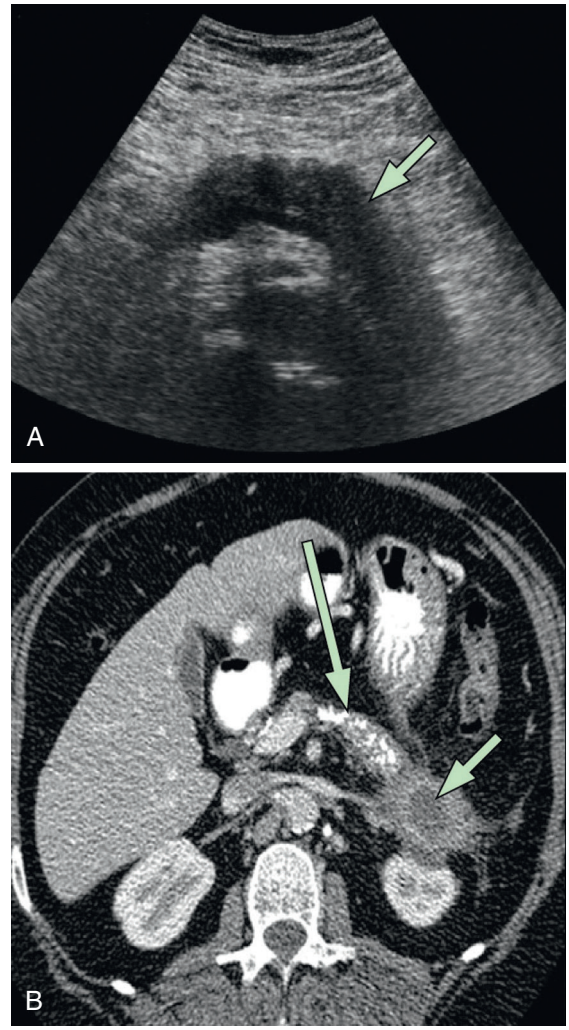
Kemotripsin C geninde işlev kaybına yol açan mutasyonlar da tekrarlayan pankreatite neden olabilir. Genetik test endikasyonları arasında tekrarlayan AP atakları, KP, ailede pankreatit öyküsü ya da çocuklarda açıklanamayan pankreatit bulunur.

Kronik ve tekrarlayan pankreatitle ilişkili diğer durumlar hiperlipidemi (tip I, IV ve V), hiperparatiroidizm ve askariyazistir. Eskiden, çocukluk çağında tekrarlayan pankreatit vakalarının çoğu idiopatik olarak kabul edilirdi; ancak tekrarlayan pankreatitle ilişkili gen ailelerinin bulunmasıyla bu durum değişti. Kanal sistemlerinin doğuştan anomalileri -örneğin pankreatik divisum-, eskiye göre daha sık tanınmaktadır.

Otoimmün pankreatit (OİP) tipik olarak sarılık, karın ağrısı ve ağırlık kaybıyla bulgu verir. Pankreas tipik olarak büyür ve BT'de hipodens görünümdedir. Patogenez bilinmemektedir. **Tip 1,** sistemik bir hastalıktır ve yüksek serum IgG4 düzeyleriyle ilişkilidir. Tip 1 hastalıkta pankreatite ek olarak retroperitoneal fibrozis, orbital enflamasyon, aortit, sklerozan kolanjit, kutanöz vaskülit, pulmoner fibrozis ve siyaloadenit görülebilir. Bu pankreas dışı özellikler pankreatit olmadan da var olabilir (Tablo 378.7). Doku biyopsisinde fibrozis, plazmositoz ve IgG4 ile pozitif boyanma olur; serum IgG4 düzeyleri her zaman yükselmez.

Tip 2 yalnızca pankreasın yaygın ya da bölgesel tutulumuyla sınırlıdır. IgG4 düzeyleri normaldir. *Her iki tip de steroidlere yanıt verir*. OİP'li çocukların hastalığı tipik olarak tip 2'dir.

Juvenil tropikal pankreatit, gelişmekte olan ekvator ülkelerinde KP'nin en yaygın türüdür. En yüksek sıklık Hindistan'ın Kerala eyaletindedir. Tropikal pankreatit, geç çocukluk ya da erken erişkinlik döneminde ortaya çıkar; karın ağrısı ve geri dönüşsüz pankreas yetmezliğiyle bulgu verir ve ardından on yıl içinde diyabetes mellitusla sonuçlanır. Pankreas kanalları,



Şekil 378.3 Kronik pankreatitli hastalarda ultrason ve çok algılayıcılı görüntülerin örnekleri. A, Otoimmün pankreatit için birörnek ("uniformly") şişmiş, hipoekoik pankreası (*ok*) gösteren tipik transabdominal ultrason görüntüsü. **B,** Atrofik pankreasta (*uzun ok*) pankreas taşlarını ve pankreasın kuyruğunda (kısa ok) bir psödokisti gösteren çok algılayıcılı BT. *(Braganza JM, Lee SH, McCloy RF, McMahon MJ: Chronic pancreatitis,* Lancet *377:1184–1197, 2011, Fig. 5, p 1191.)*

sonradan kalsifiye olacak koyu sekresyonlarla tıkanır. Bu durum, vakaların 50'sinde *SPINK* genindeki mutasyonlarla ilişkilidir.

Birden fazla pankreatit atağı geçiren her çocuğun ayrıntılı tanısal değerlendirmesi gerekir. Serum lipit, kalsiyum ve fosfor düzeyleri belirlenir. Dışkı askaris açısından değerlendirilir ve ter testi yapılır. Düz karın grafisi pankreasta kalsifikasyonlar açısından değerlendirilir. Psödokisti göstermek için karın ultrasonu ya da BT taraması yapılır. Safra yolları taş varlığı açısından değerlendirilir. Genetik danışmadan sonra *PRSS1, SPINK1, CFTR* ve *CRTC* genotiplerinin incelemesi yapılabilir. Kistik fibrozis (KF) tanısı kesinleşmediğinde, nazal potansiyel farkı testi gibi elektrofizyolojik testler önerilebilir.

Manyetik rezonans kolanjiyopankreatografi (MRCP) ve endoskopik retrograd kolanjiyopankreatografi (ERCP), bezin anatomisinin anlaşılması için kullanılabilecek ve ameliyat düşünüldüğünde zorunlu olan işlemlerdir. MRCP, endoterapi düşünülmediğinde seçilecek testtir; idiopatik, iyileşmeyen ya da tekrarlayan pankreatiti olan her çocuğun değerlendirmesinde ve psödokisti olan hastalarda boşaltım öncesinde yapılmalıdır. Bu vakalarda endoskopik ya da cerrahi tedaviden etkilenebilecek, daha önce fark edilmemiş bir anatomik bozukluk saptanabilir. Endoskopik tedaviler sfinkterotomi, taşın çıkarılması, psödokistlerin

Tablo 385.6 Kronik Hepatit B Hastalarında Hepatit Alevlenme Nedenleri

ALEVLENME NEDENİ	YORUM
Kendiliğinden	Viral replikasyonu tetikleyen faktörler belirsiz
İmmün baskılayıcı tedavi	Alevlenmeler genellikle ajanın geri çekilmesi sırasında gözlenir; önleyici antiviral tedavi gerekir
HBV için antiviral tedavi	
İnterferon	Hastaların %30'unda alevlenmeler tedavinin ikinci ve üçüncü ayında gözlenir; virolojik cevabı haber verebilir
Nükleozid analoğu	
Tedavi sırasında	Alevlenmeler plasebodan daha yaygın değil
İlaca dirençli HBV	İleri karaciğer hastalığı olanlarda ciddi sonuçlar oluşabilir
Geri çekilme	Alevlenmeler vahşi tip HBV'nin hızla yeniden ortaya çıkması nedeniyle olur; ileri karaciğer hastalığı olan hastalarda ciddi sonuçlar oluşabilir
HIV tedavisi	Alevlenmeler HAART'nin direkt toksisitesinin bir sonucu olarak veya immün yeniden yapılanma nedeniyle olabilir; HBV antiretroviral ilaçların hepatotoksisite riskini arttırır
Genotipik varyant	
Çekirdek öncesi ve çekirdek promotor mutantlar	Çekirdek öncesi mutantlarda serum alanin aminotransferaz seviyesindeki dalgalanma yaygındır
Diğer hepatit virusları ile süperenfeksiyon	HBV replikasyonunun baskılanması ile ilişkili olabilir

HAART, yüksek derecede aktif antiretroviral tedavi; HBV, hepatit B virusu
Wells JT, Perillo R: Hepatitis B. In Feldman M, Friedman LS, Brandt LJ, editors: Sleisenger and Fordtran ' s gastrointestinal and liver disease, 10/e, Philadelphia, 2016, Elsevier, Table 79.1.

Tablo 385.7 Hepatit B'yi Peginterferon veya Nükleozid veya Nükleozid Analoğu ile Tedavi Etmeye Karar Verirken Değerlendirilmesi Gereken Olumlu ve Olumsuz Faktörler

AJAN	OLUMLU FAKTÖRLER	OLUMSUZ FAKTÖRLER
Peginterferon	Sınırlı tedavi süresi Tedaviye yanıtın dayanıklılığı HBsAg'ın daha hızlı kaybolması İmmünstimulatör ve doğal antiviral etki Hepatit C'deki kullanımı ile karşılaştırıldığında daha iyi tolere edilebilirlik	Subkutan enjeksiyona uygunsuzluk Sık yan etkiler Genotipe bağlı olarak küçük bir azınlıkta HBsAg temizlenmesi İleri karaciğer fibrozisi olan hastalarda ALT yüksekliği için potansiyel risk Eşlik eden hastalığı olanlarda ve 60 yaş üzeri hastalarda göreceli kontraendikasyon
Nükleozid veya Nükleotid Analoğu	Önemsiz yan etkiler Kolaylık; hastalar tarafından kabul Virus replikasyonunun güçlü inhibisyonu Üçüncü jenerasyon nükleozid analoğu ile düşük ilaç direnci	Nükleotid analogları (adefovir, tenofovir) ile hafif nefropati riski Uzun süreli kullanımda ilaç gideri önemli olabilir HBeAg pozitif ve negatif olan tüm hastaların uzun ve belirsiz tedavi edilmesi gerekliliği Gelişmekte olan ülkelerde erişim sorunları

HBeAg, hepatit B e antijeni; HBsAg, hepatit B yüzey antijeni
Wells JT, Perillo R: Hepatitis B. In Feldman M, Friedman LS, Brandt LJ, editors: Sleisenger and Fordtran ' s gastrointestinal and liver disease, 10/e, Philadelphia, 2016, Elsevier, Table 79.4.

Serokonversiyon olarak adlandırılan anti-HBe gelişimi, iyileşmeyi işaret eder ve kronik enfekte hastalarda tedavinin bir hedefidir. Akut enfeksiyonda ve kronik taşıyıcılarda HBV DNA serumda saptanabilir. HBe-Ag'li hastalarda yüksek DNA titreleri görülür ve tipik olarak anti-HBe geliştikten sonra düzeyleri düşer.

Komplikasyonlar

Koagülopati, ensefalopati ve serebral ödem ile seyreden AKY, diğer hepatotropik viruslara göre HBV'de daha sık olarak görülür. HDV ile koenfeksiyon veya süpeenfeksiyon oluşması durumunda veya bağışıklık sistemi baskılanmış kişilerde AKY riski daha da artar. AKY ilişkili mortalite %30'un üzerindedir ve karaciğer nakli etkin tek müdahale yöntemidir. Hastalara yönelik destek tedavisinin sürdürülmesi ve bir transplantason merkezine erken dönemde yönlendirme yaşam kurtarıcı olabilir. Bahsedildiği üzere, HBV enfeksiyonu kronik hepatite neden olabilir, bu da siroza, son evre karaciğer hastalığı komplikasyonlarına ve HCC'ye neden olabilir. Glomerüler kapillerde kompleman ve HBeAg'nin birikimi sonucu oluşan membanöz glomerülonefrit de HBV enfeksiyonunun seyrek bir komplikasyonudur.

Tedavi

Akut HBV enfeksiyonunun tedavisi büyük ölçüde destek tedavisidir. Karaciğer yetmezliği ve karaciğer dışı morbiditeler açısından yakın izlem anahtar yöntemdir. *Kronik* HBV enfeksiyonunun tedavisi henüz gelişme aşamasındadır ve virusun tam ve güvenilir olarak eradikasyonunu sağlayacak bir ilaç bulunmamaktadır. Kronik HBV enfeksiyonunun çocuklardaki doğal seyri karmaşıktır ve tedavi önerilerinin temelini oluşturacak güvenilir, uzun süreli sonuç verileri bulunmamaktadır. Çocuklarda kronik HBV enfeksiyonunun tedavisi bireysel olmalıdır ve karaciğer hastalıklarını tedavide tecrübeli olan bir pediatrik hepatoloğun gözetimi altında yürütülmelidir.

Tedavinin amacı viral replikasyonun azaltılması (serumda HBV DNA'nın saptanamaması olarak tanımlanmaktadır) ve anti-HBe gelişimidir (serokonversiyon olarak adlandırılır). Anti-HBe oluşumu hastalığı inaktif biçimine dönüştürür ve böylece enfektiviteyi, aktif karaciğer zedelenmesini, enflamasyonu, fibrozis oluşumunu ve HCC riskini azaltır. Tedavi yalnızca ALT ve/veya AST düzeylerinde yükselme ile giden hastalığın immün aktif şekillerinde ve çocukluk döneminde siroz gelişimi açısından yüksek riskli olarak değerlendirilen, karaciğer biyopsisinde fibrozis olanlarda endikedir.

Tedavi Stratejileri

İnteferon-α2b (IFN-α2b) immün modülatör ve antiviral etkilere sahiptir (Tablo 385.7). Çocuklarda kullanıldığında, uzun süreli viral yanıt oranları yetişkinlerdeki %25'lik orana benzer olarak izlenmiştir. İnterferon (IFN) kullanımı; subkutan uygulanması, yirmi dört haftalık tedavi süresinin olması ve yan etkileri (grip benzeri belirtiler, kemik iliği baskılanması, depresyon, retinal değişiklikler, otoimmün bozukluklar) nedeniyle sınırlıdır. Dekompanse sirozda IFN kullanımı kontrendikedir. IFN'un diğer tedaviler ile kıyaslandığında bir avantajı, kullanımı sırasında virus direncinin gelişmemesidir.

böbreğin kombine kistik hastalıklarında mutasyona uğramış genler tarafından kodlanan hemen hemen tüm proteinler, en azından kısmen böbrek tübüler hücrelerindeki primer siliyalarda ve kolanjiyositlerde bulunmaktadır.

Soliter, konjenital bir karaciğer kisti (parazitik olmayan) çocuklukta ortaya çıkabilir ve bazı durumlarda doğum öncesi ultrasonda tanımlanabilir. Karın distansiyonu ve ağrısı olabilir ve zayıf tanımlanmış sağ üst kadran kitlesi palpe edilebilir. Bu bening lezyonların, bitişik yapıları sıkıştırmadıkça veya kist içine kanama gibi bir komplikasyon meydana gelmedikçe bozulmadan bırakılması en iyi seçenektir. Operatif yönetim genellikle semptomatik hastalar ve genişleyen kistler için ayrılmıştır.

KOLEDOK KİSTLERİ

Koledok kistleri, ilerleyici biliyer obstrüksiyona ve biliyer siroza neden olabilen ana safra kanalının konjenital dilatasyonlarıdır. Ekstrahepatik kanalların silindirik (fuziform) ve küresel (sakküler) kistleri en sık görülen tiplerdir (bakınız Tablo 392.1). Koledok kistleri Todani yöntemine göre sınıflandırılır (Şekil 392.1). En yaygın varyant olan tip 1 koledok kistleri, ana safra kanalının sakküler veya fuziform genişlemesini içerir. Tip II kistler, ana safra kanalından çıkıntı yapan konjenital divertiküllerdir. Tip III kistler veya koledokoseleller, ana safra kanalının duodenum içinde kalan kısmının duodenuma fıtıklaşmasını içerir. Tip IVa kistleri veya **Caroli hastalığı**, çoklu intrahepatik ve ekstrahepatik kistleri içerir. Tip IVb kistleri sadece ekstrahepatik kanalı içerir. Soliter karaciğer kistleri (tip V) çok seyrektir.

Koledok kistlerinin patogenezi belirsizliğini korumaktadır. Bazı raporlar, Oddi sfinkterine girmeden önce ana safra kanalı ve pankreatik kanalın birleşmesinin, pankreatik enzimlerin ana safra kanalına geri geçmesine izin vererek, enflamasyon, yerel zayıflık ve kanalın genişlemesine neden olabileceğini savunmaktadır. Biliyer ağacın distal konjenital stenotik kısmının artmış intralüminal basınç ve proksimal biliyer dilatasyona yol açtığı ileri sürülmüştür. Diğer olasılıklar, koledok kistlerinin ana kanalın malformasyonlarını temsil ettiği veya yenidoğan hepatiti ve biliyer atreziyi içeren bir hastalığın yelpazesinin bir parçası olarak ortaya çıktığıdır.

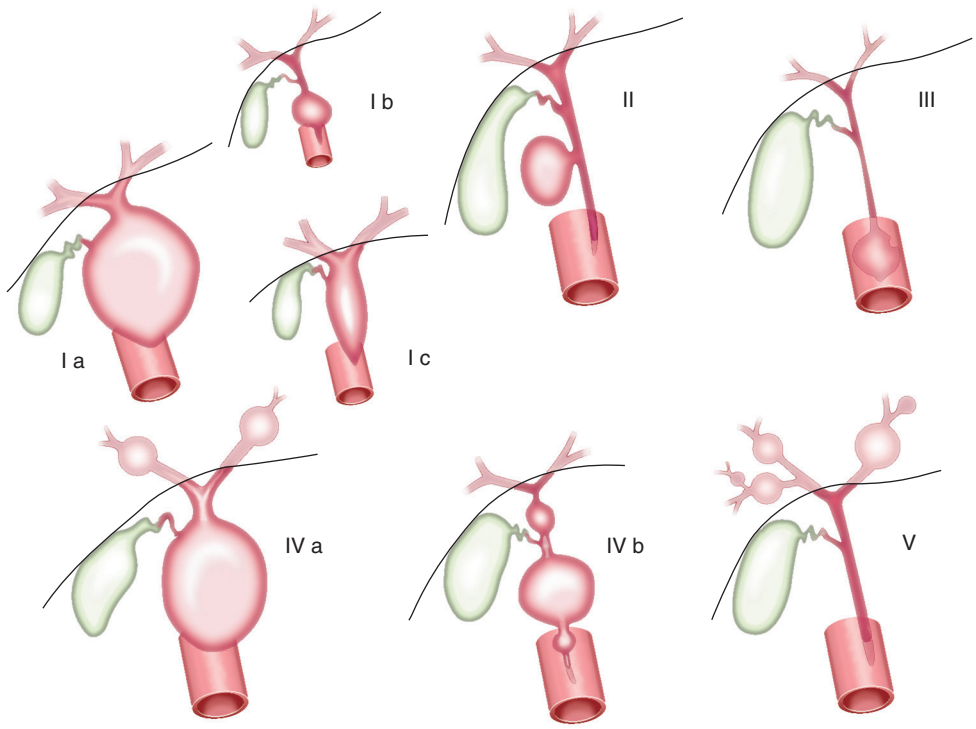
Olguların yaklaşık %75'i çocukluk döneminde ortaya çıkar. Bebek tipik olarak kolestatik sarılık gösterir; safra tıkanıklığı hafifletilmez ise, asit ve koagülopati gibi ciddi karaciğer işlev bozukluğu hızla gelişebilir. Abdominal kitle nadiren ele gelir. Daha büyük bir çocukta, karın ağrısı, sarılık ve kitle klasik üçlüsü hastaların %33'ünden azında görülür. Akut kolanjitin özellikleri (ateş, sağ üst kadran hassasiyeti, sarılık ve lökositoz) var olabilir. Tanı ultrasonografi ile konur; koledok kistleri bu teknik kullanılarak prenatal olarak tanımlanabilir. Manyetik rezonans kolanjiyografi koledok kist anatomisinin ameliyat öncesi değerlendirilmesinde yararlıdır.

Koledok kistleri kolanjiyokarsinom gelişme potansiyeline sahiptir; bu nedenle tercih edilen tedavi temel olarak, kistin primer eksizyonu ve Roux-en-Y koledokojejunostomisidir. Ameliyat sonrası seyir tekrarlayan kolanjit veya anastomoz bölgesinde darlık ile komplike olabilir. Hiçbir malignite gelişmediğinden emin olmak için uzun süreli izlem gereklidir.

Otozomal Resesif Polikistik Böbrek Hastalığı

Otozomal resesif polikistik böbrek hastalığı (ARPKD) ağırlıklı olarak çocukluk çağında ortaya çıkar (bkz. Bölüm 541.2). Toplayıcı tübüllerin genel genişlemesi sonucu böbrekler iki taraflı genişler. Bozukluk her durumda konjenital hepatik fibroz ve çeşitli derecelerde biliyer duktal ektazi ile ilişkilidir, daha sonra ayrıntılı olarak tartışılacaktır.

ARPKD'de mutasyona uğrayan polikistik böbrek ve hepatik hastalık 1 (PKHD1) geni, böbrek toplayıcı hücreleri ve kolanjositlerin apikal bölgesindeki silialarda bulunan fibrosistin/poliduktin adı verilen bir proteini kodlar. ARPKD'deki birincil kusur, bu proteindeki anormallikle ilişkili siliyer işlev bozukluğu olabilir. Fibrosistin/poliduktin, hücresel adezyon, itme ve proliferasyonun düzenlenmesinde ve/veya böbrek toplayıcı tübüllerinin ve safra kanallarının düzenlenmesinde ve korunmasında rol oynar, ancak normal ve kistik epiteldeki kesin rolü halen bilinmemektedir. Böbrek ve karaciğer hastalığı bağımsızdır ve şiddeti değişkendir; PKHD1 mutasyon tipiyle açıklanamazlar. Etkilenen kardeşler arasındaki fenotipik değişkenlik, düzenleyici genlerin ve muhtemelen çevresel etkilerin önemini ortaya koymaktadır.



Şekil 392.1 Todani ve arkadaşlarına göre koledok kistlerin sınıflandırılması. Ia, en yaygın tip; Ib, segmental genişleme; Ic, yaygın genişleme; II, divertikül; III, koledokosel; IVa, çoklu kistler (intra ve ekstrahepatik); IVb, çoklu kistler (ekstrahepatik); V, intrahepatik kanalların tek veya çok sayıda genişlemesi (Caroli hastalığı). *(Savader SJ, Benenati JF, Venbrux AC, et al. Choledochal cysts: Classifi cation and cholangiographic appearance. AJR Am J Roentgenol 1991;156:327-31.)*

Tablo 397.1 Fetal Asit Nedenleri

- Gastrointestinal Hastalıklar
  - Mekonyum peritoniti
  - Bağırsak malrotasyonu
  - İnce bağırsak veya kolon atrezisi
  - İnvajinasyon
  - Volvulus
  - Kistik fibrozis
  - Biliyer atrezi
  - Portal vönöz malformasyonlar
- Enfeksiyon
  - Parvovirus
  - Sfiliz
  - Sitomegalovirus
  - Toksoplazmozis
  - Akut maternal hepatit
- Genitoüriner hastalıklar
  - Hidronefroz
  - Polikistik böbrek hastalığı
  - Üriner obstrüksiyon
  - Over kistleri
  - Persistan kloaka
- Şilöz asit
- Kardiyak hastalıklar
  - Aritmi
  - Kalp yetmezliği
- Kromozomal anomaliler
  - Trizomi
  - Turner sendromu
- Neoplazi
- Hematolojik
  - Hematolojik anemi
  - Neonatal hemokromatozis
- Metabolik hastalık
  - Niemann-Pick tip C
  - Konjenital glikolizasyon bozuklukları
  - Wolman hastalığı
  - Lizozomal depo hastalığı
- Diğer
  - Maternal/fetal suistimal
  - İdiopatik

Giefer MJ, Murray KF, Colletti RB: Pathophysiology, diagnosis, and management of pediatric ascites, *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 52(5):503–513, 2011 (Table 1).

Tablo 397.2 Yenidoğan Asit Nedenleri

- Hepatobiliyer hastalıklar
  - Siroz
  - Alfa-1-antitripsin eksikliği
  - Konjenital hepatik fibroz
  - Viral hepatit
  - Budd-Chiari sendromu
  - Biliyer atrezi
  - Safra kanalı perforasyonu
  - Portal venöz malformasyon
  - Mezenkimal hamartom rüptürü
- Gastrointestinal hastalıklar
  - İntestinal malrotasyon
  - İntestinal perforasyon
  - Akut apandisit
  - İntestinal atrezi
  - Pankreatit
- Şilöz asit
  - İntstinal lenfenjiektazi
  - Lenfotik kanal tıkanıklığı
  - Lenfatik kanal travması
- Parenteral nütrisyon ekstavazasyonu
- Metabolik hastalık
- Genitoüriner hastalıklar
  - Obstrüktif üropati
    - Posterior üretral valv
    - Üretorosel
    - Alt üretral darlık
    - Üretral atrezi
    - İmperfore himen
    - Mesane rüptürü
  - Göbek arter kataterizasyonu nedeniyle mesane zedelenmesi
  - Nefrotik sendrom
  - Korpus luteum kist rüptürü
- Kardiyak
  - Aritmi
  - Kalp yetmezliği
- Hematolojik
  - Neonatal hemokromatozis
- Diğer
  - Kutis marmorata telenjiektazika konjenita
  - Intravenöz E vitamini
  - Psödo-asitler
  - İnce bağırsak duplikasyonu
  - Karın travması
  - İdiopatik

Giefer MJ, Murray KF, Colletti RB: Pathophysiology, diagnosis, and management of pediatric ascites, *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 52(5):503–513, 2011 (Table 2).

kintisi işareti (sırtüstü yatan bir kişide umblikus üzerine yapılan perküsyonda hastanın yüz üstü pozisyona gelip asidik sıvının belirli alanda birikmesi sonucu matite alınması) gibi klasik fiziksel işaretlerle farkedilmeden önce önemli miktarda intraperitoneal sıvı birikebilir. Göbek fıtığı gergin asitlerle ilişkilendirilebilir. Ultrason incelemesi az miktardaki asiti tespit etmek için yararlıdır.

Karın parasentezi semptomatik rahatlama sağlayabilir ve asitin nedenini teşhis edebilir. Serum-asit albümin gradiyentini belirlemek, asitin nedenini belirlemeye yardımcı olabilir. 1,1 gr/dl'den (yüksek gradientli asit) daha büyük bir gradient, portal hipertansiyonun neden olduğu asitlerle uyumludur, oysa <1,1 gr/dl (düşük gradientli asitler), olan asitler portal-hipertansif olmayan asit etiyolojisindedir.

Tablo 397.3 Bebek ve Çocuklarda Asit Nedenleri

- Hepatobiliyer hastalıklar
  - Neoplazi
  - Siroz
  - Konjenital hepatik fibroz
  - Akut hepatit
  - Budd-Chiari sendromu
  - Safra kanalı perforasyonu
  - Karaciğer nakli
- Gastrointestinal hastalıklar
  - Akut apandisit
  - İntestinal atrezi
  - Pankreatit
  - Pilorik duplikasyon
- Seröz it
  - Crohn hastalığı
  - Eozinofilik enteropati
  - Henoch-Schönlein purpurası
- Şilöz asit
  - İntstinal lenfenjiektazi
  - Lenfotik kanal tıkanıklığı
  - Lenfatik kanal travması
- Parenteral nütrisyon ekstavazasyonu
- Enfeksiyonlar
  - Tüberküloz
  - Apseler
  - Şistozomiazis
- Neoplazi
  - Lenfoma
  - Wilms tümörü
  - Berrak hücreli renal sarkom
  - Gliom
  - Germ hücreli tümör
  - Over tümörleri
  - Mezotelioma
  - Nöroblastom
- Metabolik hastalık
- Genitoüriner hastalıklar
  - Nefrotik sendrom
  - Periton diyalizi
- Kardiyak
  - Kalp yetmezliği
- Hematolojik
- Neonatal hemokromatozis
- Psödo-asitler
  - Çölyak hastalığı
  - Kistik mezotelyoma
  - Omental kistler
  - Over kistleri
- Diğer
  - Sistemik lupus eritematozus
  - Ventrikülöperitoneal şant
  - A vitamini toksisitesi
  - Kronik granulomatoz hastalık
  - Kaza dışı travma
  - Protein kaybettiren enteropati
  - İdiopatik

Giefer MJ, Murray KF, Colletti RB: Pathophysiology, diagnosis, and management of pediatric ascites, *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 52(5):503–513, 2011 (Table 3).

Asitlerin klinik gidişi, prognozu ve tedavisi tamamen nedene bağlıdır. Çoğu hasta için tedavi, diyette sodyum kısıtlaması ve spironolakton ile diüretik tedaviden oluşur ve daha şiddetli vakalarda furosemid eklenir. Destek albümin, asit sıvısının taşınmasında da yardımcı olabilir. İnatçı vakalar büyük hacimli parasentez veya transjugular intrahepatik portosistemik şant gerektirebilir. Asidin tipinden bağımsız olarak asitli hastalar spontan bakteriyel peritonit için yüksek risk altındadır.

397.1 Şiloz Asitler

Asim Maqbool, Jessica W. Wen ve Chris A. Liacouras

Şilöz asit, trigliseritler açısından zengin karakteristik süt gibi bir görünüme sahip lenfatik drenaj içeren peritoneal sıvı anlamına gelir. Şilöz asit konjenital anomali, yaralanma veya torasik kanalın karın içi kısmının tıkanmasından kaynaklanabilir. Nadiren de olsa, her yaşta ortaya çıkabilir. Çocuk nüfusta, en yaygın neden lenfatik malformasyondur (lenfanjiektazi). Diğer nedenler arasında lenfatiklerde cerrahi zedelenme, travma, siroz, peritoneal bantlar, yaygın lenfanjiyomatoz, bağırsaktaki kronik enflamatuar süreçler ve mikobakteriyel enfeksiyonlar bulunur. Malignite yetişkin nüfusta yaygın bir nedendir, ancak çocuklukta seyrektir. Lenfatik sistemin konjenital anomalileri Turner, Noonan, sarı tırnak ve Klippel-Trenaunay-Weber sendromları ile ilişkili olabilir. Diğer nedenler arasında nefrotik sendrom, ailevi visseral miyopati, sarkoidoz, bağırsak malrotasyonu ve volvulus, pankreatit, konstriktif perikardit, Behçet hastalığı ve apandisit ameliyatı sonrası bulunur.

En sık görülen başvuru bulgusu ağrısız karın distansiyonudur ve buna zayıf kilo alımı ve gevşek dışkı eşlik edebilir. Periferik ödem yaygındır. Masif şilöz asit, skrotal ödem, kasık ve göbek fıtığı ve solunum güçlüğü ile sonuçlanabilir.

Tablo 402.3 Kardeşte Tekrarlayan Ani Bebek Ölümünün Ayırıcı Tanısı

İDİOPATİK
Tekrarlayan ani bebek ölümü sendromu
SANTRAL SİNİR SİSTEMİ
Konjenital santral hipoventilasyon
Nöromusküler hastalıklar
Leigh sendromu
KARDİYAK
Endokardiyal fibroleastosis
Wolf-Parkinson-White Sendromu
Uzun QT sendromu ve diğer kardiyak kanalopatiler
Konjenital kalp bloğu
PULMONER
Pulmoner hipertansiyon
ENDOKRİN-METABOLİK
Bkz. Tablo 402.2
ENFEKSİYON
Bağışıklık konak savunması bozuklukları
ÇOCUK İSTİSMARI
Filisid ya da infantisid (Kendi çocuğunu veya başka bebeği öldürme)
Yapay sendromlar (en bilineni "Munchausen by Proxy" sendromu)

Kliegman RM, Greenbaum LA, Lye PS: *Practical strategies in pediatric diagnosis and therapy,* ed 2, Philadelphia, 2004, Elsevier Saunders, p 101.

Tablo 402.4 Ani Bebek Ölüm Sendromu Olan Bebeklerde Kontrol Bebeklerine Göre Farklılaşan Tanımlanmış Polimorfizm Dağılım Genleri

KARDİYAK KANALOPATİLER
Potasyum iyon kanal genleri (*KCNE2, KCNH2, KCNQ1, KCNJ8*)
Sodyum iyon kanal genleri (*SCN5A*) (uzun QT sendromu 3, Brugada sendromu)
"*GPD1-L-encoded connexin43*" (Brugada sendromu)
SCN3B (Brugada sendromu)
CAV3 (uzun QT sendromu 9)
SCN4B (uzun QT sendromu 10)
SNTA-1 (uzun QT sendromu 11)
RyR2 (katekolaminerjik polimorfik ventriküler taşikardi)
SEROTONİN (5-HT)
5-HT transport proteini (*5-HTT*)
SLC6A4 geninin Intron 2'si (değişken sayıda ardışık tekrar [VNTR] polimorfizmi)
"5-HT fifth Ewing variant (*FEV*)" geni
OTONOMİK SİNİR SİSTEMİNİN GELİŞİMİ İLE İLGİLİ GENLER
"Paired-like homeobox 2a (*PHOX2A*)"
PHOX2B
"Rearranged during transfection factor (*RET*)"
"Endotelin converting enzim-1 (*ECE1*)"
"T-cell leukemia homeobox (*TLX3*)"
"Engrailed-1 (*EN1*)"
Tirozin hidroksilaz (*THO1*)
Monoamin oksidaz A (*MAOA*)
Sodyum/proton exchanger 3 (*NHE3*) (medullar solunum kontrolü)
ENFEKSİYON VE ENFLAMASYON
Kompleman C4A
Kompleman C4B
İnterlökin-1RN (IL-1 reseptor antagonisti kodlayan gen [ra]; proenflamatuar)
İnterlökin-6 (IL-6; proenflamatuar)
İnterlökin-8 (IL-8; proenflamatuar; yüz üstü uyku pozisyonu ile ilişkili)
İnterlökin-10 (IL-10)
Vasküler endotelyal 'growth' faktör (VEGF) (proenflamatuar)
Tümör nekrozis faktör (TNF)- α (proenflamatuar)
DİĞERLERİ
Mitokondriyal DNA polimorfizmi (mtDNA) (enerji üretimi)
Flavin-monooxygenase 3 (FMO3) (nikotini metabolize eden enzim, sigara içen annelerde risk faktörü)
Akuaporin-4 (T aleli ve CT/TT genotipi SIDS bebeklerinde maternal sigara içimi ve artmış beyin/vücut ağırlığı oranı ile ilişkili)
SCN4A (distrofik olmayan miyotoni, laringospasm)

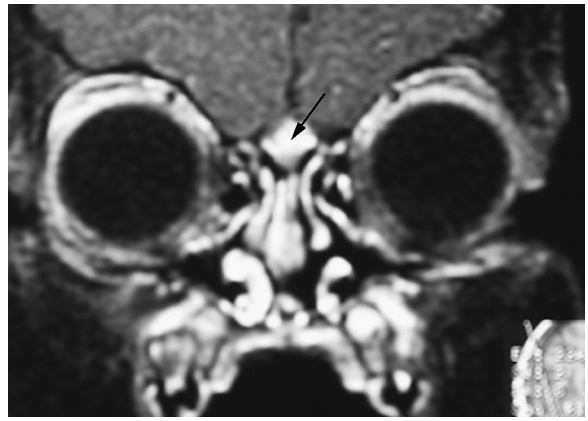
Hunt CE, Hauck FR: Sudden infant death syndrome: gene-environment interactions. In Brugada R, Brugada J, Brugada P, editors: *Clinical care in inherited cardiac syndromes,* Guildford, UK, 2009, Springer-Verlag London.

bulunan beyin anormalliği olduğunu göstermiştir. Etkilenmiş beyin sapı çekirdeği, merkezi kemorepsiyon ve solunum yollarının primer bölgeleri olan retrotreapezoid çekirdek ve vagusun dorsal motor çekirdeklerini içerir. Nöronal olgunlaşmada görev alan *PHOX2B* geninin yapısında ve ekspresyonundaki anormallikler, SIDS olan bebeklerde kontrollere göre anlamlı oranda daha fazla bildirilmiştir.

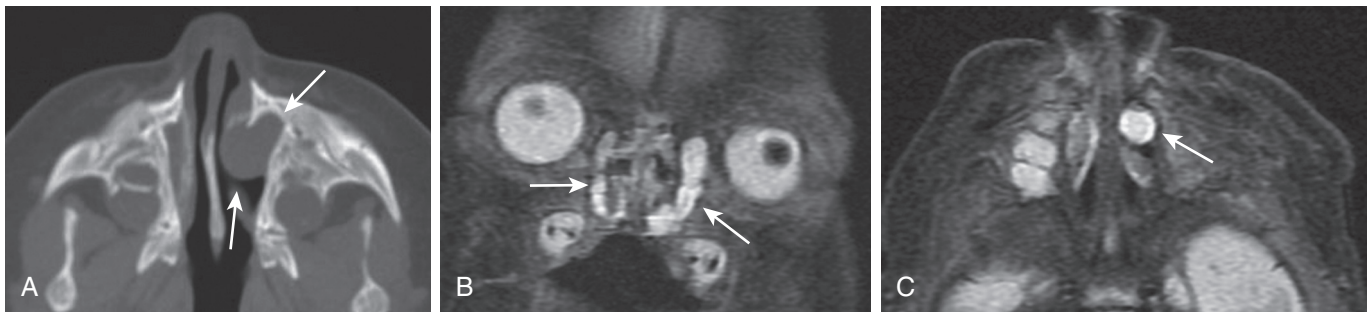
Ventral medulla, SIDS nedeniyle ölen bebeklerdeki çalışmalarda özel bir odak noktası olmuştur. Bu alan solunum, uyanma ve kemosensör fonksiyonunu içeren yaşamsal otonomik fonksiyonlar için bütünleştirici bir alandır. Bazı SIDS bebeklerinde arkuat çekirdeği hipoplaziktir ve bu bebeklerin %60 kadarında daha az yoğunlukta bilateral veya tek taraflı hipoplazinin histopatolojik kanıtı bulunur. SIDS için varsayılan mekanizmalar ile beklenmedik geç fetal ölümler arasındaki belirgin örtüşmeyle tutarlı olarak, geç beklenmedik ve açıklanamayan ölü doğumların yaklaşık %30'unda arkuat çekirdeğin hipoplazisi de vardır. Postmortem meduller dokunun kütle spektroskopik görüntülemesi özellikle raphe, hipoglossal ve piramidal çekirdekteki nöronal/glial/aksonal çoğalma ve gelişme, hücre metabolizması, hücre yapısı ve apopitoz bileşenlerinden oluşan 41 peptitin anormal ekspresyonunun olduğunu ortaya koymuştur. Bu bulgular, SIDS bebeklerinin patogeneze katkıda bulunan anormal nörolojik gelişime sahip olduğunu göstermekte ve gecikmiş nörolojik olgunlaşmayı düşündürmektedir.

Arkuat çekirdeğin nörotransmitter çalışmaları, duruma bağlı otonomik kontrol ve özellikle ventilatör ve uyarılma tepkisi ile ilgili çeşitli reseptör anormalliklerini de ortaya çıkarmıştır. Bu eksiklikler arasında kainate, muskarinik kolinerjik ve serotonin (5-HT) reseptörlerine bağlanmada önemli düşüşler bulunur. Ventral medulla çalışmaları, 5-HT nöronlarında morfolojik ve biyokimyasal eksiklikleri ve medüller serotonerjik sistemde azalmış γ-aminobutirik asit reseptörü A reseptörüne bağlanma tespit etmiştir. İmmünohistokimyasal analizler artan sayıda 5-HT nöronu ve 5-HT nöronlarının olgunlaşmamış morfoloji gösteren fraksiyonunda bir artış olduğunu gösterir ve bu nöronların olgunlaşmasında yetersizlik veya gecikme olduğunu düşündürür. SIDS bebeklerinde arkuat ve dorsal vagal çekirdeklerde kontrollere kıyasla yüksek nöronal interlökin (IL)-1β seviyeleri bulunur, belki de kardiyovasküler ve uyarılma yanıtlarını etkileyen moleküler etkileşimlere katkıda bulunmaktadır.

Nöropatolojik veriler, değişmiş 5-HT homeostazı için güçlü kanıtlar sunarak SIDS'e katkıda bulunan altta yatan bir eğilim yaratır. 5-HT, önemli bir nörotransmitterdir ve medulladaki 5-HT nöronları, solunum yolu ve uyanmayı, kan basıncını içeren kardiyovasküler kontrolü, sirkadiyen düzenleme ve hızlı olmayan göz hareketi (REM) uykusu, termoregülasyon ve üst hava yolu reflekslerini etkileyen beyin sapı ve omurilikteki nöronlara uzanır. Vagus, soliter çekirdek ve ventrolateral medullar dorsal çekirdeğinde 5-HT_{1A} ve 5-HT_{2A} reseptör immünoreaktivitesinde azalma gözlenmiştir. SIDS olan bebeklerde, artmış 5-HT nöron sayısı, homeostatik fonksiyonda rol oynayan medulla bölgelerinde daha düşük bir 5-HT_{1A} reseptör bağlanma yeri yoğunluğu ve medulladaki 5-HT taşıyıcı (5-HTT) bağlama yoğunluğunun 5-HT nöron sayısına düşük oranı olmak üzere geniş serotoninerjik beyin sapı anormallikleri vardır. Erkek SIDS bebekleri, SIDS olan kız bebeklerine göre daha düşük reseptör bağlanma yoğunluğuna sahiptir. Genel olarak, 5-HT ile ilişkili çalışmalar, 5-HT yolaklarında 5-HT'nin sentezinin ve



Şekil 404.3 İntrakraniyal uzanımı olan nazal dermoidin koronal BT taraması (*ok*). *Manning SC, Bloom DC, Perkins JA, et al: Diagnostic and surgical challenges in the pediatric skull base,* Otolaryngol Clin North Am *38:773–794, 2005, Fig. 2.)*



Şekil 404.4 Bir günlük yenidoğanda konjenital nazolakrimal kanal mukoselleri. **A,** Aksiyel BT görüntüsünde, ipsilateral nazolakrimal kanal ve kanalın (oklar) genişlemesi ile birlikte sol nazal yuvarlak yumuşak doku kitlesi görülmektedir. **B** ve **C,** Koronal ve aksiyel hızlı spin eko inversiyon düzeltici MR görüntüleri nazolakrimal keselerin ve kanalların (*oklar*) bilateral kistik genişlemesini gösterir. *Coley BD (ed):* Caffey's pediatric diagnostic imaging, *ed 12, vol 1, Philadelphia, 2013, Saunders, Fig. 8.15, p. 78.)*

KONJENİTAL ORTA HAT BURUN KİTLELERİ

Dermoidler, gliomalar ve ensefaloseller (azalan sıklıkta) intranazal veya ekstranazal olarak gelişebilir ve intrakraniyal bağlantılara sahip olabilir veya subaraknoid boşluk aracılığıyla intrakraniyal olarak uzanabilir. Konjenital orta hat burun kitlelerinin embriyolojik gelişimi için teori, dural divertikülün hatalı geri çekilmesidir. Dermoidler ve epidermoidler konjenital orta hat burun kitlesinin en sık görülen tipidir ve lezyonların %61'ini temsil ettiği bildirilmiştir. Nazal dermoidler serttir, üzerine baskı uygulanamaz ve ağrısızdır ve genellikle nazal dorsumda bir çukur veya delik vardır (bazen saçlar var). İntrakraniyal fistül veya sinüs varsa, intrakraniyal enfeksiyonlara yatkın olabilirler, ancak dermoidin kendisinin tekrarlayan enfeksiyonu daha yaygındır; ciddi enfeksiyon riski göz önüne alındığında, nazal dermoidler için cerrahi eksizyon her zaman endikedir. Gliomalar veya heterotopik beyin dokusu sert iken, ensefaloseller yumuşaktır ve ağlama veya Valsalva manevrası ile büyürler. Tanı, fizik muayene bulgularına ve görüntüleme çalışmalarından elde edilen sonuçlara dayanmaktadır. BT kemik ayrıntılarını en iyi gösterir, ancak manyetik rezonans görüntüleme (MRI), intrakraniyal yaygınlığı tanımlamadaki üstün yeteneği nedeniyle de yararlıdır (Şekil 404.3). Bu kitlelerin cerrahi eksizyonu genellikle, kitlenin tipine ve büyüklüğüne bağlıdır ve cerrahi yaklaşım gereklidir.

Diğer nazal kitleler arasında *hemanjiyomlar, konjenital nazolakrimal kanal tıkanıklığı* (intranazal kitle olarak ortaya çıkabilir) (Şekil 404.4), nazal polipler ve rabdomiyosarkom gibi tümörler bulunur (bkz. Bölüm 527). Nazal polipler nadiren doğumda bulunur, ancak diğer kitleler genellikle doğumda veya erken bebeklik döneminde bulunur (bkz. Bölüm 406).

Paranazal sinüslerin gelişiminin yetersiz olması ve nazal hava yolunun dar olması, Down sendromunda tekrarlayan veya kronik üst hava yolu enfeksiyonu ile ilişkilidir (bkz. Bölüm 98.2).

TANI VE TEDAVİ

Konjenital burun hastalıkları olan çocuklarda, tanı konulana kadar hava yolunu destekleyici bakım verilir. Tanı, başta BT taraması olmak üzere fleksible skop ve görüntüleme çalışmalarının bir kombinasyonu ile yapılır. Koanal atrezi gibi cerrahi olarak düzeltilebilir konjenital problemler durumunda, çocuğun sağlıklı olduğu ve konjenital kalp hastalığı gibi yaşamı tehdit eden problemlerinin olmadığı biliniyorsa cerrahi uygulanır.

Bölüm **405**

Kazanılmış Burun Hastalıkları

Joseph Haddad Jr ve Sonam N. Dodhia

Çeviren: Nagehan Emiralioğlu

Tümörler, septal perforasyonlar ve burun ve paranazal sinüslerin diğer edinilmiş anormallikleri, burun kanaması ile ortaya çıkabilir. Burun veya yüz kırığı olan orta yüz travmasına da burun kanaması eşlik edebilir. Burun travması *septal hematoma* neden olabilir; tedavi ertelenirse, bu durum septal kıkırdağın nekrozuna ve sonuçta *eyer burun deformitesine* yol açabilir. Burun ve paranazal kemiklerin şeklindeki değişikliğe neden olabilecek, obstrüksiyonla giden ancak diğer birkaç semptomla birlikte ortaya çıkabilecek diğer anormallikler arasında fibroosseoz

Bölüm 410

Retrofarengeal Apse, Lateral Faringeal (Parafarengeal) Apse ve Peritonsiller Selülit/Apse

Diane E. Pappas ve J. Owen Hendley

Çeviren: Canan Caka

Retrofarengeal ve *lateral faringeal lenf nodları* üst solunum yolu ve sindirim sisteminin mukozal yüzeylerini drene eder, boyunda *retrofarengeal* boşlukta (farinks ve servikal vertebralar arasından aşağıda üst medaistene kadar uzanır) ve *lateral faringeal* boşlukta (mediali farinks, posterioru karotid kılıf ve laterali processus styloides ile sınırlandırılmıştır) bulunur. Bu derin boyun boşluklarındaki lenf nodları birbiriyle bağlantılıdır, bu durum selülit veya lenf nodu apsesindeki bakterilerin diğer lenf nodlarına geçişine fırsat verir. Bu lenf nodlarının enfeksiyonu genellikle orofarinksteki enfeksiyonun uzanımı sonucu meydana gelir. **Retrofarengeal apse** orofarinkse delici travma, diş enfeksiyonu ve vertebral osteomiyelit sonucunda da oluşabilir. Lenf nodları enfekte olduktan sonra *selülit*, *flegmon* ve *apse* şeklinde üç aşamada ilerleyebilir. Retrofarengeal ve lateral faringeal boşluklardaki enfeksiyonun, hava yolunda kötüleşme veya posterior mediastinit ile sonuçlanabilmesi zamanında tanıyı önemli hale getirir. Amerika'da ulusal 2009 verilerinin analizine göre insidansı 100,000'de 4.6'dır.

RETROFARENGEAL VE LATERAL FARİNGEAL APSE

Retrofarengeal apse en sık 3-4 yaşından küçük çocuklarda meydana gelir; retrofarengeal lenf nodları beş yaşından sonra gerilediği için büyük çocuklarda ve erişkinlerde enfeksiyon daha nadirdir. Amerika'da apse oluşumu en sık kış ve erken ilkbahardadır. Erkekler kızlardan daha sık etkilenir ve hastaların yaklaşık üçte ikisinde yakın zamanda geçirilmiş kulak, burun veya boğaz enfeksiyonu öyküsü vardır.

Retrofaringeal apsenin klinik belirtileri özgül değildir ve ateş, huzursuzluk, oral alımın azalması ve salya akmasını içerir. Ense sertliği, tortikolis ve boynu hareket ettirmeyi reddetme de görülebilir. Konuşabilen çocuklar boğaz ağrısı ve boyunda acıdan şikayet edebilir. Diğer bulgular boğuk ses, stridor, solunum sıkıntısı, hatta obstrüktif uyku apnesi olabilir. Fizik muayenede posterior retrofarengeal duvarda şişlik görülebilir, aslında retrofarengeal apseli hastaların yarısından azında bu bulgu ortaya çıkar. Servikal lenfadenopati de eşlik edebilir.

Lateral faringeal apse sıklıkla ateş, disfaji, lateral faringeal duvarda belirgin şişlik ve tonsillerin medyale yer değiştirmesi ile ortaya çıkar.

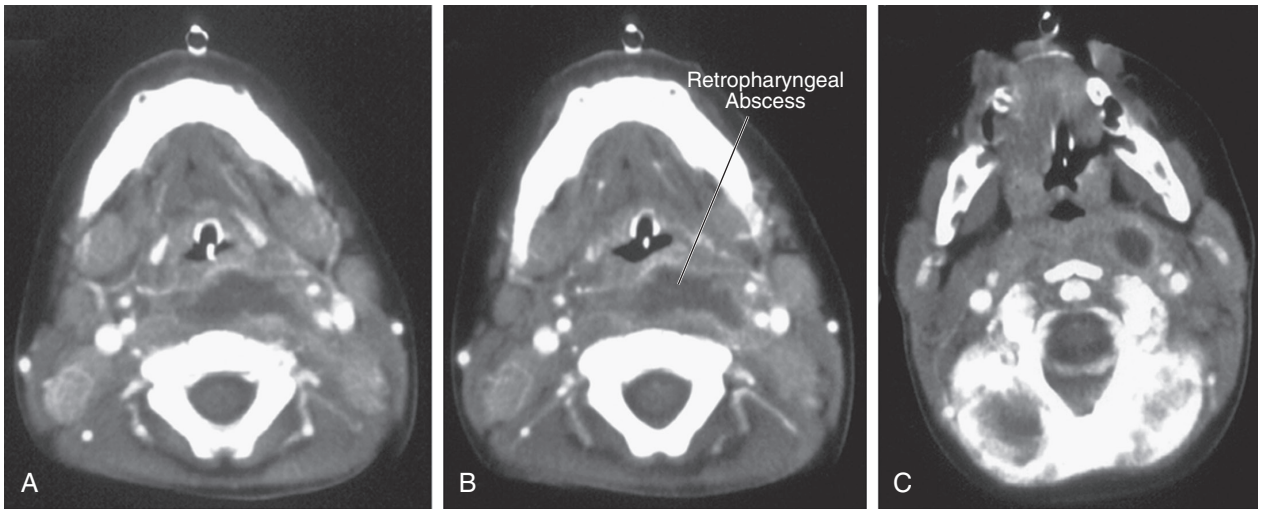
Ayırıcı tanı akut epiglotit ve yabancı cisim aspirasyonunu içerir. Boyun hareketleri kısıtlanmış küçük çocukta menenjit düşünülmelidir. Lenfoma, hemanjiyom ve vertebral osteomiyelit diğer olasılıklardır.

Apseleşmiş lenf nodundan drenajla kültür gönderilmesi kesin tanı sağlar, fakat BT retrofarengeal, lateral faringeal ya da parafarengeal apse varlığının tanımlanmasında faydalı olabilir (Şekil 410.0 ve 410.2). Derin boyun enfeksiyonları BT taramaları ile doğru bir şekilde tanımlanabilir ve lokalize edilebilir, ancak BT hastaların sadece % 63'ünde apse oluşumunu doğru olarak tanımlar. İnspiryum sırasında boyun uzatılarak çekilen yumuşak doku boyun filmleri retrofarengeal alanda artmış genişliği veya hava sıvı seviyesini gösterebilir. Kontrast madde ile çekilen BT merkezi parlaklığı, yuvarlaklaşmayı veya lenf nodu duvarındaki taraklanmayı ortaya çıkarabilir. Apse duvarında taraklanma apse oluşumunu tahmin ettirir ve geç bir bulgu olduğu düşünülür.

Retrofarengeal ve lateral faringeal apse sıklıkla polimikrobiyaldir; genellikle grup A streptokok (bkz. Bölüm 210), orofarengeal anaerob bakteriler (bkz. Bölüm 240), *Staphylococcus aureus* (bkz. Bölüm 208.1) gibi patojenleri içerir. İki yaşından küçük çocuklarda retrofarengeal apse sıklığında, özellikle de *S. aureus*'un metisilin dirençli suşlarında artış görülmektedir. Bazı hastalarda BT de mediastinit saptanabilir. *Haemophilus influenzae, Klebsiella* ve *Mycobacterium avium-intracellulare* olası diğer patojenlerdir.

Tedavi seçenekleri cerrahi drenajla birlikte ya da tek başına intravenöz antibiyotik tedavisidir. Anaerobik bakterilerin kapsanmasını sağlamak için üçüncü kuşak sefalosporinler ile ampisilin-sulbaktam veya klindamisin kombine tedavisi etkilidir. Metisilin dirençli *S. aureus* sıklığındaki artış seçilecek ampirik antibiyotik tedavisini etkilemektedir. Çalışmalar BT de retrofarengeal veya parafarengeal apse belirlenen çocukların %50'den fazlasının cerrahi drenaja gerek duyulmadan başarıyla tedavi edilebildiğini, büyük çocuklarda tek başına antimikrobiyal

†Deceased



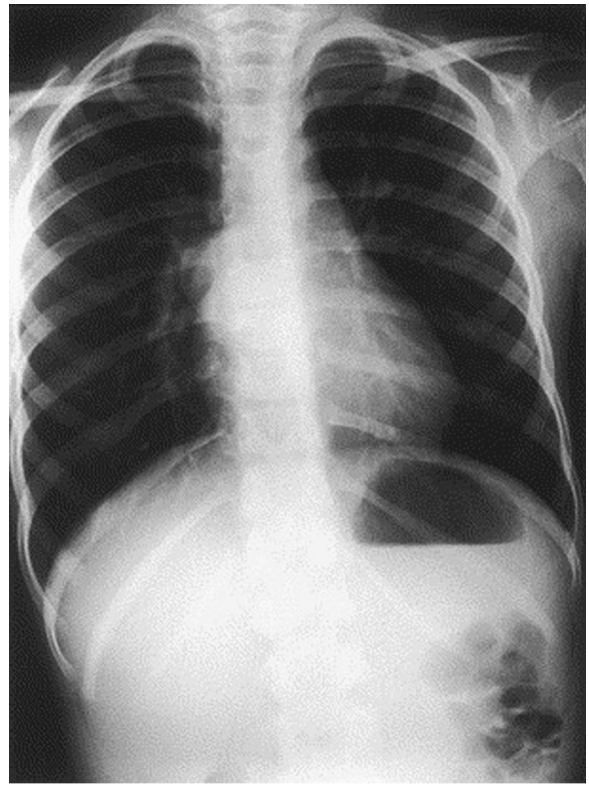
Şekil 410.1 Retrofarengeal apse BT'si **A,** Epiglottit seviyesinden BT görüntüsü. **B,** Halka tutulumunda lezyonun ardışık BT kesitleri. **C,** Lezyonun aşağı uzanımının ardışık BT kesitleri ile gösterilmesi *(Philpott CM, Selavadurai D, Banerjee AR: Pediatric Retropharyngeal abscess*, J Laryngol ,Otol *118:925, 2004)*

İntrapulmoner sekestrasyon genellikle alt lobda görülür ve kendine ait plevrası bulunmaz. Hastalar genellikle enfeksiyon nedeniyle başvururlar. Daha büyük hastalarda hemoptizi sıktır. Aktif enfeksiyon olmadığı dönemde çekilen akciğer radyografisinde kitle görüntüsü olabilir, hava sıvı seviyesi bulunabilir. Enfeksiyon döneminde lezyon sınırları belirsizleşebilir. Lezyonun her iki akciğerde görülme sıklığı arasında fark yoktur.

Ektrapulmoner sekestrasyon erkeklerde daha sıktır ve neredeyse her zaman sol akciğerde görülür. Bu lezyon plevra ile sarılıdır ve diyafragma hernisi ile pulmoner hipoplazi, vertebra anomalileri, kolon duplikasyonu gibi diğer anomalilerle ilişkilidir. Herhangi bir nedenle çekilen akciğer grafisinde kitle saptanan hastaların çoğu asemptomatiktir. Hastaların geri kalanı solunum semptomları ya da kalp yetmezliği ile başvurur. Subdiyafragmatik ektrapulmoner sekestrasyon prenatal ultrasonografide abdominal kitle olarak saptanabilir. Prenatal ultrasonografideki gelişmeler sayesinde fetal pulmoner sekestrasyonların spontan regresyonu gösterilmiştir.

TEDAVİ

İntrapulmoner sekestrasyonun tedavisi, çoğu zaman ilgili lobun eksizyonunu gerektiren bir yöntemle lezyonun cerrahi olarak çıkarılmasıdır. Segmental rezeksiyon genellikle yeterlidir. Ekstrapulmoner sekestrasyon için etkilenen alanın cerrahi eksizyonu sıklıkla önerilmekte olup küçük lezyonu olan asemptomatik hastalarda gözlem düşünülebilir. Besleyen arterin "coil" embolizasyonu da başarılıdır.



Şekil 423.4 Akciğer röntgeninde bronkojenik kiste bağlı oval, iyi sınırlı, karinanın dışa doğru genişlemesine sebep olan yumuşak doku yoğunluğunda görünüm. *(Williams HJ,Johnson KJ: Imaging of congenital cystic lung lesions,* Paediatr Respir Rev *3:120–127, 2002.)*

423.5 Bronkojenik Kistler

Joshua A. Blatter ve Jonathan D. Finder

ETİYOLOJİ VE PATOLOJİ

Bronkojenik kistler gestasyonun 16. haftasından önce foregutun trakeal divertikülünün anormal tomurcuklanmasından kaynaklanır ve orijinal olarak silyalı epitelle kaplıdır. Sıklıkla sağ tarafta ve orta hatta yakın (trakea, ösefagus, karina) yerlerde bulunurlar, ancak alt lob periferinde ve perihiler bölgede intrapulmoner kistlerin görülmesi de seyrek değildir. Tanı kistin büyüyüp komşu hava yoluna bası yaparak semptomlara neden olması ile konur. Enfeksiyon gelişene kadar tanı gecikirse silyalı epitel kaybolabilir ve kesin patolojik tanı imkânsız hale gelir. Kistler doğumda nadiren gösterilebilinir. Daha sonra ise bazı kistler enfekte olarak veya genişleyip komşu hava yolunun işlevini bozarak semptomatik hale gelir.

KLİNİK BULGULAR VE TEDAVİ

En sık başvuru semptomları ateş, göğüs ağrısı ve produktif öksürüktür. Yutma güçlüğü görülebilir, bazı bronkojenik kistler ise asemptomatiktir. Akciğer radyografisinde hava sıvı seviyesi içeren kist görülebilir (Şekil 423.4). Çoğu vakada BT ve MRG ile anatomi daha iyi görülebilir ve cerrahi rezeksiyon öncesi lezyonun yayılımı hakkında bilgi edinilebilir. Semptomatik kistlerin tedavisi uygun antibiyotik tedavisini takiben cerrahi eksizyondur. Enfeksiyon oranının yüksek olması nedeniyle asemptomatik kistler de genellikle eksize edilir.

423.6 Konjenital Pulmoner Lenfanjektazi

Joshua A. Blatter ve Jonathan D. Finder

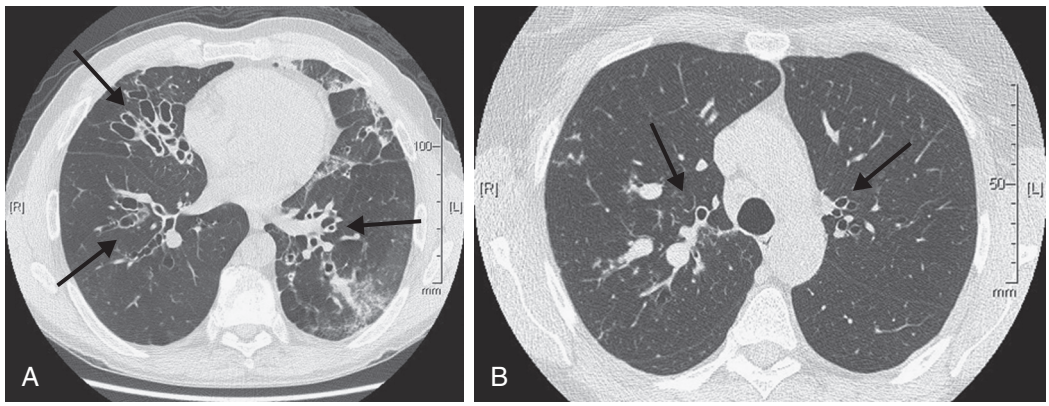
ETİYOLOJİ VE PATOLOJİ

Konjenital pulmoner lenfanjektazi akciğer içerisinde büyük genişlemiş lenfatik kanallarla karakterizedir. Üç patolojik durumda meydana gelir: artmış transvasküler basınca ve pulmoner lenfatiklerde genişlemeye neden olan **pulmoner venöz obstrüksiyon**, sendromlarla (Noonan, Hennekam, sarı tırnak, trisomi 21) ilişkili ya da sendromik olmayan, lenfödem, akciğer ve bağırsaklar gibi birtakım organların yaygın hastalığı ile karakterize **jeneralize lenfanjektazi.** Gorham-Stout hastalığı (kaybolan kemik hastalığı) pulmoner ve abdominal şilöz efüzyonlar, destrüktif kemik kistleri ve multipl lenfanjiyomlarla kendini gösterir; **primer lenfanjiektazi** de ise lenfatik gelişim bozukluğu akciğerle sınırlıdır.

KLİNİK BULGULAR VE TEDAVİ

Pulmoner venöz obstrüksiyonu ve ağır pulmoner lenfanjektazisi olan çocuklar yenidoğan döneminde nefes darlığı ve siyanoz ile başvurur. Antenatal dönemde hidrops fetalis saptanabilir. Akciğer radyografisinde Kerley B çizgilerinin belirgin olduğu yaygın, yoğun, retiküler dansisite görülür. Plevral efüzyon sıktır, torasentez yapılırsa **şilotoraks** saptanır. Tüm akciğer etkilenmemişse sağlam alanlar hiperlüsen görünür. Difüzyonun bozulması ve pulmoner kompliyansın azalmış olması nedeniyle solunum sıkıntısı görülür. Tanı için BT ile görüntüleme veya kardiyak kateterizasyon önerilir, kesin tanı için lenfanjiografi veya akciğer biyopsisi (torakoskopik veya açık) (Şekil 423.5) gereklidir.

Tedavi destekleyicidir ve oksijen desteği, mekanik ventilasyon, beslenme desteği (gastrostomi açılması ve orta zincirli yağ asitlerinin kullanılması) ile diüretiklerle dikkatli sıvı yönetimini içerir. Bazı hastalarda bir somatostatin analoğu olan oktreotid şilöz efüzyonu azaltabilir. Primer pulmoner lenfanjektazi, yenidoğanlarda uzun süreli mekanik ventilasyon gerektirebilen ciddi pulmoner işlev bozukluğu oluşturabilir; ancak ağır vakalarda bile özellikle de şilöz efüzyon yönetilebiliyorsa solunum yetersizliğinin düzelmesi ve uzun dönem sağ kalım mümkündür. Bazen, pulmoner venöz obstrüksiyon sol kalp lezyonlarına sekonderdir, altta



Şekil 427.8 **A;** ABPA olan hastada santral bronşektazi (*oklar*). **B**; üst loblarda santral bronşektazi (*oklar*). *(Douglass JA, Sandrini A, Holgate ST, O'Hehir RE: Allergic bronchopulmonary aspergillosis and hypersensitivity pneumonitis. In Adkinson AF, editor:* Middleton's allergy principles and practice, Philadelphia, *2014, Elsevier, Fig. 61.3.)*

dozun kademeli olarak azaltılması izler. Evre 2 remisyon fazında ve fibrozisin geliştiği evre 5'te glukokortikoid tedavisi gerektirmez. Evre 4, glukokortikoidi kesmenin başarılı olmadığı ve tedaviye uzun süre devam etmenin gerekli olduğu bir durumu belirtir.

İtrakonazol ile 16 haftalık antifungal tedavi; glukokortikoid dozunun %50 azaltılmasına izin vererek ve toplam serum IgE'sinin %25 veya daha fazla azalmasınıa neden olarak, alevlenmeler sırasındaki cevap oranını iyileştirir. İleri sürülen etki mekanizmaları ya immün cevaba neden olan antijen yükünü azaltmak ya da steroidin metabolizmasını yavaşlatarak kortikosteroid serum düzeylerini yükseltmek olmuştur. Bu ikinci mekanizma, karaciğerde metillenmiş olan prednizon için geçerlidir, ancak metilasyon gerekmeyen metilprednizolon için geçerli değildir.

İtrakonazol için yetişkin dozu önerisi, 3 gün boyunca günde 3 kez 200 mg, ardından 16 hafta boyunca günde iki kez 200 mgdır. Çocuklara tek bir dozda 5 mg/kg/gün verilmelidir. Uygun şekilde hesaplanan doz 200 mgı aşarsa, toplam doz eşit olarak bölünmeli ve günde iki kez verilmelidir. Kapsül formdaki ilacın uygun şekilde emildiğinden emin olmak için serum itrakonazol seviyeleri gereklidir. Sıvı form daha kolay emilir ve çok daha yüksek seviyelere ulaşır. Proton pompa inhibitörleri ve histamin 2 antagonistlerinin kullanımı asit üretimini engelleyerek emilimi azaltabilir. Vorikonazol, antifungal ikame ilacı olarak kullanılmıştır. İnvaziv *Aspergillus* hastalığı için uygun dozlar belirlenmiştir, ancak ABPA için belirlenmemiştir. Çocuklardaki 7 mg/kg/günlük tipik doz protokolü hepatotoksisiteye neden olabilir, bu nedenle karaciğer fonksiyonu izlenmelidir.

"Humanized" monoklonal bir IgE antikoru olan omalizumab, kistik fibrozis ve ABPA olan hasta vaka serisinin yanı sıra kistik fibrozisi olmayan, ancak ABPA'sı olan küçük bir erişkin kohort grubunda da kullanılmıştır. Her iki olgu serisi de astım alevlenmelerinde, ABPA alevlenmelerinde ve glukokortikoid kullanımında önemli azalmalar göstermiştir. Reçete edilen doz, deri altı enjeksiyon ile her 2 haftada bir 300-375 mg'dır.

HİPEREOZİNOFİLİK SENDROM

Bakınız Bölüm 155

HES (Hipereozinofilik Sendrom), mediatör salınımı nedeniyle uç organ hasarı olan birçok organda eozinofil infiltrasyonu ile birlikte eozinofillerin sürekli ve aşırı üretimi ile karakterize bir grup hastalığın tanımlayıcı adıdır. HES terimi sadece, başka bir neden olmadığında ve eozinofillerin neden olduğu uç organ hasarı ile birlikte eozinofili olduğunda kullanılmalıdır. HES'in altında yatan genetik, biyokimyasal veya neoplastik nedenlerin keşfedilmesi hastalığın primer, sekonder ve idiopatik olarak sınıflandırılmasına yol açmıştır (Tablo 427.15). EGPA gibi spesifik sendromlarda eozinofili vardır, ancak eozinofillerin organ hasarına katkısı tam olarak anlaşılamamıştır.

Tablo 427.15 Hipereozinofilik Sendrom Varyantları

Myeloproliferatif	Klonal olmayan Klonal–FIP1L1/PDGFRA pozitif kronik eozinofilik lösemi
Lenfositik	Klonal olmayan T hücreleri T hücre aktivasyonu ile klonal T hücre ekspansiyonu
Birlikte	Organ sınırlı
Ailevi	Nedeni bilinmeyen ailevi eozinofili öyküsü
İlişkili	Enflamatuar bağırsak hastalığı veya EGPA (Churg-Strauss) gibi kronik hastalıklarda eozinofili
Tanımlanmamış	Asemptomatik Eozinofili ile siklik anjiyoödem (Gleich sendromu) Miyeloproliferasyon veya lenfositik form olmadan semptomatik

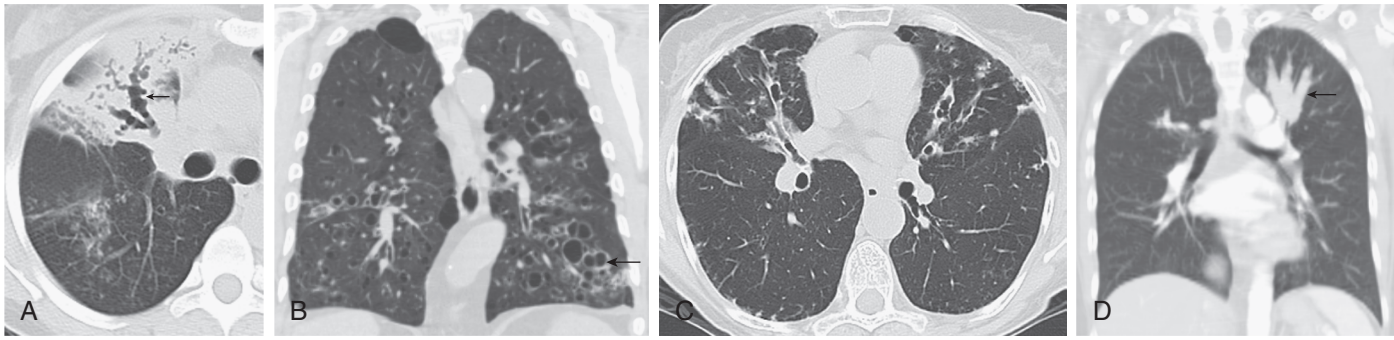
EGPA, eozinofilik granülomatoz polianjit; *PDGFRA*, trombosit kaynaklı büyüme faktörü reseptörü-α.

HES'in bazı varyantlarında, tirozin kinaz reseptörü platelet kaynaklı büyüme faktörü reseptörü-α'da (*PDGFRA*) genetik mutasyon vardır; erkeklerin neredeyse tamamı etkilenir. Öte yandan, HES kadınlar ve erkekler arasında eşit dağılmış görünmektedir.

Hipereozinofili; kanda en az 1 ay ara ile iki farklı ölçümdeki eozinofil sayısının 1.5×10^9 dan fazla olduğu mutlak eozinofil sayısı olarak tanımlanır. Kemik iliğindeki çekirdekli hücrelerin %20'sinden fazlasının eozinofil kökenli olması durumunda; biyopside, eozinofil varlığını veya büyük miktarda depolanacak eozinofilik granül proteinlerinin kapsamlı varlığı tanıyı doğrular. Bu hastalıklar primer (neoplastik), sekonder (reaktif) ve idiopatik olarak alt sınıflara ayrılabilir (Şekil 427.9).

HES'in klinik bulguları arasında kalp (%5), mide-bağırsak (%14), deri (%37) ve akciğer (%25-63) tutulumu bulunur. HES birçok hastada tromboz ve/veya nörolojik hastalık ile komplikedir, ancak bu sorunun kesin prevalansı tam olarak tanımlanmamıştır. Periferik nöropati, ensefalopati, transvers sinüs trombozu veya serebral emboli en sık görülen nörolojik komplikasyonlardır. Bulguların kesin mekanizması özellikle de femoral arter gibi major arter trombozunda net değildir.

En sık görülen pulmoner semptom öksürük ve nefes darlığıdır. Birçok hastada vizing kliniği ile birlikte obstrüktif akciğer hastalığı vardır. Pulmoner fibrozis ve pulmoner emboli bulgusu düzenli olarak görülür. Biyopsi, akciğerin diğer pulmoner eozinofilik hastalıklarına benzer şekilde eozinofilik infiltratlar gösterdiğinden, hekimi HES'ten kuvvetle şüphelendirmesi gereken diğer organlar veya tromboembolik fenomenler ve diğer organ tutulumunun birlikteliğidir.



Şekil 430.2 Bronşiektaziler. **A,** Aksiyel BT görüntülemesinde sağ üst lobda boncuk şeklinde dilate bronşlar (*okla işaretli*) variköz bronşiektazi ile uyumlu görünüm. B, Koronal yeniden yapılandırılmılmış BT kesitinde birkaç hava sıvı seviyesi (*okla işaretli*) olan birden fazla odaklı kistik bronşiektazi görünümü. **C,** kronik atipik mikobakteriyel enfeksiyonun bronşiektatik formu. Aksiyel BT'de genişlemiş bronşiektazi, bronşiyal duvar kalınlaşması, sentrolobüler nodüller, orta ve lingula nodunda en ağır tutulum mevcut. **D,** Allerjik bronkopulmoner aspergillozis. Koronal yeniden yapılandırılmış BT kesitinde sol üst loblarda etkilenmiş bronşlar "eldiven giymiş parmak" görünümü oluşturuyor. *(Boiselle PM: Airway. In Haaga JR, Boll DT: CT and MRI of the whole body, ed 6, Philadelphia, 2017, Elsevier, Figs 40-30, 32-34.)*

PROGNOZ

Bronşiektazili çocuklar okuldan eksik kalma, büyümede durma, osteopeni, osteoporoz gibi sonuçları olan tekrarlayan pulmoner hastalıklardan muzdariptir. Son birkaç onyıl boyunca bronşiektazili hastaların prognozları iyileşmiştir. Erken tanı, yatkınlık yaratan faktörlerin engellenmesi, çoklu disipliner yaklaşım, daha güçlü ve geniş etkili antibiyotikler, daha iyi cerrahi uygulamalar buna etkili olmuştur.

Bölüm **431**

Pulmoner Apseler

Oren J. Lakser

Çeviren: Ozan Hakverdi

Akciğer enfeksiyonları akciğer parankimini harap eder, bu da kavitasyona ve santral nekroza sebep olup akciğer apsesi denilen, lokalize, kalın duvarlı, içerisi püylü yapılar oluşturur. Primer akciğer apseleri altta yatan hastalığı olmayan sağlıklı kişilerde ve tek olarak bulunur. Sekonder akciğer apseleri altta yatan, yatkınlık yaratan hastalığı olan bireylerde ve genelde çok sayıda olur. Akciğer apseleri çocuklarda erişkinlere göre çok daha az görülür (100.000 başvuruda 0.7).

PATOLOJİ VE PATOGENEZ

Aspirasyon, pnömoni, kistik fibrozis (bkz. Bölüm 432), gastroösefageal reflü (bkz. Bölüm 349), trakeaösefageal fistül (bkz. Bölüm 345), immün yetmezlikler, adenoidektomi, tonsilektomi postoperatif komplikasyonu, nöbetler, çeşitli nörolojik hastalıklar ve mukosiliyer savunma sisteminin bozulduğu çeşitli hastalıklar gibi durumlar çocuklarda pulmoner apse gelişmesine yatkınlık oluşturur. Çocuklarda enfekte cisim veya yabancı cisimlerin aspirasyonu akciğer apsesine sebep olan organizmaların kaynağıdır. Başlangıçta pnömonit sıvının veya aspiratın emilmesini engeller. Enflamatuar vasküler tıkanma gelişir bu doku nekrozuna, likefaksiyona ve apse formasyonu oluşmasına sebep olur. Pulmoner apse ayrıca pnömoni veya başka bir bölgeden hematojen yolla ekilim sebebiyle de olabilir.

Eğer çocuk sırt üzerine yatarken aspire ederse sağ ve sol akciğer üst lobları ve sağ alt lob üst segmenti en çok etkilenen alanlar olur. Eğer dik iken aspire edilirse sağ üst lobun posterior segmenti en çok etkilenen alan olur. Primer apseler sağ tarafta görülürken immün yetmezlik gibi durumlara sekonder gelişen akciğer apseleri ise genelde sol tarafı tercih ederler.

Hem aerob hem anaerob etkenler akciğer apsesine sebep olabilir. Apselere sık sebep olan anaerobik etkenler arasında *Bacteroides, Fusobacterium, Peptostreptococcus* suşları sayılabilir. Apseye sebep olan aerob etkenler arasında ise *Streptococcus* suşları, *Staphylococcus aureus, Escherichia coli, Klebsiella pneumoniae, Pseudomonas aeruginosa* ve nadiren *Mycoplasma pneumoniae* görülür. Aerob ve anaerob kültürler akciğer apseli hastalarda tetkikler arasında mutlaka olmalıdır. Bazen viral ve bakteriyel birlikte görülen enfeksiyonlar saptanabilir. Fungal apseler özellikle immün yetmezliği olan hastalarda gelişebilir.

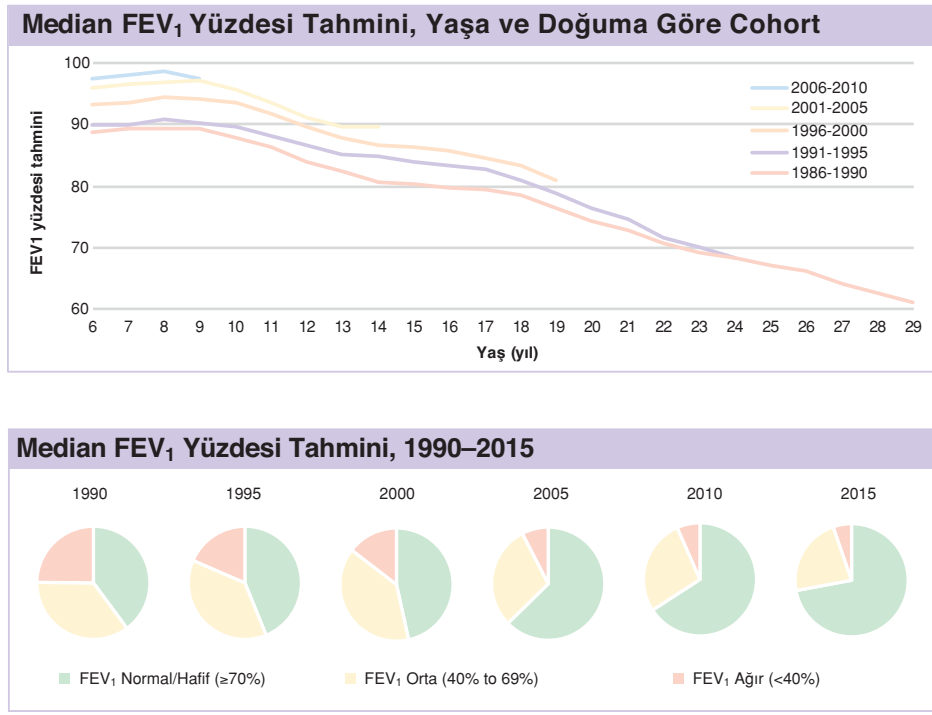
KLİNİK BULGULAR

Pulmoner apselerin çocuklarda en sık belirtileri ateş, öksürük ve kusmadır. Diğer belirtileri arasında takipne, dispne, göğüs ağrısı, balgamda artış, kilo kaybı ve hemoptizi sayılabilir. Fizik muayenede tipik olarak takipne, dispne, aksesuar solunum kaslarının çekilmeleri, azalmış solunum sesleri, perküsyonda matite etkilenmiş alanda bulunur. Akciğer oskültasyonunda raller ve bazen de ekspiryum uzaması duyulabilir.

TANI

Tanı genelde göğüs radyografisi ile konulur. Grafi parankim enflamasyonu ve içerisinde hava-sıvı seviyesi olan kaviteyi gösterir (bkz. Şekil 431.1). Toraks BT ise apse lokalizasyon ve boyutu gibi anatomisi hakkında fikir verir.

Apseler genelde kalın duvarlı içerisi hava-sıvı seviyelerine ilerleyen olan dış bölgesine göre daha düşük yoğunluklu yapılardır. Apseler pnömotosellerden ayrılmalıdır. Pnömotoseller daha çok ağır pnömoni komplikasyonu olarak ince ve yumuşak duvarlı lokalize hava toplanmalarıdır ve hava sıvı seviyeleri görülmez (bkz. Şekil 431.3). Pnömotoseller genellikle pnömoniye sebep olan etken tedavi edilince kendiliğinde düzelir.



Şekil 432.12 Bir saniyedeki zorlu ekspiratuar hacim (FEV1) yüzdesi tahmini kararlı artış göstermekte ve an itibariyle erken adolesanlıkta %90'dan daha büyük oranda tahmin eder. 18 yaşındaki KF hastası insanların hafif orta kategorideki (FEV1 %70'in üstünde) oranı 1990'daki %39.9'dan 2015'de %72.1'e çıkmıştır. Ağır kategoride (FEV1 %40'ın altında) ise %24.9'dan %5.3'e düşüş gözlenmiştir. *(Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry 2015. Annual Data Report.*©2016 Cystic *Fibrosis Foundation, Bethesda, Maryland.)*

tamamen kapattığında rinore sürekli olur ve burun kökünün genişlediği farkedilir. Bu durumda polipin cerrahi çıkarılması endikedir. Polipler semptomsuz süren aylardan veya yıllardan sonra tekrarlayabilir, hızlı da tekrarlayabilir. Polipler beklenilmedik şekilde çoğu erişkinde büyümez.

Rinosinüzitler

Paranazal sinüslerin opasifikasyonu KF'de sık gözlenir ve müdahale için bir endikasyon oluşturmaz. Akut veya kronik sinüs ilişkili semptomların tedavisi antibiyotiklerle başlar. Kültür için maksiller sinüs aspirasyonu yapılabilir veya yapılmayabilir. Fonksiyonel endoskopik sinüs cerrahisinin fayda sağladığı bildirilmiştir.

Tuz Kaybı

Özellikle sıcak iklimlerde terden tuz kaybı KF'de yüksek miktarlarda olabilir. Özellikle sıcak havalarda susadıklarında çocukların tuza rahat ulaşabilir olması gerekir. Tuz destekleri genellikle yenidoğan döneminde ve sıcak iklimde yaşayan çocuklara verilmelidir. Hipokloremik alkaloz hasta kendini sıcak havada iyi hissetmiyorsa veya gastroenterit semptomları varsa düşülür, sıvı elektrolit tedavisi ihtiyaç duyulduğunca verilmelidir.

Cerrahi

İyi veya tam akciğer kapasitesi olan hastalar işlem öncesi yoğun pulmoner ölçüme gerek kalmadan genel anesteziyi tolere edebilir, fakat hava yolu temizlik tedavilerini yoğunlaştırmalıdır. Orta-ağır akciğer hastalığı olanlar işlemden bir veya iki hafta önce yoğun antibiyotik tedavisi almalı ve akciğer temizliği tedavilerini artırmalıdır. Bu yaklaşım mümkün değilse enfeksiyon farkedildiği anda intravenöz anbiyotik tedavisi majör cerrahi gerekliyse verilmelidir. Genel anestezi hava yolu değerlendirilmesi ve kaliteli kültür alınması için bronkoskopi yapılması için fırsat sağlar, bu herhangi bir sebeple cerrahiye gidecek tüm çocuklarda düşünülmelidir.

Majör cerrahi sonrasında öksürme teşvik edilmelidir ve hava yolu temizliği tedavileri genellikle 24 saat içerisinde olacak şekilde, olabildiğince kısa sürede başlanmalıdır.

PROGNOZ

KF'de hayatta kalım dramatik şekilde artma göstermesine rağmen hala hayatı tehdit edici bir hastalıktır (bkz. Şekil 432.12). İstisnalar olmak üzere, çoğu çocuk adolesan veya erişkinlik dönemine kadar görece sağlıklı olur. Akciğer hastalığının yavaş ilerleyişi eninde sonunda engel yaratır. Yaşam verileri ortalama sağ kalımın 40 yıldan fazla olduğunu ve daha küçük çocuklarda bu yaşam süresimim daha fazla olacağını göstermektedir. Sonuçlar değişkendir, CFTR mutasyonu sınıfıyla, modifiye genlerle, biyolojik ve kimyasal maruziyetle, hastalık yönetimiyle ve sosyaekonomik durumla ilişkilidir.

KF'li çocukların aktiviteleri kısıtlanmamalıdır. Büyük oranda üniversiteye girer ve mezun olurlar. KF'li erişkinlerin çoğu tatmin edici işlere girerler, evlenirler. Pediatrik takip merkezinden erişkin takip merkezine geçiş 21 yaş civarındadır, önemli bir hedeftir, hem pediatristlerin hem de dahiliyecilerin işbirliği gerekir.

KF'li hastaların yaşam süreleri arttıkça yeni bir takım psikososyal sorunlar ortaya çıkar. Bunlar içinde bağımlılık-bağımsızlık sorunları, kişisel bakım, ilişkilerin paylaşımı, cinsellik, üreme, madde kullanımı, eğitimsel ve mesleki planlamalar, medikal bakım ücretleri, diğer finansal yükler, sağlık ve prognoz konusundaki endişeleri sayılabilir. Diğer kronik hastalıklarda görüldüğü gibi anksiyete ve depresyon sık görülür, yaşam kalitesi üzerine ve hastaların hastalığı kendi kendine yönetimine etki eder. Bu iki durumu takip etmek hasta takibinin bir parçasıdır. Bu sorunların çoğu psikolojik sorunlar ortaya çıkmadan, öngörülerek en iyi şekilde ele alınmalıdır. Uygun medikal ve destekle KF'li çocuk ve adolesanlar genellikle hastalıkla iyi başa çıkarlar. Bağımsız ve üretici bir erişkinlik birçokları için gerçekçi bir hedeftir.

hemoptizinin tanınması önlenir ve pulmoner kanamanın insidansı önemli bir biçimde az tahmin ediliyor olabilir.

PATOFİZYOLOJİ

Pulmoner kanama lokalize ya da yaygın olabilir. İzole bronşiyal lezyondan kaynaklanan fokal kanama sıklıkla enfeksiyona ya da kronik enflamasyona ikincildir. Kronik olarak iltihaplanmış hava yolundan yakındaki bronşiyal artere doğru erozyon potansiyel masif kanamanın mekanizmasıdır. Böyle bir lezyondan olan kanamanın açık kırmızı, canlı ve genişlemiş bronşiyal arterlere ve sistemik arteriyel basınca ikincil olması daha olasıdır. Daha yaygın kanamanın ağırlığı kesin olmak için daha zordur. Kan kaybının hızı proksimal hava yollarına ulaşmak için yeterli olmayabilir. Bu yüzden hastanın hemoptizisi olmayabilir. Pulmoner kanamanın tanısı genellikle akciğerde kanın veya hemosiderinin bulunmasıyla sağlanır. Kanama atağının 48-72 saat içinde alveolar makrofajlar eritrositlerdeki demiri hemosiderine çevirir. Alveolar boşluklardeki bu hemosiderin yüklü makrofajların temizlenmesi haftalar sürebilir. Bu durum akut ve kronik kanamanın ayrılmasını sağlar. Kanama sıklıkla nötrofillerin göçü ve diğer proenflamatuar maddelerden kaynaklanır. Tekrarlayan ve kronik kanama ile pulmoner fibrozis önemli bir patolojik bulgu haline gelir.

KLİNİK BULGULAR

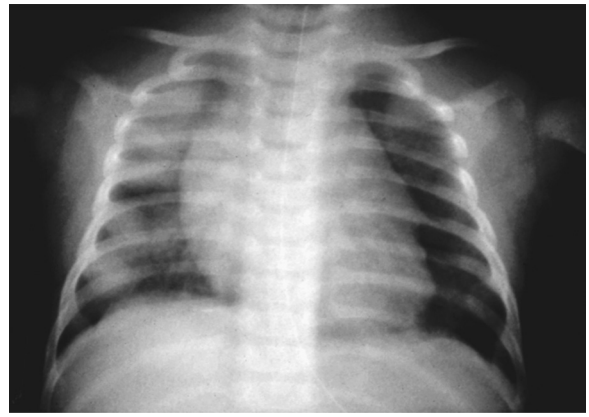
Hemoptizi ve pulmoner kanaması olan hastaların ağırlığı değişkenlik gösterir. Daha büyük çocuklar ve genç yetişkinlerdeki bir fokal kanama göğüs duvarında sıcaklık ve "fokurdama" hissi şikayetlerine neden olabilir. Bu bazen hekime etkilenen alanı bulmada yardım eder. Hızlı ve fazla miktarda kan kaybı siyanoz, solunum sıkıntısı ve şok bulguları verebilir. Kronik, subklinik kan kaybı anemi, bitkinlik, dispne ve azalmış aktivite toleransı ile bulgu verebilir. Daha az yaygın olarak hastalar göğüs radyografisinde infiltratlar veya büyüme geriliği gibi kronik hastalık belirtileri ile gelebilirler. Pulmoner arteriyovenöz malformasyonlar hemoptizi, hemotoraks, direkt grafi ya da BT'de yuvarlak lokalize kitle, çomaklaşma, siyanoz veya embolik fenomen (santral sinir sistemi) ile bulgu verebilirler.

LABORATUAR BULGULARI VE TANI

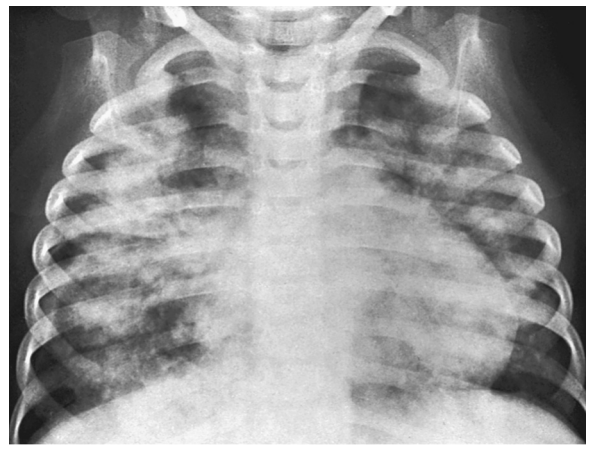
Şüpheli kanaması olan hastalar tam kan sayımı ve koagülasyon testleri ile değerlendirilmelidir. Tam kan sayımında mikrositik hipokromik anemi görülebilir; ancak akut kanama atağının erken döneminde normal olabilir. Demir depoları yeterliyse retikülositoz görülebilir. Diğer laboratuar bulguları altta yatan hastalığa yüksek oranda bağlıdır. İdrar analizi komorbid pulmoner renal sendromu olan hastalarda nefriti gösterebilir. Pulmoner kanamanın klasik ve kesin bulgusu pulmoner sekresyonlarda **hemosiderin yüklü makrofajlardır.** Hemosiderin yüklü makrofajlar, hasta alt hava yollarından balgam çıkarabildiği durumda Prusya mavisi ile balgam analizi ile saptanabilir. Daha küçük çocuklar ya da zayıf veya nörogelişimsel geriliği olan hastalar balgam çıkaramaz, indüklenmiş balgam kabul edilebilir bir örnek sağlayabilir. Fleksibl bronkoskopi ile yapılan **bronkoalveolar lavaj** da örnek alımı için gerekli olabilir.

Göğüs radyografileri bebekliğin akut idiopatik pulmoner kanamasında görüldüğü gibi yumuşak iki taraflı dansiteler, (Şekil 436.3), idiopatik pulmoner hemosideroziste görüldüğü gibi yamalı konsolidasyonu gösterebilir (Şekil 436.4). Göğüs radyografisinde görülen alveolar infiltratlar, yakın kanamayı gösteriyor olabilir; ancak yokluğu pulmoner kanamayı dışlamaz. İnfiltratlar olduğu zaman sıklıkla simetrik ve yaygındır. Perihilar bölgeleri ve alt lobları tercih eder. Kostofrenik açılar ve akciğer apeksleri genellikle tutulmaz. Altta yatan hastalığı değerlendirmek için BT istenebilir.

Akciğer biyopsisi kanama kronik olduğu veya etiyolojisinin diğer yöntemlerle belirlenemediği durumlar hariç nadiren gereklidir. Gaz değişiminin belirlenmesi gibi solunum fonksiyon testleri havalanma kusurunun ağırlığını değerlendirmede önemlidir. Daha büyük çocuklarda spirometre akut dönemdeki baskın obstrüktif hastalığı kanıtlayabilir. Fibrozise ikincil restriktif hastalık tipik olarak daha kronik hastalıkta görülür. Karbonmonoksit difüzyon kapasitesi ölçümleri pulmoner kanama durumunda yükselir; çünkü alveol içindeki hemoglobinin karbonmonoksite kuvvetli afinitesi vardır.



Şekil 436.3 Bebeklikte görülen akut idiopatik pulmoner kanamanın radyografik görüntüsü. *(Brown CM, Redd SC, Damon SA, Centers for Disease Control and Prevention [CDC]: Acute idiopathic pulmonary hemorrhage among infants: recommendations from the Working Group for Investigation and Surveillance,* MMWR Recomm Rep *53:1–12, 2004.)*



Şekil 436.4 3 yaşındaki bir çocukta idiopatik pulmoner hemosiderozisin sonucu olduğu düşünülen, yaygın pulmoner kanama. Ön grafi iki taraflı, yamalı havaboşluğu konsolidasyonu gösteriyor. Trakeal yıkamada çok sayıda hemosiderinle dolu makrofajlar görüldü. On gün sonra akciğerdeki konsolidatif değişikliklerin çoğu temizlendi. Hastanın anemisi kan transfüzyonu ile başarılı bir şekilde tedavi edildi. *(Slovis T, editor*: Caffey's pediatric diagnostic imaging, *ed 11, Philadelphia, 2008, Mosby/Elsevier; courtesy of Bertram Girdany, MD, Pittsburgh, PA.)*

TEDAVİ

Masif kan kaybı durumunda sıvı resüsitasyonu ve kan ürünleri transfüzyonu gereklidir. Yeterli havalandırma ve dolaşım fonksiyonlarının devam ettirilmesi hayati derecede önemlidir. Kanama yerinin bulunması ve debrisin temizlenmesi için rijit bronkoskopi kullanılabilir; ancak hava yolu manipülasyonu ile aktif kanama alevlenebilir. Tanı için fleksibl bronkoskopi ve bronkoalveolar lavaj gerekebilir. İdeal olarak tedavi kanamadan sorumlu özgün patolojik sürece yönelik olmalıdır. Bronşiektazi biliniyorsa ve hasarlanan arter bulunabiliyorsa bronşiyal arter embolizasyonu sıklıkla bir tedavi seçeneğidir. Embolizasyon

büyük hemotoraksta yetersiz kan boşaltılması, düzelmemiş hemotoraksa neden olur bu da pnömoni, ampiyem veya fibrinin organize olmasına ikincil önemli restriktif hastalık gelişmesi riskini arttırır. O zaman fibrinolitik tedavi ve dekortikasyon gerekebilir. Arteriyovenöz malformasyon için, embolizasyon tedavi seçeneğidir.

Bölüm 443
Şilotoraks

Glenna B. Winnie, Suraiya K. Haider, Aarthi P. Vemena ve Steven V. Lossef

Çeviren: Görkem Abdikan

Şilotoraks, şilöz sıvının torasik kanal veya lenfatiklerden torasik boşluğa kaçışından kaynaklanan plevral sıvı birikimidir.

ETİYOLOJİ

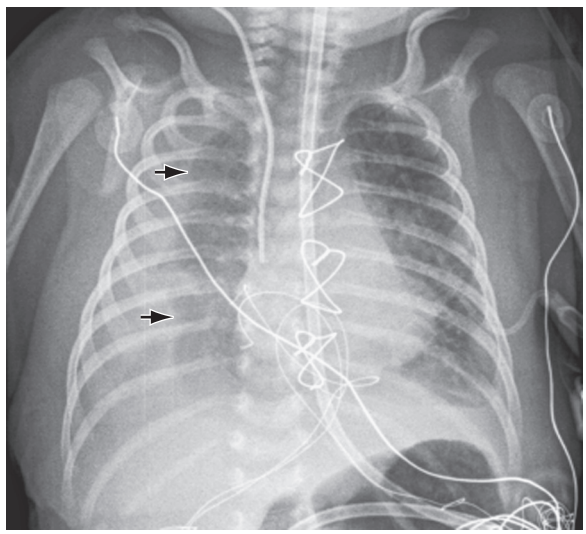
Şilotoraks çocuklarda en sık kardiyotorasik cerrahinin bir komplikasyonu (Fontan cerrahisi sonrası) olarak torasik kanal yaralanmasından kaynaklanır (Şekil 443.1). Diğer vakalar göğüs cerrahisi (Şekil 443.2), ekstrakorporeal membran oksijenizasyonu, veya özellikle lenfoma olmak üzere birincil ya da metastatik intratorasik malignansi ile ilişkilidir. Yenidoğanlarda doğum eylemi boyunca hızla artmış venöz basınç, torasik kanal yırtılmasına neden olur. Şilotoraks Down sendromu, Noonan sendromu ve Turner sendromu ile de ilişkilidir. Daha az yaygın nedenler lenfanjiyomatozis (Şekil 443.3); restriktif akciğer hastalıkları; kanal, süperior vena kava veya subklavyen venin trombozu; tüberküloz veya histoplazmozis ve lenfatik sistemin konjenital anormalileridir (Şekil 443.4). Fetüste inatçı şilotoraks integrin $\alpha_9\beta1$geninde missense mutasyon ile ilişkilidir. Şilotoraks travma ve çocuk istismarında olabilir (bkz. Bölüm 16). Etiyolojiyi belirlemek önemlidir, çünkü tedavi nedene göre değişir. Bazı hastalarda özgün tedavi tanımlanmamıştır.

KLİNİK BULGULAR

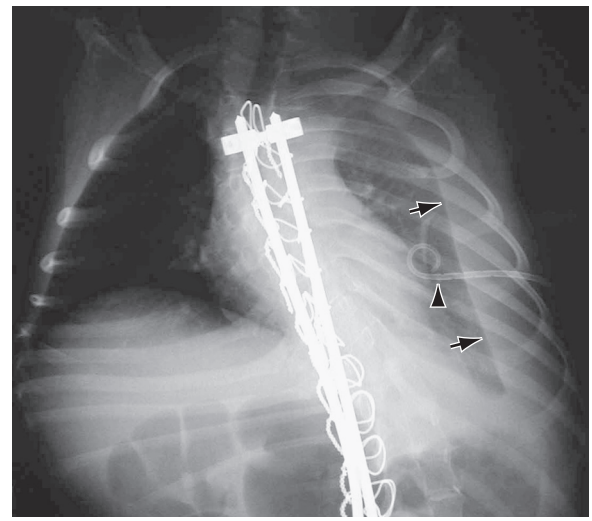
Şilotoraksın belirti ve bulguları, aynı boyutta plevral efüzyon ile aynıdır. Bunlar öksürük, göğüs ağrısı ve dispnedir. **Şilöz** sıvı irrite edici olmadığında plevritik ağrı yaygın değildir. Başlangıç sıklıkla aşamalıdır. Bununla birlikte torasik kanala travma sonrası, şilöz sıvı posterior mediastinumda günler boyunca birikebilir. Sonra ani başlangıçlı dispne, hipotansiyon ve hipoksemi ile plevral aralığa ruptüre olabilir. Şilotoraksı olan yenidoğanların yaklaşık %50'sinde yaşamın ilk gününde solunum sıkıntısı olur. Şilotoraks nadiren iki taraflıdır ve genellikle sağ tarafta olur.

LABORATUAR BULGULARI

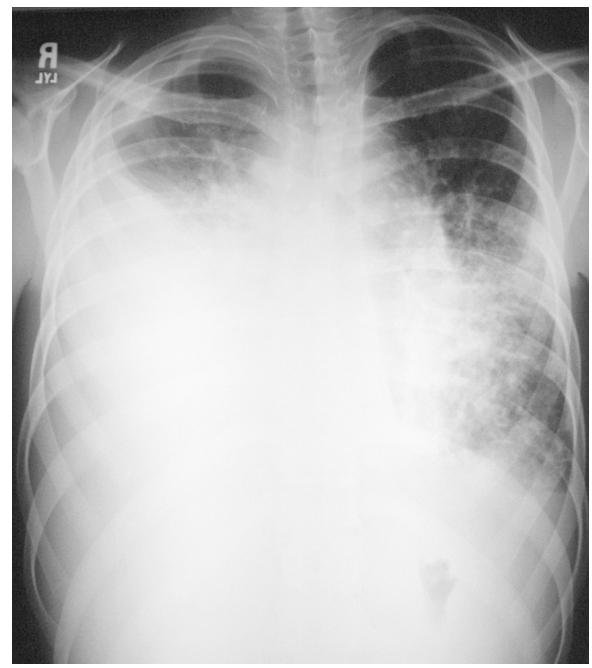
Göğüs radyografileri efüzyonun yerini tespit etmeye yardım edebilir. BT tetkiki normal plevra kalınlığı gösterir; şilotoraksa neden olan lenfoma gibi mediastinal bir kitle gösterebilir. Torasentez şilöz bir efüzyon gösterir, trigliserit, protein, lenfositler ve şilöz sıvının diğer içeriklerini bulunduran süte benzer bir sıvıdır. Sıvı, sarı veya kanlı olabilir. Yenidoğan bebeklerde ve beslenmeyen hastalarda sıvı berrak olabilir. Psödoşilöz süte benzer sıvı, sıvıda dejeneratif değişikliklerden kaynaklanan yağlı materyalden kaynaklanır, kronik seröz efüzyonda görülebilir. Şilotoraksta sıvı trigliserit seviyesi >110 mg/dl'dir. Plevral



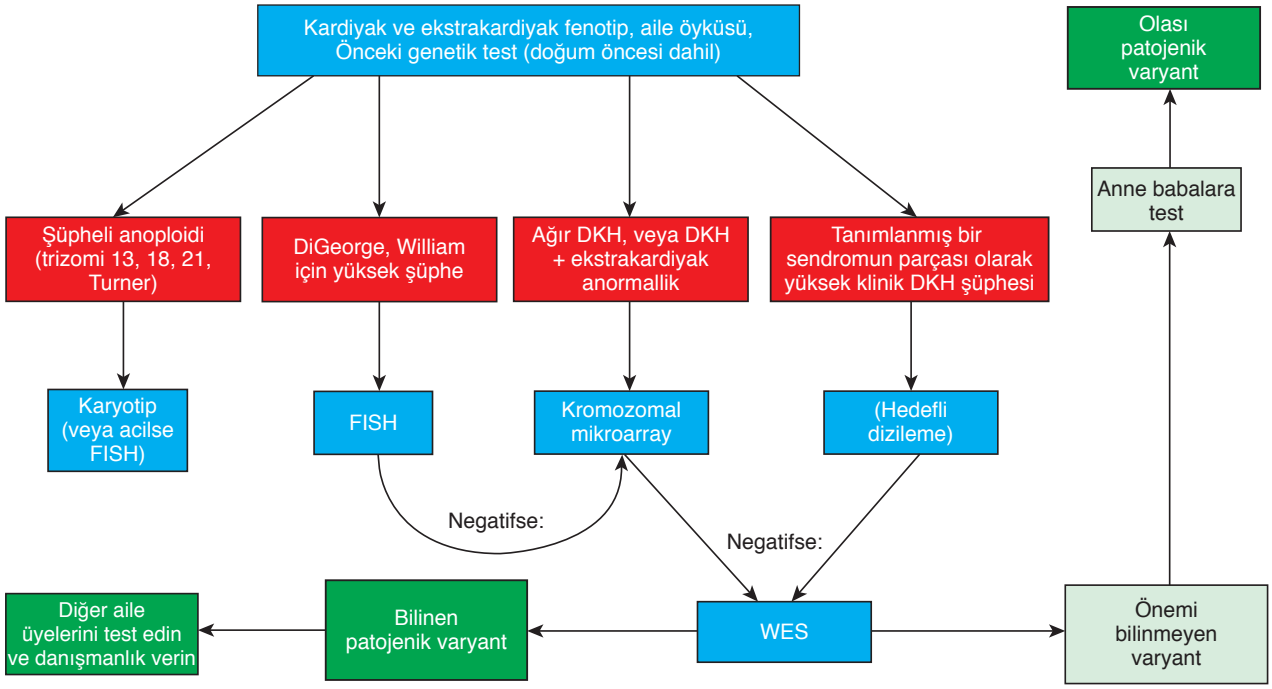
Şekil 443.1 İki haftalık bebekte kalp cerrahisini takiben gelişen şilotoraks (*oklar*).



Şekil 443.2 Harrington çubukları ile spinal füzyonu takiben gelişen sol şilotoraks (*oklar*). Omurga cerrahisi sırasında torasik kanalın yaralandığı bildirilmiştir. Efüzyonun daha iyi boşaltılması için Pigtail göğüs tüpünün (*ok ucu*) geri çekilmesi gerekir



Şekil 443.3 Pulmoner lenfanjiyomyomatozis ve hemanjiyotozisi olan bir ergende sağ toraksın çoğunu opaklaştıran büyük sağ şilöz efüzyon. İlişkili interstisyel akciğer hastalığı mevcut.



Şekil 449.1 Doğuştan kalp hastalığı (DKH) hastaları için genetik tarama algoritması. FISH, Floresan in situ hibridizasyon; WES, tüm ekzom dizileme *(Simmons MA, Brueckner M: The genetics of congenital heart disease... understanding and improving long-term outcomes in congenital heart disease: a review for the general cardiologist and primary care physician, Curr Opin Pediatr 29:520–528, 2017, Fig 2, p 526.)*

Tablo 449.4 İstirahatte Kalp Hızları

YAŞ	NORMALİN ALT SINIRLARI (atım/dakika)		ORTALAMA (atım/dakika)		NORMALİN ÜST SINIRLARI (atım/dakika)	
Yenidoğan	70		125		190	
1–11 ay	80		120		160	
2 yaş	80		110		130	
4 yaş	80		100		120	
6 yaş	75		100		115	
8 yaş	70		90		110	
10 yaş	70		90		110	
	KIZ	ERKEK	KIZ	ERKEK	KIZ	ERKEK
12 yaş	70	65	90	85	110	105
14 yaş	65	60	85	80	105	100
16 yaş	60	55	80	75	100	95
18 yaş	55	50	75	70	95	90

Kan basıncı (KB) kollardan olduğu gibi ayaklardan da ölçülmeli; böylece aort koarktasyonunun gözden kaçmadığına emin olunmalıdır. Femoral nabzın, dorsalis pedis nabzının ya da her iki nabzın birlikte alınıyor olması tek başına aort koarktasyonunu dışlamak için güvenilir değildir. Büyük çocuklarda kolun veya bacağın üst kısmının üçte ikisini kaplayan manşonlu civalı sfingomanometre KB ölçümü için kullanılabilir. Küçük manşon ile ölçüm yanlış yüksek ölçüme sebep olurken, büyük manşonla ölçüm hafifçe düşük sonuç verir. Çocuk kliniklerinde geniş spektrumdaki çocuk hastalara uyum sağlaması için 3, 5, 7, 12 ve 18 cm'lik manşonlar bulundurulmalıdır. İlk **Korotkoff sesi** sistolik basınca işaret eder. Manşon basıncı yavaşça azaltılırken sesler kaybolmadan önce belirsizleşir. Diyastolik basınç sesler belirsizleşmeye başladığında (tercih edilen) ya da kaybolduğunda kaydedilebilir; gerçek diyastolik basınçtan ilki hafifçe yüksek, ikincisi ise hafifçe düşüktür. Alt ekstremite KB ölçümü steteskop popliteal arter üzerine konarak yapılır. Genellikle bacaklardan manşonla ölçülen KB değeri kollardan ölçülen değerden yaklaşık 10 mmHg daha fazladır.

Bebeklerde KB ölçümü oskültasyon, palpasyon veya düzgün kullanıldığında büyük çocuklarda olduğu kadar bebeklerde de hassas ölçüm yapabilen osilometrik aletle (Dinamap) yapılabilir.

Kan basıncı yaşla birlikte değişir; boy ve vücut ağırlığıyla yakından ilişkilidir. Ergenlik döneminde belirgin artışlar görülür ve erişkin yaşın dengeli değerlerine ulaşana kadar geçici değişkenlikler gösterebilir. Bebeklerde ve çocuklarda egzersiz, heyecanlanma, öksürme, ağlama ve çabalama sistolik KB değerini 40-50 mmHg kadar artırabilir. Yaklaşık aynı yaş ve beden kitlesi olan çocuklarda KB farklılıkları beklenebileceğinden, hipertansiyonlu bir hasta değerlendirilirken her zaman seri ölçümler yapılmalıdır (Şekil 449.2 ve 449.3).

Bebeklerde kullanımı çok az olsa da iletişim kurulabilen büyük çocuklarda **juguler venöz basınç** dalgasının inspeksiyonu, santral venöz ve sağ atriyal basınç konusunda bilgi verir. Boyun venlerinin inspeksiyonu hasta 90 derece açı ile otururken yapılmalıdır. Eksternal juguler ven, santral venöz basınç yüksek değilse klavikulalar üzerinde görünür olmamalıdır. İnternal juguler vene iletilen artmış venöz basınç, görünür distansiyon olmadan venöz pulsasyonlar şeklinde görülebilir; böyle bir pulsasyon 45 derece açı ile yatan sağlıklı bir çocukta görülmez. Büyük venler sağ atriumla direkt bağlantılı olduğundan, buradaki basınç ve hacim değişimleri venlere iletilir. Tek istisna, venöz pulsasyonun kaybolduğu süperior vena kava obstrüksiyonunda ortaya çıkar.

KARDİYAK MUAYENE

Kalp, inspeksiyon ve palpasyon ile başlayarak sistemik olarak muayene edilmelidir. İnspeksiyon ve/veya palpasyonla belirlenen herhangi bir anormallik, herhangi bir kalp üfürümünün fonksiyonel bir etiyolojisinden çok patolojiyi düşündürür. Artmış prekordiyal aktiviteyle beraber sternumun solundaki **prekordiyal kabarıklık** *(bulge)* kardiyak büyümeyi gösterir; bu tür kabarıklıklar en iyi sırt üstü yatan çocuğun ayaklarından yukarıya doğru bakarak fark edilebilir. **Substernal itilme**

450.4 Ekokardiyografi

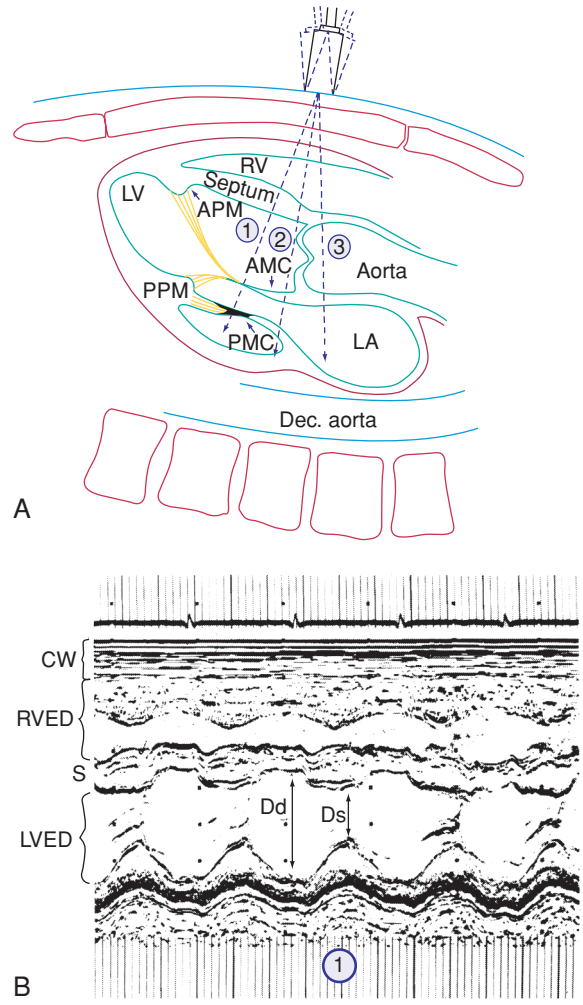
Daniel Bernstein

Transtorasik ekokardiyografi (TTE), çoğu DKH formuna tanısında kardiyak kateterizasyon gibi invaziv çalışmaların yerini almıştır. Ekokardiyografik inceleme, iki boyutlu (2D) ve üç boyutlu (3D) görüntüleme kullanılarak doğuştan kalp lezyonlarında kalbin yapısının değerlendirilmesinde; eko-Doppler ve renkli akım Doppler kullanılarak darlık olan kapaklar ve damarlarda intrakardiyak basınçların gradiyent farklılıklarını tahmininde; kalbin kasılma işlevini (hem sistolik ve hem de diyastolik) belirlemede, bir defekt boyunca akım yönünü belirlemede, koroner arterlerin bütünlüğünü incelemede, endokarditlerde vejetasyonların varlığı ve bunların yanısıra perikardiyal sıvı, kardiyak tümörler ve odacık trombüslerini belirlemede kullanılabilir.

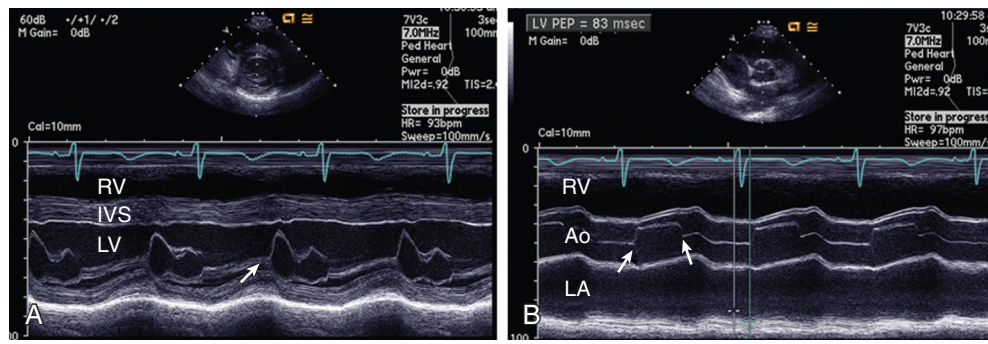
Ekokardiyografi ayrıca perikardiyosentez, balon atriyal septostomi (bkz. Bölüm 458.2), ASD veya VSD kapatılması, transkateter kapak implantasyonu ve endokardiyal biyopsi gibi girişimsel işlemlerin gerçekleştirilmesine yardımcı olmak için de kullanılabilir. **Transösefageal ekokardiyografi** (TEE) cerrahi işlemler sırasında hastalarda ventrikül işlevini izlemek için rutin olarak kullanılır ve doğuştan kalp lezyonlarının cerrahi onarım sonuçlarının hemen değerlendirilmesini sağlayabilir. Tam bir TTE değerlendirmesi genellikle M-mod, 2D ve 3D görüntülemenin yanı sıra "pulsed", devamlı *(continuous)* ve renkli Doppler akım **çalışmalarının bileşimini içerir. Doppler doku görüntüleme ventrikülün sistolik ve diyastolik işlevin**in daha nicel değerlendirilmesini sağlar**.**

M-MOD EKOKARDİYOGRAFİ

M-mod ekokardiyografi zamanla değişen tek boyutlu kardiyak yapı kesitlerini gösterir (Şekil 450.14). Çoğunlukla kalp boyutlarını (duvar kalınlığı ve bölme boyutu) ve kalp işlevini (fraksiyonel kısalma, duvar kalınlaşması) ölçmek için kullanılır. M-mod ekokardiyografi intrakardiyak yapıların hareketlerinin (kapakların açılması ve kapanması, serbest duvarların ve septanın hareketi) ve kapakların anatomisinin değerlendirilmesinde de kullanılır (Şekil 450.15). Çocuklarda en sık kullanılan kardiyak işlev göstergesi **kısalma fraksiyonu yüzdesi** (%FS) olduğu halde; erişkinlerde en sık kullanılan fonksiyonel ölçüm ejeksiyon fraksiyonu (EF)'dir. %FS, (LVED-LVES)/LVED olarak hesaplanır ki burada LVED, sol ventrikül diyastol sonu çapı, LVES ise sol ventrikül sistol sonu çapıdır. Normal kısalma fraksiyonu yaklaşık %28-42'dir. Diğer M-mod kardiyak işlev göstergeleri ortalama kas lifi kısalma hızı (ortalama V_{CF}), sistolik zaman aralıkları (LVPEP: LV preejeksiyon periyodu, LVET: LV ejeksiyon zamanı) ve izovolemik kasılma zamanıdır. M-mod ölçümleri kalbin farklı segmentleri arasındaki duvar hareketindeki farklılıklar nedeniyle hatalara oldukça duyarlıdır (iskemik kalp hastalığı görülen erişkinlerde daha sıktır; fakat özellikle cerrahi onarım sonrası doğuştan ve edinilmiş kalp hastalığı olan çocuklarda da görülebilir).



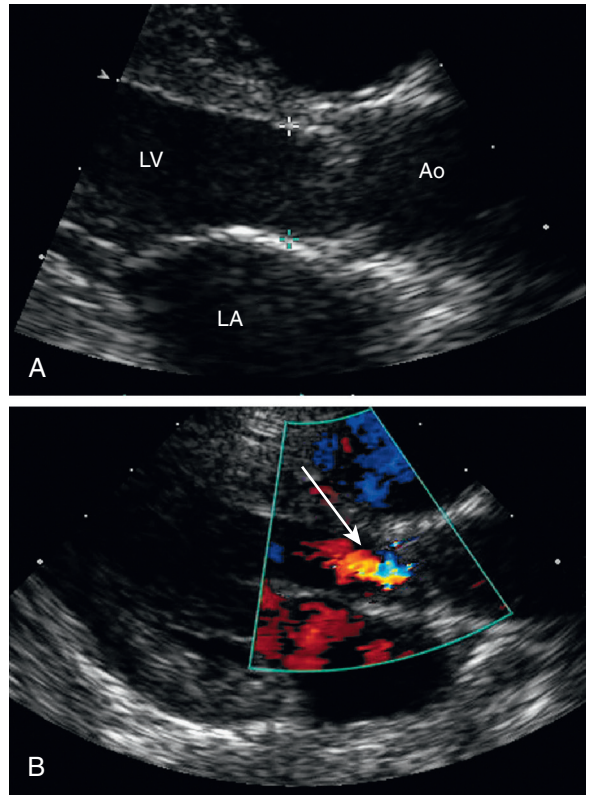
Şekil 450.14 M-mod ekokardiyografi. A, Ses dalgası hüzmesinin süperiora doğru (1), (2) ve (3) pozisyonlarına hareket ettirilmesi ile geçilen yapıları gösteren kalbin sagital kesitinin şeması. AMC, Anterior mitral cusp; APM, anterior papiller kas; Dec. aorta, inen aorta; LA, sol atrium; LV, sol ventrikül; PMC, posterior mitral cusp; PPM, posterior papiller kas; RV, sağ ventrikül. **B,** Transduser pozisyonundan ekokardiyogram (1); bu görüntü kalp boyutlarını ve fraksiyonel kısalmayı ölçmek için en iyisidir. Fraksiyonel kısalma (LVED – LVES)/LVED olarak hesaplanır. CW, göğüs duvarı; Ds, sistolde LV çapı; LVED, LV diyastol (Dd) sonu çapı; RVED, RV diyastol sonu çapı.



Şekil 450.15 M-mod ekokardiyogramlar. Her panelin üstündeki küçük şekil, M-modların elde edildiği 2D parasternal kısa eksen eko görüntüsünü gösterir. Görüntünün ortası boyunca görülen kursör, M-modun örneklendiği tek boyutlu hattı gösterir. **A,** Normal mitral kapağın M-mod ekokardiyogramı. Ok, anterior yaprakçığın erken diyastolde açılışını gösterir (referans için yukarıdaki EKG kaydına bakınız). **B,** Normal aort kapağının M-mod ekokardiyogramı. Sistolde aort yaprakçıklarının açılıp kapanması iki *okla* gösterilmiştir. Ao, Aorta; IVS, interventriküler septum; LV, sol ventrikül; RV, sağ ventrikül.



Şekil 454.5 Williams Sendromu. *(Jones KL, Smith DW: The Williams elfin facies syndrome: a new perpective, J Pediatr 86:718, 1975)*



Şekil 454.6 Aort yetersizliği ile birlikte aort kapak darlığının ekokardiyografi bulguları. **A,** Parasternal uzun eksen pozisyonunda, darlık olan aort kapağının sistolde kubbeleştiği görülebilir. **B,** Doppler çalışmasında aort yetersizliği (*ok*) gösterilmiştir. Ao, aorta; LA, sol atriyum; LV, sol ventrikül.

KLİNİK BULGULAR

Aort darlığı olan hastalarda semptomlar obstrüksiyonun ağırlığına bağlıdır. Erken bebeklik döneminde ağır aort darlığı görüldüğünde **kritik aort darlığı** olarak adlandırılır, LV yetersizliği ve düşük kalp debisi bulguları ile ilişkilidir. Kalp yetersizliği, kardiyomegali ve pulmoner ödem ağırdır, ekstremitelerde nabızlar zayıf alınır, deri soluk veya grimsi görünür. İdrar çıkışı azalmış olabilir. Kalp debisi anlamlı olarak düşmüşse, sternumun sağ üst kenarındaki üfürüm azalmış olabilir. Birçok çocukta aort darlığının hafif çeşitleri görülür, asemptomatik olan bu hastalarda büyüme ve gelişme normal devam eder. Üfürüm genellikle rutin fizik muayene sırasında fark edilir. Ara sıra yorgunluk, göğüs ağrısı, baş dönmesi ve senkop gibi şikayetler, LV çıkımında tanı almamış ağır obstrüksiyonlu büyük bir çocukta gelişebilir. Aort darlığına bağlı ani ölümler bildirilmiştir ancak genellikle ağır LVOT obstrüksiyonu olan ve cerrahi müdahalenin ertelenmiş olduğu hastalarda meydana gelir.

Fiziksel bulgular LV çıkımındaki obstrüksiyonun derecesine göre değişir. Hafif darlıkta nabızlar, kalbin büyüklüğü ve apikal vuru normaldir. Darlık ağırlaştıkça, nabızlar zayıf alınır, LV apikal itmesi ve kalpte genişleme görülebilir. Hafif-orta derecede valvüler aort darlıkları genellikle, en iyi apekste ve sternumun sol kenarında duyulan erken sistolik ejeksiyon kliği ile ilişkilidir. Pulmoner darlık kliğinde olduğu gibi şiddeti solunumsal değişiklik göstermez. Daha ağır aort darlığında ve "discrete" subaortik darlıkta klik beklenmez. Darlık ağırsa, sol ventrikülün kalınlaşmasına ve kompliyansının azalmasına bağlı olarak S_1 kaybolmuş olabilir. Hafif-orta obstrüksiyonlarda S_2'nin normal çiftleşmesi duyulabilir. Ağır obstrüksiyonlu hastalarda aort kapağının kapanma sesi kaybolur, çocuklarda ender olarak S_2 çiftleşmesi paradoksik (ekspiriyumda daha geniş) olabilir. Obstrüksiyon ağır olduğunda, azalmış sol ventrikül kompliyansına bağlı dördüncü kalp sesi S_4 duyulabilir.

Sistolik ejeksiyon üfürümünün şiddeti, yüksekliği ve süresi de darlığın ağır olduğunun diğer göstergeleridir. Üfürümün daha gürültülü, daha sert (daha tiz) ve daha uzun olması, obstrüksiyonun derecesinin yüksek olduğunu gösterir. Tipik olarak üfürüm en fazla sternumun sağ üst sınırında duyulur, boyuna ve solda midsternal sınıra doğru yayılır. Sıklıkla suprasternal bölgede "thrill" eşlik eder. Subvalvüler aort darlığı olan hastalarda üfürüm en fazla sternumun sol kenarında veya apekste duyulur. Yumuşak, dekreşendo diyastolik üfürüm duyulması, subvalvar darlık veya biküspid aorta olan hastalarda sık görülen aort yetersizliğinin bulgusu olabilir. Bazen apikal kısa middiyastolik uğultu şeklinde üfürüm duyulması, mitral kapak darlığı açısından değerlendirilmelidir.

LABORATUVAR BULGULARI VE TANI

Tanı genellikle fizik muayeneye dayanarak yapılan laboratuvar testleri ile obstrüksiyonun derecesine göre belirlenir. Aort kapağındaki basınç farkı hafifse EKG genellikle normaldir. Daha ağır obstrüksiyonlarda da EKG normal olabilir ancak uzun süreli ağır darlıklarda sol ventrikül hipertrofisi (*left ventricle hypertrophy*, LVH) ve LV'de zorlanma bulguları (sol prekordiyal derivasyonlarda ters T dalgaları) görülür. Göğüs radyografisinde çıkan aortada belirginleşme sıklıkla görülür, ancak aort topuzu normaldir. Kalbin büyüklüğü normaldir. Büyük çocuklarda ve erişkinlerde kapakla kalsifikasyon izlenmektedir. Ekokardiyografi ile darlığın yeri ve ağırlığı belirlenebilir. İki boyutlu görüntüleme ile LVH

atretik olduğu aort atrezisini içeren iki geniş kategori vardır. Sol ventrikül sadece hafif hipoplazik, çok küçük ve işlevsiz veya tamamen atretik olabilir; erken yenidoğan döneminde sağ ventrikül hem sistemik hem de pulmoner dolaşımı duktus arteriosus yoluyla sağlar (Şekil 458.10). Pulmoner venöz kan (kısıtlayıcı olabilen) ASD'den veya genişlemiş foramen ovaleden soldan sağa şant olarak sistemik venöz kan ile karışır (tam karışma lezyonu). Ventriküler septum intakt olduğunda, ki genellikle böyledir, sağ ventrikül kanının tamamı ana pulmoner artere gönderilir; inen aorta duktus arteriosusdan beslenir, duktustan olan akım ayrıca retrograd olarak çıkan aorta ve koroner arterleri de besler. Majör hemodinamik anormallikler sistemik dolaşımın yetersiz olmasıdır ve atriyal düzeydeki bağlantının boyutuna bağlı olarak ya pulmoner venöz hipertansiyon (kısıtlayıcı foramen ovale) ya da pulmoner yüklenmedir (orta veya geniş ASD).

KLİNİK BULGULAR

Siyanoz ilk 48 saat içinde her zaman belli olmasa da, siyanoz ve perfuzyonun bozukluğuna bağlı grimsi mavi renk zamanla belirmeye başlar. Bebeklerin çoğu hayatın ilk saatleri veya ilk günlerinde tanı alır. Duktus arteriosus kapanmaya başladıkça, azalmış sistemik perfuzyon ve şok bulguları belirginleşir. Periferal nabızlar zayıftır veya alınamaz. Sağ ventrikülün parasternal vurusu palpe edilebilir, tanımlanamayan bir üfürüm olabilir.

Bu lezyon izole olabilir veya hastaların %5-15'inde Turner sendromu, trizomi 13, 18 ve 21, Jacobsen sendromu (11q delesyonu), Holt-Oram sendromu ve Rubinstein-Taybi sendromu gibi genetik sendromlar bulunabilir. Bu durumda, sendromun kardiyak olmayan bulguları belirgindir ve klinik sonuçlar açısından yol göstericidir. Ender olarak ailesel geçişlidir ve otozomal resesif kalıtımla aktarılır.

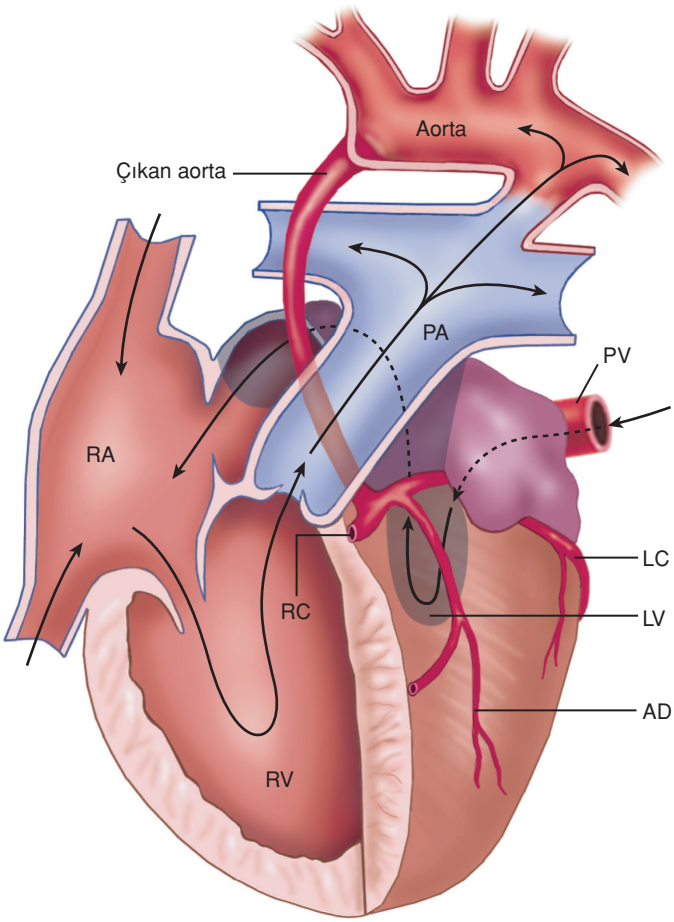
TANI

Göğüs radyografisinde, hayatın ilk gününde kalp farklı boyutlarda görülebilir anca kardiyomegali hızlıca gelişir ve artmış pulmoner damarlanmayla ilişkilidir. Başlangıçta EKG'de yenidoğanlarda normal olan sağ ventrikül baskınlığı görülür ancak daha sonra P dalgaları belirginleşir ve sol ventrikül kuvvetlerinin düşük olduğu sağ ventriküler hipertrofisi bulguları görülür. Ekokardiyogram tanısaldır, mitral kapak ve aort kökünün hipoplazisini veya olmadığını, değişen düzeylerde küçük sol atriyum ve sol ventrikül, geniş sağ atriyum ve sağ ventrikül (Şekil 458.11) olduğunu gösterir. Pulmoner venöz kanın sol atriyumdan çıkmasını sağlayan atriyal bağlantının büyüklüğü direk olarak ölçülür ve "pulse" ve renkli Doppler ile değerlendirilir. Küçük çıkan aorta ve transvers ark görülür, jukstaduktal bölgede "discrete" koarktasyon olabilir, ancak geniş duktus varlığında değerlendirmek zordur. Doppler ekokardiyografi ile mitral ve aortik kapaklarda ağır darlık ya da atrezi olduğu belirlenir. Sol ventrikülde koroner sinüzoidler gösterilebilir. Hipoplastik sol kalp sendromu (*hypoplastic left heart syndrome*, HLHS) tanısı genellikle kardiyak kateterizasyon ihtiyacı olmadan konur. Kateterizasyon gerekirse, anjiografi ile hipoplazik çıkan aorta gösterilir.

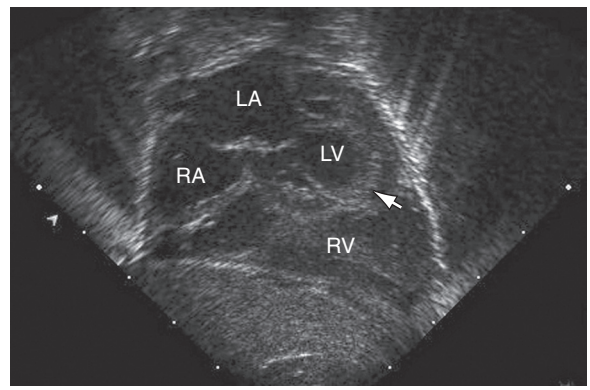
PROGNOZ VE KOMPLİKASYONLAR

Tedavi edilmeyen hastalar sıklıkla hayatın ilk birkaç ayında, genellikle ilk 1-2 haftasında kötüleşir. Ameliyat olmamış hastalar bazen aylarca, çok ender olarak da yıllarca yaşayabilir. HLHS olan bebeklerin en fazla %30'unda majör ya da minör santral sinir sistemi anomalisi bulguları olur. Diğer dismorfik bulgular, hastaların yaklaşık %40'ında bulunur. Bu yüzden, cerrahi tedavi planlanan hastalarda preoperatif dikkatli, değerlendirme (genetik, nörolojik, oftalmolojik) yapılmalıdır.

Norwood yönteminin üç aşaması da tamamlandıktan sonraki izlemlerinde genellikle hastaların egzersiz kapasitesi iyidir ve komplikasyonlar Fontan palyasyonu yapılmış olan hastalarla eşittir (bkz. Bölüm 457.4). Bazı çalışmalarda diğer kompleks doğuştan kalp lezyonları olanlara



Şekil 458.10 Aort hipoplazisi, aort kapağı atrezisi ile hipoplazik mitral kapak ve sol ventrikül olan hipoplastik sol kalp. AD, Anterior desendan; LC, sol sirkumfleks; LV, sol ventrikül; PA, pulmoner arter; PV, pulmoner ven; RA, sağ atriyum; RC, sağ koroner arter; RV, sağ ventrikül. *(Webb GD, Smallhorn, JF, Therrien J, Redington, AN: Congenital heart disease in the adult and pediatric patient. In* Braunwald's heart disease: a textbook of cardiovascular medicine, *ed 11, Philadelphia, 2018, Elsevier, Fig 75-28, p 1548. Adapted historical illustrations in Neufeld HN, Adams P Jr, Edwards JE, et al: Diagnosis of aortic atresia by retrograde aortography,* Circulation *25:278, 1962; and Edwards JE, Dry TJ, Parker RL, et al:* An atlas of congenital anomalies of the heart and great vessels. *Springfield, IL, 1954, Charles C Thomas.)*



Şekil 458.11 Hipoplastik sol kalp sendromunun subkostal 2D ekokardiyografik tanısı. Apeksi (*okbaşı*), kalbin apeksinin oluşumuna katılmayan küçük sol ventrikül odacığı görülebilir. Atriyal septumun soldan sağa doğru bombeleşmesi, iki atriyum arası bağlantının basınç kısıtlayıcı olduğunu gösterir. LA, Sol atriyum; LV, sağ atriyum; RV, sağ ventrikül.

Tablo 461.2 Cerrahi veya Girişimsel Kalp Kateterizasyonu Olmaksızın Erişkin Döneme Kadar Ulaşabilen Doğuştan Kalp Hastalıkları

Hafif pulmoner kapak darlığı
Biküspid aortik kapak
Küçük ile orta boy atriyal septal defektler
Küçük ventriküler septal defekt
Küçük patent duktus arteriyozus
Mitral kapak prolapsusu
Parsiyel atriyoventriküler kanal (ostium primum atriyal septal defekt ve mitral kapak klefti)
Marfan sendromu
Ebstein anomalisi
Doğuştan düzeltilmiş transpozisyon (atriyoventriküler ve ventriküloarteriyel diskordans)

Tablo 461.3 Cerrahi veya Girişimsel Kalp Kateterizasyonu Sonrası Erişkin Döneme Kadar Ulaşabilen Doğuştan Kalp Hastalıklarından En Sık Görülenler

Balon valvüloplasti veya cerrahi valvotomi sonrası aortik kapak hastalığı
Balon valvüloplasti veya cerrahi valvotomi sonrası pulmoner kapak darlığı
Fallot tetralojisi
Ventriküler septal defekt
Komplet atriyoventriküler kanal defekti
Büyük arterlerin transpozisyonu
Aort koarktasyonu
Modifiye Fontan prosedürü sonrası kompleks tek ventrikül hastaları

kısıtlayıcı ventriküler septal defektler (VSD'ler), hafif pulmoner kapak darlığı ve mitral kapak prolapsusu bulunur (Tablo 461.2). Bu hastalar, hastalığın ilerlemesinin değerlendirilmesi ve ilişkili komplikasyonların tanınması için daha az takip gerektirir. Birleşik Devletler'de yaşayan DKH'li birçok yetişkin, daha önce işlem yapılmış hastalardır (Tablo 461.3). Cerrahi işlem geçiren çocukların çoğu, yetişkinliğe kadar yaşayabilecektir, birkaç istisna dışında *tüm düzeltme kural değildir.* Birkaç istisna PDA, VSD'ler ve atriyal septal defektleri (ASD) içerir; bu sadece geri dönüşümsüz pulmoner vasküler değişikliklerin gelişmesinden önce ve rezidüel lezyon yokken erken kapatılırsa geçerlidir.

En basit doğuştan kalp lezyonlarının bile hem kardiyak hem de kardiyak olmayan problemler dahil olmak üzere uzun süreli komplikasyonlarla ilişkili olabileceği ortaya çıkmıştır (Tablo 461.4 ve 461.5 ve Şekil 461.2). *Kardiyak* komplikasyonlar arasında aritmiler ve iletim bozuklukları, ventrikül disfonksiyonu, rezidüel şantlar, kapak lezyonları (yetmezlik ve darlık), hipertansiyon ve anevrizmalar bulunur. *Kardiyak olmayan* sekeller (**komorbiditeler**), altta yatan DKH'nin doğrudan veya dolaylı olarak neden olduğu pulmoner, renal ve hepatik disfonksiyonu içerir. Anormal solunum fonksiyonu çoğunlukla kısıtlayıcı akciğer fizyolojisi şeklinde ortaya çıkar ve muhtemelen önceki sternotomi veya torakotomi, skolyoz, diyafragmatik disfonksiyon veya parankimal akciğer hastalığından kaynaklanır. Azalan solunum fonksiyonu egzersiz toleransının azalmasına katkıda bulunur ve DKH'li erişkinlerde mortalite için bir risk faktörüdür. Böbrek fonksiyon bozukluğu; kronik siyanoz, KPB gerektiren çoklu ameliyatlar veya hipertansiyon ve diyabetes mellitus gibi diğer komorbid durumlardan kaynaklanabilir. Santral venöz basınçları yüksek olan ve özellikle Fontan prosedürü ile hafifletilen hastalarda, kronik karaciğer tıkanıklığından kaynaklanan karaciğer hasarı; hepatik fibroz, siroz, karaciğer fonksiyon bozukluğu ve nadiren hepatoselüler karsinom ile sonuçlanabilir. DKH'li yetişkinler entelektüel işlevlerde bozulma, yüz dismorfizmi (yarık damak/dudak) gibi somatik anormallikler, önceki tromboembolik olaylar veya serebrovasküler kazalara bağlı nöbet hastalıkları ve işitme bozuklukları veya görme kaybı gibi SSS anormallikleri açısından risk altındadır. İstihdam, hayat ve sağlık sigortası, spora katılım, cinsel aktivite ve doğum kontrolünü içeren psikososyal sorunlar yaygındır. Bu uzun süreli komplikasyonların bir sonucu olarak, DKH olan yetişkinlerin çoğunun ömür boyu takip edilmesi gerekir. DKH olan yetişkinlerin hastaneye yatışları genellikle kalp yetmezliği veya aritmi nedeniyle iken; diğerleri ise kateterizasyon veya başka bir kardiyak cerrahi işlem gerekmesi nedeniyledir.

Tablo 461.4 Doğuştan Kalp Hastalığı Olan Erişkinlerde Riskler

Ritim Bozuklukları
Supraventriküler taşikardi
Sağ dal bloğu
Kalp bloğu
Ventriküler taşikardi
Ani ölüm

Aort Koarktasyonu
Esansiyel hipertansiyon
Rekoarktasyon
Anevrizma oluşumu

Rezidüel Lezyonlar (Şantlar)
Ventriküler septal defekt
Atriyal septal defekt
Patent duktus arteriyozus

Edinsel Lezyonlar
Subakut bakteriyel endokardit
Subvalvüler darlık
Supravalvüler darlık
Valvüler yetersizlik
Valvüler yeniden darlık
Eisenmenger kompleksi

Gebelik Riski (Bkz.Tablo 461.5)

Tablo 461.5 Gebeliğin Maternal ve Neonatal Komplikasyonlarının Lezyona Spesifik Riskleri

RİSK	LEZYON/KOMPLİKASYON
Ek risk yok	Küçük septal defektler Cerrahi olarak kapatılmış ASD, VSD, PDA Hafif-orta derece aort yetmezliği Hafif-orta derece pulmoner yetmezlik
Hafifçe artmış risk	Fallot tetralojisi ameliyat sonrası onarımı Büyük arterlerin transpozisyonu, arteriyel değişim ameliyatı sonrası
Orta risk	Büyük arterlerin transpozisyonu, arteriyel değişim ameliyatı sonrasında Büyük damarların doğumsal düzeltilmiş transpozisyonu Tek ventrikül fizyolojisi, Fontan prosedürü sonrası
Önemli risk	Siyanotik doğuştan kalp hastalıklan; ameliyat edilmemiş veya palyasyon yapılmış Marfan sendromu Prostetik kapaklar Koarktasyon dahil obstrüktif lezyonlar
Gebeliğin kontrendike olduğu durumlar	Şiddetli pulmoner hipertansiyon Şiddetli obstrüktif lezyonlar Marfan sendromu, aort kökü >40 mm

ASD, atriyal septal defekt; PDA, patent duktus arteriyozus; VSD, ventriküler septal defekt

ÖZEL LEZYONLAR

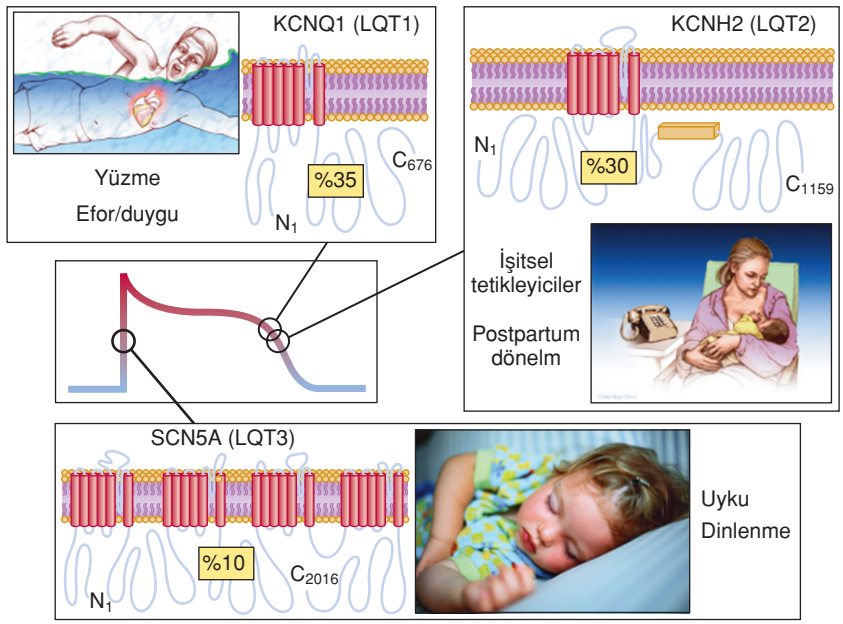
Soldan Sağa Şantlar

Başlangıç lezyonunda büyük ve kısıtlayıcı olmayan bir şant varsa (sistemik basıncın neredeyse tamamının pulmoner arterlere iletilmesine izin veren), geri dönüşümsüz pulmoner vasküler değişiklikler meydana

Tablo 462.3 Kalıtsal Aritmi Sendromu Yatkınlık Genlerinin Güncellenmiş Özeti

GEN	LOKUS	PROTEİN
KCNJ8	12p12.1	İçeri doğrultucu K^+ kanalı Kir6.1
SCN5A	3p21-p24	Kardiyak sodyum kanalı alfa alt birimi (Nav1.5)
SCN10A	3p22.2	Sodyum voltaj-kapılı kanal alfa10 alt birimi (Nav1.8)
İDİYOPATİK VENTRİKÜLER FİBRİLASYON (IVF)		
ANK2	4q25-q27	Ankirin B
CALM1	14q32.11	Kalmodulin 1
DPP6	7q36	Dipeptidil-peptidaz-6
KCNJ8	12p12.1	İçeri doğrultucu K+ kanalı Kir6.1
RYR2	1q42.1-q43	Ryanodin reseptörü 2
SCN3B	11q23	Sodyum kanalı beta3 alt birimi
SCN5A	3p21-p24	Kardiyak sodyum kanalı alfa alt birimi (Nav1.5)
PROGRESİF KARDİYAK İLETİM HASTALIĞI/DEFEKTİ (PCCD)		
SCN5A	3p21-p24	Kardiyak sodyum kanalı alfa alt birimi (Nav1.5)
TRPM4	19q13.33	Geçici reseptör potansiyel katyon kanalı, M alt ailesi, üye 4
HASTA SİNÜS SENDROMU (SSS)		
ANK2	4q25-q27	Ankirin B
HCN4	15q24-q25	Hiperpolarizasyonla aktive edilen siklik nükleotid girişli kanal 4
MYH6	14q11.2	Miyozin, ağır zincir 6, kalp kası, alfa
SCN5A	3p21-p24	Kardiyak sodyum kanalı alfa alt birimi (Nav1.5)
"ANKİRİN-B SENDROMU"		
ANK2	4q25-q27	Ankirin B
AİLESEL ATRİYAL FİBRİLASYON (FAF)		
ANK2	4q25-q27	Ankirin B
GATA4	8p23.1-p22	GATA bağlayıcı protein 4
GATA5	20q13.33	GATA bağlayıcı protein 5
GJA5	1q21	Konneksin 40
KCNA5	12p13	IKur potasyum kanalı (Kv1.5)
KCNE2	21q22.1	Potasyum kanalı beta alt birimi (MiRP1)
KCNH2	7q35-36	I_{Kr} potasyum kanalı alfa alt birimi (HERG, Kv11.1)
KCNJ2	17q23	I_{K1} potasyum kanalı (Kir2.1)
KCNQ1	11p15.	I_{Ks} potasyum kanalı alfa alt birimi (KVLQT1, Kv7.1)
NPPA	1p36	Atriyal natriüretik peptid öncüsü A
UP155	5p13	Nükleoporin 155 kD
SCN5A	3p21-p24	Kardiyak sodyum kanalı alfa alt birimi (Nav1.5)

Tester DJ, Ackerman MJ: Genetics of cardiac arrhythmias. In Braunwald's heart disease, ed 11, Philadelphia, 2018, Elsevier (Table 33.1, p 605.)



Şekil 462.11 Uzun QT sendromunda (LQTS) genotip-fenotip ilişkileri. Klinik olarak şiddetli LQTS'nin yaklaşık %75'i, kardiyak aksiyon potansiyelinin düzenlenmesinden kritik olarak sorumlu olan iyon kanallarını kodlayan 3 gendeki (%35 *KCNQ1*, %30 *KCNH2* ve %10 *SCN5A*) mutasyondan kaynaklanır. Gözlenen genotip-fenotip ilişkileri; yüzme/efor/duygu ile LQT1, işitsel tetikleyiciler/doğum sonrası dönem ile LQT2 ve uyku/dinlenme ile LQT3 ilişkileri şeklindedir. *(Tester DJ, Ackerman MJ: Genetics of cardiac arrhythmias. In* Braunwald's heart disease, *ed 11, Philadelphia, 2018, Elsevier, Fig 33-3, p 607.)*

Tablo 466.1 | Kardiyomiyopatilerin Fenotip ve Genotipe göre Sınıflandırılması

	FENOTİP				GENOM	
TİP	**Morfoloji**	**Fizyoloji**	**Patoloji**	**Sistemik Koşullar, Klinik Özellikler, Risk etmenleri**	**Sendromik olmayan, Genellikle Tek Gen**	**Sendromik**
Sol ventrikül "noncompantion"ı (LVNC)	Nonkompakt/kompakt miyokardiyum oranı artmıştır normal LV veya RV veya başka bir fenotip ile	Normal, azalmış sistolik fonksiyon	Miyokard normal ve diğer birlikte var olan kardiyomiyopatilerle uyumlu bulgular ile tutarlı	Diğer kardiyomiyopati tiplerinde gözlenen fenotip	İlişkili çeşitli kardiyomiyopati genleri, ancak organogenez sırasında genetik neden veya gelişimsel kusur olup olmadığı kesin değil	
İnfiltratif	Genellikle kalın duvarlar; nadiren dilatasyon	Restriktif fizyoloji; sistolik fonksiyon genellikle hafifçe azalmış	Tipe, tanıya özgü: amiloid, demir, glikojen depo hastalığı, diğerleri		Yukarıdaki RKMP'ye bakın	Yukarıdaki RKMP'ye bakın
Enflamatuar	Hipertrofi hariç, normal veya dilate	Azalmış sistolik fonksiyon	Enflamatuar infiltrasyon	Hipereozinofilik sendrom, akut miyokardit		
İskemik	Hipertrofi hariç, normal veya dilate	Azalmış sistolik fonksiyon	Enfarkte miyokard bölgeleri	Hiperkolesterolemi, hipertansiyon, diyabet, sigara, aile öyküsü	Ailesel hiperkolesterolemi; diğer kalıtsal lipit bozuklukları	Ailesel hiperkolesterolemi
Enfeksiyöz	Hipertrofi hariç, normal veya dilate	Azalmış sistolik fonksiyon	Enfeksiyona özgü	Viral (özellikle akut miyokardit); protozoal (örn. Chagas hastalığı); bakteriyel, doğrudan enfeksiyon (örn. Lyme hastalığı) veya sistemik toksinlerin bir sonucu olarak akut hücresel toksisiteden (örn. *Streptococcus*, gram negatif, diğerleri)	Enfeksiyona genetik yatkınlık ve/veya enfektif ajana karşı değişken cevap	

LV, Sol ventrikül; MELAS, mitokondriyal ensefalopati, laktik asidoz ve inme benzeri semptomlar; MERRF (Myoclonic Epilepsy with Ragged Red Fibers), düzensiz kırmızı liflerle ilişkili miyoklonik epilepsi; RV, sağ ventrikül; VF, ventriküler fibrilasyon; VT, ventriküler taşikardi.

Falk RH, Hershberger RE: The dilated, restrictive, and infiltrative cardiomyopathies. In Zipes DP, Libby P, Bonow RO, editors: Braunwald's heart disease, ed 11, Philadelphia, 2019, Saunders (Table 77.1).

Enfeksiyöz Olmayan Perikardit

Otoimmün, romatolojik ve bağ dokusu hastalıkları gibi sistemik enflamatuar hastalıklar perikardı tutabilir ve seröz perikardiyal efüzyonlara neden olabilir. Perikardiyal enflamasyon, akut romatizmal ateşi olan hastalarda görülen tip II aşırı duyarlılık reaksiyonunun bir bileşeni olabilir. Genellikle romatizmal valvulit ile ilişkilidir ve kortikosteroidler de dahil olmak üzere antienflamatuar ajanlara hızla yanıt verir. Tamponad çok nadirdir (bkz. Bölüm 210.1 ve 465).

Genellikle sistemik başlangıçlı hastalık olan juvenil idiopatik artrit, perikardit ile ortaya çıkabilir. Romatoid perikardiyal enflamasyonu, sistemik lupus eritematozus ile görülenden ayırt etmek zordur ve dikkatli romatolojik değerlendirme gerektirir. Aspirin ve kortikosteroidler, perikardiyal efüzyonun hızlı bir şekilde azalmasını sağlayabilir, ancak tekrarları önlemek için kronik kullanımı gerekli olabilir. Otoenflamatuar tekrarlayan ateş sendromlarının çoğunda, genellikle bu bozuklukların diğer belirtileri ile birlikte perikardit de görülür (bkz. Bölüm 188).

Kronik böbrek yetmezliği veya hipotiroidizmi olan hastalarda perikardiyal efüzyonlar olabilir. Klinik şüphe, fizik muayene ile dikkatli değerlendirme ve gerekliyse hastalıklarının gidiş sırasında görüntüleme çalışmalarıyla tarama yapılmasını gerektirir.

Özellikle hematoloji/onkoloji birimleri olan referans merkezlerinde yaygın olan, neoplastik hastalığa bağlı perikardiyal efüzyon görülmesidir. Efüzyonla sonuçlanan durumlar arasında Hodgkin hastalığı, lenfomalar ve lösemi bulunur. Malignitesi olan hastaların mediastene yönelik radyasyon tedavisi alması perikardit ve daha sonra konstriktif perikardiyal hastalığa neden olabilir.

Postperikardiyotomi sendromu kalp cerrahisi geçiren hastalarda ortaya çıkar ve ameliyat sonrası 1-4 haftadan itibaren ateş, letarji, iştahsızlık, huzursuzluk ve göğüs/karın rahatsızlığı ile karakterizedir. Bu plevral efüzyonlar ve yükselmiş antikalp antikorların serolojik kanıtları olabilir. Postperikardiyotomi sendromu aspirin, NSAEİ'lar ve ciddi vakalarda kortikosteroidlerle etkili bir şekilde tedavi edilir. Kalp tamponadı olan hastalarda perikardiyal drenaj gereklidir.

Birçok hastada perikarditin etiyolojisi bilinmemektedir. Bu hastaların yaklaşık %30'unda birden fazla tekrar vardır ve tekrarlayan perikardit riskini azaltmak için kolşisin ile tedavi edilir. Diğer tedaviler arasında NSAEİ'lar ve kortikosteroidler bulunmaktadır. Refrakter idiopatik tekrarlayan perikardit perikardiyektomi gerektirebilir; anakinra steroide bağımlı hastaları tedavi etmek için umut vadedicidir.

467.2 Konstriktif Perikardit

John J. Parent ve Stephanie M. Ware

Nadiren, kronik perikardiyal enflamasyon fibrozise, kalsifikasyona ve perikardın kalınlaşmasına neden olabilir. Perikardiyal skarlaşma kalp yetmezliği ve dolum bozukluğuna yol açabilir ve *konstriktif perikardit* olarak adlandırılır. Konstriktif perikardit, tekrarlayan veya kronik perikardit, kalp cerrahisi veya çoğunlukla Hodgkin hastalığı veya lenfoma gibi malignitelerin tedavisi olarak mediastene uygulanan radyasyon sonucu ortaya çıkabilir.

Restriktif perikardit vakalarında sistemik venöz hipertansiyonun klinik belirtileri baskındır. Juguler venöz dolgunluk, periferik ödem, hepatomegali ve asit, taşikardi, hipotansiyon ve pulsus paradoksus gibi daha önemli kardiyak kötüleşme belirtilerinden önce görülebilir. Oskültasyonda perikardiyal vuru, sürtünme sesi ve derinden gelen kalp sesleri olabilir. Karaciğer fonksiyon testlerinde bozulma, hipoalbüminemi, hipoproteinemi ve lenfopeni saptanabilir. Bazen, radyografilerde perikard kalsifikasyonları görülür.

Konstriktif perikarditin klinik olarak **restriktif kardiyomiyopatiden** ayırt edilmesi zor olabilir, çünkü her iki durum da miyokardiyal dolumun bozulmasına neden olur (bkz. Bölüm 466.3). Ekokardiyografi konstriktif perikardiyal hastalığı restriktif kardiyomiyopatiden ayırmada yardımcı olabilir, ancak MRG ve BT perikardın anormalliklerini tespit etmede daha duyarlıdır. Nadir durumlarda, tanıyı doğrulamak için eksploratif torakotomi ile perikardın direk değerlendirmesi gerekebilir.

Akut perikardiyal kontrüksiyonun antienflamatuar ajanlara yanıt verdiği bildirilse de, daha tipik kronik konstriktif perikardit, perikardın geniş rezeksiyonu ile sadece perikardiyektomiye cevap verecektir.

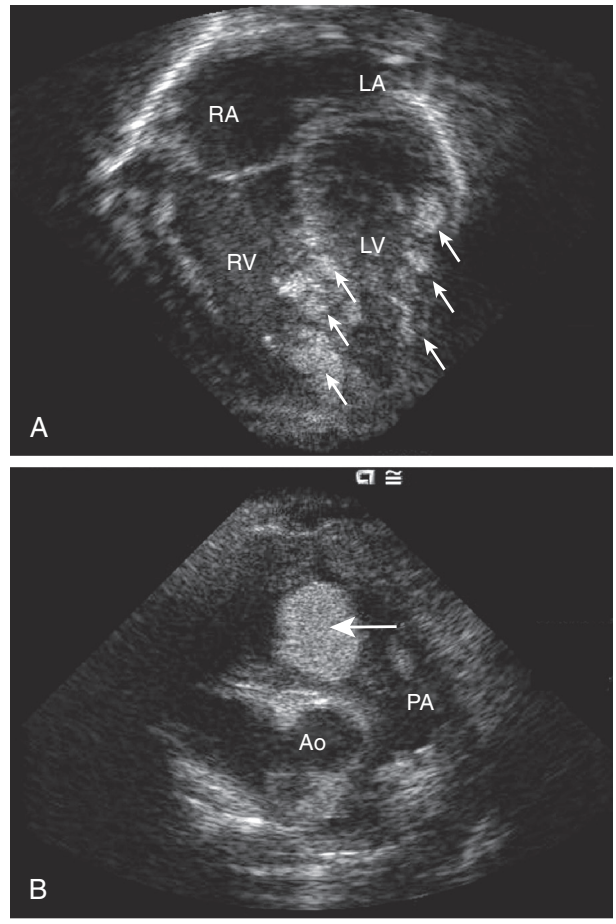
Bölüm 468
Kalp Tümörleri

John J. Parent ve Stephanie M. Ware

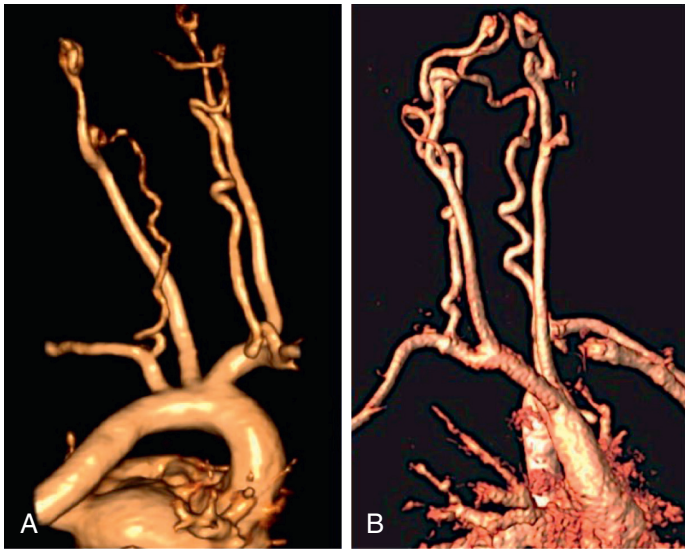
Çeviren: Saygın Yıldırım

Çocuk hastalarda kardiyak tümörler nadiren görülmekle birlikte, tümör tipine ve yerine bağlı olarak ciddi hemodinamik veya elektrofizyolojik anormalliklere neden olabilir.

Kalpten kaynaklanan tümörlerin büyük çoğunluğu benigndir. **Rabdomiyomlar** en sık görülen çocuk kardiyak tümörlerdir ve vakaların %70-95'inde tüberoskleroz ile ilişkilidir (bkz. Bölüm 614.2). Rabdomiyomlar fetal yaşamdan geç ergenliğe kadar her yaşta ortaya çıkabilir. Genellikle çoklu olarak, herhangi bir kalp odacığında ortaya çıkabilirler ve miyokardiyumdan kaynaklanırlar ve sıklıkla atriyal veya ventriküler boşluklara uzanım gösterirler (Şekil 468.1).



Şekil 468.1 Rabdomiyomları gösteren ekokardiyogramlar. A, septum ve sol ventrikül miyokard içinde çoklu rabdomiyomlar (*oklar*) gösteren apikal 4-odacıklı görünüm. **B,** sağ ventrikül çıkış yoluna uzanan büyük bir rabdomiyom (*ok*) gösteren kısa eksen görünümü. Ao, çıkan aort; LA, sol atriyum; LV, sol ventrikül; PA, pulmoner arter; RA, sağ atriyum; RV, sağ ventrikül



Şekil 471.6 Vertebral arter tortuozitesi örnekleri, **A,** FBN1 mutasyonu olan Marfan sendromu ve **B,** TGFBR2 mutasyonu olan Loeys-Dietz sendromu. *(Morris SA: Arterial tortuosity in genetic arteriopathies,* Curr Opin Cardiol *30:587–593, 2015, Fig 1.)*

sahiptir. Arteriyel tortiozite sendromu olan hastalar için prognoz oldukça değişkendir, ancak vasküler stenoz varlığı daha kötü prognozla ilişkilidir.

Bölüm **472**

Sistemik Hipertansiyon

Ian R. Macumber, Joseph T. Flynn

Çeviren: Saygın Yıldırım

Primer (esansiyel) hipertansiyon yetişkinlerde sık görülür ve tedavi edilmezse miyokard enfarktüsü, serebrovasküler olay (inme) ve böbrek yetmezliği için önemli bir risk etmenidir. Hipertansiyonu olan yetişkinlerde, diyastolik kan basıncında (KB) 5 mmHg'lik bir artış, koroner arter hastalığı riskini %20 ve inme riskini %35 artırır. Ayrıca, diyabetle birlikte, hipertansiyon yetişkinlerde son dönem böbrek yetmezliğinin önde gelen iki nedeninden biridir. Yetişkin hipertansiyon prevalansı yaşla birlikte artar, genç yetişkinlerde %15'ten 65 yaş üstü bireylerde %60'a kadar değişir.

Hipertansif çocuklar, sıklıkla asemptomatik olmakla birlikte, halihazırda hedef organ hasarı bulgusu gösterebilir. Hipertansif çocukların %40'ında sol ventrikül hipertrofisi vardır ve hipertansif çocuklarda erken aterosklerozun bir belirteci olan karotis intima-media kalınlığını artmıştır. Çocukluk çağında meydana gelen primer hipertansiyon sıklıkla yetişkinliğe kadar devam eder. Kan basıncı 90. persentil üzerinde olan çocukların, yetişkinlikte hipertansiyon riski 2,4 kat daha fazladır. Benzer şekilde, hipertansif yetişkinlerin neredeyse yarısında çocuklukta kan basıncı 90 persentil üzerindedir. Ergen hipertansiyonu, orta yaşlı erkeklerde hem son dönem böbrek yetmezliğinin hem de sol ventrikül disfonksiyonunun bağımsız bir belirtecidir.

ÇOCUKLARDA HİPERTANSİYON PREVALANSI

Süt çocuklarında ve küçük çocuklarda, sistemik hipertansiyon nadirdir, prevalansı %1'in altındadır, ancak mevcut olduğunda sıklıkla altta yatan bir hastalık sürecini (**sekonder hipertansiyon**) gösterir. Çocuklarda şiddetli ve semptomatik hipertansiyon genellikle *sekonder hipertansiyon nedenlidir.* Tersine, çoğunlukla daha büyük okul çağındaki çocuklarda ve ergenlerde primer hipertansiyon prevalansı, obesite epidemisine paralel olarak artmıştır. Tahminler değişkendir, ancak ABD Ulusal Sağlık ve Beslenme İnceleme Anketi'nden (U.S. National Health and Nutrition Examination Survey, NHANES) yakın zamanda elde edilen veriler, Amerikalı gençlerin yaklaşık %9'unda **prehipertansiyon** ve %3-4'ünde de **hipertansiyon** olduğunu göstermektedir. Obesitenin yüksek kan basıncı üzerindeki etkisi 2-5 yaş arasındaki çocuklarda belirgindir. Amerikan gençlerinin yaklaşık %20'si obezdir ve obez gençlerin %10'u kadarında hipertansiyon vardır.

HİPERTANSİYONUN TANIMI

Yetişkinlerde normal kan basıncı 120/80 mmHg'dir (veya daha düşüktür). *Yüksek*-Normal kan basıncı sistolik KB'nin 120-129 ve diyastolik KB'nin <80 mmHg olması olarak kabul edilir. **Evre 1** hipertansiyon sistolik 130-139 veya diyastolik 80-89 mmHg'dir; **Evre 2** sistolik ≥140 veya diyastolik ≥90 mmHg'dir. Bu tanım *olasılığa* dayanır, çünkü KB yükselme derecesini sonraki kardiyovasküler olayların olasılığıyla önemli düzeyde ilişkilendirir. Hipertansiyona bağlı kardiyovasküler olaylar (örn. MI, inme) çocukluk çağında nadiren meydana geldiğinden, çocuklarda hipertansiyon tanımı istatistikseldir ve sağlıklı çocuklarda KB'nin dağılımına dayalıdır, sonuçlara değil. Amerikan Pediatri Akademisi (American Academy of Pediatrics, AAP) tarafından 2017 yılında yayınlanan çocukluk hipertansiyonu ile ilgili klinik uygulama kılavuzu, Ulusal Yüksek Kan Basıcı Eğitim Programı'nın (**National High Blood Pressure Education Program**, NHBPEP) önceki kılavuzlarında olduğu gibi çocukluk KB'sini tanımlamak ve sınıflandırmak için aynı istatistiksel yaklaşımı sürdürmektedir:

- **Normal KB:** Yaş, cinsiyet ve boya göre KB <90. persentil; veya ≥13 yaş ergenler için <120/<80 (sistolik/diyastolik) mmHg
- **Yüksek Normal KB:** Yaş, cinsiyet ve boya göre KB ≥90. persentil ve <95. persentil KB; veya ≥13 yaş ergenler için 120-129/<80 mmHg
- **Hipertansiyon:** Yaş, cinsiyet ve boya göre KB > 95. persentil; veya ≥13 yaş ergenler için ≥130/80 mmHg.

Hipertansif düzey kan basıncı ayrıca şu şekilde evrelendirilir:

- **Evre 1 hipertansiyon:** Yaş, cinsiyet ve boya göre KB > 95. persentil ile 95. persentil + 11 mmHg'ye kadar; ≥13 yaşından büyük ergenler için 130-139/80-89 mmHg
- **Evre 2 hipertansiyon:** Yaş, cinsiyet ve boya göre KB ≥95. persentil + 12 mmHg; ≥13 yaşından büyük ergenler için >140/90 mmHg

On üç yaşından büyük ergenler için KB sınır değerleri ve AAP kılavuzunda *yüksek* normal KB terimi kullanımı, Amerikan Kalp Derneği/Amerikan Kardiyoloji Koleji (American Heart Association/American College of Cardiology, AHA/ACC) yetişkinler için hipertansiyon kılavuzda bulunan revize edilmiş KB sınır değerlerine ve terminolojisine karşılık gelecek şekilde seçilmiştir. Avrupa Hipertansiyon Derneği (European Society of Hypertension, ESH) 2016 çocuk KB kılavuzu da KB yüzdelik dilimi kullanmak yerine 16 yaş ve üstü ergenler için mutlak bir KB kesiminin kullanılmasını önerdi. Daha büyük bu ergenler için ESH kılavuzları yüksek normal KB'yi 130-139/85-89 mmHg ve *hipertansiyonu* ≥140/90 mmHg olarak tanımlar.

2017 AAP kılavuzu* ayrıca tüm aşırı kilolu ve obez çocukları dışlayarak NHBPEP veritabanının yeniden analizine dayanan çocuklar ve ergenler için yeni normal KB değerleri tablolarını içermektedir. Bu yeniden düzenleme, 2004 NHBPEP Dördüncü Raporunda karşılık gelen KB değerlerinden 2-3 mmHg daha düşük KB değerleriyle sonuçlanır ve bu da çocukluk çağı obesite epidemisinin genç insanlarda KB üzerindeki etkisini göstermektedir. 2017 AAP kılavuzunda ayrıca tarama için yararlı olması gereken daha fazla değerlendirme gerektirebilecek *basitleştirilmiş* bir KB değerleri tablosu bulunmaktadır (Tablo 472.1).

ÇOCUKLARDA KAN BASINCI ÖLÇÜMÜ

2017 AAP kılavuzu, çocukta her tıbbi başvuruda kontrol edilmesi gereken obesite, kronik böbrek hastalığı (KBH) veya diyabet gibi risk etmenleri yoksa, üç yaş ve üzerindeki çocukların KB'lerinin yıllık önleyici kontroller sırasında ölçümünü tavsiye eder. Buna karşılık, 2016 ESH çocuk kılavuzu, üç yaşın üzerindeki tüm çocuklar için her sağlık kontrolünde KB›nin kontrol edilmesini önerir. Üç yaşından küçük prematürite, konjenital kalp hastalığı, böbrek hastalığı, solid organ nakli, kanser, kan basıncını arttırdığı bilinen ilaçlarla tedavi, hipertansiyon ile ilişkili diğer hastalıklar (örn. nörofibromatoz, tüberoskleroz) veya kafa

*http://pediatrics.aappublications.org/content/early/2017/08/21/peds.2017-1904.

Tablo 481.2 Erişkinlerde ve Çocuklarda Folat Eksikliği* nedenleri

YETERSİZ BESLENME
Kötü diyet†
Yiyeceği kötü hazırlama yöntemleri
Yalnız keçi sütü ile beslenme
EMİLİM BOZUKLUKLARI
Gastrik aklorhidri§
İnce bağırsak üst kısım hastalıkları
Tropikal sprue
Çölyak hastalığı
Dermatitis herpetiformis
Enflamatuar bağırsak hastalığı
Ağızdan pankreatik yerine koyma tedavisi
Kalıtsal folat emilim bozukluğu
ARTMIŞ İHTİYAÇ VE KAYIPLAR
Gebelik
Laktasyon§
Prematürite§‖
Kronik hemolitik anemi§
Diyaliz
Hipertroidizm§
Lesch-Nyan sendromu
TAŞIMA BOZUKLUKLARI
Serebral folat eksikliği¶
HÜCRESEL METABOLİK BOZUKLUKLAR
Folat metabolizmasını inhibe eden ilaçlar
Antifolatlar
Primatamin§, trimetoprim§
Sulfasalazin§
Valproik asit§#
Kalıtsal bozukluklar
Metilen tetrahidrofolat redüktaz (MTHFR) eksikliği
Metionin sentaz eksikliği (cblE ve cblG hastalıkları)
Dihidrofolat redüktaz eksikliği
Metilen tetrahidrofolat dehidrogenaz, siklohidrolaz ve formil tetrahidrofolat sentetaz 1 (MTHFD1) eksikliği
Diğerleri
MULTİFAKTÖRYAL VEYA NET OLMAYAN MEKANİZMALAR
Alkol kötüye kullanımı‡
Antikonvülzanlar§
Oral kontraseptifler (?)§

*Folat eksikliğinin genellikle nedenleri multifaktöryeldir. Birçoğunda, ek nedenler eksikliği arttırmaz veya bunlar telafi edilebilirse, tek başına eksikliğe bağlı belirgin klinik bulgu vermez, hafif seyreder.
†Diyetin göreceli eksikliği (yani, normal koşullarda yeterli alıma rağmen) özellikle önemli bir kofaktördür çünkü folat eksikliğiyle beraber hafif emilim bozukluğunun birada olması ihtiyacın artmasına ve buna bağlı olarak da sınırda folat eksikliğinin, klinik olarak belirgin eksiklik bulgularına dönüşebilmesine neden olur.
§Megaloblastik anemi, folat eksikliğine neden olan diğer durumlarla bir arada olmadıkça nadiren ortaya çıkar.
‖Prematüre bebeklerin neonatal depoları azdır.
¶Serebral folat eksikliğinin nedeni genetik veya otoimmün temellidir ; folat eksikliği merkezi sinir sistemi dışında saptanmadığı için megaloblastik anemi oluşmaz.
#İntrauterin mitokondriyal folat metabolizmasını bozar.
‡Kötü alım genellikle yetişkinlerde alkolizm ile ilişkilidir.
Nathan and Oski's hematology and oncology of infancy and childhood, ed 8, vol 1, Philadelphia, 2015, Elsevier (Table 10-2).

koroid pleksusunda folatın taşınması bozulmuştur. Serumda ve beyin-omurilik sıvısında (BOS) folat seviyeleri çok düşüktür ve 3:1 olan normal BOS:serum folat oranında düşme görülür.

HFM'de özgün tedavi genellikle folatın parenteral verilmesidir, ancak bazı vakalarda ağızdan alım ile fayda sağlanmıştır. İndirgenmiş folatlar folik asitten daha etkilidir. Hem kanda hem de BOS'da ciddi komplikasyonları önlemek için folat yeterliliği sağlanmalıdır. HFM'deki megaloblastik anemi, nispeten düşük serum folat seviyeleri ile düzelebilir, ancak yeterli BOS seviyelerine ulaşmak oldukça zor olabilir ve çok yüksek folat dozları gerekebilir.

İşlevsel metiyonin sentaz eksikliği, metiyonin sentaz redüktaz veya metiyonin sentazın fonksiyonunu etkileyen mutasyonlardan kaynaklanabilir. Bu hastalıklar otozomal resesif kalıtılır ve sadece megaloblastik anemi ile değil, aynı zamanda serebral atrofi, nistagmus, körlük ve kas tonusu değişiklikleri ile karakterizedir. Her ikisi de hidroksikobalaminle beraber alınan betain tedavisine değişken klinik yanıt verir. **Dihidrofolat redüktaz (DHFR) eksikliği** oldukça nadirdir ve *DHFR* geninde görülen homozigot mutasyonlar sonucu gelişir. Klinik belirtiler arasında megaloblastik anemi ve nörolojik belirtiler vardır. **Metilentetrahidrofolat redüktaz (MTHFR) eksikliği**, folat metabolizmasının en sık görülen doğuştan bozukluğudur ve ağır vakalarda bir takım nörolojik ve vasküler komplikasyonlar görülebilir ancak eşlik eden megaloblastik anemi *yoktur*.

Folat Metabolizmasında İlaca Bağlı Anormallikler

Bazı ilaçlar, farmakolojik etkilerini özellikle folik asit aktivitesine üzerinden gösterirler ve megaloblastik anemiye neden olurlar. *Metotreksat*, dihidrofolat redüktaza bağlanır ve aktif folat şekli olan tetrahidrofolat oluşumunu engeller. Toksoplazmozis tedavisinde kullanılan *pirimetamin* ve çeşitli enfeksiyonların tedavisinde kullanılan *trimetoprim*, folik asit eksikliğini ve bazen de megaloblastik anemiyi tetikleyebilir. **Folinik asit** (5-formiltetrahidrofolat) ile tedavi genellikle faydalıdır.

KLİNİK BULGULAR

Anemi ile ilişkili klinik özelliklere ek olarak, folat eksikliği olan süt çocuklarında ve çocuklarda huzursuzluk, kronik ishal ve kilo alımında yetersizlik vardır. İleri vakalarda trombositopeniye bağlı kanamalar görülebilir. Ayrıca doğuştan folat emilim bozukluğu ve folat eksikliğinin diğer nadir nedenleri hipogamaglobülinemi, ciddi enfeksiyonlar, büyüme geriliği, nörolojik anormallikler ve bilişsel gecikmeye neden olabilir.

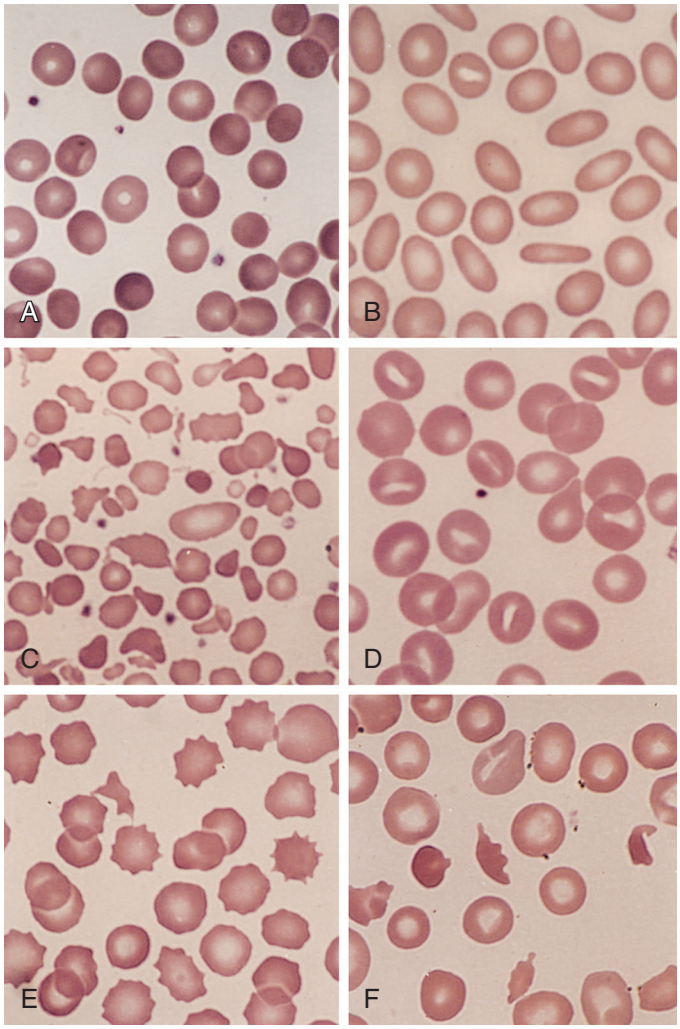
LABORATUVAR BULGULARI

Anemi makrositiktir (ortalama eritrosit hacmi >100 fL). Eritrosit şekil ve boyutundaki farklılıklar sıktır (bkz. Bölüm 474, Şek. 474.4B). Retikülosit sayısı düşüktür ve periferik kanda sıklıkla megaloblastik morfolojiye sahip çekirdekli eritrositler görülür. Nötropeni ve trombositopeni, özellikle uzun süredir devam eden ve ciddi eksikliği olan hastalarda saptanır. Nötrofiller büyüktür, bazıları *hipersegmente çekirdekler*e sahiptir. Eritroid hiperplazisi nedeniyle kemik iliği hiperselülerdir ve megaloblastik değişiklikler belirgindir. Sitoplazmik vakuoller büyük, anormal nötrofilik öncüller (dev metamiyelositler) de görülür.

Normal serum folik asit düzeyi 5-20 ng/ml'dir; eksiklik, <3 ng/ml düzeylerde görülür. *Eritrositlerin folat düzeyleri kronik eksikliğin daha iyi bir göstergesidir*. Normal eritrosit folat seviyesi 150-600 ng/ml'dir. Serumdaki demir ve B_{12} vitamini seviyeleri genellikle normal veya yüksektir. Laktat dehidrogenaz serum aktivitesi belirgin şekilde yüksektir ve inefektif eritropoezi gösterir.

TEDAVİ

Folat eksikliği tanısı alanlarda, folik asit 0.5-1.0 mg/gün ağızdan veya parenteral uygulanabilir. Özgün tanıdan şüphe duyulursa, bir tanı testi olarak bir hafta boyunca daha küçük folat dozları (0.1 mg/gün) kullanılarak, 72 saat içindeki hematolojik yanıt beklenebilir. Folat dozunun >0.1 mg'dan verilmesi, B_{12} vitamini eksikliği anemisini düzeltir, ancak eşlik eden nörolojik anormallikleri kötüleştirebilir. Gelişmiş ülkelerdeki çoğu tıbbi uygulamalarda, megaloblastik aneminin farklı nedenlerini ayırt etmek için bu şekilde tedavi denemeleri nadiren uygulanır, çünkü B_{12} vitamini ve folat kan seviyeleri genellikle kolayca bakılabilmektedir. Folik asit tedavisi (0.5-1.0 mg/gün), kesin bir hematolojik yanıt oluşana kadar 3-4 hafta kadar devam etmelidir. Multivitamin (0.2 mg folat içeren) ile devam tedavisi yeterlidir. HFM'de çok yüksek dozda folat gerekebilir. Transfüzyonlar sadece anemi şiddetli ise veya çocuk çok hasta olduğunda endikedir.



Şekil 485.4 Anormal eritrosit morfolojisi. A, Kalıtsal sferositoz. **B,** Kalıtsal eliptositoz. **C,** Kalıtsal piropoikilositoz. **D,** Kalıtsal stomatositoz. **E,** Akantosit. **F,** Hemoliz parçaları

belirgin taklit eder. Direkt antiglobülin (Coombs) testi kullanılarak bir bebeğin eritrositleri üzerindeki antikorun saptanması, immün hemoliz tanısını koydurur. Otoimmün hemolitik anemilerde de sferositoz görülebilir, ancak tipik olarak daha önceden saptanmış normal hemoglobin, hematokrit ve retikülosit sayısı vardır. Sferositozun nadir nedenleri arasında zamanında doğanal yaralanma, hemolitik transfüzyon reaksiyonu, klostridiyal sepsis, şiddetli hipofosfatemi, Wilson hastalığı, doğuştan diseritropoetik anemi tip II vardır (bkz. Bölüm 479). Kalıtsal stomatositoz ve yılan, arı veya yaban arısı sokmaları, geçici sferositik hemolitik anemiye neden olabilir.

TEDAVİ

Genel Destek Tedavisi

KS tanılı bir anne-babadan doğan bebekler dikkatle izlenmelidir çünkü hiperbilirübinemi doğumdan birkaç gün sonra pik yapabilir. Anne-babalara neonatal anemi, sarılık riski ve anemi veya hiperbilirübinemi tedavisine yönelik olası transfüzyon, fototerapi ve kan değişimi ihtiyacı hakkında bilgi verilmelidir. Bebeklerin bir kısmı, devam eden hemolizi telafi etmek için yeterli eritropoez sağlanana kadar transfüzyona bağımlı olurlar, genellikle 6 ile 12. aylarına denk gelir. Bu süreden sonra transfüzyon bağımlılığı nadirdir ve büyük olasılıkla resesif kalıtılan KS'den kaynaklanır.

Hastalığın şiddeti ilk başlangıç düzeyine ulaştığında, hematolog takiplerinin yıllık olması genellikle yeterlidir. Büyüme izlemi yapılmalı ve egzersiz toleransı ve dalak büyüklüğü kayır edilmelidir. Aşıları güncellenmelidir. Safra kesesi hastalığı taraması, yaklaşık dört yaşında başlanmalı, klinik belirtilere göre her üç-beş yılda bir tekrarlanmalıdır. Parvovirus B19 duyarlılığı veya bağışıklığı kayıt edilmelidir. Benzer şekilde, transfüzyon uygulanan hastalarda HIV ve hepatit serolojisi kayıt edilmelidir. Orta ve şiddetli KS hastalarına, hızlı eritropoezde ihtiyaç duyulması nedeniyle folik asit takviyesi önerilir. Anne-babalar, parvovirus enfeksiyonuna ikincil gelişebilecek aplastik kriz riski ve diğer enfeksiyonlarda görülebilecek hipoplastik krizler konusunda ileriye yönelik rehberlik hizmeti almalıdırlar. Anne-babalar ve hastalar, safra taşı gelişiminde artmış risk konusunda bilgilendirilmelidir.

Splenektomi İçin Öneriler

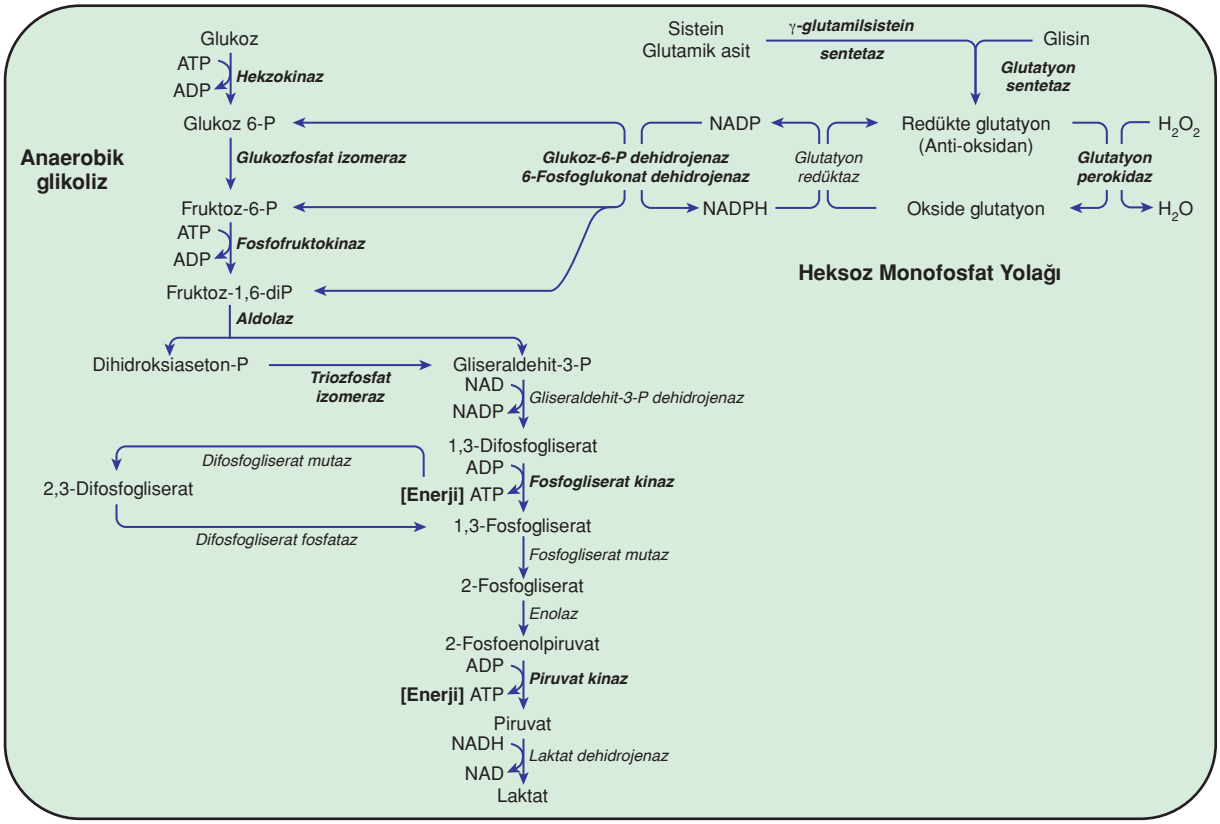
Sferositler, neredeyse sadece dalakta yok edildiğinden, splenektomi çoğu hastada küratiftir, çünkü splenektomi sonrası hemoliz, anemi, hiperbilirübinemi ve safra taşı sıklığı tamamen düzeltilemese de önemli ölçüde azalır. Böylece splenektomi KS'li hasta bakımında rutin hale gelmiştir. Bununla birlikte, splenektomi, ameliyat ile ilgili kısa vadeli risklerin yanı sıra, genellikle kapsüllü bakterilerin neden olduğu uzun süreli risklere, özellikle yaşam boyu artmış sepsis riskine neden olur. Bu risk, pnömokok, meningokok ve *Haemophilus influenzae* tip b'ye karşı gerekli preoperatif ve postoperatif aşılama ile ortadan kaldırılamaz. Ek olarak, tromboz, pulmoner hipertansiyon ve ateroskleroz gibi kardiyovasküler hastalıklar için artmış risk in yanısıra penisiline dirençli pnömokokların ortaya çıkması da endişe artırmaktadır. Bu durum rutin splenektomi uygulamasını KS için zorlaştırmaktadır.

Splenektomi yapılması planlanıyorsa, hasta ve Anne-babalar, sağlık hizmeti verenlerle ile birlikte, riskleri ve yararları gözden geçirmeli ve dikkate almalıdır. Bireye özgü faktörler, splenektomi sonrası ek riskler doğurabilir. Bunlar, hastaların ateşli hastalığı olması halinde tıbbi bakıma olan uzaklığı ve süresi, sıtma veya babesiosis gibi paraziter hastalıkların ortaya çıktığı bölgelerde ikamet etmek veya bu bölgelere gitmek olabilir.

Çoğu uzman, şiddetli KS hastaları için splenektomi önermektedir, Orta şiddette KS'u ve sık hipoplastik veya aplastik krizleri, büyüme yetersizliği veya kardiyomegalisi olan hastalar için kuvvetle düşünülmesi gerektiğine inanmaktadırlar. Genellikle hafif KS'li hastalar için önerilmez. Splenektomi kararı verildiğinde, küçük çocuklarda splenektomi sonrası artmış sepsis riskini önlemek için mümkünse 6 yaşından sonra yapılmalıdır. Laparoskopik yaklaşım daha az cerrahi morbiditeye sahiptir ve tercih edilen tekniktir. Parsiyel veya subtotal splenektomi (dalak hacminin %85-95'inin çıkarılması) ile bazı dalak fagositoz işlevleri korunurken hemoliz hızı düşer, ancak hemolizdeki azalma total splenektomi yapılanlardakine göre daha azdır. Parsiyel splenektomi, çocukluk çağının başlarında sık transfüzyon gerektiren ağır KS'li çocuklarda daha uygundur.

Splenektomi yapılan çocuklarda safra taşı da varsa eş zamanlı kolesistektomi yapılmalıdır. Safra taşı hastalığı için kolesistektomi yapılan daha az ciddi hastalara eş zamanlı splenektomi yapılıp yapılmaması tartışmalıdır. Splenektomi sonrası trombositoz sıklıkla görülür, ancak tedavi gerektirmez ve genellikle kendiliğinden düzelir. Hastanın, ev içi temasları ve diğer sık temasları nedeniyle aşıları gözden geçirilmelidir. Profilaktik antibiyotikler, tipik olarak en az 5 yaşına kadar veya splenektomiden en az 2 yıl sonraya kadar reçete edilir. Hemoglobin düzeyinin ve retikülosit sayısının normal düzeye gelmemesi halinde folat desteğine devam edilmelidir.

Aksesuar dalak, splenik dokunun cerrahi işlem sırasında yanlışlıkla peritona ototransplantasyonu, yanlış tanı veya başka bir kalıtsal hemolitik anemisi olan hastalarda splenektominin başarısını düşürebilir. Bu durumun göstergeleri, hemolizin geri dönüşü ve Howell-Jolly cisimciklerinin periferik kan yaymasında kaybolmasıdır. Radyonükleotid çalışmalar ile tanı konabilir.

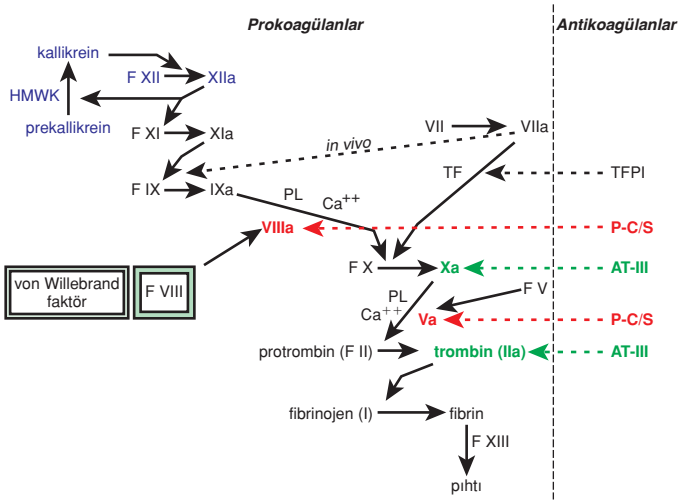


Şekil 490.1 Eritrosit metabolizması glikoliz ve heksoz monofosfat yolağı. Hemolizle net olarak ilişkili olan enzim eksiklikleri koyu renkle gösterilmiştir. ATP, Adenozin trifosfat; ADP, adenozin difosfat; NADP, nikotinamid adenin dinükleotid fosfat; NADPH. NADP'nin indirgenmiş formu.

Tablo 490.1 | Hemolitik Anemi ile İlişkili Hekzokinaz Varyantları

KLİNİK		ÖZELLİKLER	ERİTROSİT HEKZOKİNAZ ÖZELLİKLERİ			
Kalıtım	Anemi	Diğer	Aktivite	Kinetik anormallikler	Dayanıklılık	Hareketlilik
-	+	Konjenital malformasyonlar	13-24*	0	–	–
Resesif	++		15-20*	+	Normal	Anormal
Resesif	++		16*	0	–	Anormal
Resesif	+++	Hidrops fetalis	17			
Resesif	+		20*	0	Normal	Normal
Resesif	++	Düşük trombosit ve fibroblast HK aktivitesi	20*	0	Düşük	Normal
Resesif	++	Düşük trombosit HK aktivitesi	25*	+	Normal	Anormal
Resesif	+		25*	0	Düşük	Normal
Dominant	+	Sferosit,ovalosit	30*	0	Düşük	Normal
Resesif	+	Gelişimsel ve bilişsel gerilik	45†	+	Normal	Normal
Resesif	+		50*	0	Normal	Normal
-	+	Konjenital malformasyonlar	33*	+	–	–
Resesif	+		40-53*	+	Düşük	Normal
-	+		50* 53	+	–	–
Dominant	+		45† 91†	+	Normal	Anormal
Dominant	++	Lökosit HK aktivitesi düşük	75*	+	Normal	Anormal
Resesif	±		77†			

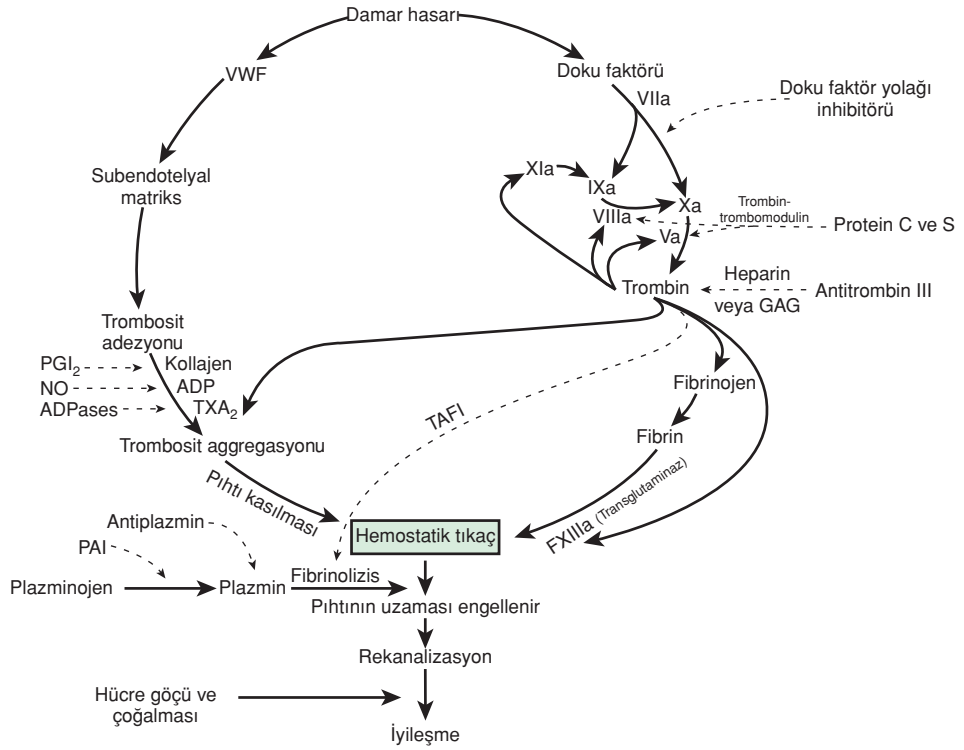
HK, Hekzokinaz
*Retikülositoz kontrollerine kıyasla en yüksek enzim aktivitesi (V_{max})
†Normal eritrositlere kıyasla en yüksek enzim aktivitesi (V_{max})
Nathan and Oski's hematology and oncology of infancy and childhood, ed 8, vol 1, Philadelphia, 2015, Elsevier (Table 17-2, p 583).



Şekil 502.1 Pıhtılaşma kaskadı ile birlikte pıhtı oluşmasında ardışık aktivasyon ve amplifikasyon. Faktörlerin çoğu (F) kaskadda üzerlerinde gösterilen pıhtılaşma faktörleri tarafından aktive edilir. Aktive olan faktörler bir a eklenmesiyle gösterilir. Sağ tarafta, majör antikoagülanlar ve bunların düzenlediği yerler gösterilmiştir: doku faktörü yolu inhibitörü (tissue factor pathway inhibitor; TFPI) doku faktörünü (DF) düzenler; faktör VIIa, protein C ve protein S (P-C/S) faktör VIII ve V'i düzenler; ve antitrombin III (AT-III) faktör Xa ve trombini (faktör IIa) düzenler. Noktalı çizgi in vivo DF ve faktör VIIa'nın hem faktör IX hem de X'u aktive ettiğini, oysa in vitro sadece faktör X aktivasyonunun ölçüldüğünü gösterir. Aktive edilmemiş faktör VIII, taşıyıcı proteinine bağlandığında von Willebrand faktörü protein C inaktivasyonundan korunur. Trombin ya da faktör Xa faktör VIII'i aktive ettiğinde von Willebrand faktöründen ayrılır ve burada fosfolipid (PL) ve Ca^{+2} (tenaz kompleksi) varlığında faktör IXa ile birlikte faktör X aktivasyonunda yer alır. Faktör XIIIa fibrin pıhtıyı çapraz bağlar ve böylece onu daha stabil hale getirir. Prekallikrein, yüksek molekül ağırlıklı kininojen (high molecular weight kininogen; HMWK) ve faktör XII mavi ile gösterilmiştir çünkü koagülasyonda fizyolojik bir rolleri yoktur ancak parsiyel tromboplastin zamanında (PTT) pıhtılaşma zamanına katkı yaparlar.

olarak fosfatidilserin) dışarı çıkar ve pıhtılaşma sürecindeki iki özellikli, hız sınırlayıcı basamakta etkileşime girer - bu kofaktörler faktör VIII (X-az kompleks) ve faktör V (protrombinaz kompleks). Bu reaksiyonların her ikisi de trombosit yüzeyinde lokalizedir ve kaskadda bir sonraki aktif enzimi oluşturacak olan aktif enzim, aktive bir kofaktör ve zimojeni bir araya getirir. Bu sıralama sürecin amplifikasyonunu sağlar ve fizyolojik olarak ihtiyaç duyulan yerlerde pıhtı patlaması oluşturur. In vivo ortamda, faktör VII otokatalistleri küçük miktarlarda VIIa sürekli olarak oluşturur ve böylece sistem sürekli harekete geçmeye hazırdır. Kaskadın en altında, multipotent enzim *trombin* oluşur. Trombin fibrinojeni fibrine çevirir, faktör V, VIII ve XI'i aktive eder ve trombosit agregasyonu sağlar. Trombin tarafından faktör XI aktivasyonu daha fazla trombin üretimini artırır ve fibrinolizisin inhibisyonunu oluşturur. Trombin faktör XIII'ü de aktive eder. Pıhtı çekilmesi ve fibrin pıhtısının faktör XIIIa tarafından çapraz bağlanması sonucunda stabil fibrin-trombosit tıkacı oluşur.

Aslında tüm prokoagülan proteinler prokoagülan işlevini inhibe eden ya da düzenleyen bir antikoagülan protein ile dengelenir. Dört klinik olarak önemli, doğal yolla oluşan antikoagülanlar pıhtılaşma sürecinin uzamasını düzenler: antitrombin III (**AT III**), protein C, protein S ve doku faktör yolu inhibitörüdür (tissue factor pathway inhibitor; **TFPI**). AT III başta faktör Xa ve trombini ve daha az olarak faktör IXa, XIa ve XIIa'yı düzenleyen bir serin proteaz inhibitörüdür. Akan kandaki trombin sağlam endotelle karşılaştığı zaman trombin endotelyal reseptör olan trombomoduline bağlanır. Trombin- trombomodulin kompleksi daha sonra **protein C**'yi aktive protein C'ye dönüştürür. Kofaktör **protein S** varlığında aktive protein C proteolize uğrar ve faktör Va ve faktör VIIIa'yı inaktive eder. İnaktive faktör Va pıhtılaşmayı inhibe eden bir işlevsel antikoagülandır. TFPI, faktör VIIa ve doku faktörü yoluyla faktörX aktivasyonunu sınırlandırır ve doku faktörü ve faktör VIIa'nın aktivasyon bölgesini faktör IX'a kaydırır (Şekil 502. 2). Dengede bir fibrin-trombosit tıkacı oluştuktan sonra, fibrinolitik sistem genişlemesini sınırlandırır ve vasküler bütünlüğü tekrar sağlamak için pıhtıyı parçalar (**fibrinolizis**). Plazminojenden ürokinaz benzeri ya da doku tipi plazminojen aktivatöründen üretilen plazmin fibrin pıhtıyı çözer. Fibrin pıhtının çözülme sürecinde fibrin parçalanma ürünleri oluşturulur. Fibrinolitik yolak plazminojen aktivatör inhibitörleri ve alfa-2 antiplazmin yanında trombin tarafından aktive edilen fibrinoliz

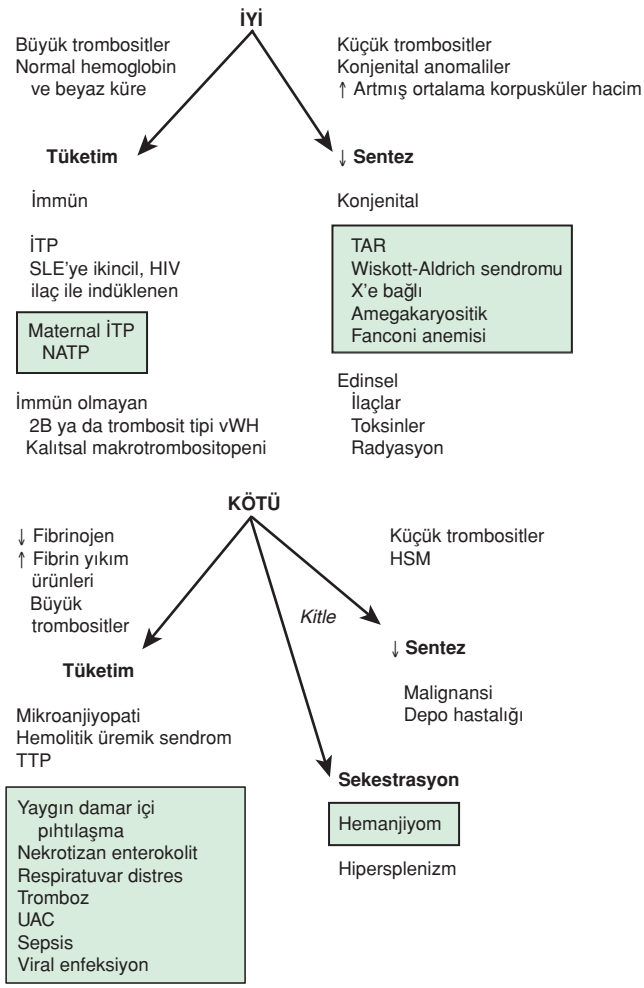


Şekil 502.2 Hemostatik mekanizma. ADP, adenozin difosfat; GAG glikozaminoglikan; NO, nitrik oksid; PGI2, prostasiklin (prostaglandin I2); PAI, plazminojen aktivatör inhibitörü; TAFI trombinle aktive fibrinolitik inhibitörü; TXA2, tromboksan A2; VWF von Willebrand faktörü.

Tablo 511.2 Fetal ve Neonatal Trombositopeninin Sınıflandırılması*

	DURUM		DURUM
Fetal	**Alloimmün trombositopeni** Konjenital enfeksiyon (örn. CMV, toksoplazma, rubella, HIV) **Anöploidi** (örn. trizomi 18, 13 ya da 21 ya da triploidi) **Otoimmün durum** (örn. İTP, SLE) Şiddetli Rh hastalığı Doğuştan/kalıtımsal (örn. Wiskott-Aldrich, Noonan, Cornelia deLange, Jacobsen sendromları)		Tromboz (örn. aortik, renal ven) Kemik iliği infiltrasyonu (örn. konjenital lösemi) Kasabach-Merritt sendromu Metabolik hastalık (örn. propiyonik ve metilmalonik asidemi) Doğuştan/kalıtımsal (örn. TAR, CAMT)
Erken başlangıçlı neonatal (<72 saat)	**Plasental yetersizlik** (örn. PET, İUGR, diyabet) **Perinatal asfiksi** **Perinatal enfeksiyon** (örn. Escherichia coli, GBS, Haemophilus influenzae) **YDP** **Alloimmün trombositopeni** **Otoimmün durum** (örn. ITP, SLE) Konjenital enfeksiyon (örn. CMV, toksoplazma, rubella, HIV)	Geç başlangıçlı neonatal (>72 saat)	Geç başlangıçlı sepsis NEK Konjenital enfeksiyon (örn. CMV, toksoplazma rubella, HIV) NEK Otoimmün Kasabach-Merritt sendromu Metabolik hastalık (örn. propiyonik ve metilmalonik asidemi) Doğuştan/kalıtımsal (örn. TAR, CAMT)

*En sık görülen durumlar koyu renk ile gösterilmiştir.
CAMT, konjenital amegakaryositik trombositopeni; CMV, sitomagalovirus; YDP, yaygın damariçi pıhtılaşma; GBS, grup B streptokok; HIV, insan immün yetmezlik virus, İTP idiopatik trombositopenik purpura; İUGR, intrauterin büyüme geriliği; NEK, nekrotizan enterokolit; PET, preeklampsi; SLE, sistemik lupus eritematoz; TAR, trombositopeni ile birlikte radius yokluğu.
Roberts I, Murray NA: Neonatal thrombocytopenia: causes and management, *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed 88:* F359-F364.

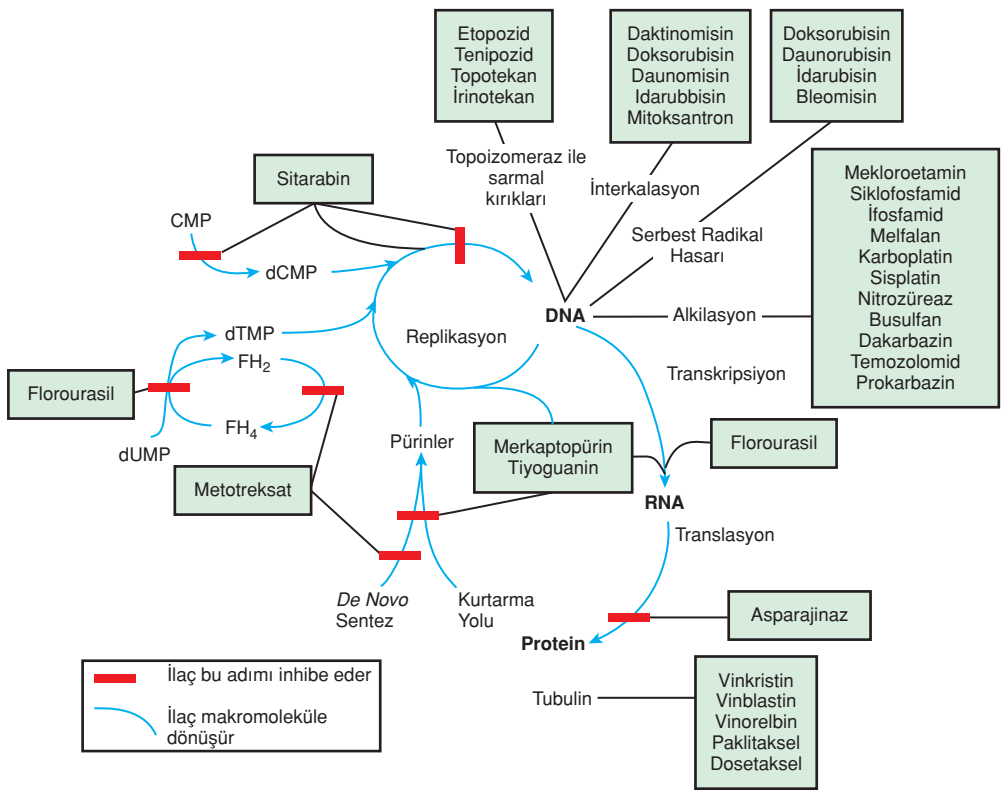


Şekil 511.2 Çocukluk çağı trombositopeni sendromlarının ayırıcı tanısı. Sendromlar başlangıçta klinik görünüme göre ayırt edilir. Tanıya götüren ipuçları italikle gösterilmiştir. Mekanizma ve bu bulgulara yol açan sık görülen bozukluklar şeklin alt kısmında gösterilmiştir. Yenidoğanları sıkça etkileyen bozukluklar taralı kutularda gösterilmiştir. HSM, hepatosplenomegali; İTP idiopatik immün trombositopenik purpura; NATP neonatal alloimmün trombositopenik purpura; SLE, sistemik lupus eritematoz; TAR, trombositopeni-radius yokluğu; TTP trombotik trombositopenik purpura; UAC, umbilikal arter kateteri; VWH; von Willebrand hastalığı; BK, beyaz küre (Scott JP: Bleeding and thrombosis. İçinde Kliegman RM, editor: Practical strategies in pediatric diagnosis and therapy, Philadelphia, 1996, Saunders, p 849; Kliegman RM, Mardante KJ, Jenson HB, et al, editors: Nelson essentials of pediatrics, ed 5, Philadelphia, 2006, Elsevier/Saunders, p 716.)

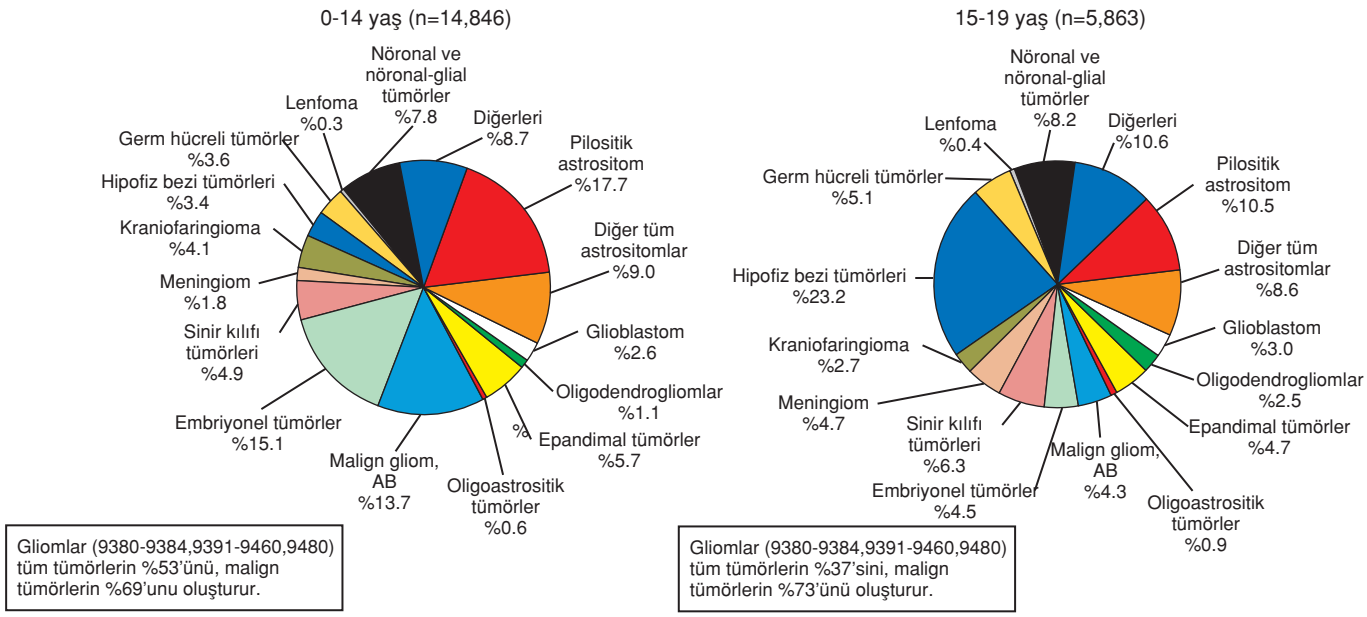
Tablo 521.2 Çocuklarda Sık Kullanılan Kemoterapötik Ajanlar — devamı

İLAÇ	ETKİ MEKANİZMASI VEYA KLASİFİKASYON	ENDİKASYON(LAR)	YAN ETKİLER (PARSİYEL LİSTE)	YORUMLAR
Pegaspargaz (Oncospar)	L-asparajinazın polietilen glikol konjugatı	ALL	Uzamış asparajin eksikliği ve L-Asparajinaz alerjisinde endikedir	
Prednizon ve deksametazon (Decadron)	Lenfatik hücre lizisi	ALL; Hodgkin lenfoma, non-Hodgkn lenfoma	Cushing sendromu, katarakt, diyabet, hipertansiyon, myopati, osteoporoz, avasküler nekroz, enfeksiyon, peptik ülserasyon, psikoz	
Karmustin (BiCNU)	DNA karbamilasyonu, DNA sentezini inhibe eder	SSS tümörleri, non-Hodgkn lenfoma, Hodgkin lenfoma	Bulantı, kusma, geç myelosüpresyon (4-6 hafta), pulmoner fibrozis, karsinojenik stomatit	Fenobarbital metabolizmasını arttırır, etkisini azaltır.
Karboplatin ve sisplatin (Platinol)	DNA sentezini inhibe eder	Osteosarkom, nöroblastom, SSS tümörleri, germ hücreli tümörler	Bulantı, kusma, renal disfonksiyon, myelosüpresyon, ototoksisite, tetani, nörotoksisite, hemolitik üremik sendrom, anafilaksi	Aminoglikozidler nefrotoksisiteyi arttırabilir.
Etopozid (VePesid)	Topoizomeraz inhibitörü	ALL, non-Hodgkin lenfoma, germ hücreli tümör, Ewing sarkom	Bulantı, kusma, myelosüpresyon, sekonder lösemi	
Tretinoin (all trans-retinoik asit) ve izotretinoin (cis-retinoik asit; Accutane)	Normal diferansiyasyonu arttırır	Akut promyelositik lösemi; nöroblastom	Ağız kuruluğu, saç dökülmesi, psödotümör serebri, prematür epifiz kapanması, doğum defektleri	

ADH, antidiüretik horman; ALL, akut lenfoblastik lösemi; AML, akut myelojenik lösemi; SSS, santral sinir sistemi; IM, intramüsküler; IV, intravasküler; PEG, polietilen glikol; PO, oral.



Şekil 521.5 Sık kullanılan antikanser ilaçların kullanım bölgeleri. *CMP*, Sitidin monofosfat; *dCMP*, deoksisitidin monofosfat; *dTMP*, deoksitimidin monofosfat; dUMP, deoksiüridin monofosfat; *FH2*, dihidrofolat; *FH4*, tetrahidrofolat. *(Adamson PC, Balis FM, Blaney SM: General principles of chemotherapy. Pizzo OA, Poplack DG, editors:* Principles and practice of pediatric oncology, ed 6, Philadelphia, 2011, Lippincott Williams & Wilkins, p 283.)



Şekil 524.1 Çocukluk çağı primer beyin ve santral sinir sistemi tümörlerinin histolojiye göre dağılımı. AB, Aksi belirtilmedi. *(Dolecek TA, Propp JM, Stroup NE, Kruchko C: CBTRUS statistical report: primary brain and central nervous system tumors diagnosed in the United States in 2005-2009, Neuro-Oncology 14:vl–v49, 2012.)*

Tablo 524.1 Çocukluk Çağı Beyin Tümörleri ile İlişkili Ailevi Sendromlar

SENDROM	SANTRAL SİNİR SİSTEMİ BULGULARI	KROMOZOM	GEN
Nörofibromatozis tip 1 (otozomal dominant)	Optik yol gliomları, astrositom, malign periferik sinir kılıf tümörleri, nörofibromlar	17q11	*NF1*
Nörofibromatozis tip 2 (otozomal dominant)	Vestibüler schwannomlar, meningiomlar, spinal kord epandimomu, spinal kord astrositomu, hamartomlar	22q11	*NF2*
Von Hippel-Lindau (otozomal dominant)	Hemanjioblastom	3p25-26	*VHL*
Tüberoskleroz (otozomal dominant)	Subepandimal dev hücreli astrositom, kortikal tüberler	9q34 16q13	*TSC1* *TSC2*
Li-Fraumeni (otozomal dominant)	Astrositom, Primitif nöroektodermal tümör	17q13	*TP53*
Cowden (otozomal dominant)	Serebellumun displastik gangliositomu (Lhermitte-Duclos hastalığı)	10q23	*PTEN*
Turcot (otozomal dominant)	Medulloblastom Glioblastom	5q21 3p21 7p22	*APC* *hMLH1* *hPSM2*
Nevoid Bazal Hücreli Karsinoma Gorlin (otozomal dominant)	Medulloblastom	9q31	*PTCH1*

Kleihues P, Cavenee WK, World Health Organization classification of tumors: pathology and genetics of tumors of the nervous system, Lyon, 2000, IARC Press.

Tablo 524.2 Konjenital ve Yenidoğan Dönemi Beyin Tümörleri

- Germ hücreli tümörler: teratom (matür ve immatür)
- Koroid pleksus tümörleri (papillom ve karsinom)
- Embriyonel tümörler
  - Çok katmanlı rozetlerle birlikte embriyonel tümörler (eski primitif nöroektodermal tümör)
  - Atipik teratoid/rabdoid tümör
- Medulloblastom
- Astrositik tümörler
- Nöronal ve nöronal-glial tümörler
  - Desmoplastik infantil tümörler (astrositom ve gangliogliomlar)

Shekdar KV, Schwartz ES: Brain tumors in the neonate, *Neuroimag Clin North Am* 27:69– 83, 2017.

oluşan **kafa içi başınç** (KİB) artışına veya fokal beyin işlevsizliğine (disfonksiyonuna) bağlı oluşur. Küçük çocuklarda kusma ilişkili gastrointestinal hastalıklar daha sık olduğu için tümörün tanısı gecikebilir. **Kraniyal sütürleri açık olan bebeklerde** KİB artışı ilişkili kusma, letarji, huzursuzluk, geç dönemde makrosefali gibi belirtiler görülebilir. Klasik triad olan baş ağrısı, bulantı ve kusmanın yanı sıra papil ödem **infratentoryal** ve orta hat yerleşimli tümörlerle ilişkilidir. Beyin tümörleri ilişkili baş ağrıları genellikle yeni başlayan, kalıcı (fakat genellikle <6 ay), diğer nörolojik bulgular (papilödem, kognitif-davranışsal değişiklikler, nöbet, fokal motor defisit) ve kusmayla ilişkili olup hastanın uykudan uyandığı zamanda daha belirgindir. İnfratentoryal tümörlerde; denge, yürüyüş ve koordinasyon bozukluğu ortaya çıkmaktadır. Serebellar tonsil herniasyonu olan vakalarda **tortikollis** oluşabilir. Bulanık görme, diplopi ve nistagmus da infratentoryal tümörlerle ilişkilidir. Beyin sapı bölgesi tümörleri, bakış paralizisi, çoklu kraniyal sinir

Tablo 527.1 Rabdomiyosarkomun Karşılaştırmalı Özellikleri

ÖZELLİKLER	EMBRİYONEL RABDOMİYOSARKOM	ALVEOLAR RABDOMİYOSARKOM
Hasta yaşı	Genellikle <5 yaş, iğsi hücreli varyantlı hastalar sıklıkla ergenlerdir.	Tüm yaşlarda görülür; daha sıklıkla >5 yaş hastalarda alveolar tip görülür.
Özgün tümörün bölgesi	Baş ve boyun: orbita, yanak, ağız, farinks, kulak, temporal bölge, parotis bölgesi Abdomen: abdominal yumuşak dokular, safra yolları (intrahepatik ve ekstrahepatik), safra kesesi Genitoüriner yol: mesane, prostat, vajina, serviks, uterus Skrotum: paratestiküler yumuşak dokular	Ekstremiteler: üst, özellikle el; alt özellikle uyluk, baldır ve ayak dahil olmak üzere Gövde: gluteal kaslar, perineal bölge, göğüs duvarı, abdominal duvar, Paraspinal kaslar Baş: paranazal sinüsler ve kafatabanı
Genetik özellikler	Kromozom 11'in kısa kolunun heterozigosite kaybı İmprinting anormallikleri Gen ekspresyon dizisinde heterojen ekspresyon paterni	*PAX3-FOXO1* füzyon *PAX7-FOXO1* füzyon Gen amplifikasyonu Gen ekspresyon dizisinde homojen ekspresyon paterni (füzyon pozitif tümörler için)
Sitogenetik özellikler	Kromozom 2, 7, 8, 11, 12, 13q21 ve 20'nin kazanımı 1p35-36.3, 6, 9q22, 14q21-32 ve 17'nin kaybı Diploid veya hiperdiploidi	t(1;13)(p36;q14) t(2;13)(q35;q14) Diploid veya near-tetraploid
Myogenin ekspreyonu	Yamalı görünüm: çekirdeklerin %80'inde seyrek	Tümör hücrelerinin %80-100'ünde güçlü yaygın nükleer reaktivite

Parham DM, Alaggio R, Coffin CM: Myogenic tumors in children and adolescents, *Pediatr Dev Path* 15(1):S211–S236, 2012 (Table 2, p 214).

bulunur; retroperitoneal ve diğer bölgeler primer bölgelerin kalanını oluşturur. Her anatomik bölgenin insidansı hem hasta yaşı ve hem de tümör tipiyle ilişkilidir. Ekstremite lezyonları büyük çocuklarda daha sık görülür ve alveoler histolojiye sahiptir. **Nörofibromatozis** ve **Li-Fraumeni** gibi ailevi kanser predispozisyon sendromlarında rabdyomiyosarkom sıklığının arttığı görülmüştür (Tablo 527.1).

Patogenez

Rabdomiyosarkomun iskelet kasları ile aynı embriyonik mezenkimden kaynaklandığı düşünülmektedir. Buna rağmen bu tümörlerin büyük bir kısmı iskelet kası bulunmayan bölgelerde (mesane, prostat, vajina gibi) ortaya çıkar. Işık mikroskobisi görünümünde rabdomiyosarkom; Ewing sarkomu, nöroblastom ve non-Hodgkin lenfomayı içeren **küçük, yuvarlak hücreli tümörler** grubundadır. Kesin tanı için iskelet kasına karşı antikorların kullanıldığı immünohistokimyasal çalışmalar (desmin, kasa spesifik aktin, myogenin), alveolar histoloji, ters transkripsiyon polimeraz zincir reaksiyonu veya PAX-FOXO1 transkript için floresans in situ hibridizasyon gerekir.

Histolojik alt tipin spesifik belirlenmesi (ve güncel çalışmalarda, füzyon durumu, FOXO1 pozitif veya negatif) tedavi planı ve prognozun belirlenmesinde önemlidir. Bilinen üç histolojik alt tip vardır. **Embriyonel tip**, hastaların yaklaşık %60'ında görülür ve prognozu orta düzeydedir. **Botiroid tip**, vücut boşluğuna üzüm salkımı şeklinde çıkıntı yaparak uzanan ödemli stroma ve tümör hücrelerinden oluşan embriyonel formun farklı bir tipi olup en sık vajina, uterus, mesane, nazofarenks ve orta kulakta görülür. **Alveoler tip**, olguların yaklaşık %25-40'ını oluşturmaktadır ve sıklıkla PAX-FOXO1 füzyon transkriptin görünümüyle karakterizedir (Tablo 527.2). Tümör hücreleri genellikle kümelenerek büyüdüğü için aralarındaki yarık benzeri boşluklar nedeniyle alveollere benzemektedirler. Alveoler tümörler sıklıkla gövde ve ekstremitelerde görülür, kötü prognoza sahiptirler. **Pleomorfik tip** (erişkin form) çocuklarda oldukça seyrek olup vakaların %1'inden azını oluşturmaktadır.

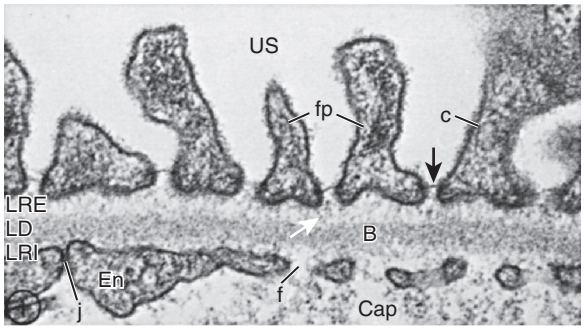
Tablo 527.2 Rabdomiyosarkom ile İlişkili Genetik Bozukluklar

HASTALIK	GENETİK ABERASYON
Beckwith-Weidemann sendromu	Kromozom 11p15 'te delesyon ve heterozigosite kaybı, özellikle *IGF2, CDKAIC, H19* ve/veya *LIT1* etkilenmesi
Gorlin sendromu (bazal hücreli nevus sendromu)	*PTCH* gen mutasyonu
Costello sendromu	*H-RAS* mutasyonu
Nörofibromatozis tip 1	*NF1* mutasyonu
Li-Fraumeni sendromu	*TP53* mutasyonu
Mozaik türlü anöploidi sendromu	*BUB1B* mutasyonu
Nijmegen breakage sendromu (ataksi telenjiektazi tip 1)	*NBS* mutasyonu
Rubinstein-Taybi sendromu	*CREBBP* mutasyonu
Yapısal *mismatch-repair/deficiency* sendromu	*PSM2* mutasyonu
Adenomatöz polipozis koli	*APC* mutasyonu
Kalıtsal retinoblastom	*RB1* mutasyonu
Ailevi plevropulmoner blastom sendromu	*DICER* mutasyonu
Noonan sendromu	*PTPN11* mutasyonu
Werner sendromu	*RECOL2* mutasyonu

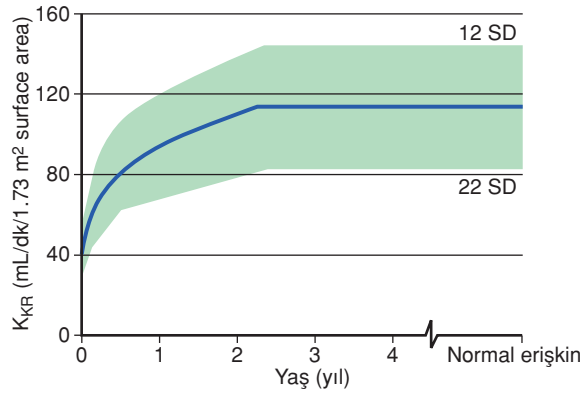
Parham DM, Alaggio R, Coffin CM: Myogenic tumors in children and adolescents, *Pediatr Dev Path* 15(1):S211–S236, 2012 (Table 3, p 214).

Klinik Bulgular

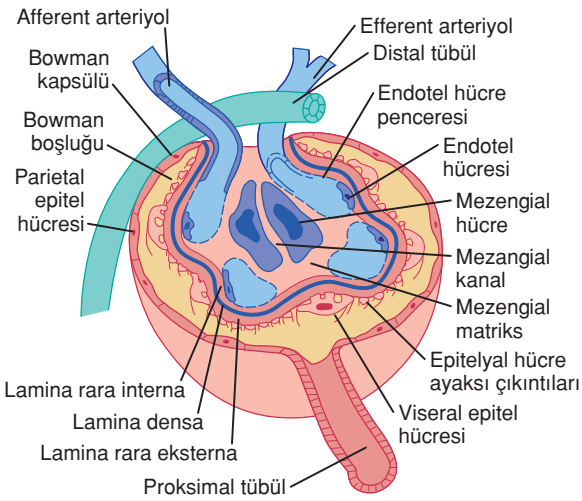
Rabdomiyosarkomun en sık başvuru şekli ağrılı veya ağrısız olabilen kitledir. Semptomlar normal yapıların yer değiştirmesi veya obstrüksiyonundan kaynaklanır (Tablo 527.1). Nazofarinksten köken alan tümörde nazal konjesyon, ağızdan nefes alma, burun kanaması, yutma ve çiğnemede zorluk görülebilir. Kafatasına lokal yayılırsa kraniyal sinir paralizisi, körlük, baş ağrısı ve kusma gibi kafa içi basınç artışı bulgularına neden olabilir. Yüz ya da malar bölgeden gelişen tümörlerde şişlik, ağrı, trismus ve kraniyal sinir paralizileri gelişebilir. Boyunda tümör varlığında bölgesel büyümeden sonra gelişen nörolojik semptomlarla birlikte ilerleyici şişlik olabilir. Orbitadan kaynaklanan primer tümörler



Şekil 535.3 Pencereli (f) endoteli (En) gösteren normal glomerül kapiller (Cap) duvarı, lamina rara interna (LRI) ve eksternaya (LRE) (beyaz ok) bitişik santral yoğun tabaka lamina densanın (LD) bulunduğu glomerül bazal membranı (B) ve kalın hücre katmanlarının (c) eşlik ettiği epitelyal hücre ayaksı çıkıntılarının (fp) elektron mikroskopisi. Glomerüler filtrat, idrar boşluğuna (US) ulaşmak için endotel penceresinden, bazal membrandan ve epitel hücre ayaksı çıkıntıları arasındaki filtrasyon yarıklarından (siyah ok) geçer (x 60,000). J, iki endotelyal hücresi arasındaki bağlantıdır. *(Farquhar MG, Kanwar YS: Functional organization of the glomerulus: state of the science in 1979. In Cummings NB, Michael AF, Wilson CB, editors: Immune mechanisms in renal disease, New York, 1982, Plenum.)*



Şekil 535.5 Vücut yüzey alanına, mL/dk/1.73 m^2 standardize edildiğinde, kreatinin klerensi (Kkr) ile ölçülen glomerüler filtrasyon hızının normal değerindeki değişiklikler. Düz çizgi ortalamayı gösterir ve gölgeli alan 2 SD kapsar. *(McCrory W: Devel-opmental nephrology, Cambridge, MA, 1972, Harvard University Press.)*



Şekil 535.4 Glomerül ve çevresindeki yapıların şematik gösterimi.

kapiller duvarın medial kısmını oluşturur. Mezengium, glomerüler kapillerler için destekleyici, sap benzeri bir yapı olarak işlev görebilir ve muhtemelen glomerüler kan akışının düzenlenmesinde, filtrasyonda ve makromoleküllerin (immün kompleksleri gibi) glomerülden uzaklaştırılmasında rol oynar. Glomerülü çevreleyen Bowman kapsülü, glomerüler kapillerlerin bazal membranları, proksimal tübüller ve visseral epitele komşu paryetal hücrelerle devam eden bazal membrandan oluşur (Şekil 535.4).

535.2 Glomerüler Filtrasyon

Edward J. Nehus

Böbrek işlevi en iyi glomerüler filtrasyon hızı (GFR) ile ölçülür. Kan glomerüler kapillerlerden geçerken, plazma glomerüler kapiller duvarlardan süzülür. Küçük plazma molekülleri serbestçe süzülür (örneğin elektrolitler, glukoz, fosfat, üre, kreatinin, peptitler, düşük moleküler ağırlıklı proteinler), oysa daha büyük moleküller dolaşımda (albümin ve globülinler gibi) tutulur. Filtrat, Bowman boşluğunda toplanır ve tübüllere girer. Burada filtratın bileşimi, idrar olarak üreter aracılığı ile böbrekten çıkana kadar nefron ve duktal sistemin çoklu tübüler bölümleri tarafından solüt ve sıvının sıkı şekilde düzenlenmiş sekresyon ve geri emilimi ile modifiye edilir.

Glomerüler filtrasyon, kapiller duvarı boyunca uygulanan karşıt kuvvetlerin net sonucudur. Ultrafiltrasyon kuvveti (glomerüler kapiller hidrostatik basınç), afferent ve efferent arteriollerin tonusuyla modifiye edilen sistemik arter basıncının bir sonucudur. Ultrafiltrasyona karşı asıl güç, kapillerlerdeki yüksek plazma protein konsantrasyonu ile Bowman boşluğundaki neredeyse proteinsiz ultrafiltrat arasındaki gradientle oluşturulan glomerüler kapiller onkotik basınçtır. Filtrasyon, glomerüler plazma akış hızı, Bowman boşluğu içindeki hidrostatik basınç ve/veya glomerular kapiller duvarın geçirgenliği ile değişebilir.

Glomerüler filtrasyon fetal yaşamın yaklaşık 6. haftasında başlasa da, plasenta ana fetal boşaltım organı olarak hizmet ettiğinden dolayı böbrek işlevi normal intrauterin homeostaz için gerekli değildir. Doğumdan sonra, GFR böbrek büyümesi durana kadar artar (çoğu kişide ~ 18-20 yaşta). Çocukların ve yetişkinlerin GFRlerini karşılaştırmak için GFR, "ideal" 70 kglık bir yetişkinin vücut yüzey alanına göre (1.73 m^2) standartlaştırılmıştır. Yüzey alanı düzeltmesinden sonra bile, bir çocuğun GFR'si yaşamın üçüncü yılına kadar yetişkin değerlerine yaklaşmaz (Şekil 535.5). GFR, serum kreatinin düzeyinin ölçülmesi ile tahmin edilebilir. Kreatinin, kas metabolizması sonucu elde edilir. Üretimi nispeten sabittir ve atılımı öncelikle glomerüler filtrasyon yoluyla olur, ancak serum kreatinin böbrek yetmezliğinde arttığında tübüler sekresyon önemli hale gelebilir. Hidrasyon ve azot dengesi durumundan etkilenen kan üre azotu konsantrasyonunun aksine, serum kreatinin düzeyi öncelikle kas kütlesi ve glomerüler işlev düzeyinden etkilenir. Serum kreatinin, sadece sabit koşullar altında GFR'yi tahmin etmede değerlidir. Bir hasta akut böbrek hasarı başladıktan kısa bir süre sonra böbrek işlevlerinde azalma ile birlikte normal bir serum kreatinin düzeyine sahip olabilir. Bu klinik durumda, serum kreatininin sabit duruma ulaşması günler sürebilir. Ayrıca, serum kreatininde anlamlı bir artış meydana gelmeden önce böbrek işlevi %50'ye kadar düşebilir.

Glomerüler filtrasyon hızının kesin ölçümü, kapiller duvar boyunca serbestçe süzülen ve tübüller tarafından geri emilmeyen veya salgılanmayan bir maddenin temizlenme miktarının ölçülmesi ile sağlanır.

Tablo 539.1 İnterstisyel Nefrit Etiyolojisi

AKUT İNTERSTİSYEL NEFRİT

İlaçlar
- Antimikrobiyaller
  - Penisilin türevleri
  - Sefalosporinler
  - Sülfonamidler
  - Trimetoprim-sülfametoksazol
  - Siprofloksasin
  - Tetrasiklinler
  - Vankomisin
  - Eritromisin türevleri
  - Rifampin
  - Amfoterisin B
  - Asiklovir
- Antikonvülzanlar
  - Karbamazepin
  - Fenobarbital
  - Fenitoin
  - Sodyum valproat

Uyuşturucular
- Yapay kanabinoidler
- Banyo tuzları
- Ekstazi
- Anabolik steroidler
- İnhale çözücüler
- Eroin
- Kokain

Diğer ilaçlar
- Allopurinol
- All-trans-retinoik asit
- 5-Aminosalisilik asit
- Simetidin
- Siklosporin
- Diüretikler
- Essitalopram
- İnterferon
- Mesalazin
- Ketiapin
- Olanzapin
- Steroid olmayan antienflamatuar ilaçlar
- Proteaz inhibitörleri
- Protonlar pompa inhibitörleri
- Aristolohik acid (geleneksel Çin bitkisi)

Enfeksiyonlar
- Adenovirus
- Akut piyelonefrit ile ilişkili bakteriler
- BK virusu
- Brusella
- Streptokok türleri
- Sitomegalovirus
- Epstein Barr Virusu
- Hepatit B virusu
- Histoplazmozis
- İnsan bağışıklık eksikliği virusu
- Hantavirus
- Leptospiroz
- Toksoplazma gondi

Hastalık İlişkili
- Glomerülonefrit (örn. sistemik lupus eritematozus)
- Akut allogreft reddi
- Tübülointerstisyel nefrit ve üveit (TINU) sendromu

İdiopatik

KRONİK İNTERSTİTİSYEL NEFRİT

İlaçlar ve Toksinler
- Analjezikler
- Siklosporin
- Lityum
- Ağır metaller

Enfeksiyonlar (bkz. Akut İnterstisyel Nefrit)
- Hastalıkla ilişkili nedenler
  - Metabolik ve kalıtsal
  - Sistinozis
  - Oksalozis
  - Fabry hastalığı
  - Wilson hastalığı
  - Orak Hücre Nefropatisi
  - Alport sendromu
  - Juvenil nefronofitizis, medüller kistik hastalık

İmmünolojik
- Sistemik lupus eritematozis
- Crohn hastalığı
- Kronik allogreft reddi
- Tubulointerstisyel nefrit ve üveit (TINU) sendromu
- Antitübüler bazal membran hastalığı

Ürolojik
- Posterior üretral valvler
- Eagle-Barrett sendromu
- Üreteropelvik bileşke darlığı
- Vezikoüreteral reflü

Çeşitli
- Balkan nefropatisi
- Radyasyon
- Sarkoidoz
- Neoplazm

İdiopatik

%30'unu tanımlar ve yeni genler hızlı bir şekilde tanımlanmaktadır. Amerika Birleşik Devletleri'nde seyrek olmakla birlikte JN, Avrupa'daki çocukluk çağı son dönem böbrek hastalığı (SDBH) vakalarının %10-20'sinin nedenidir. JN'li hastalar tipik olarak geç çocukluk veya ergenlikte poliüri, büyüme geriliği, açıklanamayan anemi ve kronik böbrek yetmezliği ile başvurur. Bir **siliopati** olarak, JN sıklıkla retinal dejenerasyon, hepatobiliyer hastalık, serebellar vermis hipoplazisi, lateralite kusurları, zihinsel yetersizlik ve kemiklerde kısalık gibi ekstrarenal özellikler ile ilişkilidir. Bu özellikler **Senior-Løken sendromu (retinitis pigmentosa), Joubert sendromu (serebellar vermis hipoplazisi;** 22 alt tip**), Bardet-Biedl sendromu** (zihinsel yetersizlik, obesite; 17 alt tip), **Jeune asfiktik torasik distrofi** (uzun kemiklerde kısalık, dar göğüs kafesi; 11 alt tip) ve diğerleri gibi bir dizi sendromda temsil edilir. MCKD tipik olarak erişkinlikte ortaya çıkan otozomal dominant bir hastalıktır. **Tübülointerstisyel nefrit ve üveit (TINU sendromu),** öncelikle ergen kızlarda görülen bilateral ön üveit ve kemik iliği granülomları ile seyreden kronik TİN'in seyrek bir otoimmün sendromudur. Klinik belirtiler arasında fotofobi, oküler ağrı ve kızarıklık ve görme

Tablo 547.3 Renal Asidifikasyon Fonksiyon Bozukluğu ile Birlikte Olan Bozukluklar- Hiperkalemi ile Birlikte Olan Yaygın Distal Nefron Anormalliği

MİNERALOKORTİKOİD EKSİKLİĞİ

Primer Mineralokortikoid Eksikliği

- **Aldosteron, deoksikortikosteron ve kortizolün beraber eksikliği**
  - Addison hastalığı
  - Bilateral adrenalektomi
  - Bilateral adrenal hasar
  - Hemoraji veya karsinom
- **Konjenital enzimatik bozukluklar**
  - 21-Hidroksilaz eksikliği
  - 3β-Hidroksidehidrogenaz eksikliği
  - Desmolaz eksikliği
- **İzole (seçici) aldosteron eksikliği**
  - Kronik idiopatik hipoaldosteronizm
  - Kritik hastada heparin (düşük molekül ağırlıklı veya anfraksiyone) uygulaması
  - Ailevi hipoaldosteronizm
  - Kortikosteron metil oksidaz eksikliği tip 1 ve 2
  - Birincil zona glomerüloza hasarı
  - Bebeklik döneminin geçici hipoaldosteronizmi
  - Persistan hipotansiyon ve/veya hipokssemi
- **Anjiotensin-dönüştürücü enzim inhibisyonu**
  - Endojen
  - Anjiotensin-dönüştürücü enzim inhibitörleri ve anjiotensin reseptör blokörleri

İkincil Mineralokortikoid Eksikliği

- **Hiporeninemik hipoaldosteronizm**
  - Diyabetik nefropati
  - Tübülointerstisyel nefropatiler
  - Nefrosklerozis
  - Steroid olmayan antiinflamatuar ajanlar
  - İmmünglobülin M monoklonal gamopatisi
  - Obstrüktif üropati

MİNERALOKORTİKOİD DİRENCİ

- **PHA I-otozomal dominant (insan mineralokortikoid reseptör defekti)**

Renal Tübüler Disfonksiyon (Voltaj Defekti)

- **PHA I-otozomal resesif**
- **PHA II-otozomal dominant**
- **KTT'deki Na^+ kanal fonksiyonuna etki eden ilaçlar**
  - Amilorid
  - Triamteren
  - Trimetoprim
  - Pentamidin
- **KTT'deki Na^+-K^+-ATPaz'a etki eden ilaçlar**
  - Siklosporin, takrolimus
- **KTT üzerindeki aldosteron etkisini inhibe eden ilaçlar**
  - Spironolakton
- **Tübülointerstisyel nefrit ve böbrek yetmezliği ilişkili bozukluklar**
  - Lupus nefriti
  - Metisilin nefrotoksisitesi
  - Obstrüktif nefropati
  - Böbrek nakil reddi
  - Orak hücre hastalığı
  - Ürik asit nefrolitiazisi ile birlikte olan Williams sendromu

ATPaz, adenozin trifosfataz; KTT, kortikal toplayıcı tübül, PHA I, PHA II, psödohipoaldosteronizm tip 1 ve 2.
DuBose TD Jr: Disorders of acid-base balance. In Skorecki K, Chertow GM, Marsden PA, et al (eds): Brenner & Rector's the kidney, 10/e, Philadelphia, 2016, Elsevier, 2016, Table 17-11.

Tablo 547.4 Renal Tübüler Asidozda Tanısal Testler ve Dikkat Çeken Özellikler

	RENAL TÜBÜLER ASİDOZUN TİPİ		
	Proksimal	**Klasik Distal**	**Yaygın Distal Disfonksiyon**
Plazma [K^+]	Düşük	Düşük	Yüksek
Asidozun olduğu idrar pH'sı	<5.5	>5.5	<5.5 veya >5.5
İdrarın net yükü	Negatif	Pozitif	Pozitif
Fanconi lezyonu	Akkiz pRTA ile birlikte	Yok	Yok
Fraksiyone bikarbonat atılımı	Alkali tedavi sırasında >%10-15	%2-5	%5-10
İ-KB_{CO2}	Normal	Düşük	Düşük
Tedaviye yanıt	En az yanıtlı	Yanıtlı	Daha az yanıtlı
Eşlik eden özellikler	Fanconi sendromu	Nefrokalsinozis/hiperglobülinemi	Böbrek yetmezliği

ATPaz, adenozin trifosfataz; İ–KBCO2, idrar eksi kan CO2 basıncı; pRTA, proksimal renal tübüler asidoz.
DuBose TD Jr: Disorders of acid-base balance. In Skorecki K, Chertow GM, Marsden PA, et al (eds): Brenner & Rector's the kidney, 10/e, Philadelphia, 2016, Elsevier, 2016, Table 17-17.

hasar veya fonksiyon bozukluğuna işaret eden glukozüri, proteinüri veya hematüri varlığını belirlemek için idrar tahlili de elde edilmelidir. Spot veya 24 saatlik idrar kalsiyum ve kreatinin ölçümleri hiperkalsiüriyi tanımlayacaktır. Obstrüktif üropatiler gibi altta yatan yapısal anormallikleri tanımlamak yanı sıra nefrokalsinozis varlığını belirlemek için renal ultrasonografi yapılmalıdır (Şekil 547.2).

TEDAVİ VE PROGNOZ

Tüm RTA formlarında tedavinin temeli bikarbonat replasmanıdır. pRTA'lı hastalar genellikle sodyum bikarbonat veya sodyum sitrat solüsyonu ('Bicitra' veya Shohl solüsyonu) şeklinde, 20 mEq/kgr/24 saate kadar büyük miktarlarda bikarbonat gerektirir. Distal RTA'lar için bazal gereksinim genellikle 2-4 mEq/kgr/24 saat arasındadır, ancak

seanslarda hem sıvı hem de elektrolitin çekilmesini sağlar. Aralıklı hemodiyaliz, hastanın sıvı ve elektrolit dengesine göre haftada 3-7 kez yapılabilir.

Periton diyalizi en sık yenidoğanlarda ve ABH'li bebeklerde kullanılır, ancak bu yöntem her yaştan çocuk ve ergende kullanılabilir. Hiperosmolar diyalizat, cerrahi veya perkütan olarak yerleştirilmiş periton diyaliz kateteri yoluyla periton boşluğuna verilir. Sıvının 45-60 dakika kalmasına izin verilir ve daha sonra sıvı ve elektrolitin çekilmesi için yerçekimi ile (manuel olarak veya makine aracılı döngülerle) hastadan boşaltılır. Döngüler, hastanın sıvı ve elektrolit dengesine göre 8-24 saat/gün tekrarlanır. Antikoagülasyon gerekli değildir. Periton diyalizi, önemli abdominal patolojisi olan hastalarda kontrendikedir.

Sürekli renal replasman tedavisi (SRRT), hemodinamik durumu stabil olmayan, eşlik eden sepsis veya çoklu organ yetmezliği olan yoğun bakım ortamındaki hastalarda yararlıdır. SRRT; sıvı, elektrolitler ve küçük ve orta boy solütlerin özel bir pompa aracılı makine kullanılarak sürekli olarak kandan (24 saat/gün) çekildiği ekstrakorporeal bir tedavidir. Genellikle, internal juguler veya femoral vene çift lümenli bir kateter yerleştirilir. Hasta daha sonra, hastanın kanını sürekli olarak yüksek geçirgen bir filtreden geçiren, pompa ile çalışan SRRT devresine bağlanır.

SRRT üç temel şekilde gerçekleştirilebilir. Sürekli venö-venöz hemofiltrasyonda, büyük miktarlarda sıvı, sistemik veya pompa aracılı basınçla filtreden geçirilir ve beraberinde üre, kreatinin, fosfor ve ürik asit gibi diğer moleküller konveksiyon yoluyla geçer. Kan hacmi, kanınkine benzer bir elektrolit bileşimine sahip bir replasman sıvısının intravenöz infüzyonu ile yeniden oluşturulur. Sürekli venö-venöz hemofiltrasyon diyalizi, diyalizatın membranın ultrafiltrat kısmında ters yönde akım ile dolaştığı difüzyon prensibini kullanır. Replasman sıvısı kullanılmaz. Sürekli hemodiyafiltrasyon hem replasman sıvısı hem de diyalizatı kullanır ve tüm SRRT formlarından en etkili solüt temizliği sunan formudur.

Tablo 550.6, çeşitli renal replasman tedavilerinin görece risklerini ve faydalarını karşılaştırmaktadır.

PROGNOZ

ABH'li çocuklarda ölüm oranı değişkendir ve böbrek yetmezliğinin kendisinden ziyade tamamen altta yatan hastalık sürecinin doğasına bağlıdır. Postenfeksiyöz glomerulonefrit gibi böbreğe sınırlı bir durumun neden olduğu ABH'ye sahip çocuklar çok düşük mortalite oranına sahiptir (<%1); ABH'si çoklu organ yetmezliği ile ilişkili olanlar çok yüksek mortalite oranına sahiptir (>%50).

Böbrek fonksiyonunun iyileşmesi için prognoz, ABH'ye neden olan hastalığa bağlıdır. Prerenal nedenler, ATN, akut interstisyel nefrit veya tümör lizis sendromundan kaynaklanan ABH sonrasında, böbrek fonksiyonları büyük ihtimalle iyileşir. ABH, hızla ilerleyen glomerulonefrit tiplerinin çoğundan, bilateral renal ven trombozu veya bilateral kortikal nekrozdan kaynaklandığında, böbrek fonksiyonunun tamamen iyileşmesi olağandışıdır. Kronik böbrek yetmezliği, hipertansiyon, renal tübüler asidoz ve idrar konsantrasyon kusurunu içeren ABH sekellerini tedavi etmek için uzun bir süre tıbbi tedavi gerekebilir.

550.2 Kronik Böbrek Hastalığı

Donna J. Claes ve Mark Mitsnefes

Kronik böbrek hastalığı (KBH), böbrek hasarının varlığı ve böbrek fonksiyonunun düzeyi (veya şiddeti) (glomerüler filtrasyon hızı veya GFR; Tablo 550.7 ve 550.8) ile belirlenir. Son dönem böbrek hastalığı (SDBH) Amerika Birleşik Devletleri'nde idari bir terimdir; diyaliz veya böbrek nakli ile tedavi edilen tüm hastaları tanımlamak için kullanılır ve evre 5 KBH olan hastaların bir alt kümesidir.

Pediatrik KBH prevalansı yaklaşık 1 milyon çocukta 18'dir. KBH'li bebek, çocuk veya ergenlerin prognozu, 1970'lerden beri, çoğunlukla gelişen tıbbi yönetim, diyaliz teknikleri ve böbrek nakli sayesinde dramatik olarak iyileşmiştir. Bununla birlikte, çocukluk çağında başlayan SDBH, sağlıklı yaşıtlarına kıyasla önemli morbidite ve başlıca ölüm nedeninin kardiyovasküler ve enfeksiyöz hastalıkların olduğu, 30 kat artmış mortalite oranına sahiptir.

Tablo 550.7 Kronik Böbrek Hastalığı Tanımı Kriterleri (NKF KDOQI Klavuzları)

Hasta, aşağıdaki kriterlerden birine sahipse kronik böbrek hastalığı (KBH) vardır:
1. Aşağıdaki özelliklerden biri veya daha fazlasıyla ortaya çıkan, azalmış GFR'nin eşlik ettiği veya etmediği, böbreğin yapısal veya fonksiyonel anormallikleri olarak tanımlanan, ≥3 ay süren böbrek hasarı:
   - Kan veya idrar bileşimindeki anormallikler
   - Görüntüleme testlerindeki anormallikler
   - Böbrek biyopsisindeki anormallikler
2. Yukarıda tanımlanan diğer böbrek hasarı belirtileri olsun veya olmasın, 3 ay boyunca GFR'nin <60 ml/dk/1.73 m² olması

NKF KDOQI, 'National Kidney Foundation Kidney Disease Outcomes Quality Initiative'.

Tablo 550.8 Kronik Böbrek Hastalığı Evrelerinin Standart Terminolojisi (NKF KDOQI Klavuzları)

EVRE	TANIM	GFR (ml/dk/1.73 m²)
1	Normal veya artmış GFR'nin olduğu böbrek hasarı	≥90
2	GFR'de hafif azalmanın olduğu böbrek hasarı	60-89
3	GFR'de orta derecede azalma	30-59
4	GFR'de şiddetli azalma	15-29
5	Böbrek yetmezliği	<15 veya diyaliz

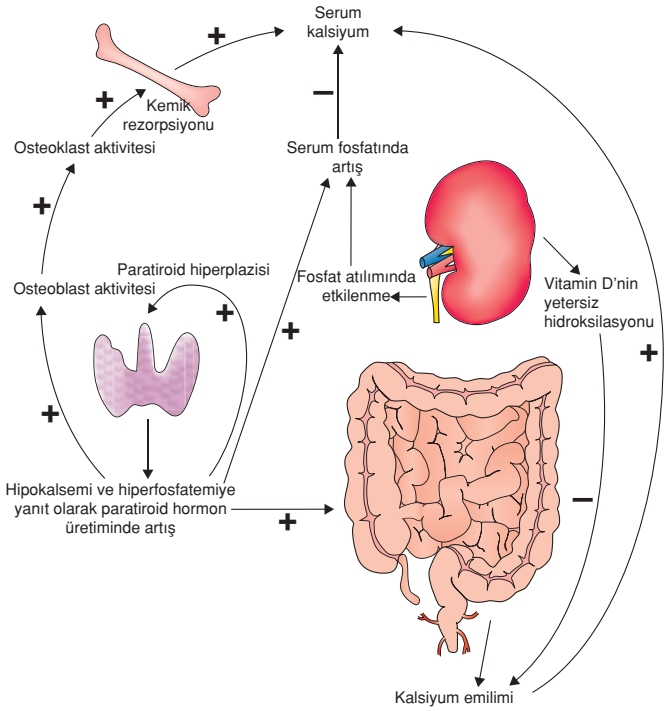
GFR, glomerüler filtrasyon hızı; NKF KDOQI, 'National Kidney Foundation Kidney Disease Outcomes Quality Initiative'.

Tablo 550.9 Çocuklardaki Kronik Böbrek Hastalığının Etiyolojisi

GLOMERÜLER OLMAYAN	GLOMERÜLER
Aplastik, hipoplastik ve displastik böbrekler	Kronik glomerulonefrit (fokal segmental glomerulonefrit [FSGS] dahil)
Sistinozis	Konjenital nefrotik sendrom (KNS)
Medüller kistik böbrek hastalığı/ jüvenil nefronofitizis	Hemolitik-üremik sendrom (HÜS)
Obstrüktif üropati (örn, PUV, kloaka, nörojenik mesane)	Henoch-Schönlein nefriti (HSP nefriti)
Oksalozis	İdiyopatik kresentik glomerulonefrit
Otozomal dominant ve otozomal resesif polikistik böbrek hastalığı (ODPBH, ORPBH)	IgA nefropatisi (IGAN)
Pyelonefrit/interstisyel nefrit/reflü nefropatisi	Membranoproliferatif glomerulonefrit (MPGN)
Renal enfarkt	Membranöz nefropati
Abdominal kas yokluğu sendromu (Eagle-Barret sendromu)	Orak hücre nefropatisi
Wilms tümörü	Sistemik immünolojik hastalık (örn, SLE, Wegener granülomatozisi)
	Kalıtsal nefrit (Alport sendromu)

ETİYOLOJİ

Pediatrik KBH etiyolojisi, konjenital, edinilmiş, kalıtsal veya metabolik böbrek hastalığının sonucu olabilir; çocuklarda böbrek hastalığının nedenleri tipik olarak glomerüler olmayan veya glomerüler olarak alt



Şekil 550.3 KBH mineral kemik hastalığının patofizyolojisi. *(Webster AC, Nagler EV, Morton RL, Masson P: Chronic kidney disease, Lancet 389:1238-1252, 2017, Fig. 4.)*

değişiklikler, uzun kemiklerde varus ve valgus deformiteleri, femur başı epifiz kayması veya FBEK) bulunabilir. Buna karşılık, düşük döngülü kemik hastalığı (*adinamik renal osteodistrofi*) aşırı PTH baskılanması, hiperkalsemi ve düşük alkalen fosfataz aktivitesi ile ilişkilidir; sekonder hiperparatiroidi tedavisi gören pediatrik diyaliz hastalarında daha sık görülür. Bozulmuş kemik mineralizasyonu, yüksek kemik döngüsü (karışık lezyon) veya düşük ila normal kemik döngüsü (osteomalazi) durumlarında ortaya çıkar. Kemik hacmi açısından çoğu çocuk KBH hastası, uzun süreli kortikosteroid kullanımına maruz kalmadıkları sürece kemik histomorfometrisinde normal ila yüksek kemik hacmine sahiptir.

KBH-MKB'de *vasküler kalsifikasyon* tipik olarak, böbrek hastalığı olmayan ancak geleneksel kardiyovasküler risk faktörleri (hipertansiyon, diyabet/obesite, sigara içimi ve dislipidemi) olan hastaların vasküler intimasında oluşan aterosklerotik plakların aksine, vasküler media içinde oluşur. KBH'de vasküler kalsifikasyon hiperkalsemi, hiperfosfatemi ve yüksek kalsiyum-fosfor ürünü ($Ca \times PO_4$) ile ilişkilendirilmiştir; yine de, hafif ila orta şiddette KBH olan erişkin ve çocuk hastalarla yapılan çalışmalar, normal serum kalsiyum ve fosfor değerlerine rağmen vasküler kalsifikasyon bulgularını göstermiştir. KBH'de vasküler kalsifikasyonun nedeni tam olarak anlaşılmamıştır ve aktif olarak araştırılmaktadır; önerilen patofizyolojik etiyoloji, şu anda bilinmeyen tetikleyicilere yanıt olarak vasküler düz kas hücrelerinin osteoblast benzeri hücrelere dönüşmesini içerir.

KBH-MKB tedavisi, kalsiyum, fosfor, 25OH Vitamin D ve PTH'nin klinik değerlendirmesi ile yönlendirilir. Tedavinin amaçları büyümeyi iyileştirmek, kemik deformitelerini ve kırılganlığını azaltmak ve vasküler ve diğer yumuşak doku kalsifikasyonunu azaltmak amacıyla mineral metabolizmasını normalleştirmektir. Bu tipik olarak düşük fosfor alımı, 25OH vitamin D'nin normalleştirilmesi ve aktif D vitamini ajanlarının kullanımı ile gerçekleştirilir.

Her yaştan KBH hastası, yaşına uygun serum fosfor değerlerini korumak amacıyla tipik olarak düşük fosforlu bir diyet uygulamalıdır. Bebeklere düşük fosforlu bir mama (Similac PM 60/40) verilmelidir. Gİ fosfat atılımını arttırmak için fosfat bağlayıcılar (öğünlerle birlikte verilir) kullanılır ve şu anda hiperfosfateminin başlangıcında başlatılması önerilir. **Fosfat bağlayıcılar** normal serum kalsiyum ve fosfor düzeylerini sağlamak üzere ayarlanmalı ve önerilen günlük toplam kalsiyum alımının aşılmadığından emin olunmalıdır. Fosfat bağlayıcılar kalsiyum bazlı (kalsiyum karbonat, kalsiyum asetat) veya kalsiyum bazlı olmayan (sevelamer ve ferrik sitrat) olabilir. Alüminyum Gİ kanaldan emilebildiğinden ve alüminyum toksisitesine yol açabileceğinden, alüminyum bazlı bağlayıcılardan kaçınılmalıdır.

25OH vitamin D eksikliğinin düzeltilmesi, diyaliz öncesi KBH hastalarında sekonder hiperparatiroidizmin başlamasını geciktirebilir ve kemik mineralizasyonunu iyileştirir. 25OH vitamin D, $1,25OH_2D$ oluşumu için substrat sağlar ve PTH üretimini, paratiroid bezi seviyesinde doğrudan baskıladığı gösterilmiştir. ABD merkezli pediatrik tedavi kılavuzları, 25OH vitamin D yeterliliğini ≥30 ng/mL serum değeri olarak tanımlar; **ergokalsiferol** veya **kolekalsiferolün** tipik olarak, yetersiz 25OH vitamin D tedavisinde kullanılması önerilir.

Aktif D vitamini sterolleri geleneksel olarak, (1) $1,25OH_2D$ düzeyleri hastaya özgü KBH evresi için belirlenmiş hedef aralığının altına düştüğünde, (2) PTH düzeyleri KBH evresi için belirlenmiş hedef aralığının üzerine çıktığında (25OH vitamin D eksikliği düzeltildikten sonra) veya (3) yüksek PTH düzeyleri ve hipokalsemisi olan hastalarda kullanılır. D vitamini sterolleri, Gİ kanaldan kalsiyum ve fosfor emilimini arttırır ve PTH değerlerini azaltmada etkilidir. Kalsitriol en iyi bilinen ve incelenen aktif D vitamini sterolüdür; parikalsitol ve doksercalsiferol gibi daha yeni ajanlar bağırsaktan daha az kalsiyum ve fosfor geri emilimine sahiptir ve hiperkalsemiye yatkın KBH hastalarında kullanılır. Aktif D vitamini sterol tedavisini başlatmak ve izlemek için ideal PTH hedefi, özellikle diyaliz öncesi KBH populasyonunda tartışılmaktadır.

Sıvı ve Elektrolit Yönetimi

Böbrek displazisi olan bebek ve çocukların, önemli üriner sodyum ve serbest su kayıplarının eşlik ettiği poliüirisi olabilir. Bu çocuklar, sodyum takviyesi ile yüksek hacimli, kalori yoğunluğu düşük beslemelerden fayda görür. Yüksek tansiyonu veya ödemi olan çocuklar sodyum kısıtlaması ve diüretik tedavisinden fayda görür. Şiddetli nefrotik sendrom olgularında veya böbrek fonksiyonu diyaliz gerektirecek kadar kötüleştiğinde sıvı kısıtlaması gereklidir.

Hiperkalemi, böbrek fonksiyonunda şiddetli bozulmayla yanı sıra orta derecede böbrek yetmezliği olan ve diyetle aşırı potasyum alan, şiddetli asidozu veya hiporeninemik hipoaldosteronizmi (renin salgılayan jukstaglomerüler aparatın yıkımı ile ilişkili) olan hastalarda gelişebilir. Hiperkalemi, diyetteki potasyum alımının kısıtlanması, oral alkalileştirici ajanların uygulanması ve/veya Kayeksalat kullanımı ile tedavi edilebilir. Sodyum zirkonyum ve patiromer, yetişkinlerde hiperkalemiyi tedavi etmek için kullanılan ek oral ajanlardır.

Metabolik asidoz, yetersiz çalışan böbreklerden net asit atılımının azalması sonucu gelişir. Serum bikarbonat düzeyini ≥22 mEq/L tutmak için için **'Bicitra'** (1 mEq sodyum sitrat/mL) veya **sodyum bikarbonat tabletleri** (650 mg = 8 mEq baz) kullanılabilir.

Lineer büyüme

Boy kısalığı, çocukluk KBH'sinin önemli bir uzun dönem sekelidir. KBH, büyüme hormonu düzey yüksekliğinin, ancak insülin benzeri büyüme faktörü 1 düzey düşüklüğünün ve insülin benzeri büyüme faktörü bağlayıcı protein anormalliklerinin eşlik ettiği büyüme hormonuna direnç durumuna neden olur.

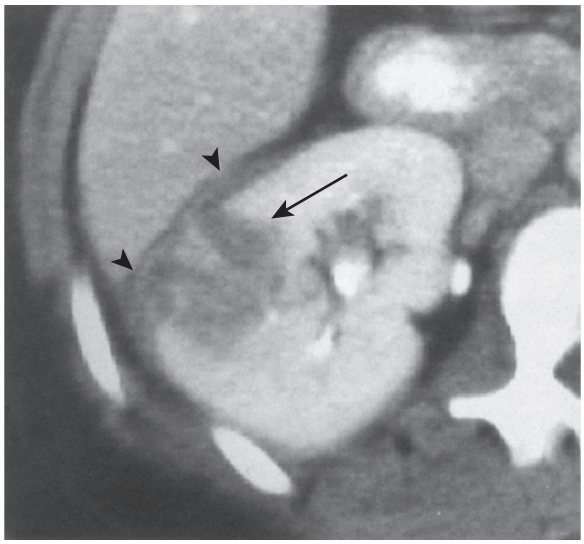
Optimal tıbbi desteğe (yeterli kalori alımı ve renal osteodistrofini, anemi ve metabolik asidozun etkili tedavisi) rağmen boyu -2SD'nin altında kalan KBH'li çocuklar, **rekombinant insan büyüme hormonu** (rHuGH) tedavisinden fayda görebilir. rHuGH günlük subkütan enjeksiyonlar ile verilir ve hasta midparental boyun 50. persentiline ulaşana, yetişkin bir boyuta ulaşana veya böbrek nakli yapılana kadar devam eder. Uzun süreli rHuGH tedavisi, yetişkin erişkin boyunu önemli ölçüde iyileştirir ve devamlı yakalama büyümesini indükler; bazı hastalar normal yetişkin boyuna ulaşabilir.

Anemi

KBH'li hastalarda anemi, öncelikle yetersiz çalışan böbrekler tarafından yetersiz eritropoietin üretiminin bir sonucudur ve tipik olarak böbrek

daha büyük çocuklarda görülür. Renal apse gelişiminde erken bir aşama olabilir (Şekil 553. 3). Belirtiler piyelonefrit ile aynı olup ateş ve yan ağrısı görülür. Etken organizmanın epidemiyolojisi de piyelonefrite benzer. *Renal apse* tipik olarak *S. aureus* ile hematojen yayılmanın ardından ortaya çıkar ya da olağan üropatojenlerin neden olduğu bir piyelonefrit sonrası ortaya çıkabilir. Çoğu apse tek taraflı olup sıklıkla sağ taraflıdır ve her yaştan çocuğu etkileyebilir (Şekil 553.4). Hem akut lobar nefroni hem de renal apse, artmış renal skar riski ile ilişkilidir. *Perinefrik apse* (Şekil 553.3), perirenal bölgedeki (örn. vertebral osteomiyelit, psoas apsesi) enfeksiyona sekonder veya renal kapsülü aşan piyelonefrite bağlı olarak ortaya çıkabilir. Böbrek apsesinden farklıdır, çünkü kapsül boyunca yayılır ve septasyon geliştirebilmesine rağmen duvarlı değildir. Renal apselerde olduğu gibi, en sık neden olan organizmalar *S. aureus* ve *E. coli*'dir. Perinefrik apsenin toplayıcı sistem ile ilişkisi olmayabilir ve bu nedenle idrar tetkiki veya kültüründe anormal bulgular görülmeyebilir.

Ksantogranülomatöz piyelonefrit, dev hücreler ve köpüklü histiyositlerin görüldüğü granülomatöz enflamasyon ile karakterize nadir görülen bir böbrek enfeksiyonudur. Klinik olarak renal kitle ya da akut veya kronik bir enfeksiyon olarak ortaya çıkabilir. Böbrek taşları, obstrüksiyonlar ve *Proteus spp* veya *E. coli* enfeksiyonları bu lezyonun gelişimine katkıda bulunur ve genellikle total veya parsiyel nefrektomi gerektirir.



Şekil 553.2 Fokal kitle oluşumu ile akut piyelonefrit. Böbrekte, sınırları zor seçilen yuvarlak heterojen bir kitle (ok) görülür. Bitişik perinefrik yağ dokusunda enflamatuar değişiklikler ve böbrek fasiyasında kalınlaşma (ok başları) da vardır. *(Haaga JR, Boll DT [eds]: CT and MRI of the whole body, 6th ed, Philadelphia 2017, Elsevier; Fig. 54-131, p. 1833.)*

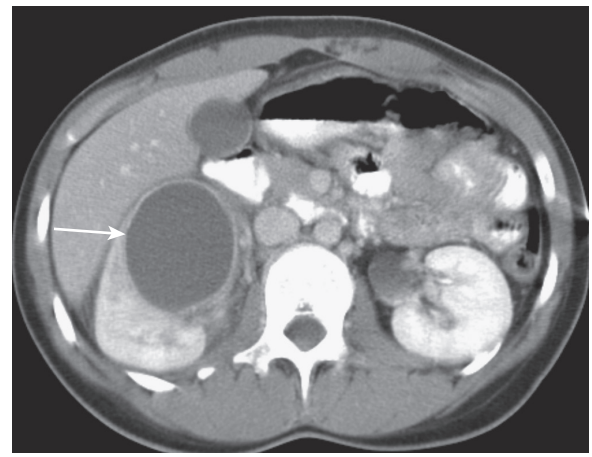
Sistit

Sistit sadece mesane tutulumu olduğunu gösterir ve dizüri, sıkışma, sık idrara gitme, suprapubik ağrı, inkontinans ve kötü kokulu idrar gibi semptomlar içerir. Sistit yüksek ateşe neden olmaz ve böbrek hasarı ile sonuçlanmaz. Kötü kokulu idrar İYE için spesifik değildir.

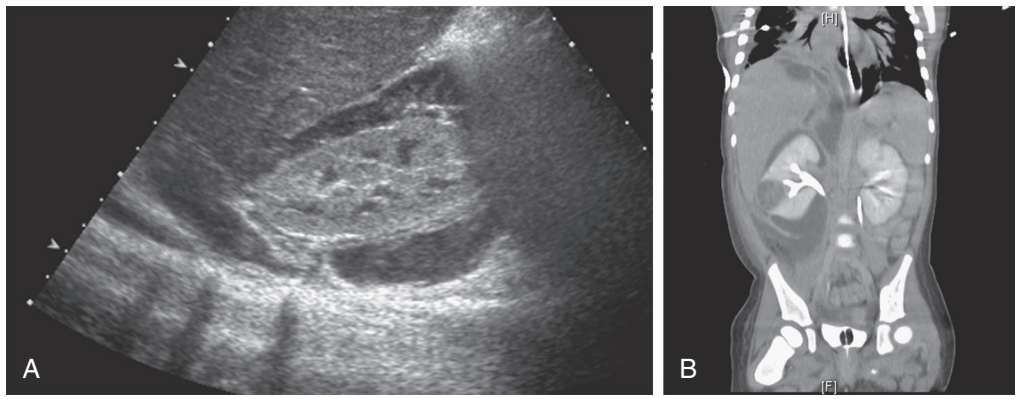
Akut hemorajik sistit, çocuklarda nadir olmakla birlikte, genellikle *E. coli*'den kaynaklanır; aynı zamanda Adenovirus tip 11 ve 21 de etken olabilir. Adenovirus sistiti erkeklerde daha sık görülür; hematüri yaklaşık 4 gün sürer ve kendi kendini sınırlar. İmmünsüpresif tedavi alan hastalar (örn. solid organ veya kemik iliği nakli) hemorajik sistit için daha yüksek risk altındadır; adenoviruslar ve poliomaviruslar (JC virus ve BK virus) bağışıklığı baskılanmış çocuklarda önemli nedenlerdendir (bkz. Bölüm 301). Enfeksiyon ile karışabilecek diğer nadir sistit tipleri arasında eozinofilik sistit veya interstisyel sistit bulunur. Eozinofilik sistitte hematüri, interstisyel sistitte irritatif işeme semptomları görülmekle birlikte idrar kültüründe üreme olmaz.

PATOGENEZ VE PATOLOJİ

İYE'lerin neredeyse tümü asendan enfeksiyonlardır. Bakteriler fekal flora kaynaklıdır, perineye kolonize olur ve üretra yoluyla mesaneye girer. Sünnetsiz erkeklerde bakteriyel patojenler, sünnet derisi altındaki floradan kaynaklanır. Bazı durumlarda, sistite neden olan bakteriler



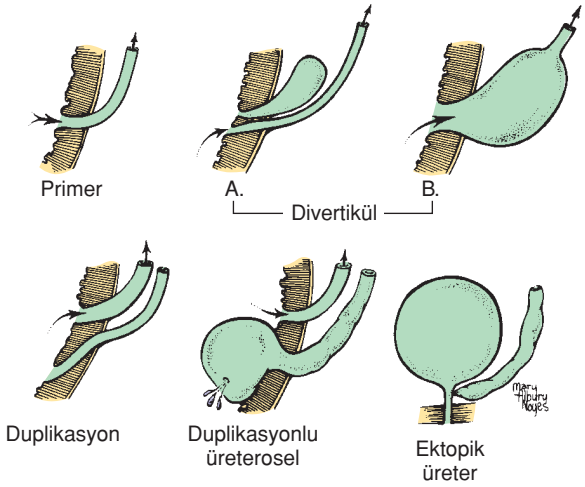
Şekil 553.3 Sağ renal apse (ok) kalın bir duvar ve düşük yoğunluk (30 HU) görülmektedir. Perinefrik yağ dokusunda enflamatuar çizgilenme vardır. *(Haaga JR, Boll DT [eds]: CT and MRI of the whole body, 6th ed, Philadelphia, 2017, Elsevier; Fig. 54-133, p. 1834.)*



Şekil 553.4 **A,** Renal ultrasonografi, metisiline dirençli *Staphylococcus aureus*'a sekonder perirenal apse olan 19 aylık kız. **B,** BT görüntüleme geniş perinefrik ve fokal intrarenal apse göstermektedir. Hastaya insizyon ve drenaj uygulandı.



Şekil 554.4 Megasistis-megaüreter sendromlu yenidoğan çocukta VCUG. Yüksek dereceli VUR'un neden olduğu masif üreteral genişlemeye dikkat ediniz. Mesane oldukça gergin. Üreteral obstrüksiyon veya nöropatik disfonksiyon yoktur.



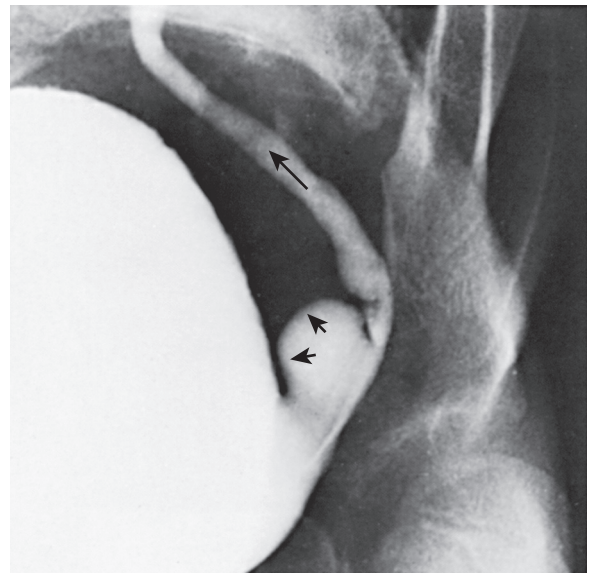
Şekil 554.5 VUR ile ilişkili üreterovezikal bileşkenin çeşitli anatomik defektleri.

lir. Bu durum, **megasistit-megaüreter sendromu** olarak adlandırılır, öncelikle erkeklerde görülür ve tek taraflı veya iki taraflı olabilir (Şekil 554. 4). Üreterlerin mesaneye reimplantasyonu ile VUR'u düzeltmek bu durumda çözüm olabilir.

Primer VUR, değişken penetrans ile birlikte otozomal dominant kalıtım gösterdiği düşünülmektedir. VUR'lu çocukların kardeşlerinin yaklaşık %35'inde VUR vardır ve VUR yenidoğan kardeşlerin yaklaşık yarısında bulunur. Bir kardeşin VUR'a sahip olma olasılığı, VUR derecesinden veya VUR'lu çocuğun cinsiyetinden bağımsızdır. VUR'lu asemptomatik kardeşlerin yaklaşık %12'sinde renal skar bulgusu vardır. Ayrıca VUR öyküsü olan kadınlardan doğan çocukların %50'sinde de VUR vardır. Amerikan Üroloji Derneği (AUA) Vezikoüreteral Reflü Kılavuzu Paneli'nde, VUR'lu çocukların kardeşlerinde, ultrasonografide renal kortikal anormallik veya renal boyut asimetrisine dair bulgu varsa veya kardeşin İYE öyküsü varsa, VCUG veya radyonüklid sistogram yapılmasının önerildiği belirtilmiştir. Aksi durumda tarama isteğe bağlıdır. Prenatal ultrasonda görülen hidronefroz veya hidroüreteronefroz VUR düşündürebilir. Primer VUR, Afrikalı Amerikalılarda nadir görülür.

Yaklaşık 125 çocuktan 1'inde üst üriner sistemde **duplikasyon** görülür, burada bir yerine iki üreter böbreği boşaltır. Duplikasyon parsiyel veya komplet olabilir. Parsiyel duplikasyonda üreterler mesaneye daha üstten açılır ve tek üreteral açıklık vardır. Komplet duplikasyonda alt kutbu drene eden üreter, üst kutbu drene eden üretere göre mesaneye daha superolateralde açılır. Alt kutbu drene eden üreter için valf benzeri mekanizma sıklıkla yeterli değildir ve VUR vakaların %50'sinde alt kutbu drene eden üreterde görülür (Şekil 554.5). VUR bazı kişilerde hem alt hem de üst sistemlerde görülür. Bazı hastalarda duplikasyon anomalisi ile üst kutup üreterinin mesanenin dışına açıldığı ektopik üreter birlikteliği görülebilir. (bkz. Bölüm 555 ve Şekil 555.6 ve 555.7). Ektopik üreter mesane boynuna açılırsa, tipik olarak obstrüktif ve reflüksif olabilir. Duplikasyon anomalileri, distal üreterin intramural kısmının kistik dilatasyonu olan üreterosel görülen çocuklarda da yaygındır. Bu hastalarda sıklıkla ilişkili alt kutup üreterde veya kontrlateral üreterde VUR görülür. Ayrıca, üreter mesane divertikülüne girerse genellikle VUR görülür (Şekil 554.6).

Meningomiyelosel (bkz. Bölüm 557 ve 609.4), sakral agenezi ve birçok yüksek imperfore anüs vakasında görülebilen **nöropatik mesanesi** olan çocukların %25'inde doğumda VUR mevcuttur. VUR posterior üretral valv saptanan erkeklerin %50'sinde görülür. Artan intravezikal basınçlı VUR (detrüsör-sfinkter uyumsuzluğu veya mesane çıkış obstrüksiyonunda olduğu gibi), enfeksiyon olmasa bile üst üriner sisteme iletilen artmış intravezikal basınç nedeniyle böbrek hasarına neden olabilir.

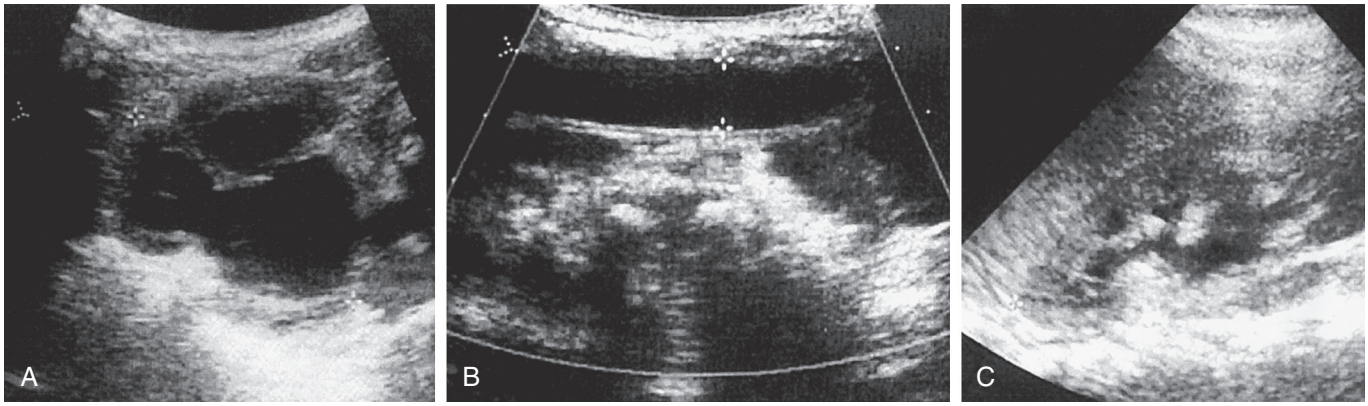


Şekil 554.6 VUR ve mesane divertikülü. VCUG sol VUR ve paraüreteral divertikülü göstermektedir.

Primer VUR, çeşitli konjenital üriner sistem anomalileri ile ilişkili olarak ortaya çıkabilir. Multikistik displastik böbrek veya böbrek agenezisi olan çocukların (bkz. Bölüm 552), %15' inde kontrlateral böbreğe ve üreteropelvik bileşke darlığı olan çocukların %10-15'inde hidronefrotik böbrek veya kontrlateral böbreğe VUR vardır.

KLİNİK BULGULAR

VUR genellikle İYE'nin değerlendirilmesi sırasında saptanır (bkz. Bölüm 553). Bu çocukların %80'i kızdır ve ortalama 2-3 yaşında tanı alırlar. Geriye kalan diğer çocuklarda, mesane bağırsak disfonksiyonu, böbrek yetmezliği, hipertansiyon veya üriner sistemin diğer şüpheli patolojik durumları değerlendirilirken VCUG yapılır. Primer VUR, antenatal hidronefroz değerlendirmesi sırasında da saptanabilir. Bu seçilmiş popülasyonda, etkilenen çocukların %80'i erkektir ve VUR derecesi genellikle İYE sonrası VUR tanısı konulan kızlardan daha yüksektir. İYE'de izole ateş veya daha sıklıkla hem ateş hem de karın ağrısı, dizüri gibi semptomlar görülebilir. Reflü ve İYE olan çocukların %50'sinde mesane ve bağırsak disfonksiyonu (kabızlık) görülebilir.



Şekil 555.12 Primer nonreflüksif megaüretere sahip yenidoğan. **A,** Renal USG evre 4 hidronefroz gösterir. **B,** Dilate üreter. Böbrek sintigrafisi, kontrlateral böbrek ile eşit fonksiyon ve diürez stimülasyonu ile yeterli drenaj gösterdi. **C,** 10 aylıkken takip USG hidronefrozun tamamen düzeldiğini göstermektedir.



Şekil 555.13 Prune Belly sendromlu 1600 gr'lık yenidoğan. Karın duvarı tonusundaki azalmaya ve derinin buruşuk görünümüne dikkat ediniz.

tedavi gerektirir. Cerrahi rekonstrüksiyonun sonuçları genellikle iyidir, ancak prognoz mevcut böbrek fonksiyonuna ve komplikasyonların gelişip gelişmemesine bağlıdır.

Diferansiyel böbrek fonksiyonu normalse (>%45) ve çocuk asemptomatikse, renal fonksiyon ve drenajı izlemek için seri USG ve periyodik diüretikli renografi ile takip ederek hastayı yönetmek güvenlidir. 4. derece hidroüreteronefrozlu çocuklarda, bu çocuklar üst üriner sistem enfeksiyonlarına yatkın oldukları için profilaktik antimikrobiyal tedavi reçete edilmelidir. Böbrek fonksiyonları bozulursa, üst üriner sistem drenajı yavaşlarsa veya İYE gelişirse üreteral reimplantasyon önerilir. Nonreflüksif megaüreteri olan çocukların yaklaşık %25'i üreteral reimplantasyon geçirir.

Prune-Belly Sendromu

Triad sendromu veya **Eagle-Barrett sendromu** olarak da bilinen Prune-Belly sendromu yaklaşık 40. 000 doğumda bir görülür ve etkilenen çocukların %95'i erkektir. Karakteristik bulguları, zayıf karın kasları, inmemiş testisler ve muhtemelen fetal yaşamda ciddi üretral ostrüksiyondan kaynaklanan üriner sistem anomalileridir (Şekil 555. 13). Oligohidramnioz ve pulmoner hipoplazi perinatal dönemde sık görülen komplikasyonlardır. Etkilenen bebeklerin çoğu ölü doğar. Üriner sistem anormallikleri arasında üreterlerin ve üst üriner sistemin masif dilatasyonu ve çok büyük bir mesane, patent urakus veya urakus divertikülü bulunur. Çoğu hastada vezikoüreteral reflü vardır. Prostatik üretra genellikle dilate olur ve prostat hipoplastiktir. Anterior üretra genişleyebilir ve bu da bir megaloüretra ile sonuçlanabilir. Nadiren, üretral darlık veya atrezi vardır. Böbrekler genellikle çeşitli derecelerde displazi gösterir ve testisler genellikle karın içindedir. Bağırsakta malrotasyon sıklıkla görülür. Kardiyak anormallikler vakaların %10'unda görülür; >%50'sinde ekstremite anormallikleri ve skolyoz dahil kas-iskelet sistemi anormallikleri vardır. Kadınlarda, üretra, uterus ve vajina anomalileri de genellikle bulunur.

Prune-Belly sendromlu birçok yenidoğan, mesane kas yapısı zayıf geliştiği ve üretra daralmış olduğu için etkili mesane boşalması konusunda zorluk çeker. Hiçbir obstrüksiyon olmadığında, tedavinin amacı antibiyotik profilaksisi ile İYE'nin önlenmesidir. Üreterlerin veya üretranın obstrüksiyonu gösterildiğinde, çocuk cerrahi düzeltme için yeterince büyüyene kadar vezikotomi gibi geçici drenaj prosedürleri böbrek fonksiyonlarının korunmasına yardımcı olabilir. Prune-Belly sendromu olan bazı çocukların klasik veya atipik PUV'leri olduğu bulunmuştur. İYE sık görülür ve derhal tedavi edilmelidir. Bu çocuklarda inmemiş testislerin orşiopeksi ile düzeltilmesi zor olabilir, çünkü testisler karın bölgesinde yüksek yerleşimlidir ve ameliyat yaşamın ilk 6 ayında en iyi sonuç verir. Karın duvarının rekonstrüksiyonu kozmetik ve fonksiyonel faydalar sağlar.

Prognoz pulmoner hipoplazi ve böbrek displazisinin derecesine bağlıdır. Prune-Belly sendromlu çocukların üçte biri ölü doğar veya akciğer hipoplazisi nedeniyle yaşamın ilk birkaç ayında ölür. Uzun süre hayatta kalanların %30 kadarı displazi veya enfeksiyon veya reflü komplikasyonlarından kaynaklanan son dönem böbrek hastalığına ilerler ve sonunda böbrek nakli gerektirir. Bu çocuklarda böbrek naklinin sonuçları iyidir.

Mesane Boynu Obstrüksiyonu

Mesane boynu obstrüksiyonu genellikle ektopik üreterosel, mesane taşı veya prostat tümörüne (rabdomiyosarkom) ikincildir. Belirtiler arasında işeme zorluğu, idrar retansiyonu, İYE ve taşma inkontinansı ile mesane distansiyonu sayılabilir. Görünür mesane boynu obstrüksiyonu PUV vakalarında yaygındır, ancak nadiren herhangi bir fonksiyonel önemi vardır. Primer mesane boynu tıkanıklığı oldukça nadirdir.

Posterior Üretral Valv

Çocuklarda ciddi obstrüktif üropatinin en sık nedeni PUV'dur ve 8000 erkek çocuktan 1'ini etkiler. Üretral valvler, prostatik üretradan eksternal üriner sfinktere distalden açılan doku yaprakçıklarıdır. Yarık benzeri bir açıklık genellikle yaprakçıkları ayırır. Valvlerin embriyolojik kökeni belirsiz olup değişen derecelerde obstrüksiyona neden olur. Hastaların yaklaşık %30'unda son dönem böbrek hastalığı veya kronik böbrek yetmezliği görülür. Prostatik üretra genişler ve mesane kası hipertrofiye uğrar. Vezikoüreteral reflü hastaların %50'sinde görülür ve distal üreter tıkanıklığı mesanenin kronik olarak distandü olması veya mesane kası hipertrofisinden kaynaklanabilir. Böbrek değişiklikleri hafif hidronefrozdan şiddetli böbrek displazisine değişkenlik gösterir. Bulguların

Tablo 562.5 Taş Büyüklüğü ve Yeri ile Primer Cerrahi Tedavi Seçenekleri

TAŞLAR	ŞOK DALGA LİTOTRİPSİ	ÜRETEROSKOPİ	PERKÜTAN NEFROLİTOTOMİ
RENAL			
<1 cm	En sık	İsteğe bağlı	İsteğe bağlı
1-2 cm	En sık	İsteğe bağlı	İsteğe bağlı
>2 cm	İsteğe bağlı	Nadir	En sık
ALT KUTUP			
<1 cm	En sık	İsteğe bağlı	İsteğe bağlı
>1cm	İsteğe bağlı	İsteğe bağlı	En sık
ÜRETERAL			
Proksimal	En sık	İsteğe bağlı	Bazen
Distal	İsteğe bağlı	En sık	Nadir

Durkee CT, Balcom A: Surgical management of urolithiasis, Pediatr Clin North Am 53:465–477, 2006.

TEDAVİ

Böbrek veya üreter taşı olan bir çocukta, taşın çıkarılıp çıkarılmayacağına karar verilmesi yeri, büyüklüğü ve bileşimi (biliniyorsa) ile tıkanıklık ve/veya enfeksiyon olup olmadığına bağlıdır. Ağrı, steroid olmayan antienflamatuar ilaçlar veya daha az sıklıkla opiatlar ile yönetilir. Küçük üreter taşları genellikle kendiliğinden geçer, ancak çocuk ciddi renal kolik yaşayabilir. Üreterin en dar kısmı üreterovezikal bileşkedir. Taşlar 5 mm'den küçükse %80-90 oranında geçecektir. Yatmadan 0.4 mg tamsulosin gibi bir α-adrenerjik bloker, taşın altındaki üreter basıncını azaltarak ve tıkanmış üreterin peristaltik kontraksiyonlarının sıklığını azaltarak taş geçişini kolaylaştırabilir. Bu müdahaleye tıbbi ekspulsif tedavi denir. Birçok vakada, üreter stentinin taştan endoskopik olarak geçmesi ağrıyı hafifletir ve taşın geçmesine izin vermek için üreteri yeterince genişletir. Ürik asit taşı olan çocuklar veya furosemid ile ilişkili taşı olan çocuklarda, alkali tedavi etkili olabilir.

Taş geçmezse veya geçme olasılığı düşükse veya ilişkili idrar yolu enfeksiyonu varsa, çıkarılması gerekir (Tablo 562.5). Esnek veya sert bir üreteroskop ile holmiyum lazer kullanan mesane, üreter ve küçük renal pelvik taşların litotripsisi oldukça etkilidir. Ekstrakorporeal şok dalgası litotripsi, böbrek ve üreter taşı olan çocuklara başarılı bir şekilde uygulanmıştır ve başarı oranı %75'in üzerindedir. Başka bir alternatif, böbrek toplayıcı sistemine perkütan olarak girilerek taşların ultrasonik litotripsi ile parçalandığı perkütan nefrostolitotomidir. Bu yöntemlerin başarısız olduğu durumlarda, laparoskopik çıkarma bir alternatiftir; bu prosedür da Vinci robotu kullanılarak gerçekleştirilebilir

Tablo 562.6 Metabolik Anormalliklerin Neden Olduğu Ürolitiyazis İçin Önerilen Tedavi

METABOLİK ANORMALLİK	BAŞLANGIÇ TEDAVİSİ	İKİNCİ BASAMAK TEDAVİ
Hiperkalsiüri	Diyet Na^+ 'nın azaltılması Diyet kalsiyum önerilen günlük alım kadar (RDA) Tiyazidler	Potasyum sitrat Nötral fosfat
Hiperoksalüri	Diyet oksalatın ayarlanması Potasyum sitrat	Nötral fosfat* Magnezyum Pridoksin*
Hipositrik asidüri	Potasyum sitrat Bikarbonat	
Hiperürikozüri	Alkalinizasyon	Allopurinol
Sistinüri	Alkalinizasyon Diyet Na^+ 'nın azaltılması	Tiopronin (Thiola) D-penisillamin Kaptopril

*Primer hiperoksalüride başlangıç tedavisi.
RDA, önerilen diyet miktarı.
Milliner DS: Urolithiasis. In Avner ED, Harmon WE, Niaudet P, editors: Pediatric nephrology, ed 5, Philadelphia, 2004, Lippincott Williams & Wilkins, p. 1104.

TAŞ OLUŞUMUNU ÖNLEME

Ürolitiazisli çocuklarda altta yatan metabolik bozukluk ele alınmalıdır (Tablo 562. 6). Taş, idrardaki belirli maddelerin yüksek konsantrasyonlarından kaynaklandığından, yüksek bir sıvı alımını ve yüksek idrar çıkışını sağlamak, sıklıkla başka taşları önlemede etkili bir yöntemdir. Yüksek sıvı alımına geceleri devam edilmelidir ve genellikle çocuğun idrara çıkması ve daha fazla su içmesi için geceleri en az bir kez kalkması gerekir. Taş hastalığı görülen ergen hastalarda yaz aylarında daha fazla olmak üzere günlük 2-2.5 L sıvı alımı önerilir.

Tuzlu, işlenmiş gıdaların artan tüketimi nedeniyle çocuklarda diyet sodyum alımı önemli ölçüde artmıştır. Yüksek sodyum alımı, üriner kalsiyum atılımını arttırır ve hipositratüriye neden olabilir. Ek olarak, artan tuz alımı metabolik asidozu tetikler. Asit yükünü telafi etmek için böbrekler, idrar sitratı dahil olmak üzere anyonları korur, bu da hipositraturiye katkıda bulunur. Diyet sodyum alımının azaltılması ve potasyum alımının artırılması endikedir.

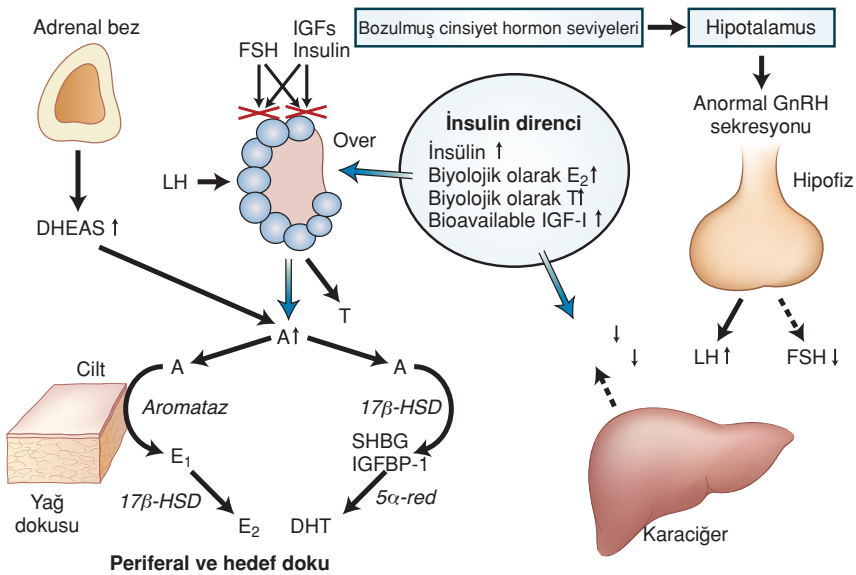
Mantığa aykırı olmasına rağmen, kalsiyum taşlarının tedavisinde düşük kalsiyum diyetleri, normal miktarda kalsiyum ve sınırlı miktarda sodyum ve hayvansal protein içeren diyetlerden daha az etkilidir. Düşük sodyum, düşük proteinli diyetler idrar kalsiyumunu ve oksalat atılımını azaltır. Taş hastalığı olan çocuklar aşırı kalsiyum alımından kaçınmalıdır. Bununla birlikte, çocuklar kemik gelişimi için kalsiyuma ihtiyaç duyarlar ve günlük kalsiyum alımı için öneriler yaşa göre değişir. *Sonuç olarak, çocuklarda kalsiyum kısıtlamasından kaçınılmalıdır.* Ayrıca tiyazid diüretikleri böbrek kalsiyum atılımını azaltır. Kalsiyum taşlarının bir inhibitörü olan potasyum sitratın 1-2 mEq/kg/gün dozda eklenmesi faydalıdır. Mükemmel bir sitrat kaynağı limonatadır, çünkü 120 ml limon suyu 84 mEq sitrik asit içerir. Günlük 2 litre su ve 120 ml limon suyunun şeker eklenmiş karışımı idrar sitrat seviyesini önemli ölçüde arttırır. Zor vakalarda, az tolere edilmesine rağmen nötral fosfat da verilmelidir.

Ürik asit taşı olan hastalarda allopurinol etkilidir. Allopurinol, bir ksantin oksidaz inhibitörüdür ve hem ürik asit hem de 2,8-dihidroksiadeninin üretimini azaltmada etkilidir ve her iki taş türünün tekrarlamasını kontrol etmeye yardımcı olabilir. Ek olarak, sodyum bikarbonat veya sodyum sitrat ile idrar alkalinizasyonu faydalıdır. İdrar pH değeri ≥6.5 olmalıdır ve evde aile tarafından takip edilebilir.

Yüksek idrar pH'ının korunması sistin taşlarının tekrarlanmasını da önleyebilir. İdrar pH >7.5 olduğunda sistin çok daha çözünür ve idrarın sodyum bikarbonat veya sodyum sitrat ile alkalinizasyonu etkilidir. Bir başka önemli ilaç, sistein veya homosisteine bağlanan ve ürünün çözünürlüğünü arttıran bir şelatör madde olan D-penisilamin'dir. Birçok

Tablo 567.1 Polikistik Over Sendromu için Tanı Kriterleri

ULUSAL SAĞLIK KRİTERLERİ ENSTİTÜLERİ (NATIONAL INSTITUTES OF HEALTH CRITERIA)	ROTTERDAM KRİTERLERİ	ANDROJEN FAZLALIĞI TOPLULUĞU (ANDROGEN EXCESS SOCIETY)
Oligoovülasyon veya anovulasyon *ve* Klinik veya biyokimyasal hiperandrojenizm	Aşağıdakilerin 3 tanesinden ikisi: Oligoovülasyon veya anovülasyon Ultrasonografide polikistik over (12 veya daha fazla folikül tek bir overde veya tek bir over hacmi >10 mm^3) Klinik ve/veya biyokimyasal hiperandrojenizm	Klinik veya biyokimyasal hiperandrojenizm ve aşağıdakilerden en az 1 tanesi: Polikistik yumurtalıklar veya Oligoovülasyon veya Anovülasyon



Şekil 567.1 Polikistik over sendromunda (PKOS) patolojik mekanizmalar. Over folikülünün folikül uyarıcı hormonun (FSH) fizyolojik miktarlarına yetersiz in vivo yanıtı, FSH ile ilişkili sinyal yolları ve insülin benzeri büyüme faktörleri (IGF'ler) veya insülin arasındaki bozulmuş etkileşim PKOS'ta anovülasyondan sorumlu önemli bir kusur olabilir. İnsülin ve biyolojik olarak aktif (bioavailable) östradiol (E2), testosteron (T) ve IGF-1'in artan dolaşım ve doku düzeyleriyle ilişkili insülin direnci, bazı dokularda anormal hormon üretimine yol açar. Lüteinize edici hormonun (LH) aşırı salgılanması ve hipofizden FSH salgılanmasının azalması, karaciğerde seks hormunu bağlayan globulin (SHBG) ve IGF bağlayıcı protein 1'in (IGFBP-1) azalması, dehidroepiandesteron sülfat'ın (DHEAS) adrenal sekresyonunun artması, ve artmış overyan androstenedion (A) sekresyonu mekanizmalarının tamamı PKOS'ta anoluvasyon ve androjen fazlalığı oluşmasına neden olur. Aşırı miktarda E2 ve T, öncelikle A'nın periferik ve hedef dokulardaki dönüşümünden kaynaklanır. T, güçlü steroidler olan estradiol veya DHT'ye (dihidrotestosteron) dönüştürülür. İndirgeyici 17p-hidroksisteroid dehidrojenaz (17p-HSD) enzim aktivitesi, birden çok fonksiyona sahip genin portein ürünleri ile sağlanabilir; 5α-redüktaz en az iki gen tarafından kodlanır, aromataz tek bir gen tarafından kodlanır. GnRH, gonadotropin salgılatıcı hormon. *(Bulun SE: Physiology and pathology of the female reproductive axis. In Melmed S, Polonsky KS, Larsen PR, editors: Williams textbook of endocrinology, ed 13, Philadelphia, 2016, Elsevier, Fig 17-30.)*

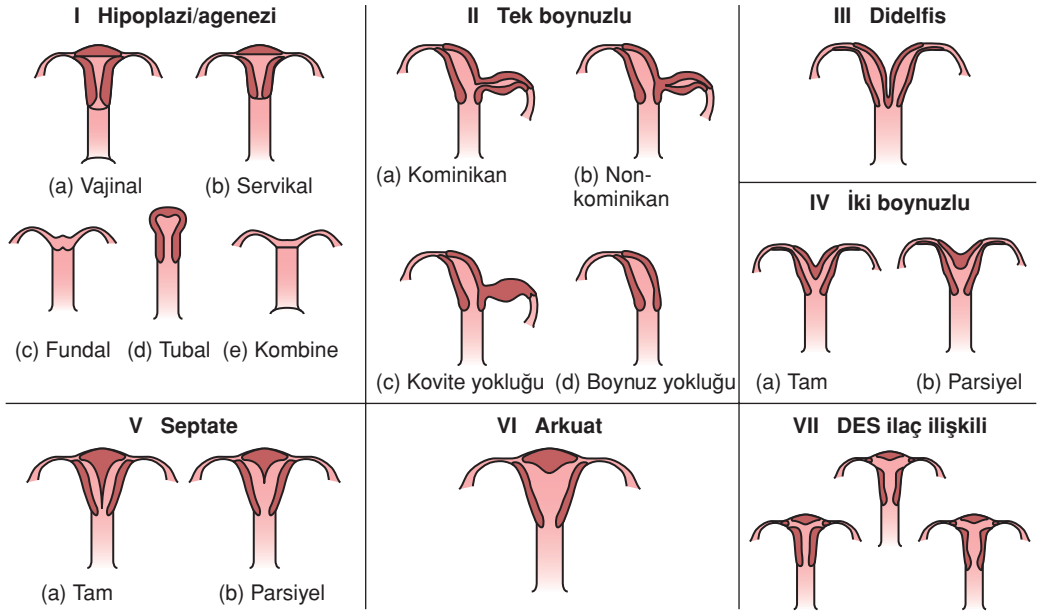
prosedürler (overyan kama rezeksiyonu veya laparoskopik ablatif prosedürler), dolaşımdaki androjen seviyelerini azaltır ve sıklıkla overyan siklusu tekrar düzeltir. Hiperandrojenik konjenital veya erişkin başlangıçlı adrenal hiperplazi hastalarında, PKOS benzeri over disfonksiyonu görülür, glukokortikoid tedavisi ile *adrenal kaynaklı* androjenler azaltılarak geri döndürülebilir. Tüm PKOS vakalarının patofizyolojisinde androjen fazlalığının primer rolü olası görünmemektedir; birçok hastada çok az hiperandrojenizm vardır ve androjen fazlalığının ortadan kaldırılması (gonadotropin salgılatıcı hormon agonistleri ile), PKOS ilişkili insülin direncini etkilemez.

İnsülin direnci, PKOS'lu kadınlar arasında vücut kitle indeksi (VKİ) hesaba katıldığında bile kontrollerden daha yüksek ve daha sıktır. İnsülin, overde androjen üretimini doğrudan arttırır ve karaciğerde seks steroid bağlayıcı globulin üretiminin baskılanması yoluyla serbest testosteron seviyelerinin yükselmesine neden olur. İnsülin düzeylerini düşürebilen insülin duyarlılığını arttırıcı ajanlar ile tedavi, androjen fazlalığını bir miktar azaltma ve bazı hastalarda normal ovulasyonu sağlama ile ilişkilidir. İnsülin direncinin vücut ağırlığı ile ilişkisi, kilo alan bazı kadınlarda PKOS görünümünün özelliklerinin ortaya çıkmasını ve etkilenmiş kadınlardan kilo verenlerde PKOSun düzelmesini açıklayabilir.

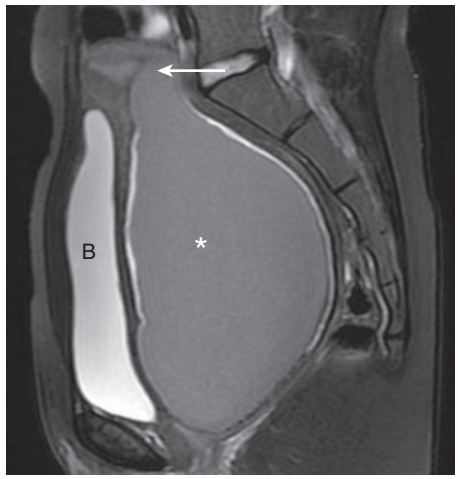
Klinik Bulgular

Hayat boyu devam eden bir hastalık olan PKOS genellikle puberte ilerledikçe kendini gösterir, başlangıcı daha sonra, genç yetişkinlik döneminde ortaya çıkabilir. Klinik özellikleri menstrüel anormalliklerin ve hiperandrojenizmin belirtileridir, ancak hastalığın şiddeti değişkendir (Tablo 567.2). Ovulasyon tipik olarak düzensizdir veya yoktur, dolayısı ile adet de düzensizdir veya yoktur. Menstrüel kanama meydana geldiğinde, uzun süredir karşılanmamış endometrial büyümeden kaynaklanan, genellikle şiddetli ve/veya uzun süren anovulatuvar kanama olabilir. Bundan farklı olarak, önceki ovulasyonun bir sonucu olarak kanama nispeten normal karakterde olabilir. Karşılanmamış östrojenin eşlik ettiği uzun anovulasyon dönemleri, endometriyal hiperplazi için bir risk faktörüdür ve daha şiddetli premalign ve malign değişiklikler meydana gelebilir. Hiperandrojenizm en çok, miktar ve lokalizasyonuna göre derecelendirilen aşırı erkek tipi kıllanmanın olduğu hirsutizm olarak bulgu verir (Şekil 567.2).

Adolesanlarda PKOS tanısı, menarş sonrası ilk 2 yılda gelişimsel olarak normal olan anovulatuvar adet döngülerinin düzelmemesiyle konabilir. Daha az sıklıkla, primer amenore ile tanı konulur. Serum androjen seviyeleri yükselebilir ve androjen fazlalığının klinik bulguları yaygındır; ancak pubertenin normal androjenik belirtilerinin (akne,



Şekil 569.2 American Society of Reproductive Medicine tarafından geliştirilen müllerian kanal anomalilerinin sınıflandırma sistemi. (Gholoum S, Puligandla PS, Hui T, et al: Management and outcome of patients with combined vaginal septum, bifid uterus, and ipsilateral renal agenesis [Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome]. J Pediatr Surg 41:987–992, 2006, Fig. 3.)



Şekil 569.3 Pelvik MRG'de sagittal kesitte görülen, (yıldızlı) büyük hacimde hematokolpos. B, Mesane; ok, hematometra.

Adolesan hastalar müllerian anomali nedeniyle acil değerlendirme ve cerrahi tedavi gerektiren çıkış yolunda akut tıkanıklık ile başvurabilirler. Kadınların küçük bir yüzdesi, üretral açı değişikliği veya sakral pleksus üzerindeki basınçtan kaynaklanan eş zamanlı idrar retansiyonu ile başvurabilir. Herhangi bir yaştaki bir hastada tıkanıklıktan kaynaklanan abdominopelvik ağrı artmadan önce idrar yapmada duraksama ve tam boşaltamama semptomları mevcut olabilir. Adet gören bazı adolesanlar, uterus didelfis ile birlikte kör sonlanan hemivajina ve ipsilateral renal agenezi **(OHVIRA)** nedeniyle adet dönemlerinde artan siklik abdominopelvik ağrı ile başvurabilir.

LABORATUVAR BULGULARI

Tanıya yardımcı olmak için ultrason, histerosalpingogram, sonohisterografi (salin infüzyon sonografi) ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) gibi çeşitli radyografik çalışmalar sıklıkla kombinasyon halinde kullanılmıştır. Tarihsel olarak laparoskopi ve histeroskopi, müllerian anomalilerin değerlendirilmesi için altın standarttı; ancak zaman içinde değişti. Siklik ağrı, pelvik kitle veya amenoresi olan genç bir adolesan için en az invaziv olan başlangıç çalışması pelvik ultrason olacaktır; *MRG, görüntüleme standardı olarak kabul edilir ve noninvaziv, yüksek kaliteli olması nedeniyle kompleks anomaliler için en uygunudur.* MRG, müllerian anomalileri değerlendirmek için kullanılan en hassas ve spesifik görüntüleme tekniğidir, çünkü neredeyse tüm reproduktif yapıları, kan akışını, dış konturları, T2 ağırlıklı görüntülerde bağlantı bölgesi çözünürlüğünü ve ilişkili renal ve diğer anomalileri görüntüleyebilir. MRG ayrıca çok düzlemli görüntü kapasitesi ve yüksek uzaysal çözünürlüğü nedeniyle cerrahi bulgularla yüksek bir korelasyona sahiptir. Üç boyutlu ultrason bir diğer yararlı tanı aracıdır ve geleneksel pelvik ultrason ve histerosalpingogramdan daha üstün olabilir, ancak kolayca ulaşılamayabilir. Uterusun dış konturunun değerlendirilmesi, uterin anomali tiplerini ayırt etmek için önemlidir. Bu genellikle uterus kavitesi, dış kontur ve olası tubal açıklık için radyolojik yöntemlerin bir kombinasyonunu gerektirir. Ortaya çıkış şekline bağlı olarak tanısal laparoskopi veya histeroskopi gerekebilir; ancak MRG ve diğer görüntüleme yöntemlerinin ilerlemesi ile daha az kullanılmaları gerekmektedir.

Müllerian anomalilerin tanısı fizik muayene, pelvik ultrasonla birlikte olan veya olmayan MRG ve ilişkili anomaliler için böbrek ve iskelet incelemelerini içermelidir. Müllerian anomalisi olanların %30-40'ında böbrek anomalileri gösterilmiştir ve %10-15'i iskelet anomalileri ile ilişkilidir. Tek taraflı renal agenezi hastaların % 15'inde ortaya çıkar. En yaygın iskelet anomalileri vertebral anomalilerdir. Hastalar genellikle normal dişi karyotipine sahiptir (46, XX), ancak zaman içerisinde %5-8'inde ailesel ayrımlar ve gen mutasyonları ve/veya anormal karyotipler bildirilmiştir (Tablo 569.2). Malformasyonların çoğu, poligenik bir mekanizma ve multifaktöriyel etiyoloji ile sporadiktir.

UTERİN ANOMALİLER

Uterusun anormal gelişimi simetrik veya asimetrik ve/veya obstrükte veya non-obstrükte olabilir. Hastalar primer amenore ile başvurabilir veya düzensiz veya düzenli menstrüel sikluslara sahip olabilir. Asemptomatik pelvik kitle veya dismenore olabilir. Adolesanlarda ve yetişkinlerde, gebelik kaybı uterus anomalisinin ilk şüphesine neden olabilir. Spesifik anomali için tedavi oldukça spesifiktir.

Septat Uterus

Uterin septum, tüm anomalilerin yarısından fazlasını oluşturan en yaygın müllerian anomalidir ve en yaygın yapısal uterin anomalidir. İki müllerian kanal orta hatta birleştikten sonra, endometriyal boşlukları birleştirmek için rezorpsiyon meydana gelmelidir; bu sürecin başarısızlığı bir dereceye kadar uterin septum ile sonuçlanır. Fundusun hemen

kafa travması, psikiatrik hastalık, uzamış bulantı, pnömoni, tüberküloz menenjiti ve AIDS ile beraber oluşabilir ve generalize nöbeti izleyen postiktal dönemde de meydana gelebilir (Tablo 573.3). UAHSS, hipotalamik-hipofizer cerrahiye üç evreli cevabın hiponatremik olan ikinci evresinin nedenidir. UAHSS, cerrahiden bir hafta sonra hastaların yüzde 35'inde görülmüştür ve hücre ölümüyle birlikte "retrograd" nöronal dejenerasyon ve vazopressin salınımının sonucu olabilir. Okskarbazepin, karbamazepin, klorpropamid, vinblastin, vinkristin ve trisiklik antidepresanların arasında bulunduğu ilaçların vazopressin salgılanmasını arttırarak veya vazopressin etkisini taklit ederek, hiponatremiye neden olduğu gösterilmiştir.

Tablo 575.1 Hiponatremi Ayırıcı Tanısı

HASTALIK	İNTRAVASKÜLER VOLÜM DURUMU	İDRAR SODYUMU
Sistemik dehidratasyon	Düşük	Düşük
Azalmış efektif plazma hacmi	Düşük	Düşük
Primer tuz kaybı (renal olmayan)	Düşük	Düşük
Primer tuz kaybı (renal)	Düşük	Yüksek
UAHSS	Yüksek	Yüksek
Serebral tuz kaybı	Düşük	Çok yüksek
Azalmış serbest su klirensi	Normal veya yüksek	Normal veya yüksek
Primer polidipsi	Normal veya yüksek	Normal
Koşucu hiponatremisi	Düşük	Düşük
NUADS	Yüksek	Yüksek
Psödohiponatremi	Normal	Normal
Yalancı hiponatremi	Normal	Normal

NUADS, Nefrojenik Uygunsuz Antidüirez Sendromu; UAHSS Uygunsuz antidüretik hormon salınımı sendromu

Nefrojenik Uygunsuz Antidüirez Sendromu

Vazopressin V2 reseptörü genindeki, *AVPR2*, fonksiyon kazandırıcı mutasyonlar UAHSS benzeri klinik tabloyla başvuran vazopressin düzeyi ölçülemeyen erkek süt çocuklarında tanımlanmıştır. Aquaporin-2 genindeki, *AQP2*, aktive edici mutasyonlar da henüz tanımlanmamış olmakla birlikte aynı sendroma sebep olabilir.

Sistemik Dehidratasyon

Sistemik dehidratasyon başlangıç bulguları genellikle hipernatemi ve hiperosmolalitedir, bu durum daha sonra vazopressin salgılanmasının etkinleşmesine ve su atılımında azalmaya yol açar. Dehidratasyon ilerledikçe hipovolemi ve/veya hipotansiyon, vazopressin salınımı için büyük bir uyarıcı haline gelir ve serbest su klirensini daha da azaltır. Aşırı su alımıyla birlikte devam eden tuz kaybı da hiponatremi yapabilir. Primer böbrek hastalığı veya diüretik tedavisi olmadıkça, idrar sodyum atılımı; glomerüler filtrasyon hızının azalması ve eş zamanlı renin-anjiotensin aldosteron sisteminin aktivasyonuna bağlı olarak düşüktür (genellikle <10 mEq/L).

Primer Tuz Kaybı

Hiponatremi, böbreğe (doğuştan polikistik böbrek hastalığı, akut interstisyel nefrit, kronik böbrek yetmezliği), mide-bağırsak sistemine (gastroenterit) ve ter bezlerine (kistik fibrozis) özgü bozukluklarda görülen sodyum klorürün primer olarak kaybından kaynaklabilir.

Hiponatremi sadece tuz kaybından kaynaklanmaz, tuz kaybı ayrıca hipovolemiye de neden olarak vazopressin artışına yol açar. Mineralo-

Tablo 575.2 Uygunsuz Antidiüretik Hormon Sendromu, Serebral Tuz Kaybı ve Santral Diyabetes İnsipidus'u Birbirinden Ayıran Klinik Parametreler

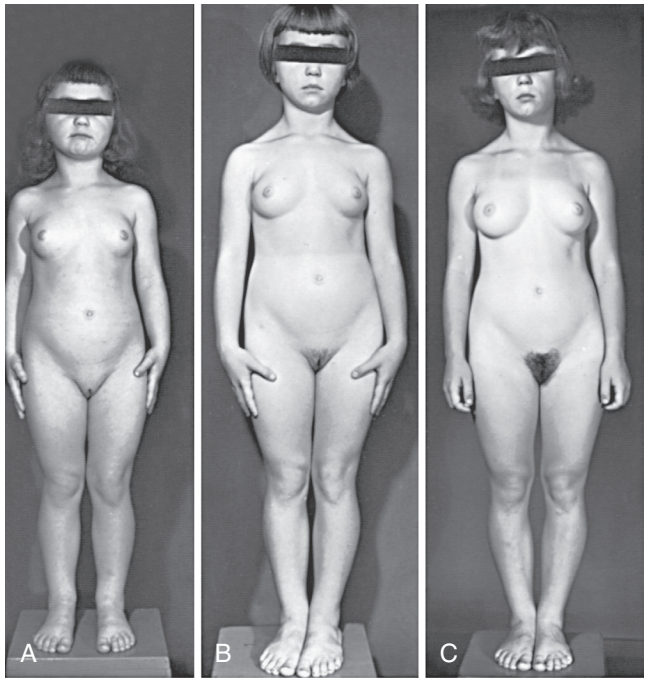
KLİNİK PARAMETRE	UAHSS	SEREBRAL TUZ KAYBI	SANTRAL Dİ
Serum sodyum	Düşük	Düşük	Yüksek
İdrar çıkışı	Normal veya yüksek	Yüksek	Yüksek
İdrar sodyum	Yüksek	Çok yüksek	Düşük
İntravasküler hacim durumu	Normal veya yüksek	Düşük	Düşük
Vazopressin düzeyi	Yüksek	Düşük	Düşük

Dİ, diyabet insipidus; UAHSS, uygunsuz antidüretik hormon salınımı sendromu

Tablo 575.3 Uygunsuz Antidüretik Hormon Sendromuyla İlişkili Bozukluklar

KARSİNOMLAR	AKCİĞER HASTALIKLARI	SANTRAL SİNİR SİSTEMİ BOZUKLUKLARI	DİĞER BOZUKLUKLAR
Timoma	Viral pnömoni	Ensefalit (viral veya bakteriyel)	AIDS
Lenfoma	Bakteriyal pnömoni	Menenjit (viral, bakteriyel, tüberkülöz, mantar)	Uzamış egzersiz
Ewing sarkomu	Akciğer apsesi	Kafa travması	İdiopatik (yaşlı bireylerde)
Orofaringeal	Tüberküloz	Beyin apsesi	Nefrojenik
	Aspergilloz	Guillain-Barré sendromu	Akut intermitan porfirya
	Pozitif basınçlı solunum	Subaraknoid kanama veya subdural hematom	
	Astım	Serebellar veya serebral atrofi	
	Pnömotoraks	Kavernöz sinüs trombozu	
	Kistik Fibroz	Yenidoğan hipoksisi	
		Shy-Drager sendromu	
		Kayalık Dağlar benekli ateşi	
		Alkol yoksunluğu deliryumu	
		Serebrovasküler olay (serebral tromboz ya da kanama)	
		Akut psikoz	
		Periferik nöropati	
		Multipl skleroz	

Verbalis JG: Disorders of water balance. In Skorecki K, Chertow GM, Marsden PA, et al, editors: Brenner & Rector's the kidney, ed 10, Philadelphia, 2016, Elsevier. Table 16.6



Şekil 578.1 İdiyopatik santral erken pubertenin doğal gidişi. Hasta (A) $3_{11/12}$ (B) $5_{8/12}$ ve (C) $8_{1/2}$ yaşlarında. Meme gelişimi ve vajinal kanama $2_{1/2}$ yaşında başladı. Kemik yaşı $3_{11/12}$ yaşındayken $7_{1/2}$'ydi sekiz yaşındayken 14'tü. Zekası ve diş yaşı kronolojik yaşına göre normaldi. Büyüme 10 yaşında tamamlandı; son boyu 142 cm'idi (56 inç). Hasta tıbbi desteğe başvurusundan itibaren herhangi faydalı bir tedavi mevcut değildi.

Osseöz olgunlaşma değişken derecelerdedir ve sıklıkla iki ile üç SD'nin üzerindedir. Pelvik ultrasonografi, kızlarda overlerin artan büyümesini ve ardından fundus ile daha sonrasında bütün uterusun pubertal büyüklüğüne erişmesini ortaya koyar. MRG tarama genellikle hipofiz bezinin normal pubertede olduğu gibi fizyolojik büyümesini ortaya koyarken bazen de SSS patolojilerinin varlığını gösterebilir (Bkz. Bölüm 578.2).

AYIRICI TANI

Erkeklerde ve hızlı meme gelişimi görülen, östradiolü 30 pg/ml'den yüksek olan ve altı yaşından küçük kızlarda santral erken cinsel gelişimin organik SSS nedenlerinden kaynaklanması daha olasıdır. Bu sınıftaki tüm çocukların MRG taramayla beyin ve hipofiz bezi değerlendirilmelidir. Altı yaşından büyük çocuklarda beyin görüntülemesi kriterleri tartışmalı bile olsa bazı uzmanlar SEP'i olan *bütün çocuklara* MRG taraması önermektedir.

Gonadotropin bağımsız izoseksüel erken puberte ayırıcı tanılar arasında düşünülmelidir (Bkz. Tablo 578.1 ve 578.2). Kızlar için over tümörleri, otonom olarak çalışan over kistleri, feminizan, McCune-Albright sendromu ve eksojen östrojen kaynakları ayırıcı tanılar arasında bulunur. Erkeklerde ayırıcı tanıda konjenital adrenal hiperplazi, adrenal tümörler, Leydig hücreli tümör, insan koriyonik gonadotropin (hCG) üreten tümörler, eksojen androjen maruziyeti ve ailevi erkek sınırlı erken puberte düşünülmelidir.

TEDAVİ

Erken puberteye ilerleyen neredeyse tüm erkeklerin ve kızların geniş alt grubu tedavi adaylarıdır. Yavaş ilerleyen SEP'i olan kadınlar, GnRH agonist tedavisinin boyun prognozuna faydası gösterilmemiştir.

Tablo 578.2 Erken Cinsel Gelişimin Ayırıcı Tanıları

BOZULUK	PLAZMA GONADOTROPİNLERİ	GNRH'YA LH CEVABI	SERUM SEKS STEROİD DÜZEYİ	GONAD BÜYÜKLÜĞÜ	DİĞER
GONADOTROPİN BAĞIMLI					
Gerçek (santral) erken puberte	Belirgin LH atımları ("GnRH pulse generator" prematür etkinleşmesi)	Pubertal LH cevabı uyku sırasında başlar	Östojen ve testosteron puberte düzeyinde	Normal puberte testis veya over ile uterus büyüklüğü	MRG ile diğer SSS tümörleri ve anormallikleri dışlanır
GONADOTROPİN BAĞIMSIZ					
Erkekler					
Erkeklerde koriyonik gonadotropin salgılayan tümörler	Yüksek hCG, düşük LH	Puberte öncesi LH cevabı	Testosteron puberte düzeyinde	Testisler hafif ile orta düzgün biçimde artmış	Hepatomegali hepatomblastom düşündürebilir; koriyonik gonadotropin salgılayan tümörden şüphelenilirse beyin MR görüntülemesi
Erkeklerde Leydig hücreli tümör	Baskılı	LH cevabı yok	Yüksek testosteron	Düzensiz, asimetrik testis büyümesi	
Ailesel, erkeklerle sınırlı erken puberte (FMPP, "testotoksikoz"	Baskılı	LH cevabı yok	Testosteron puberte düzeyinde	Testisler simetrik ve >2.5 cm yalnız pubertal gelişimde beklenenden küçük ;spermatogenez gerçekleşir	LHCG reseptörlerini aktive edici mutasyon; otozomal dominant aktarım
Virilizan konjenital adrenal hiperplazi	Puberte Öncesi	Puberte öncesi cevabı	CYP21 eksikliğinde 17-OHP artmış veya CYP11B1 eksikliğinde 11-deoksikortizol artmış	Puberte öncesi testisler	Otozomal resesif, değişken yaş/ciddiyet başlangıcı; CYP21 eksikliğinde tuz kaybı CYP11B1 eksikliğinde hipertansiyon görülebilir
Virilizan adrenal tümör	Puberte öncesi	Puberte öncesi cevabı	Yüksek DHEAS, DHEA ve/veya androstenedion düzeyleri	Puberte öncesi testisler	BT, MRG veya karın US

Devam ediyor

sekiz yılı geçmediyse, DHEAS genellikle artar, adrenarş basitçe gecikebilir (gecikmiş adrenarş). Bununla birlikte kemik yaşı ilerlerse androjen üretiminde bir kusur vardır. Ek olarak, bir enzim eksikliği nedeniyle androjen sentezinde kalıtsal bir problem olabilir veya adrenal bez otoimmün, enfeksiyöz veya hipoksik hasara bağlı zarar görmüş olabilir. İkinci durumlarda, diğer adrenal yetmezlik belirtileri de olacaktır.

GECİKMİŞ PUBERTEYE TANISAL YAKLAŞIMI

Normal bir büyüme hızıyla birlikte gecikmiş, ancak tamamen yok olmayan puberte ve aile öyküsünde "geç açılma" olması en sık karşılaşılan büyüme ve pubertenin yapısal gecikmesi tanısını düşündürür. Hastanın kemik yaşıyla puberte durumunun ilişkili olması klinik izlenimi doğrular: başka bir test gerekli değildir.

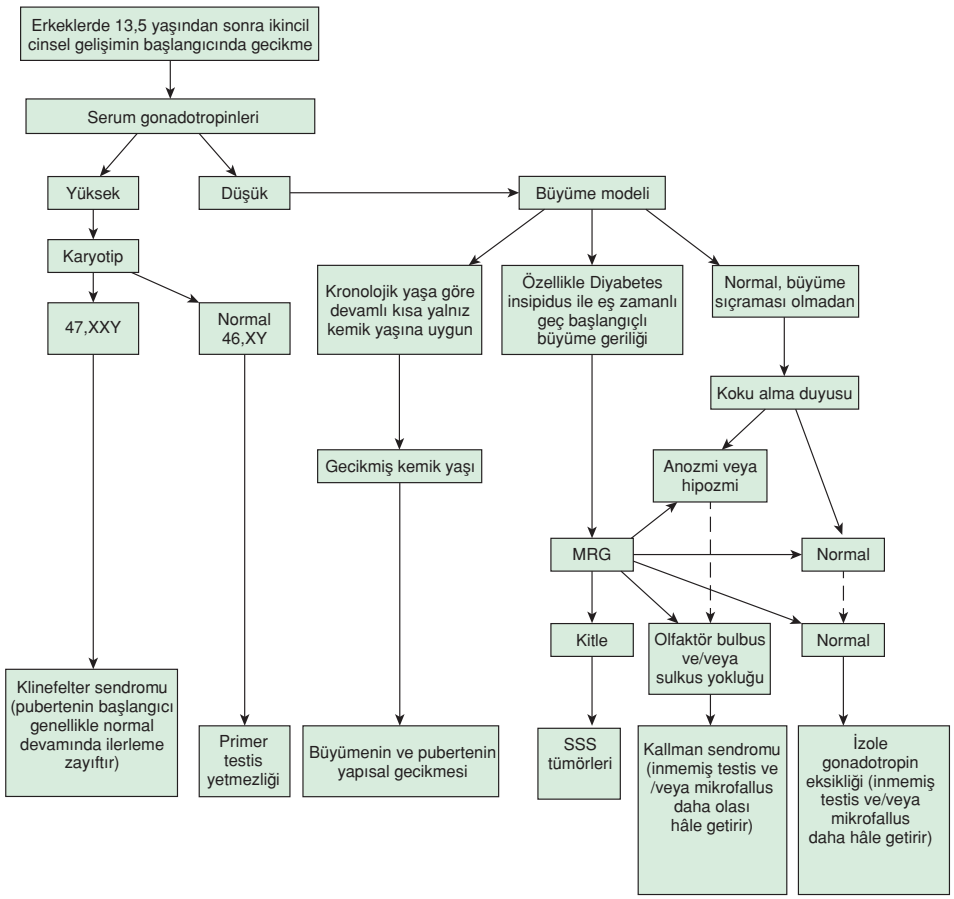
İlk değerlendirme aşağıdakileri içermelidir:

- Tıbbi öykü: travma, hastalık, ilaçlar (örn. uyarıcılar, kemoterapi), radyasyon, enfeksiyon, yetersiz beslenme, otoimmün sorunlar, orak hücreli hastalığı durumu, stresler, büyüme kaydı, galaktozemi
- Belirtilerin gözden geçirilmesi: görme bozuklukları, baş ağrısı, kusma, kokuları tespit edememe (hipozmi veya anozmi), androjen bulgularının başlangıç yaşı, östrojen bulgularının başlangıç yaşı, doğumda küçük genitalya, hiperpigmentasyon gibi primer adrenal yetmezlik bulguları, deodorant ihtiyacı, daha sık saçlarını yıkama ihtiyacı
- Aile öyküsü: anne-babaların büyüme ve puberte gelişimi zamanlaması; gecikmiş gelişimi olan kardeşleri ve kuzenleri
- Fizik muayene: kronik hastalık bulguları, sıcaklık, tansiyon, boy, ağırlık, baş çevresi, diş yaşı, esmerleşme (hiperpigmentasyon), pubik ve aksiller kıllanma, yetişkin vücut kokusu, deri ve saç yağlanması, görme alanı, optik diskler, kokuları saptama yeteneği, meme gelişimi, vajinal kornifikasyon/akıntı, penis büyüklüğü, skrotal gelişim, testis hacimi, pubik kıllanma evresi, nörolojik durum, duygulanım veya ruh hali, zihinsel yetenekler, dismorfik özellikler

İlk laboratuvar değerlendirmesi kronik hastalık taramasını (tam kan sayımı, biyokimya profili, sedimentasyon hızı), hipotirodizmi (serbest tiroksin ve TSH) ile hiperprolaktinemiyi (prolaktin düzeyi) içerir. Büyüme yavaşsa, klinisyen insülin-benzeri büyüme faktörü 1 düzeyini ölçmelidir ve büyüme hormonunu test etmeyi düşünmelidir. Klinisyen erkeklerde testosteron, kadınlarda östradiol düzeylerini ölçmelidir.

Rastgele FSH ile LH ölçümleri ve GnRH uyarı testinin sonuçları hipogonadtropik hipogonadizm ile primer gonadal yetmezlik arasında ayrım yapabilir (Şekil 578.6. ve 578.8). Yüksek gonadotropin düzeyleri primer gonadal yetmezlik tanısını destekler. Daha sonra kromozom karyotipleme yapılır (Erkeklerde klinifelter sendromu ve kızlarda Turner sendromu). GnRH uyarı testiyle bir ile iki saat boyunca serum LH düzeylerinin ölçümü, sıklıkla uygulanır. Testin yapılma gerekçesi pubertedeki bir çocukta başlangıç serum LH düzeyinde önemli bir artış olmasına dayanır. Ne yazık ki, GnRH testi yapısal gecikme ile hipogonadotropik hipogonadizmi her iki durumda da LH yanıtı gonadotropların endojen GnRH tarafından uyarılmamasına ikincil olarak körelmiştir. Bununla birlikte yapısal gecikmesi olan çocuk en sonunda GnRH uyarı testine yeterli pubertal cevabı geliştirir.

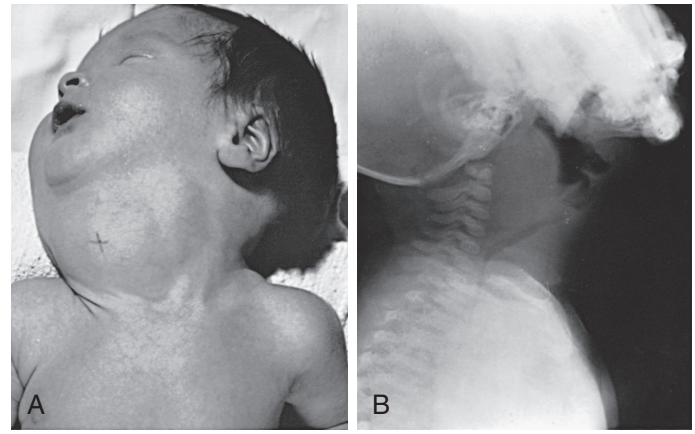
Kallmann sendromu düşünülüyorsa, manyetik rezonans görüntüleme taraması olfaktör bölgedeki anormallikleri gösterebilir. 46,XX bir



Şekil 578.6 Erkeklerde gecikmiş pubertenin değerlendirilmesi içi tanısal akış şeması. SSS, santral sinir sistemi; MRG, manyetik rezonans görüntüleme.
(Styne DM, Grumbach MM: Physiology and disorders of puberty. In Melmed S, Polonsky KS, Larsen PR, Kronenberg HM, editors: Williams textbook of endocrinology, ed 13, Philadelphia, 2016, Elsevier, Fig. 25.48.)

iyoidin içeren antiaritmik bir ilaçtır ve iki tip tirotoksikoza neden olur. Tip 1 gerçek hipertiroidizmdir (tiroid hormonunun fazla miktarda üretilmesi) ve tipik olarak altta yatan tiroid otoimmünitesi olan hastalarda görülür. Tip 2 yıkıcı bir tiroiddittir ve halihazırda sentezlenmiş olan tiroid hormonunun fazla miktarda salınmasına neden olur.

Fibröz tiroidit (invaziv ya da Riedel tiroiditi) çocuklarda çok nadirdir ve tiroid bezinde makrofaj ve eozinofil infilrasyonu, ayrıca yaygın fibrozis ile karakterizedir. Tiroid bezi büyür, sertleşir ve çevre yapılara yapışık hale gelir. Tipik olarak tiroid testleri normaldir, ince iğne aspirasyon biyopsisi mononükleer hücreleri ve fibröz dokuyu ortaya koyabilir. Bununla beraber, biyopsi tanıyı doğrulamak için yapılır. Glukokortikoidler, semptomları hafifletebilir.



Şekil 583.1 Bebekte doğuştan guatr. **A,** Gebelik sırasında iyot ve metimazol ile tedavi edilen tiroksikozlu bir annenin, doğuştan büyük guatrı olan bebeği. **B,** Doğumda servikal kitlesi ve solunum sıkıntısı olan 6 haftalık başka bir bebek. Operasyonda trakeayı neredeyse tamamen saran büyük bir guatr saptandı. Trakenin öne doğru deviyasyonunu ve arkadan basılmış olduğuna dikkat ediniz. Parsiyel tiroidektomi semptomları tamamen düzeltti. Bu bebeklerin tedavisinde trakeostominin yeterli olmadığı aşikardır. Guatrın nedeni bulunamadı.

Bölüm **583**

Guatr

Jessica R. Smith ve Ari J. Wassner

Çeviren: Osman Oğuz Demir

Guatr, tiroid bezinin büyümesidir. Normal tiroid hacmi, doğumda yaklaşık 1 ml'dir; yaş ve beden kitle indeksi arttıkça artar. Her bir tiroid lobunun yaklaşık olarak çocuğun başparmağının distal falanksı kadar olacağına işaret eden başparmak kuralı, büyük çocuklarda (>5 yaş) tiroid boyutunu değerlendirmek için kullanılabilir. Tiroid bezi büyük olan çocuklarda, bez fonksiyonları normal **(ötiroidizm)**, yetersiz tirod hormonu üretiliyor **(hipotiroidizm)** veya fazla tiroid hormonu üretiliyor **(hipertiroidizm)** olabilir.

Guatr doğuştan veya kazanılmış, endemik veya sporadik olabilir. Guatr sıklıkla, dolaşımda azalmış tiroid hormonuna cevaben hipofizden tiroid stimüle edici hormon (TSH) salınımının artmasının bir sonucudur. Çocuklarda guatrın en sık nedenleri enflamasyon (kronik lenfositik tiroidit) ve endemik bölgelerde iyot eksikliğidir (endemik guatr). Doğuştan tiroid hormonu sentez bozuklukları (dishormonogenez), Graves hastalığındaki tirotropin reseptör uyarıcı antikorlar (TRSAb), maternal antitiroid ilaç kullanımı, guatrojenler, TSH reseptöründe aktive edici mutasyonlar ya da TSH salgılanmasında yetersizlik olan hastalıklar, guatr gelişiminin diğer nedenleri arasındadır. Tiroiddeki büyüme, tiroid nodüllerinin veya diğer infiltratif süreçlerin de sonucu olabilir. Guatrların çoğu hastanın kendisi veya bakım veren tarafından tesadüfen veya fizik muayenede farkedilir. Guatr tespit edildiyse sebebinin araştırılması ve tiroid fonksiyonlarının değerlendirilmesi gereklidir.

583.1 Doğuştan Guatr

Ari J. Wassner ve Jessica R. Smith

Doğuştan guatr genellikle sporadiktir ve fetal tiroksin (T_4) sentezindeki bir bozukluk sonucu neonatal hipotiroidizm ve guatr gelişir. Bu bozukluk, fetal tiroid bezinden kaynaklanabilir veya metarnal tirotoksikoz tedavisi için gebelikte kullanılan iyot veya antitiroid ilaçlar (metimazol veya propiltiyourasil) nedeni ile gelişebilir. Bu ilaçlar plasentayı geçer ve fetal tiroid hormon sentezini bozar. Antitiroid ilaçların fazla kullanılması sonucu, annede eş zamanlı hipotiroidiye sebep olarak fetusa maternal tiroid hormon desteğini de bozarsa, neonatal sonuçlar en şiddetli halini alır. Fetal etkiler, bu ilaçların annede göreceli düşük dozda kullanıldığı zaman bile görülebilir; bu nedenle klinik olarak ötiroid olsalar dahi, gebeliğin üçüncü trimestırında bu tip ilaçlarla tedavi gören tüm kadınların doğumda serum tiroid hormon düzeyleri kontrol edilmelidir. Etkilenmiş bebeklere tiroid hormon tedavisi, klinik hipotiroidi varsa ya da guatr boyutunu azaltmak için (özellikle hava yolu obstrüksiyonuna neden oluyorsa) gerekli görülebilir. Maternal antitiroid ilaç kullanımına bağlı hipotiroidi geçicidir, genellikle doğumdan 1-2 hafta sonra antitiroid ilaç yenidoğanın vücudundan atıldığında tiroid hormon desteği dikkatlice kesilebilir. Anititiroid ilaçlara ek olarak, astım tedavisinde kullanılan bazı öksürük ilaçları ve amiodaron gibi önemli miktarda iyot içeren diğer bazı ilaçlar doğuştan guatra neden olabilir.

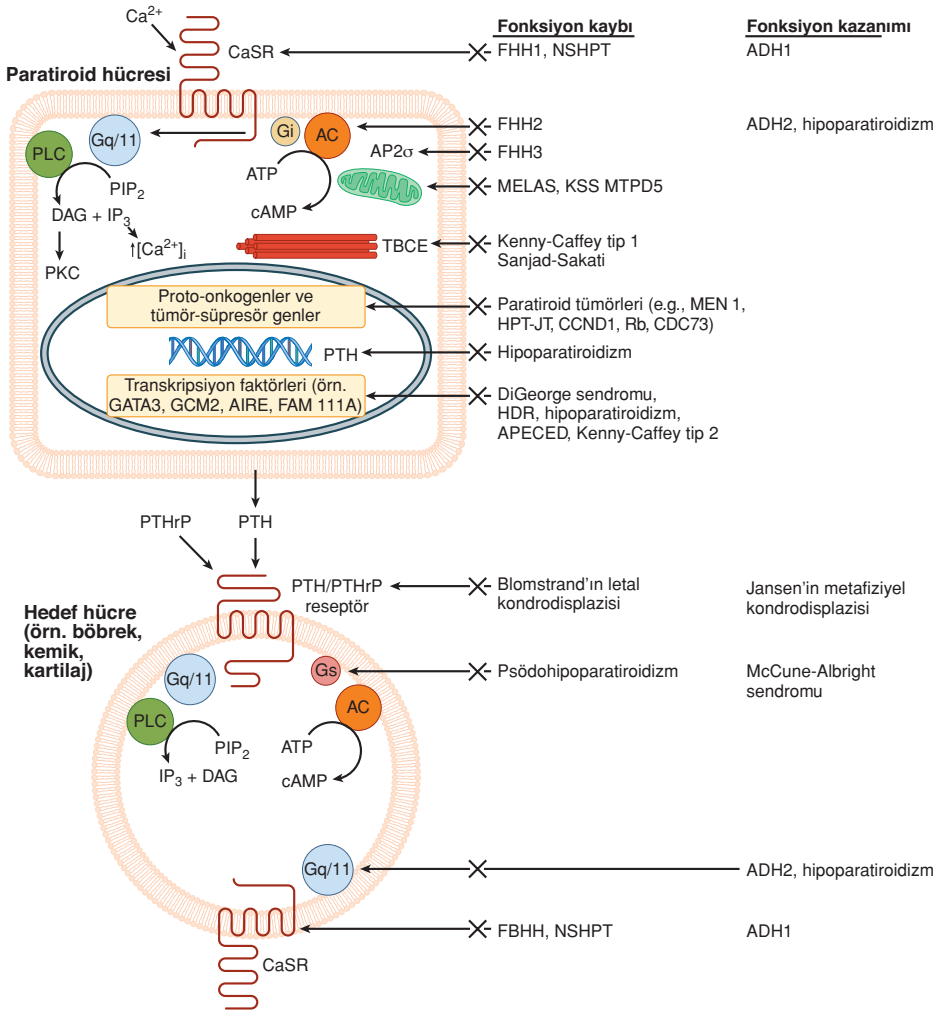
Doğumda tiroid bezinin büyük olması, nadiren solunum sıkıntısına, hatta ölüme neden olabilir. Baş ileri derecede ekstansiyonda tutulmalıdır. Anitiroid ilaçları yüksek miktarda kullanan gebe kadınlarda masif fetal guatr saptandıysa amniyon içine tiroid hormonu enjeksiyonu da yapılarak veya yapılmaksızın, maternal ilaç kesilmeli veya dozu azaltılmalıdır. Postnatal hava yolu obstrüksiyonu şiddetli ise, trakeostomi yerine parsiyel tiroidektomi endikasyonu vardır (Şekil 583.1).

Neonatal Graves hipertiroidisi olan bebeklerde hemen her zaman guatr mevcuttur. Maternal TSH reseptör uyarıcı antikorların plasental geçişinin bir sonucu olarak tiroid büyür (Bkz. Bölüm 584.2). Bu guatrlar genellikle çok büyük değildir, bebek hipertiroidinin klinik semptomlarını gösterir. Genellikle annede Graves hastalığı öyküsü vardır, nadiren de olsa neonatal hipertiroidinin sebebi araştırılırken maternal Graves hastalığı tanısı konabilir. Hipertiroidinin eşlik ettiği neonatal guatrın nadir sebeplerinden biri de TSH reseptöründeki aktive edici mutasyonlardır.

Maternal veya medikal öykünün değerlendirilmesi ile herhangi bir sebebin saptanamadığı hipotiroidi ve doğuştan guatrlı vakalarda, **tiroid hormon sentezinde intrinsik bozukluklar**dan (dishormonogenez) şüphe edilmelidir. 30,000 bebekte bir görülen bu tip bir bozukluğun neden olduğu doğuştan hipotiroidizm, yenidoğan tarama programları ile saptanır. Tiroid hormonu ile tedaviye derhal başlanmalıdır. Spesifik bir defektten şüphe edildiyse, mutasyonu saptamak için genetik test düşünülebilir (Bkz. Bölüm 581). Sonraki gebeliklerde ultrason ile izlem, fetal guatrın saptanmasında yararlı olabilir (Bkz. Bölüm 115).

Pendred sendromu ailevi guatr ve sensörinöral işitme kaybı ile karakterizedir. Tabloya, tiroid bezi ve kohleada eksprese edilen pendrin klor-iyot taşıyıcısını kodlayan SLC26A4'teki bir mutasyon sebep olur. Pendrin defektleri, tiroid bezinde anormal iyot organifikasyonu ile sonuçlanır ve doğumda guatra neden olabilir; fakat daha çok hastalar, yaşamın ilerleyen dönemlerinde ötiroid guatr gelişimi ve sensörinöral işitme kaybı ile gelebilir.

İyot eksikliği gelişmiş ülkelerde doğuştan guatrın nadir bir nedenidir, yine de endemik bölgelerde hala devam etmektedir (Bkz. Bölüm 583). Guatra neden olmasa bile, gebeliğin erken dönemlerindeki şiddetli



Şekil 588.1 Kalsiyum homeostazisinde bazı bileşenlerin şematik gösterimi. Hücre dışı kalsiyumdaki değişiklikler, 1078 amino asitlik G protein aracılı bir reseptör olan kalsiyum duyarlı reseptör (*CaSR*) tarafından saptanır. PTH ve PTHrP'nin etkilerine aracılık eden PTH/PTHrP reseptörü de G protein aracılıdır. Bu nedenle Ca^{2+}, PTH ve PTHrP , G proteini aracılı sinyal yolaklarını barındırır ve spesifik reseptörleri ile etkileşimi Gs, Gi ve Gq'dan birinin aktivasyonuna neden olabilir. Gs , adenozin trifosfattan (*ATP*) siklik adenozin monofosfat (cAMP) oluşumunu katalize eden adenilat siklazı (*AC*) uyarır. Gi AC aktivitesini inhibe eder. Camp hücre spesifik substratlarını fosforilleyen protein kinaz A'yı (PKA) stimüle eder. Gq aktivasyonu ile fosfoinositidin (*PIP2*) inositol trifosfata (IP_3) hidrolize edilmesini katalize eden fosfolipaz C'yi (*PLC*) uyarılır, sonrasında hücre içi kalsiyum ve diaçil gliserol (*DAG*) artışı ile protein kinaz C (*PKC*) aktive edilir. Bu proksimal sinyaller, spesifik fizyolojik etkileri olan yolağı aşağı yönde düzenler. Şekilde sağda etki bölgeleri tek tek gösterildiği üzere, kalsiyum homeostazındaki spesifik hastalıklarda belirli genlerde fonksiyon kaybı saptanır *(Thakker RV: The parathyroid glands, hypercalcemia and hypocalcemia. In Goldman L, Schafer AI, editors:* Goldman-Cecil medicine, *ed 25, Philadelphia, 2016, Elsevier, p. 1651, Fig. 245.2)*.

pro-PTH'ye, pro-PTH PTH'ye dönüştürülür. PTH (1-84 aminoasitten oluşur) bezin asıl salgı ürünüdür ancak karaciğer ve böbrekte hızla daha küçük COOH-terminal, orta-bölge ve NH_2 terminal parçalarına yıkılır.

Serumda bu fragmanların varlığı, çeşitli analizlerin gelişimine neden olmuştur. 1-34 aminoterminal (N-terminal) fragmanlarının biyolojik aktivitesi vardır, ancak dolaşımda düşük miktarda bulunurlar; bu fragmanların ölçümü akut salgısal değişikliklerin saptanmasında en faydalı olanıdır. Biyolojik olarak inaktif olmalarına rağmen, karboksi-terminal (C-terminal) ve orta bölge fragmanları dolaşımdan daha yavaş temizlenir ve plazma immünreaktif PTH'nin %80'ini temsil eder; C-terminal fragmanın konsantrasyonu aktif hormon düzeyinin 50-500 katıdır. C-terminal ölçümleri hiperparatiroidizmin belirlenmesinde etkilidir; ancak C-terminal fragmanları dolaşımdan glomerüler filtrasyon ile uzaklaştırıldığı için böbrek hastalığının karakteristiği olan sekonder hiperparatiroidizmin değerlendirilmesinde daha az faydalıdır. Yalnızca bazı duyarlı radyoimmün ölçümler, hipoparatiroidizmdeki normalin altı konsantrasyonları normalden ayırt edebilir.

Serum kalsiyum seviyesi düştüğünde, uyarı kalsiyum duyarlı reseptör boyunca iletilir ve PTH salgısı artar (Şekil 588.1). PTH, böbrekteki 1α-hidroksilaz aktivitesini uyarır; $1,25(OH)_2D_3$ olarak da yazılan 1,25-dihidroksikolekalsiferol üretimini artırır. $1,25(OH)_2D_3$ düzeyinin artması, intestinal mukozada kalsiyum bağlayan protein (kalbindin-D) sentezini uyarır ve kalsiyum emilimi artar. PTH $1,25(OH)_2D_3$ gerektiren bir etki ile doğrudan kemik rezorbsiyonunu arttırarak kalsiyumu mobilize eder. PTH'nin kemik ve böbrek üzerindeki etkileri, hedef hücrelerin membranlarındaki spesifik reseptörlere bağlanması ve G-protein aracılı adenilat siklaz yolağının aktivasyonu ile gerçekleşir (Bkz. Bölüm 572).

Kalsiyum duyarlı reseptör, serum kalsiyum konsantrasyonundaki değişikliklere cevaben PTH sekresyonunu ve renal tübüllerden kalsiyum emilimini düzenler. Reseptör geni 3q13.3-q21'de lokalizedir ve paratiroid bezi ve böbreklerde eksprese edilen ve G-proteini aracılı reseptörler ailesine ait bir hücre yüzeyi proteinini kodlar. Kalsiyum duyarlı reseptörler normal şekilde çalıştığında, hipokalsemi PTH sekresyonunun artmasına; hiperkalsemi ise PTH sekresyonunu baskılanmasına neden olur. Fonksiyon kaybettiren mutasyonlar, serum kalsiyumu ile ilgili ayar

En uyumlu ve karakteristik radyografi bulgusu, en iyi el falankslarının kenarları boyunca izlenen subperiostal kemik rezorbsiyonudur. Kafatasında yaygın trabekülasyon veya fokal rarefaksiyonun bir sonucu olarak granüler bir görünüm izlenebilir; lamina dura olmayabilir. Daha ileri hastalıkta, yaygın rarefaksiyon, kistleri tümörler, kırıklar ve deformiteler olabilir. Hastaların %10'unda riketsin radyografik bulguları vardır. Batın grafilerinde renal taş veya nefrokalsinozis görülebilir.

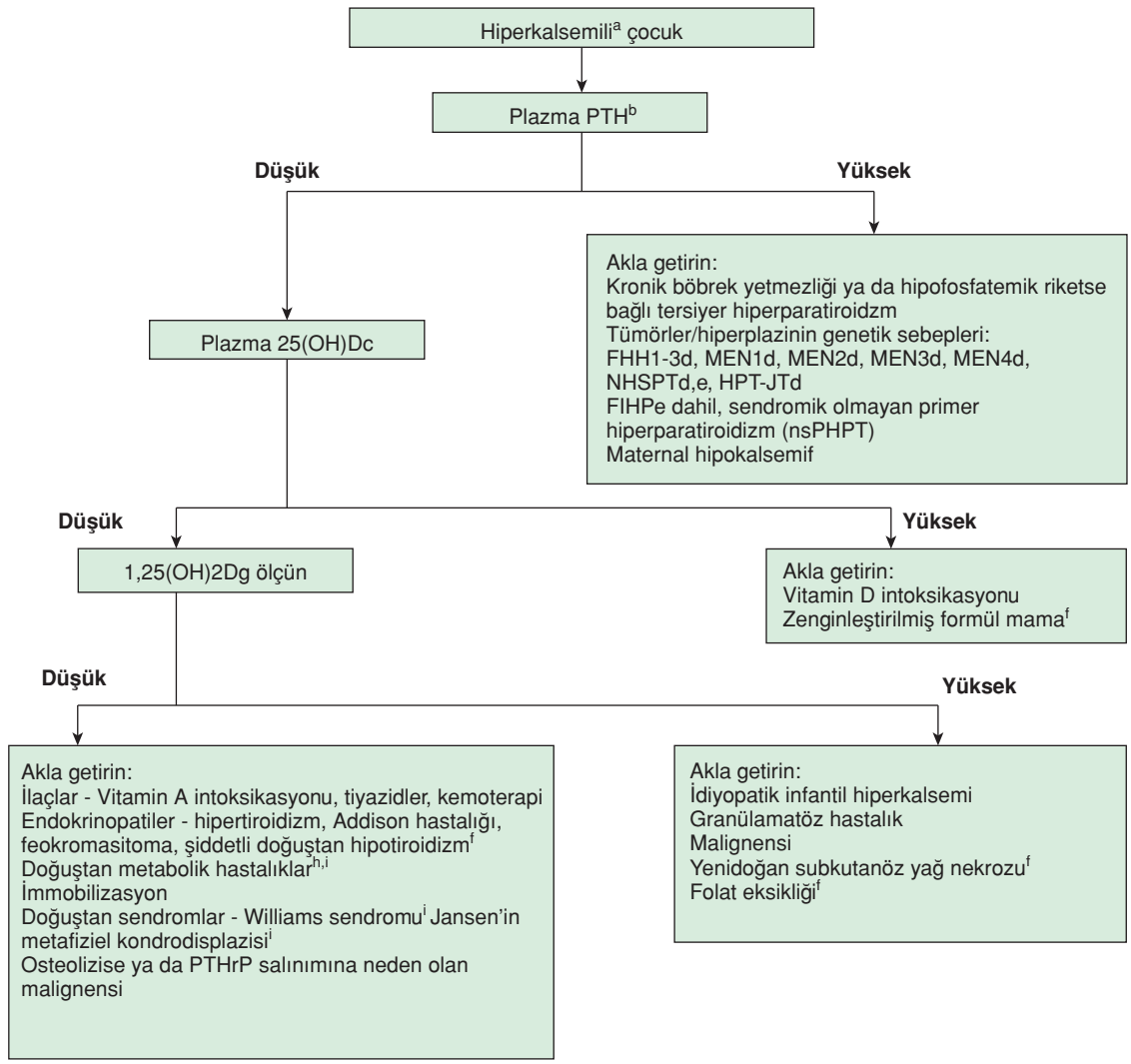
AYIRICI TANI

Hiperkalseminin diğer nedenleri benzer bir klinik paternle sonuçlanabilir ve hiperparatiroidizmden ayırt edilmelidir (Tablo 591.1 ve Şekil 591.1). Düşük serum fosfor düzeyi ile birlikte hiperkalsemi, primer hiperparatiroidizmin karakteristiğidir; yükselmiş PTH düzeyleri de tanısaldır. Hiperparatiroidizm harici hiperkalsemi nedenlerinin varlığında ve familyal hipokalsiürik hiperkalsemide, PTH düzeyleri baskılıdır. Başka sebeplerle hiperkalsemisi olan hastalarda farmakolojik dozda kortikosteroidler serum kalsiyum düzeyini normale çeker ancak genellikle hiperparatiroidizmli hastalardaki düzeylerde etkilemezler.

TEDAVİ

Çoğu durumda cerrahi eksplorasyon endikasyonu vardır. Tüm bezler dikkatli şekilde kontrol edilmelidir, adenom saptanırsa alınması gerekir; karsinomlar çocuklarda çok nadirdir. Şiddetli hiperkalsemisi olan yenidoğanların çoğunda total paratiroidektomi gerekir, diğerlerinde daha az şiddetli hiperkalsemi kendiliğinden düzelir. Halen bazı hastalar bifosfanat ve kalsimimetiklerle başarıyla tedavi edilmektedir. Hasta ameliyat sonrasında hipokalsemi ve tetani gelişimi açısından dikkatli şekilde izlenmelidir; birkaç gün intravenöz kalsiyum glukonat uygulanması gerekebilir. Serum kalsiyum seviyesi kademeli şekilde normale döner ve normal şartlar altında kalsiyum ve fosfordan zengin diyete, ameliyattan yalnızca birkaç ay sonraya dek devam edilmelidir.

BT, gerçek zamanlı ultrasonografi ve sestamibi/teknesyum-pertekneta tın tek veya kombinasyon şeklinde kullanıldığı substraksiyon sin-



Şekil 591.1 Bir çocukta hiperkalsemi nedenlerinin araştırılmasına klinik yaklaşım. [a]Hipokalseminin doğrulanması, plazma (ya da serum) düzeltilmiş kalsiyumu >10.5 mg/dl (2.60 mmol/L) veya iyonize kalsiyum >5.25 mg/dl (1.32 mmol/L). [b]PTH, paratiroid hormon. [c]25(OH)D,25-hidroksivitamin D. [d]FHH1-3, familyal hipokalsiürik hiperkalsemi 1-3; MEN1, multipl endokrin neoplazi tip 1; MEN2 multipl endokrin neoplazi tip 2; MEN3 multipl endokrin neoplazi tip 3; MEN4 multipl endokrin neoplazi tip 4; NSHPT, neonatal şiddetli primer hiperparatiroidizm; HPT-JT, hiperparatiroid-çene tümör sendromu. eFamilyal izole hiperparatiroidizm. [f]Yenidoğanları etkileyen durumlar (italik gösterilmiştir). [g]1,25(OH)2D, 1,25-dihidroksivitamin D. [h]Doğuştan metabolizma hastalıkları, örneğin hipofosfatazya, doğuştan laktaz eksikliği (DIE) ve mavi diyaper sendromu. [i]Bu sendromlar dismorfik bulgularla ilişkili olabilir, örneğin Williams denromu, Jansen'in metafiziyel kondrodisplazisi, hipofosfatazya. *(Stokes VJ, Nielsen MF, Hannan FM, Thaller RV: Hypercalcemic disorders in children.* J Bone Miner Res *32(11):2157–2170, 2017, Fig. 2, p. 2160.)*

Tablo 600.1 | Cinsiyet Gelişim Bozukluklarında Mutasyona Uğramış Genler – devamı

GEN	PROTEİN	OMIM #	LOKUS	KALITIM	GONAD	MÜLLERİAN YAPILAR	DIŞ GENİTAL YAPILAR	İLİŞKİLİ ÖZELLİKLER/DEĞİŞKEN FENOTİPLER
HSD17B3	Enzim	605573	9q22	OR	Testis	–	Dişi veya kuşkulu	Pubertede kısmi androjenizasyon, androjen: testosteron oranında artış
SRD5A2	Enzim	607306	2p23	OR	Testis	–	Kuşkulu veya mikropenis	Pubertede kısmi androjenizasyon, testosteron: DHT oranında artış
AKR1C4	Enzim	600451	10p15.1	Belirsiz	Testis	–	Kuşkulu veya mikropenis	17,20 liyaz eksikliği olduğu düşünülen hastalarda DHT eksikliği; AKR1C2 mutasyonu ile doz etkisi olası
AKR1C2	Enzim	600450	10p15.1	Belirsiz	Testis	–	Kuşkulu veya mikropenis	17,20 liyaz eksikliği olduğu düşünülen hastalarda DHT eksikliği; AKR1C2 mutasyonu ile doz etkisi olası
AMH	Sinyal molekülü	600957	19p13.3-13.2	OR	Testis	+	Normal erkek	Persistan müllerian kanal sendromu (PMDS); erkek
AHM-reseptörü	Serin-treonin kinaz transmembran reseptör	600956	12q13	OR	Testis	–	Normal erkek	Dış genital yapılar, bileteral kriptor şidizm
Androjen reseptörü	Nükleer reseptör TF	3130700	Xq11-12	X	Testis	–	Dişi, kuşkulu, mikropenis veya normal erkek	Tam androjen yanıtsızlık sendromu (dişi dış genital yapılar) ve kısmi androjen yanıtsızlık sendromundan (kuşkulu) normal erkek genital yapılar/infertiliteye uzanan fenotipik spektrum
46,XX CGB								
GONADAL (OVERYAN) GELİŞİM BOZUKLUKLARI								
SRY	TF	480000	Yp11.3	Translokasyon	Testis veya ovotestis	–	Erkek veya kuşkulu	
SOX9	TF	608160	17q24	dup17q24	B	–	Erkek veya kuşkulu	
R spondin-1	TF	610644	1p34.3	OR	Ovotestis	±	Erkek veya kuşkulu	Palmoplantar hiperkeratoz ve bazı maligniteler
ANDROJEN FAZLALIĞI								
HSD3B2	Enzim	201810	1p13	OR	Over	+	Kliteromegali	KAH, primer adrenal yetmezlik, DHEA artışına bağlı kısmi androjenizasyon
CYP21A2	Enzim	201910	6p21-23	OR	Over	+	Kuşkulu	KAH, adrenal yetmezlikle ilişkili ağır tuz-kaybettiren formlardan kompanse adrenal fonksiyonlu hafif virilizan formlara uzanan fenotipik spektrum, 17-hidroksi progesteron artışı
CYP11B1	Enzim	20210	8q21-22	OR	Over	+	Kuşkulu	KAH, 11-deoksikortizol ve 11-deoksikortikosteron artışına bağlı hipertansiyon
POR (P450 oksido-redüktaz)	Elektron verici CYP enzimi	124015	7q11.2	OR	Over	+	Kuşkulu	21-hidroksilaz eksikliği, 17α- hidroksiliyaz/17,20 liyaz eksikliği ve aromataz eksikliğinin mikst özellikleri; Antley-Bixler iskelet diplazisi ile ilişkili
CYP19	Enzim	107910	15q21	OR	Over	+	Kuşkulu	Gebelikte maternal virilizasyon, pubertede meme gelişimininin yokluğu, kısmi vakalar hariç
Glukokortikoid reseptörü	Nükleer reseptör TF	138040	5q31	OR	Over	+	Kuşkulu	ACTH, 17-hidroksil progesteron ve kortizol artışı; deksametazon baskılanmasının olmaması (CYP21'de heterozigot mutasyon olan hastada)

ACTH, Adrenokortikotropin; *OD*, otozomal dominant (sıklıkla de novo mutasyon); *OR*, otozomal resesif; *KAH*, konjenital adrenal hiperplazi; B, belirlenemedi; *OMIM #* , Online Mendelian Inheritance in Man number; *TF*, transkripsiyon faktörü; *WAGR*, Wilms, aniridi, genital anomaliler, ve retardasyon; X, X- kromozomal; Y, Y-kromozomal. Anahtar genleri içermesi olası kromozomal yeniden düzenlemeler dahildir.

Lee PA, Houk *CP*, Ahmed *SF*, et al: International Consensus Conference on Intersex organized by the Lawson Wilkins Pediatric Endocrine Society and the European Society for Paediatric Endocrinology. Consensus statement on management of intersex disorders. International Consensus Conference on Intersex, Pediatrics 118:e488–e500, 2006; Baxter RM, Arboleda VA, Lee H, et al: Exome sequencing for the diagnosis of 46,XY disorders of sex development, J Clin Endocrinol Metab 100:e333–e344, 2015; Lourenco D, Brauner R, Rybczynska M, et al: Loss-of-function mutation in GATA4 causes anomalies of human testicular development, PNAS 108:1597–1602, 2011.

görüldü. Bu iki hasta, androjenlerin östrojenlere dönüştürülmesinde aromatazın önemli rolünü gösterir. *Aromataz genindeki (CYP19)* mutasyonların sonucu olarak aromataz eksikliği olan ek kadın ve erkek hastalar bilinmektedir. Bu gen defekti olan, her ikisi de östrojen aracılı epifiz kapanmasının eksikliği nedeniyle uzun boylu olan iki kardeş tanımlanmıştır. Yirmi sekiz yaşındaki XX indeks vaka hormon replasman tedavisi gördükten sonra 177,6 cm boyundaydı (+2,5 SD). 24 yaşındaki erkek kardeşi 204 cm boyunda (+3.7 SD) ve kemik yaşı 14 yıl idi. Etkilenen kadınlarda, normal yaşa uygun düzeyi korumak için prepubertal olarak bile dikkatlice ayarlanan düşük doz östradiol replasmanı gerekli olabilir.

GLUKOKORTİKOİD RESEPTÖR GEN MUTASYONUNA BAĞLI KORTİZOL DİRENCİ

Beş yaşından beri 21-hidroksilaz eksikliğinin (konjenital adrenal hiperplazi) neden olduğu düşünülen 46,XX cinsiyet gelişim bozukluğu olan dokuz yaşındaki bir kızda, jeneralize glukokortikoid direnci tanısını düşündüren, hem başlangıçta hem de deksametazon sonrası yüksek kortizol düzeyi, hipertansiyon ve hipokalemi bulundu. Glukokortikoid reseptörünün 5. ekzonunda yeni bir homozigot mutasyon gösterildi. Bu Brezilyalı ailede durum otozomal resesif idi. Virilizasyon, adrenal steroid üretiminin aşırı ACTH uyarısı nedeniyle oluşur; çünkü glukokortikoid reseptör defekti, negatif geri besleme sağlamak için yetersiz kortizol etkisini algılayan hipofiz bezinde de bulunur.

P450 Oksidoredüktaz Eksikliği

7q11.2'de bir gen tarafından kodlanan sitokrom P450 oksidoredüktaz (POR), mikrozomal 21- ve 17-hidroksilazların normal enzimatik aktivitesi için gerekli bir kofaktördür. POR eksikliği bu nedenle kısmi kombine P450C17 ve P450C21 steroidojenik defektlere neden olur. Dişiler kuşkulu genital organlarla doğarlar; ancak klasik KAH'ın aksine, virilizasyon postnatal olarak ilerlemez ve androjen düzeyleri normal veya düşüktür. Erkekler yetersiz virilize doğabilirler. Her ikisi de **Antley-Bixler sendromunda** görülen kemik anormalliklerini gösterebilir. Diğer taraftan, kuşkulu genital organları ve düzensiz steroidogenezi olan bir dizi Antley-Bixler sendromlu hastada, sitokrom POR eksikliği vardı. Normal steroidogenez ile kuşkulu genital olmayanlarda fibroblast büyüme faktörü reseptörü 2 *(FGFR2)* mutasyonları vardı. Antley-Bixler sendromunun temel özellikleri arasında kraniyosinostoz, şiddetli orta yüz hipoplazisi, proptozis, koanal atrezi/stenoz, frontal çıkıklık, displastik kulaklar, burun kökünde basıklık, radiohumeral sinostoz, uzun kemik kırıkları ve femoral eğrilik ve ürogenital anomaliler bulunur.

VİRİLİZAN MATERNAL TÜMÖRLER

Nadiren dişi fetus, maternal androjen üreten bir tümör tarafından virilize edilmiştir. Birkaç vakada lezyon benign bir adrenal adenomdu, ancak diğerlerinin tümü over tümörleri, özellikle androblastomlar, luteomalar ve Krukenberg tümörleri idi (Tablo 606.6). **Maternal virilizasyon,** klitorisin büyümesi, akne, sesin kalınlaşması, laktasyonun azalması, hirsutizm ve yüksek androjen düzeyleri ile kendini gösterebilir. Bebekte, sıklıkla labial füzyonla birlikte değişen derecelerde klitoris genişlemesi vardır. Annelerinde açıklanamayan 46,XX CGB olan çocuklarda fizik muayene ile plazma testosteron, dehidroepiandrosteron (DHEA) sülfat ve androstenedion düzeylerinin ölçümleri yapılmalıdır.

GEBELİKTE KADINLARIN ANDROJENİK İLAÇLARA MARUZ KALMASI

Testosteron ve 17-metiltestosteronun bazı durumlarda 46,XX CGB'ye neden olduğu bildirilmiştir (Bkz. Tablo 606.6). En fazla sayıda vaka, düşük tehdidi tedavisi için bazı progestasyonel bileşiklerin kullanılmasından kaynaklanmıştır. O zamandan bu yana bu progestinlerin yerini, virilizasyon yapmayanlar almıştır.

Virilizasyon ve 46,XX kromozom ve kaudal anomalileri olan, hiçbir virilizasyon ajanı belirlenemeyen bebekler bildirilmiştir. Bu gibi durumlarda, bozukluk genellikle diğer konjenital defektlerle, özellikle de üriner ve gastrointestinal sistemlerle ilişkilidir. SRY dahil olmak üzere

Tablo 606.6 Maternal Kökenli Androjen Kaynakları

ENDOJEN	EKZOJEN
Benign	**Sentetik Androjenler**
Gebelik luteoması	Danazol
Adrenal adenom	Progestinler (medroksiprogesteron asetat)
Hiperreaksiyo luteinalis	Potasyum tutucu diüretikler
Tekoma/fibrom	
Stromal hipertekozis	
Brenner tümörü	
Seröz kistadenom	
Matür kistik teratom (dermoid kist)	
MALİGN	
Metastatik karsinomlar (Krukenberg tümörü)	
Seks kord stromal tümörler-granüloza hücreli ve Sertoli-Leydig tümörleri	
Adrenal kortikal karsinom	
Kistadenokarsinom	
Hilus hücreli tümör	

Auchus RJ, Chang AY: 46,XX DSD: the masculinised female, *Best Pract Res Clin Endocrinol Metab* 24:219–242, 2010, Table 2.

Y-spesifik DNA dizileri yoktur. Bir olguda skrotal rafe ve yüksek testosteron düzeyleri bulunmuştur, ancak neden bilinmemektedir.

SF-1 Mutasyonları

Dünya çapında **46, XX ovotestiküler CGB** hastaları üzerinde yapılan bir çalışmada, SF-1'de spesifik bir mutasyon saptandı, s.Arg92Trp. Fonksiyonel çalışmalar, mutantın muhtemelen testis gelişiminin inhibisyonuna engel olduğunu gösterdi. Anneden geçen mutasyonu olan 1 ailede, annede erken menopoz vardı. Diğer birçok SF-1 mutasyonunun izole overyan yetmezliğe neden olduğu ve bazılarının evlatlarında 46,XY CGB ile ilişkili olduğu bildirilmiştir.

46,XX Testiküler CGB

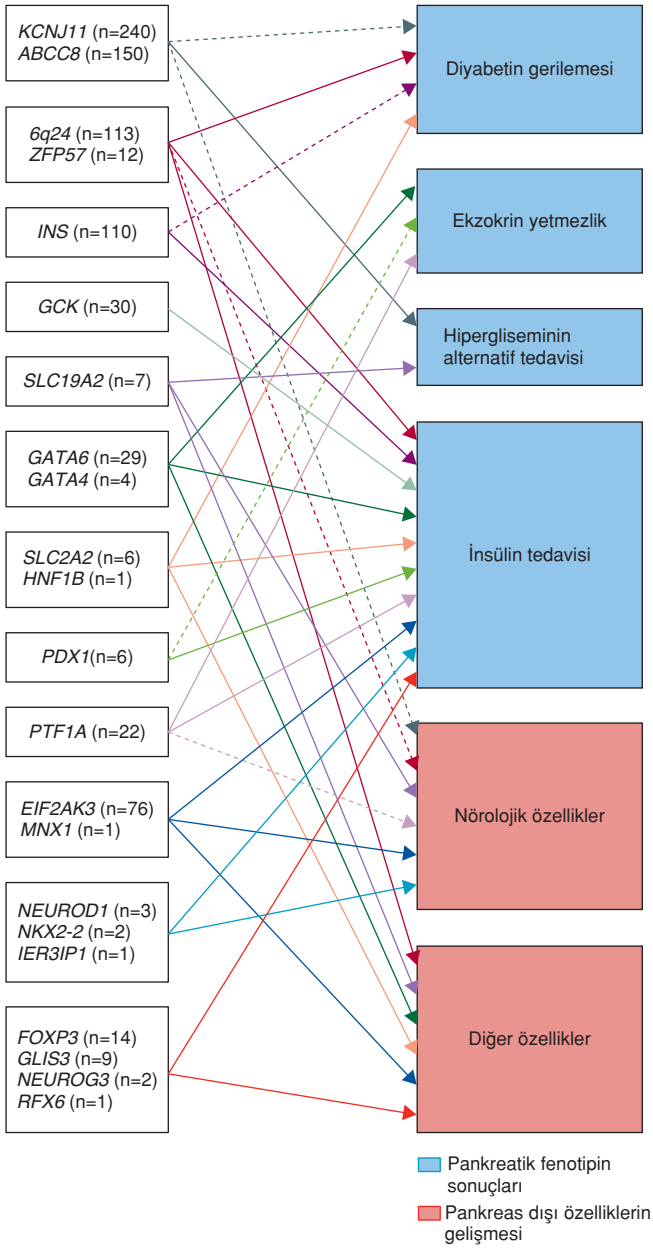
XX erkek olarak da bilinen bu durumda gonadlar testikülerdir ve virilizasyon tipik olarak tamamlanmamıştır. Çocukluktan sonra infertilite ve/veya gonadal yetmezlik gelişebilir. Birçok vaka SRY sekanslarının, genellikle SOX-9 duplikasyonuyla eşleşen X kromozomlarından birine translokasyonundan kaynaklanır. Uygun yetiştirme cinsiyetini belirlemek zor olabilir.

46,XX Gonadal Disgenezi

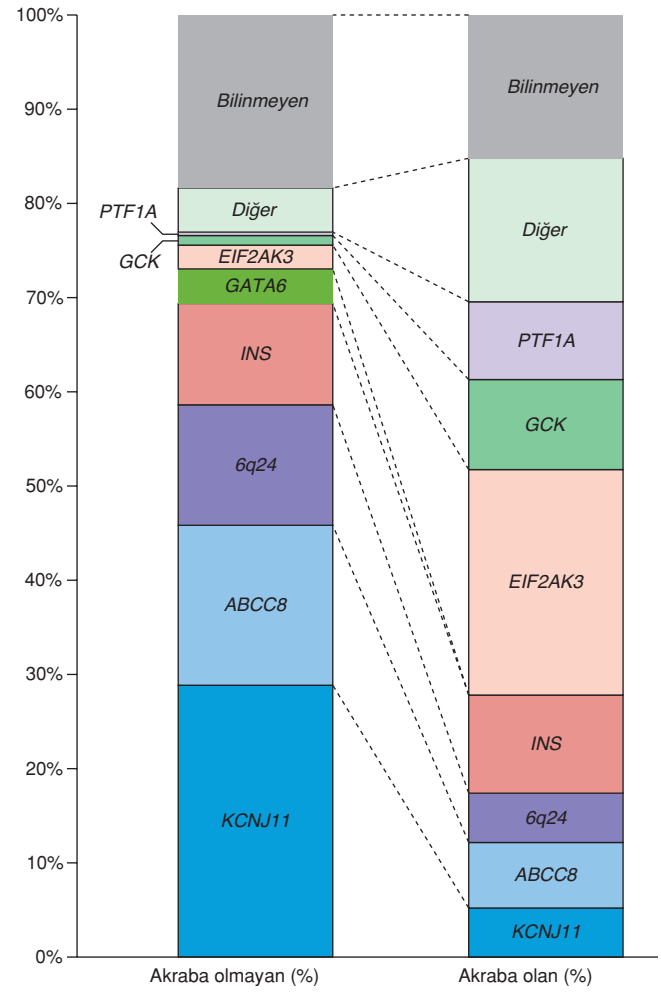
Bu dişiler genellikle ergenlikte normal kadın genital organları, meme gelişiminin olmaması ve hipergonadotropik hipogonadizm ile görülür. Normal müllerian yapılar vardır, ancak overler yoktur veya çizgidir.

Belirlenemeyen/Bilinmeyen

Nadiren, 46,XX CGB'ler özellikle GÜ veya Gİ sistemlerde olan diğer konjenital anomalilerle ilişkili olabilir ve dolayısıyla çok faktörlüdür. Bunlar arasında kloakal ekstrofi ve MURCS asosiasyonu (müllerian hipoplazi, renal agenezi ve servikotorasik somit anomalileri) bulunur. Müllerian gelişimin izole eksikliği **Meyer-Rokitansky-Küster-Hauser sendromu** olarak bilinir.



Şekil 607.9 Genetik tanı klinik yönetime rehberlik eder. Neonatal diyabetin genetik nedenlerinin şematik gösterimi ve bu genetik tanının sonuçları. n, 1.020 neonatal diyabet hastası kohortundaki her bir gende mutasyonla tanımlanan hasta sayısını belirtir. Kesiksiz oklar, genlerdeki birçok mutasyon için sonuçları gösterir. Kesikli oklar belirli mutasyonlar için sonuçları gösterir. *(De Franco E, Flanagan SE, Houghton JAL, et al: The effect of early, comprehensive genomic testing on clinical care in neonatal diabetes: an international cohort study.* Lancet *386:957–963,2015,Fig.3.)*



Şekil 607.10 Akraba olmayan ve akraba olan anne-babalarden gelen hastalarda neonatal diyabetin farklı genetik nedenleri. Akraba dışı (n=790) ve akraba gruplarında (n=230) neonatal diyabetin genetik nedenlerinin karşılaştırılması. Akrabalık, anne-babaların ikinci derece kuzenler veya daha yakın akraba olmaları veya %1·56 veya daha yüksek toplam homozigosite varlığı ile tanımlanır. Her iki kohorttaki hastaların %2·5'inden azında mutasyona uğramış genler diğer kategoride gruplandırıldı. *(De Franco E, Flanagan SE, Houghton JAL, et al: The effect of early, comprehensive genomic testing on clinical care in neonatal diabetes: an international cohort study.* Lancet *386:957–963, 2015, Fig. 2.)*

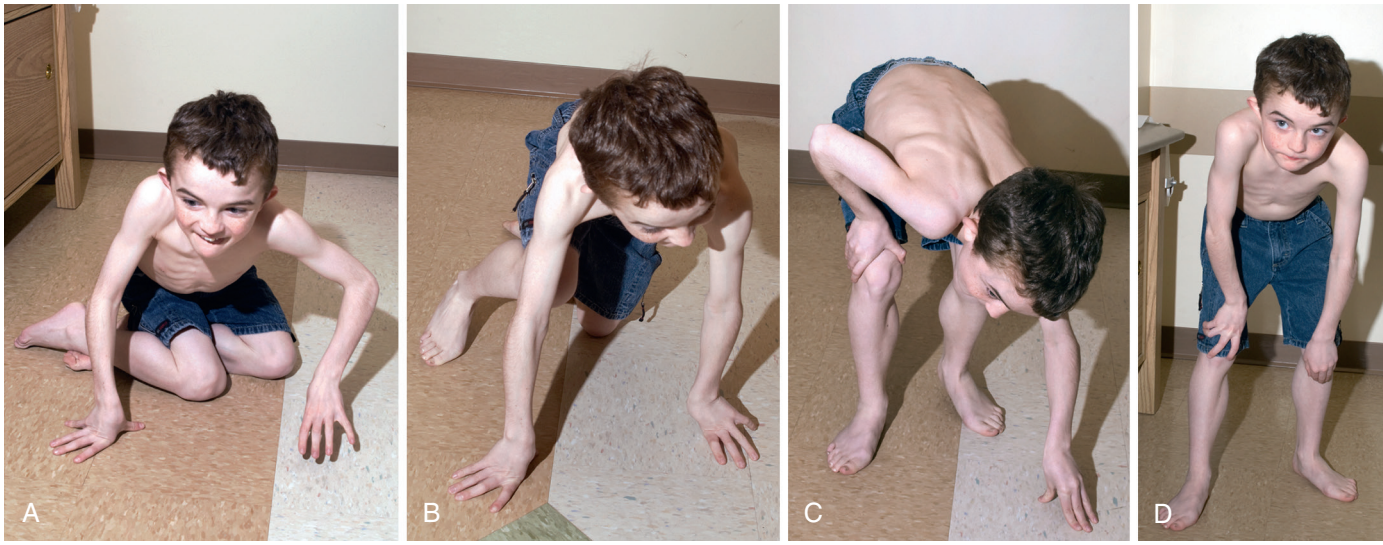
glibenklamid'e geçirmek için çeşitli protokoller vardır ve hastalar genellikle 0.4 ile 1 mg/kg/gün arasında değişen dozlarda stabilize edilir. Neonatal diyabetlilerinin yaklaşık %50'sinde, glisemik kontrolde ve yaşam kalitesinde dramatik iyileşme ile sülfonilüre tedavisine geçilebilen K-kanal mutasyonları olduğundan, *yaşamın 6. ayından önce tanı alan tüm diyabetli hastalar (ve belki de 12. aydan önce tanı alanlar) genetik test yaptırmalıdır.*

MODY (Maturity-Onset Diabetes of Youth)

Diyabetin çeşitli formları **β-hücre fonksiyonundaki monogenik defektlerle** ilişkilidir. Bu genetik bozukluklar tanımlanmadan önce, bu diyabet alt grubu klinik zeminde teşhis edilmiştir ve MODY terimi ile tanımlandı. DM'nin bu alt tipi, 25 yaştan önce başlama, otozomal dominant kalıtım ve insülin salgılanmasında birincil defekt ile karakterize edilen bir grup heterojen klinik hastalık grubundan oluşur. MODY tanısı için katı kriterler arasında, en az 3 kuşakta otozomal dominant geçişli diyabet ve etkilenen en az bir hastada 25 yaşından önce tanı bulunur. Mutasyonlar, MODY teriminin kullanıldığı insülin sekresyonunun dominant kalıtılan monogenik defektlerini açıklayan en az 11 farklı gende bulunmuştur. Amerikan Diyabet Derneği, bu bozuklukların hepsini, *β-hücre fonksiyonunun genetik defektleri* kategorisi altında gruplandırmaktadır. Bu defektlerin 11'i tipik olarak MODY tanısı için klinik kriterleri karşılamaktadır ve Tablo 607.19'da listelenmiştir. Bunlardan sadece üç tanesi (MODY2, MODY3 ve MODY5), Avrupa toplumlarında bu gruptaki vakaların %90'ını açıklamaktadır, ancak dağılım diğer etnik gruplarda farklı olabilir. MODY2 (glukokinaz enzimindeki mutasyonların neden olduğu) hariç, diğer tüm formlara çeşitli transkripsiyon faktörlerindeki genetik defektler neden olur (Bkz. Tablo 607.19).

MODY2

Bu MODY'nin ikinci en yaygın şeklidir ve MODY tanısı konan tüm hastaların yaklaşık %15-30'unu oluşturur. **Glukokinaz**, β-hücre glukoz



Şekil 608.5 **A-D**, Duchenne musküler distrofi nedeniyle kalça kuşağındaki güçsüzlüğü olan bir erkek çocukta Gowers bulgusu. Yüzüstü pozisyondan kalkması istendiğinde, hasta proksimal alt ekstremite kuvvetsizliğini telafi etmek için ellerini kullanarak bacakları üzerinde yukarı tırmanarak kalkar..

Tablo 608.2 | Bazı İlkel Reflekslerin Zamanları

REFLEKS	BAŞLANGIÇ	TAM GELİŞME	SÜRE
Palmar yakalama	28. gebelik haftası	32. gebelik haftası	Postnatal 2-3. ay
Emme	32. gebelik haftası	36. gebelik haftası	Postnatal 1. aydan sonra daha az belirgin
Moro	28-32. gebelik haftası	37. gebelik haftası	Postnatal 5-6. ay
Tonik boyun	35. gebelik haftası	Postnatal 1. ay	Postnatal 6-7. ay
Paraşüt	Postnatal 7-8. ay	Postnatal 10-11. ay	Hayat boyu kalır

Neyse ki, duyu sisteminin izole hastalıkları çok genç pediatrik popülasyonda, erişkin popülasyona göre çok daha nadirdir, bu nedenle ayrıntılı duyu muayene ihtiyacı nadirdir. Üstelik, duyusal şikayetini ifade edebilen çoğu hasta hafif dokunma, ağrı, sıcaklık, vibrasyon, propriosepsiyon ve kortikal duyu (örn. stereognozis, 2 nokta ayrımı, aynı anda çift uyaran verilerek sönme/extinction) için formal testlere uyum sağlayacak kadar büyüktür. Dikkate değer bir istisnai durum, hekim bebek veya küçük çocukta spinal kord lezyonundan şüphelendiğinde duyu seviyesini belirlemesi gerektiği zamandır. Bu tür durumlarda, gözlem ile renk, sıcaklık, terleme farkı gözlemlenebilir, hasarın seviyesinin altında deri soğuk ve kurudur. Seviyenin üstünde kalan cilde hafifçe dokunmak, kıvranma hareketine veya fiziksel olarak çekmeye yol açabilir. Spinal kord hasarının diğer bulguları, anal sfinkter tonusu ve gücünün azalması ile yüzeyel abdominal, anal ve kremaster reflekslerin kaybıdır.

Refleksler

Derin Tendon Refleksleri ve Plantar Yanıt

Derin tendon refleksleri çoğu bebek ve çocukta kolayca alınır. Bebeklerde refleksler değerlendirilirken başın orta hatta tutulması önemlidir, çünkü başın bir tarafa dönmesi karşı taraftaki refleks tonusunu değiştirebilir. Refleksler 0 (yok) ila 4+ (belirgin hiperaktif) şeklinde derecelendirilebilir, 2+ normali gösterir. Reflekslerin 1+ veya 3+ olması, eğer simetriklerse normal sayılabilir. Sürekli klonus, her zaman patolojiktir, fakat simetrik olma kaydıyla 3 aydan küçük bebeklerin 5-10 atım klonusu, daha büyük çocukların 1-2 atım klonusu olabilir.

Ayak bileği refleksini çıkarmak en zordur, sıklıkla ayağı pasif dorsifleksiyona getirip aşil tendonuna veya ayağın altında parmakların proksimaline vurma ile elde edilebilir. Diz refleksi, patellar tendona vurularak alınır. Eğer bu refleks abartılı ise, dizin ekstansiyonuna kontralateral addüktörlerin kontraksiyonu (çapraz addüktör yanıtı) eşlik eder. Hipoaktif refleksler genellikle alt motor nöron veya serebeller disfonksiyon varlığını yansıtır, aksine hiperaktif refleksler üst motor nöron hastalığı ile uyumludur, fakat akut üst motor nöron hasarı hipoaktif veya alınamayan derin tendon reflekslerine neden olabilir. Plantar yanıt ayak altının lateral kısmının topuktan ayak parmaklarının başlangıcına kadar uyarılması ile elde edilir. **Babinski belirtisi**, üst motor nöron lezyonunun göstergesidir, ayak baş parmağı ekstansiyona gelir, diğer ayak parmakları yelpazeleşir. Çok sert uyarılırsa geriçekme olabilir, bu da yanlışlıkla Babinski belirtisi sanılabilir. Plantar yanıtlar yenidoğanlarda sınırlı tanısal yeterliliğe sahiptir, çünkü zıt refleksler tarafından düzenlenir ve ayağın pozisyonuna göre fleksör veya ekstansör olabilir. Refleks asimetrisi veya plantar yanıt bebek ve çocuklarda lateralize etmeye yardımcı bir belirtidir.

İlkel Refleksler

İlkel refleksler gelişim sırasında belli zamanlarda ortaya çıkar ve kaybolur (Tablo 608.2), yokluğu veya belli zamandan sonrasında devam etmesi SSS işlev bozukluğunu gösterir. Birçok ilkel refleks tanımlanmışsa da Moro, yakalama, tonik boyun ve paraşüt refleksleri klinik olarak en önemlileridir. **Moro refleksi**, bebek yarı-dik bir pozisyonda tutulup başının muayene eden kişinin eline doğru geriye düşmesi

Tablo 611.8 Pediatrik Epilepsi Tedavisinde Önerilerin Karşılaştırılması

NÖBET TİPİ VEYA EPİLEPSİ SENDROMU	FDA ONAYLI†	ILAE (2013)*†
Fokal başlangıçlı	CBZ, ezogabin, lakozamid, LEV, LTG, OXC, PB, PER, PHT, TPM, VGB	A: OXC B: Yok C: CBZ, PB, PHT, TPM, VGB, VPA D: CLB, CZP, LTG, ZNS
BCECT	Yok	A, B: Yok C: CBZ, VPA D: GBP, LEV, OXC, STM
Çocukluk çağı absans epilepsisi	ESM, VPA	A: ESM, VPA B: Yok C: LTG D: Yok
Juvenil miyoklonik epilepsi	LEV, LTG, TPM	A, B, C: Yok D: TPM, VPA
Lennox-Gastaut sendromu	CLB, FLB, LTG, rufinamid (atonik), TPM	İncelenmedi
İnfantil spazm	ACTH, VGB	İncelenmedi
Primer jeneralize tonik-klonik nöbetler	LEV, LTG, TPM, PER	A: Yok B: Yok C: CBZ, PB, PHT, TPM, VPA D: OXC

*ILAE önerileri, seçeneklerin etkinliğini destekleyen kanıt düzeylerine göre listelenmiştir. Düzey A: bir veya daha fazla sınıf I randomize kontrollü çalışma (randomized controlled trials, RCTs) ya da iki veya daha fazla sınıf II RCTs; Düzey B: bir sınıf II RCT ya da iki veya daha fazla sınıf III RCTs; Düzey C: iki veya daha fazla sınıf III RCTs; Düzey D: bir sınıf III çift kör veya açık etiketli çalışma ya da bir sınıf IV klinik çalışma ya da uzman komite raporlarından veriler, deneyimli klinisyenlerin görüşleri.

†FDA onayı ve ILAE incelemesinden sonra daha yeni veriler mevcuttur ve bu verilerin sonuçları mümkün olduğunca önceki Tablo 611.8'e dahil edilmiştir. Bu iki tablo birlikte, en son gelişmelerin ve pediatrik epilepsi tedavisi için onaylanmış endikasyonların mümkün olduğunca eksiksiz bir resmini sunmayı amaçlamaktadır.

AAN, Amerikan Nöroloji Akademisi; ACTH, adrenokortikotropik hormon; BCECT, santrotemporal dikenli benign çocukluk çağı epilepsisi (benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes); CBZ, karbamazepin; CLB, klobazam; CZP, klonazepam; ESM, etosüksimid; FDA, Gıda ve İlaç Dairesi (Food and Drug Administration); FLB, felbamat; GBP, gabapentin; ILAE, Uluslararası Epilepsi ile Savaş Derneği (International League against Epilepsy); LEV, levetirasetam; LTG, lamotrijin; OXC, okskarbazepin; PB, fenobarbital; PER, perampanel; PHT, fenitoin; STM, sultiam; TPM, topiramat; VGB, vigabatrin; VPA, valproik asit; ZNS, zonizamid

Perucca E, Tomson T: ILAE Subcommission on AED Guidelines: updated ILAE evidence review of antiepileptic drug efficacy and effectiveness as initial monotherapy for epileptic seizures and syndromes, Epilepsia 54(3):551-563, 2013.

Tablo 611.9 Seçilmiş Antiepileptik İlaçların Dozları

İLAÇ	FDA ONAYLI (ONAYLI YAŞ)	İDAME ORAL DOZ (mg/kg/gün) AKSİ BELİRTİLMEDİĞİ SÜRECE	OLAĞAN DOZ SIKLIĞI	TERAPOTİK DÜZEYLER	PREPERAT
Asetazolamid	Absans nöbet (erişkin)	1-12 ay; 10 > 1 yaş 20-30	bid veya tid	10-15 mg/L	125, 250, 500 mg tab
Brivarasetam	Fokal nöbet (yaş >16 yıl)	50-200 mg/gün	bid		10, 25, 50, 75, 100 mg tab; 10 mg/mL oral ve IV soln
Bromür		50-100	bid veya qd	10-15 mEq/L, diğer referansta 75-352 mg/dL	Üçlü olarak tedarik edilen bromür soln (240 mg/mL veya 500 mg/mL bromür tuzu)
Karbamazepin*	Fokal ve JTK (tüm yaşlar)	10-20	tid veya qid SR sıklıkla bid	3-12 mg/L	150, 300 mg ER cap; 100, 200, 400 mg ER tab 100 mg çiğneme tab; 200 mg tab; 100 mg/5 mL susp
Klobazam	LGS (2 yaş üstü tüm yaşlar)	10-40 mg/gün	bid	60-200 µg/L	10 mg, 20 mg tab; 2.5 mg/mL soln
Klonazepam	Absans nöbet, LGS, miyoklonik nöbet (tüm yaşlar)	0.05	bid veya tid	25-85 µg/L	0.5, 1, 2 mg tab; 0.125, 0.25, 0.5 mg ağızda dağılan tab
Diazepam	Fokal nöbet (6 ay üstü tüm yaşlar)	0.25-1.5 0.01-0.25 IV 0.2-0.5 mg/kg rektal (yaşa göre, bakınız Table 611.15)	bid veya tid	100-700 µg/L	2, 5, 10 mg tab 5 mg/mL, 5 mg/5 mL soln; Dağılabilen rektal jel 2.5, 5, 7.5, 10, 12.5, 15, 17.5, 20 mg
Eslikarbazepin	Fokal nöbet (erişkin)	800-1600 mg/gün	qd		200, 400, 600, 800 mg tab
Etosüksimid	Absans nöbet (>3 yaş)	20-30	bid veya tid	40-100 mg/L	250 mg cap; 250 mg/5 mL soln

Devamı

Tablo 613.1 Baş Ağrısı Sınıflaması (ICHD-3 Beta Tanı Kodları)

MİGREN
Auralı ya da aurasız migren
Tipik auralı migren (baş ağrılı ya da baş ağrısız)
Beyin sapı auralı migren
Hemiplejik migren (sporadik veya ailevi tip 1,2,3 ya da farklı genetik lokus)
Retinal migren
Kronik migren
Migren komplikasyonları
Status migrenozus
İnfarkt olmaksızın kalıcı aura
Migrenöz infarkt
Migren aurası ile tetiklenen nöbet
Migrenle ilişkili olabilecek epizodik sendromlar
Rekürren gastrointestinal rahatsızlık
Siklik kusma sendromu
Abdominal migren
Benign paroksismal vertigo
Benign paroksismal tortikollis
Epizodik kolik

GERİLİM TİPİ BAŞ AĞRISI (TTH)
Perikraniyal hassasiyet ile ilişkili ya da ilişkisiz seyrek epizodik TTH
Perikraniyal hassasiyet ile ilişkili ya da ilişkisiz sık epizodik TTH
Perikraniyal hassasiyet ile ilişkili ya da ilişkisiz kronik TTH
Olası TTH

TRİGEMİNAL OTONOMİK SEFALALJİ (TACS)
Küme baş ağrısı (epizodik ya da küme)
Paroksismal hemikrania (epizodik ya da küme)
Kısa süreli unilateral nevraljiform baş ağrısı atakları, konjonktival kızarıklık ve sulanma eşlik eden ya da etmeyen (SUNCT)
Epizodik SUNCT
Kronik SUNCT
Kısa süreli unilateral nevraljiform baş ağrısı atakları, kraniyal otonomik semptomlar eşlik eden ya da etmeyen (SUNA)
Epizodik SUNA
Kronik SUNA
Hemikrania kontinua
Olası trigeminal otonomik sefalalgiler

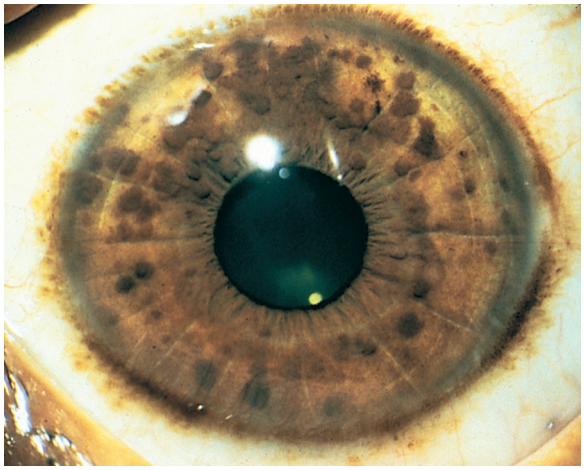
DİĞER PRİMER BAŞ AĞRISI BOZUKLUKLARI
Primer öksürük baş ağrısı
Primer egzersiz baş ağrısı
Cinsel aktivite ile ilişkili primer baş ağrısı
Primer gök gürültüsü baş ağrısı
Soğukla uyarılan baş ağrısı (dışarıdan uygulama, yeme ya da inhalasyon)
Dış-basınç (external-pressure) baş ağrısı
Dış-sıkıştırma (external-compression) baş ağrısı
Dış-çekme (external-traction) baş ağrısı
Primer saplanıcı baş ağrısı
Numüler baş ağrısı
Hipnik baş ağrısı
Yeni günlük persistan baş ağrısı (NDPH)

BAŞ VE/VEYA BOYUN TRAVMA VEYA YARALANMASINA BAĞLI BAŞ AĞRISI
Başın travmatik (hafif, orta ya da şiddetli) yaralanmasına bağlı akut baş ağrısı
Başın travmatik (hafif, orta ya da şiddetli) yaralanmasına bağlı persistan baş ağrısı
Servikal kamçı yaralanmasına (whiplash) bağlı akut ya da persistan baş ağrısı
Kraniyotomiye bağlı akut ya da persistan baş ağrısı

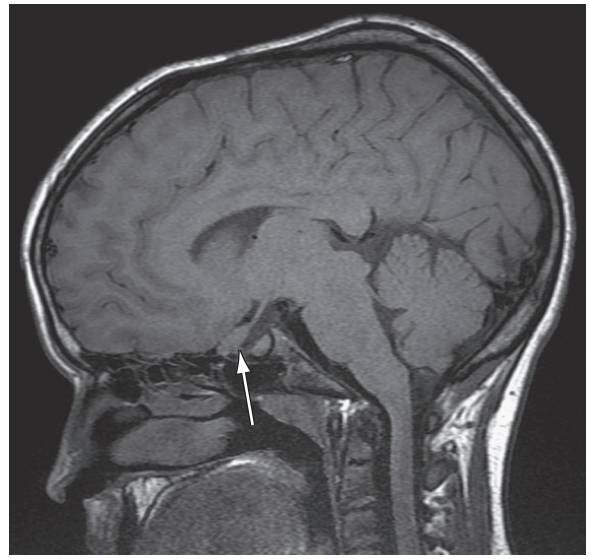
KRANİYAL YA DA SERVİKAL VASKÜLER BOZUKLUKLARA BAĞLI BAŞ AĞRISI
İskemik inme ya da geçici iskemik atağa bağlanan baş ağrısı
Travmatik olmayan kafa içi kanamaya bağlanan baş ağrısı
Travmatik olmayan subaraknoid kanamaya bağlı baş ağrısı
Travmatik olmayan akut subdural kanamaya bağlı baş ağrısı
Yırtılmamış vasküler malformasyona bağlı baş ağrısı
Yırtılmamış vasküler sakküler anevrizmaya bağlı baş ağrısı
Arteriovenöz malformasyona bağlı baş ağrısı
Dural arteriovenöz fistüle bağlı baş ağrısı
Kavernöz anjiyoma bağlı baş ağrısı
Ensefalotrigeminal ya da leptomeningeal anjiyomatozise bağlı baş ağrısı (Struge-Weber sendromu)
Arterite bağlı baş ağrısı
Dev hücreli arterite bağlı baş ağrısı
Santral sinir sisteminin primer anjitisine bağlı baş ağrısı
Santral sinir sisteminin sekonder anjitisine bağlı baş ağrısı
Servikal karotid ya da vertebral arter bozukluklarına bağlı baş ağrısı
Servikal karotid ya da vertebral arter diseksiyonuna bağlı baş ağrısı ya da yüz ya da boyun ağrısı
Postendarterektomi baş ağrısı
Karotid ya da vertebral anjiyoplastiye bağlı baş ağrısı
Serebral venöz tromboza bağlı baş ağrısı
Diğer akut intrakraniyal arteriyal bozukluklara bağlı baş ağrısı
Bir intrakraniyal endovasküler işleme bağlı baş ağrısı
Anjiyografi baş ağrısı
Reversible serebral vazokonstrüksiyon sendromuna bağlı baş ağrısı
İntrakraniyal arterial diseksiyona bağlı baş ağrısı
Genetik vaskülopatiye bağlı baş ağrısı
Serebral otozomal dominant arteriyopati, subkortikal infarktlar ve lökoensefalopati ile (CADASIL)
Mitokondriyal ensefalopati, laktik asidoz ve inme benzeri epizodlar (MELAS)
Başka bir genetik vaskülopatiye bağlı baş ağrısı
Pitüiter apopleksiye bağlı baş ağrısı

NONVASKÜLER KAFA İÇİ BOZUKLUKLARA BAĞLI BAŞ AĞRISI
Artmış beyin-omurilik sıvısı basıncına bağlı baş ağrısı
İdiyopatik kafa içi hipertansiyona bağlı baş ağrısı
Metabolik, toksik ya da hormonal nedenlere sekonder gelişen kafa içi hipertansiyona bağlı baş ağrısı
Hidrosefaliye sekonder gelişen kafa içi hipertansiyona bağlı baş ağrısı
Düşük beyin-omurilik sıvısı basıncına bağlı baş ağrısı
Dural ponksiyon (lomber ponksiyon) sonrası baş ağrısı
Beyin-omurilik sıvısı fistülü baş ağrısı
Spontan kafa içi hipotansiyona bağlı baş ağrısı
Noninfeksiyöz inflamatuvar hastalığa bağlı baş ağrısı
Nörosarkoidoza bağlı baş ağrısı
Aseptik (noninfeksiyöz) menenjite bağlı baş ağrısı
Diğer noninfeksiyöz inflamatuvar hastalıklara bağlı baş ağrısı
Lenfosittik hipofizite bağlı baş ağrısı
Beyin omurilik sıvısında lenfositozun eşlik ettiği geçici baş ağrısı ve nörolojik defisit sendromu (HaNDL)
Kafa içi neoplazma bağlı baş ağrısı
Üçüncü ventrikülün kolloid kistine bağlı baş ağrısı
Karsinomatöz menenjite bağlı baş ağrısıHipotalamik ya da pitüiter hipersekresyon ya da hiposekresyona bağlı baş ağrısı
İntratekal enjeksiyona bağlı baş ağrısı
Epileptik nöbete bağlı baş ağrısı
Hemikraniya epileptika
Postiktal baş ağrısı
Chiari tip 1 malformasyonuna bağlı ba ağrısı
Diğer nonvasküler kafa içi bozukluklara bağlı baş ağrısı

Devam ediyor



Şekil 614.3 Nörofibromatozis tip 1 (N1F1). İrisin pigmente hamartomları (Lisch nodülleri). *(Zitelli BJ, McIntire S, Nowalk AJ, editors: Zitelli and Davis' atlas of pediatric physical diagnosis, 6th ed., Philadelphia, 2012, Mosby, Fig. 15-9.)*

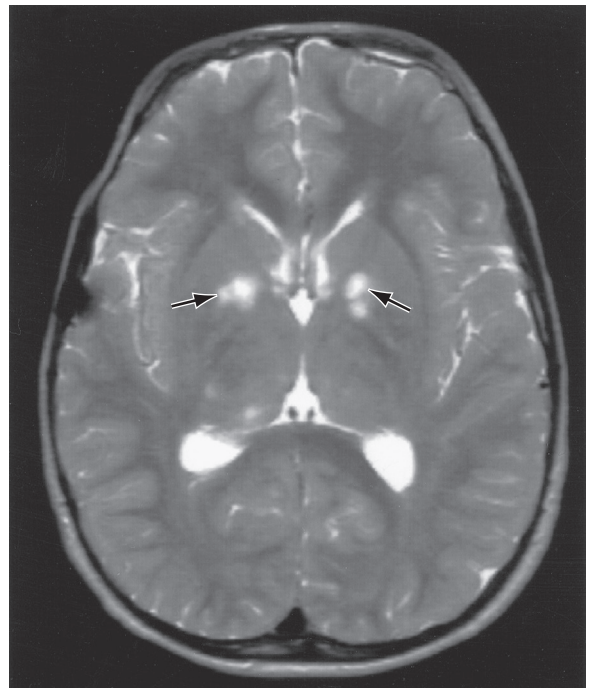


Şekil 614.4 Optik gliom. NF1'li bir hastanın sagittal T1-ağırlıklı MRG incelemesi optik sinir kalınlaşmasını göstermektedir (*ok*)

herhangi bir periferik sinirde ortaya çıkabilir. Bu lezyonlar karakteristik olarak gebelik ya da ergenlik sırasında ortaya çıkarlar, bu da hormonal bir etkiye işaret etmektedir. Genellikle üst deride hafif morumsu renk değişikliği olan küçük, lastiksi lezyonlardır. Pleksiform nörofibromlar tipik olarak konjenitaldir ve sinir gövdesinin ve etrafındaki yumuşak dokuların diffüz kalınlaşması sonucu oluşurlar. Pleksiform nörofibromun üzerindeki deri kalın ve hiperpigmente olabilir. Pleksiform nörofibromlar ekstremitelerin aşırı büyümesine ve ilgili kemikte deformitelerine neden olabilir. (5) Sfenoid displazi (pulsatil ekzoftalmusa neden olabilir) ya da psödoartrozun (sıklıkla tibiada) eşlik ettiği ya da etmediği uzun kemiklerde kortikal incelme gibi ayırt edici bir osseöz lezyon. (6) NF1 hastalarının yaklaşık %15- 20'sinde optik gliomlar mevcuttur fakat bunların sadece %30'u semptomatiktir ve tümöre yönelik tedaviye ihtiyaç duyar. Optik gliomlar NF1'de en sık görülen SSS tümörüdür. Görme keskinliği azalacağı için, NF1'li çocukların tamamının en azından yıllık, bir şüphe varlığında daha sık, oftalmolojik muayeneden geçirilmeleri önerilir. Semptomların en sık görülmeye başlandığı dönem 2- 6 yaş arasıdır; görme keskinliğinde değişiklik, görme alanında değişme, ya da optik sinir solukluğu şeklinde ortaya çıkarlar. Hipotalamusa yayılımı erken puberteye neden olabilir. Optik gliomun MR bulguları diffüz kalınlaşma, lokalize genişleme veya optik sinir ya da kiazma kaynaklı belirgin fokal kitle olabilir (Şekil 614.4). (7) Yukarıda bahsedilen kriterlere göre tanı almış birinci derece NF1'li akraba varlığı.

NF1'li çocuklar **nörolojik komplikasyonlara** yatkındır. Seçilmiş çocuklarda yapılan MR çalışmaları optik traktus, beyin sapı, globus pallidus, talamus, internal kapsül ve serebellumda anormal T2-ağırlıklı hiperintens sinyallerin varlığını göstermiştir (Şekil 614.5). Bu sinyaller, ya da **tanımlanamayan parlak objeler,** yaşla birlikte kaybolma eğilimindedirler; 30 yaşa kadar çoğu kaybolmuştur. Tanımlanamayan parlak objelerin patolojik olarak neyi gösterdiği bilinmemektedir ve etkilenen çocuklarda bu tanımlanamayan parlak objelerin varlığı ve sayısı ile öğrenme güçlükleri, dikkat eksikliği bozuklukları, davranışsal ve psikososyal problemler ile konuşma bozukluklarının görülme sıklığı arasındaki ilişkiye dair fikir ayrılıkları mevcuttur. Bu nedenle, beyin MR gibi görüntüleme çalışmaları yalnızca klinik semptomları olan hastalarda kullanılmalıdır.

En sık görülen komplikasyonlardan biri olan öğrenme güçlüğü, NF1 hastalarının yarısından çoğunu etkilemektedir. Nöbetler NF1 hastalarının yaklaşık %8'inde görülmektedir. Serebral damarlarda moyamoya sendromu ile uyumlu anevrizmalar veya darlıklar gelişebilir (bkz. Bölüm 619). Bu vasküler anomaliler sonucunda gelişebilecek nörolojik sekeller geçici serebrovasküler iskemik atak, hemiparezi ve kognitif defektleri içerir. Erken ergenlik, optik yolak tümörü lezyonlarının varlığında veya yokluğunda ortaya çıkabilir. Malign periferik sinir kılıfı



Şekil 614.5 NF1'li bir hastanın T2-ağırlıklı MRG incelemesi. Bazal gangliyada yüksek sinyal alanları (tanımlanamayan parlak objeler) (*oklar*).

tümörleri agresif sarkomalar ailesindendir, de novo ya da var olan pleksiform nörofibromun malign dejenerasyonu sonucunda gelişirler. Yaşam boyunca görülme riski %8-13'tür. Ek olarak, feokromasitoma, rabdomyosarkom, lösemi ve Wilms tümörü görülme sıklığı genel popülasyona göre yüksektir. Skolyoz, hastaların yaklaşık %10'unda görülen yaygın bir komplikasyondur. NF1 hastalar izole olarak ya da renal vasküler stenoz ya da feokromasitoma sonucu oluşan hipertansiyon açısından risk altındadırlar.

Mozaik NF1 (diğer adıyla *segmental NF1*) bir ya da daha fazla vücut bölgesiyle sınırlı ve bu bölgelerde görülen somatik (ya da gonadal) mutasyonlara sekonder gelişen bulgulara sahiptir. Lezyonlar unilateral ya da bilateral, asimetrik ya da simetrik, dar bir banta ya da tek bir

Tablo 615.14 Genetik Test İstenmesi Gereken Klinik Senaryolar

Erken adölesan dönemde ekstremite başlangıçlı distoni: torsinA (DYT1), özellikle Aşkenazi kökenlilerde
Orta adölesan dönemde servikal/kraniyal başlangıç: THAP1 (DYT6), özellikle zorlu konuşma varsa (spazmodik disfoni)
Sabahları normal olan yürüyüşün akşamları bozulması: levodopa ile semptomlar düzelirse guanozin trifosfat (GTP) siklohidrolaz 1 (DYT5a); negatif ise tirozin hidroksilaz (DYT5b)
Çocukluk çağında başlayan miyoklonus ve distoni karışımı: ε-sarkoglikan (DYT11), özellikle semptomlar aile üyelerinde alkole duyarlı ise
Distoni başlangıcı ± parkinsonizm, saatler ila günler süren: ATP1A3 (DYT12), özellikle semptomlar rostralden kaudale doğru ilerliyorsa
Paroksismal distoni ± kore:
Ani hareket ile tetiklenme: PRRT2 (DYT10), özellikle ailede kompleks migren veya bebeklik döneminde benign nöbetler/kore öyküsü varsa
Kafein veya alkol ile tetiklenme: PNKD (DYT8), özellikle belirtiler nadirse ancak birkaç dakika ila saat sürüyorsa
Egzersiz ile tetikleniyor ise veya beyin-omurilik sıvısı / serum glikoz oranı 0.5'ten az ise, özellikle açıklanamayan bilişsel gecikme veya nöbet bozukluğu olan ailelerde SLC2A1 (DYT18) test edilmeli

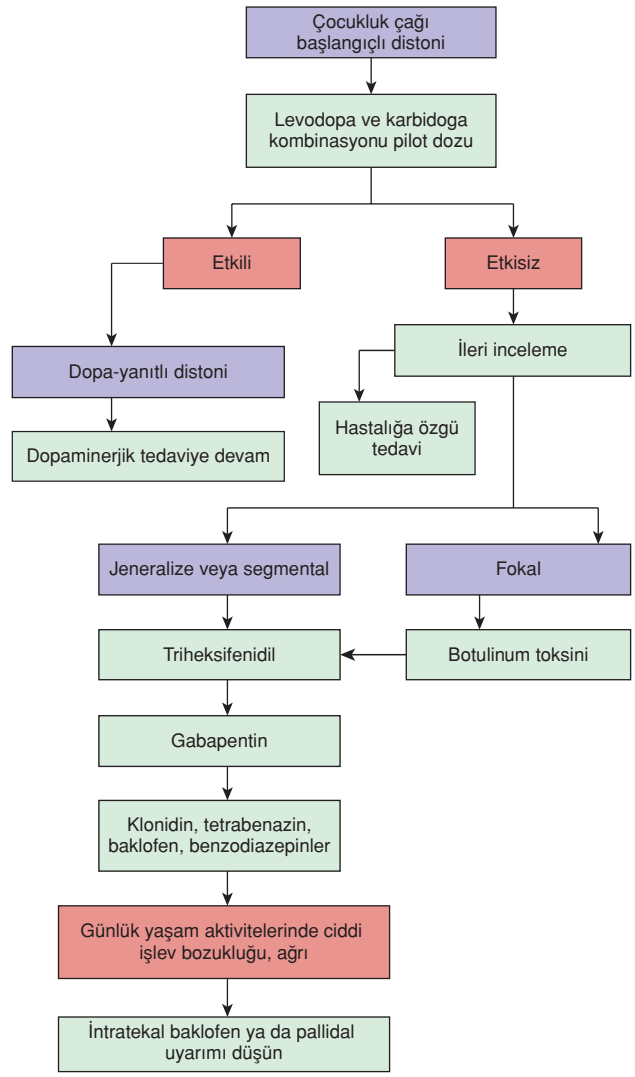
Waugh JL, Sharma N: Clinical neurogenetics: dystonia phenotype to genotype, *Neurol Clin* 31:969-986, 2013, Box, p. 975.

ekstremite distonisi bulunur. Aile öyküsü genellikle birinci derece akrabalarda migren ve/veya hareket hastalığı açısından uyarıcıdır. Atakların sıklığı fazla olmasına rağmen, görüntüleme çalışmaları normaldir ve sonuç hemen her zaman benign olup üç yaşa kadar düzelir.

Çocukluk çağı alternan hemiplejisinde (**AHC**), vücudun her iki tarafını etkileyen hemipleji atakları hastalığın ayırt edici özelliğidir. Bununla birlikte hastalarda dakikalar ila günler arasında değişen distoni atakları da görülebilir. Ortalama olarak, bozukluğun her iki özelliği de yaklaşık altı aylıkken başlar. Epizodik anormal göz hareketleri, hastaların büyük bir kısmında (%93) yaşamın ilk haftası kadar erken başlangıçlı olabilir. Çocukluk çağı alternan hemiplejisi *ATP1A2* ve *ATP1A3* genlerindeki mutasyonlarla ilişkilidir. Sıcaklıktaki dalgalanmalar, bazı gıdalar veya suya maruz kalma ile bozukluk tetiklenebilir. Zamanla epilepsi ve bilişsel bozukluk ortaya çıkar ve ataklar halinde görülen istemsiz hareketler sabit hale gelir. Bebeklik döneminde başlaması ve hastalık seyrinin erken dönemlerinde semptomların paroksismal olması bu tanı için temel özelliklerdir. **Hızlı başlangıçlı distoni parkinsonizm (RODP),** *ATP1A3*'teki mutasyonlarla bağlantılı olan başka bir bozukluk olup genellikle akut veya subakut ilerleyici distoni ve bradikinezi olan ergenlerde, sıklıkla yakın zamanda geçirilmiş bir hastalık gibi stres etkisinden sonra ortaya çıkar. Bu iki bozukluğun (AHC ve RODP) klasik formlarına genellikle örtüşmeyen mutasyonlar neden olsa da, moleküler genetik ara fenotipleri olan hastaların tanımlanmasını mümkün kılmıştır.

Son olarak, bir dışlama tanısı olsa da tuhaf hareketlerin veya seçici engelliliğin varlığı büyük çocuklarda **psikojenik distoni**yi düşündürebilir. Organik ve psikojenik hareket bozukluklarının özellikleri önemli bir oranda birbiri üzerine örtüşür, bu da tanı konulmasını zorlaştırır. Örneğin, hem organik hem de psikojenik hareket bozuklukları stres ortamında kötüleşme potansiyeline sahiptir ve gevşeme veya uyku ile kaybolabilir. Öyküde yakın zamandaki stres faktörleri, psikiyatrik semptomlar ve benzer bozuklukları olan başka kişilere maruz kalma gözden geçirilmelidir. Muayenede değişken bir hareket bozukluğu, tutarsız motor veya duyusal muayene veya öneriye yanıt olması olası bir psikojenik hareket bozukluğunu destekler. Bu bozukluğun erken tanınması, gereksiz tanı ve girişimsel işlemlerin neden olduğu morbiditeyi azaltabilir.

Tanısal test yaklaşımı Tablo 615.14 ve Şekil 615.5'te belirtilmiştir.



Şekil 615.5 Çocukluk çağı başlangıçlı distoninin yönetiminde tedavi yaklaşımları. Farmakolojik ajanlar mümkün olduğunca az kullanılmalıdır. Distoni ağrıya neden olacak kadar şiddetli olduğunda ve günlük bakımlara, oturma rahatlığına ve uykuya engel olduğunda yüksek dozlar ve çoklu ilaç kullanımı kaçınılmaz olarak ortaya çıkar. Dirençli epilepside olduğu gibi, iki veya daha fazla ilaç distoniyi kontrol edemediğinde fonksiyonel nörocerrahi girişimler düşünülmelidir *(Lin JP: Advances in pharmaco- therapies for movement disorders in children: current limitations and future progress,* Curr Opin Pediatr *29:652-664, 2017, Fig. 6.)*

TEDAVİ

Jeneralize distonisi olan çocuklar, yutma kasları tutulumu olanlar da dahil olmak üzere antikolinerjik ajan triheksifenidile cevap verebilir. İdrar retansiyonu, zihinsel bulanıklık veya bulanık görme gibi istenmeyen yan etkileri sınırlandırmak amacıyla titrasyon aylar boyunca yavaşça olmalıdır. Etkili olan diğer ilaçlar arasında levodopa ve diazepam bulunur. Tortikollis gibi segmenter distoniler genellikle botulinum toksin enjeksiyonlarına iyi yanıt verir. Yerleştirilebilir bir sabit infüzyon pompası yoluyla iletilen intratekal baklofen bazı hastalarda yardımcı olabilir. Ciddi primer jeneralize distonisi olan çocuklar için en yararlısı uçları globus pallidusa yerleştirilen derin beyin stimülasyonudur. Derin beyin stimülasyonu, serebral palsi gibi sekonder distonisi olan çocuklarda da yararlı olabilir.

İlaca bağlı distonilerde, rahatsızlığa yol açan ajanın uzaklaştırılması ve intravenöz difenhidramin ile tedavi genellikle yeterlidir. Nöroleptik malign sendrom için dantrolen kullanılabilir.

benzeri değişik derecelerde kontrastlanan T2 lezyonlar görülür. ADEM'e özgül olmasa da, derin gri cevher yapıları (örn. talamuslar, bazal gangliyonlar) sıklıkla tutulmuştur (Şekil 618.1 ve 618.2). Spinal kordda klinik olarak miyelit belirtileri olsa veya olmasa da, anormal T2 sinyali veya kontrastlanması olabilir. ADEM'in MRG lezyonları tipik olarak benzer yaştadır, ancak lezyonların zaman içindeki gelişimi KLİNİK BULGULARin gerisinde kalabilir. ADEM sonrası 3-12. ayda çekilen MRG'de, kalıntı bir gliozis olabilse de, iyileşme ve sıklıkla T2 anormalliklerinde tam düzelme görülür.

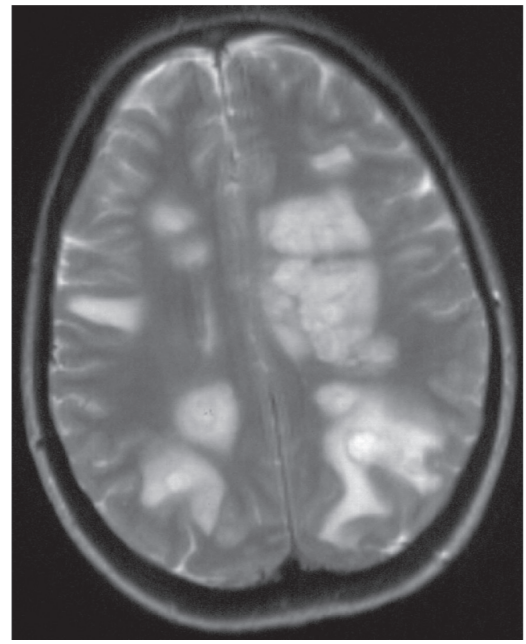
Şiddetli tutulum olduğunda büyük lezyonlar ödem, kitle etkisi ve polimorfonükleer hücrelerden oluşan pleositoz ile (tipik ADEM'de BOS'taki lenfosittik pleositoza karşıt olarak) **akut hemorajik lökoensefalopatiye** (Weston-Hurst hastalığı) ilerleyebilir.

LABORATUVAR BULGULARI

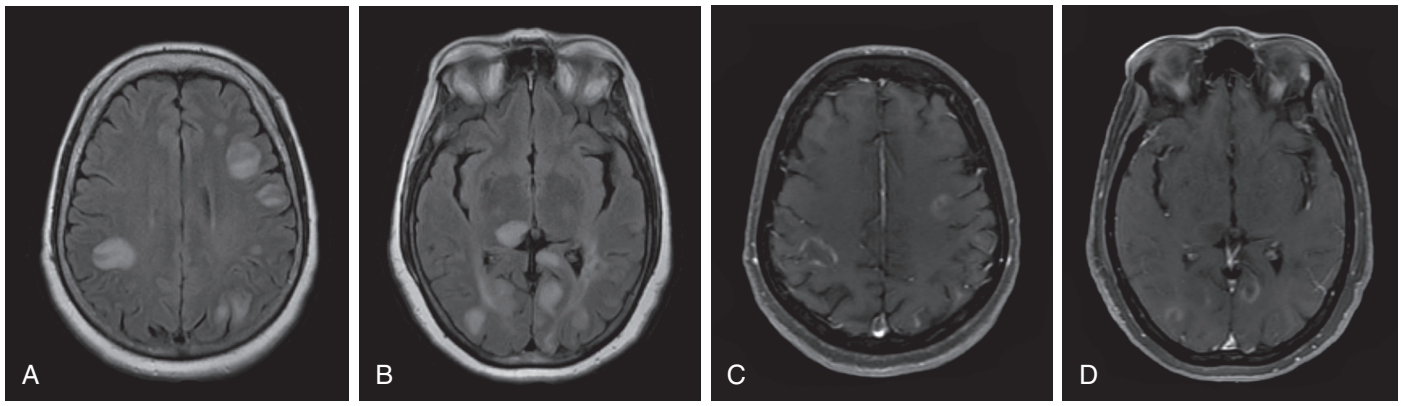
ADEM için herhangi bir biyolojik belirteç yoktur ve laboratuvar bulguları çok değişken olabilir. BOS incelemeleri sıklıkla normaldir veya lenfosit veya monosit baskın pleositoz gösterebilir. BOS proteini, özellikle tekrarlanan çalışmalarda yüksek bulunabilir. Artmış BOS immünglobülin üretimi görülebilir ancak gerçek OKB pozitifliği nadirdir. ADEM'deki çoklu bölgeleri tutan demiyelinizasyon fokal yavaşlama ve epileptiform deşarjlara yol açabilse de, elektroensefsalogramda sıklıkla *ensefalopati* ile uyumlu yaygın yavaşlama görülür.

AYIRICI TANI

ADEM MRG, BOS ve serum incelemeleri ile desteklenen klinik bir tanıdır. ADEM'in ayırıcı tanısı geniştir ve enfeksiyöz değerlendirme



Şekil 618.1 Hafif viral enfeksiyonu takiben ensefalopati, ataksi ve motor defisitler ile başvurmuş ve ADEM tanısı almış altı yaşında kız hasta. MRG'de T2-ağırlıklı aksiyal görüntü bilateral, yaygın, sınırları belirsiz lezyonları göstermektedir. Talamus ve bazal gangliyonlar dahil gri cevher tutulumu sık görülür.

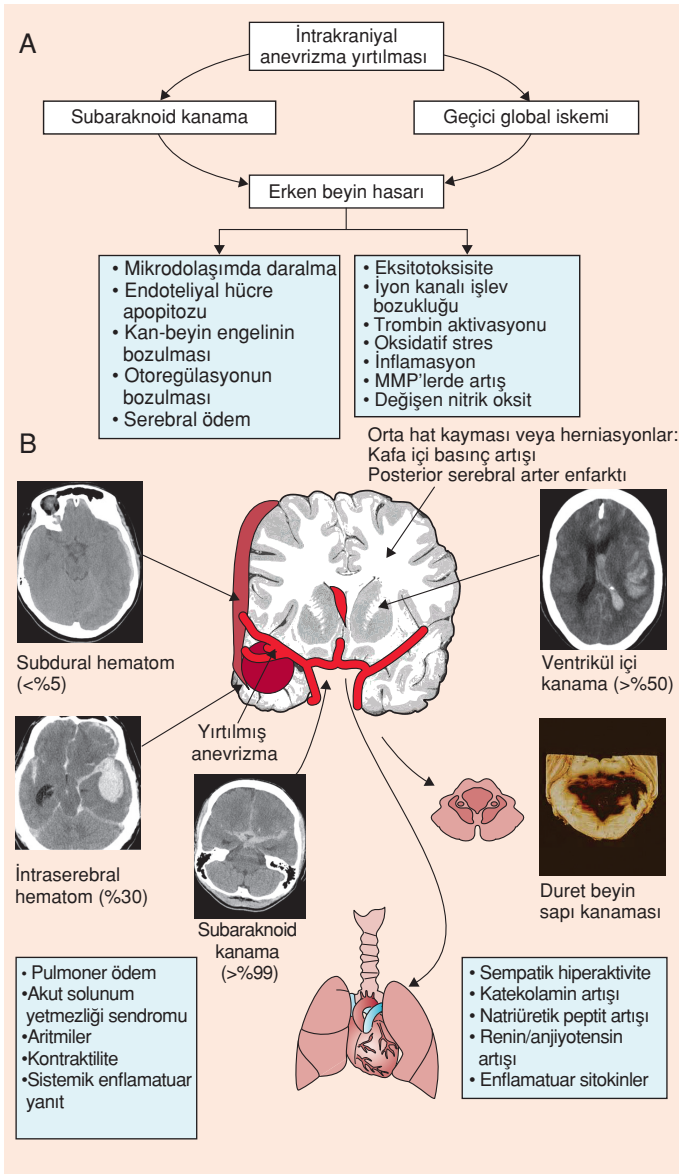


Şekil 618.2 Akut dissemine ensefalomiyelit (ADEM). **A** ve **B,** T2-FLAIR görüntüleri çok sayıda asimetrik yuvarlak hiperintens, subkortikal bölgede hakim beyaz cevher lezyonlarını göstermektedir. Bazı lezyonlar korteki tutmaktadır. Sağ pulvinar bir lezyon da görülmektedir. **C** ve **D,** Postkontrast T1 görüntü bu lezyonlarla ilişkili açık halka kontrastlanmasını göstermektedir. Tüm lezyonlar benzer görüntüleme özellikleri göstermektedir. Steroid tedavisi sonrası belirgin iyileşme görülmüştür. *(Haaga JR, Boll DT (eds): CT and MRI of the whole body, 6th ed, vol 1, Philadelphia, 2017, Elsevier, Fig 10-15, p. 280.)*

Tablo 618.3 Edinilmiş Demiyelinizan Sendromu olan Çocukların Tanısında MRG'de Uyarıcı İşaretler

MRG	Leptomeningeal kontrastlanma	SVcPACNS Enfeksiyon Tümör HLH	Leptomeningeal kontrastlanma erişkinde MS'in bir özelliği değildir; pediatrik serilerde vaskülitik veya malign süreçler için uyarıcı bir işaret olarak gösterilmiştir.
	Lezyonda büyüme	Tümör Lenfoma PML Sarkoidoz	Ardışık görüntülemelerde T2 lezyonların boyutunun artması MS'de iyi tanımlanmış bir bilgidir. Buna rağmen bu durum her zaman malignansiyi akılda tutmayı gerektirir. İmmünsüpresan tedavi alan bir hastada (veya bilinen HIV enfeksiyonu olan bir hastada) kontrast tutmayan beyaz cevher hakim bir lezyonun boyutunda artış olması durumunda PML akla getirilmelidir. PML, yoğun immünsüpresif tedaviye maruz kalmış MS hastaları için bir risktir.
	Kanama	ANE İnme Serebellit AHLE Büyük damar SSS vasküliti SVcPACNS	Duyarlılığa dayalı görüntüleme ile MS hastalarında küçük hemosiderin odakları görülse de, konvansiyonel MRG'de görülebilecek kadar büyük kanama, edinilmiş demiyelinizan sendromu veya MS'i olan hastalarda görülen bir özellik değildir. Bu durumda serebral damarların özellikle tutulduğu hastalıklar düşünülmelidir.

AHLE, akut hemorajik lökoensefalit; SSS, santral sinir sistemi; HIV, insan immün yetmezlik virusu ('human immunodeficiency virus'); HLH, hemofagositik lenfohistiositoz; MS, multipl skleroz; PML, progresif multifokal lökoensefalopati; SVcPACNS, santral sinir sisteminin çocukluk çağı küçük damar primer anjiiti ('small-vessel childhood primary angiitis of the central nervous system'). O'Mahony J, Shroff M, Banwell B: Mimics and rare presentations of pediatric demyelination, Neuroimaging Clin North Am 23:321-336, 2013, Table 2.



Şekil 619.5 Subaraknoid kanamanın patofizyolojisi. Çeşitli kompartmanlara (subaraknoid, intraventriküler, intraserebral, subdural) kanama beyin kanamasına, artmış kada içi basınca, herniasyona, Duret beyin sapı kanamalarına ve ölüme neden olabilir. Subaraknoid kanamanın sistemik etkileri arasında kardiyak ve pulmoner komplikasyonlar bulunur. Bu durumdan kaynaklanan beyin hasarı başlangıçta geçici global iskemi ve kanamanınm etkilerinden kaynaklanır. Gecikmiş nörolojik komplikasyonlar ortaya çıkabilir. MMP'ler, matriks metaloproteinazlar. *(Macdonald RL, Schweizer TA: Spontaneous subarachnoid haemorrhage, Lancet 389:655-666, 2017, Fig. 2.)*

döneminde belirti veren konjenital hemiparezi ile sonuçlanır. Subaraknoid ve subdural kan, görüntüleme ile zamanında doğan yenidoğanlarda %25'e varan oranlarda tespit edilebilir. Zamanında doğan bebeklerde Hİ ile ilgili çalışmalar yetersizdir ve yukarda belirtilen etiyolojileri içerir ancak, vakaların %50'sinden fazlasında idiopatik olabilir. Term yenidoğanda intraventriküler kanama sıklıkla derin SSVT'ye ikincildir ve kendine özgü yönetim gerektirir.

619.5 İnme Benzeri Olayların Ayırıcı Tanısı

Nomazulu Dlamini ve Gabrielle A. deVeber

Çocuklukta inme tanısı için, yüksek klinik şüphe ile dengelenmiş inme benzeri olayların ayırıcı tanısına yönelik farkındalık gerekmektedir (Tablo 619.5). Ani başlangıçlı fokal nörolojik defisit, aksi kanıtlanana dek inme olarak düşünülmeli ve nörolojik görüntüleme ile değerlendirilmelidir. Buna rağmen, pediatrik inme kendi acil özgün tedavilerini gerektiren diğer inme benzeri bozukluklardan ayırt edilmelidir.

MİGREN

Dikkatli anamnez ve muayene, migreni sıklıkla akut fokal defisitin nedeni olarak düşündürebilir. Migren auraları 5-60 dakika arası sürmeli ve sonrasında tamamen sonlanmalıdır. Migren ile ilişkili nörolojik defisitler genellikle vücut alanlarına dakikalar içinde yayılan duyusal bozukluklar veya güçsüzlük ile, inmeye kıyasla daha yavaş oluşur. Migren tipi baş ağrısına dönüşüm beklense de, akut enfarktlara da baş ağrısı eşlik edebilir. Dahası, yaygın olmayan migren alt tiplerinin bazıları, baş ağrısı olmaksızın ortaya çıkar ve çocuklarda inmeyi daha yakından taklit eder. Bu alt tipler arasında, familiyal hemiplejik migren, basiller migren ve baş ağrısı olmayan migren aurası bulunur. Migren aynı zamanda (nadiren) inmeye neden olabilir, bu durum migrenöz enfarkt olarak adlandırılır.

NÖBET

Uzamış fokal nöbet aktivitesinin ardından, sıklıkla bir fokal nörolojik defisit periyodu (**Todd parezisi** olarak adlandırılır) görülür ve genellikle nöbetten sonar saatler içinde hızla sonlanır. Çok nadiren, fokal nöbetler sadece hemiparezi ya da diğer ani başlangıçlı fokal nörolojik defisitler oluşturarak, yalnızca 'negatif' semptomlarla ortaya çıkabilirler. Bilinen nöbet öyküsü olması ve EEG bulguları faydalı olabilir. Dirençli Todd parezisi olan yeni uzamış veya tekrarlayan nöbet vakalarında acil beyin görüntülemesi düşünülmelidir, çünkü nöbetler çocuklarda sıklıkla inmenin başlangıcı ile ilişkilidir.

ENFEKSİYON

Bakteriyel menenjit ve herpes ensefaliti gibi hayatı tehdit eden ve tedavi edilebilir beyin enfeksiyonları, inme ile karıştırılabilir. Ne var ki, primer MSS enfeksiyonlarında semptomların başlangıcı genellikle daha kademeli ve daha az fokaldir, ateş tutarlı bir özelliktir. Bakteriyel menenjiti olan çocuklarda venöz ve arteriyel inme riski vardır.

DEMİYELİNASYON

Akut dissemine ensefalomiyelit, klinik izole sendrom, multipl skleroz ve diğer demiyelinizan durumlar akut fokal nörolojik defisitler ile ortaya çıkabilir. Semptomların başlangıcı ve başlangıçtaki ilerleme, inme başlangıcına kıyasla daha aşamalıdır (saatler veya günlerin aksine dakikalar içinde). Akut dissemine ensefalomiyelit durumunda görülen multifokal defisitler veya eşlik eden ensefalopati, inme olasılığını düşürecektir.

HİPOGLİSEMİ

Kan glukoz düzeyinin akut düşüşü inmeyi taklit eden fokal defisitler oluşturabilir. Yeni başlangıçlı hipoglisemi normalde sağlıklı olan çocukta nadirdir ancak hipoglisemiye yatkınlık yaratan insulin bağımlı diyabet, adrenal yetmezlik, steroid çekilmesi ve ketojenik diyet gibi durumlar bulunabilir.

GLOBAL HİPOKSİK İSKEMİK ENSEFALOPATİ

Serebral perfüzyonda yaygın azalmalar, arterlerin sulama alanlarının sınırlarında fokal beyin enfarktı alanları oluşturabilir, asimetrik olduğunda, bu durum inmenin damar tıkanıklığı olan tiplerini taklit edebilir. Arter sulama alanı sınırlarındaki iskemik yaralanma, gösterilmiş hipotansiyon veya serebral perfüzyon azalmasına yatkınlık yaratabilecek sepsis, dehidratasyon ve kardiyak disfonksiyon gibi durumlar ile birlikte olmalıdır. Klinik tablo inmeye kıyasla daha yaygın ve bilateral serebral disfonksiyonu içerir ve enfarktın anatomik lokasyonu bilinen bir arter sulanama alanından çok, tipik bilateral arter sulama alanı sınır bölgelerindedir.

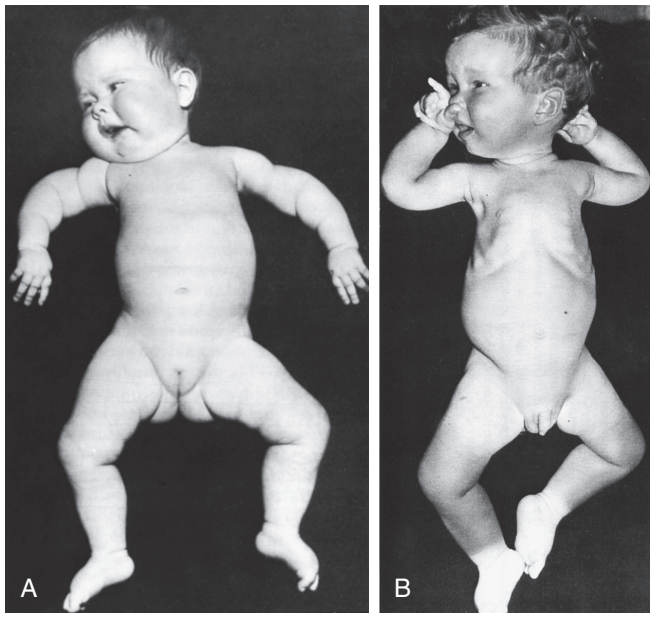
HİPERTANSİF ENSEFALOPATİ

Posterior geri dönüşümlü lökoensefalopati sendromu hipertansiyonu olan çocuklarda görülür ve çoğunlukla kan basıncındaki ani yükselme

Tablo 625.1 Motor Sisteme Ait Bozuklukların Ayırt Edici Özellikleri (Genetik Hariç)

LEZYONUN YERİ	KUVVETSİZLİK				DERİN TENDON REFLEKSLERİ	ELEKTRO-MİYOGRAFİ	KAS BİYOPSİSİ	DİĞER
	Yüz	Kollar	Bacaklar	Proksimal-Distal				
Santral	0	+	+	≥	Normal veya ↑	Normal	Normal	Nöbetler, hemiparezi ve gelişme geriliği
Ön boynuz motor nöron	Geç	++++	++++	≥	0	Fasikülasyon ve fibrilasyonlar	Denervasyon bulguları	Fasikülasyonlar (Dil)
Periferik sinir	0	+++	+++	<	↓	Fibrilasyonlar	Denervasyon bulguları	Duyu kusuru, BOS'ta protein artışı, sinir biyopsisinde bulgu
Nöromusküler kavşak	+++	+++	+++	=	Normal	Büyüklüğü azalan "dekremental" yanıt (miyasteni); büyüklüğü artan "inkremental" yanıt ve BSAP (botulizm)	Normal	Neostigmin veya edrofonyuma yanıt (miyasteni); kabızlık veya sabit pupiller (botulizm)
Kas	Değişken (+ ile ++++ arası)	++	+	>	↓	Kısa süreli, düşük amplitüdlü motor ünite potansiyelleri ve miyopatik polifazik potansiyeller	Miyopatik bulgular*	Kas enzim düzeylerinde artış (değişken)

Ayrıca, santral kor hastalığı, nemalin miyopati, miyotübüler miyopati ve konjenital lif tipi uyumsuzluğu
+ ile ++++, değişen derecelerde şiddet; BSAP, kısa süreli, düşük amplitüdlü, aşırı bol motor ünitesi potansiyeli.
Volpe J: Neurology of the newborn, ed 4, Philadelphia, 2001, WB Saunders, p. 706.



Şekil 625.1 Tip 1 spinal musküler atrofi (Werdnig-Hoffmann hastalığı). Doğumdan itibaren ağır kuvvetsizliği ve hipotonisi olan altı haftalık **(A)** ve bir yaş **(B)** bebeklerde karakteristik duruşlar. Alt uzuvların kurbağa bacağı duruşuna ve omuzlarda iç rotasyon ("sürahi kolu") **(A)** veya dış rotasyona **(B)** dikkat ediniz. Ayrıca, özellikle **B**'de daha belirgin görülen interkostal çekilme ve normal yüz ifadelerine dikkat ediniz. *(Volpe J: Neurology of the newborn, ed 4, Philadelphia, 2001, WB Saunders, p. 645.)*

endokrin ve sistemik metabolik hastalıkların, Down sendromunun, malnütrisyonun veya kronik sistemik hastalıkların spesifik olmayan nöromusküler belirtileri de olabilir (Tablo 625.3). Doğumda semptomatik olan hastalarda sıklıkla doğum öncesi azalmış fetal hareketler ve intrauterin büyüme geriliği bulunur. Gelişimsel bozukluklar yavaş başlama eğilimindedir ve ilerleyicidir. Büyük bebeklerde ve çocuklarda akut flask paralizi farklı bir ayırıcı tanıya sahiptir (Tablo 625.4).

LABORATUVAR BULGULARI

Serum Enzimleri

Hasarlanan veya dejenere olan kas liflerinden bazı lizozomal enzimler salınır ve serumda ölçülebilir. Bu enzimlerden en yaralı olanı, sadece üç organda bulunan ve karşılık gelen izozimlere ayrılabilen **kreatin kinazdır (CK)**: iskelet kası için MM, kalp kası için MB ve beyin için BB. Serumda CK ölçümü, nöromusküler hastalıklar için evrensel bir tarama testi değildir, çünkü motor ünitenin birçok hastalığında enzim düzeyi yükselme görülmez. CK düzeyi, Duchenne musküler distrofi gibi bazı hastalıklarda karakteristik olarak artar ve artışın büyüklüğü belirli hastalıklar için karakteristiktir. Ayrıca, CK bazı nöromusküler olmayan hastalıklarda da yükselebilir (Tablo 625.5).

Rabdomiyoliz genellikle plazma CK düzeyinde artış, miyoglobinüri ve kas ağrısı/hassasiyeti ile seyreden önemli bir olaydır. Edinsel (Tablo 625.6 ve Şekil 625.5), metabolik hastalıklara bağlı (Tablo 625.7), kendiliğinden veya çeşitli tetikleyicilere ikincil olarak ortaya çıkabilir (Şekil 625.6).

Moleküler Genetik Belirteçler

Musküler distrofiler ve nöropatiler de dahil olmak üzere kalıtsal miyopatiler için, kan örneklerindeki lökositlerden birçok DNA belirteci elde edilebilir. Klinik belirtiler belirli bir hastalığa işaret ediyorsa, bu testler kesin tanı sağlayarak çocuğun kas biyopsisi gibi daha girişimsel işlemlere maruz kalmasını önler. Diğer moleküler belirteçler sadece kas biyopsi dokusunda mevcuttur.

Sinir İletim Hızı

Motor ve duyusal sinir iletim hızları yüzey elektrotları kullanılarak elektrofizyolojik olarak ölçülebilir. Çeşitli nöropati tiplerinde iletim hızı azaltılmış olarak bulunur. Travmatik bir sinir hasarının yeri de tespit edilebilir. Doğumdaki sinir iletim değeri, iki yaşına kadar gelişen olgun değerin yaklaşık yarısıdır. Prematüre bebekler dahil olmak üzere bebeklik döneminde çeşitli yaşlarda normal değerler için tablolar bulunmaktadır. Sinir iletim hızı çalışmaları bir sinirdeki en hızlı ileten lifleri ölçtüğü için, iletimde yavaşlama ancak toplam sinir liflerinin %80'inin tutulumundan sonra saptanabilir.



Şekil 626.5 Nemalin rod hastalığının jüvenil formuna sahip 13 yaşında bir kızın sırtı. Paraspinal kaslar çok incedir ve skapular kanatlanma belirgindir. Ekstremitelerde kas kütlesi proksimal ve distal olarak belirgin azalmıştır.



Şekil 626.6 6 yaşında erkek bir çocukta nemalin rod hastalığının bebeklik formu. Ağır fasiyal kuvvetsizlik ve jeneralize kas erimesi. Baş dolikosefaliktir. Ağız, masseterler mandibulayı yer çekimine karşı birkaç saniyeden fazla taşıyamadığı için sıklıkla açıktır.

olarak ağırdır ve ek bulgular (1) otozomal dominant kalıtım ile birlikte tek bir geniş ailede ilerleyici skapuloperoneal ve distal kuvvetsizlik, nemalin rodlar olmaksızın kas atrofisi; (2) kas biyopsisinde miyofibriller bulgular ile birlikte ağır konjenital başvuru; (3) LGMD ('limb-girdle' musküler distrofi); (4) 'rigid' omurga deformitesi ile otozomal resesif konjenital musküler distrofi; ve (5) zebra cicimciği miyopatisini içerir. Kardiyomiyopati, *NEB* ile ilişkili nemalin miyopatide bir bulgu değildir; her nasılsa, *ACTA1* mutasyonu olan hastalarda nadiren bildirilmiştir.

Jüvenil form en hafif formdur ve solunum yetmezliği ile ilişkisi yoktur, fakat fasiyal tutulumu içeren fenotip benzerdir. Erişkin-başlangıçlı başvurular aksiyal tutulum ile birlikte yavaş ilerleyici proksimal kuvvetsizlik formundadır; çocukluk ve adolesan döneminde semptomatik olmamakla beraber, bu hastalar retrospektif olarak çocuklukta spor aktivitelerinde zorluklar bildirirler.

LABORATUVAR BULGULAR

Serum CK düzeyi normal veya hafif artmıştır. Kas biyopsisi tanısaldır. Karakteristik nemalin rodlara ek olarak, aynı zamanda CMFTD veya en azından, tip I lif hakimiyeti gösterir. Bazı hastalarda, nadir veya hiç tip II lif olmaksızın tek düze tip I lifler görülür. Fokal miyofibriller dejenerasyon ve lizozomal enzimlerde artış, ilerleyici bulgularla ilişkili bazı ağır vakalarda gösterilmiştir. Elektron mikroskopi ile gösterilen intranükleer nemalin rodlar, en ağır yenidoğan bulguları ile ilişkilidir. *KLHL40* ve leimodin-3 (*LMOD3*) mutasyonlarında miliyer cisimcikler ve ikincisinde ince filamentlerin nemalin cisimciklerden saçak şeklinde yayılması ve ince filamentlerle nemalin cisimciklerinin eşleşmesi potansiyel patolojik damgadır. Nemalin cisimcikleri diğer miyopatilerde de oluşabileceğinden, destekleyici klinik bulguların olmadığı durumlarda, kas biyopsisinde nemalin cisimciklerin olması tanısal değildir. **Sporadik geç-başlangıçlı nemalin miyopati** (**SLONM**: Sporadic late-onset nemaline myopathy), monoklonal gamopati, HIV enfeksiyonu ve farklı otoimmün bozukluklar ile ilişkili olabilir ve potansiyel olarak tedavi edilebilir durumlar olduklarından genetik nedenlerden ayırt edilmelidir.

GENETİK

Otozomal dominant, otozomal resesif ve kadınlarda X'e bağlı dominant formlar olabilir. Nemalin miyopati, *ACTA1* (iskelet kası -aktin), *NEB* (nebulin), *TPM3* (yavaş kas -tropomiyozin), *CFL2* (iskelet kası kofilin), *TNNT1* (yavaş kas troponin-T), *LMOD3* (leiomodin-3), *KBTBD13* ('Kelch-repeat' ve 'BTB domain containing' 13), *KLHL40* ve *KLHL41* ('Kelch-like' 40 ve 41) içeren, en az 10 gendeki mutasyonlar sonucu oluşur. Nemalin miyopatide adı geçen tüm bu genler miyobirrillerin ince fialmentlerini oluşturan proteinleri kodlar veya ince-filament organizasyonunu ve stabilitesini düzenler. Bütün olarak, *NEB*'deki resesif ve *ACTA1*'de de novo otozomal dominant mutasyonlar en sık görülenlerdir ve vakaların sırasıyla yaklaşık %50 ve %25'ini oluşturur. Eski Düzen Amiş nüfusuna özgün olduğu bilinen *TNNT1* nemalin miyopatisi aynı zamanda diğer popülasyonlarda da tanımlanmıştır. Kasa-özgün Kelch proteinlerindeki mutasyonlar artarak tanınmaktadır. *KBTBD13* nemalin miyopatisi otozomal dominant kalıtım ve fenotipik faklılık ile karakterizedir. *KLHL40* ve *KLHL41* nemalin miyopatileri intrauterin bulgular, fetal akinesi, artrogripozis, konjenital kırıklar ve kas biyopsisi örneğinde özel imza ile spektrumun en ağır ucunu temsil eder (bkz. Bölüm 626.10). Kelch-BTB proteinleri E3-ubiquitin ligaz olarak davranır ve protein döngüsüne aracılık eder. Hayvan ve hücre kültürü çalışmalarında *KLHL40*'ın leiomodin-3'ü (Lmod3) stabilize ettiği ve *KLHL40* yokluğunda Lmod3 ve Neb'de azalmanın olduğu, bunun daha ileri düzeyde *KLHL40* olan bazı hastaların kas biyopsisinde doğrulandığı gösterilmiştir. Bu, kasın özellikle ince filamentlerinin noktasal ucunda yer alan protein, leiomodin-3, kodlayan gende mutasyonların belirlenmesine yol açmıştır. *LMOD3* nemalin miyopatisi ağır fenotip ve yine kas biyopsisinde potansiyel damga ile karakterizedir.

TEDAVİ VE PROGNOZ

Tam bir iyileşme yoktur ve yönetim esas olarak destekleyici ve semptomatiktir. Hayatta kalanlar sıklıkla tekerlekli sandalyeye bağımlıdır ve yerçekimine karşı koyamazlar. Hem proksimal hem distal kaslar etkilenmiştir. *Konjenital artrogripozis* ve *kırıklar* oluşabilir ve kötü prognoza işaret eder. Kronik disfaji için gastrostomi gerekli olabilir. Skolyoz ve aksiyal tutulumu olan hastalarda solunum fonksiyonlarına özel dikkat ve **noktürnal hipoventilasyon sendromunun** erken belirti ve bulgularını tanımak için önemlidir. Jüvenil formda, hastalar ambulatuardır ve günlük yaşamın birçok gereğini yerine getirebilirler. Kuvvetsizlik genellikle ilerleyici değildir, fakat bazı hastalar zamanla zorluk yaşayabilirler

Tablo 627.5 Limb-Girdle Muskuler Distrofiler

LGMD1A	OD	*TTID*	Myotilin	Yetişkin başlangıçlı miyofibriler miyopati; CK hafif yüksek; kas biyopsisi: "rimmed" vakuoller, çubuk benzeri inklüzyonlar ve Z-bandı bağlarında kopma
LGMD1B	OD	*LMNA*	Lamin A/C	Yaşamın birinci ila dördüncü on yılları arasında başlar; kontraktürler, +/– aksiyal kuvvetsizlik, kardiyak aritmi ve/veya kardiyomiyopati (potansiyel olarak hayatı tehdit eden); CK normal veya hafif yükselmiş
LGMD1C	OD	*CAV3*	Caveolin	Başlangıç zamanı değişken: ilk 10 yıl ila erişkin dönem; başlangıç bulguları miyalji +/– "rippling" (dalgalanan) kas ve proksimal kuvvetsizlik; CK 4-25 kat artmıştır
LGMD1D	OD	*DNAJB6*	HSP40	Klasik olarak erişkin dönemde başlar; proksimal güçsüzlük; CK normal ila 5 kat artmış; yavaş ilerleyici
LGMD1E	OD	*DES*	Desmin	Miyofibriler miyopati; kardiyomiyopati ve kardiyak aritmiler; CK normal veya hafif yükselmiş; kas biyopsisi: inklüzyonlar ve desmin birikimi
LGMD1F	OD	*TNPO3*	Transportin	Başlangıç zamanı değişken: ilk 10 yıl ila erişkin dönem; proksimal kuvvetsizlik +/– skapular kanatlanma; +/– solunum tutulumu
LGMD2A	OR	*CAPN3*	Calpain 3	Başlangıç 8-15 yaş arası, hastalık seyri değişken (yürüme kaybı ikinci ve üçüncü on yılda olabilir); skapular kanatlanma yaygın; kalp korunmuş; CK çok yüksek
LGMD2B	OR	*DYSF*	Dysferlin	Ergenlik veya erken erişkin döneminde başlangıç; erken dönemde kuvvetsizlik hafif; kalça-omuz kuşağı dağılımında kuvvetsizlik veya Miyoshi miyopatisi (baldır kuvvetsizliği); yavaş ilerleyici; kalp korunmuş; erken dönemde mide atrofisi
LGMD2C	OR	*SGCG*	γ-Sarkoglikan	Duchenne benzeri, başlangıç 4-7 yaş; CK çok yüksek; üçüncü on yılda sıklıkla solunum yetmezliği; + kalp tutulumu; genç yaşlarda yürüme kaybı
LGMD2D	OR	*SGCA*	α- Sarkoglikan (adhalin)	Duchenne benzeri, başlangıç 2-15 yaş; yürüme kaybı sık; kuadriseps kuvvetsizliği; kardiyomiyopati nadir; CK çok yüksek
LGMD2E	OR	*SGCB*	β-S Sarkoglikan	Duchenne ve Becker musküler distrofileri arasındaki fenotip; başlangıç ilk 10 yılda; yürüme kaybı 10-25 yaş; nadiren kardiyomiyopati
LGMD2F	OR	*SGCD*	δ- Sarkoglikan	Başlangıç 2-10 yaş arası; yürüme kaybı birinci veya ikinci on yılda; dilate kardiyomiyopati; ayrıca daha hafif bir fenotip tarif edildi
LGMD2G	OR	*TCAP*	Telethonin	Nadir hastalık; ergenlikte başlangıç; CK 10 kata kadar artmış
LGMD2H	OR	*TRIM32*	Tripartite motif containing 32	Hutterite popülasyonunda görülür; başlangıç çocukluktan genç erişkinliğe; proksimal kuvvetsizlik; yavaş ilerleyici; yürüme erişkinliğe geçişe kadar korunmuş
LGMD2I	OR	*FKRP*	Fukutin-related protein	Distroglikanopati; değişken fenotip: erken başlangıçlı olanlar asla yürüyemezken, daha hafif ve geç başlangıçlı olanlar kas krampları ile seyreder; yaygın kardiyomiyopati; +/– solunum yetmezliği
LGMD2J	OR	*TTN*	Titin	Başlangıç 3-10 yaş; şiddeti değişken; +/– solunum yetmezliği; yürüme kaybı ile ilerleyici (ciddi konjenital miyopati fenotipi olan bazı hastalar hiç yürüyemeyebilir); kas biyopsisi: değişken lif boyutu; çubuklar; merkezi yerleşimli çekirdekler
LGMD2K	OR	*POMT1*	Protein O-mannosyl transferase 1	Başlangıç ilk on yıl; hafif kuvvetsizlik ve yorgunluk; yavaş ilerleme; zihinsel yetersizlik
LGMD2L	OR	*ANO5*	Anoctamin	Kuzey Avrupa ve Kanada'da daha yaygın; başlangıç ikinci ila üçüncü on yıl arasında; kardiyomiyopati yok; erken ventrikül kasılmaları olan vakalar mevcut. Kalça omuz kuşağı veya Miyoshi miyopatisi fenotipleri
LGMD2M	OR	*FKTN*	Fukutin	Erken başlangıç, yüksek CK, zaman içinde ilerleme; değişken zihinsel yetersizlik; vermis hipoplazisi ve polimikrogiri; bazı hastalarda dilate kardiyomiyopati gelişir
LNGD2N	OR	*POMT2*	Protein O-mannosyl transferase 2	LGMD fenotipi, zihinsel yetersizik olan ve olmayan
LGMD2O	OR	*POMGnT1*	**	Daha olası bir konjenital kas hastalığı/Walker-Warburg sendromu veya kas-göz-beyin (muscle-eye-brain) tablosu (olası çocukluk LGMD fenotipi)
LGMD2P	OR	*DAG1*	Dystroglycan	Çocukluk dönemi başlangıcı (ilk on yıl); çok yüksek CK; yorgunluk ve proksimal kuvvetsizlik; +/– merkezi sinir sistemi (zihinsel yetersizlik), solunum ve göz (katarakt) tutulumu
LGMD2Q	OR	*PLEC1*	Plectin	Çocukluk dönemi başlangıcı, erişkin dönemde yürüme kaybı
LGMD2R	OR	*DES*	Desmin	Erişkin dönemde başlayan zayıflık; proksimal ve distal kuvvetsizlik; kardiyak: atriyoventriküler blok (20'li yaşlarda erken kalp pili gerektirebilir); kardiyomiyopati (çocuklukta veya 20'li yaşlarda başlar); solunum tutulumu
LGMD2S	OR	*TRAPPC11*	Transport protein particle complex 11	Başlangıç bebeklik veya çocukluk döneminde; yüksek CK; proksimal kuvvetsizlik; yorgunluk; +/– nöbet, spastisite, hiperkinetik hareketler, zihinsel yetersizlik

Devam ediyor

Nelson

PEDİATRİ

21. BASKI

ROBERT M. KLIEGMAN, MD | JOSEPH W. ST GEME III, MD
NATHAN J. BLUM, MD | SAMIR S. SHAH, MD, MSCE
ROBERT C. TASKER, MBBS, MD | KAREN M. WILSON, MD, MPH

Pediatride Altın Standart

Çocuk hekimleri, pediatri asistanları ile küçük hastaların bakım ve hastalıklarıyla ilgilenen tüm sağlık çalışanlarının tercih ettikleri en önemli başvuru kitabı olan **Nelson Pediatri**'nin **21. Baskısı**'na hoş geldiniz. Tamamen yeniden hazırlanmış olan bu baskı Nelson'dan beklediğiniz bilgi genişliği ve derinliğinin yanı sıra **pediatri bilimi ve uygulama sanatındaki güncel bilgileri** sunmaktadır. Yetkili ve deneyimli kişilerin hazırladığı bu kitap, **günlük çalışmalarınızda gereksinimiz olan bilgileri özlü ve kullanımı kolay bir şekilde sizlere ulaştırmaya çalışan "okuyucu dostu" bir kitaptır.** Hızla değişen tanı ve tedavi protokollerinden yeni teknolojilere, günümüzde çocukların karşılaştığı çok çeşitli biyolojik, psikolojik ve sosyal sorunlara kadar kapsamlı bu iki ciltlik başvuru kitabı, **sizi çocuk hastaların bakımında en iyinin en ileri noktasına ulaşmanızı amaçlamıştır.**

- Postural Ortostatik Taşikardi Sendromu (POTS), Seyrek Görülen ve Tanı Konamayan Hastalıklara Genetik Yaklaşımlar, Mitokondriyal Hastalıkların Tanısı, Tütün ve Elektronik Nikotin Salım Sistemleri, Zika Virus, Otoimmün Ensefalit, Kitle Psikojenik Hastalıklar, Fetal Girişim ve Tedaviler ve daha birçok konunun ele alındığı **70'den fazla yeni bölüm** eklenmiştir.
- Konulara hızlı anlaşılırlık ve görsel açıklık getirmek için **yüzlerce yeni şekil ve tablo eklenmiştir.**
- CRISPR gen düzenlemesi, silahlı şiddet, aşılar, CAR-T hücreleriyle immün tedavi, aşılar, görüntüleme ve genomikste yeni teknolojiler, kanser tedavisinde yeni protokollerler genetik, immünoloji, akciğer hastalıkları ve daha birçok konuda **yeni ve geniş kapsamlı bilgi** sunulmaktadır.
- Kitabın bu baskısı da pediatrik bakımın her yönüyle ilgili sorunlara kanıta dayalı kesin **cevaplar** için vazgeçilmez bir kaynak olmaya devam etmektedir.
- Bu baskının hazırlanmasında **dört yeni yardımcı editör;** Philadelphia Çocuk Hastanesi Gelişimsel ve Davranışsal Pediatri Bölüm Başkanı Dr. Nathan Blum; Cincinnati Çocuk Hastanesi Tıp Merkezi Hastane Tıbbı Bölüm Başkanı ve Baş Ölçüm Görevlisi Dr. Samir Shah; Boston Çocuk Hastanesi Pediatrik NöroKritik Bakım Programı Başkanı Dr. Robert Tasker; Mount Sinai'deki Icahn Tıp Okulu Kravis Çocuk Hastanesi Genel Pediatri Bölüm Başkanı ve Klinik ve Translasyonel Araştırmalar Başkan Yardımcısı Dr. Karen Wilson konulara yeni bakış açıları getirmiştir.
- Nelson Pediatri'nin 21. Baskısı'nın Türkçe çevirisi ikisi profesör, sekizi doçent olan 112 hekimin titiz çalışmalarıyla tamamlanmıştır.

Orjinali "**Nelson Textbook of Pediatrics 21. Edition**" olarak yayınlanan bu kitabın Türkçe çevirisi Elsevier sözleşmesi altında yayınlanmaktadır

ISBN 978-975-277-851-1

ELSEVIER