



PEDİATRİ

Güncel ve Uygulamaya Yönelik

- ✓ Çocuk Hekimliği Uygulamalarında Kaynak Bilgiler ve Pratik Yaklaşımlar
- ✓ Tanı ve Tedavi Kılavuzları
- ✓ Uyarılar, Önlemler ve Önemli Bilgiler

Editör

MURAT YURDAKÖK



**GÜNEŞ TIP
KİTABEVLERİ**

PEDİATRİ

Güncel ve Uygulamaya Yönelik

Murat Yurdakök

1954 yılında Ankara'da doğdu. 1978 yılında Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi'nden mezun olduktan sonra, aynı fakültede 1982'de Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Uzmanı, 1986'da Öğretim Görevlisi, 1987'de Yardımcı Doçent, 1988'de Doçent ve 1995'de Profesör oldu. Hacettepe Üniversitesi Çocuk Sağlığı Enstitüsü Müdür-lüğü yaptı (2015-2021).

Türkiye Milli Pediatri Derneği, Türk Neonatoloji Derneği, Akdeniz Ülkeleri Neonatoloji Dernekleri Birliği (UMENS), Merkezi Avrasya Ülkeleri Neonatoloji Dernekleri Birliği (UCENS) Başkanlığı ve Avrupa Neonatoloji Dernekleri Birliği (UENPS) Genel Sekreterliği; Atatürk Kültür, Dil ve Tarih Yüksek Kurulu Atatürk Kültür Merkezi Asli Üyeliği; Ankara Tabip Odası Onur Kurulu Başkanlığı; Hacettepe Üniversitesi Klinik Araştırmalar Etik Kurulu Üyeliği yaptı.

Uluslararası iki kongrede başkanlık (2nd International Congress of UENPS ve 26th International Workshop on Surfactant Replacement), iki kongrede eş-başkanlık (6th International Workshop on Neonatology, Cagliari, Italy ve IV. Congresso Nazionale Della Societa Italiana di Pediatria Ospedaliera, Capri, Italy) yaptı. İtalya'da 13; Rusya'da dört; Finlandiya, Yunanistan, Mısır, Suudi Arabistan, Bangladeş'te ikişer; Portekiz, Azerbaycan, Suriye, Ürdün, İran, Özbekistan, Birleşik Arap Emirliği'nde birer konferans verdi. Başkurdistan Devlet Üniversitesi Onursal Doktora Unvanı ve Tacikistan Sağlık Bakanlığı İbni Sina Madalyası aldı. Bağımsız Devlet Topluluğu Ülkelerinin Çocuk Doktorları Federasyonu Kongreleri üyesidir.

321'i yurt içinde Türkçe, 119'i yurt içinde İngilizce, 145'i yurt dışında İngilizce yayınlanmış, 585 makalesi; üç kitapçığı vardır; 22 kitapta bölüm yazarı olmuştur. 30'u tek yazarlı telif, 45'i çok yazarlı telif, editör veya çeviri editörü olmak üzere, ikisi İngilizce, biri İtalyanca yayınlanmış 75 kitabı vardır.

Yayınlanmış kitapları: Bilimsel Görüşle Hipnoz (1977, 1986), İshal (1983), Annelere Çocuk Bakımı (1987), Türk Çocuk Hekimliği Tarihi (1982, 1984), İslamda Çocuk Hekimliği (1984), History of Hacettepe (1984), Pediatrik Paleopatoloji (1986), Hacettepe Çocuk Hastanesi Tarihi (1992), Kur'an ve Hadislerde Çocuk Sağlığı (1992), Yenidoğan Bebeğe Girişimler (1993), Eski İnançlardaki İzler (1994), Doğa ve İnsan Tarihinde Anne Sütü (1996), Ünlü Türk Çocuk Hekimleri (1997), Yenidoğanın Mekanik Ventilasyonu (1999), Kutsal Kitaplarda Çocuk Hekimliği Bilgileri (2001), Pediatrik Terminoloji (2002), Eski Türklerde Çocuk Hekimliği (2003), Yenidoğanda Pulmoner Grafikler (2003), Işığa Doğru (2007), Eski İnançlar ve Hayatımızdaki İzleri (2009), Denemeler (2009), Neonatal Medicine in Ancient Anatolia (2011), Kutsal Sırlar ve Şifreler (2012), Doğa ve Hekim (2013), Yoğurdun Öyküsü Probiyotiklerin Tarihi (2015), Tıp Ötesi (2015), Anadolu'da Çocuk Hekimliğinin 12.000 Yıllık Öyküsü (2016, 2017), Çocuklar ve Hekimleri (2017), Düşünmeye Çağrı (2018), Hekim Gözüyle Atatürk (2019), Sufi ve Yogi (2022).

Diğer yazarlarla birlikte hazırladığı, editörlüğünü veya çeviri editörlüğünü yaptığı kitaplar: Primer Sağlık Hizmetleri Van Deneyimi (1986), Türkiye'de Çocuk

Sağlığı ve Türk Çocuk Hekimleri (1988), Çocuk Sağlığı: Temel Bilgiler (1988, 1992), Çocuk Sağlığı: Prepedötik (1990, 1992), Annelere Başarılı Emzirme El Kitabı (1992), Yenidoğanın Akciğer Hastalıkları (1992), Çocuk Hastalıkları: Tanı ve Tedavi (Current Pediatrics'in çevirisi, 1993), Sorularla Pediatri (Pediatric Secrets'in çevirisi, 1993), Pediatri El Kitabı: Acil Yaklaşımlar ve Tanısal Girişimler (1995), Pediatri: Yeni Bilgiler ve Yeni Görüşler (1995), Yenidoğan Bebeklerin Beslenmesi (1996), Çocuklarda Enteral ve Parenteral Beslenme (1997), Sosyal Pediatri (1998), Pediatri Gelişmeler (1999), Yenidoğan Bakımında Hacettepe Uygulamaları (2001, 2009, 2019), Prematürelerin Beslenmesi (2002), Year Book of Pediatrics'in çevirisi (2002), Rudolph's Fundamentals of Pediatrics'in çevirisi (2002), Pediatri İnciler: Pratik Pediatri El Kitabı (Pediatrik Pearls: The Handbook of Practical Pediatrics'in çevirisi; 2004), Avery'nin Yenidoğan Hastalıkları El Kitabı (Pocket Companion to Accompany Avery's Diseases of the Newborn'un çevirisi; 2004), Neonatoloji (2004), Yenidoğanda Solunum Desteği (2005), Hocabey ile Anılar (2006), Osborn's Pediatrics'in çevirisi (2007), Temel Pediatri Cep Kitabı (Pocket Essentials of Paediatrics'in çevirisi, 2007), Il Neonato in Europe: Tra Storia e Attualita (2007), Pediatri Ayrırıcı Tanı (Tutorials in Paediatric Differential Diagnosis'in çevirisi, 2008), Çocuklarda Fizik Muayene (Pediatric Physical Examination: An Illustrated Handbook'un çevirisi, 2008), Pediatri Terimleri Sözlüğü (2008), Pediatri Tanı ve Tedavi: Hacettepe Uygulamaları (2009), Türkiye Türkçesi-İngilizce-Azerbaycan Türkçesi-Rusça Tıp Terimleri Sözlüğü (2010), Tıbbi Literatür Kullanıcı Rehberi (Users' Guide to the Medical Literature'in çevirisi, 2010), Children of the Mother Goddess: History of Mediterranean Neonates (2010), Harriet Lane El Kitabı: Pediatrik Antibiyotik Tedavisi (The Harriet Lane Handbook of Pediatric Antimicrobial Therapy'nin çevirisi, 2011), Pediatri Yeterlik (First Aid for the Pediatric Boards'un çevirisi, 2011), Yenidoğan Hemşireliği (Nursing the Neonate'in çevirisi, 2012), Doktor Hasta Olunca (When Doctors Become Patients'in çevirisi, 2012), Prenatal Pediatri (2012), Rudolph Pediatri (Rudolph's Pediatrics'in çevirisi, 2013), Neonatoloji El Kitabı (Manual of Neonatal Care'in çevirisi, 2014), Yenidoğanda Kalıtsal Metabolik Hastalıklar (2014), 5-Dakikada Çocuk Hastalıklarının Değerlendirilmesi (The 5-Minute Pediatric Consult'un çevirisi, 2015), Nelson Pediatri'nin Temelleri (Nelson Essentials of Pediatrics'in çevirisi (2015), Yurdakök Pediatri (dört cilt, 2017), Nelson Pediatri (Nelson Textbook of Pediatrics'in çevirisi, 2021).

Editörlüğünü yaptığı *Yurdakök Pediatri* 297'si profesör, 129'u doçent olan 604 yazarın katkılarıyla iki yıl süren çalışmalar sonucu ortaya çıkmıştır. Dört büyük cilt halinde yayınlanan toplam 5672 sayfalık eserde konular 753 bölümde ele alınmış, anlatıma yardımcı olunması amacıyla 1728 tablo ve 2123 şekil eklenmiştir. Türk Hekimliği için 'Başyapıt' (*Opus Magnum*) niteliğinde olan kitap yalnız çocuk sağlığı ve hastalıkları alanında değil, tüm tıp alanlarında tıp tarihinde bugüne kadar yayınlanmış en kapsamlı ve en hacimli Türkçe tıp kitabıdır.

PEDİATRİ

Güncel ve Uygulamaya Yönelik

Editör

Murat Yurdakök

Pediatric Profesör

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Emekli Öğretim Üyesi

Atılım Üniversitesi Tıp Fakültesi Öğretim Üyesi



**GÜNEŞ TIP
KİTABEVLERİ**

Pediatric - Güncel ve Uygulamaya Yönelik

Copyright © 2024

Bu Kitabın her türlü yayın hakkı **Güneş Tıp Kitabevleri Ltd. Şti.**'ne aittir.
Yazılı olarak izin alınmadan ve kaynak gösterilmeden kısmen veya tamamen kopya edilemez;
fotokopi, teksir, baskı ve diğer yollarla çoğaltılamaz.

ISBN: 978-625-6065-15-4

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-Grafi k Tasarım Birimi

Baskı: Ayrıntı Basım Yayın ve Matbaacılık Hiz. San. Tic. Ltd. Şti.

Saray Mahallesi 126. Cadde No: 20 Kahramankazan / Ankara

Telefon: (0312) 394 55 90 - 91 - 92 • Faks: (0312) 394 55 94

Sertifika No: 49599

UYARI

Medikal bilgiler sürekli değişmekte ve yenilenmektedir. Standart güvenlik uygulamaları dikkate alınmalı, yeni araştırmalar ve klinik tecrübeler ışığında tedavilerde ve ilaç uygulamalarındaki değişikliklerin gerekli olabileceği bilinmelidir. Okuyuculara ilaçlar hakkında üretici firma tarafından sağlanan ilaca ait en son ürün bilgilerini, dozaj ve uygulama şekillerini ve kontrendikasyonları kontrol etmeleri tavsiye edilir. Her hasta için en iyi tedavi şeklini ve en doğru ilaçları ve dozlarını belirlemek uygulamayı yapan hekimin sorumluluğundadır. Yayıncı ve editörler bu yayından dolayı meydana gelebilecek hastaya ve ekipmanlara ait herhangi bir zarar veya hasardan sorumlu değildir. Bölümlerin içerik ve bilimsel sorumluluğu yazarlarına aittir.

GENEL DAĞITIM

GÜNEŞ TIP KİTABEVLERİ

ANKARA

M. Rauf İnönü 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

KADIKÖY

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

www.guneskitabevi.com
info@guneskitabevi.com



*Sevgili Eşim Prof. Dr. Kadriye Yurdakök'ün
Aziz Hatırasına*

Kadriye Yurdakök



1957-2022. Konya’da doğdu. İlk ve orta öğrenimi Ankara’da tamamladı. 1974-1975 yıllarında Los Angeles, ABD’de Crescenta Valley High School’a devam etti. 1981’de Hacettepe Üniversitesi Eskişehir Tıp Fakültesi’nden mezun olduktan sonra, 1987’de Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi’nde Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Uzmanı oldu. 1987-1988’de uzmanlık sonrası mecburi hizmetini Hacettepe Üniversitesi Çocuk Sağlığı Enstitüsü Gülveren-Hasköy Eğitim, Araştırma ve Sağlık Grup Başkan Vekilli, ardından 1988-1990’da Sağlık Bakanlığı Ana Çocuk Sağlığı ve Aile Planlaması Genel Müdürlüğü Çocuk Sağlığı Daire Başkanı olarak yaptı. Bu dönemde çocuklara yönelik İshalli Hastalıkların Kontrolü ve Akut Solunum Yolu Enfeksiyonlarının Kontrolü programlarını başlatarak ülke çapında bebek ölüm hızını düşürmeye yönelik çalışmalara öncülük etti. 1994’de Kırgızistan Manas Sağlık Hizmetleri Reform Programı’nda konsültan olarak çalıştı.

1990’da Hacettepe Üniversitesi Çocuk Sağlığı Enstitüsü Sosyal Pediatri Anabilim Dalı’nda çalışmaya başladı. 1992’de Doçent, 1999’da Profesör oldu. 1994’de Hacettepe Çocuk Sağlığı Enstitüsü Sosyal Pediatri Anabilim Dalı Başkanı, 2018’de Hacettepe Üniversitesi Aşı Enstitüsü Aşı Çalışmaları Anabilim Dalı Başkanı oldu. Doksan ikisi uluslararası, 120’den fazla bilimsel yayını ve kitap bölümü vardır.

Uluslararası Pediatri Birliği (International Pediatric Association) Yürütme Kurulu Üyeliği (2001-2007), Uluslararası Çocuk Merkezi (International Children’s Center) Direktör Yardımcılığı (2000-), Uluslararası Tropikal Pediatri Derneği (International Society of Tropical Pediatrics) Yürütme Kurulu Üyeliği (2002-), Avrupa Sosyal Pediatri Derneği (European Society for Social Pediatrics) Yürütme Kurulu Üyeliği (1999-), UNICEF Türkiye Milli Komitesi Başkan Yardımcılığı (2003-2013), Bilkent Üniversitesi Mütevelli Heyet Üyeliği (2017-) yaptı.

SUNUM

Bu kitabın ortaya çıkması için bilgi, emek ve zamanlarını paylaşan tüm yazarlara teşekkürlerimi sunuyorum. Kitabın yayınlanmasını sağlayan Güneş Tıp Kitabevleri sahibi Murat Yılmaz ile kitabın dizim ve düzenlemesindeki öznel çalışmalarından ötürü İhsan Ağın'a teşekkür ederim.

Geçmişte, belirli bir mesleği seçen bireyler yaşamları boyunca aynı işi aynı bilgi ile sürdürebilmekte iken günümüzde bu mümkün görünmemektedir. Eğitim kurumlarının kazandırdığı bilgi ve becerilerin geçerlik süresi azalmış; yaşam boyu öğrenme, günümüz bireylerinin kazanması gereken en önemli becerilerden biri olmuştur.

Günümüzde eğitimde öğrencilere birikmiş olan bilgiyi aktararak “çok bilen insan” yerine, her geçen gün katlanarak büyümekte olan bilgiye en hızlı ve güvenilir yoldan kolayca erişebilmenin yollarını iyi bilen, bilgiyi yaşamı kolaylaştırmada bir araç olarak kullanabilen kısaca öğrenmeyi öğrenmiş insan yetiştirme önem kazanmıştır.

Hızla artan bilgi

Günümüzde tıbbi bilgiler giderek artan hızda artmaktadır. Tıp bilgilerinin iki katına çıkma süresi 1950’de 50 yıl iken 1980’de 7 yıla, 2010’da 3,5 yıla, 2020’de 73 güne düşmüştür.¹ Sürekli artan tıp bilgilerinin öğrencilere iletilmesi artık mümkün değildir.² Bu durum tıp eğitiminin yaşam boyu sürmesini gerektirmektedir. Böyle yapılmazsa giderek sayıları artan yeni ve az görülen hastalıkların tanı ve tedavisinde ne kadar yetersiz olunacağı açıktır.³

Kitaplar

Okulda ve yaşam boyu tıp öğreniminde kitap önemlidir. Soru hangi kitaplar? “Kaynak Kitaplar” güncel bilgilerle ayrıntılı olarak yazılmış kitaplardır. “Ders Kitapları” (Textbook) temelde öğrenci eğitimine yönelik olarak belirli bir konuda kapsamlı ve yapılandırılmış bir genel bakış sağlamak üzere tasarlanmış kitaplardır. Kaynak ve ders kitaplarını çoğu kalındır; çantaya koyup her yere götürmek için uygun değildir. El ve cep kitapları bu soruna çözüm olmak için geliştirilmiştir. Bu kitapların küçük olanları “Cep Kitabı”, büyük olanları ise “El Kitabı” olarak adlandırılır.

El kitabı (Handbook) ayrıntılı bilgi içermeyen, sık görülen olgularla ilgili istenilen kısa ve doğru bilgiye hızlı ve kolay ulaşım sağlayan kitaplardır. Rehber kitaplar (Guide Books), “Manuel” (özlü el kitabı; Latince “manus”, “el”; “manualis” elle ilgili, elle yapılan”) ve “Vade Mecum” (Latince “benimle gel”) el kitabı niteliğindedir. Bu kitaplar iki yönde yararlı olabilir. Konuyla ilgili ilk bilgilerin öğrenilmesi; ancak ondan da önem-

lisi daha önce öğrenilenlerin hatırlanması. Ancak daha önce veya sonra geniş bir kaynaktan okunmadığında, “yalnız” el kitaplarının yeterli olamayabileceğini, ezber listesinden başka bir şeye yaramayacağı unutulmamalıdır.

El kitapları güncel bilgilere en kısa zamanda ulaşılabilmesini sağlayan, kısaca öz bilgiler içeren kitaplardır. Hekimlerin okumaya ayırabildikleri fazla zamanları yoktur. Bu konuda 1998’de ABD’de yapılan bir çalışmada pediatri asistanlarının ayda 350 dakika, günde 11,7 dakika okudukları saptanmıştır.⁴ Okunacak çok şey var; okuyacak zaman yoktur.

Okuma

Okuma, yazılı sembolleri seslendirmektir. Günümüzde okuma, “okuma simgesel anlamlandırmaya dayalı anlam kurma becerisi” olarak tanımlanmakta; sadece yazının anlaşılması ya da seslendirilmesi değil, okuyan ile yazan arasında kurulan iletişim köprüsü ve bir anlam inşa etme süreci olarak anlaşılmaktadır.

Yazı, dolayısıyla okuma yalnızca 5500 yıl önce Mezopotamya’da Sümerler tarafından bulundu. Evrimsel açıdan bu süre dikkate değer değildir. Okumanın bulunması, insan genomunun ona uyarlanamayacağı kadar yakın bir zamanda gerçekleşmiştir. Bu nedenle insan beyninin okuma için doğal bir uyum gösterdiği söylenemez. Okumak doğuştan gelen bir insan özelliği değildir. İnsanın okuma yeteneği avcı-toplayıcı atalarının hayatta kalmasını sağlamış olan genetik taslak üzerine yapılandırılmıştır.⁵ Evrimsel olarak okumak insanoğlun çok yeni, öğrenerek kazandığı bir yetenektir. Beyinde bir okuma merkezi yoktur; okumanın, beyin çok sayıda değişik bölgesini aktive etmesinin nedenlerinden biridir bu.^{6,7}

Okumada en sınırlayıcı olan insan gözünün fizyolojik özellikleridir. İnsan gözünün yapısı nedeniyle retinaya düşen görüntüde hareket olmazsa kısa sürede nöral adaptasyonla görüntü solar. Bunu önlemek için gözler algılamayan çok hızlı hareketler yapar. Okuma sırasında gözler bir noktadan diğerine atlar ve belli noktalarda duraklar. Çok hızlı atlama-sıçrama (1-2 Hz) hareketleri sırasında yazıyla ilgili neredeyse hiç bilgi alınmaz. İlginç olan insanlar bu hareketleri yaptığının veya görsel bilginin hiç olmadığı bu dönemin farkında değildir. Görme sırasında bu hızlı hareketi en az 100 milisaniyelik fiksasyon izler. Genel olarak metnin bir satırında 5-7 kere yapılır. Fiksasyon duraklamalarında harfler algılanır. Algılanan harflerin sayısı genellikle 7-8 harftir; bu sayı yetenekli okuyucularda en fazla 20 harfe kadar çıkabilir.⁸

Türkçede okuma hızı gençlerde dakikada 160-220 kelime arasındadır; bu iyi okuyucularda dakikada 350 kelime kadardır.⁹ Fizyolojik ilkeler doğrultusunda anlama gerçekleşmeden yapılan hızlı okumanın bir değeri

yoktur. Kişi sözcükleri atlayarak okumaya ve böylelikle de yanlış anlama riskini taşımaya gönüllü değilse gözlerin fiziksel sınırları aşılamaz. Woody Allen, bu durumu şöyle ifade etmiştir: “Bir hızlı okuma kursuna katılmıştım ve (Tolstoy’un 1115 sayfalık) “Savaş ve Barış” eserini ‘Savaş ve Barış’ı 20 dakikada okuyabiliyordum. Olay Rusya’da geçiyor.”

Kitap okuma

Türkiye Eğilimleri Araştırma (TEA) Raporu’na göre 2019’da kitap okumayanlar %51 iken, bu oran 2020 yılında %59’a yükselmiştir. Aynı dönemde sosyal medya hesaplarına zaman ayıranlar %91, sosyal medya hesaplarına ayırdıkları günlük ortalama 2,6 saattir.¹⁰ Türkiye’nin yedi bölgesinde ve farklı illerinde bulunan 19 devlet üniversitesi lisans öğrencisi öğrencisi üzerinde yapılan çalışmada hukuk fakültesinde okuyan öğrencilerin %70’inin, tıp fakültesi öğrencilerinin %65’inin düzenli olarak kitap okuduklarını; genel olarak %65’inin roman okudukları, %37’sinin interneti kitap okuma amacıyla kullandıkları, %73’ünün boş zamanlarını internette geçirdikleri belirlenmiştir. Bu durum öğrencilerin interneti yoğun olarak kullandığını, fakat bunu kitap okuma amacıyla kullanmadıklarını göstermektedir.¹¹

Ekrandan okuma

Hemen bütün yazılı iletilerin ekranlardan paylaşıldığı günümüzde, yazılı bir metni ekrandan okumak nerdeyse kaçınılmaz olmuştur. Bu tip eğitime de yansımış; klasik ders kitaplarının yanı sıra internet ortamı da eğitimde kullanılmaya başlamış.^{12,13} Bunun en önemli nedenlerinden biri de ders kitaplarının giderek kalınlaşması nedeniyle satış fiyatlarını artmasıdır. Ekrandan okumanın avantajlı mı yoksa dezavantajlı mı olduğu konusunda bir görüş birliğine henüz ulaşılamamıştır.

Metinleri ekrandan okumanın pek çok avantajı vardır. Her şeyden önce taşınması daha kolaydır. Dijital kitaplar öğrencilerin öğrenmeye isteklerini ve katılımlarını artırmaktadır.¹⁴ Bir kitaptan çok daha fazla güncel bilgiye saniyeler içinde ulaşılabilir. Videolar ve diğer görsel bilgilerle daha etkili öğrenme sağlanır. Bu hem öğrenilenlerin kalıcılığının sağlar hem de okurun metni anlamasının kolaylaştırır. Okur metnin uzunluğu ne kadar olursa olsun metnin içinde istediği bilgiyi çok kolay ve çabuk bulabilir.¹⁵ Okur metinle ilgili pek çok notu hiç zorlanmadan (kes/kopyala/yapıştır) alabilir. Ayrıca metin içerisinde bulunan linklerle metinde geçen bir duruma ilgili çok miktarda bilgiye kolayca ulaşabilir. Bu nedenlerle klasik eğitimin yanı sıra kullanılabilir.¹⁶

Ekrandan okumanın avantajları yanında dezavantajları da vardır. 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 ifadesi daha doğrudur. Günümüzde yüksek çözünürlüklü ekranlar kullanılmaya ve okunabilirlik için çok çeşitli zemin-yazı veya yazı karakterleri geliştirilmiş olmasına rağmen dört saatten uzun süre bilgisayar kullananların %90’ına yakınında değişik derecelerde görülür. Bulgular başlıca iki nedenle ortaya çıkar. Bunlardan birincisi kırma kusurları, akomo-

dasyon ve konverjans bozuklukları ile ilişkilidir. Düzeltilmemiş 0,50-1,00 diyoptri astigmat olanlarda bile baş ağrısı, göz yorgunluğu görülür. Diğerleri göz kırpması sayısını ve tam kapanmada azalma nedeniyle ortaya çıkan kuru göz ile ilişkili gözlerde batma hissidir. Uzun süre ekrana bakarak çalışmak zorunda kalanların gözlerini 20-20-20 kuralı ile (her 20 dakikada bir, 20 sn, 20 feet (6 m) uzaklıktaki bir şeye bakmak) dinlendirmeleri uygun olur. Ekran yüzeyinin parlaması veya parıltılar olması da rahatsız edicidir. Kornea ve lens ışık ışınlarının çoğunu absorbe ederse de ekranlardan yayılan mavi ışık ışınları retinaya ulaşır. Bunlarla uyarılan ganglion hücrelerinin hipotalamusla bağlantıları nedeniyle ruhsal durum ve öğrenme etkilenir, uykusuzluk görülür.¹⁷

Diğer bir dezavantaj ise ekrandan okumanın kâğıttan okumaya göre daha yavaş olmasıdır. Ekrandan okuma hızını düşüren nedenler dikey gidip gelen ekran metninin okuyucunun göz hareketlerini etkilemesi; gözün seçerek okuması; metinlerin parça parça ekranda görülmesi sonucu zihnin bu bilgileri birleştirmeye çalışması gibi nedenler, ekrandan okumada zihni yormaktadır.¹⁸

Ekrandan okumak metinlerin anlaşılmasını güçleştirir. Aslında ekrandan okuma, anlamayı doğrudan etkilemez ancak anlamayı doğrudan etkileyen değişkenler üzerinde etkili olabilir. Ekrandan okumada metinler genellikle satır satır değil, göz gezdirilerek, yüzeysel olarak okunur. Ekranda bulunan renkli ve hareketli resim ve şekiller, sesler okurun dikkatini dağıtabilir. Ekranda metin sayfalarının ancak bir parçası görüldüğü için bu durum okurun, metindeki başlık, alt başlık ve yan başlık ilişkisini izlemesine engel olabilir; gerektiğinde ileriye ve geriye doğru okuma yapmayı zorlaştırabilir.

Yazılı metinden okuma, odaklanarak okunmayı sağladığından ayrıntılar daha iyi hatırlanabilir.¹⁸ Metinden okuyan öğrenciler, ekrandan okuyanlardan daha başarılıdır.²⁰ Bu nedenle öğrenciler yazılı kaynaklardan öğrenmeyi tercih etmektedir.^{14,21} Ancak tıp öğrencilerinin basılı kaynak olarak seçtikleri kitap şekilleri arasında farklılık görülmektedir. Örneğin ABD’nin tersine Birleşik Krallık’ta öğrenciler ders kitaplarını daha çok tercih etmektedir.²²

Basılı ders kitaplarını okuyan öğrencilerin çıkarımsal akıl yürütme gerektiren soruları yanıtlarken daha başarılı olurlar. Burada en endişe verici olanı, öğrencilerin dijital ders kitaplarını kullanırken daha başarılı olabilecekleri konusundaki eksikliklerin farkında olmamalarıdır.²³ Nitekim bir çalışmada öğrencilerin %70’inin dijital kaynakları daha iyi anladıklarını düşündüklerini belirtmiştir.¹⁹

Yapay zekâ

Bütün bunlara rağmen yakın gelecekte ekrandan okuma ya da onun yerine geçebilecek başka teknolojiler tip eğitiminde yerini alacaktır.²⁴ Son yıllarda basılı metinler yerine internet ortamında yapay zekâ tarafından hazırlanan dijital metinlerden söz edilmeye başlanmıştır. Bir prototip olarak 30 Kasım 2022’de, bunun geliştirilmiş şekli 14 Mart 2023’te piyasaya sürülen ChatGPT (Chat Generative Pre-Trained Transformer), OpenAI tarafından geliştirilen, yapay zekâyı dayalı kendisine sorulan soruları karşınızda bir insan varmış gibi cevaplandıran bir sohbet robotudur.

ChatGPT, internet üzerinden öğrendiği bilgileri derleyip tatmin edici cevaplar verebilmektedir. Bunlar aslında Google arama motoru üzerinden de erişilebilen yanıtlardır. Aralarındaki fark Google aranan konu ile ilgili birbirinden farklı tüm kaynakları kullanıcıya sunarken; ChatGPT bir dizi tahminde bulunarak ulaştığı tek bir cevabı çok daha hızlı bir şekilde kullanıcıya sunuyor, ancak bunu yaparken kaynak belirtmiyor. ChatGPT bilgileri internet üzerinden topladığından zaman zaman yanlış bilgiler de verebiliyor. Hatta “yapay zekâ halüsinasyonu” olarak bilinen anlamsız cevaplar da üretebiliyor. Halen büyük ilgi gören ChatGPT’nin büyük ilgi görmesi nedeniyle Google da Bard adlı sohbet motorunu 21 Mart 2023’de hizmete sundu. Aslında çok yönlü sohbet robotları; peri masalları ve öğrenci kompozisyonları yazabilir; test sorularını yanıtlayabilir, şiir ve şarkı sözleri yazabilir, oyun oynayabilir. Halen Amazon Bookstore listesinde 200’den fazla kitabın yazarı veya eş-yazarı ChatGPT’dir.

Benzer davranışlar tıp dünyasında da olmuş, bazı makalelerin yazarları arasına ChatGPT konmuştur. Ancak ChatGPT’nin topladığı bilgilerin hepsi doğru olmadığından bilimsel niteliği olmayan yazılar ortaya çıkmaktadır. Ayrıca çok sayıda aşırma (intihal) bulunmaktadır. Bu nedenle dergiler yazar olarak belirtilmesini kabul etmemektedir.²⁵⁻³⁰ Bununla birlikte PubMed’de ChatGPT’nin ilk yazar olarak belirtildiği makalelere rastlanmaktadır.³¹

Bilgi yığını arasında doğruyu yanlıştan ayırma yeteneği olmadığından, ayrıca eğitiminde deneyim olgusu olmadığından ChatGPT tıp kitaplarının yazımında insan gibi (şimdilik) yer alması beklenemez.³² Nitekim ChatCGT sohbet sırasında bu soruya şöyle yanıt vermektedir: “ChatGPT tıp kitabı yazarı değildir. Tıbbi konularla ilgili doğru ve güvenilir bilgiye erişmek için, tıbbi kitapları ve deneyimli öğretmenlerin danışmanlığını tercih etmek daha uygun olacaktır.”

Deneyimli öğretmenler

Kitapsız öğretmen ya da öğretmensiz kitapla yeterli eğitim verilmez. Basına yansıyan bir habere göre dünyadaki 195 ülkede 3965 tıp okulu vardır. Yirmi ülkede hiç tıp fakültesi yokken, Hindistan’da 555, Brezilya’da 348, ABD’de 198, Çin’de 191, Meksika’da 147, Pakistan’da 127, Türkiye’de 109, Bangladeş’te 102 tıp okulu vardır. Hindistan’daki tıp okullarının sayısı Avrupa’daki 44 ülkenin tıp okulundan fazladır. Bu rakamlar değişik zamanlara dayandığından değişiklik gösterebilir. Ülkelerin nüfuslarına göre tıp fakültelerinin sayısı takdirlerinize bırakılmıştır. Ancak ülkelerin gelişmişliği ile tıp okullarının sayısı arasında hiçbir ilişki olmadığı açıktır.³³

Türkiye’de 1970’li yıllardan başlayarak 2010 yılına kadar her on yılda bir tıp fakültesi sayısı yaklaşık iki kat artmıştır. Son 15 yılda tüm cumhuriyet tarihinin iki katından fazla tıp fakültesi açılmıştır. Ülkemizde bugün adı konulmuş 128 tıp fakültesi vardır. Ancak bu tıp fakültelerinin çoğunun kendilerinin eğitim ve araştırma hastanesi yoktur. Vakıf üniversitelerinin çoğu özel hastanelerde uygulama yaptırmaya çalışırken, Sağlık Bilimleri Üniversitesi tıp fakülteleri de eğitim hastanesi olarak birçoğu devlet hastanesinden dönüştürülmüş Sağlık

Bakanlığı’na bağlı eğitim ve araştırma hastanelerini kullanmaktadır. Çoğu tıp fakültesinde akademik geçmiş ve yeterli uzmanlık deneyimi olmayan hekimler öğretim üyesi olarak ders vermektedir.³⁴

Nasıl bir kitap?

Karmaşık hastalıklar çocukların %1’inden daha az görülürken çocuk hekimlerinin en sıkıntıya sokan hastalıklarıdır. Bu hastalıklar konusunda en doğru bilgilere en kısa zamanda ulaşmaları en büyük istekleridir. Hastayla karşılaşmadan bu hastalıklarla ilgili bilgilerin okunması da mümkün değildir. Bu nedenle günümüz koşullarında hâlâ el kitaplarına gereksinim vardır.³⁵ Ancak bu kitapların düzenlemeleri konusunda yeterli bilgi yoktur.^{36,37}

Kanımca içerik yalnız listeler verip ezberleme dayalı el kitapları yerine, gereksiz ayrıntılara girmeden güncel bilgileri anlaşılabilir ve hatırlanabilir kitaplar hazırlanmasıdır. Bu kitabın hazırlanmasındaki amacım da bu olmuştur.

Güncel bilgileri içeren kaynakların hazırlanması “Dr. Google”a danışarak gelen hastalar ve yakınlarla doğru yanıtların verilmesi açısından da önemlidir.³⁸

Çocuk hekimliği eğitiminin geleceği

Çocuk hekimi olmak için bu kadar geniş konuda eğitim almaları gerektiğinden, mezuniyetten önce oldukça popüler olmasına karşı, mezuniyet sonrası uzmanlaşmada pediatri aynı ilgiyi görmemektedir. Çocuk hekimliği alanında çalışmak isteyenler bunda tıp eğitiminde pediatri uygulamalarına erken başlanması, rol modellerin ve rehberlerin varlığı ile çocuklarla çalışmanın verdiği mutluluk gibi nedenler olduğunu belirtmişlerdir.³⁹ Çocukları seven hekimlerin güncel bilgilerle eğitilmeleri hepsinden önemlidir.

Dünya Sağlık Örgütü’ne göre 0-18 yaş arası insanlar “çocuk” olarak tanımlanır. Ancak çocuk hekimlerinin ilgilendiği yaş grubu giderek genişlemektedir. Bugün fetusun sorunlarıyla ilgilenen “Prenatal Pediatri”den erişkin yaş grubuna uzanan bir yelpaze söz konusudur. İlk bakışta sağlıklı bir bebeğin dünyaya getirilmesinden tek başlarına sorumlu oldukları düşünülen doğum uzmanları, özellikle annenin veya fetusun hasta olduğu durumlarda fetusun en uygun zamanda doğurtulabilmesi için çocuk hekimleriyle işbirliği yapılmasının gerekli olduğunu düşünerek birlikte çalışmaya başlamışlardır. Gebe kadın taşıdığı fetusa birlikte onun overinde kendi torununun DNA’sının önemli bir kısmını taşıdığından, bir kadının sağlıklı olması, çevresel kirleticilerden korunması yalnız doğacak bebeğin değil, torununun sağlığı için de önemlidir. Bu nedenle sağlıklı gelecek nesiller yetiştirilebilmesi için doğum ve çocuk hekimlerinin işbirliği ve konuyla ilgili yeterli eğitim almaları gereklidir.⁴⁰

Özellikle kalıtsal metabolik hastalıklar ve immünolojik bozuklukları olan çocukların yaşama olasılıklarının artması, bu hastaların erişkin hastalıkları uzmanları tarafından izlenmelerini zorunlu kılacak da, hastalar kendilerini küçüklüklerinden tanıyan, sevdikleri çocuk hekimlerinden ayrılmak istememekte, hatta hastaneye yatırılmaları gerektiğinde çocuk hastanelerine yatmayı tercih etmektedir. Aslında çocuk hekimleri aldıkları eğitim hekimliğin temel ilkelerini içerdiğinden COVID-19 pandemisinde erişkin hastaların tedavisinde de çalıştıkları görülmüştür.⁴¹

Bütüncül tıp

Günümüzde giderek artan, genellikle organ veya yaş temelli uzmanlaşmaya karşın bütüncül tıp, yaklaşım olarak hastalığı değil kişiyi bütün olarak ele alır. Kişinin fiziksel ve psikolojik durumunun sağlığına etki ettiğini göz önüne alarak bunlara bir bütün (Holistik) olarak yaklaşır. Hastalara yaklaşımda “Kanıtı Dayalı Tıp” ilkeleri uygulanır. Bu ilkeler en iyi bilimsel kanıtların hekimin klinik deneyimi ve hastanın değerleri ile bütünleştirilerek uygulanabilir duruma getirmesidir. Ayrıca akupunktur, yoga, masaj, beslenme gibi “Tamamlayıcı Tıp” yöntemlerinde de yararlanılır.

“Pediatrik Bütüncül Tıp”ın 10 P temelli olduğu söylenir. Bunlar “P” harfi ile başlayan İngilizce sözcüklerdir: “Public” (Halk; hasta yaşadığı toplumla değerlendirilmelidir), “Participatory” (Katılımcı), “Patient-centric” (Hasta odaklı); “Personalized” (Bireyselleştirilmiş; her hastada aynı tedavi protokolü benzer etki yapmaz); “Perspective” (Görünüm; örneğin hastanın tedavisinde mikrobiyomu ve ekosistemle etkileşim düşünülmelidir); “Predictive” (Tahmin edici; örneğin hastanın genetik yapısı, hastalığın görünümünü ve tedavisi etkiler); “Preventive” (Koruyucu; erişkin hastalıkların önlenmesi uterus içinde başlar); “Precise” (Tam; her hastanın kalıtsal metabolik özelliklerine uygun ilaç uygun dozda); “Psycho-cognitive” (Psiko-bilişsel; mikrobiyota nöro-endo-immün süper sisteme etkili olur); “Postgenomic” (epigenetik bozukluklar yaşam şeklini değiştirerek veya diğer yollardan düzeltilir).⁴² Pediatri eğitiminde Bütüncül Tıp yaklaşımı uygulamalarına da yer verilmelidir.⁴³

Kağıt mı, ekran mı?

Günümüzde tıp kitapları kâğıda basılı, CD-ROM ve internet olarak şeklinde bulunuyor. Basılı olan şeklin hazırlanması hem daha uzun zaman alıyor, hem de pahalı.⁴⁴ CD-ROM ve/veya internet ortamından ulaşılacak kitaplarda geleneksel tıp kitaplarından farkı olarak görüntüler ve videolar yer almakta.⁴⁵ Bunun yanı sıra klasik basılı kitapların içerdikleri bilgilerin ortalama beş yılda bir yenilenmesi gerekiyor.⁴⁶ Buna karşın internet ortamında bulunan kitapların içeriği sürekli ve kolayca değiştirilebildiğinden “Yaşayan Kitaplar” olarak adlandırılabilir.⁴⁷ İnternet ortamındaki kitapların başka bir yararı da dizinde arama yerine bilgisayar ortamında tarama yapılması ve kaynaklara ulaşılmasının çok daha kolay olmasıdır.⁴⁸ Ancak bunun giderinin sağlanması için ekonomik bir değer harcanması konusunda toplumumuzda bir alışkanlık kazanılmış olduğu söylenemez.⁴⁹

İçeriklerine akıllı telefonlarla bile anında ulaşılabilen bu kitaplarda en büyük sorun yazıların kaynağı ve güvenilirliğidir. Bu nedenle deneyimli ekimler tarafından hazırlanan klasik kitaplar hâlâ önemini korumaktadır.^{46,50} Burada unutulmaması gereken bir konu da insanın basılı metinden okumasının ekrandan okumasına göre daha etkili olduğunun kanıtlanmasıdır. Basılı kaynaklarda önemli yerlerin altını çizme, işaretleme, gerektiğinde hemen geri dönme okuyanların daha kolay özümsemesini sağlamaktadır.⁵¹⁻⁵³

Bununla birlikte basılı kaynakların giderek kalınlaşması, ağırlaşması, her yere taşınmalarını zorlaştırmakta-

dır. Temel bilgilerin klasik kitaplardan alınmasından sonra öğrenilenlerin desteklenmesi ve geliştirilmesi için dizüstü bilgisayarlar, tabletler, akıllı telefonlardan yararlanılabilir.^{49,51,54,55}

Günümüzde serbest, açık erişimli tıp eğitimi (FOAM; Free Open Access Medicine) internet 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 gençler kadar kolay kullanamayabilir), temel konuların eksikliği ve en önemlisi doğruluğunun denetlenmesinin tıbbi bir kitap ya da dergiye göre çok yetersiz olması büyük sorundur. Bu nedenle, en azından bugün için FOAM klasik tıp kitabının yerine geçebilecek bir eğitim modeli değildir. Ancak klasik tıp kitapları FOAM ile birlikte kullanıldığında birbirlerinin eksikliklerini tamamlayan eğitim modelleridir.⁵⁶⁻⁵⁸

Tele-eğitim

Çocuk hekimliği eğitimi yalnız uzmanlık eğitimi ile sınırlı kalmamalı, özellikle akademik kuruluşların dışında çalışan hekimlere yönelik olarak güncel bilgilerin iletildiği kurslar düzenlenmelidir. Kursların çevrimiçi (internet) ortamında yapılması büyük ölçüde kolaylık sağlayacaktır.⁵⁹

Tele-eğitim uygulaması özellikle yeterli öğrenim ve eğitim olanakları olmayan yerlerde yeni bilgilerin ulaştırılması açısından önemlidir.⁶⁰ Bu konuda hibrit eğitim, daha açık bir ifadeyle konferanslar ve vizitlerin hem gerçek hem de sanal eğitim de yapılabilir.⁶¹

Simülasyon

Tıp eğitiminde teorik derslerle klinik uygulamalar arasında köprü görevi gören simülasyon (benzetim), hasta tedavi ve bakımı senaryolarının taklidini bir modelde ya da bilgisayar ortamında yaparak gerçek hayatta karşılaşılabilecek durumlara öğrenciyi hazırlama ve anında geri bildirim vermektir. Bu eğitim hasta güvenliğini ve uygulamalardaki hata payının en aza indirilmesini sağlar. Önceleri basit model mankenler kullanılırken, günümüzde bilgisayar destekli çalışan, daha çok karmaşık durumların görsel olarak sunulduğu simülasyon ortamları geliştirilmiştir.⁶²

Bugüne kadar tıp eğitiminde hasta üzerinde girişimlerin eğitimleri, deneyimli hekimlerin gözetiminde yapılabilir hasta güvenliğini tehlikeye atabiliyordu. Bugün değişik senaryoların yapılabildiği özel mankenler üzerinde mankenler eğitim yapıldıktan sonra hasta üzerinde uygulama yapılması bu tehlikeyi azaltmaktadır. Bu eğitim aynı anda birçok genç hekime yapılması zaman kaybını da büyük ölçüde önlemektedir.^{63,64}

Metaverse

Metaverse (sanal evren; meta: ötesinde; universe: evren) insanların sanal gerçeklik gözlüğü ile çevrimiçi ortamda tasarlanmış üç boyutlu sanal bir dünyada, gerçek dünyadaki engeller olmadan yaşayabileceği; kendileri için seçtikleri bir dijital temsilcileri “avatari” aracılığıyla fiziksel dünyadaymış gibi bir araya gelebileceği, oyun oynayabileceği, çalışabileceği, alışveriş yapıp elbise deneyebileceği, kısaca gündelik yaşamlarını sürdürebileceği fiziksel

ve dijital dünyanın birleştiği sanal bir evrendir. Otuz yıl önce basit oyunlar şeklinde başlayan Metavers, eğitim alanında da kullanılmaktadır. Günümüzdeki “Cardioverse”, “Orthoverse” ve “Rehabverse” gibi uygulamaları göz önüne alındığında,^{65,66} bu teknolojinin tıp eğitiminde ileride yaygın olarak kullanılabileceği düşünülmektedir.^{67,68}

Dünya barışı

Tüm dünyada kırk milyon kadar çocuğun istismara uğradığı sanılmaktadır. İhmal, kötü muamelenin daha da yaygın bir şeklidir. Çocuklarda ihmal ve istismar öğrenme problemleri, akıl sağlığı, duygusal/davranışsal problemleri, fiziksel/gelişimsel problemleri (zayıf dürtü kontrolü, azalmış coşku ve güven, atılganlık, antisosyal davranış, büyüme kısıtlılığı, bozulmuş kaba motor ve koordinasyon becerileri) ile yakından ilişkilidir. İhmal ve istismarın yol açtığı epigenetik değişiklikler gelecek nesilleri de etkileyebilmektedir. Çocuk hekimlerinin çocukların ihmal ve istismarını önlemeleri insanlığın geleceği ve evrensel barış açısından büyük önem taşımaktadır.⁶⁹

Sağlık durumunun yalnızca %10-20’si tıbbi bakımla ilgilidir.⁷⁰ Sağlıklı davranışların %30, sosyo-ekonomik faktörlerin %40, fiziksel çevrenin %10 etkili oldu söylenir. Konuyla ilgili yeterli eğitim almış çocuk hekimlerinin çabaları toplumun sosyo-ekonomik kalkınmasında yararlı olacaktır.⁷¹⁻⁷³

Çocuk hekimlerinin temel görevleri, çocukların her bakımdan tam bir iyilik hâli içinde olmalarını sağlamak, fiziksel, akılsal ve psikolojik gelişmelerini ve sağlıklarını korumaktır. Çocuk hekimleri yalnızca bazı organ sistemleri veya biyolojik süreçlerle ilgilenmeyip aynı zamanda aileler başta olmak üzere çocukları etkileyen çevresel, sosyal ve politik olaylar ile de ilgilenmek zorundadır.⁷⁴

Çocukların yaşamında çocuk hekimlerinin çok değişik alanlarda etkisi vardır. Bunlar sağlık ve eğitim olarak iki grupta toplanabilir. Çocukların sağlık sorunlarının çözümü erişkin hastalıklarının önlenmesi açısından da önemlidir. Erken çocukluk (doğum-8 yaş), özellikle yaşamın ilk üç yılında karşılaştıkları, çocuğun tüm yaşamı etkilediğinden çocukların gelişiminin yakından izlenmesi, özel eğitim almaları gereken çocukları uygun şekilde yönlendirmeleri çocuk hekimlerinin görevidir.⁷⁵

Giderek kirlenen dünyada çocukların korunması insanlığın geleceği için çok önemlidir. Bu konuda araştırma yapmak, ilgilileri uyarmak çocuk hekimlerinin görevidir.⁷⁶

Doğal afetler, salgın hastalıklar, kuraklık, silahlı çatışmalar, göçler ve COVID-19 pandemisi gibi küresel acil durumlar, tüm dünyayı etkileyerek yıkıcı sosyoekonomik etkilere neden oldu. Bunlar arasında çocuklar en duyarlı ve en savunmasız gruptur. Genellikle sorunlarıyla kendi başlarına bırakılırlar. Çocuk hekimleri onları sesleri olmalı, tüm dünyada bu konuda çalışanlar işbirliği yapmalıdır.⁷⁷

Tüm dünyada çocuk hekimleri arasında uluslararası sağlık hizmetlerinde çalışanlar giderek artmaktadır.⁷⁸ Ülkemizde konu ile ilgili en iyi örneklerden biri Van ve ilçelerinde yapılan Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim tarafından yapılan Primer Sağlık Hizmetleri Projesi’nin, Sağlık Bakanlığı

bünyesindeki Temel Sağlık Hizmetleri Genel Müdürlüğü için örnek olmasıdır.⁷⁹ Çocuk hekimlerinin eğitiminde bu konu da göz önünde bulunmalıdır.⁸⁰

İnsani pediatri

Dünyada çocukların altıda biri, yaklaşık 450 milyonu pandemilerden savaşa, iklim değişikliğinden doğal felaketlere kadar farklı olumsuz ortamlarda yaşıyor; beş yaşın altındaki çocuk ölümlerinin yarısı buralarda oluyor.⁸¹ Çocukların yükü erişkinlerden çok daha fazla. 2021’de yapılan bir değerlendirmede, nüfusun yalnızca %30’unu oluşturmasına rağmen yerinden edilmiş kişiler %40’ını çocukların oluşturduğu görüldü.⁸²

Gelişmiş ülkelerde bile askeri harcamalara çok pay ayrılmakta, bunun etkileri çocuk sağlığında görülmektedir. Örneğin 2020’de ABD’de silahlanmaya 778 milyar dolar harcanmıştır; bu rakam 2019’a göre %4.4 artış anlamına gelmektedir. Buna karşılık beş-yaş altı çocuk mortalitesi ABD’de 1000 canlı doğumda 6 iken, komşusu Kanada’da binde 5’dir. Dünyanın her yerinde silahlanma için para bulunurken ya da silahlamayı azaltmak için gerekli girişimler yapılmazken, çocuk sağlığına ayrılması gereken para için kaynak bulunamamaktadır. Çocuk hekimleri yetkilileri ve kamuyu bu konuda aydınlatmalıdır.⁸³

Doğa ve/veya insan kaynaklı felaketlerde çocuklar erişkinlerden çok daha büyük acılar çekmektedir.⁸⁴⁻⁸⁶ Özellikle annesini babasını kaybetmiş çocuklar büyük tehlike altındadır. Açlık, susuzluk, şiddet, korku, çıplaklık, hastalık ve daha nice perişanlık. Bu çocuklara bakarak utanmadan yaşanılması mümkün değil. Onlara yeterli yardım sağlanabildiği de söylenemez.

Çocukların özel gereksinimlerine yönelik olarak, aynı zamanda gelecek nesillerin sağlığını düşünerek yeni bir yaklaşımın geliştirilmesi gerekmektedir. Bu “İnsani Pediatri” kavramıdır. Günümüzde kullanılagelen “Küresel Çocuk Sağlığı” ve “İnsani Sağlık” kavramları yeterli olamamaktadır. “Küresel Çocuk Sağlığı” çok geniş ve özgün olmayan bir ifadedir. “İnsani Sağlık” kavramı ise çocukların özel gereksinimlerini kapsamaktan uzaktır.^{87,88}

Kanımca burada kullanılması gereken sözcük “insancıl” (“humanist”) değil, “insani”dir (“humanitarian”). “İnsani Pediatri”nin temeli yalnızca çocuk sevgisi değil, gerçekten çocuktur. Diğer bir deyişle çocuk sevgisiyle çocukların sorunlarıyla ilgilenmektir. “İnsani Pediatri” yaklaşımı, olumsuz koşullarda yaşayan çocuklara yönelik beslenme, barınma, sağlık ve eğitim hizmetlerinin iyileştirilmesinin yanı sıra konu ile ilgili araştırmaların yapılmasını sağlayabilir. Bu nedenle çocuk hekimliği eğitiminde konuya çok daha fazla yer verilmelidir.

Kısaca

Ulusal ve uluslararası sağlık ve barış için çocuk hekimlerinin doğum öncesinden adolesan dönemi sonrasına kadar yaşamın büyük kısmına yönelik, günümüzün en yeni bilimsel bilgileri yansıtan, bütüncül tıp ilkeleri doğrultusunda güvenilir yazarların hazırladığı sürekli güncellenen, kolaylıkla ve hızla ulaşılabilen bilgi kaynaklarıyla desteklenen; tele-tıp, simülasyon ve Metaverse’den yararlanılarak uygulanan eğitim kaynaklarına gereksinim vardır.

Çocuklar şanslıysa, hayatlarında onların iyiliğini derinden önemseyen bir dizi insan; çok şanslılarsa onlara sağlıklı bir gelecek sağlayan bir de çocuk hekimleri vardır.

Unutmayalım, çocuk hekimlerinin hastalarına sunmaya çalıştıkları sağlıklı uzun bir yaşamdır. Bu yolla hizmetlerimizin etkileri gelecek nesillerde görülmeye devam edecektir.

- Densen P. Challenges and opportunities facing medical education. *Trans Am Clin Climatol Assoc* 122: 48-58, 2011.
- Doolittle BR. The Philosopher-Priest-Scientist and the New Age of Medicine. *Am J Med* 134: 425-427, 2021.
- Walkowiak D, Domaradzki J. Are rare diseases overlooked by medical education? Awareness of rare diseases among physicians in Poland: an explanatory study. *Orphanet J Rare Dis* 16: 400, 2021.
- D'Alessandro DM, Ellsbury DL, Kreiter CD, Starner T. Pediatric jeopardy may increase residents' medical reading. *Ambul Pediatr* 2: 1-3, 2002.
- Dehaene S. Beyin Nasıl Okur? - Okumanın Bilimi ve Evrimi. Türkçesi: Karakaş O. İstanbul Alfa Yayın Dağıtım, 2014.
- O'Brien A. On reading. *J Psychiatr Ment Health Nurs* 22: 287-288, 2015.
- Turker S, Hartwigsen G. Exploring the neurobiology of reading through non-invasive brain stimulation: a review. *Cortex* 141: 497-521, 2021.
- Alexander RG, Macknik SL, Martinez-Conde S. Microsaccade characteristics in neurological and ophthalmic disease. *Front Neurol* 9:144, 2018.
- www.hizliokuma.org (erişim: 1.09.2023).
- Türkiye Eğilimleri - 2021 Kantitatif Araştırma Raporu. Kadir Has Üniversitesi, 2022.
- Alan Y. Türkiye'deki Üniversite Öğrencilerinin Kitap Okuma Profilleri. *Söylem Filoloji Dergisi* 5: 278-303, 2020.
- Wan T. Pearson signals major shift from print by making all textbook updates 'digital first'. *EdSurge* Jul 15, 2019.
- Wynter L, Burgess A, Kalman E, Heron JE, Bleasel J. Medical students: what educational resources are they using? *BMC Med Educ* 19: 36, 2019.
- Abaci S, Quick J, Morrone AS. Student engagement with e-texts: what the data tells us. *Educause Review* October, 2017.
- Wallis C. A textbook dilemma: Digital or paper? *The Hechinger Report* August 23, 2017.
- Raible J, de Noyelles A. Exploring the use of e-textbooks in higher education: a multiyear study. *Educause Review* October, 2017.
- Yurdakök M. Medya çarpması. *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi* 64: 16-24, 2021.
- McKenna L. E-Books vs. Print Books: What's the Difference? *Investopedia* April 7, 2022 2019
- Singer Trakhman L, Alexander P. Reading across mediums: Effects of reading digital and print texts on comprehension and calibration. *J Exp Educ* 85: 155-172, 2016.
- Pae HK. Script Effects as the Hidden Drive of the Mind, Cognition, and Culture. Springer, 2020.
- McKenna L. Why students are still spending so much for college textbooks. *The Atlantic* January 26, 2018.
- Baudains C, Metters E, Easton G, Booton P. What educational resources are medical students using for personal study during primary care attachments? *Educ Prim Care* 24: 340-345, 2013.
- Delgado P, Vargas C, Rakefet A, Salmeron L. Don't throw away your printed books: a meta-analysis on the effects of reading media on reading comprehension. *Educ Res Rev* 25: 23- 38, 2018.
- Wagner M, Deindl P, Schmölzer GM. Editorial: Future medical education in pediatrics and neonatology. *Front Pediatr* 11: 1136323, 2023.
- Stokel-Walker C. ChatGPT listed as author on research papers: many scientists disapprove. *Nature* 613: 620-621, 2023.
- Else H. Abstracts written by ChatGPT fool scientists. *Nature* 613: 423-423, 2023.
- Thorp HH. ChatGPT is fun, but not an author. *Science* 379: 313, 2023.
- Mbakwe AB, Lourentzou I, Celi LA, Mechanic OJ, Dagan A. ChatGPT passing USMLE shines a spotlight on the flaws of medical education. *PLOS Digit Health* 2: e0000205, 2023.
- Shah FA. Is ChatGPT a Silver Bullet for scientific manuscript writing. *J Postgrad Med Inst* 37: 1-2, 2023.
- Biswas S. ChatGPT and the future of medical writing. *Radiology* 307: e223312, 2023.
- ChatGPT Generative Pre-trained Transformer; Zhavoronkov A. Rapamycin in the context of Pascal's Wager: generative pre-trained transformer perspective. *Oncoscience* 9: 82-84, 2022.
- Jim B, Yee J. Mentorship in medicine and nephrology: More important than ever. *Adv Chronic Kidney Dis* 25: 514-518, 2018.
- Bokhari W. The uneven global distribution of medical colleges. *Friday News* August 6, 2023.
- Odabaş O. Türkiye Tıp Fakülteleri 2023. *Sürekli Tıp Eğitimi Dergisi* 32: 37-61, 2023.
- Sieplinga K, Kruger C, Goodwin E. Is it too complex? A survey of pediatric residency program's educational approach for the care of children with medical complexity. *BMC Med Educ* 23: 331, 2023.
- Atherley A, Taylor C Jr. Student perceptions of clerkship handbooks. *Clin Teach* 14: 242-246, 2017.
- Markowitz RI, Reid JR. Teaching and learning in the millennial age. *Pediatr Radiol* 48:1377-1380, 2018.
- Johnson DW. Goodbye "Dr. Know-It-All": Medicine's Liberating Knowledge Explosion. *Econvue*, April 4, 2018.
- Kahvo M, Whelan R, Vallabhaneni P. Why choose paediatrics? A scoping review of factors affecting the choice of paediatrics as a career. *Eur J Pediatr* 182: 9-23, 2023.
- Yurdakök M. Önsöz. İçinde: Yurdakök M, Deren Ö, Yiğit Ş, Özyüncü Ö, Korkmaz (ed). *Prenatal Pediatri*. Ankara: Güneş Tıp Kitabevleri, 2012.
- Buonsenso D, De Rose C, Pierantoni L. Doctors' shortage in adults COVID-19 units: a call for pediatricians. *Eur J Pediatr* 180: 2315-2318, 2021.
- Fanos V. 10 P Pediatrics: notes for the future. *J Pediatr Neonat Individual Med* 5: e050101, 2016.
- Esparham A, Misra SM, Misra S, et al. Pediatric Integrative Medicine: Vision for the Future. *Children (Basel)* 5(8): 111, 2018.
- McCombs B. Medical textbooks: Would you like paper or plastic? *Can J Rural Med* 5: 38-39, 2000.
- Santer DM D'Alessandro MP, Huntley JS, Erkonen WE, Galvin JR. The multimedia textbook. A revolutionary tool for pediatric education. *Arch Pediatr Adolesc Med* 148: 711-715, 1994.
- Yurdakök M (ed). *Yurdakök Pediatri*. Ankara: Güneş Tıp Kitabevleri, 2017.
- Myrberg C, Wiberg N. Screen vs. paper: what is the difference for reading and learning? *Insights* 2015; 28: 49-54.
- Broadbuss VC, Grippi MA. Medical subspecialty textbooks in the 21st century. Essential or headed for extinction? *Ann Am Thorac Soc* 12: 1113-1115, 2015.
- Yurdakök M. Çeviri Editörü Önsözü. İçinde: Kliegman RM, St. Geme JW, Blum NJ, Shah SS, Tasker RC, Wilson KM (ed). *Nelson Pediatri* (21. Baskı). Ankara: Güneş Tıp Kitabevleri, 2021.

50. Shadid S, Rodrigues M, Maxwell S, Mason K, Gimzewska M, Qureshi Z. Flipped publishing: a new paradigm for medical textbooks. *Res Medica* 2015; 23: 92-94.
51. Ackerman R, Goldsmith M. Metacognitive regulation of text learning: on screen versus on paper. *J Exp Psychol Appl* 17: 18-32, 2011.
52. Mangen A, Walgermo BR, Brønnick K. Reading linear texts on paper versus computer screen: Effects on reading comprehension. *Int J Educ Res* 58: 61-68, 2013.
53. Tobin MJ. Put down your smartphone and pick up a book. *BMJ* 349: g4521, 2014.
54. Foasberg NM. Student reading practices in print and electronic media. *Coll Res Libr* 75: 705-723, 2014.
55. Nichols M. Reading and studying on the screen: an overview of literature towards good learning design practice. *JOFDL* 20: 33-43, 2016.
56. 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.
57. Tez M, Yildiz B. How reliable are medical textbooks? *J Grad Med Educ* 9: 550, 2017.
58. Wartman SA. The empirical challenge of 21st-century medical education. *Acad Med* 94: 1412-1415, 2019.
59. Simon JL, Chesney RW, Alden E, Mulvey HJ, Behrman RE. The future of pediatric education II. Organizing pediatric education to meet the needs of infants, children, adolescents, and young adults in the 21st century. A collaborative project of the pediatric community. Task Force on the Future of Pediatric Education. *Pediatrics* 105(1 Pt 2): 157-212, 2000.
60. Wagner M, Deindl P, Schmölzer GM. Editorial: Future medical education in pediatrics and neonatology. *Front Pediatr* 11: 1136323, 2023.
61. Roth LT, Mogilner L, Talib H, Silver EJ, Friedman S. Where do we go from here? Post-pandemic planning and the future of graduate medical education. *Med Sci Educ* 33: 1-10, 2023.
62. Spadea M, Ciantelli M, Fossati N, Cuttano A. Enhancing the future of simulation-based education in pediatrics. *Ital J Pediatr* 47: 36, 2021.
63. Clerihew L, Rowney D, Ker J. Simulation in paediatric training. *Arch Dis Child Educ Pract Ed* 101: 8-14, 2016.
64. Mammias IN, Spandidos DA, Weindling AM. The future of paediatric education. *Exp Ther Med* 16: 2803-2804, 2018.
65. Skalandis I, Muller O, Fournier S. CardioVerse: The cardiovascular medicine in the era of Metaverse. *Trends Cardiovasc Med* S1050-1738(22)00071-8, 2022.
66. Román-Belmonte JM, Rodríguez-Merchán EC, De la Corte-Rodríguez H. Metaverse applied to musculoskeletal pathology: Orthoverse and Rehabverse. *Postgrad Med* 136: 440-448, 2023.
67. Kye B, Han N, Kim E, Park Y, Jo S. Educational applications of metaverse: possibilities and limitations. *J Educ Eval Health Prof* 18: 32, 2021.
68. Zhang X, Chen Y, Hu L, Wang Y. The metaverse in education: Definition, framework, features, potential applications, challenges, and future research topics. *Front Psychol* 13: 1016300, 2022.
69. Shastri D. Pediatrician, parenting and peace. *Indian Pediatr* 56: 361-362, 2019.
70. McGinnis JM, Williams-Russo P, Knickman JR. The case for more active policy attention to health promotion. *Health (Millwood)* 21:78-93, 2002.
71. ACGME (Accreditation Council for Graduate Medical Education): The Future of Pediatrics Major Revisions to the Program Requirements for Pediatrics Scenario-Based Planning Summary of Themes and Insights, 2022.
72. Beck AF, Marcil LE, Klein MD, et al. Pediatricians contributing to poverty reduction through clinical-community partnership and collective action: a narrative review. *Acad Pediatr* 21(8S): S200-S206, 2021.
73. Jutte DP, Badruzzaman RA, Thomas-Squance R. Neighborhood poverty and child health: Investing in communities to improve childhood opportunity and well-being. *Acad Pediatr* 21(8S): S184-S193, 2021.
74. Suchdev PS, Howard CR; Section on International Child Health. The role of pediatricians in global health. *Pediatrics* 142(6): e20182997, 2018.
75. Uchitel J, Alden E, Bhutta ZA, et al. Role of pediatricians, pediatric associations, and academic departments in ensuring optimal early childhood development globally: Position paper of the International Pediatric Association. *J Dev Behav Pediatr* 43: e546-e558, 2022.
76. Trasande L, Kassotis CD. The pediatrician's role in protecting children from environmental hazards. *Pediatr Clin North Am* 70: 137-150, 2023.
77. Thacker N, Hasanoglu E, Dipesalema J, et al. Global emergencies in child health: Challenges and solutions-viewpoint and recommendations from the European Paediatric Association and the International Pediatric Association. *J Pediatr* 241: 266-266, 2022.
78. Chan K, Sisk B, Yun K, St Clair NE. Global health experience and interest: Results from the AAP Periodic Survey. *Pediatrics* 145: e20191655, 2020.
79. Kanra G, Yurdakök M. Primer Sağlık Hizmetleri Van Deneyimi. Ankara, 1986.
80. Pak-Gorstein S. Training globally minded pediatricians to improve child health. *Pediatrics* 145: e20193163, 2020.
81. World Health Organization. Children in Humanitarian Settings 2022 [Available from: <https://www.who.int/teams/maternal-newborn-child-adolescent-health-and-ageing/child-health/children-in-humanitariansettings>].
82. UNICEF. Child Displacement 2022 [Available from: <https://data.unicef.org/topic/child-migration-anddisplacement/displacement/>].
83. Choonara I. Global peace dividend and child health. *BMJ Paediatrics Open* 6: e001442, 2022.
84. Akseer N, Wright J, Tasic H, et al. Women, children and adolescents in conflict countries: an assessment of inequalities in intervention coverage and survival. *BMJ Glob Health* 5: e002214, 2020.
85. Bendavid E, Boerma T, Akseer N, et al. BRANCH Consortium Steering Committee. The effects of armed conflict on the health of women and children. *Lancet* 397: 522-532, 2021.
86. Kobeissi L, Nair M, Evers ES, et al. Members of the WHO Research Prioritization Group for SRMNCAH Promotion in Humanitarian Settings. Setting research priorities for sexual, reproductive, maternal, newborn, child and adolescent health in humanitarian settings. *Confl Health* 15: 16, 2021.
87. Janet S, Russell N, Morton N, et al. MSF Paediatric Days: a step forward in operationalising 'Humanitarian Paediatrics'. *BMJ Paediatr Open* 5: e001156, 2021.
88. Martinez Garcia D, Amsalu R, Harkensee C, et al. Humanitarian paediatrics: a statement of purpose. *PLOS Glob Public Health* 2(12): e0001431, 2022.

YAZARLAR

Şebnem Soysal Acar

Çocuk Ruh Sağlığı ve Hastalıkları Profesörü

Aydın Adıgüzel

Pediatric Uzmanı

Çocuk Kardiyolojisi Uzmanı

Akçahan Akalın

Pediatric Uzmanı

Çocuk Genetik Hastalıkları Uzmanı

Halil Tuna Akar

Pediatric Uzmanı

Çocuk Metabolizma Hastalıkları Uzmanı

Melek Akar

Pediatric Profesörü

Neonatoloji Uzmanı

Burcu Akbaba

Pediatric Uzmanı

Çocuk Acil Araştırma Görevlisi

Hilal Akbaş

Pediatric Uzmanı

Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Uzmanı

Özge Albayrak

Pediatric Araştırma Görevlisi

Özlem Akbulut

Pediatric Öğretim Görevlisi

Devrim Akdemir

Çocuk Ruh Sağlığı ve Hastalıkları Profesörü

Sinem Akgül

Pediatric Profesörü

Ergen Sağlığı Uzmanı,

Tekin Aksu

Pediatric Doçenti

Çocuk Hematolojisi Uzmanı

Merve Özge Algedik

Göz Hastalıkları Araştırma Görevlisi

Burcu Ersöz Alan

Çocuk Ruh Sağlığı ve Hastalıkları

Doktor Öğretim Üyesi

Nurettin Alıcı

Pediatric Uzmanı

Çocuk Nörolojisi Uzmanı

Emil Aliyev

Pediatric Uzmanı

Çocuk Romatolojisi Uzmanı

Ferid Aliyev

Pediatric Uzmanı

Neonatoloji Araştırma Görevlisi

Gülнар Aliyeva

Pediatric Uzmanı

Çocuk Alerji ve İmmünoloji Araştırma Görevlisi

Demet Aygün Arı

Pediatric Uzmanı

Melike Arslan

Pediatric Uzmanı

Burça Aydın

Pediatric Profesörü

Çocuk Onkolojisi Uzmanı

Elif Arslanoğlu Aydın

Pediatric Uzmanı

Çocuk Romatolojisi Uzmanı

Sema Aydın

Pediatric Araştırma Görevlisi

Kübra Aykaç

Pediatric Doçenti

Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Uzmanı

H. Hakan Aykan

Pediatric Doçenti

Çocuk Kardiyolojisi Uzmanı

Ebru Aypar

Pediatric Profesörü

Çocuk Kardiyolojisi Uzmanı

Şebnem Bağırılı

Pediatric Uzmanı

Ayşe Bilge Baklacı

Pediatric Uzmanı

Zeynep Balık

Pediatric Uzmanı
Çocuk Romatolojisi Araştırma Görevlisi

Mehmet Can Balkan

Pediatric Araştırma Görevlisi

Demet Baltu

Pediatric Uzmanı
Çocuk Nefrolojisi Uzmanı

Sevgen Tanır Başaranoğlu

Pediatric Doçenti
Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Uzmanı

Cihangül Bayhan

Pediatric Uzmanı
Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Uzmanı

Yağmur Bayındır

Pediatric Uzmanı
Çocuk Romatolojisi Araştırma Görevlisi

Ahmet Birbilen

Pediatric Öğretim Görevlisi
Çocuk Acil Uzmanı

Ali Dinç Bozat

Pediatric Uzmanı

Betül Seda Bozkurt

Pediatric Araştırma Görevlisi

Dicle Büyüktaşkın Tunçtürk

Çocuk Ruh Sağlığı ve Hastalıkları
Doktor Öğretim Üyesi

Şule Ünal Cangül

Pediatric Profesörü
Çocuk Hematolojisi Uzmanı

M. Pınar Cengiz

Pediatric Uzmanı
Çocuk Endokrinolojisi Araştırma Görevlisi

Çağrı Coşkun

Pediatric Uzmanı
Çocuk Hematoloji ve Onkolojisi Uzmanı

Selami Çakmak

Ortopedi ve Travmatoloji Profesörü

Veysel Çam

Pediatric Uzmanı
Çocuk Romatolojisi Araştırma Görevlisi

Zafer C. Çehreli

Diş Hekimliği Profesörü
Pedodonti Uzmanı

Melda Çelik

Pediatric Doktor Öğretim Üyesi
Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Uzmanı

Nadira Nabiyeveva Çevik

Pediatric Uzmanı
Çocuk Alerji ve İmmünolojisi Araştırma Görevlisi

Nur Berna Çelik

Pediatric Uzmanı
Çocuk Endokrinolojisi Uzmanı

Kısmet Çıkkı

Pediatric Yardımcı Doçenti
Çocuk Metabolizma Hastalıkları Uzmanı

Gizem Çilsaat

Pediatric Uzmanı
Çocuk Hematoloji ve Onkolojisi Uzmanı

Mehmet Çeleğin

Pediatric Doçenti
Çocuk Yoğun Bakım Uzmanı

Sevda Tüten Dal

Pediatric Uzmanı
Çocuk Alerji ve İmmünoloji Araştırma Görevlisi

Hüseyin Demirbilek

Pediatric Doçenti
Çocuk Endokrinolojisi Uzmanı

İsmail Demirkale

Ortopedi ve Travmatoloji Profesörü

Duygu Demirtaş

Pediatric Uzmanı
Çocuk Gastroenterolojisi Uzmanı

Orhan Derman

Pediatric Profesörü
Ergen Sağlığı Uzmanı

Ebru Doğan

Pediatric Araştırma Görevlisi

Ali Düzova

Pediatric Profesörü
Çocuk Nefrolojisi Uzmanı

Tolga Ege

Ortopedi ve Travmatoloji Doçenti

İzzet Erdal

Pediatric Uzmanı
Çocuk Metabolizma Hastalıkları Uzmanı

Yasin Maruf Ergen

Pediatric Uzmanı
Çocuk Gastroenteroloji Uzmanı

Gülşen Ersöz

Pediatric Uzmanı
Çocuk Nörolojisi Araştırma Görevlisi

İlker Ertuğrul

Pediatric Profesörü
Çocuk Kardiyo­lojisi Uzmanı

Saliha Esenboğa

Pediatric Profesörü
Çocuk İmmünolojisi Uzmanı

Sibel Ersoy Evans

Dermatoloji Profesörü
Çocuk Dermatolojisi Uzmanı

Onur Gözmen

Pediatric Uzmanı
Çocuk Endokrinolojisi Uzmanı

Bora Gülhan

Pediatric Doçenti
Çocuk Nefrolojisi Uzmanı

Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen

Pediatric Doçenti
Çocuk Gastroenterolojisi Uzmanı

Sibel Doğan Günaydın

Dermatoloji Doçenti

Emre Güngör

Pediatric Uzmanı
Çocuk Acil Uzmanı

Ayşe Gül Güven

Pediatric Uzmanı

Eda Dölek Güvenkaya

Pediatric Araştırma Görevlisi

Ozan Hakverdi

Pediatric Uzmanı

Emel Isıyel

Pediatric Öğretim Görevlisi

Deniz İlgün Gürel

Pediatric Uzmanı
Çocuk Alerji ve İmmünolojisi
Araştırma Görevlisi

Maharram İmanlı

Pediatric Uzmanı
Çocuk Kardiyo­lojisi Uzmanı

Ömer Faruk İpek

Pediatric Uzmanı

Elvan İşeri

Çocuk Ruh Sağlığı ve Hastalıkları Profesörü

Elif İşler

Pediatric Araştırma Görevlisi

İrem İyigün

Pediatric Uzmanı
Neonatoloji Uzmanı

Laden Jaferi

Pediatric Uzmanı
Ergen Sağlığı Uzmanı

Selda Kaçar

Pediatric Uzmanı

Ayça Burcu Kahraman

Pediatric Uzmanı
Çocuk Metabolizma Hastalıkları Uzmanı

Hafize Hande Kahya

Pediatric Araştırma Görevlisi

Ateş Kara

Pediatric Profesörü
Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Uzmanı

Dilek Karacanoğlu

Pediatric Uzmanı
Çocuk Yoğun Bakım Araştırma Görevlisi

Doğuş Vurallı Karaoğlu

Pediatric Doçenti
Çocuk Endokrinolojisi Uzmanı

Hande Nur Karavar

Pediatric Uzmanı
Çocuk Endokrinolojisi Araştırma Görevlisi

Asuman Nur Karhan

Pediatric Doçenti
Çocuk Gastroenterolojisi Uzmanı

Müşerref Kasap

Pediatric Uzmanı
Çocuk Romatolojisi Uzmanı

Umay Kavgacı

Pediatric Uzmanı

Mustafa Oğuz Kaynak

Pediatric Uzmanı
Çocuk Acil Uzmanı

Alp Kazancıoğlu

Pediatric Uzmanı
Çocuk Alerji ve İmmünolojisi Uzmanı

Melis Pehlivanürk Kızılkın

Pediatric Doçenti
Ergen Sağılığı Uzmanı

Kübra Kibar

Pediatric Araştırma Görevlisi

Beril Ecem Kiracı

Pediatric Araştırma Görevlisi

Kenan Koca

Ortopedi ve Travmatoloji Doçenti

Esra Koçkuzu

Pediatric Uzmanı

Abdulkerim Kolkıran

Çocuk Genetik Hastalıkları Uzmanı

Nilgün Kurucu

Pediatric Profesörü
Çocuk Onkolojisi Uzmanı

Aslı Kuzu

Pediatric Uzmanı

M. Çağrı Külekci

Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Profesörü

Umut Berk Mercan

Pediatric Uzmanı

Eren Müngen

Pediatric Uzmanı
Çocuk Hematoloji ve Onkolojisi Uzmanı

Özlem Sarıtaş Nakip

Pediatric Uzmanı
Çocuk Yoğun Bakım Uzmanı

Erbil Oğuz

Ortopedi ve Travmatoloji Profesörü

Pınar Şimşek Onat

Pediatric Uzmanı
Çocuk Gastroenterolojisi Uzmanı

Çiğdem Oruç

Pediatric Uzmanı
Çocuk Nefrolojisi Araştırma Görevlisi

Sibel Öz

Pediatric Uzmanı
Çocuk Nörolojisi Araştırma Görevlisi

Orhan Özdoğan

Pediatric Uzmanı
Çocuk Nörolojisi Araştırma Görevlisi

Erhan Özel

Pediatric Uzmanı
Çocuk Nörolojisi Araştırma Görevlisi

Hasan Özen

Pediatric Profesörü
Çocuk Gastroenterolojisi Uzmanı

Elif Nursel Özmert

Pediatric Profesörü
Gelişimsel Pediatric Uzmanı

Berna Özsungur

Çocuk Ruh Sağılığı ve Hastalıkları Profesörü

Musa Öztürk

Pediatric Uzmanı
Çocuk Kardiyolojisi Araştırma Görevlisi

Tuğba Taştemel Öztürk

Pediatric Uzmanı
Çocuk Nefrolojisi Uzmanı

Osman Rodop

Ortopedi ve Travmatoloji Profesörü

Sinem Nur Selçuk

Pediatric Uzmanı
Çocuk Kardiyolojisi Uzmanı

Ayberk Selek

Pediatric Uzmanı
Çocuk Nörolojisi Araştırma Görevlisi

Merve Soğukpınar

Pediatric Uzmanı
Çocuk Genetik Araştırma Görevlisi

Hande Taylan Şekeroğlu

Göz Hastalıkları Profesörü

Seher Şener

Pediatric Uzmanı
Çocuk Romatolojisi Araştırma Görevlisi

E. Didem Kurt Şükür

Doktor Öğretim Üyesi
Çocuk Nefrolojisi Uzmanı

Pınar Yavuz Taze

Pediatric Uzmanı
Çocuk Nörolojisi Araştırma Görevlisi

Özlem Tekşam

Pediatric Profesörü
Çocuk Acil Uzmanı
Neonatoloji Uzmanı

Tunç Tıgılı

Çocuk Cerrahisi Araştırma Görevlisi

Hande Tosun

Pediatric Uzmanı
Çocuk Nörolojisi Araştırma Görevlisi

Erennur Tufan Kocataş

Pediatric Uzmanı
Çocuk Yoğun Bakım Uzmanı

Hüseyin Tunca

Çocuk Ruh Sağlığı ve Hastalıkları Uzmanı

Özlem Boybeyi Türer

Çocuk Cerrahisi Profesörü

Harun Yasin Tüzün

Ortopedi Uzmanı

Fatmagül Dirican Ulusoy

Dermatoloji Uzmanı

İsmail Ulusoy

Pediatric Uzmanı

Özgür Selim Uysal

Ortopedi ve Travmatoloji Uzmanı

Başak Uzunyayla

Pediatric Uzmanı
Çocuk Nörolojisi Araştırma Görevlisi

Miraç Ünlü

Pediatric Uzmanı

Hilal Ünsal

Pediatric Uzmanı

Yağmur Ünsal

Pediatric Uzmanı
Çocuk Endokrinolojisi Araştırma Görevlisi

Songül Yalçın

Pediatric Profesörü
Sosyal Pediatric Uzmanı

Sinan Yavuz

Pediatric Uzmanı
Çocuk Yoğun Bakım Uzmanı

Ayşe Mete Yeşil

Pediatric Uzmanı
Gelişimsel Pediatric Uzmanı

Cemil Yıldız

Ortopedi ve Travmatoloji Profesörü

Hande Yiğit

Pediatric Uzmanı
Çocuk Acil Araştırma Görevlisi

Murat Yurdakök

Pediatric Profesörü
Neonatoloji Uzmanı

Pınar Yurtbaşı

Çocuk Ruh Sağlığı ve Hastalıkları Profesörü

Yüksel Yurttaş

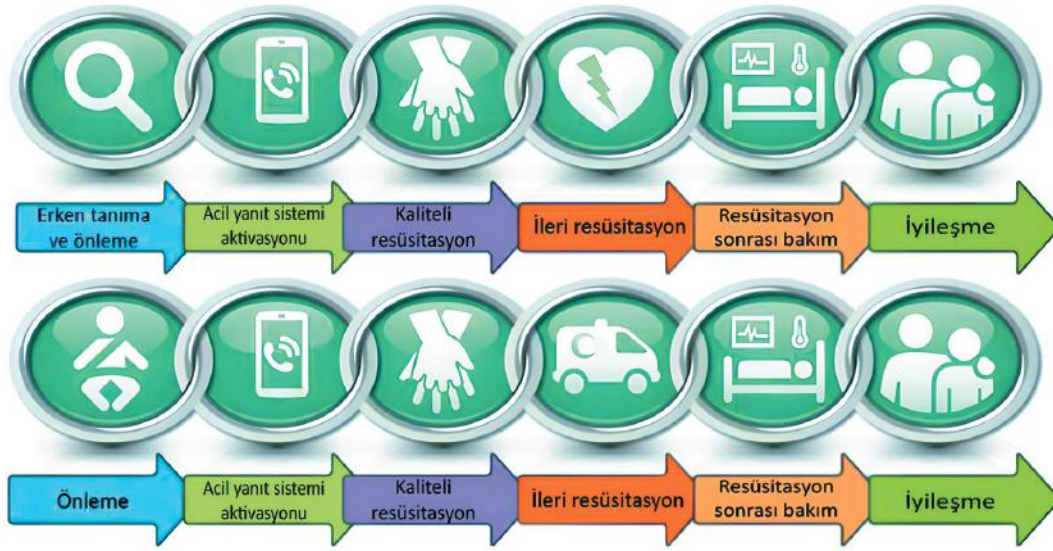
Ortopedi ve Travmatoloji Profesörü

Aysel Yüce

Pediatric Profesörü
Çocuk Gastroenterolojisi Uzmanı

İÇİNDEKİLER

1. Acil	16. Karaciğer Hastalıkları
2. Çocuk Yoğun Bakım.....	17. Nefroloji
3. Yenidoğan Yoğun Bakım	18. Üroloji.....
4. Sosyal Pediatri.....	19. Onkoloji
5. Gelişimsel Pediatri	20. Romatoloji
6. Alerji.....	21. Nöroloji
7. Dermatoloji	22. Çocuk Ruh Sağlığı.....
8. Enfeksiyon Hastalıkları	23. Endokrinoloji
9. Genetik.....	24. Adolesan.....
10. Kalıtsal Metabolik Hastalıklar	25. Göz Hastalıkları
11. İmmünoloji	26. Diş ve Ağız Hastalıkları
12. Hematoloji	27. Kulak, Burun, Boğaz Hastalıkları
13. Göğüs Hastalıkları	28. Ortopedi.....
14. Kardiyoloji.....	SON SÖZ.....
15. Gastroenteroloji	



Hastane içi (üst) ve hastane dışı (alt) kardiyak arrest için Yaşam Zincirleri

larda karotid arterden yapılmalıdır. Yüksek nitelikli KPR kendiliğinden dolaşımın geri dönüşünü sağlamada çok önemlidir. Bu amaçla dikkat edilmesi gereken konular şunlardır:

- Yeterli göğüs bası derinliği sağlanmalıdır (göğüs ön arka çapının üçte biri kadar),
- Göğüs basısı en uygun hızda yapılmalıdır (ileri hava yolu olan hastalarda dakikada 100-120 arası),
- Göğüs basısı sonrası göğsün tam gevşemesine izin verilmelidir.
- Göğüs basıları arasındaki kesinti en az süreye indirilmelidir.
- Hiperventilasyondan kaçınılmalıdır (ileri hava yolu olanlarda 2-3 saniyede bir)

Göğüs basısı

Göğüs basısı sert zemin üzerinde yapılmalıdır. Bebeklerde tercih edilen yöntem her iki meme başı çizgisinin hemen altında her iki başparmak birleştirilerek yapılan basıdır. Çocuklarda ve adolesanlarda ise tek ya da her iki el topuğu ile bası yapılır. İleri hava yolu sağlanan hastalarda dakikada 100-120 arası hızda yapılmalıdır.

Ventilasyon

Kardiyopulmoner resüsitasyon sırasında %100 oksijen sağlanarak ventilasyon yapılması önemlidir. Servikal omurga yaralanması düşünülmeyen hastalarda baş geri çene yukarı manevrası, servikal omurga yaralanması düşünülen (özellikle travma geçiren) hastalarda baş eğmeden "çene itme manevrası" yapılmalıdır. Balon maske ile pozitif basınçlı ventilasyon yapılabilir; ancak aspirasyon tehlikesini ve KPR'de kesintiyi azaltan ayrıca ventilasyonu iyileştiren supraglottik hava yolu ya da endotrakeal entübasyon ile ileri hava yolu en kısa sürede sağlanmalıdır. İleri hava yolu sağlanamayan hastalarda tek kurtarıcı varsa 30 göğüs basısı iki solunum, birden fazla kurtarıcı varsa 15 göğüs basısı iki solunum yapılmalıdır. İleri hava

yolu sağlanan hastalarda her 2-3 saniyede bir ventilasyon yapılmalı; hiperventilasyondan kaçınılmalıdır.

Defibrilasyon

Kardiyopulmoner resüsitasyon öncesinde ve/veya sırasında gelişen ventriküler fibrilasyon ve nabızsız ventriküler taşikardi durumlarında uygulanmalıdır. Bifazik defibrilatörler daha az yan etkisi olması ve aritmiyi sonlandırmada daha etkin olması nedeniyle monofazik olanlara tercih edilmektedir. Defibrilasyon başlangıç dozu 2 J/kg'dır. Refrakter ventriküler fibrilasyon için 4 J/kg dozunda devam edilip, 10 J/kg'yi aşmayacak şekilde artırılabilir. Defibrilasyon öncesi KPR başlanmalı ve defibrilasyon yapıldıktan sonra hemen KPR'ye devam edilmesi önerilmektedir. Defibrilasyon sırasında kullanılan kaşıkların birbirine temas etmeden sıgabilecek en büyük kaşıklar olmasına özen gösterilmelidir. Bir yaş altında küçük, daha büyük hastalarda büyük kaşıklar tercih edilmelidir. Kaşıklar anterolateral ya da anteroposterior yerleştirilebilir.

İlaçlar

Kardiyopulmoner resüsitasyonun etkinliğinin artırılması için kullanılır. Adrenalin, öncelikle koroner ve serebral olmak üzere vücudun kendiliğinden dolaşımını sağlamak için kullanılır. Bu nedenle adrenalin ilk dozunun göğüs basısı başlamasından sonra en kısa zamanda uygulanması önerilir. Kendiliğinden dolaşım elde edilene kadar her 3-5 dakikada bir uygulanmalıdır. Dozu intravenöz veya intraosseöz 0.01 mg/kg, endotrakeal ise 0.1 mg/kg'dır.

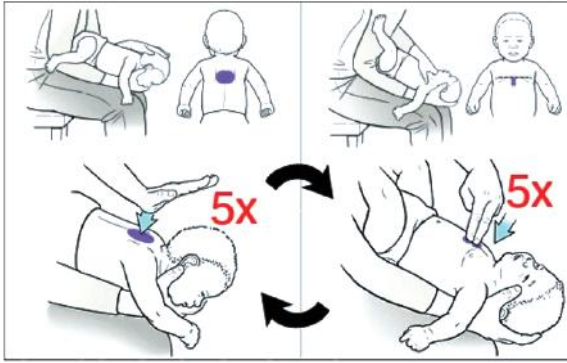
Antiarritmikler ventriküler fibrilasyon ve nabızsız ventriküler taşikardide defibrilasyonun etkinliğini artırmak için kullanılır. Amiodaron ve lidokain en sık tercih edilen antiarritmik ilaçlardır.

Ayrıca hiperkalemi ve sodyum kanal blokörü (trisiklik antidepressan gibi) toksisitesi olduğu bilinen kardiyak arrestte bikarbonat; hipokalsemi, hiperkalemi, hipermagnezemi ve kalsiyum kanal blokörü toksisitesi olan arrestlerde kalsiyum verilebilir.

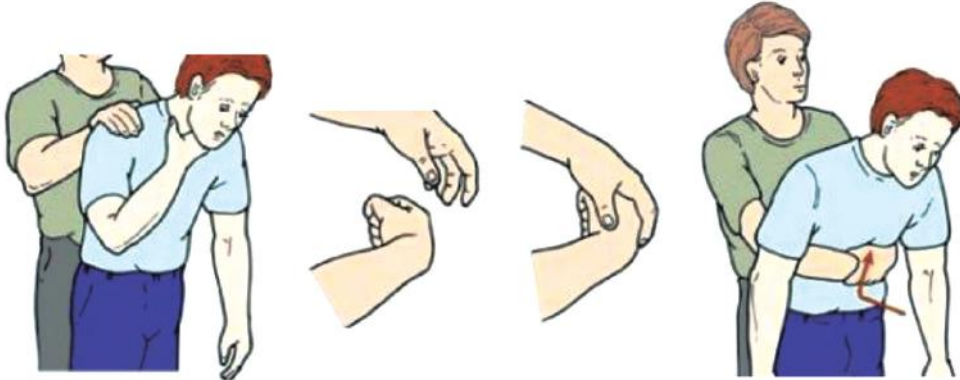
durumudur. Odinofaji ise yutma işlevinin ağırlı bir şekilde gerçekleşmesidir

Künt yabancı cisimler kusma, salyasını yutamama, göğüs ağrısı, karın ağrısı, ateş, ağızdan alım azlığı, disfaji (yutma güçlüğü), odinofaji (ağırlı yutma), öksürük, stridor, boğulma veya diğer solunum semptomları ile ortaya çıkabilir. Bu öykü aynı zamanda yabancı cismin olası yerini belirlemeye yardımcı olabilir. Örneğin, ösefagus yabancı cisimleri kusma, salya akması, disfaji, globus hissi veya retrosternal ağrı gibi üst gastrointestinal sistem tıkanıklığı belirtileri gösterebilir.

Anatomik yerleşim yerine, yutulan maddenin yapısı ve şekli, olay üzerinden geçen süreye ve yerel doku reaksiyonuna göre klinik bulguları değişkendir. Ösefagus



Bebeklerde dönüşümlü sırta ve göğüze beşer vuruş yapılır.



Heimlich Manevrası uygulamak için kişinin arkasına geçilir. Bir el yumruk hâline getirilir, bu elin baş parmak çıkıntısı kişinin göbek çukuru ile göğüs kemiği bölgenin orta noktasına yerleştirilir. Diğer el ile yumruk yapılan el kavranıp yukarıya ve içeriye doğru baskı uygulayacak şekilde manevra yapılır. Bu işlem 5-6 defa tekrar edilir.

yabancı cisim aspirasyonunun en sık görüldüğü yerdir. Özellikle oval madeni para gibi cisimler ösefagusa takılır. Ösefagusta üç yerde darlık vardır. Yabancı cisim aspirasyonlarının %60-80'i toraks girişindeki darlıkta, %10-20'si gastroösefagal bileşkede, %5-20'si ösefagusun aortik arkı çaprazladığı yerde olur. Ösefagustaki yabancı cisim aspirasyonları ösefagus perforasyonu, mediastinit, aortik veya trekeal fistülle sonuçlanabilir. Yabancı cisim ösefagusu geçerek mide ve bağırsaklara ulaşabilir. Özellikle sert, sivri ve keskin uçlu cisimler perforasyona, peritonite, apse veya kanamaya neden olabilir.

Yabancı cisim aspirasyonunda en korkulan durum üst hava yolu tıkanıklığına yol açmasıdır. Bu durum hayatı tehdit edici olabilir ve hemen girişim gerektirir. Hava yolu tıkanıklığına bağlı ölümler en çok üç yaş altında görülür. Çocukta stridor, solunum sıkıntısı veya tam hava yolu tıkanıklığı ile solunum durması görülebilir. Tam hava yolu tıkanıklığı ve bilinci açık olan çocuklarda temel yaşam desteği başlatılmalıdır. Bebeklerde sırt vurusu ve göğüs basısı; büyük çocuk ve adolesanlarda Heimlich manevrası yapılmalıdır. Ancak çocuğun bilinci kapalı ise kardiopulmoner canlandırma başlatılmalıdır ve acil hava yolu ihtiyacı açısından çocuk değerlendirilmelidir.

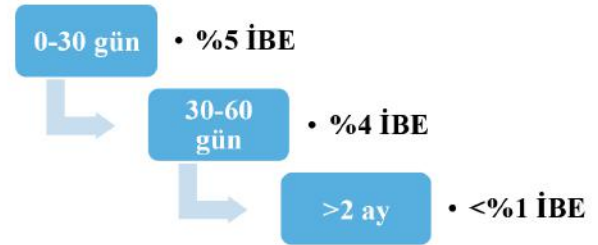
Büyük çocuklarda Heimlich Manevrası uygulanır. Bebeklerde organ zedelenmesine neden olabileceğinden nedeniyle kesinlikle Heimlich Manevrası uygulanmaz. Bebeklerde dönüşümlü olarak her saniyede bir olmak üzere sırta ve göğüze beşer vuruş yapılır. Vuruşlar, sırta skapulalar arasına, göğüste ise göğüs kemiğinin alt kısmından karnın üst kısmına doğru uygulanır. Sırta vu-

Küçük bebeklerde ateş

Bu yaş grubunda ateş, CBE'nin tek başvuru bulgusu olabilir, semptomlar belirsiz olabilir ve enfeksiyonun erken dönemlerinde klinik bulgular belirgin olmayabilir. Ateşli bebeklerin yaklaşık %8-12'inde CBE görülür. Bu enfeksiyonların birçoğu idrar yolu enfeksiyonu (İYE) olup, %1-2 kadarını ise bakteriyemi ve menenjit gibi invazif bakteriyel enfeksiyonlar (İBE) oluşturur.

Ateşli olan küçük bebeklerin yönetimi genel olarak yaş gruplarına göre yapılır: yüksek risk (<28 gün), orta risk (29-59 gün) ve riskli (60-90 gün). Ancak bu yaş grupları yaklaşım için bir çerçeve oluştursa da 28 günlük bebeğe yaklaşım ile 29 günlük bebeğe yaklaşım arasında belirgin bir fark olmadığı unutulmamalıdır. Buna karşılık doğumdan üçüncü aya doğru bebeğin yaşı arttıkça immün fonksiyonlarda kademeli olarak düzelme olması ve aşıların uygulanması ile CBE riskinde zamanla azalma olduğu bilinmektedir. Ayrıca küçük bebeklerde dehidratasyon riskinin artmasına bağlı olarak viral enfeksiyonlara bağlı morbiditenin arttığı, bronşiolit nedeniyle apne risklerinin olduğu bilinmelidir. Bu nedenle kriterleri konusunda bir fikir birliği olmasa da küçük bebeklere yaklaşımda ilk adım, öncelikle "yüksek riskli" bebeklerin belirlenmesidir.

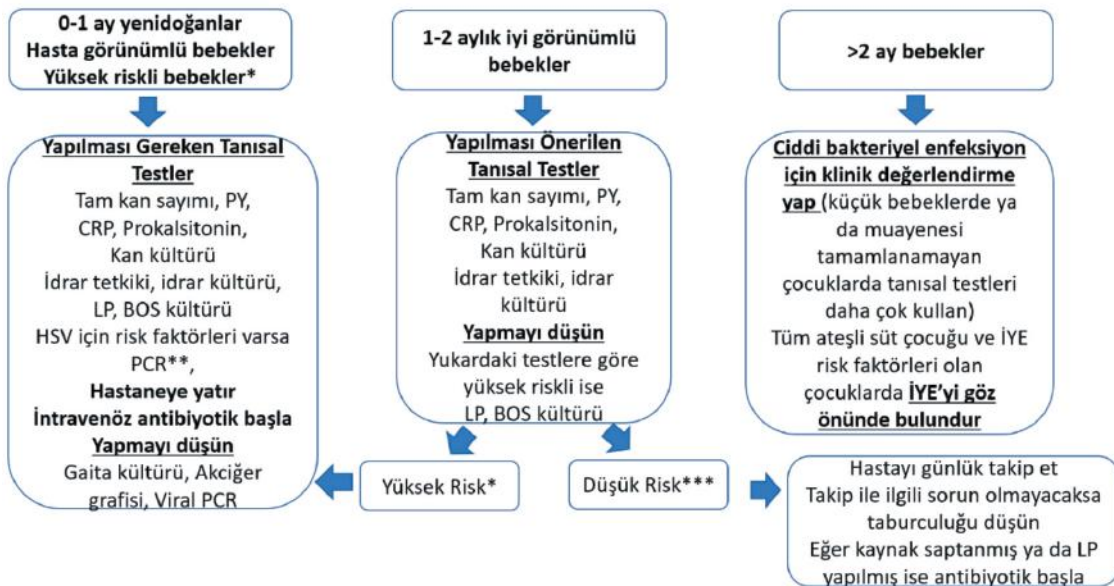
Çocuklarda şu anda uygulanmakta olan aşı şeması bakteriyel enfeksiyonların epidemiyolojisinde değişikliklere neden olmuştur. Aşı uygulanmadan önceki dönemlerde hemen hemen tüm İBE'lerde etken *Haemophilus influenzae type b* (Hib, %20) ve *S. pneumoniae* (%80) idi. Okült



Ateşli küçük bebeklerde bakteriyemi, menenjit gibi invazif bakteriyel enfeksiyon (İBE) görülme sıklığının aylara göre dağılımı (Rose, 2021).

(gizli) bakteriyemi sıklığı ise %3-11 arasında değişiyordu. Aşıdan sonra okült bakteriyemi %1'den daha az görülmektedir. Günümüzde CBE ve İBE'nin en sık etkenleri *Escherichia coli*, *Group B streptococcus* (GBS), *Staphylococcus aureus* ve *Klebsiella*'dır. *Herpes simplex virus* (HSV) enfeksiyonları da giderek artmaktadır. Ancak aşısız çocuklarda hâlen *S. pneumoniae* etken olarak karşımıza çıktığından aşı öyküsü oldukça önemlidir.

Günümüzde C-reaktif protein (CRP) ve prokalsitonin gibi CBE ve İBE'nin daha doğru değerlendirilmesini sağlayan biyobelirteçler bulunmaktadır. Prokalsitoninin bakteriyel enfeksiyonlarda CRP'den ve diğer belirteçlerden daha hızlı yükseldiği ve altıncı saatte zirve yaptığı bilinmektedir. Ancak ateş yükseldikten hemen sonra (ilk iki saat içinde) bakılan değerlerin normal olabileceği bilinmelidir.



Üç aydan küçük ateşli küçük bebeklere yaklaşım (Rose, 2021):

*Yüksek risk: Test sonuçları düşük riskli olmayanlar, hasta görünümü, immün yetmezliği olan ya da baskılanmış bebekler ya da prematüreler, altta yatan hastalığı olan bebekler, ciddi enfeksiyonla karşılaşmış olanlar.

**HSV PCR (BOS, serum): Letarji, nöbet, BOS'ta pleositoz, artmış karaciğer fonksiyon testleri olanlar, veziküler döküntü, annede ateş ya da öykü ve fizik muayenede HSV düşündürülen bulgular varsa.

***Düşük risk (tartışmalı olmakla birlikte): Lökosit 5000-15000/mm³, absolü nötrofil sayısı <4000/mm³, absolü bant sayısı <1500/mm³, prokalsitonin <0.5 ng/ml, CRP (C-reaktif protein) <20 mg/L, idrarda ≤10/ml lökosit, eğer BOS örneği alındıysa yaşa göre değerlendirildiğinde hücre olmaması ve Gram boyamada mikroorganizma görülmemesi, normal akciğer grafisi.

PY: periferik kan yayması, LP: lomber ponksiyon, BOS: beyin-omurilik sıvısı, İYE: idrar yolu enfeksiyonu.

Konvülsiyon

Hande Yiğit

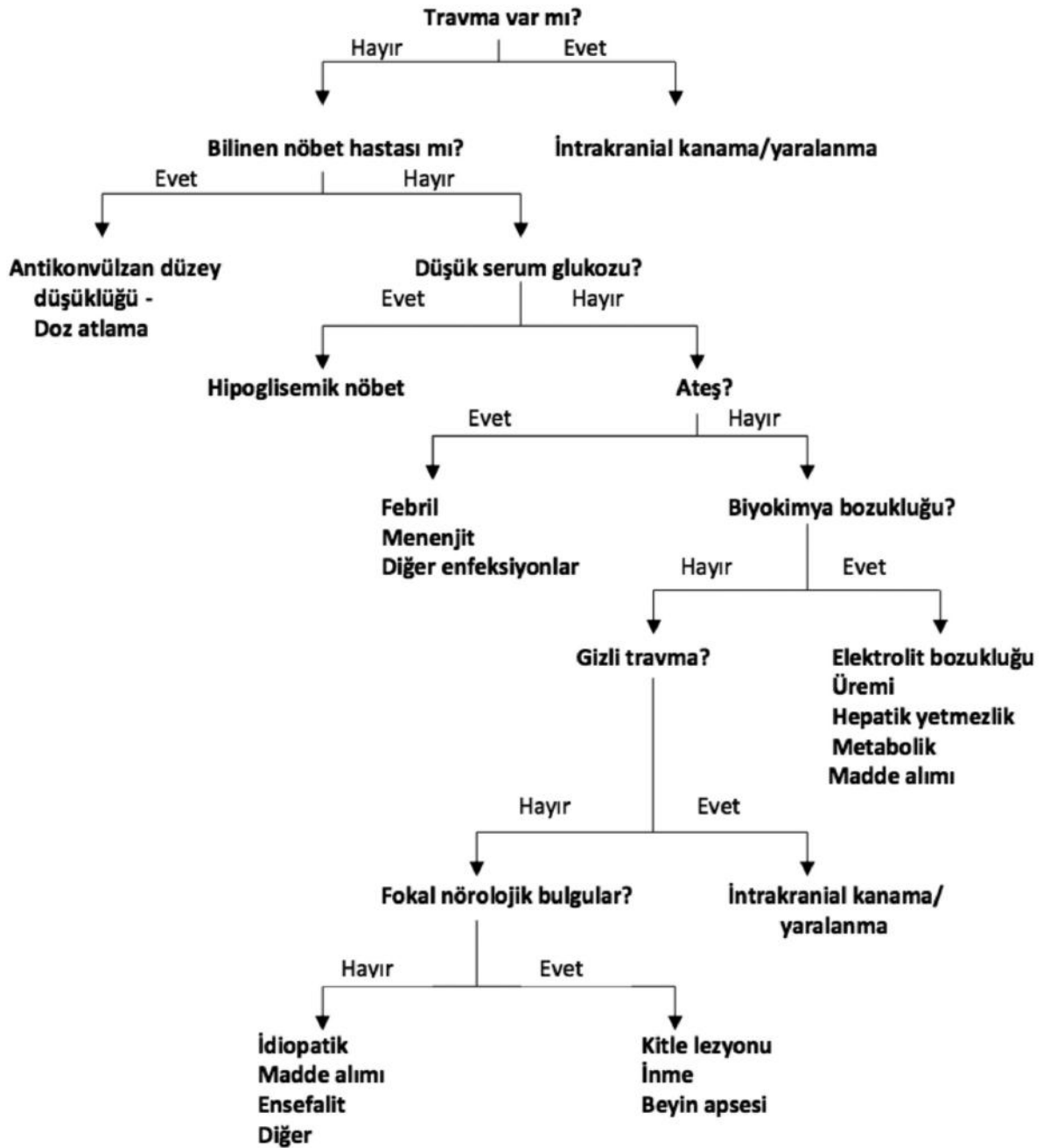
“Nöbet” bir grup serebral nöronun hızlı ve aşırı deşarjıyla oluşan bilinç, davranış, motor aktivite, duyu ve otonomik fonksiyonun geçici, istemsiz bir şekilde değişmesi; “konvülsiyon” ise serebral kortekste nöronların, klinik olarak nörolojik fonksiyonların bozulmasına neden olacak şekilde, anormal deşarjları olarak tanımlanabilir.

Nöbetler jeneralize ya da parsiyel olabilir. Jeneralize nöbetlerde her iki serebral hemisfer etkilenir. Konvülsif

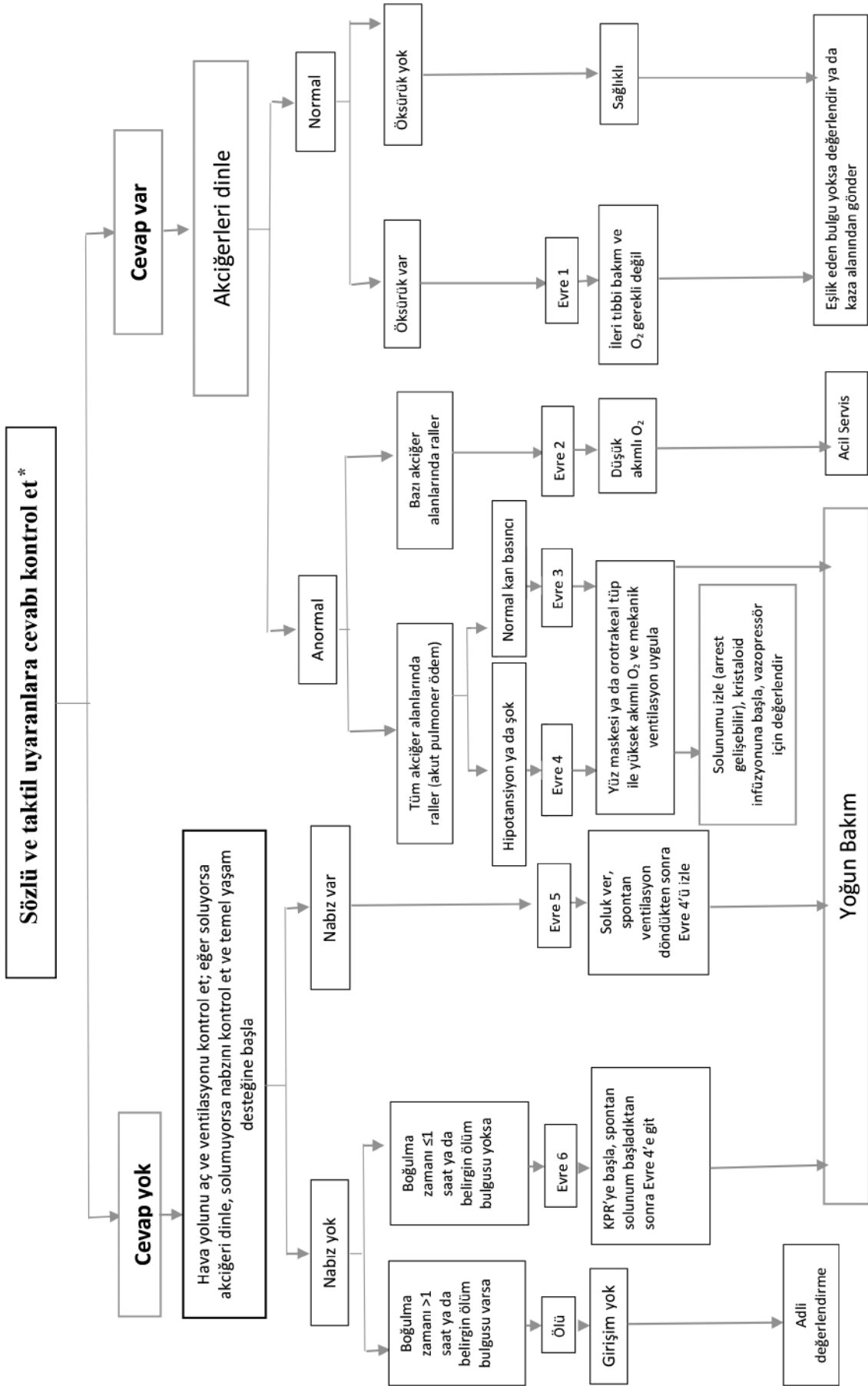
ya da non-konvülsif olabilir. Bilinç bozulabilir ve bu nöbetin ilk bulgusu olabilir. Motor tutulum iki taraflıdır. Jeneralize nöbet tipleri absans (petit mal), miyoklonik, tonik, atonik, tonik-klonik (grand mal) olarak sayılabilir.

Parsiyel (fokal) nöbetler bir serebral hemisferle sınırlıdır. Parsiyel nöbetler ayrıca bilincin bozulup bozulmadığına göre sınıflandırılır. Bilinç kaybı yoksa basit parsiyel nöbet, bilinç kaybı eşlik ediyorsa kompleks parsiyel nöbet olarak adlandırılır.

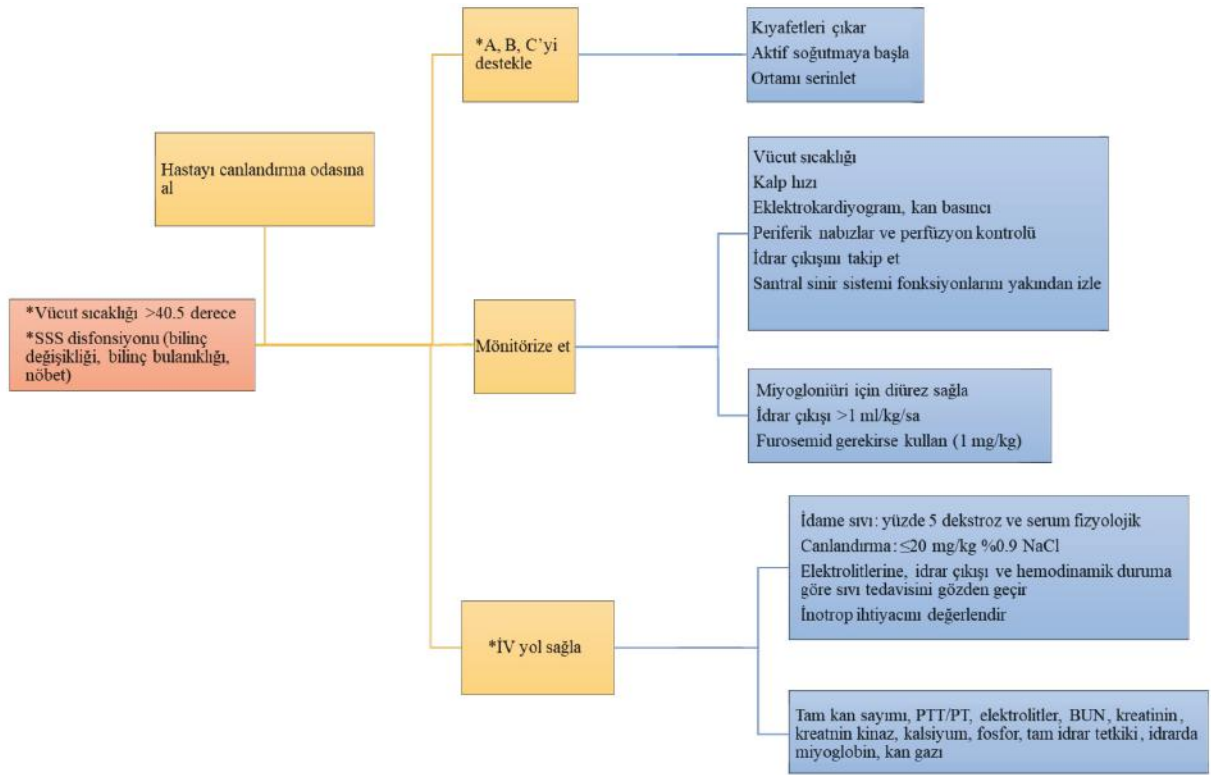
Bu paroksizmal aktivitenin süresi birkaç dakikadan birkaç saate kadar değişebilir. Nöbetler altta yatan nedene (kanama, enfeksiyon gibi) bağlı olarak ya da uzun sürmesi durumunda nöronal ölüme neden olabileceği



Nöbete tanısal yaklaşım algoritması (Kimia ve Chiang, 2021'den uyarlanarak alınmıştır).



*Szpilman ve ark., 2012'den uyarlanarak alınmıştır.



yovasküler sistem desteklenmelidir. Sıcak çarpmasının ayrıntı tanısında malign hipertermi, nöroleptik malign sendrom ve rabdomyoliz gibi durumlar göz önünde bulundurulmalıdır. Hastalar sıcak çarpması riskini artıracak alkol alımı, ilaç alımı (amfetamin, antikolinerjik, sempatomimetik, kokain, trioid hormonu, trisklik anti-depresan, diüretikler) açısından sorgulanmalıdır.

Sıcak çarpması ile karşılaşıldığında hastanın hava yolu, solunumu ve dolaşımı değerlendirildikten sonra hızla aktif soğutmaya başlanmalıdır. Koltuk altı, boyun ve kasıklara buz torbaları konulabilir. Hasta soğutulurken 3-4 dakikada 1 °C'den daha hızlı vücut ısısı düşürülmemelidir. Vücut ısısı rektal olarak ölçülmeli, hasta aritmiler açısından dikkatle izlenmelidir. Nöbet gözlenirse benzodiazepin ile tedavi edilmelidir. Hastaların böbrek fonksiyonları ve idrar çıkışı yakın izlenmeli, kan üre düzeyi ve kan potasyum değerleri hızlı yükselmesi durumunda diyaliz düşünülmelidir.

Sıcak krampları bulguları düzeldikten sonra taburcu edilebilir. Sıcak bitkinliği olan çocuklar sıvı elektrolit desteği ve tablonun sıcak çarpmasına ilerlemesi açısından takip edilmelidir. Sıcak çarpması tanısı alan hastalar ise çocuk yoğun bakımda yakın izlenmelidir.

Epstein Y, Yanovich R. Heatstroke. N Engl J Med 380: 2449-2459, 2019.

Koutroulis I, Agrawa, D. Environmental emergencies, radiological emergencies, bites and stings. In: Bachur RG, Shaw KN (eds). Fleisher's & Ludwig's Textbook of Pediatric Emergency Medicine (8th ed). Philadelphia: Lippincott, Williams & Wilkins, 2020.

Walter E, Steel K. Management of exertional heat stroke: a practical update for primary care physicians. Br J Gen Pract 68: 153-154, 2018.

Elektrik çarpması

Emel İstiyel

Yaygın bir travma nedeni olan elektrik yaralanmaları, düşük voltaj (<1000 V), yüksek voltaj (>1000 V) veya yıldırım düşmesi sonucu ortaya çıkabilir ve sıklıkla yüksek mortalite ve morbidite ile ilişkilidir. En yüksek ölüm oranı 15-19 yaş arasındadır. Evdeki elektrik kabloları, 12 yaş ve altı çocuklarda elektrik çarpmasının başlıca nedenidir. Ağaçlara, binalara veya yardımcı yapılara tırmanan daha büyük çocuklarda yüksek gerilimli elektrik yaralanmaları baskındır. Yüksek voltajlı, düşük akımlı uyarıcılar olan şok tabancaları ise istemsiz kas kasılmaları nedeniyle ağrıya neden olur.

Elektrik yaralanmalarının ağırlığı akımın türü, akım gücü, süresi, vücut direnci ve akımın elektrik alan kuvvetine ek olarak vücutta izlediği yola bağlı olarak değişir. Akımın türü, yaralanmanın önemli belirleyicilerindendir. Alternatif akım zaman içerisinde yönü ve şiddeti belli bir düzende değişen akımdır, ev ve ofislerde en sık kullanılan akımdır. Doğru akım zamanla yönü ve şiddeti değişmeyen akımdır. Bu tip akım çeşitli piller, dinamo, aküler tarafından kullanılmakla birlikte defibrilatör, kalp pili ve koter gibi tıbbi cihazlarda da kullanılmaktadır. Yıldırım 1:1000-10.000 saniye süren tek, büyük bir hızla boşalan doğru akımın başka bir örneğidir. Alternatif akım düşük voltajda tetanik kas kasılmasını indükleyebilir ve bu nedenle doğru akımdan daha tehlikelidir. Alternatif ya da doğru akım fark etmeksizin voltaj arttıkça, elektiriksel zedelenme de o kadar büyük olur. Yüksek voltaj

normal düzeye geldiğinde kap debisini artırmak için dobutamin, milrinon veya levosimendan tedaviye eklenebilir.

Sıcak şokta noradrenalin tedavisine rağmen kan basıncı normale gelmezse, sistemik vasküler direnç düşük ve kardiyak indeks yüksek olduğundan düşük doz vasopresin, anjiotensin veya terlipressin tedaviye eklenebilir; ancak bu tedaviler vazokonstriktör etkiyle ScvO₂ ve kardiyak indeksi düşürebilir. Bu durumda adrenalin veya dobutamin eklenebilir.

Şok tablosu tüm tedavilere dirençli ise adrenal yetmezlik, perikardiyal efüzyon, pnömotoraks, hipotirodizm, kan kaybı, kontrol edilemeyen enfeksiyon gibi durumlar tekrar gözden geçirilmelidir. Bunlara rağmen şok tablosu devam ediyorsa ECMO (ekstrakorporeal membran oksijenasyonu) kullanılır.

Çıtak A. Çocukluk yaş grubunda şok ve tedavisi. Çocuk Dergisi 12(3): 99-112, 2012.

Goldstein B, Giroir B, Randolph A; International Consensus Conference on Pediatric Sepsis. International pediatric sepsis consensus conference: definitions for sepsis and organ dysfunction in pediatrics. Pediatr Crit Care Med 6: 2-8, 2005.

Turner DA, Cheifetz IM. Shock. In: Kliegman R, St Geme J, Blum NJ, Shah SS, Tasker RC, Wilson KM, Behrman RE (eds). Nelson Textbook of Pediatrics (21st ed). Philadelphia: Elsevier, 2020.

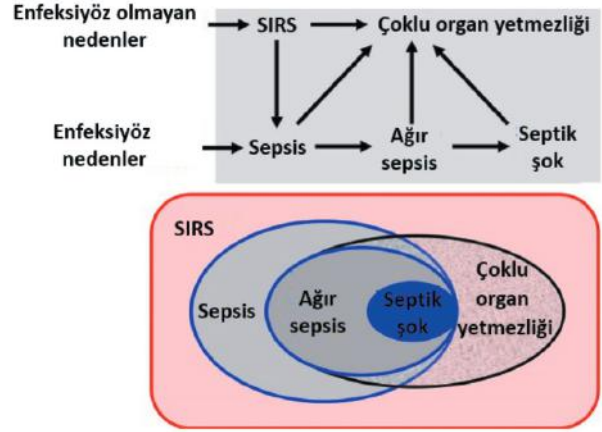
Çoklu organ yetmezliği

Dilek Karacanoğlu

Çoklu organ yetmezliği sendromu (MODS; multiple organ dysfunction syndrome) ağır ve kontrolsüz sistemik enflamatuvar yanıt içeren, çocuk yoğun bakım ünitelerine getirilen hastalarda sıklığı %20'lere varan, ölüm riskini artıran ve kötü işlevsel sonuçlara neden olan klinik bir durumdur.

Çoklu organ yetmezliği sendromu doğrudan organ zedelenmesi sonucu olabileceği gibi, sistemik enflamatuvar yanıt sendromu (SIRS) sonucu olarak da görülebilir. SIRS hem sepsise hem de otoimmün hastalıklar, pankreatit, vaskülit, tromboemboli, yanıklar veya ameliyatlara gibi enfeksiyona bağlı olmayan süreçlerle ilişkili olabilir. Sepsis çoklu organ yetmezliği sendromuna yol açan önemli etkenlerden biridir.

Çoklu organ yetmezliği sendromu iki veya daha fazla organ sisteminin disfonksiyonu veya yetmezliğidir. Her organ yetmezliği her sistem içinde bir veya daha fazla kriteri karşılamasıyla tanımlanır. Çocuklarda çoklu organ yetmezliği çok sayıda potansiyel tetikleyicilerin sonucu olarak kritik hastalık sırasında ortaya çıkar. Bunlar genellikle üç fenotipik görünüme neden olurlar. "İmmün paraliz" ilişkili çoklu organ yetmezliği immün sistemdeki uzun süre baskılanması sonrası gelişir. "Trombostopeni ilişkili" çoklu organ yetmezliğinde (TAMOF; thrombocytopenia-associated multiple-organ failure) trombotik mikroanjiyopati, dissemine intravasküler koagülasyon,



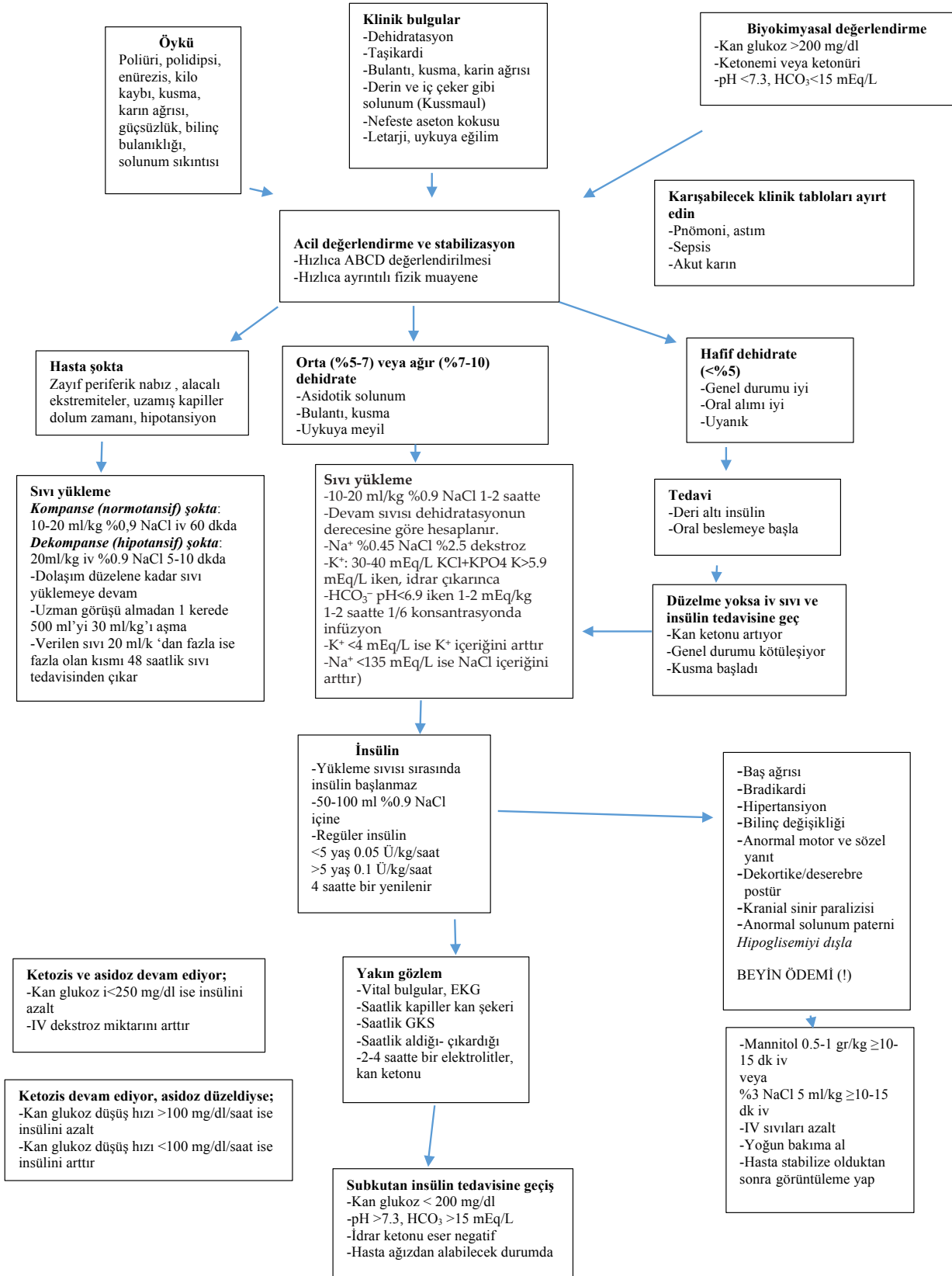
hemolitik üremik sendrom bulguları vardır. "Ardışık çoklu organ yetmezliği"nde (SMOF; sequential multiple-organ failure) solunum yetmezliğinin ardından karaciğer işlev bozukluğu gelişmiştir. Bunların ortak sonu "makroaj aktivasyon sendromu"dur. Bu fenotipler ikili üçlü olarak da bulunabilirler."

Sistemik enflamatuvar yanıt sendromu (SIRS) kriterleri (Goldstein ve ark., 2005)

Ateş veya hipotermi	Vücut ısı >38.5 °C ya da <36 °C
Kalp hızı	- Ortalama kalp hızının yaşa göre normal sınırların 2 SD üzerinde olması (uyaranlar, ağrı veya taşikardi yapabilecek kronik ilaç kullanımı olmaksızın) - Dirençli taşikardi (başka şekilde açıklanamayan 0,5-4 saat boyunca devam eden) - Bir yaş altı çocuklarda dışarıdan vagal uyarı, beta-blokör ilaç kullanımı, konjenital kalp hastalığı veya başka şekilde açıklanamayan kardiyak depresyon sonucu gelişen bradikardi
Solunum sayısı	- Ortalama solunum hızının yaşa göre normal değerlerin 2 SD üzerinde olması - Mekanik ventilatör gereksinimi (nöromusküler hastalık/anestezi nedeniyle olmayan)
Beyaz küre sayısı	- Lökosit sayısının yaşa göre normal değerlerin üzerinde ya da altında olması - Olgunlaşmamış nötrofil oranının %10'un üzerinde olması
≥2 kriter varsa SIRS tanısı koyulur.	

Çocuklarda organ disfonksiyonunu tanımlamak için kullanılan çeşitli skorlamalar vardır. PELOD (Pediatric Logistic Organ Dysfunction Score) ve pSOFA (Pediatric Sequential Organ Failure Assessment Score (pSOFA) en sık kullanılan skorlardır.

Çoklu organ yetmezliğinde nedenin ortadan kaldırılmasına yönelik ve destek tedaviler uygulanır. Ekstrakorporeal tedaviler organ disfonksiyonu düzelinceye kadar organ desteği sağlar. Ekstrakorporeal tedavilerin çoklu or-



yaşına bakılmaksızın en küçük canlılık belirtisi gösteren her bebeğe “yaşam hakkı” verilmesi, bu bebeklere canlandırma uygulanması gerekmektedir.

Ülkemizde “Neonatal Resüsitasyon Programı” kurslarının yaygınlaştırılması sonucunda doğum salonu yenidoğan canlandırması rehberine uyum oranı oldukça yükselmiştir.

Resüsitasyonun başlangıç basamakları olan (taktil uyarı dışında) ısıtma, kurulama, başa pozisyon verme, aspirasyon, hem sağlıklı doğan hem de doğum sonrası canlandırma gerektiren bebeklerde ortak uygulanan basamaklardır.

Kurulama

Islak deri buharlaşma yoluyla ısı kaybını artırır. Bu nedenle doğumdan önce ve sırasında mutlaka ısıtılmış havlu (veya örtü) hazır bulundurulmalıdır. Bebek ısıtılmış havlu üstüne konularak ıslaklıklar nazikçe kurulanır. Bebeğin başı vücuduna göre büyük olduğundan başın iyice kurulamasına özen gösterilmelidir. İlk havlu ıslanırsa, bu havlu uzaklaştırılarak tekrar kullanılmamalı; ısıtılmış başka bir havlu ile kurulamaya devam edilir. Kurulama işlemi bittikten sonra bebeğin başına uygun pozisyon (boynun hafif ekstansiyonu) verilmelidir.

Isıtılmış ortam ve havlularla kurulama çok küçük prematüre bebeklerin ısı kaybını önlemede yeterli olmadığından bu bebekler doğumdan hemen sonra transparan polietilen plastikte (torba) örtülmelidir.

Aspirasyon

Yenidoğan bebeğin solunumunu engelleyen belirgin bir sekresyon yoksa ya da yenidoğana pozitif basınçlı ventilasyon (PBV) uygulanması gerekmiyorsa hava yolunun temizlenmesi amacıyla aspirasyon yapılması; vagal uyarıyla apne ve bradikardiye yol açması nedeniyle önerilmez.

Bebeğin solunumu yoksa ya da iç çekme tarzında solunumu varsa, kas tonusu azalmışsa, salgılar hava yolunu tıkiyorsa, bebek kendisi salgılarını temizlemekte güçlük çekiyorsa ve salgılar birikiyorsa veya PBV gereksinimi doğacaksa, bebeğin hava yolundaki salgılar temizlenmelidir.

Önce ağız sonra burunda aspirasyon yapılmalıdır. Böylece burun aspirasyonu yapılırken bebek soluk alırsa ağızda aspire edebileceği salgı bulunmaması sağlanır. Bebeğin ağızda bol salgı varsa, baş yana çevrilerek salgıların yanak içinde toplanıp kolayca alınabilmesi sağlanabilir. Aspirasyon işlemi 3-5 saniyeden fazla sürmemeli; yüksek negatif basınçtan kaçınılmalıdır.

Solunumun uyarılması

Kurulama, başa pozisyon verme, aspirasyon ile solunum çabası başlamayan bebeğe taktil (dokunarak) uyarın verilmelidir. Solunumu olmayan bir yenidoğana uzun süreli taktil uyarın uygulanması çok değerli zamanın yitilmesine yol açar. İnatçı apne de hemen PBV başlanmalıdır. İç çekme şeklindeki solunum etkisizdir ve apne gibi değerlendirilmelidir.

Otuz saniye içinde tamamlanan bu ilk basamaklarda sonra bebeğin solunumu, kalp hızı ve deri rengi değerlendirilmelidir. Doğumdan sonraki ilk dakikalarda bebeğin yalnız eller ve ayaklarında hafif siyanotik olması durumunda oksijen desteğine gerek yoktur.

Bebek etkin bir şekilde soluk alıyorsa, kalp atım hızı dakikada 100 ve üzeri olmalıdır. Zaman kaybına neden olmaması için kalp atım hızı 6 saniye süresince bebeğin göğsü üzerinden kalbin apeksinden atım hızı dinlenerek sayılır sayı 10 ile çarpılarak dakikadaki kalp atım hızı hesaplanır.

- Kalp hızı dakikada <100 veya bebek apneik ise PBV uygulamalı; endotrakeal entübasyona hazır olmalıdır.



İyice kurulaın, ıslak havluyu uzaklaştırın, başa yeniden pozisyon verin.



Taktil uyarı verilmesi: Hafifçe sırtın ovulması, ayak tabanına fiske ya da hafifçe vurma.

bilinmemekle birlikte plasental sülfataz eksikliği, fetal anensefali ve fetal adrenal hipoplazi suçlanmaktadır.

Postmatür gebelikler anne, fetus ve yenidoğan açısından morbidite ve mortalitede artış ile ilişkilidir. Amerikan Obstetri ve Jinekoloji Derneği (ACOG), 41^{0/7} ve 41^{6/7} hafta aralığında doğum indüksiyonu düşünülebileceğini belirtirken, 42^{0/7} hafta gebelik yaşından sonra ise doğum indüksiyonunu önermektedir.

Plasenta sağlığının ve işlevinin önemli yönlerini yansıtan dolaşımdaki maternal anjiyojenik biyobelirteçlerin, gelecekte postmatür gebeliklerin klinik değerlendirmesinde kullanılması öngörülmektedir.

Klinik bulgular

Postmatür bebeklerin fizik muayenesinde kuru, gevşek, soyulmuş deri yapısı, uzun tırnaklar ve sıklıkla makrozomi gözlenir. Kafa derileri genellikle bol saçlıdır. Avuç içlerinde ve ayak tabanlarında gözle görülür kırışıklıklar olur. Deri mekonyumla bulaşından dolayı yeşil ve kahverenginde boyanabilir. Ayrıca bebekler hiperalert görünümündedir. Makrozomik postmatür bebeklerde doğum yaralanmaları ve omuz distosisi riski artmıştır.

Dismatürite sendromu

İntrauterin malnütrisyon bulgularının gözlemlendiği postmatürite durumudur. Deri altı yağ dokusu ve kas kitlesi kaybı, epidermal deskuamasyon, mekonyumla boyanma ve artmış perinatal morbidite/mortalite ile ilişkilidir.

American College of Obstetricians and Gynecologists. Practice Bulletin No. 146: Management of late-term and postterm pregnancies. Obstetrics and gynecology 124(2 Pt 1): 390-396, 2014.

Mitlid-Mork B, Turowski G, Bowe S, Staff AC, Sugulle M. Circulating angiogenic profiles and histo-morphological placental

characteristics of uncomplicated post-date pregnancies. Placenta 109: 55-63, 2021.

Intrauterin büyüme geriliği

İntrauterine büyüme geriliği (İUBG; intrauterin büyüme kısıtlılığı; Intrauterin Growth Retardation, IUGR) ile gebelik yaşına göre küçük (SGA) bebek terimlerinin bazı kaynaklarda birbiri yerine kullanıldığı görülür, ancak farklı kavramlardır. İUBG intrinsek fetal patolojinin veya fetal hipoksi ve beslenme yetersizliğinin olduğu ve fetusun büyüme potansiyelinin bozulduğu durumları kapsar. İUBG'li bebek SGA, SGA bebek İUGR olabilir.

SGA tanısı büyüme eğrilerine göre, İUBG tanısı ise patolojik büyüme bulgusuna göre konur. İUBG tanısı daha çok antenatal izlemi yapan hekimler tarafından kullanılır. Güncel obstetri kaynaklarında İUBG terimi yerine sıklıkla fetal büyüme kısıtlılığı (fetal growth restriction, FGR) kullanılır. Amerikan Obstetri ve Jinekoloji Derneği (ACOG) tarafından FGR, gebelik yaşına göre gebelik yaşına göre fetal ağırlığın 10. persentilin altında olması şeklinde tanımlanır. FGR, başlangıç zamanına göre ise erken veya geç başlangıçlı FGR olarak sınıflandırılır.

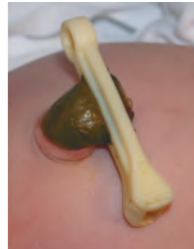
Erken başlangıçlı (<32 hafta) İUBG'de vücudun her kısmı aynı ölçüde küçüktür (hipoplastik).

Tüm İUBG'lerin %70'ni oluşturan geç başlangıçlı (≥32 hafta) olanda baş (beyin) korunmuş, vücudun diğer kısımları küçük kalmıştır. Geç başlangıçlı olanlar büyüme hızı azalmıştır, ancak fetus SGA olmayabilir.

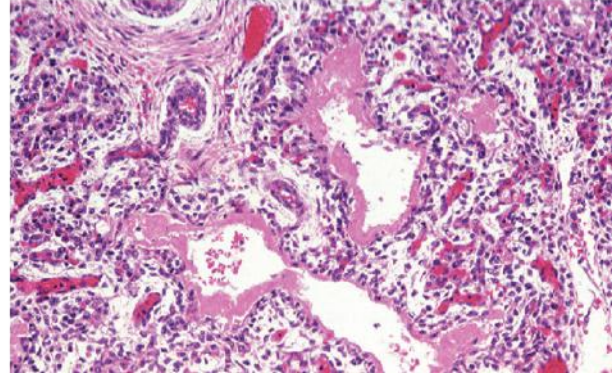


Asimetrik İUBG (solda) ve LGA bebek (sağda)

Dismatürite evreleri		
Evre	Olay	Bulgular
1	Verniks kaybı	Kuru, gevşek, soyulmuş deri
2	Mekonyum salınımı	Plasenta ve kord mekonyumla boyalı
3	Kronik intrauterin hipoksi	İleri maserasyon, deri ve tırnaklar mekonyumla boyalı



Dismatür bebek: Deri çok kuru, bazen pullu (parşömen gibi), kolayca çizilir, zedelenir; deri altı yağ dokusu azalmış, göbük mekonyumla boyalı, tırnaklar uzundur.



Solda: Ağır RDS'de akciğerlerin kollapsına bağlı "karaciğer görünümü". Sağda: Akciğer zedelenmesi ve hyalen membranlar.

havalanma 5-7. torasik vertebralar düzeyinde kalır. Akciğer havalanmasının azalmasına bağlı olarak önce ince retikülogranüler görünüm ve hava bronkogramları vardır. Çok ağır olgularda yaygın akciğer kollapsı nedeniyle hava bronkogramları görülemeyebilir. En ağırlarda "buzlu cam" görünümü ortaya çıkar; akciğer kalp sınırı ayrılmaz, interstisyel amfizem gibi hava kaçakları görülebilir.

Bulgular bebeğin gebelik yaşına, hastalığın şiddetine, uygulanan ventilasyon tipine, surfaktan tedavisine ve eşlik eden diğer hastalıklara göre değişir. Hafif olgularda doğumdan sonra 6-12 saat içinde çekilen akciğer grafisi normal olmasına rağmen daha sonra RDS bulguları gelişebilir. Surfactan tedavisiyle radyolojik bulgularda kısa sürede düzelme olur.

Ayırıcı tanı

Özellikle grup B streptokok pnömonisi klinik ve radyolojik bulgularıyla RDS'den ayırt edilemeyebilir. Koryoamniyonit veya uzamış membran rüptürü öyküsü pnömoni olasılığı yüksektir.

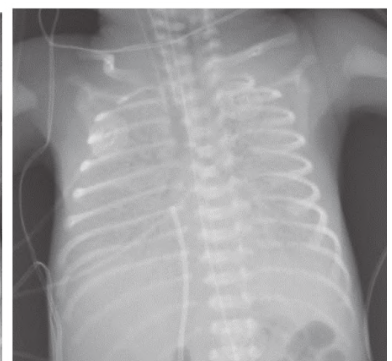
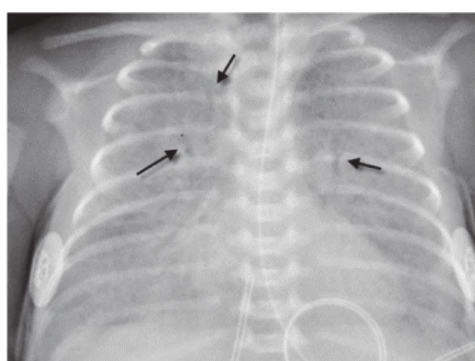
Yenidoğanın geçici takipnesi, klinik bulguları ile RDS'ye benzeyebilir. Ancak klinik gidişi hem daha hafif, hem de daha kısadır. Ayrıca daha çok geç prematüre veya zamanında doğan görülür. Yenidoğanın geçici takipnesinde doğumdan sonraki ilk 12 saatte düzelme eğilimi izlenir.

Ayırıcı tanıda siyanotik konjenital kalp hastalıkları ve anormal pulmoner venöz dönüş de düşünülmelidir.

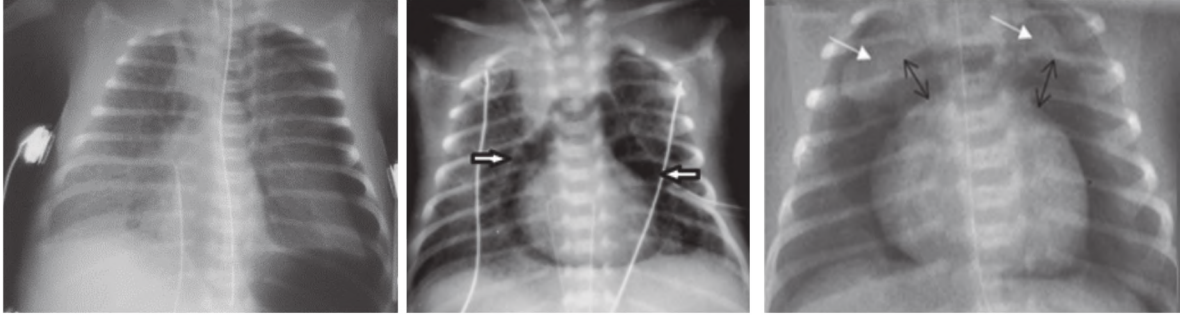
Komplikasyonlar

Bebek ne kadar küçükse beklenen komplikasyonlar o kadar fazladır. RDS ve RDS tedavisinin başlıca komplikasyonları hava kaçakları (pulmoner interstisyel amfizem, pnömotoraks, pnömomediastinum, pnömoperikardium, subkutan amfizem), pulmoner kanama, pnömoni, patent duktus arteriozus, pulmoner hipertansiyon, konjestif kalp yetmezliği, periventriküler kanama; daha uzun dönemde kronik akciğer hastalığı ve prematürel retinopatisidir.

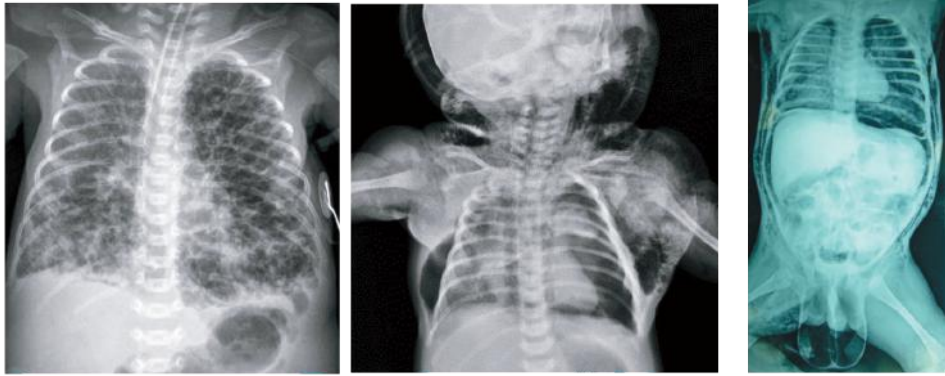
Kronik akciğer hastalığı: Bugüne kadar birçok tanımlama ileri sürülmüştür. En çok kabul edilen tanımlama bebeğin postnatal 28 günden veya postkonsepsiyonel 36 haftadan sonra oksijen bağımlılığının devam etmesidir. RDS geçiren bebeklerin %40'ında, doğum ağırlıkları 1500 gr'ın altında olan bebeklerin %40'ında gelişir. Özellikle küçük prematüre bebeklerde immatür akciğerlerin mekanik ventilasyon uygulamasında uzun süre yüksek basınçta gerilmesi ve oksijenle karşılaşmış olmaları kronik akciğer hastalığı gelişmesi için eğilim yaratır. Bebeğin yeterli beslenememesi, araya giren enfeksiyonlar olayı ağırlaştırır. Hastalık ilerledikçe fibrozis artar (bronkopulmoner dispazi), akciğer kompliyansı azalır. Solunum yetmezliğinin



Respiratuar distress sendromu. Sağda: İnce retiküler görünüm. Ortada: Artmış hava bronkogramlar. Sağda: "Buzlu cam" görünümü.



Solda: Pnömotoraks. Ortada: Pnömotoraks, pnömomediastinum, pnömomediastinum (timusun yukarı kalkmasıyla “melek kanadı” ya da “yelken” işareti).



Solda: İki taraflı yaygın pulmoner interstisyel amfizem. Ortada: Pnömotoraks, pnömomediastinum, göğüste, omuzlarda, boyunda, başta subkütan amfizem. Sağda: Yaygın subkütan amfizem, pnömotoraks, pnömomediastinum, pnömoskrotum.

pnömotoraks görülen semptomatik yenidoğanlarda iğne aspirasyonunun göğüs tüpü takılma oranını azalttığı gösterilmiştir; bu nedenle iğne aspirasyonu pnömotoraksın boşaltılmasında ilk yöntem olarak kullanılabilir.

Alt plevra yaprağı yırtılır ve bronkoplevral fistül gelişirse; drenaj sistemi yetersiz kalır. Negatif basınçla bu havanın çekilmesi veya cerrahi olarak fistül onarımı gerekir.

Prematüre bir bebekte pnömotoraks gelişimi; artmış intraventriküler kanama, hemodinamik anlamlı PDA, pulmoner kanama ve mortalite riskiyle ilişkilidir. Bu nedenle pnömotoraksın önlenmesi için gerekli vakalarda surfaktan tedavisinin geciktirilmemesi, mekanik ventilatör stratejisinin uygun şekilde belirlenmesi önemlidir.

Pnömomediastinum: Genellikle kendiliğinden düzelir ve özel bir tedavi gerektirmez. Kardiyopulmoner yetmezlik ve pnömotoraks gelişimi için yakından izlenmelidir. Tansiyon pnömomediastinum gelişirse ultrasonografi eşliğinde perkütan drenaj ile acil tedavi edilmelidir

Pulmoner interstisyel amfizem: Genellikle kendiliğinden düzelir ve özel bir tedavi gerektirmez.

Tidal hacimdeki büyük dalgalanmalarından kaçınmak için HFOV uygulanabilir. Tek taraflı pulmoner interstisyel amfizemde bebeğin etkilenen tarafı aşağıya gelecek şekilde yan dekübitus pozisyonu verilmesi etkilenmeyen akciğerin havalanmasını artırır ve pulmoner interstisyel amfizem gelişen akciğerin havalanmasını azaltır. Destekleyici tedaviye yanıt vermeyen ciddi tek

taraflı pulmoner interstisyel amfizem vakalarında, karşı taraftaki akciğerin selektif bronşiyal entübasyonu düşünülebilir.

Pnömotoraks: Asemptomatik olan bebeklerde özel bir tedavi gerekmez. Semptomatik bebekler perikardiyal drenaj gerektirir. Tamponadlı bir bebekte pnömotoraksın perikardiyosentez ile hemen aspirasyonu yapılmalıdır. Ancak tamponad tekrarlayabilir. Bu nedenle perikardiyal tüp ile sürekli dekompresyon gerekli olabilir.

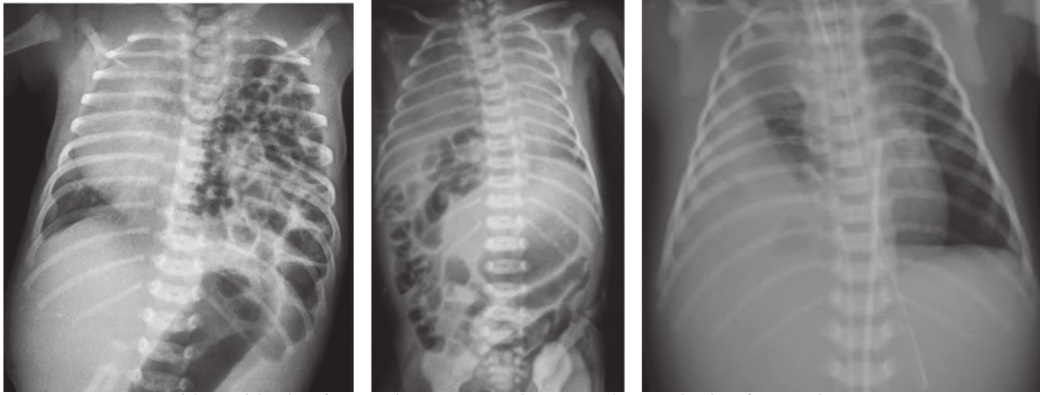
Pnömomediastinum: Seyrek görülür. Ekstrapulmoner havanın periton boşluğuna geçmesine bağlıdır. Karın içi perforasyon durumlarıyla ayırıcı tanısı gerekir.

Subkütan amfizem: Daha çok yüz, boyun veya supraklavikuler bölgede görülür. Genellikle palpasyonla krepitasyonla saptanır. Boyunda büyük hava birikintileri trakeal hava pasajında bozulmaya neden olabilmesine rağmen, genellikle klinik bir önemi yoktur.

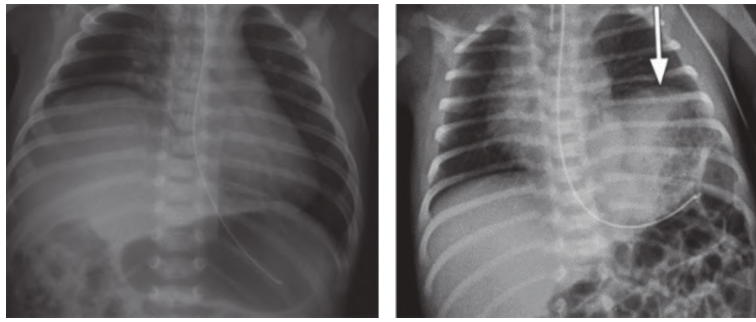
Donda K, Babu S, Rastogi D, Rastogi S. Risk factors for pneumothorax and its association with ventilation in neonates. Am J Perinatol 2023 [Epub ahead of print].

Mosalli R. Clinical profile and outcome of neonatal pneumothorax: Seven years of experience in a tertiary care center. Cureus 15: e37625, 2023.

Murphy MC, Heiring C, Doglioni N, et al. Effect of needle aspiration of pneumothorax on subsequent chest drain insertion in newborns: a randomized clinical trial. JAMA Pediatr 172: 664-669, 2018.



Solda: Solda diyafragma hernisi. Ortada ve Sağda: Sağda diyafragma hernisi.



Konjenital diyafragma hernisinin ayırıcı tanısı. Solda: Sağda frenik sinir felci. Frenik sinir felci doğum travmasından başka kardiyak cerrahi, interkostal tüp takılması, internal juguler ven kataterizasyonu, spinal musküler atrofi, konjenital miyopatiler ve konjenital myasteni gibi nedenlerle de olabilir. Sağda: Diyafragma evantrasyonu (ok). Diyafragma kası gelişmemiştir, plevre ve periton vardır; nöromusküler disfonksiyon da neden olabilir.

Konjenital diyafragma hernisinde doğum salonu ve yoğun bakım ünitesinde yönetim

Doğum
salonu
yönetimi

Antenatal tanı konan bebeklerin diyafragma hernisi yönetimi konusunda yetkin bir ekibe ve donanıma sahip bir merkezde doğurtulması gerekir.

Doğum salonunda pozitif basınçlı ventilasyon (PBV) gerekirse doğrudan entübe edilir, PBV uygulanmaz.

Solunum sıkıntısı bulgusu yoksa ve antenatal ölçümler yüksek riskli değilse, entübasyon yapılmasına gerek yoktur.

Kalın bir orogastrik sonda takılarak drenaja alınır. Enteral beslenme yapılmaz.

Umbilikal venöz kateter takılarak total parenteral beslenme başlanır.

Umbilikal arter kateteri takılarak arteriyel kan gazından hesaplanan oksijenizasyon indeksi (OI) ve invazif kan basıncı izlemi yapılır. $[OI = 100 \times (MAP \times FiO_2) / PaO_2]$

Ekokardiyografi ile ventrikül fonksiyonları, pulmoner hipertansiyon varlığı ve eşlik edebilecek anomaliler araştırılır.

Eşlik edebilecek anomalileri saptamak için abdominal ve kranial ultrasonografi yapılır.

Solunum desteği veriliyorsa; nazik ventilasyon ($PaCO_2 \leq 60$ mmHg, preduktal $SpO_2 \geq 85$) yapılmalı, pnömotoraks açısından yakın izlenmelidir.

Mekanik ventilasyon yapılıyorsa; HFO veya konvansiyonel ventilasyon tercih edilebilir. Tedavi merkezinin bir "diyafragma hernisi ventilasyon stratejisi" olması önemlidir.

HFO başlangıç ayarları; MAP: 12-15 cmH_2O , amplitüt: 2 x MAP, frekans: 10, I/T: 1/2, FiO_2 : gereksinime göre belirlenir.

Pulmoner hipertansiyon varlığında ılık, ses ve ağrılı uyarılardan kaçınılmalıdır.

PHT saptanırsa buna yönelik tedavi, ventrikül disfonksiyonu saptanırsa inotrop tedavisi planlanır. KDH'de inhale NO etkisizdir.

Klinik stabilizasyon sağlandıktan sonra, 24-48 saat içinde ameliyat planı yapılır.

Konvansiyonel tedaviler başarısız olduğunda ECMO seçeneği düşünülür. ECMO ile zaman kazanılır, PHT'nin tıbbi tedavilerle gerilemesi beklenir.

Yenidoğan yoğun bakım ünitesi yönetimi

nekrotik bağırsak segmentinin rezeksiyonu tercih edilebilir. Perforasyon (pnömoperitonyum) varlığında laparotomi yapılır. Sepsis riskini azaltmak ve yeterli bağırsak uzunluğunu korumak (kısa bağırsak sendromunu önlemek) için laparotomi yapılarak nekrotik bağırsağın rezeksiyonu gerekebilir.

İzlem

NEK sonrasında intestinal obstrüksiyon, beslenme intoleransı, kısa bağırsak sendromu, büyüme geriliği, olumsuz nörogelişimsel sonuçlar gözlenebilir. Kesin NEK tanısı olan bebeklerin genel ölüm oranı %25, aşırı düşük doğum ağırlıklı bebeklerde ameliyat gerektiren kesin NEK'ten ölüm oranı ise %50'dir. NEK sonrasında hayatta kalanlarda ise nörogelişimsel gerilik riski %25-60 arasında değişir. Bu nedenle NEK geçiren bebeklerin uzun dönem gelişimsel izleme alınması önerilir.

Korunma

En önemlisi anne sütü ile beslenmedir. Hatta kolostrumun orofarengeal olarak az miktarda verilmesinin bile yararlı olduğu söylenmektedir. Bugüne kadar çok sayıda yayın varsa da probiyotikler konusunda kesin karara varılamamıştır.

NEK'den korunma

Kanıtlanmış

- Anne sütü ile beslenme
- Antenatal steroid
- Sıvı kısıtlama

Kanıtlanmamış

- Enteral beslenmeye tedricen başlama
- Trofik beslenme
- Enteral immünglobülin

Olası yararlı

- Oral probiyotikler

Golubkova A, Hunter CJ. Development of the neonatal intestinal barrier, microbiome, and susceptibility to NEC. *Microorganisms* 11: 1247, 2023.

Jones IH, Hall NJ. Contemporary outcomes for infants with necrotizing enterocolitis - a systematic review. *J Pediatr* 220: 86-92.e3, 2020.

Sharif S, Meader N, Oddie SJ, Rojas-Reyes MX, McGuire W. Probiotics to prevent necrotising enterocolitis in very preterm or very low birth weight infants. *Cochrane Database Syst Rev* 7: CD005496, 2023.

Su Y, Xu RH, Guo LY, et al. Risk factors for necrotizing enterocolitis in neonates: a meta-analysis. *Front Pediatr* 10: 1079894, 2023.

Wala SJ, Ragan MV, Sajankila N, et al. Probiotics and novel probiotic delivery systems. *Semin Pediatr Surg* 32: 151307, 2023.

Yang S, Wei X, Zhong Y, et al. Programmed death of intestinal epithelial cells in neonatal necrotizing enterocolitis: a mini-review. *Front Pediatr* 11: 1199878, 2023.

Hematolojik hastalıklar

İrem İyigün

Anemi

Yenidoğanda anemi hemoglobin ve hematokrit değerinin beşinci persentilin altında olmasıdır. Anemi değerlendirilmesi ayrıntılı bir öykü alınmasını gerektirir. Gebelikte geçirilen enfeksiyon, annenin beslenme öyküsü, gebelik yaşı, postnatal yaş, kanama, transfüzyonlar, ilaçlar, hastalıklar, aile öyküsü (anemi, safra taşı, splenomegali) öğrenilir. Anemi doğumda varsa alloimmün hemoliz veya kanama, 24 saatten sonra saptanırsa iç kanama veya diğer hemoliz nedenleri, birkaç hafta sonra saptanırsa eritrosit yapım bozuklukları ve fizyolojik veya prematüre anemisi neden olabilir.

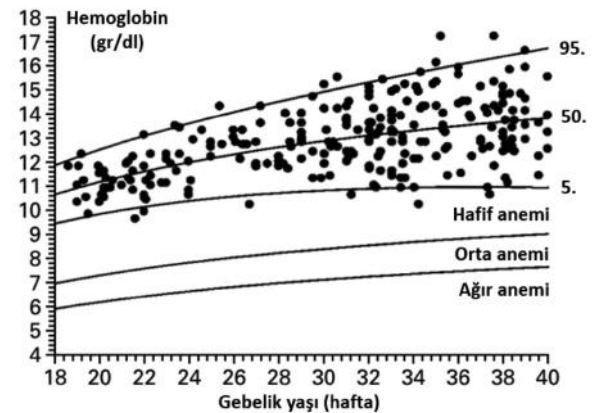
Yenidoğan bebeklerde ortalama hemoglobin ve hematokrit değerleri

	Hemoglobin (gr/dl)	Hematokrit (%)
Doğumda (gebelik yaşı)	14.0	40
24 hafta	14.5	45
28 hafta	15.0	47
34 hafta		
Zamanında*	16.5 (13.5)	51 (42)
1-3 gün	18.5 (14.5)	56 (45)
1 hafta	17.5 (13.5)	54 (42)
2 hafta	16.5 (12.5)	51 (39)
1 ay	14.0 (10.0)	43 (31)

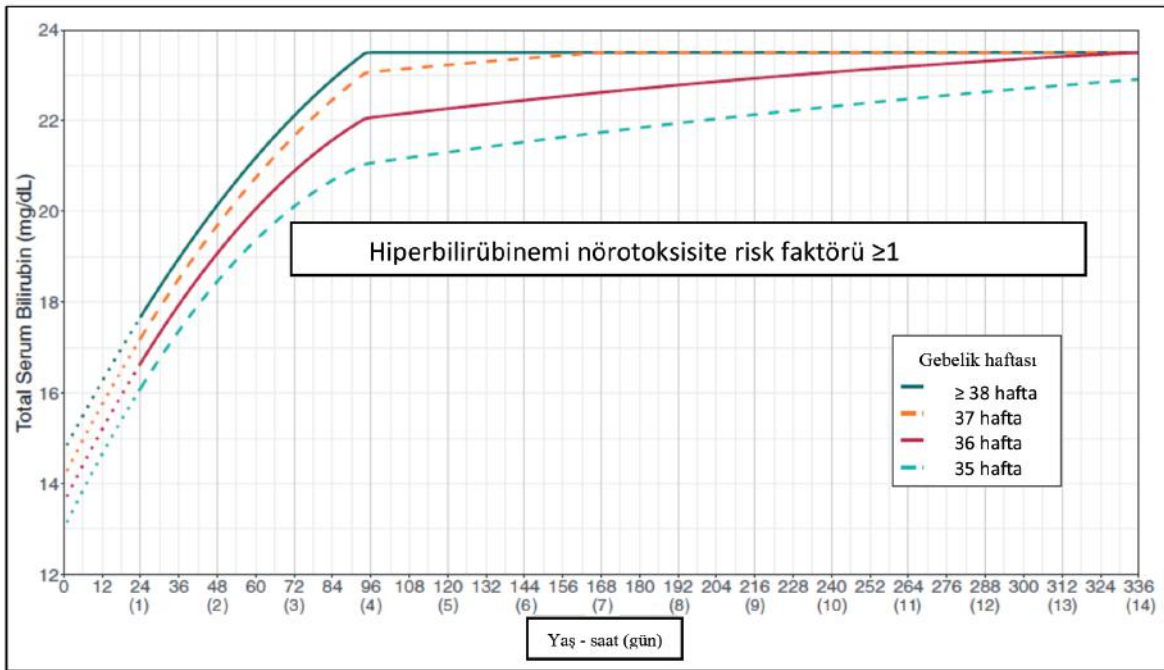
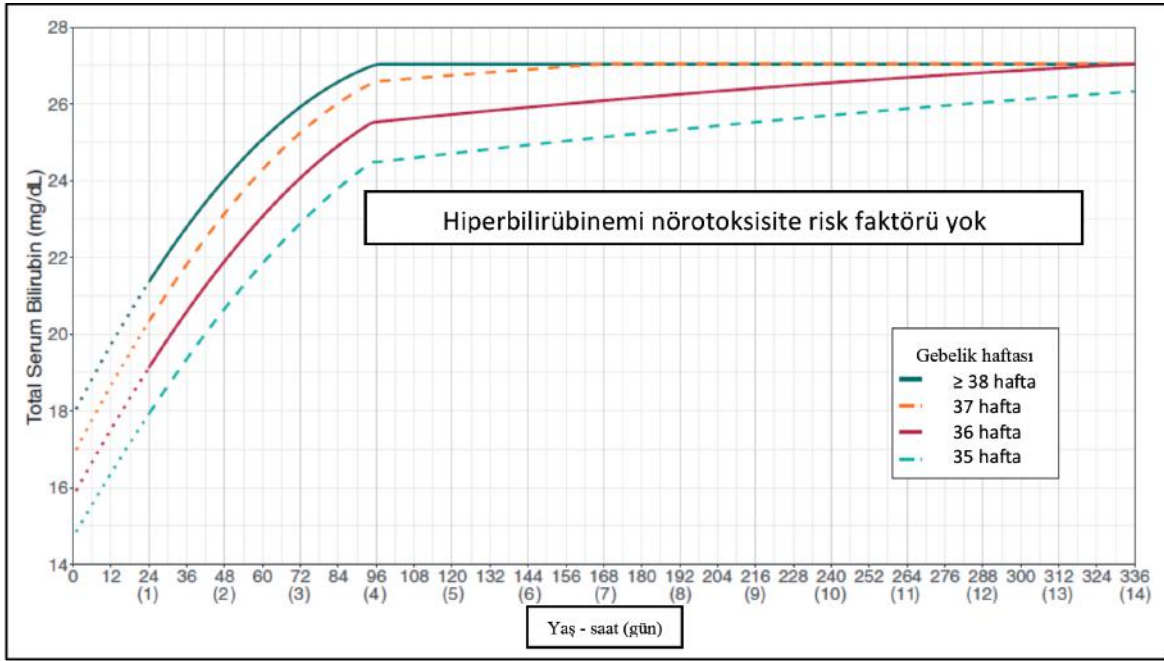
*(-2 Standart sapma değerleri).

Sağlıklı gözükten bebeklerde doğumdan sonra en düşük hemoglobin düzeyleri

Vücut ağırlığı	En düşük hemoglobin (gr/dl)	En düşük zaman (hafta)
>2500 gr	9.5-11.0	6-12
1200-2500 gr	8.0-10.0	5-10
<1200 gr	6.5-9.0	4-8



Sağlıklı 265 fetustan kordosentez ile alınan kan örneklerinde persentiller göre hemoglobin düzeyleri (Mari et al., 2000).



Hiperbilirubinemi nörotoksisite risk faktörüne göre kan değişimi eşik değerleri

- bound" hiperbilirubinemi için risk faktörleri varsa (örn. gebelik yaşı <38 hafta, fototerapi başlangıcında 48 saatten küçük olmak, hemolitik hastalık) daha uzun bir fototerapi verilebilir.
- Fototerapiden sonra tekrar bilirubin ölçümü, "rebound" hiperbilirubinemi riskine göre değişir. Fototerapi durdurulduktan sonra en az 24 saat geçmişse, TSB yerine TcB ölçülebilir.
 - Kan değişimi sınırına 2 mg/dl yaklaşan bebekler yoğun bakıma alınmalı ve yakından izlenmelidir. Hemogram, biyokimya, direkt Coombs testleri yapılmalı ve hazırlıklara başlanmalıdır. Fototerapiden iki saat sonra TSB ölçümü yapılmalıdır.

- Kan değişimi sınırına yakinken bilirubin düzeyi yükselme eğiliminde olan ve izoimmün hemolitik hastalığı olan bebeklere 0.5-1 gr/kg intravenöz immünglobulin (IVIG) iki saatte verilebilir. 12 saat sonra doz tekrarlanabilir.
- Akut bilirubin ensefalopatisinin orta veya ileri evre belirtileri (örn. hipertoni, yayılma şeklinde kıvrılma, retrokolis, opistotonus, tiz sesle ağlama veya tekrarlayan apne) olan bebekler için acil kan değişimi yapılmalıdır.
- TSB, kan değişimi eşikinde veya üzerindeyse, acil kan değişimi yapılmalıdır. Kan değişimine hazırlanırken ve başlamadan önce, tekrar TSB konsantrasyonuna

Diyabetik anne bebeklerinde sık bildirilen konjenital anomaliler

Yüz	Yarık damak/dudak
Santral sinir sistemi	Anensefali Hidrocefali Spina bifida Kaudal regresyon sendromu
Kardiyovasküler sistem	Ventriküler septal defekt Fallot tetralojisi Büyük arterlerin transpozisyonu Hipoplastik sol kalp sendromu Aort koarktasyonu Atriyal septal defekt Pulmoner stenoz Çift çıkışlı sağ ventrikül Trunkus arteriozus
Genitoüriner sistem	Hidronefroz Renal agenezi Çift toplayıcı sistem Hipospadias
Gastrointestinal sistem	İntestinal atrezi Anal atrezi Küçük sol kolon

Bebeğin doğum ağırlığının 90. persentil veya üstünde olması; tip 1 diyabetik gebelerde %40-60, tip 2 diyabetik gebelerde %30-60 ve GDM'li gebeliklerde %10-20'dir. Makrozomik diyabetik anne bebeklerinde omuz distosisi, doğum travması, hipoglisemi, hiperbilirübinemi riski artmıştır. Diyabetik anne bebeklerinde asfiksi, ölü doğum, perinatal mortalite, preeklampsi riski daha yüksektir.

Yenidoğan dönemi sorunları

Hipoglisemi: İntrauterin aşırı glukoz geçişine bağlı hiperinsülinemi nedeniyle diyabetik anne bebeklerinde hipoglisemi riski yüksektir.

Yenidoğanın geçici takipnesi: İri bebek olmaları nedeniyle sıklıkla zamanına ulaşmadan ve sezaryenle doğdukları için yenidoğanın geçici takipnesi riski diyabetik anne bebeklerinde artmıştır.

Respiratuar distres sendromu: Hiperglisemi ve hiperinsülinemiye bağlı surfaktan lipid ve proteinlerinin sentezi bozularak surfaktan olgunlaşmasının gecikmesine bağlı RDS gelişimi riski artmıştır.

Yenidoğanın persistant pulmoner hipertansiyonu: Risk iki kat fazladır.

Hipertrofik kardiyomyopati: Diyabetik anne bebeklerinin tamamına ekokardiyografik inceleme yapılmalıdır. Septal hipertrofinin sol ventrikül çıkımını daralttığı durumlarda inotrop veya diğoksin tedavisi verilmesi kontrendikedir.

Hipokalsemi-hipomagnezemi: Genelde doğumdan sonra 2-3. günlerde ortaya çıkar.

Polisitemi: İnsülin metabolik hızı ve oksijen kullanımını artırarak kronik hafif bir fetal hipoksemiye neden olur; fetal eritropoetin yapımı artar, polisitemi gelişir.

Hiperbilirübinemi: Polisitemiye ikincil indirekt hiperbilirübinemi görölme riski artmıştır.

Bunların dışında diyabetik anne bebekleri ileri yıllarda çocukluk çağı obesitesi, insülin direnci, diyabete eğilim ve metabolik sendrom açısından risk altındadır.

Lowe WL Jr, Scholtens DM, Kuang A, et al; HAPO Follow-up Study Cooperative Research Group. Hyperglycemia and Adverse Pregnancy Outcome Follow-up Study (HAPO FUS): Maternal gestational diabetes mellitus and childhood glucose metabolism. *Diabetes Care* 42: 372-380, 2019.

Moon JH, Jang HC. Gestational diabetes mellitus: Diagnostic approaches and maternal-offspring complications. *Diabetes Metab J* 46: 3-14, 2022.

Saravanan P; Diabetes in Pregnancy Working Group; Maternal Medicine Clinical Study Group; Royal College of Obstetricians and Gynaecologists, UK. Gestational diabetes: opportunities for improving maternal and child health. *Lancet Diabetes Endocrinol* 8: 793-800, 2020.

Tiroid hastalığı olan annenin bebeği

Gebelikte tiroid fonksiyonlarında fizyolojik değişiklikler olur. Altta yatan subklinik tiroid sorunları olan gebelerde, bu adaptasyon süreci, gebeliğin gidişini ve fetusu etkileyen olumsuz klinik sonuçların ortaya çıkmasına yol açabilir. Gebeliğe bağlı fizyolojik değişiklikler aşağıdaki gibi özetlenebilir.

Östrojen düzeyindeki artış, tiroksin bağlayan globülin (TBG) düzeylerinde iki üç kat artışa neden olur. Bu durum serbest hormon düzeylerinin azalmasına, hipotalamus-hipofiz-tiroid ekseninde uyarıya yol açar. Günlük iyot alımı yeterli ve altta yatan subklinik tiroid hastalığı (tiroid otoantikorları pozitif olan ötiroidik kadınlar gibi) olmayan gebeler bu uyarıya, tiroid boyutlarında ve TSH düzeylerinde anlamlı değişiklik olmadan yanıt verebilir. Bu yanıtın yeterli olmadığı gebelerde guatr, subklinik hipotiroidi (tiroid hormon düzeyleri normal sınırlarda iken TSH düzeyinde artış) ya da iyot eksikliğinde olduğu gibi ilk trimesterde izole hipotiroksinemi gelişebilir.

İnsan koryonik gonadotropini (hCG) ve TSH'nın alt birimleri ortaktır. Yüksek düzeylerde hCG, TSH gibi TSH reseptörüne bağlanarak tiroidi uyarabilir. Gestasyonel geçici tirotoksikoz, hCG düzeylerinin azalması ile 14. haftadan sonra geriler.

Gebeliğin ikinci ve üçüncü trimesterinde, plasentanın deiyodinaz aktivitesindeki artışla tiroid hormonlarının periferik metabolizması hızlanır. Bu durumda T4'den T3 oluşumu; T3'den inaktif, hücre düzeyinde etkisiz "reverse" T3 oluşumuna yol açar.

Fetusun kendisinin tiroid hormonu sentezi gebeliğin 14. haftasında başlar. Gebeliğin ilk trimesterinde plasentadan geçen az miktardaki annenin T4 ve T3'ü fetusda organogenez, özellikle beyin gelişimi için önemlidir.

İdrarda iyot atılımı gebelik sırasında artar. Bu iyot eksikliği bölgelerinde yaşayan kadınlarda gebelik sırasında guatr gelişimine ve annede düşük T4 düzeylerine yol açar.

Gebelikte hipertiroidi büyük oranda (%85) Graves hastalığına bağlıdır. Tedavi edilmemiş hipertiroidi, abortus, ablazyo plasenta, erken doğum ve preeklampsi ris-

Bronkopulmoner displazi gelişimini önleyici antenatal, doğum odasındaki ve postnatal yaklaşımlar

Antenatal	Doğum odasında	Postnatal
Prematüreliliğin önlenmesi	Geç kord klemplenmesi	Sıvı tedavisinin uygun yönetimi
Antenatal steroid	Prematüre bebeklerde doğum salonu canlandırmasında %21-30 konsantrasyonda oksijen verilmei	Nazik ventilasyon, yüksek oksijenden kaçınma Hedef SpO ₂ %90-94
Koryoamniyonit tedavisi	<32 hafta prematüre bebeklere doğum salonunda CPAP uygulaması	Surfaktanı LISA ile uygulamak
		Kafein
		A vitamini
		Sistemik veya inhale kortikosteroid
		Uygun beslenme
		Enfeksiyonlardan korunma
		Kök hücre tedavisi
LISA: Daha az invaziv surfaktan uygulaması (Less-Invasive Surfactant Administration).		

En az 28 gün oksijen tedavisi alan prematüre bebeklerin oksijen ve solunum desteği açısından değerlendirmesi yapılarak BPD sınıflaması yapılır. Bu kriterler, olumsuz sonuçlar açısından risk altındaki bebekleri tanımlar, ancak akciğerin her bir bölümünün ne ölçüde etkilendiğine ilişkin kesin bilgi vermez.

Bronkopulmoner displazi multifaktöriyel bir hastalıktır, birçok prenatal ve postnatal risk etmeni bulunur.

Korunma ve tedavi

Uygun solunum desteği (hedef saturasyon aralıklarına uygun, mümkünse non-invaziv, invaziv ise hacim hedefli mekanik ventilasyon desteği verilmesi), sıvı kısıtlaması (120 ml/kg), diüretik (furosemid), kortikosteroid (ekstübasyon kolaylaştırıp, akciğer mekaniklerini düzeltir) ve ekstübasyon başaramayan bebeklere trakeostomi açılması tedavi seçenekleri arasındadır.

Bronkodilatörler kullanıldıkları dönemde akciğer mekaniklerinde akut düzelmeye yol açabilir; ancak etkileri kullanıldığı süreyle sınırlıdır.

Solunum stabilitesi sağlanırken nörogelişimi bozan bakım uygulamaları ve ilaçlardan kaçınılmalıdır. Nörogelişimsel olumsuz sonuçlar ve serebral palsi riski nedeniyle ilk hafta (0-7 günler) deksametazon verilmemelidir.

Büyüme ve gelişimin devamlılığı için yüksek metabolik gereksinimlerinin karşılanması gerekir; günlük 120-150 kcal/kg kalori alımı sağlanmalıdır.

Hemodinamik anlamlı PDA soldan sağa şant yoluyla akciğer kanlanması ve ödemi artırıp, mekanik ventilasyon gereksinimine yol açabileceği için BPD gelişiminde bir risk etmenidir; ancak PDA kapatma tedavisinin, BPD gelişimini önlemediği gösterilmiştir.

Prematüre bebeklerde pulmoner hipertansiyon, BPD gelişimine %20-25 sıklıkta eşlik eder. pulmoner hipertansiyon varlığı gelişmekte olan BPD'nin şiddeti ve olumsuz prognozla ilişkilidir. PH tedavisi için inhale nitrik oksit, ilomedin, kalsiyum kanal blokörü, sildenafil (fosfodiesteraz-5 inhibitörü), bosentan (endotelin-1 reseptör antagonisti) kullanılabilir. Ventrikül fonksiyonları bozulmuş

hastalarda milrinon (fosfodiesteraz III enzim inhibitörü) tercih edilebilir.

Taburculuk sonrası izlem

Taburculuk sonrası izlemleri sırasında solunum desteği (oksijen veya ev tipi mekanik ventilatör), uzun süreli pulmoner sorunlar (tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyonu, solunum kapasitesinde düşüklük, reaktif hava yolu/astım), hipertansiyon, beslenme sorunları, büyüme geriliği, nörogelişimsel gerilik, serebral palsy ve yeniden hastaneye yatış gerekebilir. Bu nedenle multidisipliner (neonatolog, pediatrist, pediatrik göğüs hastalıkları uzmanı, pediatrik nörolog, pediatrik göz hastalıkları uzmanı, fizik tedavi ve rehabilitasyon uzmanı, pediatrik fizyoterapist, diyetisyen, odyolog, konuşma terapisti, yutma bozuklukları terapisti, sosyal hizmet uzmanı ve alanında uzman hemşirelerden oluşan bir ekiple) izlenmelidir.

Bronkopulmoner displazi tanısı olan bir yaşımdan tüm küçük bebeklere, RSV (respiratuar sinsityal virus) profilaksisi için Ekim-Mart ayları arasında ayda bir pavilizumab (RSV'ye karşı monoklonal antikor; toplam 5 doz, 15 mg/kg, intramusküler) uygulanmalıdır.

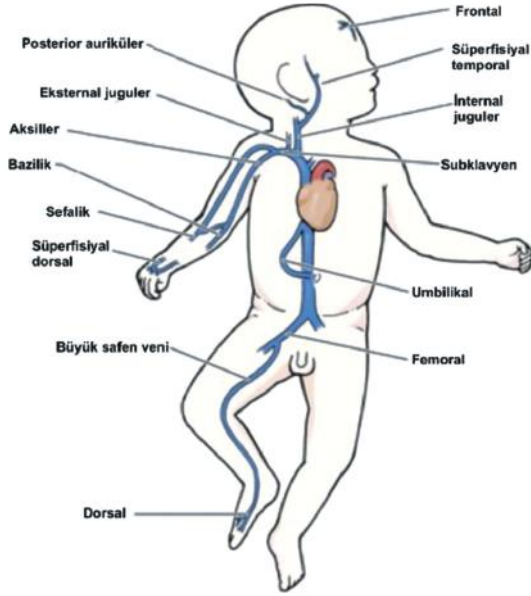
Tüm prematüre bebeklere ve birlikte yaşadığı ev halkına (yaşı altı aydan büyük olacak şekilde) influenza aşısı yapılmalıdır.

BPD'li bebeklerde prognoz, pulmoner bozukluğun derecesine ve eşlik eden tıbbi durumlara göre değişir. Orta ve ağır BPD'li çocuklarda olumsuz nörogelişimsel sonuçların (motor ve nörokognitif sorunlar) riski artmıştır. Pulmoner hipertansiyon açısından periyodik taramaları yapılmalıdır.

Dankhara N, Holla I, Ramarao S, Kalikkot Thekkevedu R. Bronchopulmonary dysplasia: Pathogenesis and pathophysiology. J Clin Med 12: 420, 2023.

Gilfillan M, Bhandari V. Pulmonary phenotypes of bronchopulmonary dysplasia in the preterm infant. Semin Perinatol 47: 151810, 2023.

Hay S, Ovelman C, Zupancic JA, et al. Systemic corticosteroids for the prevention of bronchopulmonary dysplasia, a network meta-analysis. Cochrane Database Syst Rev 8: CD013730, 2023.



Yenidoğanda venöz yol kateterizasyonu için kullanılan damarlar.

daki dorsal venöz ağ, antikübital çukurdaki bazilik ve kübital venler, ayak bileğindeki büyük ve küçük safen venleridir.

Girişim yapılacak venin yerinin belirlenmesinde palpasyon, translüminasyon, near infrared spektroskopik görüntüleme ve hedefe yönelik ultrasonografi kullanılabilir. Kullanılacak bölgenin proksimaline turnike bağlandıktan sonra alan antiseptik solüsyonla temizlenir, kuruması beklenir, sonra steril su veya serum fizyolojik ile silinir. Venin üstünden (veya yanından) deri delinerek doğrudan vene girilir. Kateterin merkezi kısmında kan

görülürken iğne dikkatlice çıkarılır, turnike açılır ve kanül ilerletilir. Kateterin pozisyonu ve açıklığını kontrol etmek için bir miktar serum fizyolojik yavaşça verilir. Serum seti ve sıvı takıldıktan sonra kateter güvenli bir şekilde tespit edilir.

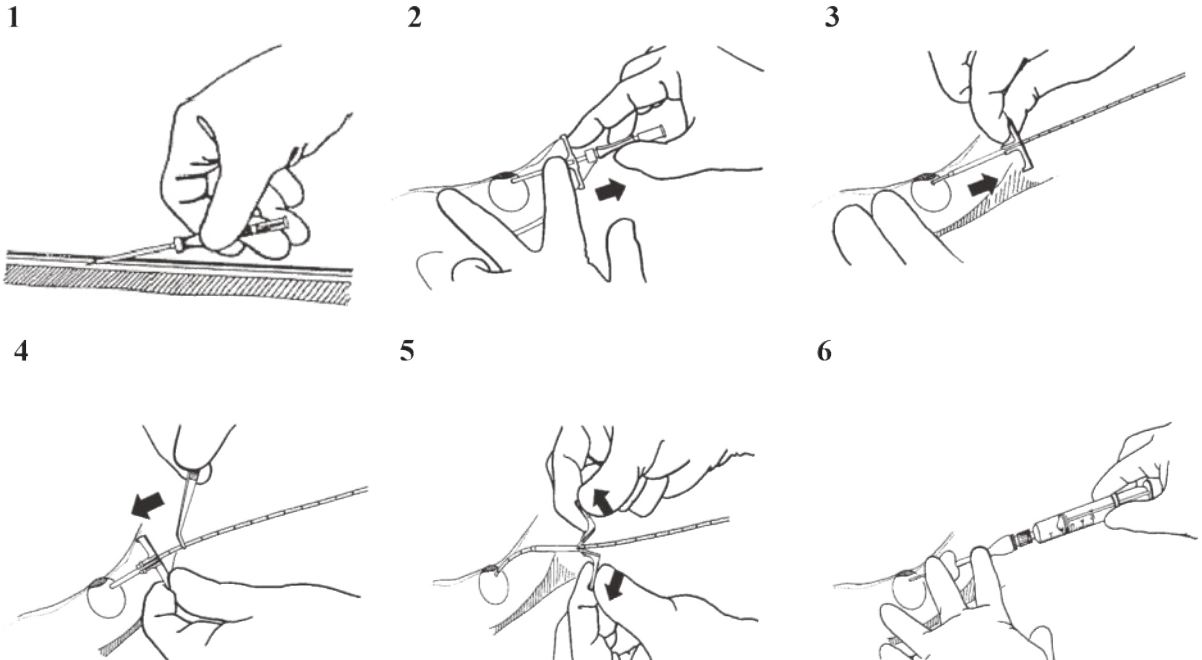
Gomella TL, Cunningham MD, Bany-Mohammed F. Gomella's Neonatology: Management, Procedures, On-Call Problems, Diseases, and Drugs (8th ed). McGraw Hill, 2020: 413-416.

Qin KR, Ensor N, Barnes R, Englin A, Nataraja RM, Pacilli M. Standard versus long peripheral catheters for multiday IV therapy: a randomized controlled trial. Pediatrics 147: e2020000877, 2021.

Periferik girişli santral kateterizasyon

PICC (Peripherally Inserted Central Catheter) olarak da bilinen periferik girişli santral kateter, yenidoğan yoğun bakım ünitelerinde yaygın olarak kullanılmaktadır. Periferik girişli santral kateterizasyon işlemi, kateterin periferik venden yerleştirilerek santral venöz sisteme ilerletilmesidir. Uzun süreli intravenöz tedavi uygulaması, tekrarlayan kan alma işlemi ve total parenteral beslenme gereksinimi olan bebeklerde sıklıkla tercih edilen işlemdir.

Girişim için malzemeler hazırlanır ve uygun damar belirlenir. Kateter ucunun yerleştirileceği yer ile giriş yeri arasındaki yaklaşık mesafe ölçülür. Kateter steril bir şekilde heparinli serum fizyolojikle yıkanır ve enjektör ekli bırakılır. Steril alan hazırlandıktan sonra deri temizliği yapılır. Ekstremitenin giriş yerinin üst kısmına turnike uygulanır. Deriyi hafif gererek girişim yapılacak damarın yaklaşık 0.5-1 cm gerisinden küçük bir açı ile (15-30 derece) iğne ile deri delinir ve damar yönünde ilerletilir. Kanın geldiği görüldüğünde iğnenin damarda olduğundan emin olunmak için 5-6 mm daha da ilerletilir. Turnike çıkarılır ve dişsiz forseps ile kateter küçük, hassas hare-



Periferik santral kateterizasyon işlemi

Aşılar

Melda Çelik

Çocukluk çağı aşılaması, çocukların sağlığını, iyiliğini ve hayatta kalmasını sağlamak için anahtar bir girişimdir ve bir sağlık hakkıdır. Aşılama ile her yıl en az yaklaşık 2.5 milyon ölüm önlenmektedir. Türkiye’de 1981’den beri devam eden T.C. Sağlık Bakanlığı Ulusal Genişletilmiş Bağışıklama Programı kapsamında tüm çocuklara 13 farklı hastalığa karşı ücretsiz olarak aşı uygulanmaktadır.

Aşıların uygulamalarında dikkat edilmesi gereken durumlar

- Bir sağlık kuruluşuna herhangi bir nedenle getirilen başta bebekler ve çocuklardan aşı takvimine göre aşılanması gerekenler ve eksik aşılar tespit edilip kaçırılmış fırsatlar en aza indirilmelidir.
- Aşı uygulamaları sırasında asepsi ve antisepsi kurallarına uyulmalıdır.

- Tüm aşılar ısıya duyarlıdır; etkinlik kaybı ya da azalmasını önlemek için tüm aşıların Sağlık Bakanlığı tarafından belirlenen ve sürekli izlenen “soğuk zincir” kurallarına uygun olarak taşınması ve saklanması gereklidir. BCG, kızamık, KKK, kızamıkçık aşıları ışıktan da korunmalıdır.
- Aşılar depolardan uygulanacakları birimlere buz aküleri ve özel aşı nakil kapları ile taşınmalıdır. Aşılar ve sulandırıcılarının buz aküsü ile direkt teması ve donması engellenmelidir.
- Polio, KKK, Hib ve BCG aşıları dondurulabilirken; DaBT-İPA-Hib, DT, Td, Hepatit B ve KPA ile KKK ve Hib gibi liyofilize (sulandırılan toz şeklindeki) aşıların sulandırıcılarının hiçbir zaman donmaması gerekir.
- Aşı uygulanan birimlerde hem aşılar hem de sulandırıcıları aşılar için ayrılmış bir buzdolabında tutulmalıdır. Aşı buzdolabında en az bir adet güvenilir termometre olmalıdır ve aşı, antiserum, buz aküsü ve su bidonlarından başka hiçbir malzeme (ilaç, yiyecek, içecek, enjektör, vb) konulmamalıdır. Aşı buzdolabının ısısı +2 ila +8 °C arasında tercihen +4 °C’de korunmalıdır. Aşılar yalnızca buzdolabı raflarında tutulmalı, kapak raflarına konulmamalıdır.

T.C. Sağlık Bakanlığı Çocukluk Dönemi Aşı Takvimi

Aşılar	Doğumda	1. ayın sonu	2. ayın sonu	4. ayın sonu	6. ayın sonu	9. ayın sonu	12. ayın sonu	18. ayın sonu	24. ayın sonu	48. ayın sonu	13 yaş
Hepatit B	I	II			III						
BCG (Verem)			I								
DaBT-İPA-Hib			I	II	III			R			
KPA			I	II			R				
KKK						*	I			II	
DaBT-İPA										R	
OPA					I			II			
Td											R
Hepatit A								I	II		
Suççeği							I				

*Salgın tehlikesi olan bölgelerde 9-11. ayda ek bir doz kızamık veya KKK aşısı uygulanacaktır.

DaBT-İPA: Difteri, aselüler Boğmaca, Tetanoz, İnaktif Polio aşısı (Dörtlü Karma Aşı); DaBT-İPA-Hib: Difteri, aselüler Boğmaca, Tetanoz, İnaktif Polio, Hemofilus influenza tip B aşısı (Beşli Karma Aşı); KKK: Kızamık, Kızamıkçık, Kabakulak aşısı; KPA: Konjuge Pnömonokok Aşısı; OPA: Oral Polio Aşısı (Çocuk Felci Aşısı); R: rapel (pekiştirme); Td: Tetanoz, erişkin tipi Difteri aşısı.

Not: Günümüzde, rutin aşı programı kapsamına alınmayan ve geri ödenmeyen, ancak uygulanması önerilen aşılar: Rotavirus Aşısı (RV), İnfluenza Aşısı, Human Papillomavirus Aşısı (HPV), Konjuge Meningokok Aşısı (ACYW aşıları ve B aşısı).

Bu mesafe boydan çıkarılarak üst kısım bulunur. Vücut oranları çocuğun büyümesi döneminde değişim göstermektedir. Baş ve göğüs doğumda göreceli olarak büyüktür. Doğumda 1.7/1; üç yaşında 1.3/1; sekiz yaşında 1/1; erişkin erkekte 0.92/1; erişkin kadında 0.95/1'dir. Üst/Alt oranı boy kısalığının orantılı mı orantısız mı olduğunu gösterir.

Deri kıvrım kalınlığı: Yağ oranını tahmin etmek için kullanılır. Triseps, biceps, subskapüler, suprailak bölgelerinden ölçüm alınır. Deri kıvrım kalınlığının standartın %90'ının altında olması malnütrisyonu, %110'un üstünde olması fazla kiloyu gösterir. Genel olarak triseps deri kıvrım kalınlığı 1-4 yaş grubunda 5 mm'den az olması malnütrisyon olduğunun göstergesidir.

Persentil eğrileri: Büyüme eğrilerinde 3-5., 10., 25., 50., 75., 90. ve 95-97. persentiller kullanılan başlıca persentillerdir. Çocuğun büyümesi aynı yaş ve cinsiyetteki akranlarından hazırlanmış standart ya da referans persentil eğrileri ile karşılaştırılır. Çocuğun aynı yaş grubunda ve cinsiyette olan gözlemlerin yüzde kaçına ulaştığına bakılır. Normal dağılım içinde yüz olgudan onuncusunun olduğu yere 10. persentil, ellincisinin olduğu yere 50. persentil denir.

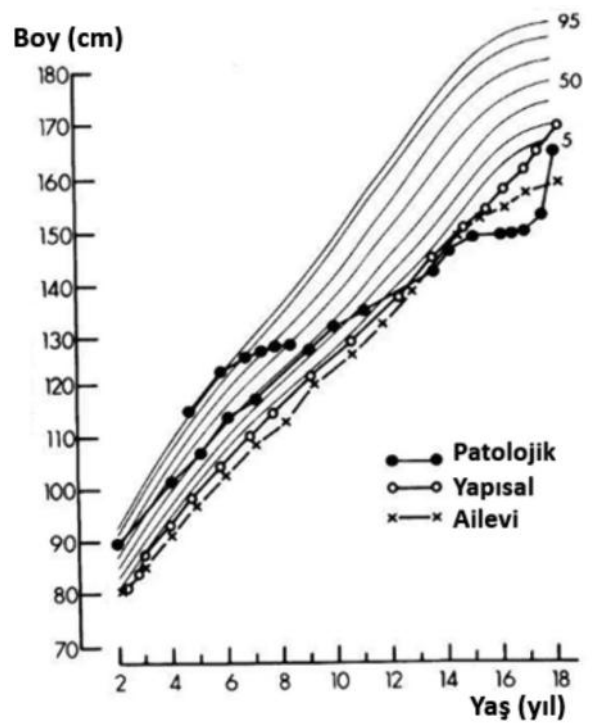
İlk kez değerlendirilen çocukta yaşa göre ağırlığın büyüme eğrilerinde 3. persentilin altında ya da 97. persentilin üstünde olması, boya göre ağırlığın ya da yaşa göre baş çevresinin 5. persentilin altında ya da 95. persentilin üstünde olması araştırmayı gerektirir. Büyüme değerlendirilmesinde çocuğun büyüme parametreleri arasında uyum da araştırılır. Yetersiz beslenme süresi ve şiddetine bağlı olarak önce kilo alımı sonra da lineer büyüme ve baş çevresi etkilenebilir. İki antropometrik ölçüm arasında iki majör persentil fark olması araştırılması gereken bir durumdur; ağırlık 25. persentilde iken boyun 90. persentilde olması ya da baş çevresi 75. persentilde iken boy ve vücut ağırlığının 10. persentil olması gibi.

Büyümenin izlenmesi

Belirli bir zaman içinde vücut ağırlığı, boy ve baş çevresinde artmanın incelenmesidir. Büyüme izleminde antropometrik ölçümlerin doğumda, 15. gün, 1. ay, 2. ay, 3. ay, 4. ay, 5. ay, 6. ay, 9. ay, 12. ay, 15. ay, 18. ay ve 2-5 yaş arası 6 ayda bir alınması ve büyüme kartlarına işaretlenmesi

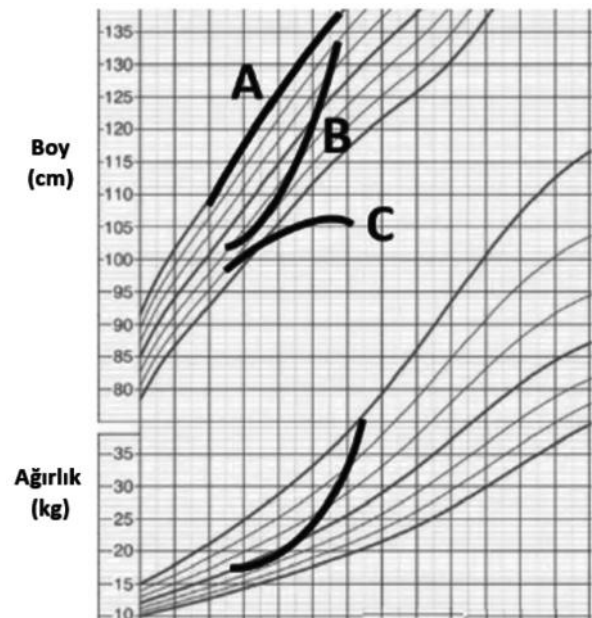
Boy kısalığında normalin varyantları

Boy kısalığı	Ailevi	Yapısal
Doğumda boy	Kısa	Normal
Boy	Kısa	Kısa
Büyüme hızı	Normal	Normal
Aile öyküsü	Normal	Yaşa göre geri
Puberte	Normal	Geri
Kemik yaşı	Normal	Yaşa göre geri
Ulaşılan son boy	Kısa	Normal



Boy kısalığının izlemi

önerilir. Çocuk kendisiyle karşılaştırılır ve fiziksel büyümenin verilen birey için normal ilerleyip ilerlemediği incelenir. Büyüme eğrisi ile yetersiz büyüme, aşırı kilo alma gibi normalden sapmaların erken tanımlanmasının yanı sıra ve malnütrisyon ve obezite gelişmesini önleyici girişimlerin yapılması için fırsat sağlar.



Boy büyümesi hızlı olan bebeklerde vücut ağırlığı. Aşırı kilo alan bebeklerde boydaki uzama da fazladır (B çizgisi). Hipotiroidi ve Cushing sendromunda olduğu gibi endokrinopatilerde ağırlık artışı fazla iken boy büyümesi yavaştır (C çizgisi).

Dehidratasyon derecesine göre tedavi

Dehidratasyon derecesi	Hafif dehidratasyon	Orta derecede dehidratasyon	Ağır dehidratasyon																	
Kaybedilmiş vücut ağırlığı	%3-5	%6-9	>%10																	
Belirti ve bulgular	- Susuzluk - Huysuzluk, huzursuzluk - Çocuk uyanık, çevresiyle ilgili - Dehidratasyonun başka klinik bulgusu yok	Susuzluğun yanı sıra, aşağıdakilerden en az biri vardır: - Huzursuzluk, sinirlilik - Göz kürelerinde çöküklük - Deri turgorunda hafif bozulma (1-2 sn) - Dudaklar ve ağız mukozasında kuruluk - Gözyaşının azalması veya yokluğu - Ön fontanelde çöküklük - Hafif taşikardi - Soğuk ekstremiteler - Takipne - İdrar çıkışının azalması	- Letarji, bilinç bulanıklığı, (hafif/ orta derecede dehidratasyonda görülmez) - Göz kürelerinde çöküklük, - Deri turgorunda aşırı bozulma (>2 sn) - Yeterince veya hiç sıvı içememe - Çok hızlı ve filiform nabız - Sistolik kan basıncı <70 mmHg - Soğuk, soluk veya siyanotik ekstremiteler - Kutis marmoratus - Hipotonisite - Kapiller yeniden dolum zamanında uzama (>3 sn) - Derin ve hızlı solunum (Kussmaul solunumu) - Oligüri-anüri (altı saatten fazla idrar çıkışı olmaması)																	
Tedavi	50-75 cc/kg ORS po, 4-6 saatte, doktor gözetiminde <table><tr><td><2 yaş</td><td>1 tatlı kaşığı /dk</td></tr><tr><td>≥2 yaş</td><td>1 yudum /dk</td></tr></table>	<2 yaş	1 tatlı kaşığı /dk	≥2 yaş	1 yudum /dk	100-150 cc/kg ORS po, 4-6 saatte, doktor gözetiminde <table><tr><td><2 yaş</td><td>1 tatlı kaşığı /dk</td></tr><tr><td>≥2 yaş</td><td>1 yudum /dk</td></tr></table>	<2 yaş	1 tatlı kaşığı /dk	≥2 yaş	1 yudum /dk	IV tedavi: Toplam 100 cc/kg Ringer laktat / SF, IV <table><tr><td></td><td>Yükleme: 30 /cc/kg</td><td>İdame: 70 cc/kg</td></tr><tr><td><12 ay</td><td>1 saatte</td><td>5 saatte</td></tr><tr><td>≥12 ay</td><td>30 dk'da</td><td>2,5 saatte</td></tr></table>		Yükleme: 30 /cc/kg	İdame: 70 cc/kg	<12 ay	1 saatte	5 saatte	≥12 ay	30 dk'da	2,5 saatte
<2 yaş	1 tatlı kaşığı /dk																			
≥2 yaş	1 yudum /dk																			
<2 yaş	1 tatlı kaşığı /dk																			
≥2 yaş	1 yudum /dk																			
	Yükleme: 30 /cc/kg	İdame: 70 cc/kg																		
<12 ay	1 saatte	5 saatte																		
≥12 ay	30 dk'da	2,5 saatte																		
İzlem	- ORS'yi kusarsa 10 dakika beklenir, daha yavaş verilir (1 kaşık/2-3 dk). 1-2 saatte bir değerlendirilmelidir. - Çocuğun istenen sürede istenilen miktarda ORS alınıp alınmadığı - İshal miktarı ve sıklığı (>10-15 cc/kg/saatten, >1/saatten fazla mı?) - Kusma sayısı (>3/saatten fazla mı?) - Karın şişliğinin varlığı (paralitik ileus)	Yükleme sonrası radyal nabız hâlâ çok zayıfsa veya saptanamıyorsa yükleme tekrarlanmalıdır																		
Dehidratasyon bulguları devam ederse: Tekrar 4-6 saat ORS tedavisi uygulanır.																				
Dehidratasyon bulguları kötüleşirse: ORS kesilir, IV Tedaviye geçilir.																				
Dehidratasyon bulguları düzelirse (ve/veya idrar çıkarmaya başlarsa, rahatlayıp uyursa): İdame ORS ve önerilerle eve gönderilir																				
İdame tedavi	<table><tr><td>Evde</td><td>Her ishalden sonra</td></tr><tr><td><2 yaş</td><td>1 çay bardağı (100 cc)</td></tr><tr><td>≥2 yaş</td><td>1 su bardağı (200 cc)</td></tr></table>	Evde	Her ishalden sonra	<2 yaş	1 çay bardağı (100 cc)	≥2 yaş	1 su bardağı (200 cc)	<table><tr><td>Evde</td><td>Her ishalden sonra</td></tr><tr><td><2 yaş</td><td>1 çay bardağı (100 cc)</td></tr><tr><td>≥2 yaş</td><td>1 su bardağı (200 cc)</td></tr></table>	Evde	Her ishalden sonra	<2 yaş	1 çay bardağı (100 cc)	≥2 yaş	1 su bardağı (200 cc)	Hastanede: ORS tedavisine geçilebilir					
Evde	Her ishalden sonra																			
<2 yaş	1 çay bardağı (100 cc)																			
≥2 yaş	1 su bardağı (200 cc)																			
Evde	Her ishalden sonra																			
<2 yaş	1 çay bardağı (100 cc)																			
≥2 yaş	1 su bardağı (200 cc)																			

- Kirli çocuk bezleri ve diğer atıklar derhal uzaklaştırılmalı veya gömülmeli ve yakılmalıdır; sineklerle mücadele edilmelidir.
- Yiyecekler yemekten hemen önce pişirilmeli ve sonrasında kontaminasyonun önlenmesi için uzun süre saklanmamalıdır.
- Rotavirus ve kızamık şiddetli ishale neden olabilir. En azından kızamık aşısı mutlaka yapılmalıdır.

Integrated Management of Childhood Illness (IMCI) Chart Booklet. World Health Organization, 2014.

Kotloff KL. Bacterial diarrhoea. Curr Opin Pediatr 34: 147-155, 2022.

Ofei SY, Fuchs GJ 3rd. Principles and practice of oral rehydration. Curr Gastroenterol Rep 21: 67, 2019.

Posovszky C, Buderus S, Classen M, Lawrenz B, Keller KM, Koletzko S. Acute infectious gastroenteritis in infancy and childhood. Dtsch Arztebl Int 117: 615-624, 2020.

içeren yamalar uygulanır. En iyi okuma süresi yama uygulamasından sonraki ikinci, dördüncü ve yedinci günlerdir. Test reaksiyonları eritem, vezikülasyon veya ülse-rasyon olarak derecelendirilir. Yama testi zaman alıcıdır, çok düşük duyarlılık, ancak yüksek özgüllüğe sahiptir.



Solda: Deri prik testi. Ortada: İntradermal test.
Sağda: Yama testi.

Oral Besin Yükleme Testi

Besin alerjilerinde tek başına deri testi ve/veya serumda besine özgü IgE ölçümü ile tanı konulamaz. Öykü ve testler sonucunda şüpheli besinlerin önce diyetten çıkarılması (eliminasyon), sonra da risk durumuna göre belirli zaman sonra yükleme testleri yapılarak klinik cevap değerlendirilmelidir. Test alerji uzmanı gözetiminde ve protokole göre besinlerin tek tek artan miktarlarda ağızdan yükleme yapılarak, klinik belirtiler açısından hastanın yakın izlenmesiyle yapılır. Oral besin yükleme testi besin alerjisi tanısında altın standart yöntemdir.

Spirometri

Solunum fonksiyonlarının değerlendirilmesi, obstrüktif ve restriktif hava yolu hastalıkları ayırımında yaygın olarak kullanılır (Geniş bilgi için: Göğüs Hastalıkları). Çaba ve hasta kooperasyonu gerekliliği nedeni ile küçük çocuklarda kullanımı sınırlıdır. Değerlendirilmeye uygun spirometrik değerler için, en az üç kabul edilebilir zorlu vital kapasite (FVC) manevrası yapılması gerekmektedir. Obstrüktif hava yolunu değerlendirmek için, ekspiryumun birinci saniyesinde verilen volüm (FEV1) değerinin, tahmin edilenin %80 veya FEV1/FVC oranının 0.70' in altında olduğu standart eşik değerler çocuk yaş grubunda kullanılmamaktadır. Bunun nedeni çocuklarda tahmin yüzdesinin, ölçüm değişkenliğindeki yaşa bağlı farklılıkları yansıtmamasıdır. Bronkodilatör yanıtı için FEV1 ve FVC'deki değişiklikler, kişinin tahmin edilen değerine göre yüzdesel değişim olarak ifade edilir ve son Avrupa Solunum Rehberi (ERS) önerilerinde, FEV1 için öngörülen değerde >%10'luk değişim pozitif kabul edilmektedir.

Zirve Ekspiratuar Akım Hızı (PEF): Hastane dışında akciğer fonksiyonlarını izlemek için kullanılır. Akciğer fonksiyonlarındaki günlük değişkenlik ile astım tanısı konulabilir.

Bronş Provokasyon Testleri

Bronş provokasyon testleri hava yollarındaki duyarlılığı göstermek amacıyla yapılır. Özgül alerjenler veya özgül olmayan uyaranlar (metakolin, egzersiz, mannitol) ile yapılabilir. Bronş provokasyon testleri yüksek oranda astım benzeri şikayetleri olan ancak standart testler (solunum fonksiyon testleri) ile tanı konulamayan hastalara uygulanır. Klinik uygulamada en çok metakolin ve egzersiz testi kullanılmaktadır.

Ansotegui JJ, Melioli G, Canonica GW, et al. IgE allergy diagnostics and other relevant tests in allergy, a World Allergy Organization position paper. World Allergy Organ J 13: 100080, 2020.

LaHood NA, Patil SU. Food allergy testing. Clin Lab Med 39: 625-642, 2019.

Stanojevic S, Kaminsky DA, Miller MR, et al. ERS/ATS technical standard on interpretive strategies for routine lung function tests. Eur Respir J 60: 2101499, 2022.

Wong AG, Lomas JM. Allergy testing and immunotherapy. Pediatr Rev 40: 219-228, 2019.

Anafilaksi

Deniz İlgün Gürel

Anafilaksi hızlı başlangıçlı solunum ve dolaşım sorunlarının görüldüğü genellikle deri ve mukoza değişikliklerinin de eşlik ettiği hayatı tehdit eden bir alerjik reaksiyondur. Semptom çeşitliliği çok fazladır ve semptomların % 90'ını deri ve mukozal değişikliklerdir. Bunları solunum ve kardiyovasküler sistem ile ilgili bozukluklar izler.

Anafilaksi bulguları: nefes almada güçlük veya hışıltı, yüzde şişme, alerjik döküntüler, kusma veya karın ağrısı

Epidemiyoloji

Çalışma yöntemine ve coğrafi bölgelere bağlı olarak anafilaksi insidansı farklılık gösterebilmektedir. 100.000 kişi-yılı başına 50-112 olgu arasında küresel bir insidans gösterirken, tahmini yaşam boyu yaygınlığı %0.3 -5.1'dir.

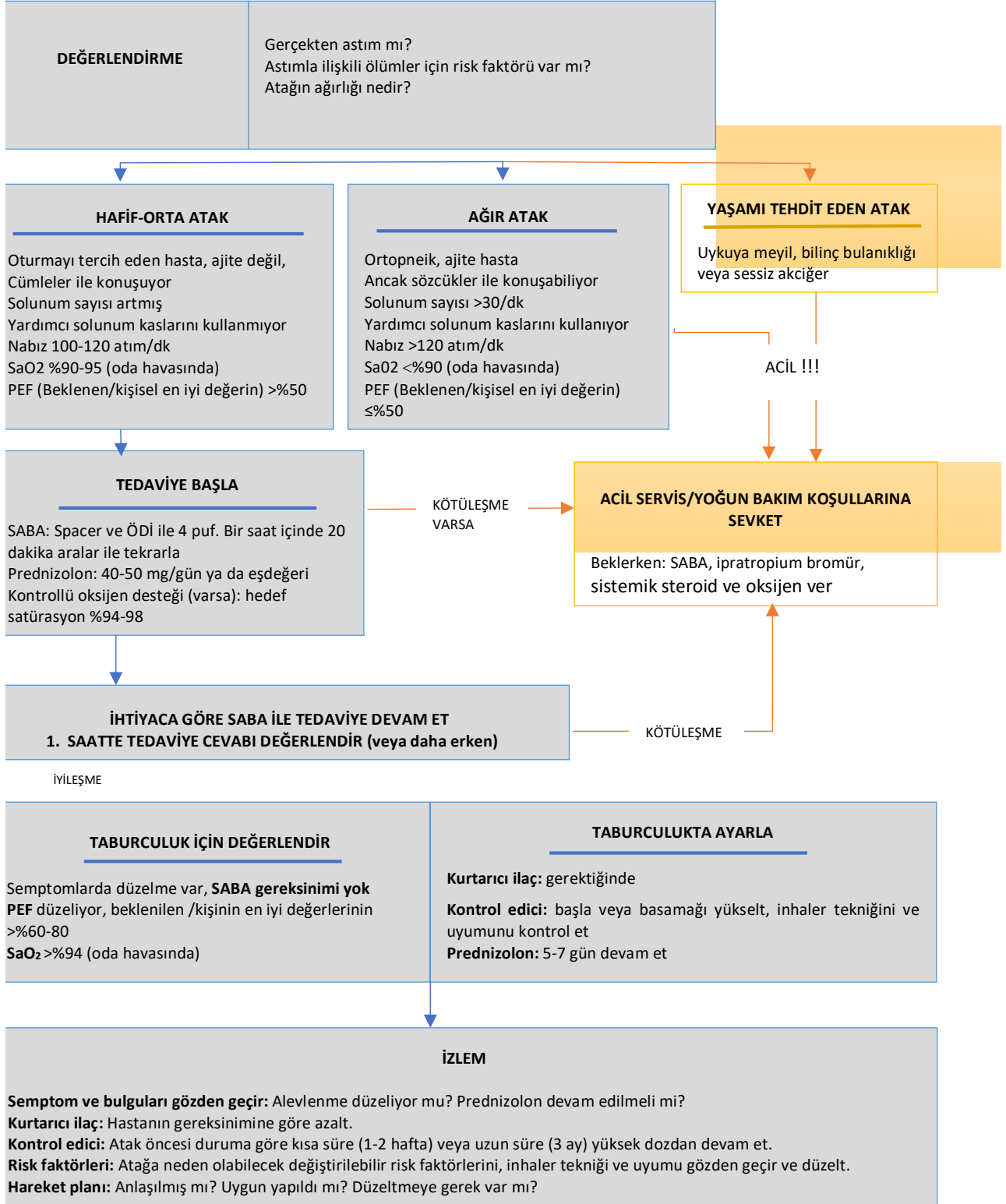


Anafilaksi bulguları: Nefes almada güçlük veya hışıltı, yüzde şişme, alerjik döküntüler, kusma veya karın ağrısı.

Birinci basamakta 6 yaş ve üzeri çocuklarda akut astım tedavisi

BİRİNCİ BASAMAK

Hasta akut veya subakut astım atağı ile gelir



Sınıflama

ARIA (Alerjik Rinit ve Astım Üzerine Etkisi) raporunda semptom süresi ve hastalık ağırlığına göre AR fenotipik sınıflandırması yapılmaktadır. Hastalık ağırlığına göre hafif, orta-ağır şeklinde ve süresine göre intermittan/peristan şeklinde sınıflanmaktadır.



Alerjik rinit ARIA sınıflaması

Skorlama ve izlem

Yakınmaların şiddeti ve süresi alerjen karşılaşmasıyla ilişkili olarak haftalık mevsimsel ya da yıl boyu olarak değişkenlik gösterir. Semptom ağırlığı için en sık Rino-konjunktivit Skorlama Sistemi (RKSS) kullanılır. Bu skorlama gözlerdeki yakınmaları değerlendiren iki bulgu (gözde kızarıklık ve sulanma) ve burundaki yakınmaları değerlendiren dört bulgudan (burunda kaşıntı, akıntı, tıkanıklık ve hapşırık) oluşur.

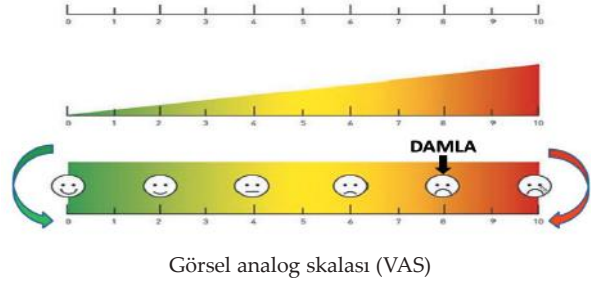
Rinokonjunktivit Skorlama Sistemi

Burun yakınıması:	0: Semptom yok,
Kaşıntı, tıkanıklık, akıntı, hapşırık	1: Hafif semptom (bulgular belirgindir, fakat yakınmalar hafiftir)
Göz yakınıması: Kaşıntı, kızarıklık, sulanma	2: Orta derecede semptomlar (yakınmaların farkındadır, bundan dolayı rahatsızdır fakat tolere edebilir)
	3: Ağır semptomlar (semptom ve bulguları tolere etmekte zorlanır, günlük aktivite ve/veya uyku etkilenir)

Alerjik rinit izlemi için ise etkili ve uygun bir değerlendirme aracı "Görsel Analog Skala" (VAS) kullanılmaktadır. VAS bir semptomun iki uç noktasını ifade eden tanımlayıcıları olan 10 cm (100 mm) uzunluğunda yatay bir çizgidir. AR hastaları semptomlarının ciddiyetine ve hastalık kontrol durumuna göre en iyi karşılık ge-

len noktayı işaretler. AR ağırlığının değerlendirilmesinde eşik değer 5 cm (50 mm) olarak kabul edilmiştir ve 5 cm'nin altındaki değerler hafif rinit, 5 cm'nin üzerindeki değerler ise orta-ağır rinit olarak tanımlanmıştır.

Vizüel Analog Skor (VAS)



Görsel analog skalası (VAS)

Tanı

Klinik öykü ile alerjen saptanmasına, risk faktörlerine (kişisel/ailevi atopik hastalık öyküsü), fizik muayene, deri testi, serum spesifik IgE ölçümlerine dayanır. Tanıda alerji testleri önem taşır, ancak tek başına yeterli değildir; klinik öykü ile mutlaka desteklenmeli ve uyumlu olmasıdır. Burun kaşıntısı, akıntısı, tıkanıklığı, hapşırık gibi semptomlarda en az ikisinin birlikteliği AR'yi akla getirmelidir. Burun akıntısı çoğunlukla serözür. Burun tıkanıklığı, geceleri daha fazladır ve daha çok yıl boyu maruz kalınan alerjenlerle ortaya çıkar. Postnazal akıntı, sık boğaz temizleme, öksürük, yorgunluk ve huzursuzluk sık görülen diğer semptomlardır.

Hastaların göz muayenesinde tipik olarak konjunktival hiperemi, üst kapak tars konjunktivasında bazen çok az papiller reaksiyon, sulu sekresyon, konjunktivada ödem, venöz dilatasyon sonucu infraorbital ödem; burundaki kaşıntı ve akıntıya bağlı olarak devamlı burun ucunu yukarı doğru sıvazlama (alerjik selam) sonucu gelişen, supratip çizgisi (burun ucunun hemen üzerinde yatay çizgi) izlenebilir. Burun tıkanıklığı nedeniyle ağız solunumu sıktır. Venöz staza bağlı alt göz kapağı altında hafif morumsu şişlik (alerjik shiners); Müller kasının

Alerjik rinitin klinik tanısı

Klasik semptomlar

Burun akıntısı
Kaşıntı: alerjik selam, nazal çizgilenme, hapşırık
Büyük çocuklarda boğazda kaşıntı

Atipik ortaya çıkış

Östaki tüp disfonksiyonu: kulak ağrısı, duymada azalma, efüzyonlu kronik otitis media
Öksürük
KontROLSÜZ astım
Uyku sorunları
Uzamış ve sık solunum yolu enfeksiyonları
Rinosinüzit
Polen-besin sendromu

İnek sütü protein alerjisi

Hilal Ünsal

İnek sütü protein alerjisi inek sütünün proteinlerine karşı gelişir. İnek sütünde antikor yapımını tetikleyen en az 20 protein bileşeni ve iki tip protein kısmı vardır. Bunlar kazein ve whey protein alerjenleridir. Kazeinler misel kompleks oluşturarak süte kendine özgü rengini verirler ve inek sütü proteinin %76-86'sını oluştururlar. Whey proteinleri ise inek sütü proteinlerinin %20'sini oluştururlar. Kazein proteinleri ısıya dirençlidir ve antikor yanıtını indüklemeye potansiyeli daha fazladır. Whey proteini ise ısıya duyarlıdır.

İnek sütünde bulunan proteinlere karşı immünolojik mekanizmalarla oluşan reaksiyonlara inek sütü protein alerjisi (İSPA) denir. İSPA küçük çocuklarda en yaygın besin alerjisidir ve erkek çocuklarda daha sık görülür. Çocukların %2-6'sını etkiler ve en çok ilk bir yaşta görülür. Altı yaş ve üzerinde sıklığı %1'in altına düşer.

İnek sütü protein alerjisi IgE ilişkili ve hücre aracılığı ile oluşabilir. IgE aracılı besin alerjileri tip 1 hipersensitivite reaksiyonlarıdır. Belirli besin alerjenleriyle karşılaşan atopik bireylerde özgün IgE antikorları oluşur. IgE aracılı olmayan besin alerjisinde, alerjen spesifik T lenfositler yüksek miktarda çeşitli sitokinler salgılar. Bu sitokinler deride, solunum sisteminde ve gastrointestinal sistemde gecikmiş ve kronik enflamatuvar sürece yol açar.

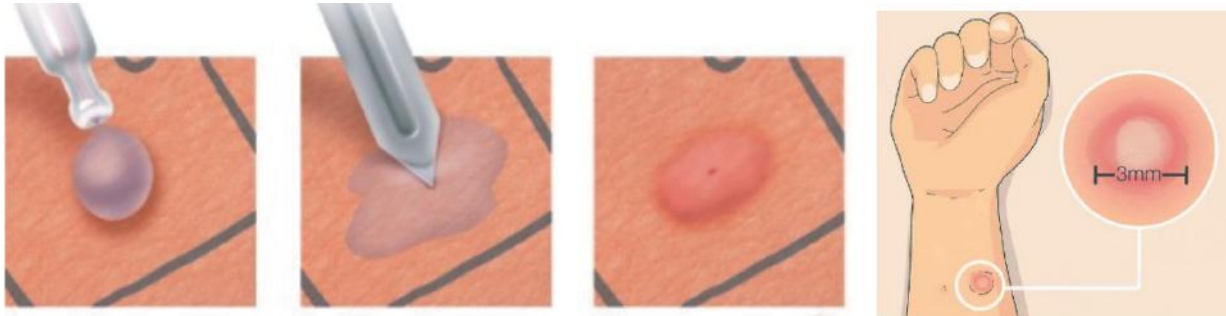
Bulgular ani, hayatı tehdit edici reaksiyonlardan uzun sürede gelişen durumlara kadar çok çeşitli reaksiyonlar

şeklinde olabilir. Reaksiyonlar IgE aracılı, IgE aracılı olmayan (non-IgE) ve her ikisinin birlikte görüldüğü alerjik reaksiyonlar şeklinde görülür.

IgE aracılı reaksiyonlar inek sütü alerjisi alındıktan sonra birkaç dakika ile iki saat arasında değişen sürede ortaya çıkar. Bu reaksiyonlar deri, orofarengeal, gastrointestinal sistem, solunum yolu ve kardiyovasküler sistem belirti ve semptomlarla ortaya çıkabilir. Anafilaksi inek sütü proteini alımı sonrası görülen en ciddi IgE aracılı reaksiyondur.

"Besin proteini ilişkili alerjik proktokolit" tanısı yaşamın ilk birkaç ayında sağlıklı bebeklerde dışkıda kan görülmesiyle karakterize IgE aracılı olmayan besin alerjisidir. En sık saptanan tetikleyici besin inek sütüdür. Anne sütü alan bebeklerde daha geç başlangıçlı ve daha hafif gidişlidir. Kan kaybı genellikle hafiftir, ancak bazen anemiye neden olabilir. Dışkı köpüklü ve kanla karışıktır. Bebekler sağlıklı görünümündedir, büyüme geriliği eşlik etmez; ancak aralıklı kusma, zorlu dışkılama, karın ağrısı ve şişkinlik olabilir. Anne sütü alan bebeklerde inek sütünün annenin besinlerinden çıkarılması ve anne sütü almayanlarda ise ileri hidrolize mama başlanması semptomların düzelmesini sağlar.

İnek sütü alerjisi düşünüldüğünde öyküden sonra süt spesifik IgE (sIgE), deri prik testleri (DPT) ve oral besin yükleme testleri yapılabilir. Ağızdan besin yükleme testi tanıda altın standarttır. DPT ve besin spesifik IgE antikorları, IgE aracılı besin alerjisini göstermede yararlıdır. DPT ticari ekstratlarla ve taze inek sütü (prick-to-prick test) ile yapılmaktadır. İnek sütü ile negatif kontrole göre 3 mm ve üzeri boyuttan fazla endürasyon olması pozitif sonuç anlamına gelir. İki yaştan küçük çocuklarda 6 mm ve üzeri



Skin iğne batırma (prick) testi: Alerjen damlatılır, lansetle delinir, endürasyon ölçülür.

Oluş mekanizmasına göre klinik bulgular			
	IgE aracılı (akut başlangıç)	Non-IgE aracılı (Geç başlangıç)	Ksırsık tip
Deri	Ürtiker, anjioödem Flushing Kontakt ürtiker	Alerjik kontakt dermatit Dermatitis herpetiformis	Atopik dermatit
Gastrointestinal sistem	Oral alerji sendromu Gastrointestinal anafilaksi Besin ve egzersiz ile indüklenen anafilaksi	Besin proteini ile indüklenen proktokolit Besin proteini ile indüklenen enterokolit	Alerjik eosinofilik ösefajit Alerjik eosinofilik gastroenterit
Solunum sistemi	Astım Rinit	Heiner sendromu (inek sütü alerjisi ile birlikte pulmoner hemosideroz)	Astım

Neonatal lupus

Anneden transplasental olarak intrauterin dönemde bebeğe geçen anti-Ro (SS-A) ve daha seyrek olarak anti-La (SS-B) otoantikörleri ile ilişkilidir.

Saçı deri, yüz ve periorbital bölgede yerleşen anüler (halka şekilli) eritemli subakut kutanöz lupus eritematozus lezyonlarına benzer deri lezyonları ile karakterizedir. Bu döküntüler geçicidir ve otoantikörlerin metabolize olarak yok olması ile gerilerler.

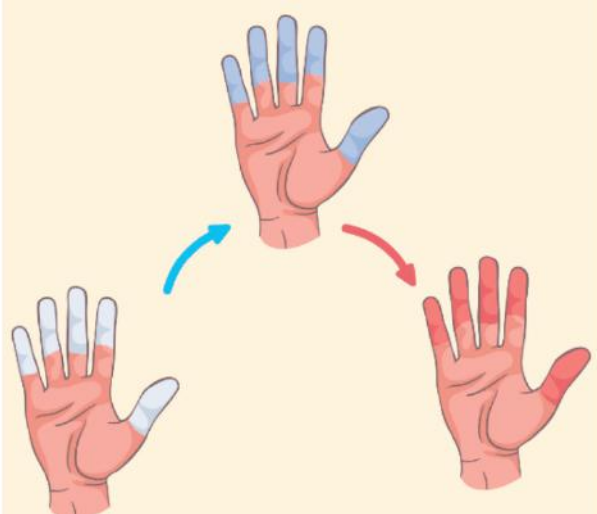
Patojenik otoantikörler nedeni ile en korkulan morbidite kalp ileti bozukluklarıdır ve %2 oranında gelişmektedir. Kardiyak ileti bloklarına seyrek olarak kardiyomiyo-pati de eşlik edebilir. Hematolojik ve hepatik anomaliler görülebilir.



Sistemik lupus eritematozuslu annenin bebeğinde yüzde geçici anüler (halka şekilli) eritemli deri lezyonları

Skleroderma

Sistemik sklerodermanın en erken semptomu Raynaud fenomeni-dir. *Raynaud fenomeni* vazospastik bir bozukluk olup, düşük sıcaklıklar veya duygusal stres durumları ile geçici olarak el ve ayak parmaklarında arterlerin vazospazmı sonucu deriye kan akımının azalması ile renk değişikliği olmasıdır.



Raynaud fenomeni

Sistemik skleroderma deri bulguları arasında

- El ve ayaklarda ödem (erken dönem)
- Deride sertleşme ve buna bağlı olarak eklem motilitesinde azalma
- Periungual eritem ve telenjektaziler
- Parmak ucu yağ padlerinde kayıp ve ülserler
- Dijital enfarkt ve otoampütasyon
- Dispigmentasyon (hipopigmente maküller, hipo-/hiperpigmente yamalı görünüm) vardır.

CREST sendromu, sklerodermanın bir şeklidir. Aslında bir akronim olan CREST sendromunun açılımı: (C) kalsinozis, (R) Raynaud fenomeni, (E) ösefageal dismotilité, (S) sklerodaktili ve (T) telenjektazidir. CREST sendromu tanısını koymak için bu beş bulgudan en az üçünün saptanması gerekmektedir

Dermatomiyozit

- *Heliotrop* döküntü: Göz kapaklarında pembe-mor ödemli plaklar.
- *Gotttron papülleri*: Metakarpofalangeal, distal interfalangeal, diz, dirsek ve metatarsfalangeal eklem üzerlerinde hafif skuamlı mor pembe papüller.
- *Gotttron belirtisi*: El, dirsek ve diz sırtlarında eritemli mor yamalar.
- Fotosensitivite.
- *Şal belirtisi*: Sırtta ve omuzlarda telenjektatik mor eritemli yamalar.
- Poikiloderma (deride atrofi, telenjektazi ve pigmenter değişikliklerin birlikteliği)
- Flajellat (kırbaç benzeri) eritem.
- *Holster belirtisi*: Kalça lateralinde eritemli mor yamalar
- Periungual eritem: Periungual tırnak kıvrımında telenjektatik dilate kapiller.
- Saçlı deride eritem.
- Kalsinozis kutis: Çocukluk çağında daha sık görülür.
- Lipodistrofi: Çocukluk çağında daha sık görülür.
- *Tamirci eli*: Özellikle anti-sentetaz sendromu olan hastalarda görülen elde eklem dorsumlarında hiperkeratoz; avuç içi ve parmaklarda kalın, çatlak deri.
- Vaskülopatiyeye sekonder kutanöz ülserler.

tadır. Sperm embriyosunda mitokondri bulunmadığı için mtDNA tüm embriyolara maternal olarak değişken bir içerik halinde aktarılır. Bu özelliklerden dolayı pleotropi, değişken ifadelilik ve eksik penetrans mitokondriyal hastalıkların tipik özelliklerindendir.

Oksidatif fosforilasyon kompleksinin mtDNA tarafından kodlanmayan 74 polipeptidi nDNA tarafından kodlanır. Şu ana kadar mitokondriyal hastalık patojenizine yol açan yaklaşık 100 nükleer genin olduğu bilinmektedir. Oksidatif fosforilasyonda görev alan bu genlerde ortaya çıkan nokta mutasyonlar, delesyon ve duplikasyonlar sonucunda hücre içi ATP üretiminde azalma ve serbest oksijen radikallerinin uzaklaştırılamaması ya da normalden fazla üretimine bağlı olarak hücresel işlev bozukluğu ortaya çıkmaktadır.

Klinik bulgular

Mitokondriyal hastalıklar, mitokondriyal solunum zincirinin işlev bozukluğu sonucu ortaya çıkan, klinik olarak heterojen bir hastalık grubudur. Özellikle enerji gereksinimi yüksek, aerobik solunuma gereksinim duyan doku ve organlar etkilenir. Hastalık oluşması için etkilenmiş dokulardaki patojenik mutasyonu taşıyan mtDNA mole-

küllerinin belirli bir eşik değeri aşması gerekmektedir. Bu eşik mtDNA delesyonları için yaklaşık olarak %60 iken diğer mutasyon türleri için %90 olarak kabul edilmektedir. Bazı mitokondriyal bozukluklar tek bir organı etkiler; örneğin Leber'in kalıtsal optik nöropatisi gözü ve aminoglikozit grubu antibiyotiklerle indüklenen sendromik olmayan işitme kaybı kulağı etkilemektedir. Ancak çoğu mitokondriyal hastalık çoklu organ sistemlerini ilgilendirir ve sıklıkla belirgin nörolojik ve miyopatik özelliklerle ortaya çıkar. Mitokondriyal bozukluklar her yaşta görülebilmektedir.

Hastalığın yaygın klinik özellikleri arasında pitozis, eksternal oftalmopleji, proksimal miyopati ve egzersiz intoleransı, kardiyomiyopati, sensörinöral işitme kaybı, optik atrofi, pigmenter retinopati, pankreatik adacık hücre yetmezliği ve diyabet yer alır. Merkezi sinir sistemi bulguları sıklıkla dalgalanan ensefalopati, nöbetler, demans, migren, inme benzeri ataklar, ataksi, koreoatetoid hareketler ve spastisitedir. Klinik yelpaze oldukça geniştir ve yukarıdaki bulgulara ek olarak etkilenmiş bireylerde karaciğer disfonksiyonu, kemik iliği yetmezliği de görülebilir.

Bazı mitokondriyal hastalıklar ve klinik bulguları

Hastalık	Birincil bulgular	Ek bulgular
CPEO	- Eksternal oftalmopleji - Bilateral pitozis	Hafif proksimal miyopati
KSS	- PEO başlangıç yaşı <20 yıl - Pigmenter retinopati - Aşağıdakilerden biri: BOS proteini >1 gr/L, serebellar ataksi, kalp bloğu	- Bilateral sağırılık - Miyopati - Disfaji - Diyabetes mellitus - Hipoparatroidizm - Demans
Pearson sendromu	- Çocukluk çağı sideroblastik anemisi - Pansitopeni - Egzokrin pankreas yetmezliği	Renal tübüler defekt
NARP	- Geç çocukluk veya erişkin başlangıçlı periferik nöropati - Ataksi - Pigmenter retinopati	- Bazal ganglia tutulumu - Anormal elektroretinogram - Sensorimotor nöropati
MELAS	- İnme benzeri ataklar <40 yaş - Nöbetler ve/veya demans "Ragged-red" kas lifleri/veya laktik asidoz	- Diyabetes mellitus - Kardiyomiyopati - Bilateral sağırılık - Pigmenter retinopati - Serebellar ataksi
MERRF	- Miyoklonus - Nöbet - Serebellar ataksi - Miyopati	- Demans - Optik atrofi - Bilateral sağırılık - Periferik nöropati - Spastisite - Çoklu lipomlar
LHON	- Subakut ağrısız bilateral görme yetmezliği - Erkekler:Kadın ~4:1 - Ortalama başlangıç yaşı: 24	- Distoni - Kardiyak pre-eksitasyon sendromları

CPEO: kronik progresif eksternal oftalmopleji; KSS: Kearns-Sayre sendromu; LHON: Leber'in kalıtsal optik nöropatisi; MELAS: mitokondriyal ensefalomiyopati, laktik asidoz ve inme benzeri ataklar; MERRF: miyoklonik epilepsi, "ragged-red" kas lifleri; NARP: ataksi, retinitis pigmentosa ile nörojenik zayıflık.

Türkiye’de tarama programının işleyişi

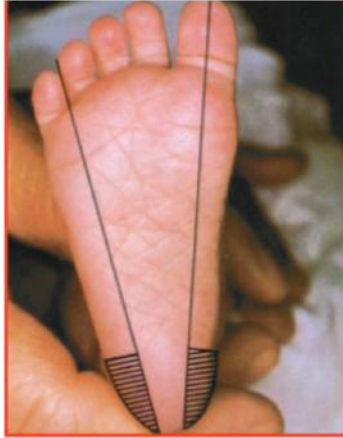
Türkiye’de doğan her bebekten doğumu takiben oral/enteral beslenmenin ardından doğumu izleyen 48 saat sonra ilk kuru kan örneği alınmaktadır. Ancak daha kısa süre hastanede izlenen hastaların da taramadan kaçmaması için bebeğin sağlık kurumunu terk ettiği son anda kan örneği alınmalıdır. İkinci kuru kan örneği ilk hafta içinde (tercihen 5-7. günlerde) aile hekimliği biriminde alınmalıdır. SMA dışındaki taramalar için kan örnekleri beşli daire içeren standart kan örneği kağıdına alınmaktadır.

Yenidoğan bebeğe diyaliz ya da kan/serum transfüzyonu yapılması gerekiyorsa, bu işlemten önce kan örneği alınmalıdır. Örnek alınamıyorsa, son transfüzyondan 24 saat sonra ve altıncı günde örneğin tekrar alınması sağlanmalıdır.

Kan örneğini gönderen merkez ve sağlık personeli, annenin ve bebeğin (eğer varsa) adı ve T.C. kimlik numarası, doğum tarihi ve saati, gebelik haftası, doğum ağırlığı, doğumdaki fetus sayısı ve ailenin irtibat bilgileri eksiksiz olarak kaydetmelidir. Kapiller kan örneği genel-

likle yenidoğanın topuğundan alındığı için “topuk kanı taraması” olarak da bilinir.

Bebeğin topuğu %70’lik isopropil alkol ile temizlenir. Örneği seyrelterek test sonuçlarını olumsuz yönde etkileyebileceğinden deride kalan fazla alkol, kuru steril bir gazlı bezle silinir ya da kuruması beklenir. Topuğun plantar yüzünün medial veya lateral dış kısmı steril bir lansetle derinliği 2.5 mm’den daha derin olmayacak biçimde delinir. Gelen ilk kan örneği doku sıvısı içerebileceğinden, bu da sonuçları etkileyebileceğinden steril bir gazlı bezle silinir. Bölge çok hafif sıkılarak ikinci damlanın kendiliğinden serbest kan akımı ile oluşması beklenir. Sağmak veya sıvazlamak kanın hemolizine ve doku sıvısının örneğe bulaşmasına neden olabilir. Guthrie kâğıdının tek yüzünü ve işaretli alanın tamamını kaplayacak ve kâğıdın her iki yüzünden de eşit büyüklükte kan lekesi izlenecek şekilde beş daire içinde kan örneği alınmalıdır. İşaretli kısmın tümü doldurulmadan kan akımı durursa, bu kısım yeniden kullanılmamalı, işlem başka bir kâğıtta tekrarlanmalıdır. Kan işlemi bitince alınan kan örnek-



YETERLİ ÖRNEK

Taramaya uygun kan
örneğinin çapı

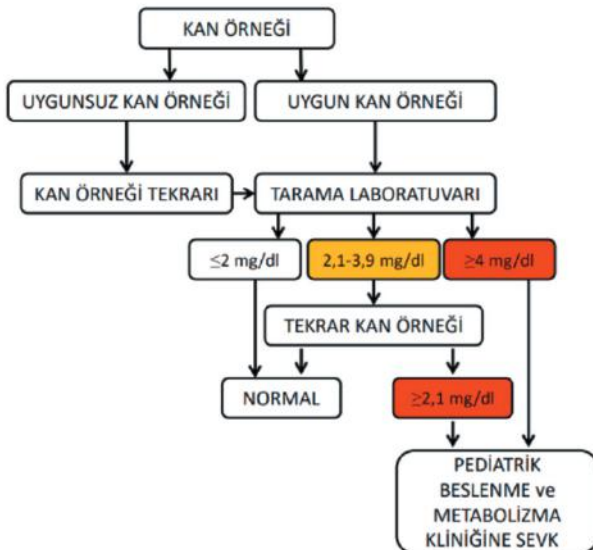
6 mm.den küçük olmamalı



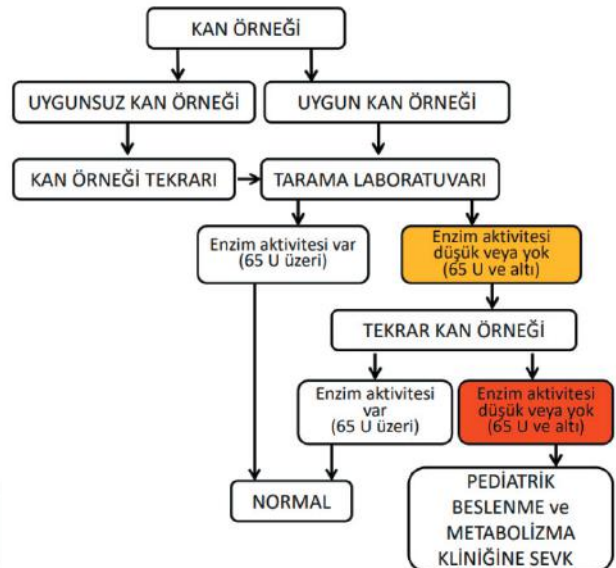
KAĞIDIN ARKA YÜZÜ

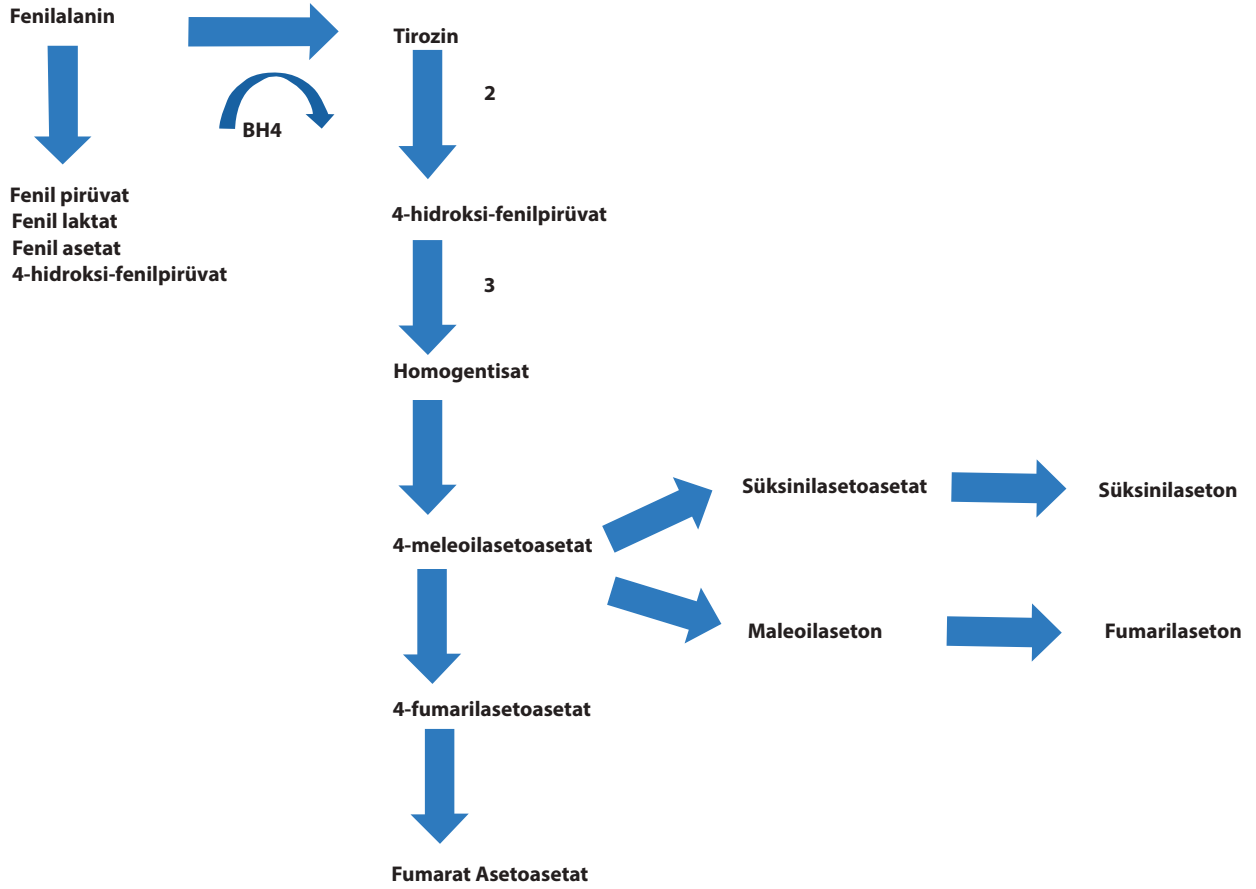
**Kan Örneği kağıdın arka yüzüne
de geçmiş olmalı**

Fenilketonüri Sonuç Değerlendirme



Biyotinidaz Eksikliği Akış Şeması





Fenilalanin-tirozin metabolizması: (1) Fenilalanin hidroksilaz, (2) Tirozin aminotransferaz, (3) 4-hidroksi-fenilpirüvat dioksijenaz, (4) Homogentisat dioksijenaz, (5) Fumarilasetoasetat hidrolaz.

durumlarda nörolojik kötüleşme ve akut metabolik zehirlenme olarak adlandırılan lösinosis tablosu görülebilir. Klasik şekil dışındakilerde büyüme-gelişme geriliği, anoreksia, huzursuzluk ile açlık, stres, dehidratasyon gibi katabolik süreçlerde ensefalopati görülebilir. Lösin, izolösin, valin yüksektir. İzolösin izomeri olan alloizolösin (sağlıklı insanlarda bulunmaz) saptanır. İdrarda keton, dallı zincirli amino asitlerin yıkım yolağındaki ketoasitler saptanır. Kan şekeri düşüklüğü, amonyak yüksekliği

beklenmez. Tanı klinik ve laboratuvar olarak şüphelenilen hastalarda genetik inceleme (*BCKDHA*, *BCKDHB* ve *DBT*) ile doğrulanır. Tedavide uzun dönemde lösin, izolösin ve valinden kısıtlı diyet önerilir. Tiamin yanıtı şekilde 100-1000 mg/gün tiamin kullanılır. Akut kötüleşme dönemlerinde öncelikli olarak alta yatan enfeksiyon veya tetikleyici tedavi edilir. Protein kısıtlanır. Hastalara yüksek glukoz içeren sıvı desteği verilir. Kan şekeri yüksekliğinde anabolik etkisinden yararlanmak için insülin

Diğer amino asit metabolizması bozuklukları

Hastalık	Gen	Klinik bulgular	Laboratuvar bulguları	Tedavi
Non-ketotik hiperglisinemi	<i>GLDC</i> <i>AMT</i> <i>GCHS</i>	Hipotoni, koma, letarji, nöbet, apne, gelişim geriliği, hıçkırık	BOS glisin yüksek Plazma glisin yüksek BOS/plazma glisin yüksek	Sodyum benzoat Dekstrometorfan Epilepsi tedavisi
Glutamin sentetaz eksikliği	<i>GLUL</i>	Nöbet, gelişim geriliği, ensefalopati	BOS-plazma glutamin düşük	Glutamin Epilepsi tedavisi
Asparajin sentetaz eksikliği	<i>ASNS</i>	Mikrosefali, nöbet, gelişim geriliği, ensefalopati	BOS asparajin düşük	Asparajin Epilepsi tedavisi
Serin metabolizması	<i>PHGDH</i>	Mikrosefali, nöbet, gelişim geriliği, ataksi, nöropati	BOS serin düşük	Serin Glisin Epilepsi tedavisi
3-Fosfoglisarat sentetaz eksikliği	<i>PSAT1</i>			
Fosfoserin aminotransferaz eksikliği	<i>PSPH</i>			
3-Fosfoserin fosfotaz eksikliği				

intrakranial kanama, subdural kanama, vasküler problemler (arteriyel uzama ve kıvrımlaşma), hipotoni, nöbet, zihinsel yetersizlik, deride ve saçta pigmentasyon azlığı, pili torti olarak adlandırılan seyrek-kaba-yünlü saç, Wormian kemikler (kafatası eklemleri arasında oluşan küçük kemik adacıkları) ve osteoporoz ile karakterizedir. Serum bakırı ve serüloplazmini düşüktür. Tanı klinik ve laboratuvar ile konur. Erken dönemde başlanan bakır histidin tedavisinin faydalı olabileceği belirtilse de tam tedavisi yoktur.

Oksipital horn (boynuz) sendromu: X'e bağlı kutis laksa olarak da adlandırılan bu sendrom Menkes hastalığının hafif bir şeklidir. Oksipital kemikte diken şeklinde, eklemlerde kama şeklindeki kalsiyum birikintileri ile karakterizedir.

Çinko metabolizması bozuklukları

Akrodermatitis enteropatik: Çinkonun gastrointestinal sistemden emiliminde görevli çinko taşıyıcı proteini (ZIP4) kodlayan *SLC39A4* genindeki mutasyondan kaynaklanır. Otozomal resesif geçiş gösterir. En dramatik bulgusu akrodermatitis enteropatika olarak adlandırılan deri döküntüsüdür. Döküntü dairesel ve simetrik. Kulak arkası ve akral bölgelerde görülür. Akut dönemde eritemlidir. Daha sonra sırasıyla vezikobüllöz-püstüller ve hiperkeratotik olur. İkincil enfeksiyon eklenebilir. Erken çocukluk döneminde sulu dışkılama, büyüme geriliği genellikle deri lezyonlarından önce görülür. Alopesi sıktır. Tırnak ve göz bulguları (blefarit, konjunktivit, fotofobi) görülebilir. Tekrarlayan enfeksiyonlar, mizaç değişiklikleri, letarji, depresyon, huzursuzluk eşlik edebilir. Plazma çinko düzeyi düşüktür. Tanı çinko tedavisi ile klinik bulguların düzeldiğinin gösterilmesi ile konur. Tedavide günlük 30-50 mg çinko önerilir.

Yenidoğanın geçici çinko eksikliği: *SLC30A2* meme epitel hücrelerine çinko taşınmasından sorumludur. Annelelerinde *SLC30A2* geninde heterozigot mutasyon bulunan bebeklerde anne sütü ile beslendikleri dönemde akrodermatitis enteropatikaya benzer bulgular görülür. Anne sütünde çinko düşüktür. Ek besinlere geçilmesi ile bulgular kaybolur. Tedavide sadece anne sütü ile beslenen dönemlerde fizyolojik dozlarda çinko desteği önerilir.



Akrodermatitis enteropatikada eritematöz lezyonlar

Mangan metabolizması bozuklukları

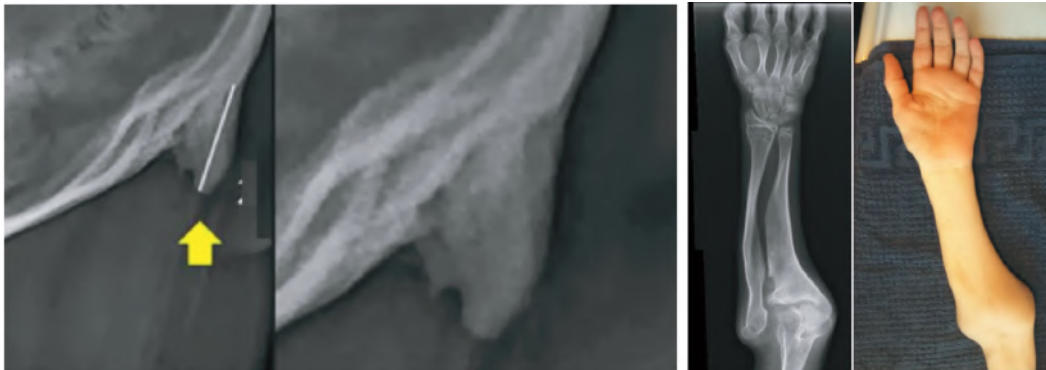
Hipermanganazemi-distoni tip 1: Mangan atılımında görevli proteini kodlayan *SLC30A10* genindeki homozigot mutasyondan kaynaklanır. Bu protein ince bağırsak, karaciğer ve beyinde bulunur. Hastalarda çocukluk döneminde distoni, erişkin dönemde parkinsonizm, polistemi ve kronik karaciğer hastalığı görülür. Mangan düzeyi 2,000 nmol/L'ün (normali <320 nmol/L) üzerindedir. Transaminaz yüksekliği, hepatomegali, indirek hiperbilirübinemi vardır. Beyin manyetik rezonans görüntülemesinde T1 kesitlerde bazal gangliyalarda intensite artmıştır. Tedavide demir (oral) ve mangan şelatörü olan disodyum kalsiyum edetat (damar içi) kullanılır.

Hipermanganazemi-distoni tip 2: *SLC39A14* genindeki homozigot mutasyondan kaynaklanır. Nörolojik bulguları tip 1'e benzer. Tip 1'den farklı olarak karaciğer tutulumu ve polistemi görülmez. Mangan düzeyi yüksektir. Tedavide mangan şelatörü olan disodyum kalsiyum edetat kullanılır.

Konjenital glikozilasyon bozukluğu tip 2n: *SLC39A8* genindeki homozigot mutasyondan kaynaklanır. Kısa boy, göz bulguları (strabismus, nistagmus, astigmatizm), hipotoni, gelişim geriliği, zihinsel yetersizlik, infantil spazm ve serebellar atrofi görülür. Kanda mangan ve çinko düzeyleri düşüktür. Mangan bağımlı N-glikozilasyon-β1,4-galaktozil transferaz aktivitesi azalmıştır. Tedavide galaktoz ve mangan önerilmektedir.

Demir metabolizması bozuklukları

Kalıtsal hemokromatozis: Demir metabolizmasında görevli olan hepsidin intestinal demir emilimi ve makrofajlardan



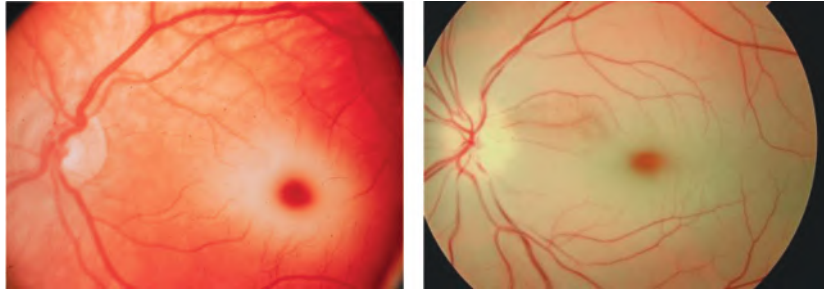
Oksipital horn (boynuz) sendromunda oksipital diken ve eklemlerde kalınlaşma.

Mukopolisakkaridozlar

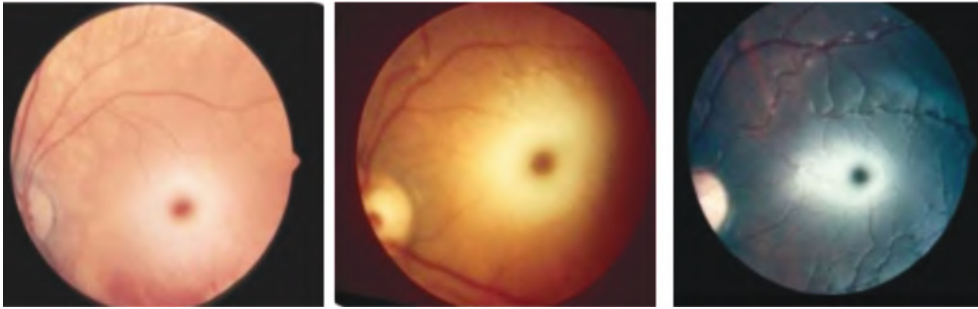
Ekstrasellüler matriksin önemli bir bileşeni olan glikozaminoglikanlar (GAG) uzun zincirli kompleks karbonhidratlardır. GAG'ların lizozom içerisinde parçalanmasını sağlayan yolaklardaki çeşitli asit hidrolazların eksikliğine bağlı farklı tipte mukopolisakkaridozlar oluşur. Başlıca GAG'lar heparan sülfat, dermatan sülfat, keratan sülfat, kondroitin 4-sülfat, kondroitin 6-sülfat ve hiyalüronandır. Lizozom içerisinde birikim sonucunda hücre işlevini kaybeder. Birikim yapan maddenin türüne bağlı olarak farklı klinik, biyokimyasal ve radyolojik özellikler oluşur. Heparan sülfat birikimi daha çok zihinsel yetersizlikle ilişkilidir. Dermatan, kondroitin ve keratan sülfat ise daha çok mezenkimal anormalliklerle ilişkilidir. X'e bağlı kalıtılan Hunter hastalığı dışında, otozomal resesif kalıtlırlar. Tiplere göre farklılık göstermekle birlikte kaba yüz

görünümü, zihinsel gerilik, korneal bulanıklaşma, visseromegali, boy kısalığı, eklem kontraktürleri ve mongol lekesi olabilir. Birikime bağlı olarak tekrarlayan üst solunum yolu ve kulak enfeksiyonları, geçmeyen nazal akıntı, obstrüktif hava yolu hastalığı ve kalp kapak hastalıkları görülür. Radyolojik bulgulara "dizostosis multipleks" olarak bilinen karakteristik iskelet displazisi görülür. Bulguları; makrosefali, genişlemiş J-sella tursika, kalın kaburgalar, oval vertebra, vertebrada gagalaşma kalça displazisi, displastik femur başı, genu valgum, uzun kemiklerde diyafiz ve metafizlerde genişleme, düzensizlik ve hipoplastik distal falankstır.

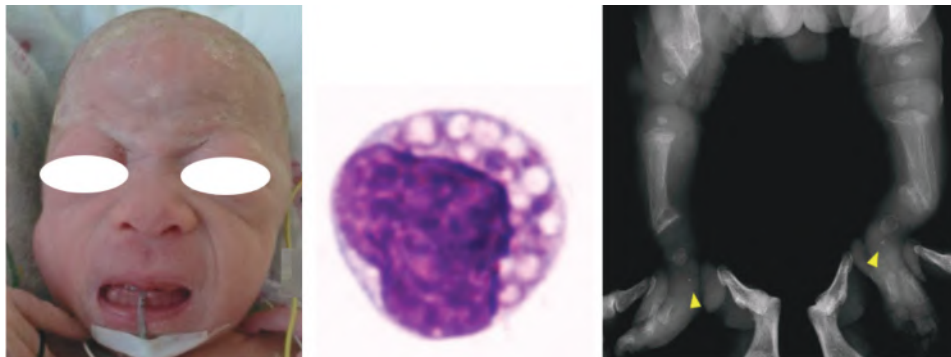
Tanıda ilk basamak test idrar GAG incelemesidir. Sonrasında GAG elektroforezi ile tiplendirme yapılabilir. Kesin tanı için enzim analizi ve moleküler yöntemler kullanılır. Tedavide hastalık tipine göre enzim replasman



Retinada kiraz kırmızısı leke, makula etrafında opasifikasyonla çevrili kırmızı renkli bir bölgeyi ifade eder (Japon bayrağı görünümü). Lizozomal depo hastalıkları (solda) dışında retinal iskemik ve retinal arter tıkanması gibi durumlarda (sağda) da görülebilir.



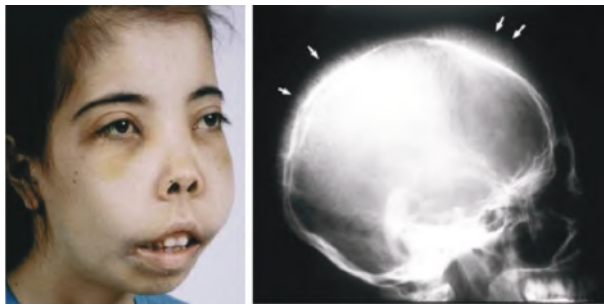
Tay-Sachs hastalığı olan beyaz ırktan bir çocukta kiraz kırmızısı, Sandhoff hastalığı olan Kanadalı bir yerli çocukta kahverengi leke, Sandhoff hastalığı olan Doğu Hindistanlı bir çocukta siyah leke



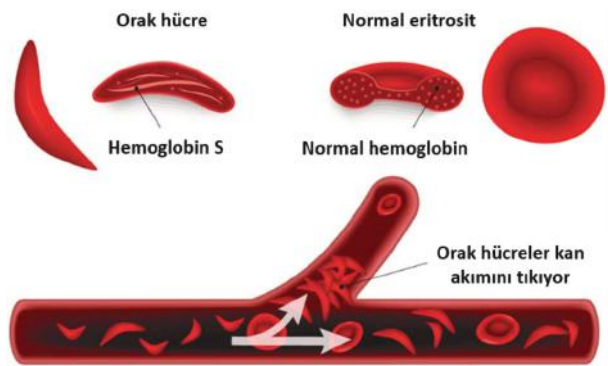
Mukolipidoz tip-2'de (I-cell disease; inklüzyon hücresi hastalığı). Solda: Yenidoğanda yüz görünümü. Ortada: Lenfositlerde vakuoller. Sağda: Alt ekstremitelerde patolojik kırıklar ve eğilme, düzensiz trabeküller; tarsal nokta şeklinde kalsifikasyonlar (ok).

Anemi nedenini belirlemede önemli fizik muayene bulguları

	Bulgu	Neden
Deri	Hiperpigmentasyon	Fanconi anemisi
	Peteşi, purpura	Trombositopeni + otoimmün hemolitik anemi, mikroanjiyopatik hemolitik anemi, kemik iliği aplazisi, kemik iliği infiltrasyonu
	Karotenemi	Bebekte demir eksikliği anemisi
	Sarılık	Hemolitik anemi, hepatit, aplastik anemi
	Kavernöz hemanjiyom	Mikroanjiyopatik hemolitik anemi
	Alt ekstremitelerde ülser	Talasemi, Hb S, Hb C
Yüz	Frontal bossing, malar ve maksiller kemiklerde belirginleşme	Konjenital hemolitik anemi, talasemi major, ağır demir eksikliği
Gözler	Mikrokornea, mikroftalmi	Fanconi anemisi
	Konjunktival ve retinal damarlarda tortiyosite, mikroanevrizma	Hb S ve Hb C
	Katarakt	G6PD eksikliği, yenidoğan döneminde galaktozemi ile hemolitik anemi
	Vitröz hemoraji	Hb S
	Retinal hemoraji	Kronik ağır anemi
	Göz kapaklarında ödem	Enfeksiyöz mononükleozis, eksudatif enteropati ile demir eksikliği, böbrek yetmezliği
	Körlük	Osteopetrozis
	İkterik sklera	Hemolitik anemi
	Mavi sklera	Demir eksikliği anemisi
Ağız	Glossit	Vitamin B12 eksikliği, demir eksikliği
	Angüler stomatit	Demir eksikliği
Göğüs	Kalkan göğüs	Diamond-Blackfan anemisi
İskelet	Radius/başparmak hipoplazisi veya yokluğu, trifalangeal başparmak	Fanconi anemisi
	Kaşık tırnak	Eritroid aplazi, demir eksikliği
Dalak	Splenomegali	Hemolitik anemi, lösemi, lenfoma, akut enfeksiyon



Talasemi. Alında bombeleşme, maksillada hipertrofi, üst dişlerde dışa duruş, burun kökünde basıklık, göz etrafında şişkinlik. Kafa kemiklerinde kemik iliğinin genişlemesi ile tabula interna ve eksternanın inceliyor ayrılması sonucu diploe'nin genişlemesi ve diploe içinde ince kemik trabeküllerine bağlı olarak "dikine duran saç" ("hair on end") görüntüsü.



Talasemi. Alında bombeleşme, maksillada hipertrofi, üst dişlerde dışa duruş, burun kökünde basıklık, göz etrafında şişkinlik. Kafa kemiklerinde kemik iliğinin genişlemesi ile tabula interna ve eksternanın inceliyor ayrılması sonucu diploe'nin genişlemesi ve diploe içinde ince kemik trabeküllerine bağlı olarak "dikine duran saç" ("hair on end") görüntüsü.

Trombositopeni

Tekin Aksu

Trombositler primer hemostazın bileşenlerinden biri olup, sayısında veya fonksiyonlarındaki bozukluklar kanamaya neden olur. Normal trombosit sayısı $150-450 \times 10^9/L$ olup, $<50 \times 10^9/L$ olduğunda kanamaya neden olabilir. Dolaşımdaki ömürleri 9-10 gündür.

Trombositopeni ilişkili kanamalar özellikle deride peteşi, purpura, ekimoz, mukozalarda ıslak purpura, burun kanaması, hematüri, anormal uterin kanama, gastrointestinal veya beyin kanaması olarak görülebilir. Trombositopeni sıklıkla enfeksiyonlar, ilaçlar, vitamin B₁₂ eksikliği gibi nedenlerle ortaya çıkabileceği gibi, kalıtsal, immün aracılı (idiyopatik, immün yetmezlik, romatolojik), hipersplenizm veya kanser ilişkili olabilir.

Yenidoğanda trombositopeni

Zamanında doğan sağlıklı yenidoğanlarda %1-3 sıklığında, yenidoğan yoğun bakım servisindeki hastaların %20-30'unda trombositopeni görülebilir. Genellikle sepsis, yaygın damar içi pıhtılaşma gibi hastalık ilişkili nedenler veya intrauterin büyüme geriliği, gebelik ilişkili diyabet, hipertansiyon gibi maternal faktörler aracılı olabilir.

Neonatal alloimmün trombositopeni: Yenidoğanda ağır trombositopeni nedenlerinden biri olup trombosit sayısının alt sınırı $50 \times 10^9/L$ kabul edildiğinde, 3000-5000 doğumda bir görülebilir. Anne ve bebek trombosit antijenlerindeki uyumsuzluk nedeniyle alloimmunizasyon sonucu ortaya

çıkarak. İlk bebekte de görülebilen bu durumun sonraki gebeliklerde riski artar. Trombositopeni ile birlikte kanama sık görülür, özellikle kafa içi kanama riski de %10-20'ye ulaşabilir. Annenin trombosit sayısının normal olması ve immün trombositopeni öyküsünün olmaması tanıyı destekler. Tedavisinde trombosit süspansiyonu, intravenöz immünglobülin uygulanmaktadır. Annenin sonraki gebeliklerinde tedavi gerekebilir.

Neonatal otoimmün trombositopeni: Immün trombositopenik purpurası (İTP) olan anneden otoantikör geçişi ile oluşur. Sistemik lupus eritematozus veya lenfoproliferatif hastalığı olan annelerin bebeklerinde de görülebilir. Neonatal alloimmün trombositopeniye göre daha hafif gidişlidir. Ağır trombositopeni ve kanama riski düşüktür. Tedavisinde intravenöz immünglobülin, kanama durumunda veya trombosit sayısı $<30 \times 10^9/L$ ise trombosit süspansiyonu uygulanmaktadır.

İmmün trombositopenik purpura

Sağlıklı bir çocukta ani başlangıçlı trombositopeninin en sık nedeni İTP olup, 2-5 yaş arasında sık görülür. Kendini sınırlandıran bir hastalık olup, hastaların %80'i tanıdan sonraki ilk 12 ay içinde iyileşir. İnsidansı 100 binde 7.2-9.5'dir. Trombosit antijenlerine karşı gelişen antikörler ve otoreaktif T hücre aracılı trombosit yıkımının artması ve üretiminin azalması nedeniyle oluşur. Hastalar tipik olarak viral enfeksiyon veya canlı viral aşılarından 1-3 hafta sonra peteşi, purpura, ekimoz ile başvurur. Seyrek olarak kafa içi kanamaya (%0.5) neden olabilir. Hastaların öyküsünde ateş, kilo kaybı, kemik ağrısı gibi sistemik semptomlar; fizik muayenesinde büyüme geriliği, deride

Trombositopeninin sık rastlanan nedenleri

Trombosit yıkımında artma
İmmün trombositopeni
İdiyopatik: İmmün trombositopenik purpura
İkincil: Enfeksiyon ve diğerleri
İmmün olmayan trombositopeni
Artmış tüketime bağlı
Mikroanjyopatik hemolitik anemi
Yaygın damar içi pıhtılaşma
Hemofagositik sendrom
Kasaback-Merritt sendromu (dev hemanjiyom)
Trombosit yıkımına bağlı
İlaçlar
Enfeksiyonlar
Diğerleri
Trombosit yapımında azalma
İlaçlar
Besin öğeleri eksiklikleri
Yapısal sendromlar
Kalıtsal metabolik hastalıklar
Kalıtsal trombosit hastalıkları
Radyasyon
Viral enfeksiyonlar
Kemik iliği infiltrasyonu
Hipersplenizm

Periferik kan yaymasını değerlendirilerek trombositopeni etiyolojisine yaklaşım

Lökositler
Lenfoid veya myeloid blastlar
Lösemi, lenfoma
Atipik lenfositler
Enfeksiyöz mononükleozis ve diğer viral enfeksiyonlar
Hipersegmente lökositler
Folik asit, vitamin B12 eksikliği
Eritrositler
Makrositler
Folik asit, vitamin B12 eksikliği
Şistositler, parçalanmış eritrositler
Trombotik trombositopenik purpura
Hemolitik üremik sendrom
Trombositler
Trombosit kümeleri
Hatalı sayım
Büyük trombositler
Kalıtsal makrotrombositopeni sendromları (örn. Bernard-Soulier sendromu)
Küçük trombositler
Wiscott-Aldrich sendromu
Değişik büyüklüklerde
Yıkımı kompanze etme çabası (örn. idiyopatik trombositopenik purpura)

Kanamalı hastaların ilk basamak değerlendirmesi

	PT normal aPTT normal	PT uzun aPTT normal	PT normal aPTT uzun	PTT uzun aPTT uzun
Faktör eksikliği	Faktör XIII	Faktör VII	Faktör XII Faktör XI Faktör IX Faktör VIII	Faktör X Faktör V Faktör II Fibrinojen*
Trombosit**	+	-	-	-
vWH	+	-	+	-
Vit. K eksikliği	-	+	-	+
*Eksiklik veya disfonksiyonu; TT de uzun.				
**Sayı, yapı ve işlev yetersizliği.				

Kan sayımı ve koagülasyon testleri normal bulunan kanamalı hastalıklar

Hafif von Willbrand hastalığı
Hafif hemofili A veya B
Hafif faktör XI veya diğer faktör eksiklikleri
Faktör XIII eksikliği
α -2 antiplazmin eksikliği
Plazminojen aktivatör inhibitör-1 eksikliği
Trombosit fonksiyon bozuklukları
Kollajen doku hastalıkları
Vitamin C eksikliği

sık görülen kalıtsal kanama eğilimlerinden biridir. Toplumda %1 dolayında görülür. Ancak %10'unda kanama dikkat çeken kanama vardır. Ağır kanama eğilimi yaratan tipinin sıklığının milyonda 1-5 olduğu sanılmaktadır.

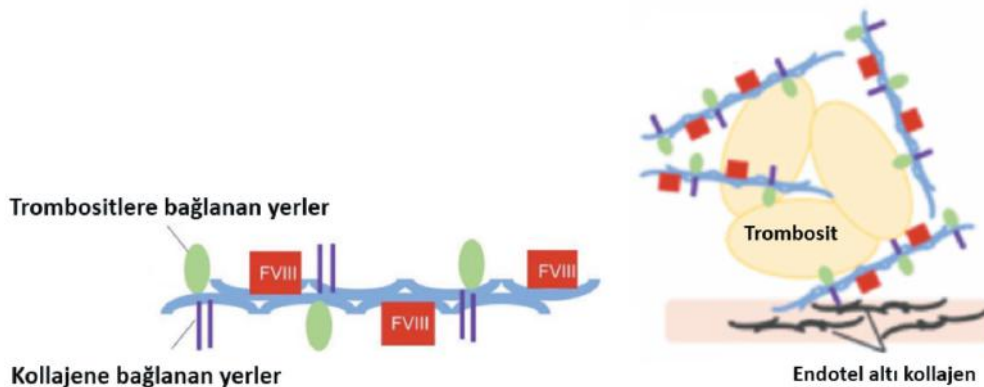
Von Willebrand faktörü: vWF endotel hücrelerinde ve megakaryositlerde yapılır. Daha sonra hücre içinde önce dimerler, daha sonra dimerlerin birleşmesiyle multimerler oluşur. Multimerik yapının bozulması hemostatik fonksiyonun da azalmasına veya kaybına yol açar. Endotelde

yapılan vWF multimerleri endotel altı dokuya ve kana geçer, ayrıca endotel hücresinde gereksinim durumunda salgılanmak üzere depolanır. Megakaryositte yapılanlar ise trombositlerde depolanır.

vWF yaralanan damarın endotel altı dokusundaki kollajene ve trombositlere bağlanarak, trombositlerin damar duvarına yapışmasını (adezyon) sağlar. Böylece koagülasyon aktive olup fibrin oluşmaya başlarken, yara yerinde vWF aracılığı ile trombosit adezyon ve agregasyonu olur. Bunun yanı sıra vWF, FVIII'i bağlayarak onu inaktivasyondan korur. FVIII'in plazmadaki yarı ömrü 12 saate kadar uzar; vWF yoksa FVIII'in yarı ömrü iki saate iner.

vWF'nin büyük multimerler dolaşımında özgün proteazlar tarafından parçalanarak küçülür. Büyük multimerlerin kolayca parçalanarak dolaşımdan kaybolması tip 2A vWH'ya neden olur. Diğer taraftan vWF multimerlerini parçalayan proteazın eksikliği dolaşımda büyük multimerlerin birikmesine, bu durum da trombotik trombositopenik purpuraya yol açar.

Kan grubu O olanlarda vWF düzeyi diğer gruplardan yaklaşık %25 daha düşüktür. Gebelik, östrojen, progesteron, glukokortikoidler, adrenalin veya adrenalin salınımını artıran stres ve ağır egzersiz, hipertiroidi, enflamatuvar hastalıklar, vaskülitler, diyabet, karaciğer ve böbrek



Von Willebrand faktör

FEF25-75: FVC manevrasının %25 ile %75'i arasındaki alanı (FVC'nin orta bölümü) temsil eder ve çabadan bağımsızdır. Küçük hava yollarını FEV1'den daha iyi yansıtan bir değişken olduğu kabul edilir. Obstrüktif hastalıkların erken döneminde, FEV1 ve FVC normalken FEF25-75'te düşme saptanabilir. Ancak, normal aralığının geniş olması, tekrar edilebilirliğinin düşük olması gibi dezavantajları vardır.

PEF: Zorlu vital kapasite manevrasının ilk kısmında ölçülen en fazla nefes verme akımı hızıdır; L/saniye olarak ifade edilir. Çabaya, iş birliğine ve akciğer hacimlerine bağlıdır. Trakea, büyük hava yolları ve nefes vermede kas gücü ile ilgili bir değişkendir. Ancak değişkenliği %30 gibi yüksek değerlerde olduğu için hava yolu obstrüksiyonunu göstermede çok duyarlı değildir.

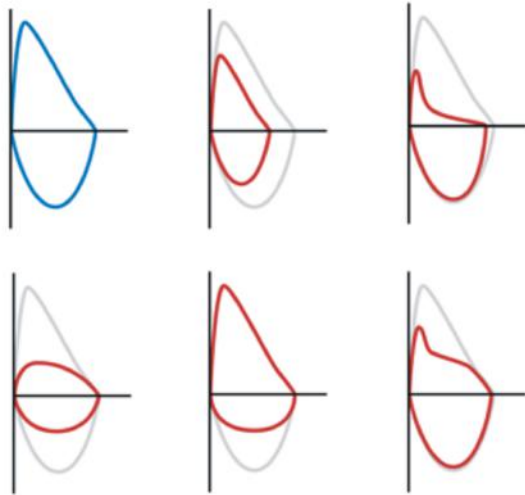
Akciğer fonksiyon testlerinin normal değerleri

Test	Normali
FVC	>%80
FEV1	>%80
FEV1/FVC	>%80
FEF22-75	>%70
TLC	%80-120

Akciğer hastalıklarında solunum fonksiyon testleri

Test	Obstrüktif	Restriktif	Karışık
FVC	N/↓	↓	↓
FVC1	↓	N/↓	↓
FEV1/FVC	↓	N	↓
FEF25-75	↓	N/↓/↑	↓
TLC	N/↑	↓	↓
RV	↑	↓	↓

N: normal; ↓: azalmış; ↑: artmış; /: veya.



Akım (dikey) ve hacim (yatay) eğrileri. Solda sağa; üstte normal, restriktif, obstrüktif hastalık; altta üst solunum yolu obstrüksiyonu, değişken ekstratorasik obstrüksiyon, değişken intratorasik obstrüksiyon.

Toraks içi obstrüksiyon varlığında akım-hacim eğrisinde üstte kalan kesim içbükey bir şekil alır ve obstrüksiyonun derecesi arttıkça içbükey görünüm belirginleşir. Restriktif hastalıklarda ise VC azalacağı için eğri alanı daralır. VC'deki azalmayla doğru orantılı olarak akım hızı da azalır; normal akım-hacim eğrisinin küçültülmüş şekline benzetilebilir. Akciğer hastalıkları dışında solunum yollarına bası da değerlendirilebilir. Adenoid hipertrofisi, vokal kord obstrüksiyonu ve laringomalazi gibi toraks dışı obstrüksiyon varlığında akım-hacim eğrisinde nefes alma evresinde küntleşme ve düzleşme izlenir. Trakeal darlık ve damarsal halka gibi hem toraks içi hem de toraks dışı obstrüksiyon bulguları görülür.

Langan RC, Goodbred AJ. Office spirometry: Indications and interpretation. Am Fam Physician 101: 362-368, 2020.

Tekin MN, Çobanoğlu N. Spirometrik ölçüm ve değerlendirme. İçinde: Yalçın EG, Çobanoğlu N, Özçelik U (ed). Çocuklarda Solunum Fonksiyon Testleri. Ankara: Güneş Tıp Kitabevleri, 2021.

Yurdakök M, Yiğit Ş, Çelik HY. Yenidoğan Bakımında Hacettepe Uygulamaları (3. Baskı). Ek 4: Pulmoner Grafikler. Ankara: Güneş Tıp Kitabevleri, 2019.

Konjenital akciğer malformasyonları

Murat Yurdakök

Bronşial atrezi

Bronş lümeninin, akciğer içerisinde kör bir kese şeklinde sonlanmasıdır. En sık sol üst lob apikoposterior segment bronşunda görülür. Doğumda atretik bronş fetal mukoid sıvıyla doludur. Mukoid tıkaç röntgende oval veya yuvarlak kistik görüntü oluşturur. Segment kollateral ventilasyonla havalandığından amfizematöz görünümündedir. Enfeksiyon gelişirse rezeksiyon önerilir.

Bronşial stenoz

Obstrüksiyonun distalindeki parankim amfizematözdür ve sık tekrarlayan enfeksiyonlar gelişir. Ayırıcı tanıda travmaya ikincil kısmi bronş yırtılmalarından sonra gelişebilen bronş stenozu düşünülmelidir. Bronkoplasti ile darlığın açılması gerekir. Tekrarlayan akciğer enfeksiyonları ve bronşektazi varlığında rezeksiyon yapılır.

Trakeobronkomegali

Trakea ve ana bronşların aşırı genişlemesidir. Çoğunlukla erişkin döneme kadar asemptomatik kalır. Sekresyon temizliğindeki zorluk nedeniyle, sık akciğer enfeksiyonları, fibrozis ve bronşektazi görülür. Yaygınlığı nedeniyle cerrahi girişim genellikle yararlı olmaz. Bronşial stentler yararlı olabilir. Ehlers-Danlos sendromu, Marfan sendromu ve kutis laksa gibi durumlarda da sekonder trakeobronkial genişleme olabileceğinden ayırıcı tanıda düşünülmelidir.

Sık tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları

Murat Yurdakök

Fetal hayatta anneden geçen antikor nedeniyle ilk altı ayda seyrekse de çocuklarda tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları sıktır. Bir yaşından küçük çocukların %10-15'inde tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları görülür; 1-6 yaşlarında bu oran %5'e iner. Ancak olayın nedeni konjenital anomalilerden primer immün yetmezliklere kadar değişen önemli hastalıklar olabilir.

Ateş (rektal $\geq 38^\circ\text{C}$) ile solunum yolu enfeksiyon bulgularından (burun akıntısı, boğaz ağrısı, öksürük, hışıltı, kulak ağrısı) en az birinin, en az iki üç gün devam etmesi olarak tanımlandığında, okul öncesi çocukların yılda 7-10 kez hastalandıkları bildirilmiştir. Enfeksiyonların tekrarlaması (rekürren) en az iki hafta ara ile olması ve bunlar arasında semptomların olmaması şeklinde kabul edilir. Ancak bu tüm dünyada kabul edilmiş bir tanımlama değildir.

Solunum yolu enfeksiyonlarını çoğu kez viruslar (RSV, rinovirus ve influenza virusları gibi) tetikler. Ancak viruslar bakteriyel enfeksiyonların gelişmesini kolaylaştırır. Semptomları on gün veya daha uzun süren hastaların % 60'ında bakteriyel enfeksiyonlar görülür. Bunlar arasında en sık görülenler *Streptococcus pneumoniae*, *Mycoplasma pneumoniae*, *Haemophilus influenzae* ve *Streptococcus pyogenes* türleridir.

Tekrarlayan akciğer enfeksiyonları bronşektazinin en önemli nedenidir. Bu çocuklarda sık antibiyotik kullanılması antibiyotik direncinin ortaya çıkmasının yanı sıra bağırsak bakteri florasını bozmakta uzun dönemde kolon kanseri riskini artırmaktadır. Lösemiye eğilim yarattığı da bildirilmiştir.

Tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonu tanımı

1-3 yaş	Yılda $\geq 6^*$
3-6 yaş	Yılda $\geq 5^*$
6-12 yaş	Yılda $\geq 3^*$

Etkilenen yere göre

Enfeksiyöz rinit	Yılda >5
Farenji/tonsilit	Yılda >3
Sinüzit	Yılda >4
Akut otit media	6 ayda >3 , yılda >4
Ağır pnömoni	Yılda ≥ 2

*2'si hafif pnömoni olabilir.

Hafif pnömoni: Vücut ısı $> 38.5^\circ\text{C}$, solunum sayısı $<50/\text{dk}$.

Ağır pnömoni: Vücut ısı $> 38.5^\circ\text{C}$, solunum sayısı $>50/\text{dk}$, burun kanatları solunuma katılıyor, siyanoz, taşikardi var.

Bir yaşından küçüklerde geçerli değildir.

Sık tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları için risk faktörleri

Genel risk faktörleri

- Küçük yaş
- Erkek cinsiyet
- Düşük doğum ağırlığı veya erken doğum
- Kalabalık ortam (ev, bakım evi, okul)
- Okul çağındaki kardeşler
- Kreşte bakım
- Anne sütü ile beslenmeme
- Ailede atopi, alerji öyküsü
- Hava kirliliği ve ikinci-el sigara dumanı
- Evde hayvan besleme (özellikle kedi, köpek)
- Kış ayları
- Yetersiz beslenme
- Düşük sosyoekonomik düzey
- Yetersiz aşılanma
- Emzik kullanımı
- Yüzüstü biberonla beslenme

Anatomik nedenler

- Hava yollarında yabancı cisim
- Solunum yollarının konjenital anomalileri (örn. bronşial hipoplazi, bronşial stenoz, bronşiomalazi)
- Nazal polipler, nazal septum deviasyonu
- Kraniofasial anomaliler
- Gastroösofageal reflü

Fonksiyonel nedenler

- Östaki tüp disfonksiyonu
- Astım, alerji
- Kistik fibrozis
- Gastroösofageal reflü
- Primer siliyer diskinezi
- Alfa-1 antitripsin eksikliği
- Yutmayı bozan nörolojik hastalıklar (aspirasyon riski)
- Konjenital kalp hastalıkları

Sekonder immün yetmezlikler

- HIV, Epstein-Barre virus, sitomegalovirus enfeksiyonu
- İlaçlar: kortikosteroidler, kemoterapi
- Lösemi, lenfoma
- Asplenia: kalıtsal sferositoz, orak hücreli anemi, splenektomi
- Yetersiz beslenme

Primer immün yetmezlikler

Cardesa-Salzmänn TM, Simon A, Graf N. Antibiotics in early life and childhood pre-B-ALL. Reasons to analyze a possible new piece in the puzzle. *Discov Onc* 13: 5, 2022.

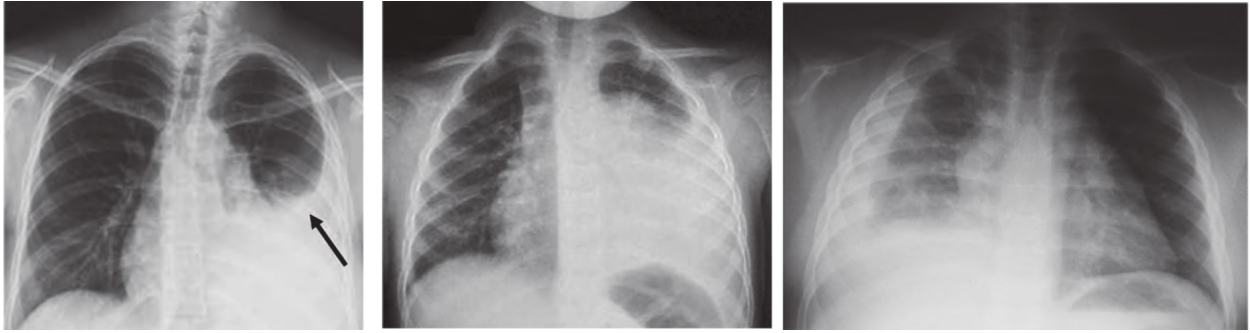
Chiappini E, Santamaria F, Marseglia GL, et al. Prevention of recurrent respiratory infections: Inter-society Consensus. *Ital J Pediatr* 47: 211, 2021.

de Benedictis FM, Bush A. Recurrent lower respiratory tract infections in children. *BMJ* 362: k2698, 2018.

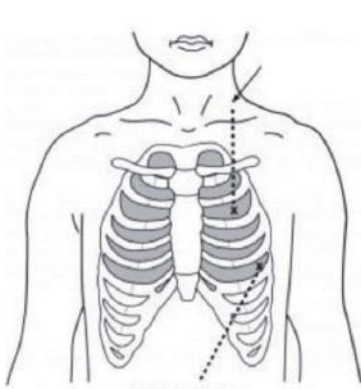
McDowell R, Perrott S, Murchie P, Cardwell C, Hughes C, Samuel L. Oral antibiotic use and early-onset colorectal cancer: findings from a case-control study using a national clinical database. *Br J Cancer* 126: 957-967, 2022.

Schaad UB, Esposito S, Razi CH. Diagnosis and management of recurrent respiratory tract infections in children: a practical guide. *Arc Pediatr Infect Dis* 4: e31039, 2016.

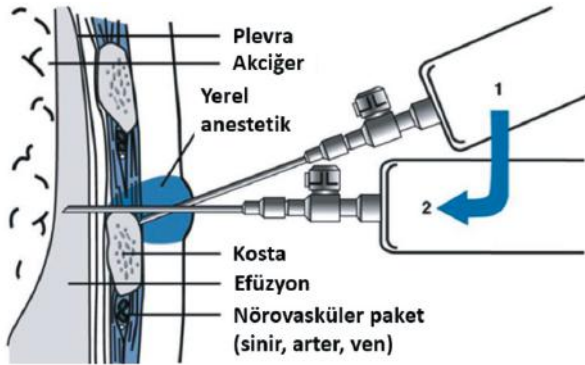
Toivonen L, Karppinen S, Schuez-Havupalo L, et al. Burden of recurrent respiratory tract infections in children: a prospective cohort study. *Pediatr Infect Dis J* 35: e362, 2016.



Solda: Sol hemitoraksta "hilar" (menisküs) işareti. Ortada: Solda ileri derecede; Sağda: Sağda ileri derecede plevral efüzyon.



Çocukta (solda), bebekte (ortada) torasentez yerleri; ultrasonografi kılavuzluğun girişi (sağda).



Torasentez uygulanırken iğnenin ucu ile kosta hissedilir (1), sonra onun üzerinden içeri sokulur (2).

Görüntüleme

Akciğer grafilerinde ilk bulgu kostofrenik açının küntleşmesidir. Daha iyi görüntüleme için yan ve dekübitus pozisyonunda çekilebilir. Sıvı daha fazlaysa "hilar" (menisküs) işareti şeklinde görülür. İleri olgularda sıvı toplanması çok daha fazladır. Gerekirse ultrasonografi ve göğüs BT ile tanı desteklenir.

Torasentez

Plevral efüzyon tanısı konduktan sonra nedenin araştırılması gerekir. Kalp yetmezliğine bağlı simetrik plevral efüzyon olanlarda göğüs ağrısı ve ateş yoksa uygun te-

daviye başlandıktan sonra üç günden fazla devam edene kadar torasentez yapılmayabilir.

Girişim büyük çocuklarda ve erişkinlerde midaksiller hatta beşinci, altıncı veya yedinci interkostal aralıktan, küçüklerde dördüncü interkostal aralıktan; pnömotoraksta midklaviküler hatta ikinci interkostal aralıktan yapılır. Torasentezin ultrasonografi kılavuzluğunda yapılması daha uygundur; bu yolla hem daha hızlı yapılabilir, hem de komplikasyonları daha az olur.

Kanamaya eğilimli olanlarda ve mekanik ventilatöre bağlı olanlarda dikkatli olunmalıdır.

Girişim sırasında kostaların hemen altından geçen damar sinir paketine zarar vermemek için iğne alttaki kostanın üzerinden plevra aralığına sokulmalıdır.

Alınan örnekler Gram, asit-fast basil ve mantar (KOH) boyaması ile incelenmeli; aerobik ve anaerobik bakteri, mikobakteri ve mantar kültürleri alınmalıdır. Tüberküloz plöritte plevra sıvısında adenoazin deaminaz ve interferon- γ düzeyleri yüksektir. Lenfosit/nötrofil oranının ≥ 0.75 olması da destekler. Neoplastik hücreler yönünden sitolojik inceleme yapılabilirse de negatif sonuç malignansi olmadığını ayırt ettirmez.

Tedavi

Antibiyotik tedavisinde bazı antibiyotiklerin (örn. penisilinler, sefalosporinler, aztreonam, klindamisin, siprofloksasin) plevral düzeye geçişleri diğerlerinden (örn. aminoglikozitler) daha iyi olduğu göz önünde bulundurulmalıdır. Birçok merkezde antibiyotik tedavisine hasta

14 Kardiyoloji

Siyanotik doğuştan kalp hastalıkları

Musa Öztürk, H. Hakan Aykan

Doğuştan kalp hastalıkları kalbin ve büyük damarların gelişimsel anomalisidir. Yüz bin canlı doğumda 5-8 bir görülür. Doğuştan kalp hastalıkları çok çeşitli yöntemlerle sınıflandırılmasına rağmen temel olarak siyanoz varlığı ve pulmoner kan akımına göre değerlendirilir. Siyanoz kapillar damar yatağındaki redükte hemoglobinin miktarının 5 gr/dl'nin üstünde olmasıyla deride ve mukozalarda ortaya çıkan mavimsi renk değişikliği olarak tanımlanabilir. Siyanoz kardiyak nedenli olabileceği gibi kardiyovasküler sistem dışı nedenli de olabilir.

Sık görülen doğuştan siyanotik kalp hastalıkları pulmoner akıma göre iki grupta incelenebilir. Fallot tetralojisi gibi azalmış pulmoner kan akımı olan hastalıklarda siyanoz, "spell" (hipoksik spell: siyanotik kalp hastalığı nedeniyle azalmış pulmoner kan akımı olan çocuklarda özellikle sabahları görülen, hiperpne, huzursuzluk, ileri derecede siyanoz ve bazen bilinç kaybı ile birlikte görülen ataklar) ve çömelme atakları görülürken konjestif kalp yetmezliği ve sık akciğer enfeksiyonu beklenen bulgular değildir. Artmış pulmoner kan akımı olan hastalıklarda ise siyanoz ve konjestif kalp yetmezliği bulguları ön planda olur.

Farklı bir sınıflandırmaya göre siyanotik doğuştan kalp hastalıkları; sağ kalbin obstrüktif lezyonları (pulmo-

Pulmoner kan akımına göre hastalıkların sınıflandırılması

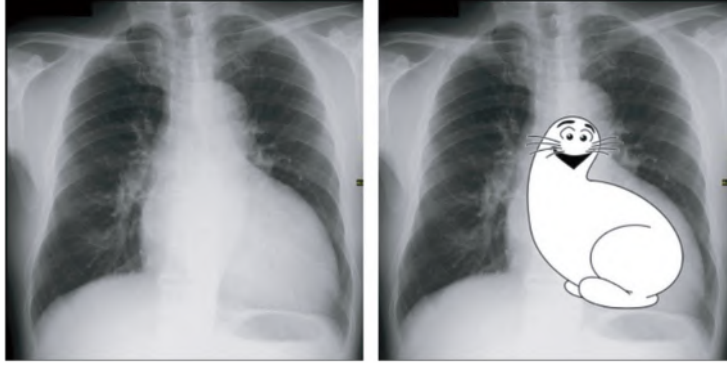
Azalmış pulmoner kan akımı	Artmış pulmoner kan akımı
Fallot tetralojisi	Total anormal pulmoner venöz dönüş
Pulmoner atrezi	Trunkus arteriosus (- pulmoner darlık)
Triküspit atrezi (+ restriktif VSD)	Triküspit atrezi (+ geniş VSD)
Ciddi pulmoner darlığın eşlik ettiği çift çıkımlı sağ ventrikül	Taussing-Bing anomalisi (çift çıkımlı sağ ventrikül + subpulmonik VSD)
Trunkus arteriosus (+ pulmoner darlık)	Tek ventrikül (- pulmoner darlık)
Tek ventrikül (+ pulmoner darlık)	

ner atrezi, triküspit atrezi, Fallot tetralojisi, kritik pulmoner darlık), sol kalbin obstrüktif lezyonları (hipoplastik sol kalp sendromu, kesintili arkus aorta, kritik aort darlığı) ve karışım lezyonları (büyük arterlerin transpozisyonu, total anormal pulmoner venöz dönüş, trunkus arteriosus) olarak üç grupta da incelenebilir.

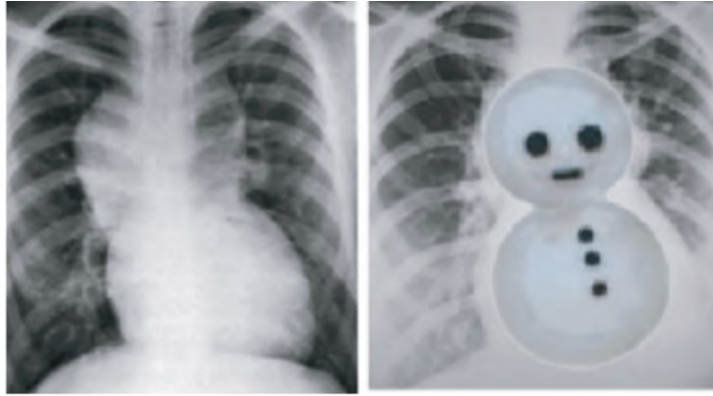
Öykü ve fizik muayene

Siyanotik doğuştan kalp hastalıkları tanısı prenatal dönemde veya doğum sonrası erken dönemde gözden kaçabilir, bu nedenle izleyen hekimlerin hayatın ilk haftasında görülebilecek uyarıcı bulgular konusunda dikkatli olması gerekir. Öykü siyanotik doğuştan kalp hastalıklarını, pulmoner hastalık, sepsis veya metabolik hastalık-





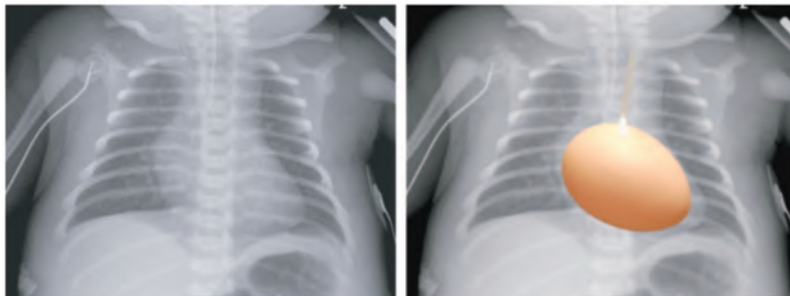
Sol ventrikül hipertroisinde yuvarlak sol ventrikül ve dilate aortanın neden olduğu, çizgi film karakteri “Shmoo” görünümü.



Total anormal pulmoner venöz dönüşte “Kardan Adam” görünümü.



Trunkus arteriyozusta “Oturak Ördek” görünümü.



Büyük arterlerin transpozisyonunda “Yumurta Kalp” görünümü.

Aritmiler

Ali Dinç Bozat, İlker Ertuğrul

Aritmiler genel olarak kalp hızına göre bradiaritmiler ve taşiaritmiler olarak gruplandırılır. Burada çocuklarda daha sık görülen bradiaritmilerden sinüs bradikardisi, hasta sinüs sendromu, atriyoventriküler blok; taşiaritmilerden sinüs taşikardisi, ektopik atriyal taşikardi, multifokal atriyal taşikardi, atriyal flutter, atriyal fibrilasyon, supraventriküler taşikardi, erken ventriküler atım, ventriküler taşikardi, ventriküler fibrilasyon incelenecektir.

Sinüs bradikardisi

Bütün sinüs ritimlerinde her QRS öncesi aralık normal olmak kaydıyla bir P dalgası olur. Bu şartı sağlayan ve kalp hızı yaşa uygun değerinin altında olan ritimlere sinüs bradikardisi denir. Normal olabilmekle birlikte hipotiroidizm, hipotermi, hipoksi gibi durumlarda izlenir. Altta yatan hastalık tedavi edilmelidir.

Hasta sinüs sendromu

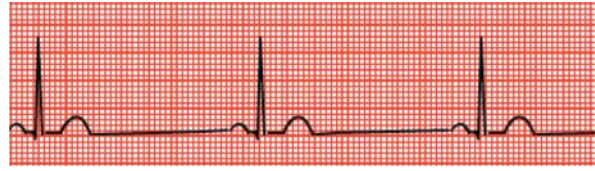
Sinüs nodunun normalden yavaş ve düzensiz çalışması zaman zaman duraklaması nedeniyle oluşur. Duraklama aralıkları uzun olduğunda hemodinamde bozulmaya yol açabilir. Baş dönmesi, senkop gibi bulguları görülebilir. İdiopatik, konjenital kalp hastalıkları, kalp cerrahisi girişimlerine bağlı görülebilir. Düzensiz ritim ve ritim duraklaması görülebilir. Atrial aritmiler atrial flutter ve fibrilasyona yatkınlık yaratır. Akut tedavide atropin kullanılmakla birlikte hastalar kalp pili takılmaya adaydır.

Atriyoventriküler (AV) blok

Birinci derece atriyoventriküler blok: PR aralığının yaşa göre normal değerlerin üstünde olmasıdır. Genellikle sağlıklı çocuklarda görülmekle birlikte konjenital kalp hastalıkları, enfeksiyon, sistemik hastalıklar, ilaçlar veya kalp cerrahisi girişimlerine bağlı olabilir. Sıklıkla tedavi gerektirmez.

İkinci derece atriyoventriküler blok: Her P dalgası bir QRS dalgası tarafından izlenmez. Mobitz Tip 1'de PR mesafesi gittikçe uzar ve sonunda bir P dalgası sonrasında QRS görülmez. Mobitz Tip 2'de ise P sonrası QRS ya vardır ya yoktur, giderek PR uzaması görülmez. 2-1 (veya daha yüksek) AV blokta ise her 2 veya daha fazla P dalgası sonrasında QRS dalgası görülmez. İkinci derece AV blok nedenleri, birinci derece AV blok ile benzerdir ve tedavide altta yatan neden düzeltilmelidir.

Üçüncü derece (tam) atriyoventriküler blok: P ve QRS dalgaları kendi içinde düzenli olmakla birlikte bu dalgaların birbirleriyle bir ilişkisi yoktur. Konjenital kalp hastalıkları, idiyopatik, neonatal lupusa veya kalp cerrahisi girişimlerine bağlı olabilir. Zehirlenmeler sırasında gözlemlenebilir. İntrauterin hidrops fetalis, çocukluk döneminde konjestif kalp yetmezliği, senkop ve ani kardiyak ölüm görülebilir. Altta yatan hastalık tedavi edilebiliyorsa edilmeli, ciddi hastalarda kalıcı kalp pili kullanılmalıdır.



Sinüs bradikardisi



Birinci derece atriyoventriküler blok



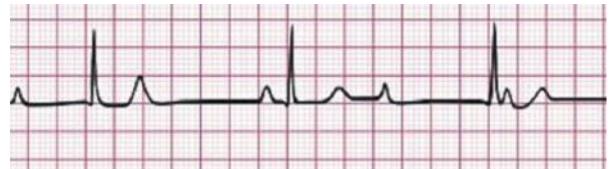
Mobitz Tip 1 atriyoventriküler blok



Mobitz Tip 2 atriyoventriküler blok



2-1 atriyoventriküler blok



Üçüncü derece (tam) atriyoventriküler blok

Çocuklarda kalıcı kalp pili endikasyonları

- Semptomatik bradikardi, ventrikül disfonksiyonu veya düşük kalp debisi ile ilişkili ikinci veya üçüncü derece AV blok
- Sinüs nod disfonksiyonu varlığında yaşa göre bradikardi ilişkili semptomların olması
- Kalp ameliyatı sonrası 7 günden uzun süren veya düzelmesi beklenmeyen ikinci veya üçüncü derece AV blok
- Konjenital üçüncü derece AV blok varlığında geniş QRS'li kaçış ritmi, kompleks ventriküler ektopi veya ventriküler disfonksiyon
- Konjenital üçüncü derece AV blok varlığında bebeklerde ventrikül hızının dakikada 55'in altında veya konjenital kalp hastalığı varsa ventrikül hızının dakikada 75'in altında olması

Patogenez

Klasik olarak osmotik ve sekretuar olarak ayrılmakla birlikte tüm hastalar bu sınıflamaya uymaz. Osmotik ishal bağırsak lümeninde absorbe olmayan (genellikle karbonhidratlar) solüt ve besin öğelerinin oluşturduğu osmotik güç nedeniyle bağırsak lümenine sıvı çekilmesine dayanır. Osmotik fark artmıştır (>100 mOsm) ve 24 saat oral alım kesildiğinde ishal miktarı belirgin olarak azalır. Sekretuar ishal ise bağırsak lümenine aktif iyon sekresyonuna bağlı ishali tanımlar ve osmotik fark <50 mOsm/L'dir. Ancak bu iki terim tüm ishal hastalarını açıklamaz ve çoğu hastada her iki mekanizma da rol oynar (osmotik fark 50-100 mOsm).

Dışkı	Sekretuar	Osmotik
Osmotik fark*	<50 mOsm/kg	>100 mOsm/kg
Cl-	> 40 mEq/L	<35 mEq/L
Na+	>70 mEq/L	<70 mEq/L
*Osmotik fark = [290 - 2 X (mMol/L olarak dışkı Na ⁺ + K ⁺)]		

Klinik olarak değerlendirirken ishalin oluş mekanizmalarını şu şekilde sınıflandırılabilir: sindirim yetersizlikleri (laktaz, lipaz eksiklikler gibi), absorpsiyon bozuklukları (glukoz-galaktoz malabsorpsiyonu gibi), enterositler transport bozukluğu (abetalipoproteinemi, intestinal lenfanjektazi gibi), total absorpsiyon yüzeyinin azalması (çölyak hastalığı, kısa bağırsak, enterokolik fistül gibi), bağırsak mukozaya temas süresinin uzaması (hızlı transit, fistüller gibi), enflamasyon (enflamatuvar bağırsak hastalıkları), diğer nedenler.

Etiyoloji

Etiyolojik nedenlerin sıklığı gelişmiş ve gelişmekte olan ülkelerde farklı sıklıklarda görülür. En sık etiyolojik nedenler enfeksiyonlar olmakla beraber postenterit sendromu, bağırsak yetersizliği, çölyak hastalığı, besin alerjisi, enflamatuvar bağırsak hastalığı, pankreatik yetersizlik, kolestatik-yetersiz safra asitleri, kistik fibrozis, laktoz intoleransı, intestinal lenfanjektazi, motilite bozuklukları, kısa bağırsak sendromu, konjenital ishal bozuklukları, yapısal enterosit kusurları, enzimatik veya transport malabsorpsiyon sendromları, aşırı meyve suyu-sıvı alımı ve fonksiyonel ishal gibi çok sayıda neden vardır.

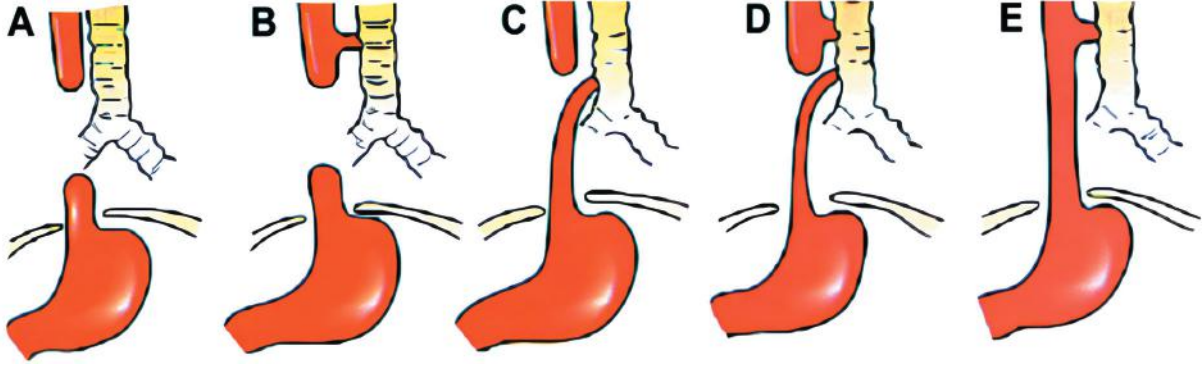
Tanı

Başlangıç yaşı (yenidoğan, bebek, çocuk), başlangıç şekli, aile öyküsü, beslenme öyküsü, dışkıda kan-mukus veya yağ bulunması, eşlik eden belirtiler (ateş, kusma, artralji, gibi), sık enfeksiyon öyküsü, su kaynakları, gezi öyküsü, ilaç kullanımı, ameliyat-kemoterapi, dışkı kaçırma, gece tuvalete gitme, sekonder kazanç öyküsü sorgulanmalıdır. Antropometrik ölçümler dikkat alınarak tam fizik muayene yapılmalıdır.

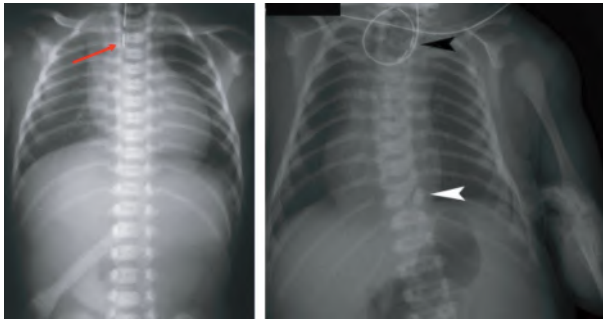
Açıklanamayan ateş, dehidratasyon, dirençli kusma, büyüme-gelişme geriliği, gecikmiş puberte, ağızda ülser/aft, döküntü, piyoderma gangrenozum, dermatitis herpetiformis, pigmentasyon, fistül, fissür, artrit/artralji, ödem, mikrobese eksikliği, ödem, karın distansiyonu ve organomegali tehlike işaretleridir.

Konjenital ishal (ilk ayda başlayan) nedenleri

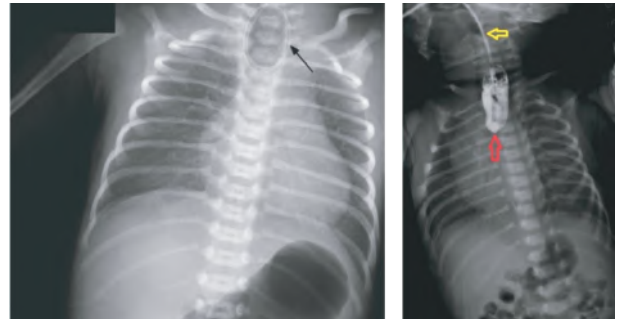
Neden	Mekanizma	Dışkı görünümü
<i>Besin ve elektrolitlerin sindirim, emilim ve transport bozuklukları</i>		
Konjenital Cl ⁻ kaybettiren ishal	Sekretuar	Sulu
Konjenital Na ⁺ kaybettiren ishal	Sekretuar	Sulu
Primer safra asit malabsorpsiyonu	Sekretuar	Yağlı/Sulu
Konjenital laktaz eksikliği	Osmotik	Sulu
Konjenital sukraz-isomaltaz eksikliği	Osmotik	Sulu/Yağlı
Konjenital maktaz-glukoamilaz eksikliği	Osmotik	Sulu
Glukoz-galaktoz malabsorpsiyonu	Osmotik	Sulu
Fruktoz malabsorpsiyonu	Osmotik	Sulu
Fanconi-Bickel sendromu	Osmotik	Sulu
Akrodermatitis enteropatika	Osmotik	Sulu
Lizinürik protein intoleransı	Osmotik	Sulu
Kistik fibrozis	Osmotik	Yağlı/Sulu
Enterokinaz eksikliği	Osmotik	Yağlı/Sulu
Tripsinojen eksikliği	Osmotik	Yağlı/Sulu
Pankreatik lipaz eksikliği	Osmotik	Yağlı/Sulu
Scwachman-Diamond sendromu	Osmotik	Yağlı/Sulu
Pearson sendromu	Osmotik	Yağlı/Sulu
Abetalipoproteinemi	Osmotik	Yağlı/Sulu
Hipobetalipoproteinemi	Osmotik	Yağlı/Sulu
Şilomikron retansiyon hastalığı	Osmotik	Yağlı/Sulu
Konjenital intestinal lenfanjektazi	Osmotik	Yağlı/Sulu
Konjenital kısa bağırsak	Çoklu	Sulu
<i>Enterosit farklılaşma bozuklukları</i>		
Mikrovillüs hastalığı	Çoklu	Sulu
Konjenital tufting enteropati	Sekretuar	Sulu
Triko-entero-hepatik sendrom	Sekretuar	Sulu
<i>Endokrin hücre farklılaşma bozuklukları</i>		
Nörogenin-3 eksikliği	Osmotik	Sulu
Prohormon konvetaz 1/3 eksikliği	Osmotik	Sulu
<i>İntestinal immün yanıt disregülasyonu</i>		
IPEX, IPPEX-bensri hastalıklar	Çoklu	Sulu/Kanlı/Mukuslu
Besin alerjisi	Enflatuar	Kanlı/Mukuslu
Otoenflamatuvar	Enflatuar	Kanlı/Mukuslu
Primer immün yetmezlikler	Çoklu	Sulu/Kanlı/Mukuslu



Trakeo-öfageal fistül sınıflaması: Tip A: öfageal atrezi; Tip B: proksimal trakeoöfageal fistül; Tip C: öfageal atrezi ve distal trakeoöfageal fistül; Tip D: proksimal ve distal trakeoöfageal fistül, Tip E: H şeklinde trakeo-öfageal fistül.



Solda: Öfageal atrezide pošta ilerlemeyen gastrik tüpün ucu (ok); trakeoöfageal fistüle olmadığından mide ve bağırsaklarda hava yok. Sağda: VACTERL birlikteliği olan bir hastada öfageal atrezi (siyah ok), trakeoöfageal fistüle bağlı midede ve bağırsaklarda hava, vertebrada segmentasyon anomalisi (beyaz ok) ve sol üst ekstremitte anomalisi.

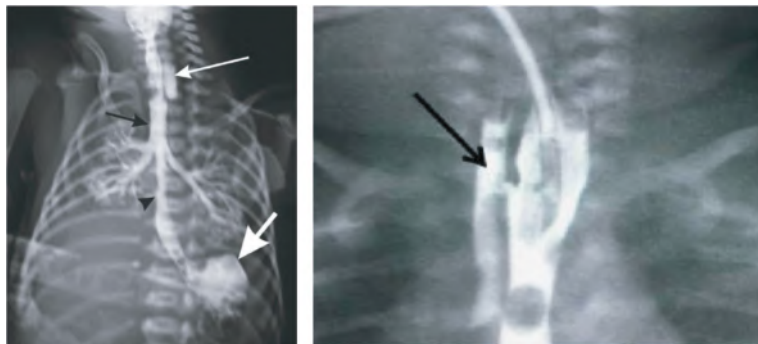


Solda: Öfageal atrezide kateter ilerleyemediği için kıvrılmış (ok); distal trakeoöfageal fistüle bağlı mide ve bağırsaklarda hava. Sağda: Gastrik tüple kontrast madde distal öfagus poşuna verildiğinde öfageal atrezi (ok) ve distal trakeoöfageal fistüle bağlı mide ve bağırsaklarda hava.

fistül yoluyla aspire edilmesi ise aspirasyon pnömonisi-ne neden olabilmektedir. Özellikle H tip ve geniş fistüller doğum sonrası erken dönemde beslenirken öksürük, boğulma ve siyanoz bulgularla ve/veya tekrarlayan pnömoni ile ortaya çıkarken, küçük fistüller seyrek de olsa, ilk olarak erişkin dönemde semptomatik duruma gelebilmektedir.

Tanı

Doğumdan sonra beslenirken morarma ile getirilen bebeklerde nazogastrik tüpün mideye ulaştırılamaması durumunda ÖA'dan şüphelenilmelidir. Tanıda şüphe ya da proksimal yerleşimli TÖF varlığında, az miktarda suda çözünebilir radyokontrast madde (1-2 ml) öfageal poşa verilerek, ÖA ile birlikte TÖF varlığı gösterilebilir.



Solda: Kontrast madde verilerek çekilen grafide proksimal ve distal veya H şeklinde trakeoöfageal fistüle bağlı hava yolları ve midede kontrast madde (oklar). Sağda: H tipi trakeoöfageal fistül (ok).

Anorektal malformasyonlar

Pınar Şimşek Onat

Anorektal malformasyonlar (ARM), embriyonik dönemde arka bağırsağın ürogenital sistemden anormal şekilde ayrılmasından kaynaklanan anüs, distal rektum ve ürogenital sistemi içeren geniş bir doğuştan anormallik yelpazesidir. Sıklığı yaklaşık 5.000 canlı doğumda bir olup, erkeklerde sıklığı daha fazladır.

Anorektal malformasyonlar, Krickenbeck sınıflamasına göre sınıflandırılır. Hastaların üçte birinde izole anorektal malformasyon görülürken, üçte ikisinde diğer doğuştan anomaliler, özellikle VACTERL asosiyasyonu (bulgular birlikteliği) eşlik eder: V (vertebral anomaliler), A (anorektal malformasyonlar), C (kardiyovasküler anomaliler), T (trakeo-öfageal fistül), E (öfagus atrezisi), R (renal/böbrek ve/veya radial anomaliler), L (limb/ekstremiteler anomalileri). Bu bulgulardan en az üçünün birlikte olmasıyla tanı konur.

Anorektal malformasyonlar genellikle prenatal ultrasonografi ile tanınmaz; ancak eşlik eden diğer sistem anomalileri varsa, ARM açısından daha dikkatli incelemek gerekir. Yenidoğan döneminde dikkatli bir perineal muayene yapılmalı ve tam doğru anatomik kusuru anlayabilmek için cerrahi girişim ilk 24 saat içinde yapılmalıdır.

Rektal atrezi, tüm ARM'ların %0.3-1.2'sini oluşturur. Normal bir anal kanal olmasına rağmen dentat hattın birkaç cm proksimalinden itibaren atrezi vardır. Genellikle rektum ile vajina veya üretra arasında fistül yoktur. Mekonyum perianal deride görülüyorsa rektoperineal fistül, idrarda görülüyorsa rektoüretal fistül vardır. Anal atrezi (veya imperfore anüs) membranöz bir yapıdan anüsün yokluğuna kadar geniş bir yelpazeyi temsil eder. Fizik muayenede anüs görülmez veya çok ince bir açıklık olarak, olması gereken yerden farklı bir yerde olabilir.

Rektal atrezi değerlendirmesi için rektal tuşede parmağı, rektal tüp veya bir termometrenin anüsten nazikçe itildiğinde 2 cm'den daha fazla ilerletilemediği görülür. Anüsten verilen kontrast maddenin ilerlemediği göste-

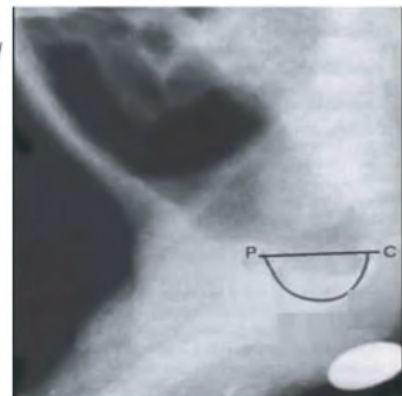
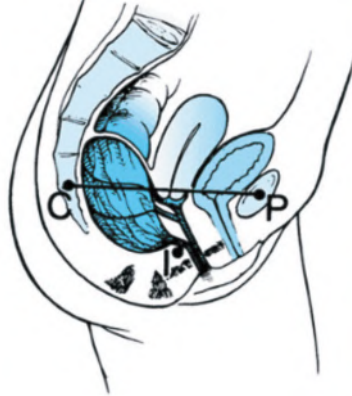
Anorektal malformasyonların Krickenbeck sınıflaması

Major klinik grup	Seyrek görülen varyantlar
Perineal (kütanöz) fistül	Poş kolon atrezi/stenoz
Rektoüretal fistül	Rektal atrezi/stenoz
Prostatik	Rektovajinal fistül
Bulbar	H-tip fistül
Rektovezikal fistül	Diğerleri
Vestibüler fistül	
Kloaka	
Fistülsüz anorektal malformasyon	
Anal stenoz	

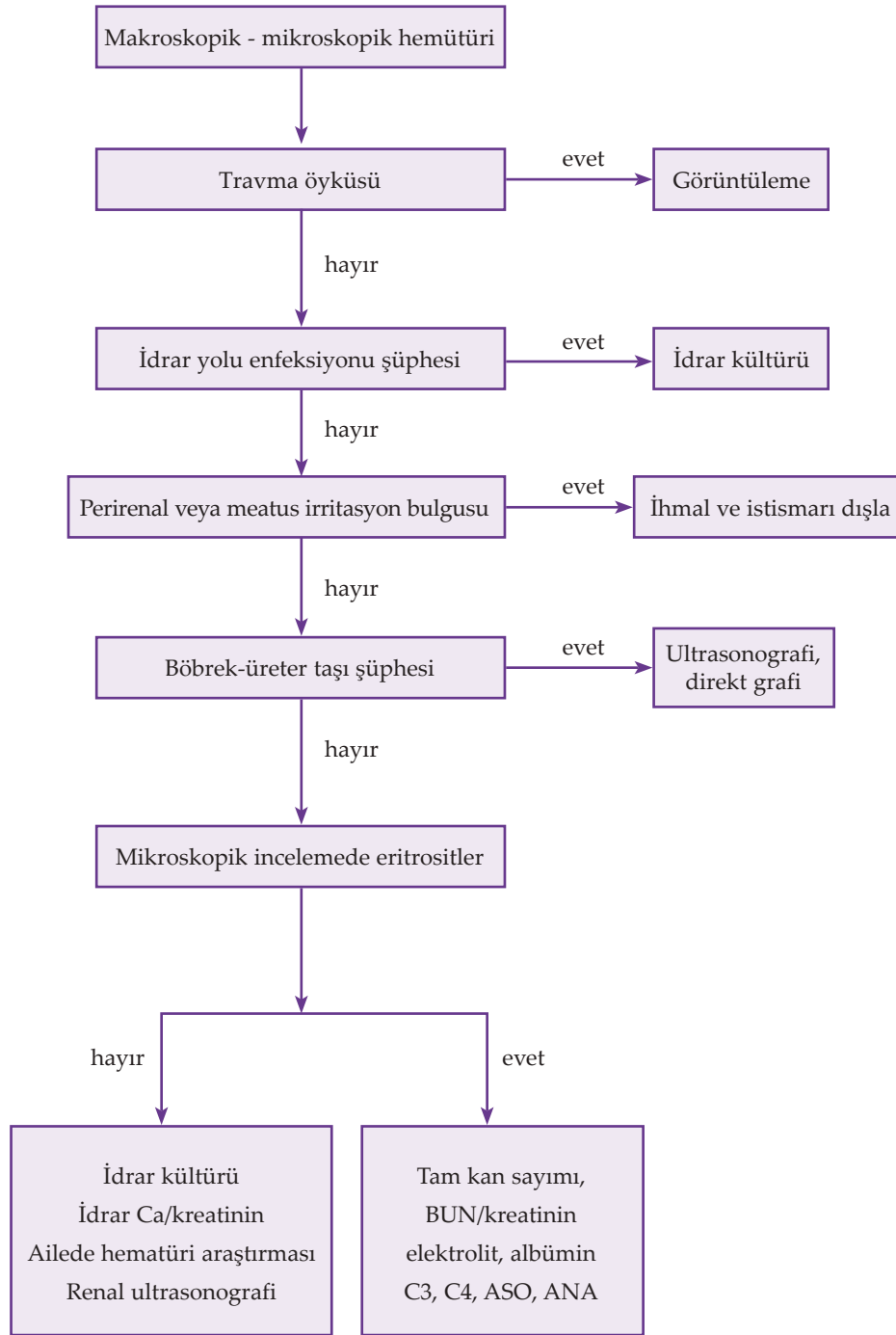
rilebilir. Ayrıca radyoopak görüntüleme, distal rektal poşun yeri, olası rektogenital fistüllerin gösterilmesi ve diğer ilişkili anomalilerin doğru anatomisini göstermesi açısından da önemlidir.

Anorektal malformasyonları radyografi ile göstermek için invertogram (Wangensteen-Rice grafisi) çekilir. Ancak iyi bir kontrast olan bağırsak içindeki havanın rektuma ulaşması için en az 24 saat beklenmesi önemlidir. Daha sonra anüsün olması gereken yere bir maden para veya metal konup bebeğin başı aşağıda kalacak konuma getirilir. Bu durumda en az üç dakika tutulduktan sonra femurun trokanter majoru ortaya alınarak yan grafi çekilir. Rektuma ulaşan havanın en distal kısmı belirlenir. Bu grafi üzerinde pubisten koksikse çizilen çizgiye göre rektal hava çizginin üzerinde ise (anüse uzaksa) yüksek tip, çizginin altında ise (anüse yakınsa) alçak tip, çizgi üzerinde ise ara tip olarak değerlendirilir.

Kızlarda alçak, erkeklerde yüksek tip daha sıktır. Anal gamze olmaması yüksek tip olduğunu düşündürür; ancak belirgin anal gamze olması her zaman alçak tip olduğunu göstermez. Yüksek tipli erkeklerin çoğunda üriner sisteme fistül, kızların hemen hepsinde kloakal anomali vardır. Aşağı tipte olanlarda vajinaya, skrotuma, penisin ventral yüzüne, mesaneye veya perineye fistül olabilir. Ancak perineye fistül olması her zaman alçak tipte olduğunu göstermez.



Invertogram'da pubisten (P) koksikse (C) çizilen çizgiye göre rektal hava çizginin üzerinde ise yüksek tip, çizginin altında ise alçak tip denir.



Hematüri ile gelen hastada tanıya yönelik laboratuvar ve radyolojik değerlendirme algoritması. ANA: antinükleer antikor, ASO: antistreptolizin O, C: kompleman komponenti. Ca: kalsiyum.

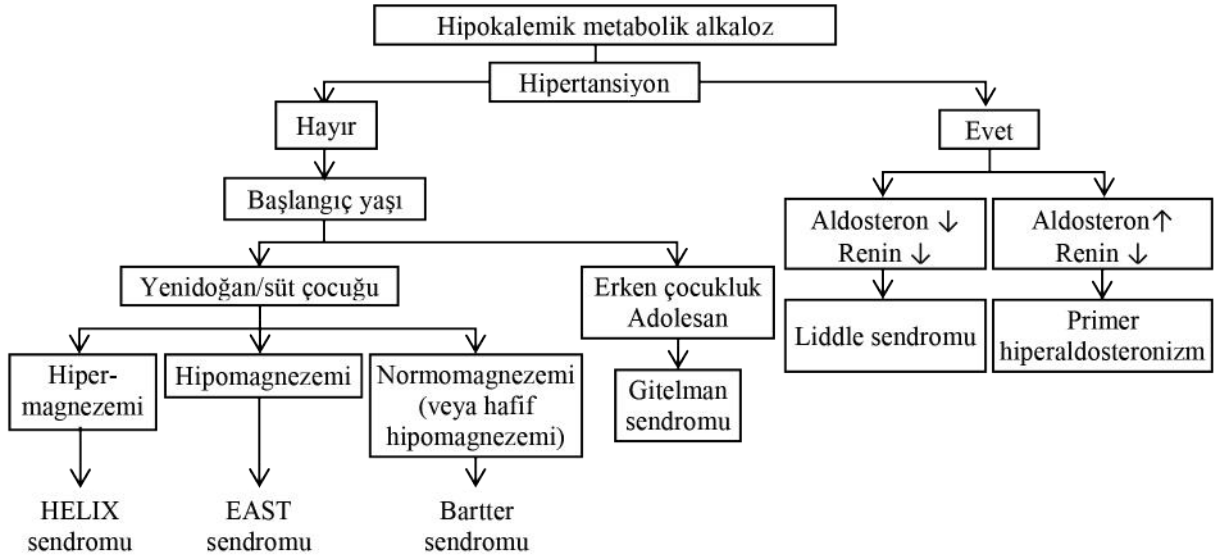
Geary DE, Schaefer F (eds). Pediatric Kidney Disease: Springer, 2016: 377-390.

Kliegman RM, St. Geme JW, Blum NJ, Shah SS, Tasker RC, Wilson KM (eds). Nelson Textbook of Pediatrics (21st ed) Philadelphia: Elsevier, 2021: 10662- 10669.

Proteinüri

Hafize Hande Kahya, Eda Didem Kurt Şükür

Çocuklarda günlük protein atılımı 100 mg/m² veya 150 mg/gün'den daha azdır. Bunun %50'sini tübüler epitel-den sekrete edilen Tamm-Horsfall glikoproteinleri oluş-turur. Geri kalanını ise glomerüllerden süzülen albümin,



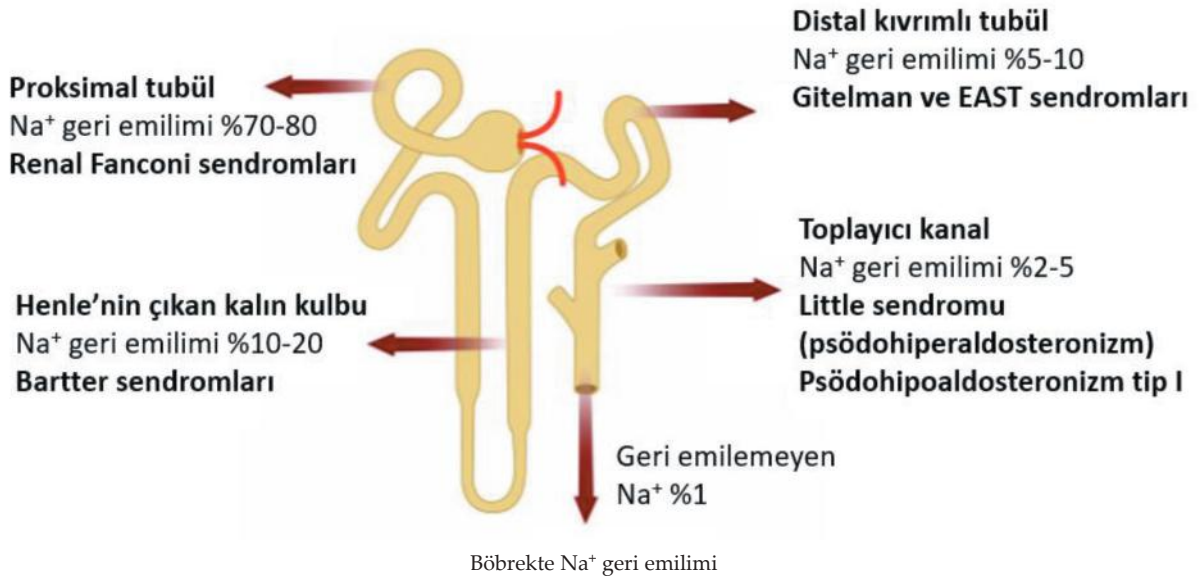
Hipotansiyon/normotansiyon ile birlikte hipokalemik metabolik alkaloz

Bu duruma en çok neden olan iki hastalık Bartter sendromu (BS) ve Gitelman sendromudur (GS). Her iki hastalığın ortak özellikleri; hipokalemik hipokloremik metabolik alkaloz, renal tuz kaybı, hiperreninemi ve hiperaldosteronizme rağmen düşük veya normal kan basıncıdır. Hipokalemik hipokloremik metabolik alkaloz ayırıcı tanısında yer alan hastalıklar, pılor stenozu, diüretik kullanımı, konjenital klor ishali, aşırı laksatif kullanımı ve kistik fibrozis yer almaktadır.

Bartter sendromunun altta yatan genetik anormalliğe bağlı olarak beş alt tipi vardır. Bütün varyantlar Henle'nin çıkan kalın kulbunda yer alan sodyum transportunu etkilemesi sonucu ortaya çıkar. Antenatal dönemde, poliüriye bağlı olarak polihidramniz, polidipsi, büyüme geriliği, kronik hipokalemiye bağlı olarak rabdomyoliz ve kardi-

yal aritmiler görülebilir. Tip 1, 2, 4 ve 5 BS antenatal veya yenidoğan döneminde bulgu verirken, tip 3 BS genellikle çocukluk çağında bulgu verir. Genellikle hiperkalsiüriye bağlı nefrokalsinozis vakaların birçoğunda görülürken serum magnezyum düzeyleri normaldir. İlginç olarak tip 5 BS, antenatal dönemde bulgu verir; ancak bu bulgular ilk üç ayda kendiliğinden kaybolur.

Gitelman sendromu ise BS'den daha siktir ve BS'den farklı olarak erken çocukluk veya adolesan döneminde bulgu verir. Distal kıvrımlı tubüldeki sodyum transportu etkilenmiştir. Ayrıca BS'den farklı olarak hipomagnezemi ve hipokalsiüri daha sık görülür. Bu farklılıklar her iki hastalığın ayırıcı tanısında faydalı olabilir. Çocukluk çağında poliüri, polidipsi ve hipotansiyon görülebilir. Ayrıca semptomatik hipomagnezemiye bağlı olarak kas krampları ve tetani de bu bulgulara eşlik eder. Hem BS hem de GS'de sıvı-elektrolit kayıplarının yerine konulma-



Sodyum, potasyum, kalsiyum, fosfor, magnezyum düzeyleri belirlenerek gerekli kısıtlamalar yapılır veya destekler sağlanır.

Hiperpotasemi: Bağırsak reçineleri uygulanabilir; polisiten sulfonatın sodyum veya kalsiyum içeren reçineleri uygulanabilir: 1 gr/kg dozunda uygulanır, gerekirse her iki saatte bir tekrar edilebilirler (bu reçinelerin sodyum ve kalsiyum içerdiği; serum sodyum ve kalsiyum düzeylerini artırabileceği hatırlanmalıdır). Etkisini birkaç saate içinde görülür. Acil durumlarda kalsiyum glukonat (%10'luk, 1 ml/kg; 3-5 dakikada intravenöz infüzyon), sodyum bikarbonat (1-2 mEq/kg; 5-10 dakikada intravenöz infüzyon), regüler insülin (0.1 U/kg) ve glukoz (0.5 gr/kg), salbutamol (inhale) uygulanabilir.

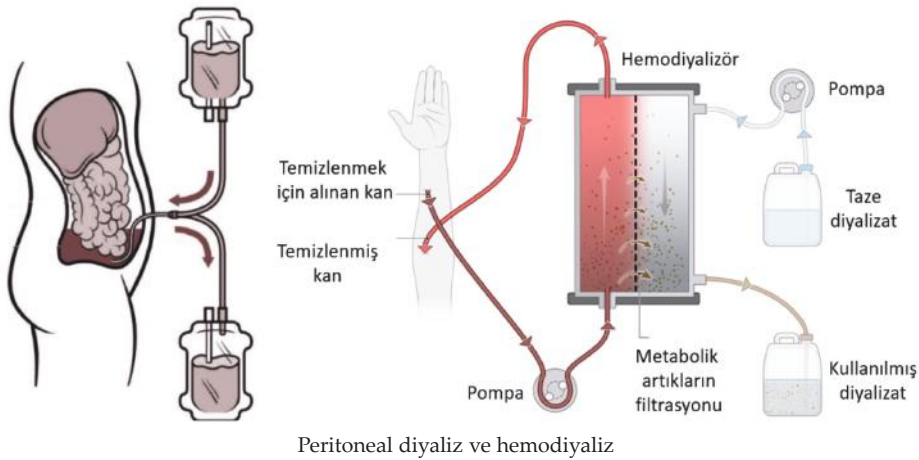
Hiperfosfatemi: Fosfor bağlayıcılar kalsiyum içerenler (kalsiyum asetat, kalsiyum laktat, kalsiyum karbonat) ve kalsiyum içermeyenler (sevelamer, alüminyum hidroksit) olarak sınıflandırılır. Alüminyum hidroksit toksisiteye neden olabilir; bununla birlikte hiperfosfatemi kontrolü zor olan hastalarda kısa süreli uygulanabilir.

Metabolik asidoz: Hafif düzeydeki metabolik asidozda alkali tedavinin hemen başlanması gerekmez. Genel öneri pH 7.15'in altında, serum bikarbonat 8 mEq/L'nin altında ise intravenöz tedavi uygulanmasıdır. pH 7.20'nin, serum bikarbonat 12 mEq/L'nin üzerinde ise düzeltme daha yavaş (oral yolla) yapılabilir. Alkali tedavi uygulamasının serum potasyum ve iyonize kalsiyum düzeylerini düşüreceği hatırlanmalıdır.

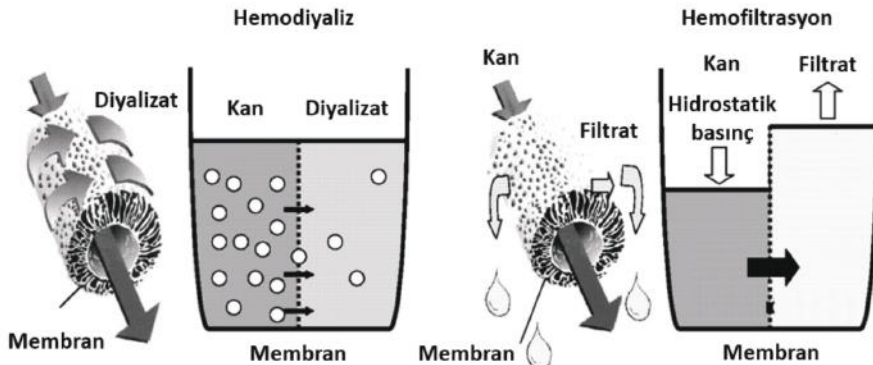
Hipertansiyon: Kan basıncı kontrolünde ilk adım sıvı dengesinin sağlanması ve tuz kısıtlamasıdır; hipervolemiye yönelik tedavi yapılmalıdır. Bu amaçla sıvı kısıtlaması gerekli olabilir, furosemid uygulanabilir. Kalsiyum kanal blokörleri (örn. nifedipin, amlodipin), beta-blokörler (örn. propranolol) oral yolla ilk tercih edilen ilaçlardır. Hipertansif acil durumlarda intravenöz nitroprussid, esmolol, labetalol uygulanabilir.

Beslenme: ABZ olan hastalarının yönetiminde, beslenmeye genellikle yeteri kadar özen gösterilmemektedir. Hastanın üre yükünü azaltmak veya "diyaliz gereksinimini azaltmak" amacıyla düşük proteinli diyetle beslenmesi önerilmez. tersine hastanın gereksinimleri değerlendirilerek günlük alması gereken kalori ve protein desteğine ulaşılması hedeflenir. Katabolik süreçteki hastaların daha fazla protein ve enerjiye gereksinimi olabileceği hatırlanmalıdır. Hastaya verilecek oral, enteral veya parenteral besinler hastanın gereksinimleri, sodyum, potasyum, kalsiyum, fosfor düzeyleri dikkate alınarak belirlenmelidir.

İlaç uygulamaları: Hastaya uygulanacak ilaç tedavilerinde hastanın glomerüler filtrasyon hızı (GFH) dikkate alınmalıdır. Bu amaçla tahmini ("estimated") GFH hesaplanması, 24 saatlik idrar toplanarak kreatinin klirensinin belirlenmesi yararlı olur. Kreatinin temelli formüller, kas kitlesi azalmış hastalarda yalancı yüksek düzeylerin hesaplanmasına neden olabilir. Doz ayarlaması için hazırlanmış kılavuzlar başlangıç için yararlı olabilir; ancak ilaçların farmakodinamik ve farmakokinetiğini etkileyen



Peritoneal diyaliz ve hemodiyaliz





Fizyolojik fimozis



Patolojik fimozis

olarak ortaya çıkan geri çekilemeyen sünnet derisi olarak tanımlanır.

Patolojik fimozise neden olabilen penis başının enfeksiyonuna "balanit", sünnet derisinin enfeksiyonuna "postit", ikisinin birlikte olmasına "balanopostit" denir.

Genellikle germe egzersizleriyle birlikte uygulanan topikal kortikosteroidler patolojik fimozisli çocukların çoğunda etkilidir. Topikal kortikosteroid tedavisinin etkisi az olan hastalarda sünnet planlanmalıdır.

"Penil liken sklerozis ve atrofikus" gençlerde ve erişkinlerde görülen kronik enflamatuvar bir hastalıktır. Genetik, otoimmün ve enfeksiyöz nedenler ileri sürülmüşse de etiyopatogenezi bilinmemektedir. "Balanitis kserotika obliterans" bunun bir şekli olup patolojik fimozisin en sık nedenidir. Steroidli merhemlere genellikle dirençlidir. Tedavisi sünnettir.

Fizyolojik ve patolojik fimozisin ayırımı önemlidir. Patolojik fimozis prepsiyumun ucundaki fibröz halka şeklinde skarlaşma ile daralmaya bağlıdır. Fizyolojik fimoziste sünnet derisinde böyle bir skar yoktur; esnek ve prepsiyumun iç mukozası görülür. Penis başının ucu fizyolojik fimoziste sünnet derisi geriye çekilmedikçe görülmezken, patolojik fimoziste skar halkası nedeniyle geri çekme olmadan görülür.

Fimozis parafimozis, tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonları, tekrarlayan/şiddetli balanopostit gibi komplikasyonlarının riskini artırır.

Parafimozis

Prepsiyumun glans penis distaline çekilmesi sonrası fimotik halkanın basısına bağlı acil bir durumdur. Erken girişim yapılmadığında ödem, idrar yapamama, penis ucunda gangren ve otoamputasyon gibi ağır komplikasyonlara yol açabilir. Deneyimsiz ve yetkisiz kişilerin yaptıkları sünnet sonra kötü iyileşmiş prepsiyum da aynı tabloya yol açabilir. Bunun dışında sünnet olmamış çocukların penis muayenesi, sistoskopi ve üretral kateterizasyon sonrasında da gelişebilir. Ayrıca kronik balanit, travma, glansa veya prepsiyuma piercing takılması, alerjik reaksiyon gibi nedenlerle de oluşabilir.

Tedavisinde amaç penis ödemi azaltıp prepsiyumu tekrar eski durumuna getirmektir. Bunun için elle redüksiyon ya da cerrahi girişim uygulanabilir. Tedavi seçenekleri arasında ileri dönük, randomize, kontrollü karşılaştırmalı çalışmalar yeterli değildir. EMLA krem (lidokain ve prilokain) sürüldükten sonra 15 dakika yerel buz uy-



Parafimozis

gulayıp ve prepsiyum elle redükte edilmeye çalışılabilir. Elle redüksiyon genellikle başarılı olur. Bununla birlikte dolaşımın bozulduğu geç kalmış ya da elle redüksiyonun sağlamadığı hastalarda, genel anestezi veya lokal penil blok uygulamalarıyla "dorsal kesi" veya sünnet yapılır.

Smegma ve smegma kistleri

Smegma (Yunanca: "smēgma", "sabun"), penis başını koruyan doğal bir krem niteliğindeki prepsiyumun iç tarafında yapılan sekresyonun özellikle fimozisli bebeklerde birikmesiyle oluşan yağlı salgılarla deskuame epitel hücrelerini beyaz topaklar oluşturmaya bağlıdır.

Yenidoğan bebeklerde ve geri çekilebilir bir sünnet derisi olmayan erkek çocuklarda görülebilir. Bazı bebeklerde bunlar dışarı atılamadığından Smegma incileri, bir kese içinde olurlarsa smegmal kistler (smegmoma) oluşabilir. Ağrısız olan bu kistler için tedavi gerekmez. Smegma ve smegma kistleri bir süre sonra kendiliğinden düzelir. Ancak smegma kistleri apse, dermoid kist veya tümörle karıştırılabilir. Büyük çocuklarda ve erişkinlerde smegmanın idrar mineralleriyle sertleşmesiyle smegmolitler oluşabilir.

Smegma kistiyle karışan parametral üretral kist (mukoid kist, üretral kist, apokrin kistadenoma) doğumda olabildiği gibi daha sonra da ortaya çıkabilir. Hipospadias ile birlikte olabilir. Genellikle 1 cm'i geçmeyen kistin içi tranzisyonel, küboidal, kolümner, skuamöz veya bunların karışımı epitel hücreler döküldür. Etiyolojisi kesin bilinmemektedir. Organogenezde üretranın anormal füzyonu veya paraüretral duktusların obstrüksiyonuna

sık görülürken, ileri yaşlarda kız çocuklarda daha sık görülür. Ailevi yatkınlık olduğu bildirilmiş olup VÜR olan hastaların kardeşlerinde de VÜR görülme olasılığı %30 kadardır. VÜR olasılığı ayrıca anorektal malformasyon, mesane ekstrofisi, nöropatik mesane, işeme disfonksiyonu varlığında da artar. Tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu öyküsü olan hastalarda ise VÜR olasılığı %70'lere çıkar.

Etiyoloji

Mesaneden idrar geri kaçışını engelleyen iki önemli mekanizma vardır. Bunun ilki üreterovezikal bileşkenin anatomik özelliğidir. Üreterin detrüsör kasının oluşturduğu trigonun üst köşesine açılması ve mesane mukozası altında üreter çapının en az beş katı mesafede yol kat ediyor olması gerekir. Bu anatominin bozulduğu tüm sorunlar VÜR oluşmasına neden olur ve bu nedenle gelişen reflüye birincil (primer) VÜR da denir. Bu nedenler; idiopatik tünel kısalığı, mesane ekstrofisi, çift toplayıcı sistem, ek-topik üreter orifisi, üreterosele olarak sayılabilir.

İkinci mekanizma ise mesanenin nörodinamik fonksiyonlarıdır. Mesaneye idrar dolma döneminde mesane basıncının yükselmesine veya işeme döneminde mesane çıkışında direncin artmasına neden olabilecek tüm nöropatik ya da non-nöropatik sorunlar VÜR gelişmesine neden olur ve bu nedenle gelişen reflüye ikincil (sekonder) VÜR da denir. Bu nedenlerin başlıcaları posterior üretral valv, spinal kord patolojileri ve işeme disfonksiyonudur.

Tanı

Vezikoüreteral reflü olguları tamamen semptomsuz olabilecekleri gibi, idrar yolu enfeksiyonu, hematüri, idrar kaçırma, karın ağrısı veya böbrek yetmezliği gibi yakınmalarla da başvurabilirler. Bunlar içerisinde tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu en sık görülen başvuru nedenidir. Ayrıca yukarıda sayılan altta yatan sorunu olan veya aile öyküsü olan olgularda semptom olmasa bile VÜR olasılığı araştırılmalıdır.

Vezikoüreteral reflü şüphesi olan olgularda ilk olarak üriner ultrasonografi istenmeli, olası ek anatomik sorunlar dışlanmalıdır. Ultrasonografi ile üreterohidronefroz derecesi ve renal parankim kalınlığı da tespit edilebilir. Ancak üriner ultrasonografinin hastanın hidrasyon derecesi ile değişebileceği ve normal ultrasonografi bulgularının VÜR tanısını dışlamayacağı akılda tutulmalıdır.

İkinci aşamada işeme sistoüretrografisi istenmelidir. İşeme sistoüretrografisi VÜR tanısında altın standart incelemedir. VÜR tanısını kesin olarak konulmasını sağladığı gibi VUR derecelendirilmesini de yardımcıdır. İşeme sistoüretrografisi ile VÜR saptanan hastalarda, özellikle orta ve ileri derece reflüsü olan olgularda böbrek fonksiyonlarının sintigrafisi (DMSA) ile değerlendirilmesi gerekir. VÜR tanısı alan ve işeme disfonksiyonu bulguları da olan hastalara ayrıca ürodinamik inceleme yapılarak mesane nörodinamik fonksiyonları değerlendirilmelidir.

Tedavi

Amaç kalıcı böbrek zedelenmesini engellemek, idrar yolu enfeksiyonunu önlemek, hipertansiyon ve kronik böbrek yetmezliğinin gelişmesini önlemektir. Bu nedenle;

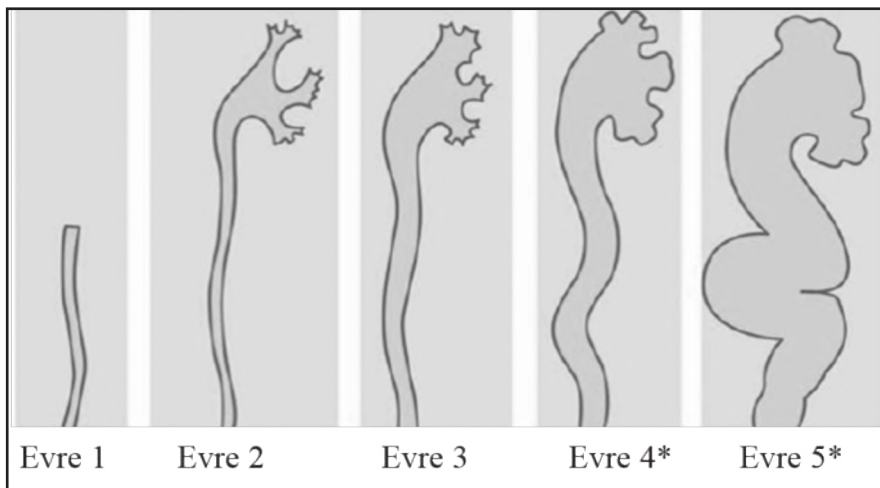
- Evre 1-2 VÜR olan hastalar,
- DMSA sintigrafisinde renal skarı olmayan hastalar,
- Ek anatomik sorunu (üreterosele, çift toplayıcı sistem, vb.) olmayan hastalar tıbbi tedavi ile izlenebilir.

Tıbbi tedavi ilkeleri aralıklı idrar incelemesi ve idrar kültürü ile izlem, bol hidrasyon, düzenli miksiyon ve dışkılamanın sağlanması, profilaktik antibiyotik tedavisi verilmesi, aralıklı ultrasonografi ve işeme sistoüretrografisi ile izlemdir.

Cerrahi tedavi endikasyonları;

- Tıbbi tedaviye uyumsuzluk
- İki yıllık izleme rağmen VÜR'nun gerilememesi
- İleri evre VÜR olması

Vezikoüreteral reflü evrelemesi



*Renal parankim incilmesi eşlik eder.

bağlı görme kaybı, ekzoftalmi, kronik süpuratif kulak akıntısı görülebilir. Vertebra tutulumunda çökme kırığı ve spinal kord basısı varsa nörolojik bulgular ortaya çıkabilir. Direkt grafilerde “vertebra plana” (kortikal bütünlüğünü kaybeden korpusun yayılarak yüksekliğini tamamen kaybetmesi) görülebilir.

Deri tutulumu: İkinci en sık tutulan organ deridir. En sık seboroik benzeri bir döküntü görülür. Eritematöz veya deri renginde papüller veya püstüller şeklinde döküntüler olabilir. Bebeklerde konak, büyük çocuklarda kepek ile karıştırılabilir. Kıvrım yerlerindeki eritematöz, papüler lezyonlar mantar enfeksiyonları ile karışabilir. Deri tutulumu tek başına olabileceği gibi multisistem hastalığa da eşlik edebilir. Bebeklerde düzelmeyen deri lezyonları LHH düşündürmelidir. Özellikle küçük bebeklerde sistemik hastalık ile birlikte olabildiğinden yakın izlem gereklidir.

Endokrin sistem tutulumu: Hipotalamo-hipofizer eksenin tutulumu sonucu antidiüretik hormon etkilenmesi için santral diabetes insipidus gelişir. Poliüri, polidipsi ile kendini gösterir. Ön hipofiz hormonlarının etkilenmesine bağlı olarak büyüme geriliği, hipotiroidi, hipokortizolizm, hipogonadizm gelişebilir.

Karaciğer ve dalak tutulumu: Hepatosplenomegali, sistemik hastalıkta sık görülen bir bulgudur. Hipoalbuminemiye bağlı ödem ve asit, koagülopatiyeye bağlı kanama, hiperbilirubinemi karaciğer fonksiyon bozukluğunun tipik bulgularıdır. Dalak tutulumunun ağır olduğu hastalarda masif splenomegali, hipersplenizm ve pansitopeni görülebilir.

Kemik iliği tutulumu: Sistemik bir hastalığın parçası olarak genellikle karaciğer, dalak, lenf nodları ve deri tutulumları ile birlikte ve tutulum varlığı kötü prognostik işaretlerdir. Pansitopeni olan hastalarda biyopside gösterilemese de kemik iliği tutulumu kuvvetle olasıdır. Çok yüksek riskli hastalıkta kemik iliğinde hemofagositoz görülebilir.

Akciğer tutulumu: Çocuklarda izole akciğer tutulumu seyrek görülür. Genellikle sistemik hastalığın tutulumudur. Pulmoner LHH genellikle benign gider, ancak yaygın kistik hastalık, multipl ve tekrarlayan pnömotoraks solunum yetmezliği yapabilir ve hayatı tehdit edebilir.

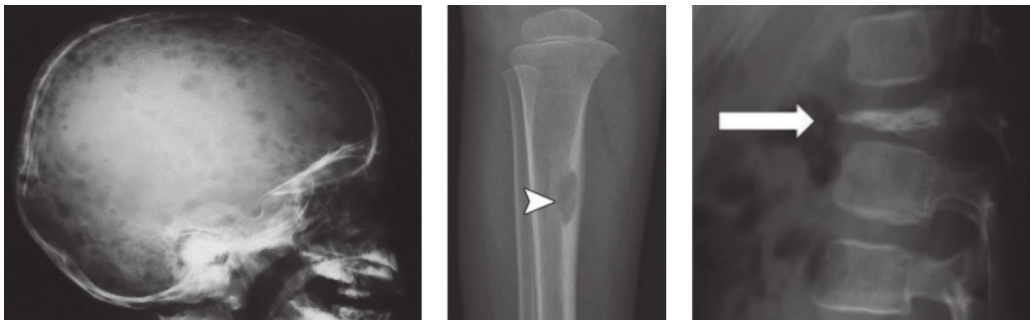
Merkezi sinir sistemi tutulumu: Nörodejeneratif hastalık veya intrakranial lezyonlar şeklinde görülür. İlerleyici nörodejenerasyon LHH hastalarının %5’ini etkiler. Kliniğinde serebellar disfonksiyon, psikomotor retardasyon ve nöropsikolojik kusurlar bulunur. Manyetik rezonans görüntülemesinde dentat nükleus ve serebellar beyaz cevher anomalileri izlenir. Klinik bulgular radyolojik bulgulardan yıllar sonra ortaya çıkabilir.

Tanı

Sistemik tutulumlu bir hastalık olduğundan ayrıntılı öykü alınmalı ve tam fizik muayene yapılmalıdır. Laboratuvar testlerinde hipostenüri, elektrolit ve karaciğer fonksiyon testlerinde bozukluk, hipoalbuminemi, anemi, trombositopeni saptanabilir; direkt grafilerde litik lezyonlar görülebilir. Tutulum şüphesi olan organların ayrıntılı kesitsel radyolojik değerlendirmeleri gerekir. Kesin tanı, tanısal amaçlı alınan biyopsi örneğinde CD1a veya CD207 pozitif histiyositlerin ve BRAF V600E mutasyonunun gösterilmesi ile konmaktadır. Karaciğer ve dalak



Solda ve ortada: Yenidoğan bebekte Langerhans hücreli histiositozda deri tutulumu. Sağda: Akciğer grafisinde, yaygın kistik değişiklikler, anormal çizgisel interstisyel opasifikasyonlar.



Solda: Kafa kemiklerinde çok sayıda “zımba deliği” görüntüsünde litik lezyonlar. Ortada: Tibiada iyi sınırlı litik lezyon (ok). Sağda: Vertebra plana.

Jüvenil dermatomiyozit

Müşerref Kasap Cüceoğlu

Jüvenil dermatomiyozit (JDM) simetrik, proksimal kas zayıflığı ile giden, belirgin heliotrop döküntü (göz kapaklarının üzerinde veya etrafında kırmızımsı mor renkte döküntü) ve Gottron papülleri (parmak eklemleri, diz, dirsek eklemleri ve iç malleol üzerinde simetrik olarak yerleşen üzeri düz mor-pembe deriden kabarık lezyonlar) ile karakterizedir ve çocukluk çağı idiopatik enflamatuvar miyopatileri arasında en sık görülen hastalıktır. Deri ve kas tutulumu dışında eklemleri ve diğer organ sistemlerini de etkileyebilir. Dermatomiyozitlerin %16-20'si çocukluk çağında başlar; başlangıç yaşı 5.7- 9.0'dur. Kız:erkek oranı 1.5:1-2.6'dır.

Etiyopatogenez

Genetik (HLA-B*08, DRB1*0301 ve DQA1*0501) ve çevresel faktörler (enfeksiyonlar, aşılama, ilaçlar, ultraviyole) ile immün disfonksiyon ve doku zedelenmesi suçlanmıştır. Patogenezinde kaslardaki kılcal damarlara karşı otoimmün saldırı, endotelium, plazmasitoid dendritik hücrelerde ortaya çıkan tip I interferon yanıtı ile infiltrasyonu ve miyofibrillerin yüzeyinde MHC sınıf I ekspresyonunda artış olur. Normal kas hücrelerinde MHC sınıf I eksprese edilmez, ancak JDM'de bu antijen güçlü bir şekilde yapılır. JDM'li hastaların kas damar duvarında immün kompleks birikimi vardır. IgG, IgM, C3 ve membran atak kompleksi (kompleman aktivasyonu sonucunda membranda oluşan ve transmembran kanalların açılmasına, hücre içindeki su ve elektrolit dengesinin bozulup ölmesine yol açan yapılar) ayrı ayrı ya da birlikte birikmiş olabilir.

Bulgular

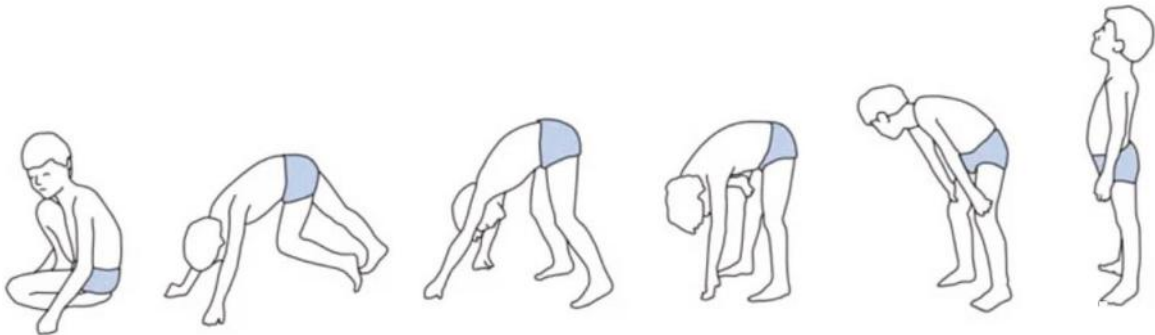
Hastalık başlangıcından yaklaşık 3-6 ay önce halsizlik, yorgunluk, çabuk yorulma, ateş (38-40 °C) ve döküntü ile bulgu verebilir. Boyun fleksörleri, omuz kemeri ve kalça fleksörlerini etkileyen simetrik tutulum vardır. Kas güçsüzlüğü ilerleyici vasıftadır, ön boyun fleksörleri ve sırt ve karın kasları zayıflığı nedeniyle başını dik tutamaz veya karnı sarkar (protrüze olur). Merdiven çıkmakta, saçlarını taramada, oturduğu yerden kalkmada ve yatar pozisyonundan oturur pozisyona geçmede zorlanma sık görülen bulgulardır. Yürümeyi durdurabilir. Miyalji sık görülen bir bulgudur. Özellikle el eklemlerinde simetrik tutulum gösteren poliaritiküler tipte geçici artrit ve artralji görülebilir.

Simetrik kas zayıflığı vardır. En çok omuz ve kalçaların proksimal kaslarında, boyun fleksörlerinde ve abdominal kas sistemlerinde tutulum görülür. Etkilenen kasların üstteki deri altı dokusu bazen ödemli olur, sertleşir; kaslar hassas olabilir. Fonksiyonel kas muayenesi, yardım almadan yataktan çıkamadığını, yardım almadan çömelme pozisyonundan çıkamadığını veya çömelemediğini gösterebilir. "Gowers işareti" genellikle pozitif bulunur. Tipik olarak Duchenne muskülerde bulunan Gowers işaretinde hasta kişinin proksimal kaslarındaki güçsüzlüğe bağlı ayağa kalkarken ellerini ve kollarını kullanarak kendi üzerinde tırmanır.

Pelvik kuşak kas sisteminin zayıflığı olan çocuk merdiven çıkarken veya inerken zorluk çeker. Kalça abdüktör kaslarının zayıflığı nedeniyle tek ayak üstünde durmaya çalışıldığında koksa (leğen) kemiğinin karşı tarafa doğru kaymasına "Trendelenburg işareti" denir. Daha sonra aktif hastalıkta ekstremitelerin distal kasları tutulabilir ve kas atrofisi gelişebilir. Bazen hastalık o kadar şiddetlidir ki çocuk yataktan kalkamaz veya hareket edemez. Palatal



Solda: Heliotrop döküntü. Ortada ve sağda: Gottron papülleri.



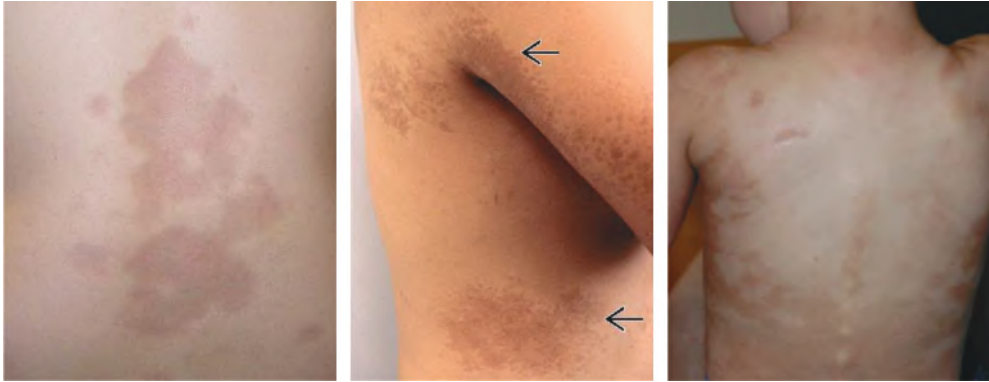
Gowers işareti



Solda: Soğuk ya da strese ortaya çıkan Raynoud fenomeni. Ortada solda: Juvenil sklerodermada parmaklarda şişlik ve dördüncü parmakda fleksiyon kontraktürü. Ortada sağda: Elde şişlik. Sağda: Juvenil sistemik sklerodermada kalsifikasyon.



Morphea (Yunanca "morphē", şekil) ya da lokalize skleroderma. Solda: Beyaz, sklerotik merkez etrafında menekşe renkli periferik kenar ("leylak halka"). Sağda: Yuvarlak morfea (alt göz kapağında, mumsu kıvamda ve fildişi renginde, enflame kenarla çevrili endürasyon alanı).



Solda: Sınırlı morfea. Ortada: Jeneralize morfea. Sağda: Panskerotik morfea.

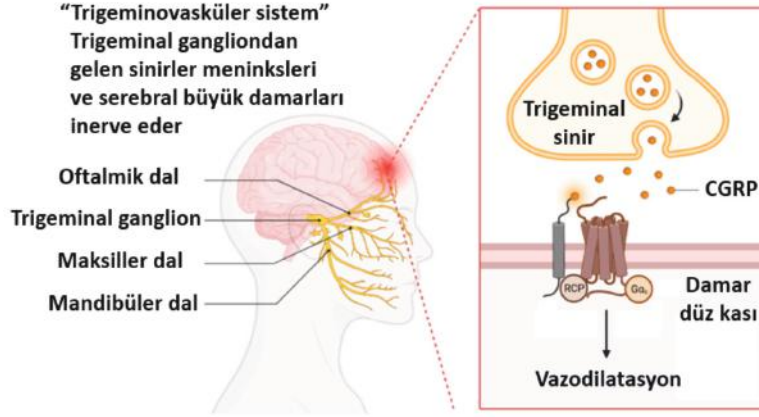
Jüvenil lokalize skleroderma

Jüvenil lokalize skleroderma, deri ve deri altı dokularla sınırlı olan ve genellikle iç organları etkilemeyen bir grup bozukluğu içerir. Jüvenil lokalize skleroderma, çocuklarda JSSc'den 6-10 kat daha sık görülür. Jüvenil lokalize skleroderma deri lezyonlarının dağılımı ve diğer ilişkili bulgular ile ayırt edilir.

Lineer skleroderma, çocuklarda JLS'nin en sık görülen şeklidir. Hastaların ortalama başvuru yaşı 7-8.2 yıldır. Klinik belirtiler JLS tipine bağlı olarak değişir. Tanı, genellikle lezyonların karakteristik fiziksel görünümü ile klinik bulgularla konur. Tanıda şüphe varsa, deri ve/veya deri altı dokusunun biyopsisi doğrulama için faydalı olabilir. JLS'li hastaların %20'sinden fazlasına artrit, nörolojik bulgular veya diğer otoimmün bozukluklar eşlik edebilir.

Hiçbir laboratuvar anormalliği tanısız olmadığı için JLS tanısı klinik bulgularla konur. Rutin laboratuvar testleri genellikle normaldir. JLS'li birçok hastada otoantikorlar bulunur. ANA %23-73 arasında değişen bir sıklıkta herhangi bir alt tipte bulunabilir.

Tedavi hastalık şiddetine göre değişir. Tek lezyon/hafif hastalıkta (yüzeysel sınırlı morfea gibi) topikal tedaviler (yumuşatıcılar, düşük konsantrasyonlu topikal kortikosteroidler, kalsipotrien) dışında genellikle sistemik tedavi gerekli değildir. Fiziksel engellilik riski yüksek olan orta-şiddetli hastalıkta (derin pansklerotik morfea, progresif lineer skleroderma veya jeneralize morfea gibi) genellikle sistemik tedavi verilir. Sistemik tedavide ilk tercih ilaç metotreksattır (oral veya subkütan, 15 mg/m²/hafta). Tedavinin ilk üç ayında, "köprü tedavisi" olarak prednizon gibi bir kortikosteroid de tedaviye eklenir.



Auralı migren tanı ölçütleri*

A ve B grubu ölçütlerin olduğu en az iki nöbet olması

A. Tam olarak geri dönen aşağıdaki bulgulardan en az birinin olması

- Görme
- Duyusal
- Konuşma
- Motor
- Beyin sapı
- Retinal

B. Aşağıdaki ölçütlerden en az üçünün olması

- 5 dakika veya daha fazla sürede giderek yayılan en az bir aura
- İki ya da daha fazla aura semptomu olması
- Aura semptomlarından her birinin 5-60 dakika sürmesi^a
- En az bir aura semptomunun tek taraflı olması^b
- En az bir aura semptomunun pozitif olması^c

*ICHD-3: International Classification of Headache Disorders Version 3, 2018.

^aÖrnek aura sırasında üç semptom olduğunda, kabul edilebilir süre 3 X 60 dakikadır.

^bAfazi, genellikle tek taraflı kabul edilir.

^cParıldama, karıncalanma, iğnelenme hissi pozitif kabul edilir

Çocuklarda aurasız migren tanı ölçütleri

- Sürenin bir saatten 72 saate kadar değişmesi
- Aşağıda 4 bulgudan en az 2'sinin olması
 - o Bir ya da iki taraflı (frontal/temporal) olması
 - o Atım şeklinde (pulsatil) olması
 - o Ağrının orta ya da şiddetli olması
 - o Hareketle artması
- Baş ağrısı ile birlikte aşağıdakilerden en az birinin olması
 - o Bulantı ve/veya kusma
 - o Fotofobi ve/veya fonofobi

Türleri

Auralı migren: Yerel ya da yaygın baş ağrısıyla birlikte duyuşsal, motor ve görsel belirtiler aura olarak tanımlanır (Eski Yunanca "αὐρά", Latince "aura"; "esinti"). Aura genellikle baş ağrısından 30-60 dakika önce görülür. Çocuklarda görülen en yaygın aura tipleri solukluk, keyifsizlik, huzursuzluk, anoreksi ya da görme bozukluğudur.

Aurasız migren (Basit migren): Çocuklarda görülen migren ataklarının %85'ini oluşturur. Başlamadan önce aşırı neşe ve hareketlilik, depresyon, huzursuzluk, uykuya eğilim,

Migren ile gerilim tipi baş ağrısının ayırıcı tanısı

Bulgu	Migren	Gerilim tipi baş ağrısı
Akut nöbete ağrı özelliği	Zonklama Çoğunlukla tek taraflı	Sıkma ezme Çoğunlukla iki taraflı
Başın hareketiyle	Kötüleşme	Etkisi yok
Diğer bulgular	Bulantı veya kusma Fotofobi	Yok
Tetikleyiciler	Uyku düzeni bozukluğu Öğün atlama Aşırı yorgunluk Stres düzeyinde değişiklik Aşırı uyarı (örn. parlak ışık) Menstrüasyon	Psikolojik stres

Migrenli çocukta nörogörüntüleme endikasyonları

- Nörolojik bulgu olması ya da motor yeteneklerde gerileme olması
- Küçük çocuklarda baş büyüklüğü
- Oftalmolojik muayenede anormal bulgu
- Baş ağrısının her zaman aynı tarafta olması
- Günlerce süren tedaviye yanıtız baş ağrısı

aşırı susama, solukluk olabilir. Birçok çocukta ağrı sırasında karında rahatsızlık duygusu, kusma olur. Baş ağrısı 1-72 saat sürebilir. Hasta, ciddi ağrıdan sonra 8-10 saat uyuyabilir. Migren öncesinde, sırasında, sonrasında yapılan tıbbi araştırmalar genellikle tamamen normaldir.

Auralı migren patogenezinin aurasız olanlarla benzer olduğu, ancak uyarıların daha yaygın olduğu düşünülür. Tedavileri genel olarak benzerdir.

Tedavi

Hafif baş ağrılarında asetaminofen (4-6 saatte bir 15 mg/kg), ibuprofen (6-8 saatte bir 10 mg/kg) veya naproksen (4-6 saatte bir 15 mg/kg); şiddetli baş ağrılarında triptan grubu ilaçlar verilir. Tedavi verilsin verilmesin 72 saatten uzun süren baş ağrısına "status migrenozus" denir. Bunlarda intravenöz veya intramusküler valproat sodyum (10-15 mg/kg), metoklopramid (5-10 mg) veya proklorperazin (2.5-5 mg) kullanılabilir.

Korunma

Korunma için bulunabilirse tetikleyici nedenler uzak durulması, bol sıvı alınması, iyi uyuması, streste uzak durulması önerilir. Propranolol veya nadolol gibi beta-blokörler verilebilir. Bu arada astımı olan çocuklarda beta-blokörlerin kontrendike olduğu unutulmamalıdır. Profilaktik ilaçlar kalsiyum kanal antagonistleri, serotonin antagonistleri, antidepresanlar ve antiepileptikler de kullanılabilir. Ayrıca riboflavin, magnezyum, CoQ-10, poliansatüre yağ asitleri, melatonin destek olarak verilebilir.

Prognoz

Çocuklarda migren yaşam boyu devam eden bir hastalık olarak değerlendirilebilir. Auralı veya aurasız migren tanısı konan çocukları %60 kadarında bulgular erişkinlikte de devam eder. Bir çalışmada migrenli çocukların %25'inde 25 yaşında migrenin; diğerinde on yaşına kadar %80'ninde düzelme görüldüğü bildirilmiştir.

Bazı çalışmalar, migrenin çok küçük yaşta başlamasının, migrenin ilerleyen yaşlarda devam etmesi için olumsuz gidiş için bir gösterge olabileceğini düşündürmüştür. Klinik gidiş sırasında bazı klinik özellikler değişebilir ve migrenin aktif olarak devam etmesi allodinide (normalde ağrıya neden olmayan uyarıcının ağrıya neden olduğu durum) artışa yol açabilir.

Seyrek olarak kalıcı nörolojik bulgular görülebilir. Bunlarda tanımlanmamış metabolik bir hastalık bulunabileceği unutulmamalıdır.

İleri yaşlarda auralı migren olanlarda inme riski iki kat fazladır. İki durum arasındaki ilişki karmaşıktır. Ancak migrenli olanları ergenlik döneminden başlayarak

sigara içme, hipertansiyon, yüksek kolesterol, şişmanlık, ağızdan kontraseptif kullanma konusunda dikkat etmelidir.

Al Khalili Y, Chopra P. Migraine Headache In Childhood. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island, Florida: StatPearls Publishing, 2022.

Pleş H, Florian IA, Timis TL, et al. Migraine: Advances in the pathogenesis and treatment. Neurol Int 15: 1052-1105, 2023.

Shapiro HFJ, Lebel A. Pediatric episodic migraine with aura: a unique entity? Children (Basel) 8(3): 228, 2021.

Tremor

Gülşen Ersöz

Tremor, bir eklem boyunca olan, genellikle agonist ve antagonist kasların değişen kasılmasından kaynaklanan, istemsiz, ritmik titreme hareketidir. Bebeklikten erişkinliğe kadar görülebilen görece sık bir hareket bozukluğudur. Tremor çocuğun günlük yaşamını hiç etkilemeyecek kadar hafif olabileceği gibi, küçük çocuklarda yeni becerilerin kazanılmasını engelleyebilecek ya da daha büyük çocuklarda günlük yaşam aktivitelerini bozacak derecede olabilir. Çocuk ve çevresindekiler için stres kaynağı olabilse de genellikle nedeni önemli bir hastalık değildir. Tremor, hareketle ilişkisine göre ve altta yatan nedene göre sınıflandırılabilir.

İstirahat tremoru

Parkinson hastalığının ana bulgularından istirahat tremoru çocuklarda seyrek olarak görülür. Bu tremor Parkinson hastalığı, Parkinson-benzeri sendromlar, Wilson hastalığı, multiple skleroz gibi hastalıklarda görülebilir. İstirahat tremorunu değerlendirmek için hasta yerçekimine karşı desteklenmiş olmalıdır. Hastayı bir sandalyeye oturtup, ellerini dizlerinin üzerinde tutması istenebilir ya da muayene sedyesine uzanması istenebilir. Hasta herhangi bir iş yapmazken ellerde ve kollarda olan titreme, harekete başladığı anda sonlanır.

Hareket (aksiyon) tremoru

Hareketin yapıldığı sırada görülür. Başlıca postüral, kinetik ve izometrik tremor olarak sınıflandırılır. Postüral

Etiyolojisine göre tremor sınıflaması

Primer	Sekonder/ semptomatik	Fonksiyonel
Artmış fizyolojik tremor	Yapısal lezyonlar Endokrin / metabolik	
Esansiyel tremor	Dejeneratif bozukluklar İlaçlar / toksik ajanlar Beslenme	

Hareketle ilişkisine göre tremor sınıflaması		
Tremor şekli		Özellikleri
İstirahat tremoru		İstemli hareketin başlamasıyla hafifler ya da kaybolur
Aksiyon tremoru		
Postüral tremor	İntensiyonel tremor	Hedefe yaklaştıkça şiddetlenir
Kinetik tremor	Basit kinetik tremor	Hareket süresince şiddeti aynı kalır
	Göreve-özümlü tremor (task-specific)	Sadece belli işler yapılırken gözlenir; piyano çalmak, yazı yazmak gibi
İzometrik tremor		

tremor, yerçekimine karşı olan harekette gözlenir ve ortaya çıkarmak için hastadan kollarını avuç içleri yere baka-cak şekilde öne uzatması ve öylece tutması istenir ya da kollarını dirsekler bükülü şekilde parmak uçları birbirine bakacak şekilde tutması istenir.

Kinetik tremoru ortaya koymak için hasta üst üste küp koyabilir, spiraller çizebilir, yazı yazabilir ya da parmak burun testi yaptırılabilir. Parmak burun testi sırasında hedefe yaklaştıkça tremorun artıp artmadığı değerlendirilebilir.

Hastadan ağır bir şey taşıması istenerek ya da ellerini yumruk yapması istenerek, izometrik tremor değerlendirilebilir. Hastada vokal tremoru değerlendirmek için sesli bir harfi uzun olarak söylemesi istenebilir.

Primer ve sekonder tremor

Primer tremorda ek başka bulgu yokken, sekonder tremorda eşlik eden başka nörolojik ya da sistemik bulgular vardır. Primer tremor genellikle bebeklerde ürperme atakları ve artmış fizyolojik tremor; daha büyük çocuklarda ise esansiyel tremor şeklinde karşımıza çıkar.

Sekonder tremorda ayırıcı tanı geniştir ve yapısal anormallikler, endokrin bozukluklar, metabolik bozukluklar, nörodejeneratif veya genetik bozukluklar, toksik nedenler, beslenme ile ilgili bozukluklar ve iatrojenik nedenlerin dışlanması gerektirir. Dikkat eksikliği ve hiperaktivite bozukluğu tedavisinde kullanılan ilaçlar, bronkodilatörler, kortikosteroidler, takrolimus ve diğer immünsüpresif ilaçlar, valproik asit, fenitoin, karbamazepin, lamotrijin gibi antiepileptik ilaçlar, antidepresan ilaçlar ve lityum tremora yol açabilir.

Fizyolojik tremor

Normalde gözle görülmeyen, düşük amplitüdlü, postüral tipte tremordur. Bebeklerdeki benign tremor, "jitteriness" ve ürperme hareketleri fizyolojik tremor örnekleridir. "Jitteriness" sağlıklı yenidoğan bebeklerde sık görülür; tipik olarak ağlama ve Moro refleksi sırasında ortaya çıkar, çene, parmak, el, kol titremeleri olabilir; ekstremitenin tutulması veya pasif fleksiyonuyla sonlandırılabilir. Genellikle iki haftadan sonra azalır ve bir yaş civarında kaybolur. Ağır ya da ısrarlı devam eden "jitteriness"; prematürite, hipoglisemi, hipokalsemi, intrakranial kanama, sepsis, hipoksik iskemik ensefalopati ve annenin ilaç kullanımı ile ilişkili olabilir.

Esansiyel tremor

Tüm yaş gruplarında en sık rastlanan tremor esansiyel tremordur. Görülme sıklığı 10-20 ve 50-60 yaşlarda olmak üzere iki zirve yapar; olguların yarısında tremor çocuklukta başlamıştır. Çoğu zaman aile öyküsü vardır. Aile öyküsü yoksa bile dikkatli bir muayene ile anne-babada hafif tremor ortaya çıkarılır. Özellikle yetişkinlerde esansiyel tremorun başlıca özellikleri yalnızca her iki üst ekstremitede olması, en az üç yıldır olması, vücudun başka bölgelerinde tremor olmaması (baş ya da bacaklarda, seste titreme gibi), başka nörolojik bulgular eşlik etmemesidir. Bu özelliklere uymayan tremor durumunda tanı gözden geçirilmelidir.

Fonksiyonel tremor

Tremor aynı zamanda fonksiyonel (psikojenik) nörolojik semptom bozukluğunun da bir parçası olarak ortaya çıkabilir. İstirahatte ya da hareket sırasında gözlenebilen fonksiyonel tremorun özellikleri; ani başlayıp bir anda en yüksek şiddete ulaşması, arada semptomların kaybolduğu aralıklı tekrarlayan ya da ani ataklar şeklinde ortaya çıkması, beklenmedik tetikleyicilerin olması ve fizik muayenede hastanın dikkatinin dağıtılmasıyla veya telkin edilmesiyle tremorun kaybolabildiğinin gözlenmesi ve hareketin değişken özellikler göstermesi gibi destekleyici bulguların olmasıdır.

Yaklaşım

Değerlendirme öykü ve fizik muayene ile başlamalıdır. Tremorun başlama yaşı, zamanla iyileşmesi, kötüleşmesi ya da aynı kalması, tremoru şiddetlendiren ya da azaltan etkenler, başka nörolojik bulguların varlığı, diğer sistemlere ait belirtiler, aile öyküsü ve hastanın kullandığı ilaçlar sorgulanmalıdır. Sınıflandırma sonrasında etiyo-lojiye yönelik ileri incelemelerin (metabolik, genetik, kranial görüntüleme gibi) yapılması planlanabilir.

Hipertiroidizm, hipoglisemi, vitamin eksiklikleri yönünden hastada tiroid fonksiyon testleri, çinko düzeyi, vitamin B12 ve vitamin E düzeylerine bakılabilir.

Tedavi

Tremor tedavisi belirtilerin ağırlığına ve hastanın işlevselliğini bozma derecesine göre yapılır. Ergoterapi ve bileğe takılan ağırlıklar bazı çocuklarda faydalı olabilir. Esansiyel tremor gibi işlevselliği bozan diğer bazı aksi-

yon tremorların tedavisinde propranolol, primidon ve botulinum toksini kullanılabilir. Propranolol kullanmadan önce hastada astım varlığı sorgulanmalıdır; astım varsa kontrendikedir. Derin beyin stimülasyonu (DBS) ciddi ve ilaç tedavisine yanıtız hastalarda düşünülebilir.

Blackburn J, Parnes M. Tics, tremors and other movement disorders in childhood. Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care 51: 100983, 2021.

Torres-Russotto D. Clinical approach to tremor in children. Parkinsonism Relat Disord 59: 111-116, 2019.

Konvülsiyon

Başak Uzunyayla Sayıcı

Nöbet beyindeki aşırı hızlı ve senkron elektriksel boşalmalardan köken alan, belli bir süreye sınırlı motor, duyu, bilişsel işlevlerde kısa süreli ve geçici değişikliklerin izlendiği durumdur. İnsanların en az %8-10'u yaşamları boyunca bir kez nöbet deneyimi olur. Tek nöbet veya tetiklenen nöbetler epilepsi demek değildir. Nöbet nedenini bulmak ve tekrarlama riskini saptamak önemlidir. İlk nöbet sonrası tedavi kararı nöbet tekrar riski ile ilişkilidir.

Yaklaşım

İlk nöbet öyküsüyle başvuran hastalarda nöbet tanısı öncesinde *epilepsi nöbetlerini taklit eden durumlar* ayırt edilmeye çalışılmalıdır. Ayırıcı tanıda senkop, katılma atakları konversiyon, uyku bozuklukları, parasomniler, tikler ve diğer hareket bozuklukları düşünülmelidir.



Tanımlanan olayın epileptik bir nöbet olduğu düşünülüyorsa nöbet ayırıcı tanısı sonrasındaki basamak, *tetiklenmiş* ya da *tetiklenmemiş nöbet* olup olmadığının karar verilmesidir. Tetiklenmiş nöbet, santral sinir sisteminin metabolik, toksik, yapısal veya enfeksiyöz bir nedenle akut zedelenmesi sonucu ilk bir hafta içinde oluşan nöbetlerdir.

ILAE (International League Against Epilepsy) epilepsiyi 24 saatten daha uzun süre ile tekrarlayan tetiklenmemiş iki nöbet geçirmiş olmak olarak tanımlamakta, 10 yıl içinde yeniden nöbet geçirme olasılığı %60 olan kişilerin epilepsili olarak düşünülmesi gerektiğini belirtmektedir. Tek ve tetiklenmemiş nöbetli hastaların sadece üçte birinde daha sonra epilepsi gelişmektedir.

İlk tetiklenmemiş nöbetli hasta değerlendirilirken bu hastanın gerçekten ilk nöbeti mi? Yoksa çoklu nöbetleri olup olmadığına karar verilmelidir. Birçok hastada dikkatli bir öykü ile daha önceden çok sayıda nöbetlerle birlikte olduğu öğrenilmektedir. Çoklu nöbetlerin olduğu zaman dilimini bilmek de önemlidir. Yirmi dört saat içerisinde çok sayıda nöbet geçiren hastalar da tek nöbet olarak kabul edilmektedir. Yirmi dört saat içerisinde çok sayıda nöbet olması tedavi başlanıp başlanmamasını etkilemez.

Nöbetlerin *fokal* ya da *jeneralize* olup olmadığı ayırt edilmeye çalışılmalıdır. Nöbeti tetikleyen faktörler, nöbet başlangıcındaki semptomlar, süre, nöbet semiyolojisi ve postiktal dönemi sorgulayan ayrıntılı öykü önemlidir.

Nöbet etiyojisi aydınlatılmaya çalışılmalıdır (genetik, yapısal, metabolik, immun, enfeksiyöz, bilinmeyen gibi).

Eşlik eden başka bulgular sorgulanmalıdır (kognitif, fizyolojik davranışsal ve diğerleri).

İncelemeler

İlk nöbetle gelen hastada sendrom tanımlamasında ve tekrarlama riskinin belirlenmesinde öneri düzeyinde tek inceleme EEG'dir. EEG'nin zamanlaması için çocukluk çağında bir öneri yoktur. Erişkinde ilk nöbetten sonraki 24-48 saat içinde yapılması önerilir. EEG'de interiktal, özellikle fokal diken varlığı, tekrarlama riskini arttıran en önemli faktördür.

Tek nöbet sonrası nörogörüntüleme nöbetin etiyojisinin, nöbete yol açabilecek yapısal lezyonları göstermek açısından önemlidir. Fokal nörolojik bulgu veya bilinç bozukluğu varlığında nörogörüntüleme acil olarak yapılmalıdır. Bu durumda ilk tercih BT olabilir, diğer durumlarda epilepsi etiyojisinin aydınlatmak amacıyla MRG tercih edilebilir.

Tam kan sayımı, kan şekeri, elektrolitleri gibi temel biyokimyasal incelemeler rutin olarak önerilmemiştir; fakat çoğunlukla yapılır. Hastanın bulgularına göre lomber ponksiyon ve toksik tarama testleri yapılabilir.

Tedavi

Hastayı değerlendirirken şu soruların cevabı aranmalıdır:

- İlk nöbet sonrası tekrar riski?
- Erken dönemde antikonvülzan ilaç tedavisine başlama ile;

- o Kısa süreli nöbet tekrar riski
- o Uzun süreli nöbetsizlik ya da remisyon olasılığı
- Erken dönem antikonvülzan ilaç başlanan hastalarda ilaca bağlı yan etki riski?

İlk nöbet sonrası *tekrar riski* ilk aylarda daha fazla olmak üzere ilk iki yılda yüksektir (%14-65). Tekrar riski klinik faktörler temelinde tahmin edilmeye çalışılır. İlk nöbetin *uzun süreli, fokal başlangıçlı olması veya status epileptikus şeklinde olması, muayenede nörolojik bulguların varlığı, EEG ve nörogörüntüleme anormallik, nokturnal nöbetler* nöbet tekrar riskinde artma ile birlikte. Yaş, cins, aile öyküsü, nöbet tipi nöbetin tekrarlama riskini arttırmaz.

İlk nöbet sonrası rutin antikonvülzan ilaç başlanmalıdır. Tekrar oranı ve riskler göz önünde bulundurulmalıdır. İlk tetiklenmemiş nöbet sonrası antikonvülzan ilaç başlanması nöbet rekürrens riskini azaltır, nöbet remisyon olasılığını artırır; ancak uzun süreli prognoz üzerine etkisi yoktur. Antikonvülzan ilaç tedavisinin yan etki riskleri de göz önünde bulundurulmalıdır.

Genel olarak ilk nöbet sonrası düşük risk grubunda olan hastalar takip edilmelidir. Tek nöbet sonrası antikonvülzan ilaç başlanma kararı bireysel olmalı, hastanın tercihi, klinik durumu ve sosyokültürel özellikleri temelinde antikonvülzan ilaç başlanmasına ya da başlanılmasına karar verilmelidir.

Fine A, Wirrell EC. Seizures in children. *Pediatr Rev* 41: 321-347, 2020.

Johnson EL. Seizures and epilepsy. *Med Clin North Am* 103: 309-324, 2019.

Febril nöbetler

Başak Uzunyayla Sayıcı

Santral sinir sistemi (SSS) enfeksiyonu veya başka bir akut semptomatik neden bulunmaksızın 6 ay-5 yaş arası süt çocuğu ve çocuklarda ateşle birlikte görülen nöbetlerdir. Tanıda ateşin rektal 38 °C ve üzerinde olması ve öncesinde hastanın afebril nöbet geçirmemiş olması gerekir. Uyarıcı ve baskılayıcı nörotransmitterler arasında dengenin henüz olgunlaşmadığı yaş dönemlerinde, ateşin nörotransmitterler üzerinde yaptığı değişiklikler sonucu oluşur.

Risk faktörleri

Aşağıdakilerden en az ikisinin bulunması riski yedi kat artırır:

- Birinci veya ikinci derece akrabalarda febril nöbet öyküsü,

- Yenidoğan döneminde hastanede 30 günden uzun kalma,
- Gelişim geriliği,
- Kötü bakım koşulları (yuvaya gitme).

Bu faktörler dışında aşular ve viral hastalıklar da risk faktörleri arasındadır.

Nöbet durduktan sonra nörolojik muayenede fokal ve asimetrik bulgular araştırılmalıdır. Ayırıcı tanıda epileptik olmayan ataklar, istemsiz hareketler, SSS enfeksiyonu gibi akut semptomatik nöbetler, epilepsi göz önünde bulundurulmalıdır.

Tipleri

Hastaya yaklaşımı, incelemeleri, tedaviyi ve prognozu belirleyebilmek için febril nöbet alt tipinin belirlenmesi gerekir. Basit ve kompleks febril nöbet olmak üzere iki tipi vardır.

Her ne kadar febril status epileptikus (SE) geleneksel olarak 30 dakika olarak sınıflandırılrsa da Epilepsiye Karşı Uluslararası Lig (ILAE) 2015 yılında SE kavramını febril statusu da içine alarak tekrar yorumlamıştır. Bu süre jeneralize tonik-klonik nöbetler için 5 dakika; fokal nöbetler için 10 dakika ve absans nöbetler için 10-15 dakika arasındadır.

Febril nöbetler süt çocuğu ve çocukluk döneminde en sık gözlenen nöbet tipi olup sıklığı değişkenlik göstermektedir (%2-5). Erkeklerde daha sık görülür (E/K: 1.6/1). En sık 12-18 ay arasında görülmektedir. Postiktal dönem 5-10 dakika arasında sürer. Uzamış postiktal bulgular varlığında alternatif etiyoloji düşünülmelidir.

İncelemeler

Basit febril nöbeti olan, gelişim ve nörolojik muayenesi normal olan hastalarda tanı için ileri incelemeye gerek yoktur. Ateş nedenine yönelik incelemeler yapılabilir. Kompleks febril nöbetlerde ise ateş etiyolojisi için istenilen incelemelere ek olarak tanı ve izleme yönelik de bazı laboratuvar incelemeleri gerekebilir (kan sayımı, serum elektrolitleri, glukoz, kalsiyum düzeyleri gibi).

Febril nöbet geçiren hastalarda Amerikan Pediatri Akademisi (APA) tarafından lomber ponksiyon yapılmasının önerildiği durumlar:

- Meningeal belirtiler veya intrakranial enfeksiyonun belirti ve bulgularının olması,
- 6-12 ay arası çocuklarda özellikle *Heamophilus influenza* tip b veya *Streptococcus pneumoniae* aşılarının eksik olması ya da aşılama durumunun bilinmemesi,
- Antibiyotik tedavisi menenjitin klinik bulgularını maskeleyebileceğinden antibiyotik tedavisi başlanmış hastalar.

Basit Febril Nöbet (%80-85)	Kompleks Febril Nöbet (%15-20)	Febril Status Epileptikus
• Jeneralize • <10-15 dakika • 24 saat içinde tekrarlamayan ve/veya postiktal nörolojik defisite yol açmayan	• Fokal • >15 dakika • 24 saat içinde tekrarlayan ve/veya postiktal nörolojik defisite yol açan (Todd paralizi vd.)	>30 dakika uzamış febril

Febril nöbet tekrar risk faktörleri	Epilepsi riskini arttıran durumlar
- İlk febril nöbetin gözlemlendiği yaş <18 ay olması - Birinci derece akrabalarda febril nöbet öyküsü - Nöbet sırasında ateşin düşük olması (<39 °C) - Ateş başlangıcı ile nöbet arasındaki sürenin kısa olması (<1 saat) - Aynı ateşli hastalık sırasında birden fazla nöbet görülmesi - Çocuğun bakım koşullarının kötü olması (kreş vs)	- Fokal nöbet, uzamış nöbet, tekrarlayan nöbet - Ailede epilepsi öyküsü (Özellikle anne tarafında) - Hastada nörogelişimsel gerilik olması - Febril status epileptikus - Geç başlangıçlı febril nöbet (>3 yaş) - Ateş başlangıcı ile nöbet arasındaki sürenin kısa olması (<1 saat)

Basit febril nöbetlerden sonra kranial görüntüleme önerilmez. Uzamış ve fokal özellikler gösteren nöbet, gelişime geriliği veya anormal nörolojik muayene bulguları varlığında epilepsi gelişim riski de göz önünde bulundurularak kranial MRG istenmelidir.

EEG incelemesinin amacı altta yatan epileptik anormal epileptik aktivitelerin özelliklerini tespit etmek, gelişebilecek epilepsi riskini öngörebilmektir. Uzun süren ve fokal özellikler gösteren nöbetlerde ileride epilepsi gelişme riski görece daha yüksek olduğu için EEG istenebilir. Fakat aynı koşul gün içerisinde birden fazla kez tekrarlayan kısa süreli nöbetler için geçerli değildir.

Tedavi

Hastanın hava yolu, solunum ve dolaşımı değerlendirilmelidir. İncelemeler ve gerekiyorsa intravenöz tedavi için damar yolu açılmalıdır. Beş dakikadan uzun süren nöbetlerde antikonvülzan ilaç uygulanmalıdır. Hastanın ateşinin düşürülmesi, enfeksiyonunun tedavi edilmesi, ailenin bilgilendirilmesi diğer basamaklardır.

Febril nöbetlerin ilk 24 saat içinde tekrarlama riski %16 olup bunların yarısı ilk 2 saat içinde tekrarlamaktadır. Basit febril nöbet geçiren hastalar genel durumları düzelince taburcu edilebilir. Fokal ve uzamış nöbette veya postiktal geç düzelme durumunda nöbet sonrası izlem gereklidir.

Proflaksi

Uzamış febril nöbet geçiren ve/veya febril nöbet tekrarlama riski yüksek olan hastalar taburcu edilirken nöbetin 5 dakikadan uzun sürmesi durumunda evde benzodiazepin (rektal diazepam, intranasal veya bukkal midazolam) verilmesi önerilmektedir. Ateşli hastalık döneminde rektal diazepam uygulanmasının nöbet tekrarını azalttığı bildirilmiştir. Ateşli dönemde ilk iki gün 12 saat ara ile 0.3-0.5 mg/kg verilebilir.

Kronik antiepileptik tedavinin nöbet tekrarını önlemediği, epilepsi gelişim riskini azaltmadığı, epileptogeneze etkili olmadığı bildirilmiştir. APA, basit febril nöbetler için ne devamlı, ne de aralıklı profilaktik tedavi önermemektedir. Uzamış ve fokal nöbet özellikleri gösteren febril nöbetlerde tedavi kararı hasta özelinde olmalıdır. Uzun süreli profilaktik tedavi için levitirasetam, lamotrijin, fenobarbital, valproik asit kullanılabilir.

Antipiretikler, febril nöbetlerin tekrar riskini azaltmaz; ancak hastanın rahatlamasını sağlar ve yüksek ateşe bağlı hastanın dehidratasyonunu önler.

Prognoz

Tek veya tekrarlayan basit febril nöbeti olan hiçbir hastada kognitif ve/veya davranışsal bozukluk tanımlanmamıştır. Febril status gözlenen kompleks nöbetlerde uzamış nöbetlerden sonra hafıza problemleri tanımlanmıştır.

Kesavan TMA, Sehgal R, Patel U. Febrile Seizures: Standard Treatment Guidelines. Indian Academy of Pediatrics, 2022.

Leung AK, Hon KL, Leung TN. Febrile seizures: an overview. Drugs Context 7: 212536, 2018.

Mewasingh LD, Chin RFM, Scott RC. Current understanding of febrile seizures and their long-term outcomes. Dev Med Child Neurol 62: 1245-1249, 2020.

Status epileptikus

Başak Uzunyayla Sayıcı

Status epileptikus mortalitesi yüksek olan acil bir tıbbi durumdur. 2015 yılında Epilepsiye Karşı Uluslararası Lig (ILAE) tarafından nöbeti durdurması gereken mekanizmaların yetersizliğinden veya anormal ve normalden uzun nöbete yol açan mekanizmaların tetiklenmesinden kaynaklandığı belirtilmiştir.

Status epileptikus için iki zaman noktası içeren kavramsal bir tanımlama yapılmıştır. Buna göre, T1 anormal uzamış nöbet noktasını, T2 ise devam eden nöbet aktivitesinin nöronal zedelenme, nöron ölümü ve nöronal ağlarda değişme gibi uzun süreli sonuçlara neden olabileceği noktayı göstermektedir. SE tiplerine göre T1 ve T2 zamanları değişmektedir.

Jeneralize tonik-klonik status epileptikus en sık görülen alt tiptir ve çocuklarda görülen status epileptikus

Status epileptikus (SE) tipi	T1 zamanı (SE tedavisi başlamalı)	T2 zamanı (Geri dönülmez hasara neden olma)
Jeneralizetonic-klonik SE	5 dk	30 dk
Farkındalığın bozulduğu fokal SE	10 dk	>60 dk
Absans SE	10-15 dk	–

(0-5
dakika)**Stabilizasyon evresi**

- ABCDE'yi kontrol edilir. Ayrıntılı öykü alınır ve nörolojik muayene yapılır.
- Nöbetin başladığı saati ve nöbet şeklini kaydedilir, vital bulguları monitörize edilir.
- Nazal kanül veya maske ile O₂ verilir, entübasyon gereksinimini değerlendirilir.
- EKG monitörizasyonunu başlatılır.
- Kan şekerini ölçüp, glukoz <60 mg/dl ise 5 ml/kg %10 dekstroz iv yapılır.
- Damar yolu açılır, tam kan sayımı, biyokimya (glukoz, Na⁺, Ca⁺², Mg⁺²), septik tarama (seçilmiş hastalarda), gereğinde antiepileptik ilaç düzeyi, toksikolojik inceleme, beyin görüntüleme yapılır.
- İhtiyaç halinde ateş düşürücü verin, başvurusundan önce benzodiazepin alıp almadığını öğrenilmelidir.

(5-20
dakika)**Başlangıç tedavisi:** Hızlı etkili benzodiazepinlerle başlanmalıdır. GABA_A reseptörlerinin inhibisyonunu artırır (A düzeyinde kanıt).

Aşağıdaki eşit etkinlikteki seçenekler benzer etkinliktedir ve bir tanesini seçilmelidir.

- iv diazepam (0.15-0.2 mg/kg/doz, maks:10 mg/doz, doz tekrarlanabilir, 2 dozdan fazla verilmemelidir.) veya
- im midazolam 10 mg >40 kg, 5 mg 13-40 kg (tek doz) veya

Yukarıda iki seçenek de uygulanmıyorsa, aşağıdakilerden birini seçilmelidir:

- Rektal diazepam (0.2-0.5 mg/kg/doz. maks. 20 mg/doz, tek doz) veya
- İntranazal (0.2 mg/kg/doz) veya bukkal midazolam (0.2 mg/kg/ doz, maks: 10 mg) veya
- iv fenobarbital (15 mg/kg/doz, tek doz, en çok: 1000 mg/doz, infüzyon hızı 1 mg/kg/dk, genellikle en az 20 dk, 10 mg/ml olacak şekilde enjeksiyonluk su ile dilüsyon)

(20-40
dakika)**İkinci aşama tedavisi (20-40 dk):** Benzodiazepinlerin kısa etki süreleri nedeniyle uzun etkili bir antikonvülzan uygulanır. Uygun seçenekler fenitoin, valproat ve levitirasetamdır.

Aşağıdaki seçenekler benzer etkinliktedir ve bir tanesini seçilip ve tek dozda uygulanmaktadır. (Bu aşamada Yoğun Bakım Ünitesi'nde (YBÜ) haber verme değerlendirilmelidir.)

- iv fenitoin (20 mg/kg, en çok: 1500mg/doz, infüzyon hızı 1mg/kg/dk, genellikle en az 20 dak, %0.9 NaCl ile dilüsyon, 10 mg/ml)
- iv levitirasetam (20-60 mg/kg, en çok 4500 mg/doz, infüzyon hızı 5 mg/kg/dk, tipik başlangıç 30 mg/kg 15 dakikada, 5-60 dk arası infüzyon)- (Hemodinamik stabil olmayan veya metabolik/ karaciğer hastalığı olan hastalarda tercih edilir.
- iv sodyum valproat (20-40 mg/kg, en çok: 3000 mg/doz, infüzyon hızı 5 mg/kg/dk, <200 mg/dk)- (Karaciğer hasarlığı, trombositopeni, metabolik hastalık şüphesinde kontraendikedir; 2 yaş altında yüksek hepatotoksisite yan etkisi nedeniyle önerilmez.)
Veya
- iv fenobarbital, ilk basamakta verilmediyse (15 mg/kg, en çok:1000 mg/doz, infüzyon hızı 1 mg/kg/dk, genellikle en az 20 dk, 10 mg/ml olacak şekilde enjeksiyonluk su ile dilüsyon)
- 24 aylıktan küçük çocuklara iv pridoksin 100-200 mg sistematik olarak uygulanmalıdır.

(40-60
dakika)**Üçüncü aşama tedavisi:** Refrakter Status Epileptikus (>40 dk):

1) Basamakta yer alan ilaçlardan birini daha iv verilmeli veya farmakolojik koma tedavisine başlanmalıdır.

- YBÜ'ye yatırmayı ve sürekli EEG monitörizasyonuna başlamayı gerektirir.

2) Yükleme dozu iv midazolam (0.2 mg/kg, en çok: 10 mg) 2 dakikada uygulayarak koma protokolüne başlayın, 0.1 mg/kg/st infüzyon ile devam edin.

- Midazolam bolustan sonra nöbetler durana kadar her 5 dk da bir midazolam 0.2-0.4 mg/kg bolus uygulanmalı (En yüksek total yükleme dozu 2 mg/kg), infüzyona devam edilmelidir. Arada ortaya çıkan nöbetlerde ek bolus verilerek infüzyona hızı %20 artırılır. En yüksek infüzyon hızında (2 mg/kg/sa) nöbetler devam ederse veya midazolam tolere edilemezse diğer anestezi ajanlarına geçilir.
- Statüsü durdurulmuş 1 saatten kısa sürede etki gösterirken etkinin devamı saatlerdir. Yan etkisi sık olarak hipotansiyondur.

Akut semptomatik (%12-52)	Uzak semptomatik (%16-39)	Diğerleri
- Santral sinir sistemi enfeksiyonu - Metabolik (hipoglisemi, hiperglisemi, liponatremini, hipokalsemi) - İnme - ANI kesimi - Toksik madde	- Progresif nörodejeneratif hastalıklar - Serebral migrasyon defektleri - Perinatal hipoksik iskemik ensefalopati - Serebral disagnezi	- Epilepsi - İdiopatik (%5-19) - Uzamış febril konvülsiyon (%23-30) - Travma

ataklarının %50'sinden fazlasının öncesinde hastaların nöbet öyküsü yoktur.

Etiyoloji

Status epileptikus insidansı 10-41:100.000'dir. En sık süt çocuğu ve yaşlılarda görülmektedir. Epilepsi hastalarının %10-20'si yaşamlarının bir döneminde status epileptikus geçirir. Status epileptikusa bağlı mortalite etiyoloji ile ilişkilidir ve çocuklarda %3 olarak bildirilmiştir. Etiyolojinin üçte biri genetik kökenli epilepsilerden, üçte ikisi akut prespiteme edici faktörlerden kaynaklanmaktadır. Birinci grup hastalar tedaviye iyi yanıt verir ve prognozu iyidir; ancak ikinci grupta prognoz tam tersi şekilde olmaktadır.

Fizyopatolojide temel nokta, endojen nöbet sonlandırıcı mekanizmanın yetersizliğidir. Aşırı anormal ekzitasyona bağlı endojen inhibitör mekanizmaların bozulması da rol oynayabilir. Nöbet süresi uzadıkça GABA reseptör subünit azalması ve eksitator NMDA reseptörlerinde artış olur. Uyarılan NMDA reseptörleri hücre içine aşırı Ca^{++} girişine neden olur ve süreç hücre ölümü ile sonuçlanır.

Tedavi

Tedavi sırasında üç ilke göz önünde bulundurulmalıdır.

- Hastanın yaşamsal fonksiyonlarını, solunumu, dolaşımı sağlamak,
- Nöbetin etiyolojisini araştırmak,
- Tedavinin her aşamasında zamansal ölçütleri göz önünde bulundurmak.

Erken tedavi çok önemlidir. İlk sıra ilaçlar 30 dakika içinde uygulanırsa %80, iki saat sonra uygulanırsa %40 oranında kontrol altına alınmaktadır. Bu nedenle tedaviye aşamalı tedavi protokolü uygulanır.

Mortalite üzerinde etiyoloji, eşlik eden hastalıklar, süre ve tedavi etkili olmaktadır. Etiyoloji en önemli prognostik faktördür. Kardiyak aritmiler ve akut pulmoner ödem status epileptikus ile ilişkili ölümden önemli faktörlerdendir. Status epileptikus önemli hafıza kusurlarına yol açar. Ayrıca global mental yıkım, kişilik değişiklikleri ve farklı kognitif yetilerde düşüşe yol açabilir.

McTague A, Martland T, Appleton R. Drug management for acute tonic-clonic convulsions including convulsive status epilepticus in children. Cochrane Database Syst Rev 1: CD001905, 2018.

Nelson SE, Varelak PN. Status epilepticus, refractory status epilepticus, and super-refractory status epilepticus. Continuum (Minneapolis) 24: 1683-1707, 2018.

Rossetti AO, Alvarez V. Update on the management of status epilepticus. Curr Opin Neurol 34: 172-181, 2021.

Akut ensefalopati

Başak Uzumyayla Sayıcı

Akut ensefalopati enflamatuvar olmayan diffüz veya yaygın beyin ödeminin neden olduğu merkezi sinir sistemi disfonksiyonu ile karakterizedir. Tipik olarak önceden sağlıklı olan çocuklarda, akut olarak ortaya çıkan şiddetli ve uzun süreli bilinç bozukluğu ile karakterize sendromları ifade eder. Glasgow Koma Skalası (GKS) <11 olan hastalarda 24 saat veya daha uzun süreli akut başlangıçlı bilinç bozukluğu olarak tanımlanır.

Japonya'da yapılan ulusal bir çalışmada yıllık insidansı 400-600 vaka arasındadır. Prognoz etiyolojiye göre değişmekle birlikte mortalite oranı %6 ve nörolojik sekel oranı %36 kadardır.

Değerlendirme

Bilinç durumunda bozulma acil bir durumdur. Hastanın hızlı bir şekilde değerlendirilmesi, nedenin saptanması ve en kısa zamanda tedavinin uygulanması gerekir. Ayırıcı tanıda, intrakranial enfeksiyonlar (örneğin viral ensefalit ve bakteriyel menenjit) dahil olmak üzere bulaşıcı hastalıkların gidişi sırasında akut bilinç bozukluğu ile kendini gösteren çeşitli durumlardan ayrılmalı; otoimmün ensefalit, serebrovasküler hastalıklar, travmatik, metabolik ve toksik bozukluklar ve organ yetmezlikleri etiyolojide düşünülmelidir.

Öyküde ensefalopatinin gelişme şekli (akut gelişen bilinç değişikliğinde konvülsiyon ve serobrovasküler olay, yavaş gelişen bilinç değişikliğinde enfeksiyon ve entoksikasyon), eşlik eden semptomlar (ateş, kusma, baş ağrısı, nöbet vs.), kronik hastalıklar (akut-kronik karaciğer böbrek yetmezliği, travma, hipoksik olay gibi) sorgulanmalıdır. Önceki nörolojik durumu, gelişim basamakları, aile öyküsü değerlendirilmelidir.

Fizik muayenede hastanın vital fonksiyonları değerlendirilmeli, gerekirse destekleyici tedavi başlanmalıdır. Hastanın fizik muayenesinde travma bulguları, sarılık, siyanoz, çomak parmak, deride yeni oluşan döküntüler, hiper- veya hipopigmente lekeler, üfürüm, ritim bozukluğu, organomegali, ense sertliği hastanın etiyolojisini aydınlatmak açısından anahtar bulgular olabilir.

Nörolojik değerlendirmede hastanın bilinç bozukluğunun derecesi belirlenmelidir. Çocuklarda uygulanan Glasgow Koma Skalası bilinç bozukluğunu değerlendirmek için yardımcı materyallerdendir.

Nörolojik muayenede fokal nörolojik bozukluk olup olmadığı araştırılmalı, göz hareketleri (nistagmus, oftal-

Çocuklarda akut ensefalopati nedenleri

Virale enfeksiyonlarla ilişkili ensefalopati

- İnfluenza-ilişkili ensefalopati
- Human herpesvirus (HHV)-6/7 ensefalopatisi
- Rotavirus ensefalopatisi
- Respiratuar sinsityal virus ensefalopatisi
- Herpes simpleks virus ensefalopatisi
- Varisella-zoster virus ensefalopatisi
- HIV-ilişkili progresif multifokal lökoensefalopati
- Kızamık virusuna bağlı subakut sklerozan panensefalit (SSPE)
- Rubella virusuna bağlı subakut ensefalit
- Diğerleri

Bakteriyel enfeksiyonlarla ilişkili ensefalopati

- *E. coli* O157:H7 ilişkili hemolitik üremik sendrom (HUS)
- Salmonellozis
- *Bacillus cereus*
- Mikoplazma enfeksiyonları
- Diğerleri

Otoimmün hastalıklar

- Akut dissemine ensefalomyelit (ADEM)
- Diğerleri

Metabolik bozukluklar

- Hepatik ensefalopati
- Üremik ensefalopati
- Kalıtsal metabolik hastalıklar

Sitokin fırtınası

- Hemorajik şok ve ensefalopati sendromu (HSES)
- Akut nekrotizan ensefalopati (ANE)
- Non-herpetik limbik ensefalopati (NHLE)

Eksitotoksik

- Konvülfif status epileptikus ile ensefalopati
- AESD (acute encephalopathy with biphasic seizures and late reduced diffusion)
- AIEF (acute infantile encephalopathy predominantly affects the frontal lobes)
- HHE (hemikonvülsiyon-hemipleji epilepsi) sendromu
- Anti-N-metil-D-aspartat reseptör ensefaliti

Bilinmeyenler

- MERS (mild encephalitis/encephalopathy with a reversible splenial lesion)
- PRES veya RPLS (posterior reversible leukoencephalopathy syndrome)
- FIRES (febrile infection-related epilepsy syndrome)
- Akut serebellit/serebellopati
- Epileptik ensefalopatiler
- Dravet sendromu (şiddetli infantil myoklonik epilepsi)
- Diğerleri

mopleji, puplil boyutları ve şekli, fundoskopi) ve anormal ekstrapramidial hareketler değerlendirilmelidir.

Bilinci kapalı her hastada mutlaka kan şekeri, kan gazları, tam kan sayımı, karaciğer-böbrek fonksiyon testleri, elektrolitler, laktat, amonyak düzeyine bakılmalıdır. Kalıtsal metabolik hastalıktan şüpheleniliyorsa serum amino asitleri, idrar organik asitleri, karnitin-açıkarnitin profili, BOS amino asit düzeyleri gibi daha özel testler yapılabilir. Santral sinir sistemi enfeksiyonu düşünülüyorsa lomber ponksiyon yapılmalı; kan, idrar, dışı kültürleri de alınmalıdır.

Bilinci kapalı her hastaya kranial tomografi (BT) çekilmesi uygundur. Hasta herniasyon riski açısından değerlendirilmelidir. Beyin sapı ve serebellumdaki akut lezyonlar BT'de görülmeyebilir. Bu nedenle etiyoloji aydınlatılamıyorsa beyaz cevher lezyonlarını ve beyin sapını daha iyi aydınlatmak için kranial manyetik rezonans görüntüleme (MRG) çekilmelidir. Vasküler patolojiler düşünülüyorsa ise kranial MRG anjiyografi tetkiklere eklenebilir.

Elektroensefalografi (EEG) incelemesi nedeni açıklanamayan komada nonkonvülsif status epileptikus ve herpes ensefaliti tanısı açısından yardımcı olabilir.

Tedavi

Öncelikle hava yolu, solunum ve dolaşım sağlanmalıdır. Hastaya damar yolu açılmalı ve sıvı gereksinimi parenteral yoldan karşılanmalıdır. Etiyolojide enfeksiyöz süreçler düşünülüyorsa uygun antibiyoterapi, paraenfeksiyöz-otoimmün süreçler düşünülüyorsa immunomodülatör tedavi verilmelidir. Travmaya ikincil durumlarda ve intrakranial kanamalarda uygun cerrahi tedavi uygulanmalıdır. Komanın nedeni komada kalış süresi ve komanın derinliği prognozu etkilemektedir.

Imataka G, Kuwashima S, Yoshihara S. A comprehensive review of pediatric acute encephalopathy. J Clin Med 11: 5921, 2022. Mizuguchi M, Ichiyama T, Imataka G, et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of acute encephalopathy in childhood. Brain Dev 43: 2-31, 2021.

İntrakranial basınç artışı

Nurettin Alıcı

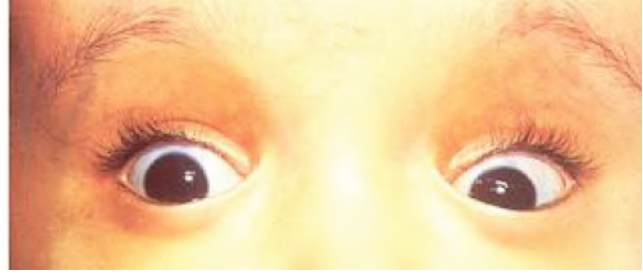
İntrakranial basınç artışı BOS basıncındaki yükselme ve bununla ilişkili nörolojik bozukluklar olarak tanımlanabilir. Normal BOS basıncı yaşa göre değişse de çocuklarda lateral dekübit pozisyonunda lomber ponksiyon (LP) ile yapılan ölçümlerde ortalama açılış basıncı 20 cmH₂O'dur; 28 cmH₂O üzerindeki basınçlar intrakranial basınç artışı olarak kabul edilir.

Etiyoloji

Primer intrakranial basınç artışı ve sekonder intrakranial basınç artışı olarak ikiye ayrılır. Primer intrakranial basınç artışı bir nedene bağlı değildir. Sekonder intrakranial basınç artışının en sık nedeni sinüs ven trombozlarıdır. Bunun dışında menenjit, meningoensefalit gibi enfeksiyöz nedenlere; tetrasiklinler, büyüme hormonu, kortikosteroid kullanımı gibi ilaçlara ikincil ve kraniosinoztoz, Chiari malformasyonu gibi yapısal nedenlere bağlı görülebilir.

Klinik bulgular

Semptom ve bulgular yaşa göre değişiklik gösterir. Küçük yaştaki çocuklarda belirti ve bulgular daha siliktir.



İntrakranial basınç artışı. Solda: Gergin ve kabarık ön fontanel. Sağda: Gözlerin aşağı bakması nedeniyle “batan güneş” görünümü. Mezansefalondaki (orta beyin) periaquaduktal yapıların sıkışmasına bağlı olduğu düşünülür. Bununla birlikte yedi aya kadar olan sağlıklı bebeklerde göz hareketlerini kontrol eden reflekslerin olgunlaşmamış olmasına bağlı olarak pozisyon ya da ortam aydınlığındaki değişikliklerle geçici olarak ortaya çıkabilir.

Sekonder intrakranial hipertansiyon nedenleri

Sinüs ven trombozu
Enfeksiyöz (menenjit, meningoensefalit, Lyme hastalığı)
Maligniteler (beyin tümörü, lösemi, lenfoma)
Demyelinizan hastalıklar
Hidrosefali
Yapısal (Chiari malformasyonu, kraniyofasial sendrom)
Travmatik beyin hasarı
İnme
Adrenal yetmezlik
Hipoparatiroidi
Vitamin A toksisitesi
Vitamin D eksikliği
İlaçlar (tetrasiklinler, büyüme hormonu, kortikosteroidler, lityum, siklosporin, retinoik asit, oral kontraseptifler)

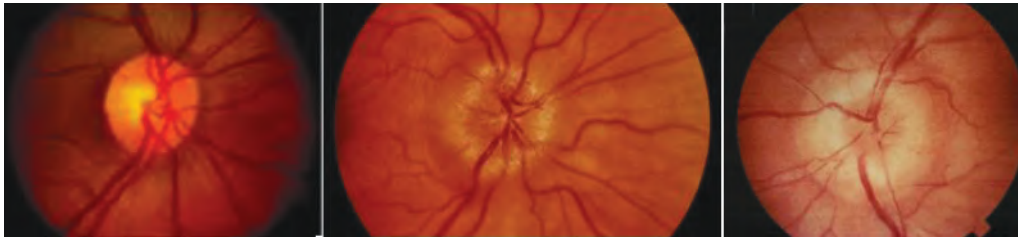
Ön fontaneli açık olanlarda gergin ve bombedir. Erkek cinsiyet, küçük yaş ve obes olmayanlarda asemptomatik intrakranial hipertansiyon olasılığı daha yüksektir. En sık

semptom baş ağrısıdır. Genellikle sürekli ve şiddeti değişkenlik gösterir. Sabahları daha şiddetli olabilir. İkinma, öksürme, eğilme, sırtüstü yatma şiddetini arttırabilir.

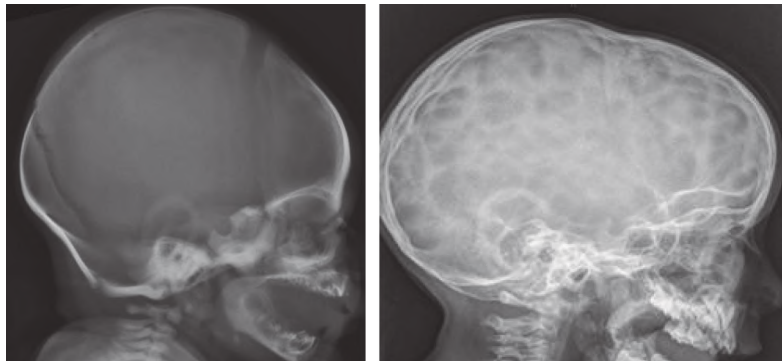
Oftalmolojik muayene tanıda ve izlemde çok önemlidir. Pupiller, göz hareketleri, görme keskinliği ve renkli görme testi ile göz dibi incelemesi temel değerlendirmelerdir. İzlemde funduskopi, koopere olabilen hastalarda görme alanı testi, optik koherans tomografi ve fundus otofloresan görüntüleme kullanılabilir.

Papilödem sıklıkla iki taraflıdır. Tek taraflı papil ödem saptandığında optik nörit gibi diğer tanılar akla gelmelidir. Tanı anında hastaların %20'sinde papil ödem olmayabilir; ancak bu hastalarda baş ağrısı, bulantı, bulanık görme gibi semptomlar ve LP'de yüksek açılış basıncı vardır.

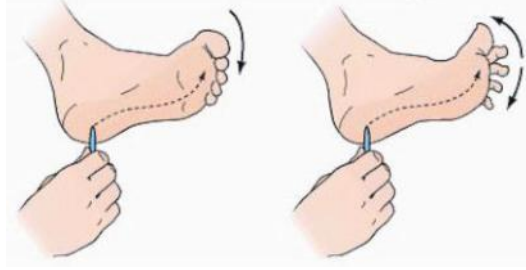
Başvuruda koopere olabilen hastaların %85'inde görme alanı defektleri saptanır. Genellikle papil ödemin şiddeti artmadan görme keskinliğinde azalma olmaz; bu nedenle görme keskinliği tanıyı dışlamada ve izlemde kullanışlı değildir. Aralıklı ve kısa süreli (<30 saniye) bu-



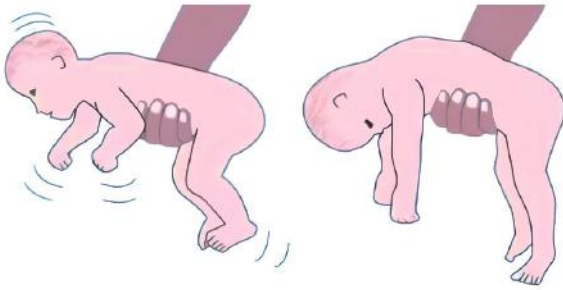
Solda: Normal optik disk. Ortada ve sağda: Papilödem.



İntrakranial basınç artışı. Solda: Suturları açık bebekte suturlarda genişleme. Sağda: “Dövülmüş bakır” görünümü.



Solda: Normal plantar yanıt. Ortada: Babinski işareti. Sağda: Kortikal yumruk.



Yüz üstü tutulurken başı ve vücudu tutamama (sağda)

Hipotonik bir bebeğin muayenesinde dismorfik bulgular, deri bulguları, kontraktürler, solunum şekli, gelişimsel refleksler dikkatle değerlendirilmelidir. Postür, tonus, spontan hareketler ve derin tendon refleksleri ile traksiyon cevabı, vertikal ve horizontal süspansiyon muayenelerinden elde edilen bulgular önemlidir. Prematüre bebeklerin nöromusküler maturitesini değerlendirmek için muayene ederken kullanılan eşarp belirtisi (dirseğin orta hattı geçmesi) ayak-kulak (ayağın kulağa değmesi) ve ayak-çene manevraları özgün bulgular değildir ve değerlendirmeye katkısı sınırlıdır.

Santral hipotoni, periferik hipotoniye göre daha sıkır (%60-80'e karşı %25-30). Serebral hipotonide ensefalopati ve nöbetler gibi beyin fonksiyonlarında etkilenme, dismorfik bulgular, kortikal yumruk, diğer organlarda malformasyonlar, postüral refleksler, derin tendon reflekslerinin normal ya da canlı oluşu, ve bacaklarda çaprazlama görülür. Kromozomal hastalıklar, santral sinir sisteminin gelişimsel malformasyonları, doğuştan kalıtsal metabolik bozukluklar, hipoksik-iskemik ensefalopati ve spinal kord travmaları bu grupta sayılabilir.

Periferik hipotonide ise diğer organ tutulumları daha seyrek görülür; postüral reflekslerde hareket yoktur, derin tendon refleksleri hipoaktifdir veya alınamaz, kaslarda atrofi, fasikülasyonlar ve eklem kontraktürleri vardır. Spinal kaslar atrofi, glikojen depo hastalıkları, artrogripozis multipleks konjenita, polinöropatiler, miyastenia gravis, konjenital miyastenik sendrom, ilaç ilişkili hipotoniler (aminoglikozidler gibi), elektrolit bozuklukları (hipermagnezemi gibi), entoksikasyonlar (botulismus gibi), konjenital kaslar distrofiler, konjenital miyotonik distrofiler, konjenital ve metabolik miyopatiler periferik nöropatiler başlığı altında sıralanabilir.

Santral ve periferik hipotoni ayırımı yapılan hipotonik bir bebekte öncelikle sepsis, santral sinir sistemi en-

Bulgu	Santral hipotoni	Periferik hipotoni
Uyanıklık	Deprese	Alert
Hipotoni	Proksimal	Distal
Baş tutamama	Biraz	Belirgin
Kaslarda atrofi	Yok	Belirgin
Dilde fasikülasyonlar	Yok	Var
Yer çekimine karşı hareket	Var	Yok
Vertikal süspansiyonda bacaklarda makaslama	Var	Yok
Kurbağa bacağı pozisyonu	Yok	Var
Kaslarda zayıflık	Hafif veya orta	Belirgin
Derin tendon refleksleri	Normal veya canlı	Az veya yok
Babinski bulgusu	Var	Yok
Kortikal yumruk	Var	Yok
İnfanıl refleksler	Devam ediyor	Yok

Guillain-Barré sendromu

Orhan Özdoğan

Guillain-Barré sendromu (GBS) periferik sinir sistemi'nin (PSS) enflamatuar bir hastalığıdır. Etiyoloji ve patogenezi tam aydınlatılamamak ile beraber, çoğu hastada özgül olmayan bir viral enfeksiyondan sonra (*Campylobacter jejuni*, *Sitomegalovirus*, *hepatit E virusu*, *Mycoplasma pneumoniae*, *Epstein-Barr virusu* ve *Zika virusu* gibi) başlaması nedeniyle anormal bir immün yanıtla kaynaklandığı düşünülmektedir. Çocukluk çağında akut flask paralizilerin en sık nedenidir. Yıllık insidansı 1:100.000 kişidir. GBS erkeklerde kadınlara göre daha sık görülür ve insidansı yaşla birlikte artar, ancak tüm yaş grupları etkilenebilir. GBS'li hastalar tipik olarak simetrik ve asendan ilerleyen güçsüzlük ile başvururlar, ancak hastalığın farklı klinik ortaya çıkış şekilleri ve yaklaşık %9'unda asimetrik tutulum vardır.

Tanı

GBS tanısı hasta öyküsüne, nörolojik muayene bulguları ve klinik gidişe dayanır. GBS'ye benzer klinik tablosu olan diğer hastalıklar dışlanmalıdır. Elektrofizyolojik çalışmalar, görüntüleme (kontrastlı MRG) ve lomber ponksiyon yalnız gerekli vakalarda yapılır. Bir biyobelirteç olmamakla birlikte beyin-omurilik sıvısı (BOS) incelemesinde albüminositolojik disosiasyon (BOS incelemesinde hücre olmadan protein yüksekliği) tanı için önem taşır. Elektrofizyolojik çalışmalar, tamamlayıcı bilgiler sağlanması yanı sıra alt tiplerin ayırımında yardımcı olabilir: akut enflamatuar demiyelinizan poliradikülönöropati (AIDP), akut motor aksonal nöropati (AMAN) ve akut motor duyuşal aksonal nöropati (AMSAN).

Guillain-Barré sendromu tanısı için gerekli bulgular:

- Birden fazla ekstremitayı etkileyen ilerleyici motor güçsüzlük
- Etkilenen uzuvlarda derin tendon reflekslerinin olmaması veya azalması

Tanıyı güçlü olarak destekleyen bulgular:

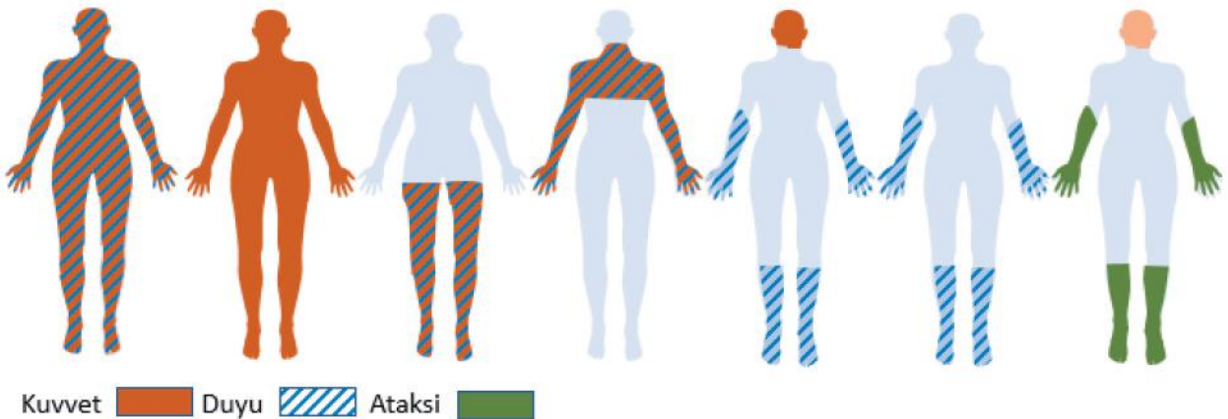
- Bulgularda ilerlemenin dört haftadan sonra durması
- Genellikle simetrik bulgular
- Hafif duyuşal belirti veya bulgular
- Kranial sinir tutulumu; özellikle bilateral fasiyal paralizi
- Otonomik disfonksiyon
- Bulguların başlangıcında ateşin olmaması
- BOS protein yüksekliği (normal olması tanıyı dışlatmaz)
- Motor veya sensörimotor nöropatinin elektrofizyolojik özellikleri (erken evrelerde normal olması tanıyı dışlatmaz).

Tanıda şüphe uyandıran bulgular

- BOS'ta artan sayıda mononükleer veya polimorfonükleer hücre ($>50 \times 10^6/L$)
- Belirgin, kalıcı asimetrik zayıflık
- Başlangıçta veya hastalığın gidişi sırasında devam eden mesane veya bağırsak disfonksiyonu
- Başlangıçta sınırlı ekstremita güçsüzlüğü ile birlikte ağır solunum disfonksiyonu
- Başlangıçta sınırlı zayıflık ile duyuşal işaretler
- Başlangıçta ateş
- Omurilik yaralanmasını gösteren kesin duyu düzeyi
- Birinci motor nöron bulgularının olması (derin tendon reflekslerinin canlı olması, klonus ve ekstansör plantar yanıt)
- Karın ağrısı
- Solunum tutulumu olmaksızın sınırlı güçsüzlük ile yavaş ilerleme
- Semptomların başlamasından sonra bulguların dört haftadan fazla ilerlemeye devam etmesi
- Bilinç değişikliği.

Prognoz

GBS'li hastaların %20'sinde solunum yetmezliği nedeniyle mekanik ventilasyon gereksinimi olabilir. Otonom sinir sistemi tutulumu eşlik edebilir. Hastalığın ilerleme hızı değişken olup, çoğu hastada ilerleme iki hafta içinde en yüksek düzeye ulaşır. İlk ilerleyici dönemden sonra



Guillain-Barré sendromu varyantları ve sıklıkları (soldan sağa): klasik sensörimotor (%30-85), saf motor (%5-70), paraparetik (%5-10), farengeal servikobrakial (<%5), bilateral fasiyal paralizi ve parestezi (<%5), saf duyuşal (%1), Miller-Fisher sendromu (%5-25).

problemlerin yönetimi ve etkilenen bireylerin/ailelerin yaşam kalitesini arttırmak için, pediatrik nöroloji uzmanı koordinasyonunda, fizik tedavi ve rehabilitasyon, solunum sistemi, beslenme, kemik sağlığı ve ortopedik açıdan multidisipliner izlem gereklidir. Hastalar ve aileleri psikolojik ve sosyal açıdan desteklenmelidir.

Haliloglu G. Spinal muscular atrophies. In: Kliegmann RM, ST Geme JW, Blum NJ, Shah SM, Tasker RC, Wilson KM (eds). Nelson Textbook of Pediatrics (21st ed). Philadelphia, PA: Elsevier, 2020: 3310-3316.

Keinath MC, Prior DE, Prior TW. Spinal muscular atrophy: Mutations, testing, and clinical relevance. Appl Clin Genet 14: 11-25, 2021.

T.C. Sağlık Bakanlığı Halk Sağlığı Genel Müdürlüğü. Yenidoğan Spinal Musküler Atrofi (SMA) Tarama Programı. https://hsgm.saglik.gov.tr/cocukergen-tp-liste/yenidogan_tarama_programi.html (Erişim tarihi: Kasım 2022).

Jüvenil myastenia gravis

Hande Tosun

Jüvenil myastenia gravis (JMG), 18 yaşından küçük çocuklardaki miyastenia gravis olarak tanımlanır ve otoimmün postsinaptik nöromusküler iletim bozukluğudur. Çocuklarda MG çok seyrek görülür; seronegatif vakaların yüksek yüzdesi ve ayırıcı tanıda bulunan genetik miyastenik sendromlar nedeniyle tanı daha zordur.

Klinik bulgular

Klinik belirti, oküler kaslarla sınırlı olabilen veya daha genel olabilen yorulabilir kas zayıflığı görülür. Çocuklar genellikle asimmetrik olabilen pitozis ve değişken derecede oftalmopleji ile kendini gösterir.

Tanı, uygun tedavi ve oftalmoloji bölümüne gönderme, şaşılık ve ambliyopi gibi uzun süreli sekellerden kaçınmak için önemlidir. Daha jeneralize şekillerde, hastalar yerden kalkma, koşma, merdiven çıkma veya kollarını başının üzerine kaldırmada zorluk olarak kendini gösteren proksimal kas güçsüzlüğünü fark edebilirler. Ayrıca dizatri, yemeklerin tamamlanmasının uzun süre alması, yutma güçlüğü ve nefes darlığı gibi bulber ve solunum tutulumu belirtileri olabilir. Semptomlar gün boyunca dalgalanabilir, ancak genellikle sabahları veya dinlenme dönemlerinden sonra daha iyidir.

Tanı

Myastemia gravis tanısı klinik bulgular, serolojik testler, elektrofizyolojik çalışmalar ve farmakolojik testlere dayanır. Tanıda en sık asetilkolin reseptörüne (AChR) karşı antikörler görülür. Oküler MG ile kıyaslandığında jeneralize MG'de antikor pozitifliği daha fazladır. AChR antikoru için negatiflik gösteren hastalarda kasa spesifik kinaz (MuSK) antikörler araştırılmalıdır. Bu iki antikora karşı da negatiflik gösteren hastalar "double seronegatif" olarak adlandırılır. Bu hastalarda LRP4 (lösinden zengin

Muayene sırasında yapılabilecek testler

Midazolam	0.2-0.3 mg/kg
Yukarı bakış testi	Bir dakika yukarı bakış sonrası pitozun değerlendirilmesi
Cogan'ın göz kapağı seğirmesi işareti (Cogan's lid twitch sign)	Uzun süreli aşağı bakıştan sonra gözler hızlıca birincil pozisyona dönerken göz kapağının kısa bir seğirmesi
Orbital soğutma (buz testi)	Gözün üzerine beş dakika buz torbası koyduktan sonra pitozda iyileşme
Perde işareti (Curtain sign)	Pitozun daha belirgin olduğu göz kapağını kaldırdıktan sonra diğer gözde kötüleşen pitoz

protein 4), agrin ve ColQ'ya karşı oluşan antikörler da bildirilmiştir.

Elektrofizyolojik testler seronegatif hastaların tanısında önemli bir rol oynayabilir. Repetitif sinir stimülasyonu ve tek lif EMG, MG için tarama testleridir. Repetitif sinir stimülasyonunda bileşik motor aksiyon potansiyelinde %10'luktan fazla azalma görülmesi tanıyı destekler. Tek lif EMG'nin duyarlılığı %95-98'dedir, ancak küçük çocuklarda teknik olarak uygulanması zor ve sonuçlar uygulayıcının becerisine bağlı olacaktır.

Tanıda edrofonyum testi güncel olarak kullanılmamaktadır. Bunun yerine hastaya oral olarak verilen pridostigmin sonrası hastanın semptomlarında geçici bir iyileşme görmek tanı testi olarak kullanılabilir. Kolay ve hızlı bir şekilde değerlendirilebildiğinden, pitozis, oftalmopleji veya dizatri durumunda bu testin kullanılması en faydalıdır. Nörofizyolojik testlerin ve antikor testlerinin artan güvenilirliği nedeniyle klinik uygulamada kullanımı sınırlıdır. JMG ayırıcı tanısında pitoz ve oftalmopleji ayırıcı tanısında bulunan pek çok hastalık olabilir.

Tedavi

Tedavi tipik semptomatik ve immünoşüpresif tedavilele uygun vakalarda timektomi içerir. Semptomatik tedavide kolinesteraz inhibitörleri ilk basamak tedavidir. Pridostigmin (Mestinon) en sık kullanılan ajandır. Tedaviye bağlı yan etkiler; abdominal kramplar, ishal, hipersalivas-

Jüvenil myastenia graviste ayırıcı tanı

Konjenital miyastenik sendromlar	Genellikle bebeklik döneminde semptom verir, akrabalık öyküsü (otozomal dominant veya resesif kalıtım)
Mitokondriyal sitopatiler Miyopatiler	Ek nörolojik bulgular/epilepsi Konjenital miyopatiler ve musküler distrofiler
Nörotoksinler Guillain-Barré sendromu ADEM (akut dissemine ensefalomyelit) Multiple skleroz Beyin sapı tümörleri Hipotiroidizm	Botulizm, venom

Yeme bozuklukları

Ayşe Bilge Baklacı, Melis Pehlivan Türk Kızılkın

Yeme bozuklukları, yeme davranışlarında değişiklikler ile giden, çocukların ve ergenlerin hem fiziksel hem de psikolojik gelişimi üzerinde olumsuz etkisi olan, yaşamı tehdit eden hastalıklardır. Ergenlik döneminde en sık görülen yeme bozuklukları anoreksiya nervoza (AN), bulimiya nervoza (BN), atipik anoreksiya nervoza, tıknırcasına yeme (binge eating) bozukluğu ve kaçınan kısıtlı besin alım bozukluğudur.

Anoreksiya nervoza belirgin bir biçimde düşük vücut ağırlığına neden olacak şekilde enerji alımını kısıtlama, kilo almaktan çok korkma ve bu nedenle sürekli kilo alımını kısıtlayan davranışlarda bulunma, vücut ağırlığı ya da biçimini algılama ile ilgili bozuklukla karakterizedir.

Bulimiya nervoza ise tıknırcasına yeme dönemleri (yemek yemeyle ilgili denetiminin kalktığı hissiyle beraber, benzer koşullarda, benzer sürede, çoğu kişinin yiyebileceğinden açıkça daha çok yiyeceği yeme) ve kilo almaktan kaçınmak amacı ile yineleyici, uygunsuz ödünleyici davranışlarda bulunma (kendi kendini kusturma, laksatif, diüretik ya da diğer ilaçları kötüye kullanma, neredeyse hiç yememe ya da aşırı spor yapma gibi) ile karakterizedir.

Epidemiyoloji

Yeme bozukluğunun yaygınlığı ile ilgili veriler, çalışılan nüfusa ve tanı koymada kullanılan kriterlere bağlı olarak farklılık gösterir. Genel olarak AN görülme sıklığının %0.3-1, BN görülme sıklığının %0.6-5, tıknırcasına yeme bozukluğu sıklığının ise %1.2-3 arasında değiştiği bildirilmiştir. Ülkemizde yapılan bir çalışmada DSM-IV tanı kriterlerine göre herhangi bir yeme bozukluğu görülme yaygınlığı %2.3 olarak bulunmuştur.

Tanı

Yeme bozukluğu olduğundan şüphelenilen bir çocuk veya ergenden kapsamlı tıbbi ve psikososyal öykü alınmalı ve ardından ayrıntılı bir fizik muayene yapılmalıdır. Hastalarla yapılan görüşmelerde kilo kaybının hızı ve miktarı, beslenme alışkanlıkları, diyet yapma davranışları, çıkarma davranışları, beden görünümü ile ilgili memnuniyetsizlik, menstrüel döngülerin düzeni, egzersiz alışkanlıkları, tartılma sıklığı ve sistemik belirtiler sorgu-

lanmalıdır. Tanı klinik öykünün DSM-5 kriterlerine göre değerlendirilmesi ile konur.

Fizik muayenede vital bulguların, ortostatik nabız ve kan basıncı değişikliğinin ve antropometrik ölçümlerin kaydedilmesi önemlidir.

Yeme bozukluğu ayırıcı tanısında, kilo kaybının görüldüğü çölyak hastalığı, enflamatuvar bağırsak hastalığı, hipertiroidizm, diyabet, adrenal yetmezlik, tüberküloz veya HIV gibi bulaşıcı kronik enfeksiyonlar, bağırsak paraziti, depresyon, psikoz, anksiyete veya obsesif-kompulsif bozukluk, madde kullanımı, kanser, superior mezenterik arter sendromu, kusmanın görüldüğü gastroösofageal reflü hastalığı, eozinofilik ösefajit, pankreatit, sıklık kusma, kafa içi basınç artışı, besin alerjisi, aşırı yeme veya açıklanamayan kilo alımının görüldüğü hipotiroidizm, hiperkortizolizm, depresyon, Prader-Willi sendromu (gelişme geriliği, zihinsel yetersizlik, obezite,

Yeme bozukluğu olan çocuk ve ergenlerin fizik muayene özellikleri

- Boy, kilo ve vücut kitle indeksi eğrilerinde önceki büyüme yörüngesinden sapma
- Anormal vital bulgular:
 - o Dinlenme kalp atım hızı ya da dinlenme kan basıncında düşüklük
 - o Kalp atım hızında ortostatik artış (dakikada >20 atım) veya kan basıncında ortostatik azalma (>10 mmHg)
 - o Hipotermi
- Duygusal ifadede azalma veya endişeli duygulanım
- Solgun, kuru soluk deri; karotenemi (özellikle avuç içi ve ayak tabanı)
- Kaşeksi (yüzde erime, deri altı yağda azalma, kas kitlesinde azalma)
- Donuk, ince saçlar, lanugo
- Kardiyak üfürüm (üçte biri mitral kapak prolapsusu ile birlikte)
- Soğuk ekstremiteler, akrosiyanoz, azalmış periferik perfüzyon
- Sol alt kadranda ele gelen dışkı kitlesi
- Gecikmiş veya kesintiye uğramış ergenlik gelişimi
 - o Küçük memeler; vajinal kuruluk
 - o Küçük testisler
- Angular stomatit, damak çizikleri, diş minesi erozyonları
- Russell işareti (kendi kendine kusturmaya bağlı olarak parmaklarda aşınma veya nasır)
- Tükürük bezi büyümesi (parotis ve submandibuler)
- Epigastrik hassasiyet
- Omurga üzerinde morarma veya sıyrıklar (aşırı egzersiz veya mekik çekme ile ilgili)



Sağ gözde kırmızı refle yok

Anormal kırmızı refle

- Göz yaşı filmi içindeki mukus veya yabancı cisim
- Korneal opasite
- Pupillayı etkileyen iris bozuklukları
- Katarakt
- Vitreus içi opasiteler
- Tümör
- Retinal hastalıklar
- İki gözde eşit olmayan kırma kusuru veya her iki gözde yüksek dereceli kırma kusuru olması ve şaşılık da kırmızı refrede asimetri veya bozukluğa neden olabilir.

Subhi Y, Schmidt DC, Al-Bakri M, Bach-Holm D, Kessel L. Diagnostic test accuracy of the red reflex test for ocular pathology in infants: a meta-analysis. JAMA Ophthalmol 139: 33-40, 2021.

Konjenital katarakt

Doğumda veya doğum sonrası erken dönemde ortaya çıkan lens opasitesidir. Tek taraflı veya iki taraflı olabilir. Erken görme gelişimi sırasında ortaya çıktığı için ciddi ambliyopiye ve görme kaybına neden olabilir.

Kalıtsal nedenler

- İzole
- Metabolik hastalıklarla ilişkili (örn. galaktozemi, Wilson hastalığı, diyabet, serebrotendinöz ksantomatozis, Fabry hastalığı, mannosidoz, Refsum hastalığı)
- Böbrek hastalıkları ile ilişkili (örn. Alport sendromu, Lowe sendromu)
- Kas-iskelet sistemi hastalıkları ile ilişkili (örn. miyotonic distrofi, kondrodizplazi punkta)
- Dermatolojik hastalıklarla ilişkili (örneğin, inkontinans pigmenti, Cockayne sendromu, Rothmund-Thomson sendromu)
- Kraniyofasiyal anomalilerle ilişkili (örn. Hallerman-Streiff sendromu, Rubinstein-Taybi sendromu, Smith-Lemli-Opitz sendromu, serebro-okulo-fasiyal-iskelet sendromu)
- Genetik anomalilerle ilişkili (örn. trizomi 13, 18, 21; 5p delesyonu, 11p delesyonu, Norrie hastalığı, Nance-Horan sendromu).

Kalıtsal olmayan nedenler

- Travma
- TORCH gibi konjenital enfeksiyonlar
- Steroidler
- Radyasyon veya teratojenler karşılaşma.

Morfolojik olarak başlıca ön katarakt, arka katarakt, merkezi katarakt ve total katarakt olarak sınıflandırılabilirler.

Tarama testi olarak kırmızı refle testi kullanılabilir. Erken tanı ve tedavi çok önemlidir. Cerrahi yapıldıktan sonra kontakt lens ve/veya gözlük ile görsel rehabilitasyona destek olunmalıdır.

Taylan Şekeroğlu H, Utine GE. Congenital cataract and its genetics: the era of next-generation sequencing. Turk J Ophthalmol 51: 107-113, 2021.

Konjenital glokom

Glokom, görme siniri zedelenmesi ve görme alanında kayıpla ilerleyen ve göz içi basınç yüksekliğinin en önemli risk faktörü olduğu bir optik nöropatidir.

Primer konjenital glokom, trabeküler ağın ve ön kamara açısının anormal gelişiminin neden olduğu aköz hümanın yeterli akışının engellenmesi ile oluşan üç yaşından önce ortaya çıkan çocuklarda en sık rastlanan glokom tipidir.

Trabeküler ağ anomalilerinden farklı olarak oküler (lens anomalileri, aniridi gibi) ve/veya sistemik başka patolojilerin de eşlik ettiği glokomlar ikincil konjenital glokoma neden olur.

Belirti ve bulguları

- Gözde sulanma (epifora)
- Işığa karşı hassasiyet (fotofobi)
- Kapakların sıkıca kapatılması (blefarospazm)
- Korneada bulanıklık
- Megalokornea
- Descemet zarında yırtıklar (Haab striaları)
- Gözde büyüme (bftalmus)
- Gözde kızarıklık.

Primer konjenital glokomun tedavisi cerrahidir. Tıbbi tedaviden, cerrahi öncesindeki süreçte veya cerrahi sonrasında göz içi basıncı düşüşü yeterli olmadığında faydalanılabilir.

Badawi AH, Al-Muhaylib AA, Al Owaiifeer AM, Al-Essa RS, Al-Shahwan SA. Primary congenital glaucoma: an updated review. Saudi J Ophthalmol 33: 382-388, 2019.



Solda: Konjenital katarakt. Ortada: Konjenital glokom. Sağda: Lökokori.



Sürme kisti



Konjenital sürme kisti

dişlerin görülme sıklığı 1:2000 ile 1:3500 arasındadır. Natal dişlerin görülme oranı neonatal dişlerden daha fazladır. Kesin etiyoloji bilinmemektedir; birçok neden ileri sürülmüştür. Kalıtsal olabilir; otozomal dominant geçiş gösterebilir. Bazı sendrom ve gelişim bozukluklarında görülebilir; ancak ilişki gösterilememiştir.

Diğer nedenler: Kalıtım (Afrika kökenlilerde, Beyaz ve Asyalılardan daha erken), endokrin bozukluklar (hipertiroidi), enfeksiyöz nedenler.

Süt dişlerinin geç sürmesi

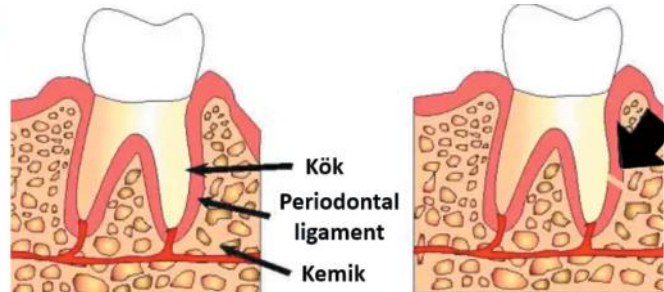
Genellikle maksiller bölgede, en sık maksiller kaninde görülür. Yerel bir nedene bağlı olabileceği gibi önemli bir sistemik hastalıktan da kaynaklanabilir. Yerel nedenler yer darlığı, erken süt dişi çekilmesiyle komşu dişlerin yer değiştirerek sürekli dişin süreceği boşluğu kapatması, fazla sayıda süt dişleri, kist, tümör, travma, radyasyon, gelişimsel bozukluklar şeklinde olabilir.

Sürme kistleri: Dişlerin sürmesinden kısa bir süre önce mukozada görülen, epitelyal kist yapısında benign lezyonlardır. Etiyolojisi tartışmalıdır. En sık birinci azı veya kesicilerin çıkış zamanlarına denk gelen 6-9 yaşlarında; sağ tarafta daha sık görülür. Seyrek olarak yenidoğanda natal dişle birlikte olabilir. Dişin sürme bölgesinde fluktan, sınırlı ve genellikle saydamdır; ancak kan içerdiği (sürme hematomu) zaman mor veya mavi renk görüntü verir. Genellikle kendiliğinde düzelir; izlem yeterlidir. Ancak sürmekte olan dişin üzerindeki mukoza değişiklikleri sürme gecikmesine neden olabilir. Enfekte veya kanamalı olurlarsa cerrahi girişim gerekir.

Ankiloz: Periodontal ligamentteki enflamasyon sonucu diş ile alveoler kemiğin kaynaşmasıdır. Dişin sürmesi bozulur, ortodontik sorunlar çıkar. Kalıcı dişler daha az etkilenir. Etiyolojisi bilinmemekle birlikte otozomal dominant kalıtım gösteren ailevi olgular vardır. Yerel travma, enflamasyon ve enfeksiyon neden olabilir.

Süt dişlerinin gömülü kalması (retansiyonu): Süt dişlerinde seyrek görülür; kalıcı dişlerde daha sıktır. Bu durum ankilozun neden olduğu ikincil retansiyon olgularından ayrılmalıdır. Dişlerin gömülü kalmasına neden olan faktörler, yerel ve genel olarak ikiye ayrılabilir. Kalıcı dişlerin agenezisi genellikle otozomal dominant geçiş gösterir; kızlarda daha sıktır. Diğer yerel nedenler; yer darlığı, diş germinin anormal pozisyonu ve yönü, fazla dişler, odontojenik tümörler ve neoplastik oluşumlar, gingivanın fibrotik hipertrofisi, travmatik yaralanmalar, çevre mukozanın kronik enfeksiyonu, kemikteki enflamatuvar değişiklikler şeklinde sıralanabilir.

Sistemik nedenler: Hipopituitarizm, hipotiroidizm ve hipoparatiroidizm gibi endokrin bozukluklar sürmede gecikmelere neden olur. Kemik metabolizmasının gecikmesiyle ilişkili birçok sendromda diş sürmesinde duraklama ve gecikme gözlenir. D vitamini eksikliğinde süt dişlerinin sürme ve değişme zamanlarında gecikme olur. Radyasyonla karşılaşan çocuklarda diş boyutu, sayısı, yapısı bakımından anomalilerden yanı sıra diş sürmesinin de geciktiği görülebilir. Uzun süreli kemoterapi, HIV enfeksiyonları, anemi, prematüre doğum, böbrek yetmezliği geç sürme nedeni olabilir. Sürme gecikmesine neden olan pek çok genetik hastalık vardır.



Ankiloz

Gingival büyüme nedenleri

Yerel büyüme yapanlar

Gingival, periodontal, periapikal, perikoronel apşeler
Fibröz epulis/periferel fibrom
Anjiogranuloma/pyojenik granulom
Periferel dev hücreli granulom
Gingival kistler
Neoplastik hastalıklar

Yaygın büyüme yapanlar

Gingivanın enflamasyonu

İlaçlar^a

Antikonvüzanlar (fenitoin, fenobarbital, lamotrigin, vigabatrin, etosuksimid, topiramat, primidon)
Antihipertansifler (kalsiyum kanal blokörleri: nifedipin, amlodipin, verapamil)
İmmün baskılayıcılar (siklosporin)

Amfetaminler

Genetik nedenler

Lizozomal depo hastalıkları
Glikojen depo hastalıkları
Vasküler malformasyonlar
Kalıtsal gingival fibromatozis
Hyalen fibromatozis sendromu
Hormonal değışiklikler

Puberte

Gebelik

Beslenme ile ilgili

Vitamin C eksikliği

Sistemik hastalıklar

Lösemiler
Nörofibromatozis
Wegener granülo-matozis
Crohn hastalığı
Sarkoidoz
Diğerleri

İdiopatik

Yalancı büyüme^b

^aİlaçlar arasında en sık nedenler fenitoin, nifedipin ve siklosporindir; çocuklarda erişkinlerde daha sık görülür. Genetik eğilim olabilir. İlaç kesildikten sonra çoğunlukla düzelir. Fenitoin alanlarda günde 0.5 mg folik asit alınması büyümeyi önleyebilir.

^bKemik ya da diş dokusunda zedelenme nedeniyle gingivanın büyümüş gözükmesi.



Gingival büyüme. Solda: Gaucher hastalığında. Sağda: Pompe hastalığında (glikojen depo hastalığı tip II).

Tungare S, Paranjpe AG. Drug-induced gingival overgrowth. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing, 2021.

Tekrarlayan aftöz stomatit

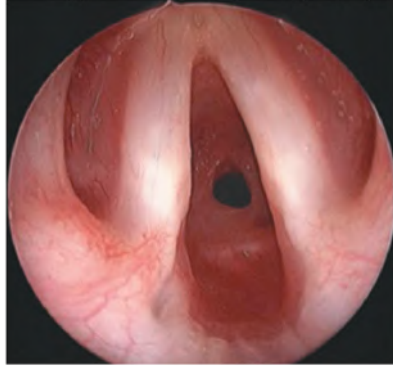
Erken çocukluk veya ergenlik döneminde ortaya çıkan, tekrarlayan, ovoid veya yuvarlak, tek veya çok sayılı ağrılı, keskin kenarlı, eritematöz haleli, sarı veya gri tabanlı, ağrılı ovoid, yuvarlak veya düzensiz ülserlerdir. Şiddetli veya çoklu ülserasyonlarda bölgesel lenfadenopati olabilir. Yaşın ilerlemesiyle şiddeti ve sıklığı azalır. Etiyolojisi bilinmemektedir. Genetik yatkınlık, viral ve bakteriyel enfeksiyonlar, besin alerjileri, vitamin ve mikroelement yetersizlikleri, sistemik hastalıklar (Behçet hastalığı, Crohn hastalığı, ülseratif kolit, periyodik ateş gibi), artmış oksidatif stres, hormonal defektler, mekanik yaralanmalar ve anksiyete gibi çok sayıda predispozan faktör vardır.

Agrawal AA. Gingival enlargements: Differential diagnosis and review of literature. World J Clin Cases 3: 779-788, 2015.

Arya R, Gulati S, Kabra M, Sahu JK, Kalra V. Folic acid supplementation prevents phenytoin-induced gingival overgrowth in children. Neurology 76: 1338-1343, 2011.



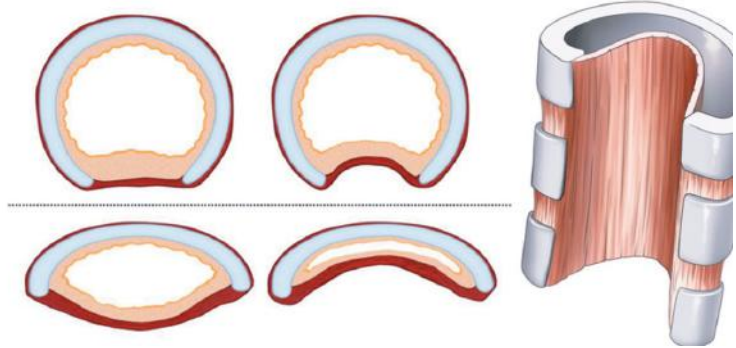
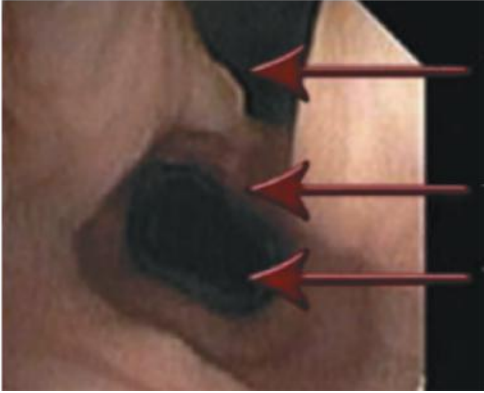
Gingival büyüme. Solda: Akut myeloid lösemide. Sağda: Kalıtsal gingival fibromatozis.



Subglottik stenoz



Subglottik hemanjiom



Solda: Laringotrakeoösefageal yatık (kleft); yukarıdan aşağı trakea girişi, septal defekt, ösefagus girişi. Ortada ve sağda: Trakeomalazi.

Tipik olarak inspiratuar stridor vardır; tedavisi gözlemden cerrahi tedavilere kadar hasta temelinde planlanır. İnfraglottik bölgeden itibaren görülen hava yolu hastalıklarında stridor genellikle bifaziktir. Subglottik stenoz bu patolojik durumlardan en sık görülenlerden biridir ve genellikle uzamış entübasyona ikincil olarak gelişir. Ancak daha seyrek olmakla birlikte, trakeada ve bronşlar düzeyinde de darlıklar olabilir. Bu nedenle hırıltılı solunum ile başvuran çocuk hastada öykü ve fizik muayene sonrası, çocuk göğüs hastalıkları, kulak burun boğaz hastalıkları, kardiyoloji ve kalp damar cerrahisi gibi birden çok dalın görüşü gerekebilir.

Thorne MC, Garetz SL. Laryngomalacia: Review and summary of current clinical practice in 2015. Paediatr Respir Rev 17: 3-8, 2016.

Stridor nedenleri	Akkız nedenler
Konjenital nedenler	Yabancı cisim
Koanal atrezi/stenoz	Yanık (fiziksel/kimyasal)
Mikrognati	Entübasyonda travma
Kraniofasial anomaliler	Trakeal stenoz
Laringomalazi	Reflü larenjiti
Trakeobronkomalazi	Laringotrakeal stenoz
Damar basısı (ring)	Vokal kord paralizisi
	Adenotonsiler hipertrofi
	Alerji (anjioödem)
	Krup
	Epiglottit
	Akut larenjit
	Difteri
	Peritonsiller/retrofarengeal apse
	Papillomatosis
	Hemanjiom

Trakeo-bronkomalazi

Trakeomalaziler trakeayı oluşturan C şeklinde kıkırdak halkaların segmenter olarak oluşmaması veya yetersiz oluşmasına bağlı olarak trakeada kollaps ile giden durumlardır. Birincil olabileceği gibi, ösefageal atrezi/tra-

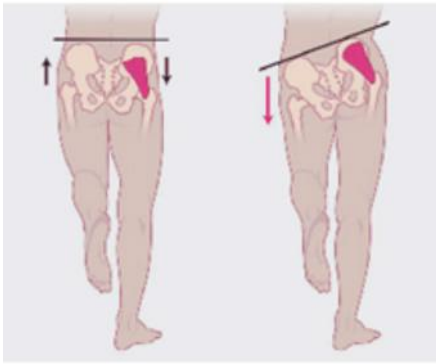
keoösefageal fistüle veya vasküler ring'e (halkaya) ikincil olarak da gelişebilir. Tanı için direkt laringoskopi ve eş seanslı olarak bronkoskopi yapılır. Hastanın ve hastalığın durumuna göre izlem tedavisi, oksijen tedavisi veya tekrarlayan akciğer enfeksiyonlarının tedavisi veya solunum desteği gibi tıbbi tedaviler veya trakeotomi, malazik

büyüme plağının hem iç tarafındaki metafizde kemikleşme bozulmuştur. Büyüme plağının dış tarafında büyümenin normal devam etmesi sonucu giderek tibia vara deformitesi gelişir. Açılanma arttıkça büyüme plağının iç tarafına düşen yük artacağından basınçla buradaki büyüme plağı kısmı kapanır. Böylelikle deformite kalıcı olur. Bu nedenle deformite çocuğun yürümesiyle gelişir. Aşırı kilo bunu artırır. Genellikle 2-3 yaşlarında fark edilir.

Tibia uzun eksenini etrafında içe dönüktür. Açılanma ve içe dönüklük yürümeyi bozar. İçe dönük ayağıyla sık sık tökezler, ayağı yerdeki nesnelere takılır. İki taraflıysa ayaklar birbirine dolanır, sık sık düşer. Kaldırım atlama ve merdiven çıkmada zorlanır. Tedavi edilmediğinde diz eklemine dejenerasyon gelişebilir.

Trendelenburg yürüyüşü

Kalçayı yana doğru açmayı sağlayan abdüktör kasların güçsüzlüğünden olur. Hasta tarafa basıldığında karşı taraf kalça desteklenemez ve kalça o tarafa yatar. Bu kalça displazisi gibi hastalıklarda iki taraflı olduğunda "ördekvari" yürüyüşe benzeyen bir yürüyüş şekli oluşturur. Perthes gibi diğer hastalıklarında da görülebilir.



Trendelenburg yürüyüşü

Diğer yürüyüşler

Kısa bacak yürüyüşü: Bacak boy eşitsizliği olan çocuklarda ki yürüyüş şeklidir. Kısa olan tarafı desteklemek için tek taraflı parmak ucu yürüyüş görülebilir. Aynı zamanda uzun olan tarafta kalça ve dizi kırarak yürüyüş gözlenir.

Ağır (antaljik) yürüyüş: Bel, kalça ve alt ekstremitelerde ki ağır durumlarından kaynaklanır. Çocuk ağır bölgeyi mümkün olduğu kadar çabuk hareket ettirerek ağırlığını üzerine vermemeye çalışır. Ağır ekstremiteler üzerine basma evresini kısaltarak veya sekerek yürür.

Kas hastalığı yürüyüşü: Musküler distrofiler etkilenen kas bölgelerine bağlı olarak farklı yürüyüş şekline neden olur. Özellikle proksimal bacak kaslarını tutan msküler distrofilere çocuk ayağa kalkarken dizlerinden destek alarak vücudunu yukarı kaldırır ve kalça kasları da güçsüz olduğu için geriye doğru salınarak yürür.

Spastik yürüyüş: Özellikle serebral palsili hastalarda görülür. Gergin aşıl tendonuna bağlı parmak ucu yürüyüş, gergin hamstring (uyluk arka grup) kaslarına bağlı dizler bükük yürüyüş ve gergin kalça kaslarına bağlı kalça bü-

kük yürüyüş görülebilir. Bunlardan sadece birinin varlığı da kalça bükük, diz bükük ve parmak ucu yürüyüşe neden olabilir. Gergin kalça addüktör kaslarına bağlı makaslama yürüyüşü de spastik yürüyüş olarak adlandırılabilir.

Oraklama yürüyüş: Spastik hemiplejide bir tarafta kalça ve dizde ekstansiyon, ayak bileği ve parmaklarda fleksiyon olduğunda; adım atma sırasında diz fleksiyonunu mümkün olmadığından ayak ancak o taraf pelvisin aşırı yükselmesi ile yerden kesilebilir. Bu sırada ayak ucu yere sürünerek bir yay çizer.

Ataksik yürüyüş: Ataksi kas hareketlerinin koordinasyon eksikliğinden oluşan nörolojik bir bulgudur. Serebellar atakside hasta her iki yana yalpalayarak sarhoşvari yürür.

Stepaj yürüyüş: Düşük ayakta, hasta zemine topuğu ile değil ayak ucu ile temas eder. Ayak ucunu yerden kurtarmak için dizine aşırı fleksiyon yaptırır.

Foster H, Drummond P, Jandial S. Evaluation of gait disorders in children BMJ Best Practice 20 April 2023.

Gibson ME, Stork N. Gait disorders. Prim Care 48: 395-415, 2021. Vezzetti R, Bordoni B. Antalgic gait in children. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL), 2024.

Kırıklar ve çıkıklar

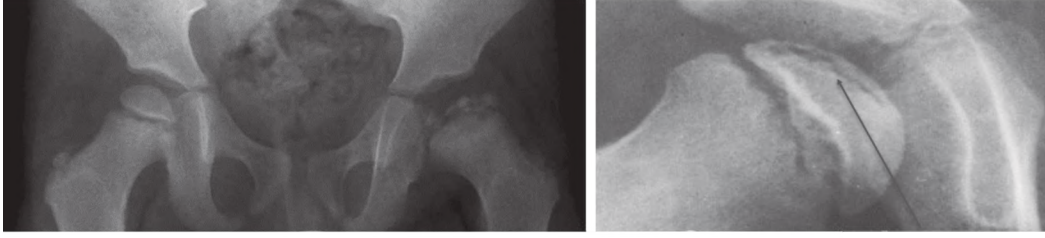
Selami Çakmak, Osman Rodop

Çocuk kas-iskelet sisteminin bazı özellikleri

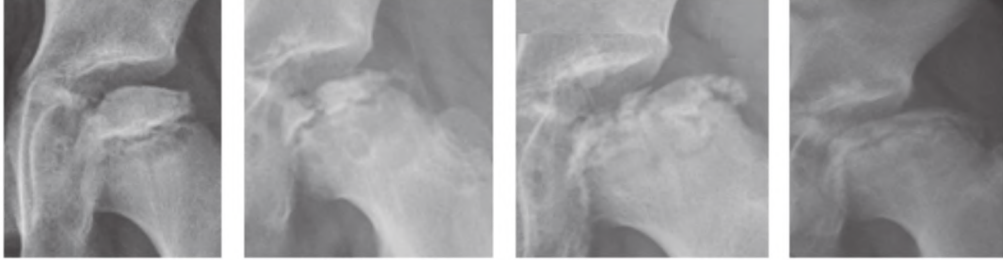
Çocuklarda kas-iskelet sisteminin fizyolojik ve biyomekanik özellikleri erişkin kas-iskelet sisteminden farklılıklar gösterir. Çocuklarda büyüme plağı (fizis) ve büyüme merkezlerinin (apofiz) bulunması, yaralanma sonrası ortaya çıkan klinik tabloyu etkiler. Büyüme plağını içeren yaralanmalarda travmanın şiddetine bağlı olarak büyüme plağının düzeninin bozulması sonucu büyümede durma ve açılmal deformite oluşması gibi komplikasyonlar ortaya çıkabilir.

Çocuk kemiğinin genel yapısı da erişkinden farklıdır. Kemiğin mineralizasyonu daha azdır, kollajen/kemik oranı fazla olduğundan kemik daha esnektir. Periost daha kalındır ve fizyolojik olarak aktiftir. Dolayısıyla periost, yaralanma veya kırık oluşumu sırasında bir iç atel görevi görebilir. Kan damarı desteğinin zengin olması da hızlı kırık iyileşmesini sağlar. Kemiğin bu esnek yapısı ve sağlam periost, çocukluk çağda özgü kırık şekilleri (yeşil ağaç kırığı, torus kırığı vb.) oluşturur.

Çocuklarda kan desteğinin iyi olması nedeniyle erişkinlerde görülen kırık kaynamasıyla ilgili kaynamama sorunu ortaya çıkmaz. Ancak dizilimin uygun sağlanamaması halinde yanlış veya açılmal kaynamama problemi ortaya çıkabilir. Kırık sonrası iyileşme ve yeniden şekillenme (remodelizasyon) dönemi çocuklarda daha hızlıdır.



Solda: Sol femur başında Pertes hastalığı. Sağda: Hilâl (Caffey) işareti (ok).



Soldan sağa: Başlangıç dönemi, parçalanma (fragmentasyon) dönemi, onarım (reparasyon, reossifikasyon) dönemi, iyileşme (remodeling) döneminde femur başının görünümü.



Solda: Femur başında mantar görünümü. Ortada: Gage işareti; epifizin lateral kısmında ve/veya komşu metafizde V-şeklinde radyolüsen defekt. Sağda: Gage işareti; lateral epifizin kalsifikasyonu.

Tedavi

Tedavide ana hedef femur başının asetabulum tarafından örtülmesini sağlayarak erişkin yaşta artroz gelişimini engellemektir. Tedavi seçenekleri semptomatik tedavi ve cerrahi örtüm tedavisidir. Semptomatik tedavi olarak dinlenme, non-steroidal antienflamatuar ilaç ve traksiyon önerilir. Kısmi ya da tam ağırlık kısıtlaması uygulanabilir. Ancak son yıllarda abduksiyon ortezlerinin kullanımı popülaritesini yitirmiştir. Cerrahi tedavi olarak femoral osteotomi, iliak osteotomi ya da her ikisinin birlikte yapılması önerilmektedir.

Prognoz

Hastalık, altı yaş öncesi tanı konulan hastalarda hafif giderken, dokuz yaş üzeri başlayanlarda en kötü prognoz görülür. Kızlarda ve hastalığın uzadığı, nekrozun hacimsel olarak büyük olduğu olgularda prognoz kötüdür. Obesite kötü prognozu olumsuz etkiler.

Ölü kemik dokusu fazlaysa, bunun temizlenmesi ve kollapsı ile femur başında genişleme ve yassılaşmayla mantar görünüm ortaya çıkar. Epifizin lateral kısmında kalsifikasyon (Gage işareti), femur başının tutulum oranını fazla olması, lateral yarı çıkık, metafizel kist ve Gage belirtisi prognozun kötü olacağını işaret eden radyolojik bulgulardır.

Reossifikasyon evresi tamamlandıktan (düz grafilerde skleroz kaybolduktan sonra) hastalığın iyileştiği kabul edilir. Hastalar ortalama 18-24 ay sonra normal fiziksel aktiviteye döner.

İyileşme sonrası hastaların az bir kısmında küresel femur başı elde edilir. Hastalık femur başının şekline göre sferik, asferik ve irregüler olarak üç değişik tipte baş ile sonuçlanır.

Pertes hastalığının geç sekelleri koksa brevis, koksa magna, koksa plana, osteokondritis dissekans, femoroasetabular sıkışma ve artrozdur (eklem kireçlenmesi). Uzun dönemde yaklaşık her beş hastadan birinde önemli derecede koksartroz bulgusu ve total eklem artroplastisi gereksinimi oluşur.

Laine JC, Martin BD, Novotny SA, Kelly DM. Role of advanced imaging in the diagnosis and management of active Legg-Calvé-Perthes disease. J Am Acad Orthop Surg 26: 526-536, 2018.

Leroux J, Abu Amara S, Lechevallier J. Legg-Calvé-Perthes disease. Orthop Traumatol Surg Res 104(1S): S107-S112, 2018.

Karkenny AJ, Tauberg BM, Otsuka NY. Pediatric hip disorders: Slipped capital femoral epiphysis and Legg-Calvé-Perthes disease. Pediatr Rev 39: 454-463, 2018.

Rampal V, Clément JL, Solla F. Legg-Calvé-Perthes disease: classifications and prognostic factors. Clin Cases Miner Bone Metab 14: 74-82, 2017.



“Doktor”; Sir Samuel Luke Fildes (1891)

Çocuk hekimleri sevgi, şefkat ve merhamet duygularıyla donatılmış; insanlara empatiyle yaklaşan; fronesis sahibi, yaptığı görevin bilincinde olan insanlar olmalıdır.

Kanımca hasta hekim arasındaki empatik ilişkiyi en güzel anlatan resim Sir Samuel Luke Fildes’in (1843-1927) Fildes’in “Doktor” (*The Doctor*) adlı eseridir. Fildes’in 1877’de Christmas sabahı bir yaşındaki ilk oğlu Phillip’in tifodan ölmesinden etkilenerek bu resmi çizdiği; oğlunun muayene eden Philip Murray’dan (1831-1887), hatta onun yerine kendisini resmettiği söylenir.

İnsanın evreni anlayabilmesi için öncelikle kendinin evrendeki yerini bilmesi gerekir. Zaman zaman insanın kendini dev aynasında görmesi, kendini tanımadığının açık bir kanıtıdır. Evrenin astronomik görkemi karşısında bir toz zerresi örneği ufaklık dünyamızda kısacık yaşayan bir canlı olduğumuzu düşünürsek, belki de uyanabilir ve nefsimizin kendini beğenmişliği karşısında utanabiliriz.

Makrometrik ve mikrometrik evrenlerin bizim için sonsuzluk ifade eden maddi kimliği karşısında insanın acizliği ortadadır. İnsanın sınırlı yeteneği olan aklıyla bu sonsuzluk içinde sonsuzluk, görkem içinde görkem, büyüklük içinde büyüklük halinde yayılıp giden evren(ler)in başlangıcını ve sonunu bulması, anlayabilmesi olası değildir.

Biz ne söylersek söyleyelim, ne düşünürsek düşünelim, gene de evren(ler) konusunda bir şey bildiğimizi ileri süremeyiz. Söylenenlerin hepsi anlamsızdır, değersizdir. Biz yalnız evrenin ebedi ve ezeli kanunlarına uymak, doğa ve canlılara karşı vicdanımızda hissettiklerimizi yapabilmeyi gönülden arzulamak ve böyle bir düzeye ulaşmak için gayrette bulunmaktan başka bir şey yapamayız. En büyük ibadet, kişinin toplum için çalışması, insanlığın gelişmesi için her şeyi daha iyi yapmaya çalışmasıdır. Bunun da tek yolu bilimle uğraşmaktır. Ancak bildiklerimiz az, bilmediklerimiz ve bilemeyeceklerimiz sonsuzdur. Bu sonsuzluğun önünde alçak gönüllülikle eğilmeliyiz.

Bugün hekim olarak bildiklerimiz yaşam enerjilerini, ömürlerinin sonuna kadar insanların sağlığı için harcamış hekimlerin bize ulaştırdıklarıdır. Ölüm insanların alın yazısıdır ve insanların çalışmaları ömürleriyle sınırlıdır. Ancak insan biyolojik olarak öldükten sonra eserleriyle değişik bir anlamda olsa da yaşamaya devam eder. Zamanla önce adı, sonra da eserleri unutulur. Gerçek ölüm tamamen unutulmaktır. Bizler de bugün aramızda bulunmayan hocalarımızı hatırlayalım ki, anıları canlı kalsın, gönüllerimizde yaşamaya devam etsinler. Dilerim onların erdemleri rehberimiz, anıları yolumuza ışık olur.

İnsanın en büyük eseri kendi yaşantısıdır; sonra yaptıkları, yazdıkları gelir. Bu yolla düşüncelerini, duygularını kendisinden çok sonraları yaşam sıraları gelenlere iletebilir.

Güçsüz kalanların ellerinden düşen kitapları, yaptıkları eserleri alıp, onların çalışmalarını sürdürecektir, gelecek nesillere aktaracak kişiler her zaman bulunacak; insanlığı aydınlatan ışık taşıyan eller değişse de taşıdıkları ışık ölümsüz olacaktır.

Sonsuzluğa doğru yaptığımız bu yolculukta, birbirimize ve mesleğimize sevgi ve sadakatle bağlanarak yürümeliyiz. Birbirimize karşı anlayışlı, ölçülü, dikkatli ve hoşgörülü zorundayız.

Karanlıklar içinde yürümeye çalıştığımız bu yolculukta, bizlere ayrılan yaşam süresinde içimizdeki ışığı uyandıralım. Işık saçan mumumuzla, diğer mumları ışıktandırarak mum tükenmeden ışığı paylaşalım ki “aydınlık çok olsun” çok daha fazla insan aydınlansın. Bilimin aydınlatığı yolumuz açık olsun. Ancak önce yolu bulmalı, yola çıkmalı, yolda olmalı, yol almalı ve yol olmalıyız.

Selam, sevgi ve saygılarımla,

Murat Yurdakök

ARADIĞINIZ TÜM TIP KİTAPLARI BU ADRESTE



www.guneskitabevi.com

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

KADIKÖY

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



Türkiye'nin her yerinden...

0505 734 13 13

