



ISSN: 2147-9445

Year: 2016 Volume: 3 Issue: 1

The Journal of Pediatric Research

Official Journal of Ege University Children's Hospital



Savaş KANSOY

Derleme / Review

Pediyatrik Onkoloji Hastalarında Beslenme: Sistematiik İnceleme
Ashı Akdeniz Kudubeş ve Murat Bektaş

Orijinal Makaleler / Original Articles

Konjenital Nötropenili On Çocukta Klinik, Laboratuvar ve Moleküler
İncelemeler Desteğinde Tedavi ve Takibe Yaklaşım
Neslihan Edeer Karaca ve ark.

Hepatit A Seropozitif Çocuklarda Astım ve Alerjik Hastalıkların Sıklığı
Ali Karaduman ve ark.

Adıyaman'da Birincil Bakım Merkezi'nde Bakım Gören Zihinsel Engelli Çocukların Sağlığı
İbrahim Hakan Bucak ve ark.

Cerrahi Girişim Uygulanacak Çocukların Ebeveynlerinin Endişe
Nedenleri ve Anksiyete Durumlarının Belirlenmesi
Esra Karaca Çiftçi ve ark.

Çocukluk Çağında Poland Sendromu: Klinik Bulgularının Değerlendirilmesi
Banu Güzel Nur ve ark.

Tip 1 Diyabetli Adölesanlarda Diyabet Bakımında Ebeveyn İzlemi
Ölçeğinin Geçerlik ve Güvenirlik Çalışması
Çiğdem Türk ve ark.

Demographic Characteristics and Health Problems Related to Disability of
Children with a Disability and Their Families
Gülendam Karadağ and Elif Bilsin

Olgu Sunumları / Case Reports

Amyand Hernili Çocuklarda Apendektomi Gerekli mi?
Sevgi Büyükbeye Sarsu

An Uncommon Cause of Duane Syndrome in a Child: Wildervanck Syndrome
Ahmet Anık et al.

Vinkristin Uygulamasında Gelişen Ektravazasyon: Bir Olgu Sunumu
Selmin Şenol ve ark.

Tekrarlayan Periferik Fasiyal Paralizi ve Ailevi Akdeniz Ateşi Birlikteliği
Sanem Yılmaz ve İlyas Aydın

Ebstein Barr Virüs Enfeksiyonunun Nadir Bir Komplikasyonu: Akalküloz Kolesistit
Melike Ocak ve ark.

Fallot Tetralojisi Birlikteliğinde Çift Arkus Aortanın Başarılı Tek Aşamalı Tam Düzeltimi
Onur Işık ve ark.



The Journal of Pediatric Research

Official Journal of Ege University Children's Hospital

Editörler Kurulu / Editorials Board

The Journal of Pediatric Research

Kurucusu / Founder

Savaş Kansoy

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

Özgür Çoğulu

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

Sahibi / Owner

Ege Çocuk Vakfı

Editör / Editor

Özgür Çoğulu

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye



Yayınevi / Publishing House

Galenos Yayınevi

Adres: Molla Gürani Mah. Kaçamak Sok. No:21, 34093, İstanbul, Türkiye Tel.: +90 212 621 99 25

Faks: +90 212 621 99 27

Baskı: Özgün Ofset Ticaret Ltd. Şti. Yeşilce Mah. Aytekin Sk. No: 21 34418

4. Levent / İSTANBUL Tel: 0212 280 00 09

Sertifika No: 138377

Baskı Tarihi: Nisan 2016

Yayın Türü: Yerel Süreli Yayın ISSN: 2147-9445

BÖLÜM EDITÖRLERİ / SECTION EDITORS

Serap Aksoylar

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

Güzide Aksu

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

Özge Altun Köroğlu

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

Duran Aslan

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Kayseri, Türkiye

Tahir Atik

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

Zümrüt Başbakkal

Ege Üniversitesi Hemşirelik Fakültesi Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

Dilşah Çoğulu

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Diş Hekimliği Pedodonti Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

Figen Gülen

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

Sema Kalkan Uçar

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

Ahmet Keskinioğlu

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

YAYIN KURULU / EDITORIAL BOARD

Özgür Çoğulu

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

Güldane Koturoğlu

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

İSTATİSTİK EDITÖRLERİ / STATISTICS EDITORS

Mehmet Orman

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biostatistik Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

Feyza Koç

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

Güldane Koturoğlu

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

Burcu Özbaran

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Psikiyatrisi Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

Samim Özen

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

Gül Serdaroğlu

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

Betül Sözeri

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Kayseri, Türkiye

İbrahim Ulman

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

Zülal Ülger

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

Fadıl Vardar

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

Timur Köse

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biostatistik Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

İNGİLİZCE DİL EDITÖRÜ / ENGLISH EDITORS

Esra Boyacıoğlu

SORUMLU YAZI İŞLERİ MÜDÜRÜ / MANAGING EDITOR

Özgür Çoğulu

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

The Journal of Pediatric Research, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı'nın bir yayınıdır.



The Journal of Pediatric Research

Official Journal of Ege University Children's Hospital

Bilimsel Danışman Kurulu / National Advisory Board

Metek Aksü, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
İpek Akil, Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, İzmir, Türkiye
Serap Aksoylar, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Güzide Aksu, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Sadık Akşit, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Özge Altun Koroğlu, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Şakir Altunbaşak, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Özden Anal, Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Çiğdem Arıkan, Yakın Doğu Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Sertaç Arslanoğlu, Behçet Uz Çocuk Hastanesi, İzmir, Türkiye
Esra Arun Erdener, Muğla Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Tahir Atik, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Adem Aydın, Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Yeşim Aydınok, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Sema Aydoğdu, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Güney Bademci, Miami Üniversitesi Tıp Fakültesi, Miami, ABD
Soyhan Bağcı, Bonn Üniversitesi Tıp Fakültesi, Bonn, Almanya
Ali Rahmi Bakiler, Tepecik Eğitim Hastanesi, İzmir, Türkiye
Can Balkan, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Zümrüt Başbakkal, Ege Üniversitesi Hemşirelik Fakültesi, İzmir, Türkiye
Afiğ Berdeli, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Guiseppa Buonocore, Siena Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Siena, İtalya
Demet Can, Balıkesir Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Şebnem Çalkavur, Behçet Uz Çocuk Hastanesi, İzmir, Türkiye
Ahmet Çelik, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Hasan Çetin, Süleyman Demirel Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Isparta, Türkiye
Nazan Çetingül, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Ergin Çiftçi, Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Ankara, Türkiye
Dişah Çoğulu, Ege Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi, Pedodonti Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye
Özgür Çoğulu, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Mahmut Çoker, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Haluk Çokuğraş, İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İstanbul, Türkiye
Funda Çorapçoğlu, Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Kocaeli, Türkiye
Fügen Çullu Çokuğraş, İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İstanbul, Türkiye
Ayhan Dağdemir, 19 Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Samsun, Türkiye
Şükran Darcan, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Gülhis Deda, Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Ankara, Türkiye
Esen Demir, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Urzsula Demkow, Varşova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Varşova, Polonya
Osman Dönmez, Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Bursa, Türkiye
Nuray Duman, Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Neslihan Edeer Karaca, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Betül Ersoy, Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Nurdan Evliyaoğlu, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Sarenur Gökben, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Figen Gülen, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Hüseyin Gülen, Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Manisa, Türkiye
Deniz Güngör, Erasmus Üniversitesi, Rotterdam, Hollanda
Lena Hellström-Westas, Uppsala Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Uppsala, İsveç
Aydan İkinçioğulları, Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Ankara, Türkiye
Eufemia Jacob, UCLA Hemşirelik Fakültesi, Los Angeles, ABD
Caner Kabasakal, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Sema Kalkan Uçar, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Savaş Kansoy, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Mehmet Kantar, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye

Ateş Kara, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Ankara, Türkiye
Bülent Karapınar, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Özgür Kasapçopor, İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İstanbul, Türkiye
Erhun Kasırga, Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Manisa, Türkiye
Kaan Kavaklı, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Ahmet Keskinöglü, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Şebnem Kılıç, Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Bursa, Türkiye
Feyza Koç, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Güldane Koturoğlu, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Zafer Kurugöl, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Nilgün Kültürsay, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Necil Küçükçüler, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Ertürk Levent, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Saadet Mahmutoğlu, Toronto Çocuk Hastanesi, Toronto, Kanada
Levent Midyat, Boston Çocuk Hastanesi, Boston, ABD
Sevgi Mir, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Neena Modi, Imperial Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Londra, İngiltere
Guido Moro, İtalya Süt Bankası Başkanı, Milano, İtalya
Nazmi Narin, Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Kayseri, Türkiye
Hale Ören, Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Burcu Özbaran, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Psikiyatrisi Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye
Samim Özen, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Funda Özgenç, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Hasan Özkan, Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Alp Özkan, İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İstanbul, Türkiye
Ferda Özkinay, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Candan Öztürk, İstanbul Sabahattin Zaim Üniversitesi, İstanbul, Türkiye
Ruhi Özyürek, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Muzaffer Polat, Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Ulaş Saz, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
M. Ayşe Selimoğlu, Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Erzurum, Türkiye
Gül Serdaroğlu, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Erkin Serdaroğlu, Behçet Uz Çocuk Hastanesi, İzmir, Türkiye
Ferah Sönmez, Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Aydın, Türkiye
Betül Sözeri, Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Kayseri, Türkiye
Gülınar Şensoy, 19 Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Samsun, Türkiye
Damla Gökşen Şimşek, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Remziye Tanaç, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Nermin Tansuğ, Özel Anadolu Sağlık Merkezi, Kocaeli, Türkiye
Hasan Tekgül, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Ayşe Tosun, Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Aydın, Türkiye
Kamer Uysal, Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Zülal Ülger, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Fadıl Vardar, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Saskia Wortmann, Çocuk Hastanesi, Salzburg, Avusturya
Raif Yağcı, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Mehmet Yalaz, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Önder Yavaşcan, Tepecik Eğitim Hastanesi, İzmir, Türkiye
Ayşe Yenigün, İzmir, Türkiye
Deniz Yılmaz Karapınar, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye
Kadriye Yurdakök, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Ankara, Türkiye
Hasan Yüksel, Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Manisa, Türkiye



The Journal of Pediatric Research

Official Journal of Ege University Children's Hospital

Dergi Hakkında

The Journal of Pediatric Research Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı'nın bir yayın organıdır. Üç ayda bir yayınlanan bu dergi pediatri alanında araştırma makaleleri, derlemeler, klinik çalışmalar ve olgu sunumları yayınlar. Hakemli ve online ulaşılabilir bir dergi olan The Journal of Pediatric Research yazı dili Türkçe ve İngilizce'dir. Derginin amacı araştırmacılara ve sağlıkçılara çocuk sağlığı, hastalıklarının tanısı, izlemi, tedavisi, yeni araştırma alanlarının yaratılması ve klinik yaklaşım gibi konularda rehberlik yapmak ve yeni araştırma alanlarının yaratılmasına aracılık etmektir. Derginin web sayfasına <http://www.jpredres.org/> yoluyla ulaşabilirsiniz. Yayın politikası, "ICMJE Recommendations" (2013, <http://www.icmje.org/>) kuralları temel alınarak belirlenmiştir.

Araştırma bulgularının denetlenmesi İstatistik editörü tarafından yapılır.

Dergi içeriği pediatri ile ilgili öncelikle genel pediatri, pediatri yan dallarını (Acil Tıp, Allerji ve İmmünoloji, Endokrinoloji, Gastroenteroloji, Beslenme ve Hepatoloji, Genetik, Kardiyoloji, Hematoloji-Onkoloji, Enfeksiyon Hastalıkları, Metabolizma, Nefroloji, Nöroloji, Romatoloji, Solunum Yolları, Sosyal pediatri, Yenidoğan, Yoğun Bakım, Etik ve Sağlık Servisleri), çocuk psikiyatrisi, çocuk cerrahisi ve çocukluk yaş grubunun ağız ve diş sağlığı ile ilgili genel konuları kapsamaktadır. The Journal of Pediatric Research'e gönderilen çalışmalarınızın ortalama değerlendirme süresi 4 haftadır.

Makalenin kabulünü takiben bütün yazarların makalenin son halini görmesi ve içeriğini onaylaması beklenmektedir. Başka bir yayın organında basılmış ya da değerlendirme aşamasında olan makaleler kesinlikle değerlendirme sürecine giremezler. Araştırma makalelerinde etik onay belgesi, olgu sunumlarında bilgilendirilmiş onam formu istenir.

The Journal of Pediatric Research Ebsco, Cinahl, TurkMedline ve Türkiye Atıf Dizini'nde indekslenmektedir.

Açık Erişim Politikası

Dergide açık erişim politikası uygulanmaktadır. Açık erişim politikası Budapest Open Access Initiative (BOAI) <http://www.budapestopenaccessinitiative.org/> kuralları esas alınarak uygulanmaktadır.

Açık Erişim, "[hakem değerlendirmesinden geçmiş bilimsel literatürün], İnternet aracılığıyla; finansal, yasal ve teknik engeller olmaksızın, serbestçe erişilebilir, okunabilir, indirilebilir, kopyalanabilir, dağıtılabilir, basılabilir, taranabilir, tam metinlere bağlantı verilebilir, dizinlenebilir, yazılıma veri olarak aktarılabilir ve her türlü yasal amaç için kullanılabilir olması"dır. Çoğaltma ve dağıtım üzerindeki tek kısıtlama yetkisi ve bu alandaki tek telif hakkı rolü; kendi çalışmalarının bütünlüğü üzerinde kontrol sahibi olabilmeleri, gerektiği gibi tanınmalarının ve alıntılanmalarının sağlanması için, yazarlara verilmelidir.

Yazışma Adresi

Özgür Çoğulu

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Bornova, İzmir, Türkiye
Tel: +90 232 390 10 05 - 390 10 31
Faks: +90 232 390 13 57
E-posta: ozgur.cogulu@ege.edu.tr

Baskı İzinleri

Baskı izinleri için başvurular dergi ofisine yapılmalıdır.

Editör: Özgür Çoğulu

Adres: Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Bornova, İzmir, Türkiye
Tel.: +90 232 390 10 05 - 390 10 31
Faks: +90 232 390 13 57

Yayınevi Yazışma Adresi

Galenos Yayınevi Tic. Ltd. Şti.
Molla Gürani Mah. Kaçamak Sok. No :21, 34093, Fındıklı, İstanbul, Türkiye
Tel.: +90 212 621 99 25
Faks: +90 212 621 99 27
E-posta: info@galenos.com.tr

Yazarlara Bilgi

Yazarlara bilgi dergi sayfasında ve www.jpredres.org web sayfasında yayınlanmaktadır.

Materyal Sorumluluk Reddi

The Journal of Pediatric Research, yayınlanan tüm yazılarda görüş ve raporlar yazar(lar)ın görüşüdür ve Editör, Editörler Kurulu ya da yayıncının görüşü değildir; Editör, Editörler Kurulu ve yayıncı bu yazılar için herhangi bir sorumluluk kabul etmemektedir.

Abone İşlemleri

The Journal of Pediatric Research abonelik işlemleri için Galenos Yayınevi ile iletişime geçmeleri gerekmektedir. Ait olduğu dönemler içinde dergi eline ulaşmamış aboneler, Galenos Yayınevi'ne müracaat etmelidirler. Derginin tüm sayılarına ücretsiz olarak www.jpredres.org adresinden tam metin ulaşılabilir.

Kapak Fotoğrafı

Yazarlar tarafından dergimizde yayınlanmak üzere Çocuk temalı ve düşündürücü özelliği olan fotoğraflar gönderilebilirler. Uygun görülen fotoğraflar ilgili sayıda yayınlanacaktır. Fotoğraflarınızı ozgur.cogulu@ege.edu.tr adresine göndermenizi rica ederiz.

Dergimizde acid-free kağıt kullanılmaktadır.

Bu eser Creative Commons Atıf-Gayriticari-Türetilemez 4.0 Uluslararası Lisansı ile lisanslanmıştır.



The Journal of Pediatric Research

Official Journal of Ege University Children's Hospital

About Journal

The Journal of Pediatric Research is a peer-reviewed, open access journal, which publishes original research articles, review articles, clinical reports and case reports in all areas of pediatric research.

The Journal of Pediatric research is the official publication of Ege University and Ege Children's Foundation. It is a peer-reviewed journal published quarterly in Turkish and English. The Journal publishes original research and review articles, which summarize recent developments about a particular subject based on standards of excellence and expert review and case reports. Target audience includes specialists in general pediatrics and pediatric subspecialties, as well as relevant specialties such as Pediatric Surgery, Child and Adolescent Psychiatry and family physicians. The journal's editorial policies are based on "ICMJE Recommendations" (2013, <http://www.icmje.org/>) rules.

Statistics Editor evaluates research articles and systematic reviews/meta-analyses for appropriateness of data presentation and correctness of statistical analyses.

All submitted manuscripts are peer reviewed which take on average 4 weeks. Following acceptance of the submission, all authors are required to see and approve the final version of the manuscript and be willing to take responsibility for the entire manuscript. It is strictly expected that submitted manuscripts have not been published elsewhere or even being submitted by another publication.

Studies performed on human require ethics committee certificate. For the manuscripts involving cases, a written informed consent should be obtained from the parents or the responsible persons.

The Journal of Pediatric Research is indexed in **Ebsco, Cinahl, TurkMedline and Turkiye Citation Index.**

Open Access Policy

This journal provides immediate open access to its content on the principle that making research freely available to the public supports a greater global exchange of knowledge.

Open Access Policy is based on rules of Budapest Open Access Initiative (BOAI) <http://www.budapestopenaccessinitiative.org/>.

<http://www.budapestopenaccessinitiative.org/> By "open access" to [peer-reviewed research literature], we mean its free availability on the public internet, permitting any users to read, download, copy, distribute, print, search, or link to the full texts of these articles, crawl them for

indexing, pass them as data to software, or use them for any other lawful purpose, without financial, legal, or technical barriers other than those inseparable from gaining access to the internet itself. The only constraint on reproduction and distribution, and the only role for copyright in this domain, should be to give authors control over the integrity of their work and the right to be properly acknowledged and cited.

Address for Correspondence

Özgür Çoğulu

Ege University Medical Faculty, Department of Pediatrics, 35100, Bornova, İzmir, Turkey

Tel: +90 232 3901001 Faks: +90 232 3901357

e-posta: ozgur.cogulu@ege.edu.tr

Permissions

Requests for permission to reproduce published material should be sent to the editorial office.

Editor: Özgür Çoğulu

Ege University Medical Faculty, Department Pediatrics, 35100, Bornova, İzmir, Turkey

Tel.: +90 232 3901001 Faks: +90 232 3901357

Publishing House

Galenos Yayınevi Tic. Ltd. Şti.

Molla Gürani Mah. Kaçamak Sok. No: 21, 34093, Fındıkzade, İstanbul, Turkey

Tel.: +90 212 621 99 25

Faks: +90 212 621 99 27

E-posta: info@galenos.com.tr

Introductions to Authors

Introductions for authors are published in the journal and on the web page www.jpredres.org

Material Disclaimer

The author(s) is (are) responsible from the articles published in the The Journal of Pediatric Research. The editor, editorial board and publisher do not accept any responsibility for the articles.

The journal is printed on acid-free paper.

This work is licensed under a Creative Commons Attribution-NonCommercial-NoDerivatives 4.0 International License.



The Journal of Pediatric Research

Official Journal of Ege University Children's Hospital

Yazarlara Bilgi

The Journal of Pediatric Research, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı ve Ege Sağlık Vakfının yayın organı olup, çocuk sağlığı ve hastalıkları ile doğrudan ya da dolaylı olarak ilgili konularda özgün klinik ve laboratuvar araştırmaları, olgu sunumları, derleme yazıları yayımlanır. Derginin yayın dili Türkçe ve İngilizce'dir. Yayın için dergiye yollanan her yazı hakem değerlendirmesine gönderilir. Değerlendirme sonucunda basılması kabul edilen yazılar dergide basılır ve dergi web sayfası olan <http://www.jpredres.org> adresinde yayınlanır.

Dergiye gönderilen yazıların daha önce yayınlanmamış veya aynı anda yayın amacıyla başka bir dergiye gönderilmemiş olması gereklidir. Yazıların etik ve bilimsel sorumluluğu yazarlara aittir. Editör veya yayıncı kurum hiç bir şekilde sorumlu değildir. Gönderilen yazılar yayın kurulu tarafından eş - incelemesine tabi olacaktır. Yazarlar 4 hafta içinde haberdar edilecektir. Bütün makaleler, yayın kurulu tarafından revizyona tabi olabilir. Yayına kabul edilen yazıların her türlü yayın hakkı The Journal of Pediatric Research'e aittir.

Araştırma, olgu sunumu veya derleme niteliğinde hazırlanan yazılar, elektronik ortamda dergiye gönderilirler. Elektronik değerlendirme ve kabul adresi <http://www.journalage.com/jpr/>dir. Elektronik sisteme giriş yapabilmek için yazarlar, kendilerine önce bir hesap oluşturmalarıdır. Elektronik sistemdeki yönergeler göre yazılar, sorumlu yazar tarafından dergi değerlendirme sistemine yüklenir.

Bunun dışında, yazarlar danışma ve diğer konular için aşağıdaki iletişim adresleri ile dergi editörlerine ulaşabilirler:

Prof. Dr. Özgür Coğulu

The Journal of Pediatric Research

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı,

Bornova, 35100, İzmir, Türkiye

Telefon: +90 232 3901005; Faks: +90 232 3901357

E-posta: ozgur.cogulu@ege.edu.tr

YAZILARIN HAZIRLANMASI

Özgün Araştırmalar, klinik araştırma, klinik gözlem, yeni teknikler, deneysel ve laboratuvar çalışmalarını kapsar. Özgün araştırmalar, başlık, özet, yazının ana konusu ile ilgili anahtar kelimeler, giriş, gereç ve yöntem, bulgular, tartışma, teşekkür, kaynaklar, tablolar, resimler bölümlerini içermelidir. Metnin tümü 2500 kelimeyi geçmemelidir. Olgu Sunumları, nadir görülen ya da tanı ve tedavide farklılık gösteren, mevcut bilgilerimize katkıda bulunan, eğitici olguyu/olguları içermeli, giriş, olgu sunumu, tartışma bölümlerini içermelidir. Metnin tümü 1500 kelimeyi geçmemelidir. Derlemeler güncel bir konuyu, bağımsız, literature bilgisini de içerecek şekilde derinlemesine inceleyen yazılardır. Metnin tümü 18 adet A4 sayfasını geçmemelidir. Editöre Mektuplar yayınlanmış makaleler hakkında ya da güncel pediatrik gelişmeleri içeren 1000 kelimeyi geçmeyen ve kaynak belirten yazılar olmalıdır. Özet bölümlerini içermez. Kaynak sayısı 5 ile sınırlıdır.

1. Sayfa (Başlık Sayfası): Yazının başlığı, yazarların adı, ünvanları, çalıştıkları kurum ve yazışmalardan sorumlu yazarın yazışma adresi, telefonu varsa faksı ve e-postası yazılmalıdır. Bütün yazarlar ve kurumlar numaralar ile belirtilmelidir. Başlık sayfası dışında tüm ana metinde ve özellikle metodda çalışmacılar ve çalışma yapılan kurum kör değerlendirmeyi sağlamak amacıyla kesinlikle belirtilmemelidir. Ayrıca bu sayfaya dergi yazım kurallarına uygunluğu kontrol edilmiş olan bu yazı tüm yazarlarca okunmuş, onaylanmış ve tüm yayın hakları The Journal of Pediatric Research'e devredilmiştir" cümlesi yazılarak, mutlaka tüm yazarlarca imzalanmalıdır.

2. Sayfa (Özet Sayfası): Türkçe ve İngilizce olmak üzere iki dilde yazılır ve yazının başlığını ayrıca kısa başlıklarını da içerir. Araştırma makalelerinde; Özet (abstract) Amaç, Gereç ve Yöntem, Bulgular ve Sonuç alt başlıkları (Aim, Materials and Methods, Results, Conclusion) altında 200 kelimeyi, olgu sunumlarında 50 kelimeyi geçmemeli ve yazı ile ilgili sonuçlar kapsamlı bir şekilde verilmelidir. Özetlerin sonunda her iki dilden en az 3, en çok 5 anahtar sözcük (keywords) yer alır. Anahtar kelimeler uygun nitelikte ve standart terminolojide yazılmalıdır. Türkçe anahtar kelimeler "Türkiye Bilim Terimleri" arasından seçilmelidir. Yazarlar bilgilendirme için <http://www.bilimterimleri.com> adresini kullanabilir. Özet bölümlerinde Kaynak gösterilmemelidir.

Diğer Sayfalar: Araştırma yazılarında sırasıyla Giriş, Gereç ve Yöntem, Bulgular, Tartışma; Olgu sunumlarında Giriş, Olgu(ların) sunumu, Tartışma şeklinde ardarda yazılabilir. Tartışma kısmının sonunda sonuç olarak çıkan bilgi vurgulanmalıdır.

Teşekkür kısmında her türlü çıkar çatışması, destek, bağış ya da yardım belirtilmelidir.

Tablo ve Şekiller: Her biri ayrı sayfaya yazılmalıdır. Tablolar yazıda geçiş sıralamasına göre roman rakamlarıyla (I, II) sıralandırılmalı ve başlık taşınmalıdır. Şekiller de geçiş sıralamasına göre arap harfleri (1,2) ile sıralanmalıdır. Fotoğraflar mat kağıda basılı halde teslim edilmeli ve orijinal filmler, EKG kayıtları gibi belgeler kesinlikle yollanmamalıdır. Resim ve şekillerin arkasına kurşun kalemle yönleri ve yazı başlıkları not edilmelidir. Şekil ve resimlerin alt yazıları ayrı bir sayfaya yazılmalıdır. Olgu sunumlarında en çok 2 şekil veya resim kullanılmalıdır. Renkli resimlerin masrafları yazarlar tarafından bizzat karşılanacaktır.

Kaynaklar Sayfası: Kaynaklar metindeki geçiş sırasına göre ayrı bir sayfaya aşağıda belirtilen formatta yazılmalı ve metinde parantez içinde Arap rakamlarına göre belirtilmelidir.

Dergilerdeki Makaleler için Örnek: Koenig JQ. Air pollution and asthma. J Allergy Clin Immunol 1999; 104: 717-22.

Kitap için Örnek: Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F. Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone. Lyon, France, IARC Press, 2002, 225-419.

Kitap Bölümleri için Örnek: Whitsett JA, Pryhuber GS, Rice WR. Acute respiratory disorders. In: Avery GB, Mac-Donald MG (eds). Neonatology: Pathophysiology and Management of the Newborn, 5th ed. Philadelphia, Lippincott Williams&Wilkins, 1999; 505-15.

Bütün kaynaklar için tüm yazarların adı yazılmalıdır. Ancak yazar sayısı 6'dan fazla olan çalışmalarda ilk 3 yazarın adı yazılmalı, daha sonra Türkçe makalede (ve ark.), İngilizce makalede (et al.) eki yapılmalıdır. Tüm dergi kısaltmaları (Index Medicus) formatına uygun yapılmalıdır. Olgu sunumları için en fazla 10 kaynak kullanılmalıdır. Tüm yazılarda Türk yazarlarca yapılmış yerli veya yabancı yayınların kullanılmasına özellikle dikkat edilmeli ve Türkçe dil kurallarına uyulmasına özen gösterilmelidir.

REKLAMLAR

Reklamlar için Editör ile görüşülmelidir. Derginin dış ve iç kapakları ile iç sayfalarında renkli reklam yayınlanması mümkündür.

YAYIN HAKKI

The Journal of Pediatric Research, Ege Çocuk Vakfı (EÇV) tarafından desteklenen, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı'nın yayın organıdır. Derginin her türlü yayın hakkı söz konusu kurumlara aittir.



The Journal of Pediatric Research

Official Journal of Ege University Children's Hospital

Intructions to Authors

The Journal of Pediatric Research is the publication organ of Ege University, Faculty of Medicine, Department of Pediatrics and Ege Children Foundation. This publication organ is responsible for the issue of unique clinical and laboratory research papers, case reports, reviews directly or indirectly related to children's health and diseases. The Publication languages of the journal are Turkish and English. All manuscripts submitted to the journal for publication are peer-reviewed. Upon review, those manuscripts, which are accepted, shall be published in the journal and issued on the <http://www.jpredres.org> official internet address.

It is necessary that manuscripts sent to the journal have not been previously issued in or meanwhile sent to another journal for publication purposes. Ethical and scientific liabilities of the manuscripts belong to the authors. The editor or the publisher is not responsible by any means. Manuscripts received shall be subject to peer-review by the editorial board. Authors shall be informed within a period of 4 weeks. All manuscripts may be subject to revision by the editorial board. Copyright of all manuscripts accepted for publication belongs to The Journal of Pediatric Research.

Manuscripts gathered as research papers, case reports and reviews are electronically sent to the journal. Electronic assessment and delivery address is <http://www.journalagent.com/jpr>. For access to the electronic system, authors shall subscribe to the internet site. According to the guidelines of the electronic system, manuscripts are uploaded to the assessment system of the journal by the corresponding author.

In addition, authors may reach the editorial board of the journal for further consultancy and information:

Prof. Dr. Özgür Çoğulu

The Journal of Pediatric Research
Ege University Medical Faculty, Department of Pediatrics, Bornova, Izmir, Turkey
Telephone: +90 232 3901005; Fax: +90 232 3901357
E-mail: ozgur.cogulu@ege.edu.tr

MANUSCRIPT PREPARATION

Unique research papers cover clinical research, observational studies, novel techniques, and experimental and laboratory studies. Unique research papers shall consist of a heading, abstract, keywords related to the main topic of the paper, introduction, materials and methods, results, discussion, acknowledgements, bibliography, tables and figures. The text shall not exceed 2500 words. Case reports must contain rare cases or those that are unique in diagnosis and treatment, those which contribute to current knowledge and provide educational information, along with the introduction, case reporting and discussion sections. The whole text must not exceed 1500 words. Reviews are texts in which a current subject is examined independently, with reference to scientific literature. The whole text must not exceed 18 A4 paper sheets. Letters to the Editor must be manuscripts, which do not exceed 1000 words, with reference to scientific literature, and those written in response to issued literature or those, which include development in the field of pediatrics. These manuscripts do not contain an abstract. The number of references is limited to 5.

First Page (Cover Page): Title of the manuscript, names of the authors, their workplace and correspondence address, telephone and fax numbers and e-mail of the corresponding author are stated here. All authors and their workplaces must be denoted with numbers. Related researchers and research institutions must be referred to within the whole of the main text - other than within the cover page - in order to provide blind assessment. Moreover, the following statement must be included in this page with all authors' signatures: "This manuscript has been reviewed and approved by all authors, and all copyright has been transferred to The Journal of Pediatric Research".

Second Page (Abstract Page): Must be written in both Turkish and English, and must include the heading and subheading of the manuscript. In research papers,

the abstract and subheadings under aim, materials and methods, findings, results and conclusion shall not exceed 200 words whereas case reports shall not exceed 50 words, and results related to the text shall be set out in clear written language. A minimum of 3 and maximum of 5 keywords must be included at the end of each language of the abstract, in the corresponding language. Keywords shall be written in appropriate quality and standard terminology. Keywords in Turkish must be chosen from "Turkish Scientific Terminology (Türkiye Bilim Terimleri)". Authors may refer to the <http://www.bilimterimleri.com> internet address for information. References shall not be stated within the abstracts.

Other Pages: In research papers, the headings may be sequenced as Introduction, Materials and Methods, Results, Discussion, respectively; in case reports, headings may be sequenced as Introduction, Case report, Discussion and Conclusion, respectively. The conclusion emerging from the results must be emphasized. All conflict of interest, supports, grants and aid shall be stated in the acknowledgements.

Tables and figures: Each of these shall be written on a separate sheet of paper. Tables shall be numbered by Roman numerals (I, II) according to their sequence, and shall include a heading. Figures shall be numbered by Arabic numerals (1,2) according to their sequence. Photographs shall be delivered in printed format matte paper sheets whereas original documents such as films, ECG records must not be delivered. Text layout and headings shall be noted with a pencil on the rear side of each photograph and figure. Explanations to each photograph and figure shall be included in a separate sheet of paper. A maximum of 2 figures or photographs shall be added to case reports. All cost related to colored printouts shall be covered by the authors' own expenses.

Bibliography: References shall be listed as the below formats on a separate page according to their sequence within the text and referred to within the text in parentheses by Arabic numerals.

Sample for Articles in Journals: Koenig JQ. Air pollution and asthma. *J AllergyClinImmunol* 1999; 104: 717-22.

Sample for Textbooks: Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F. Genetics of Tumours of SoftTissueand Bone. Lyon, France, IARC Press, 2002, 225-419.

Sample for Chapters: Whitsett JA, Pryhuber GS, Rice WR. Acuterespiratorydisorders. In: Avery GB, Mac-Donald MG (eds). Neonatology: PathophysiologyandManagement of theNewborn, 5th ed. Philadelphia, LippincottWilliams&Wilkins, 1999; 505-15.

All author names shall be stated within all references. However, in studies where author numbers exceed 6, names of the first 3 authors shall be stated; "ve ark." and "et al." additions shall be made to the list of authors in Turkish and English references, respectively. All journal abbreviations shall comply with the Index Medicus format. A maximum of 10 references shall be used in case reports. In all manuscripts, care must be given to the inclusion of references related to domestic and international studies performed by Turkish authors and compliance to Turkish written language rules.

COMMERCIALIZATION

Commercialization issues shall be discussed with the editor. It is possible to include an advertisement on the outer and inner pages of the journal.

COPYRIGHT

The Journal of Pediatric Research is the publication organ of Ege University Faculty of Medicine Department of Children's Health and Diseases, supported by Ege Children's Foundation (EÇV). All copyright of the journal belongs to the related institutions.



The Journal of Pediatric Research

Official Journal of Ege University Children's Hospital

İçindekiler / Contents

Derleme / Review

- 1 ▶ **Pediyatrik Onkoloji Hastalarında Beslenme: Sistematiik İnceleme**
Nutrition in Pediatric Oncology Patients: A Systematic Review
Aslı Akdeniz Kudubeş, Murat Bektaş, İzmir, Türkiye

Orijinal Makaleler / Original Articles

- 7 ▶ **Konjenital Nötropenili On Çocukta Klinik, Laboratuvar ve Moleküler İncelemeler Desteğinde Tedavi ve Takibe Yaklaşım**
Clinical, Laboratory and Molecular Approach to Ten Children with Congenital Neutropenia
Neslihan Edeer Karaca, Güzide Aksu, Nesrin Gülez, Elif Azarsız, Kaan Kavaklı, Christoph Klein, Necil Küttükçüler, İzmir, Türkiye, Viyana, Avusturya
- 13 ▶ **Hepatit A Seropozitif Çocuklarda Astım ve Alerjik Hastalıkların Sıklığı**
Frequency of Asthma and Allergic Disorders in Children with Hepatitis A Seropositivity
Ali Karaduman, Nilgün Selçuk Duru, Mahmut Çivilibal, Kamil Şahin, Murat Eleveli, İstanbul, Türkiye
- 18 ▶ **Adıyaman'da Birincil Bakım Merkezinde Bakım Gören Zihinsel Engelli Çocukların Sağlığı**
Health of the Children with Mental Disability Being Cared at the Primary Care Center in Adıyaman
İbrahim Hakan Bucak, Habip Almış, Velat Çelik, Mehmet Tekin, Mehmet Turgut, Adıyaman, Türkiye
- 23 ▶ **Cerrahi Girişim Uygulanacak Çocukların Ebeveynlerinin Endişe Nedenleri ve Anksiyete Durumlarının Belirlenmesi**
Determining the Reasons of Anxiety and Anxiety States of the Parents with Children Undergoing a Surgical Intervention
Esra Karaca Çiftçi, Diler Aydın, Hülya Karataş, Gaziantep, Balıkesir, Şanlıurfa, Türkiye
- 30 ▶ **Çocukluk Çağında Poland Sendromu: Klinik Bulgularının Değerlendirilmesi**
Poland Syndrome in Childhood: Evaluation of the Clinical Findings
Banu Güzel Nur, Zeynep Ibişoğlu, Ercan Mıhçı, Antalya, Türkiye
- 35 ▶ **Tip 1 Diyabetli Adölesanlarda Diyabet Bakımında Ebeveyn İzlemi Ölçeğinin Geçerlik ve Güvenirlik Çalışması**
Validity and Reliability Study of Parental Monitoring Scale in Diabetes Care of Adolescents with Type 1 Diabetes
Çiğdem Türk, Hülya Karataş, Murat Bektaş, Şanlıurfa, İzmir, Türkiye

- 41 ▶ **Demographic Characteristics and Health Problems Related to Disability of Children with a Disability and Their Families**
Engelli Çocukların ve Ailelerinin Demografik Özellikleri ve Engelliliğe İlişkin Sağlık Problemleri
Gülendam Karadağ and Elif Bilsin, İzmir, Turkey

Olgu Sunumları / Case Reports

- 50 ▶ **Amyand Hernili Çocuklarda Apendektomi Gerekli mi?**
Is Appendectomy Necessary in Children with Amyand Hernia?
Sevgi Büyükbese Sarsu, Gaziantep, Türkiye
- 53 ▶ **An Uncommon Cause of Duane Syndrome in a Child: Wildervanck Syndrome**
Duane Sendromunun Nadir Bir Nedeni: Wildervanck Sendromu
Ahmet Anık, Şiar Dursun, Ahmet Polat, Ayşe Anık, Tolga Ünüvar, Yasemin Durum, Ayşe Fahriye Tosun, Aydın, Turkey
- 56 ▶ **Vinkristin Uygulamasında Gelişen Ektravazasyon: Bir Olgu Sunumu**
Case Report: Extravasation Developed at Vincristine Administration
Selmin Şenol, Gülçin Özalp Gerçekler, Elif Bilsin, İzmir, Türkiye
- 60 ▶ **Tekrarlayan Periferik Fasiyal Paralizi ve Ailevi Akdeniz Ateşi Birlikteliği**
The Association of Recurrent Peripheral Facial Palsy and Familial Mediterranean Fever
Sanem Yılmaz, İlyas Aydın, İzmir, Van, Türkiye
- 63 ▶ **Ebstein Barr Virüs Enfeksiyonunun Nadir Bir Komplikasyonu: Akalküloz Kolesistit**
A Rare Complication of Ebstein-Barr Virus Infection: Acalculous Cholecystitis
Melike Ocak, Meltem Akçaboy, Emin Çakmakçı, Fatma Nur Öz, Mehtap Acar, Esmat Altınel Açoğlu, Pelin Zorlu, Ankara, Türkiye
- 67 ▶ **Fallot Tetralojisi Birlikteliğinde Çift Arkus Aortanın Başarılı Tek Aşamalı Tam Düzeltimi**
Successful One-Stage Total Correction of a Double Aortic Arch with Tetralogy of Fallot
Onur Işık, Muhammet Akyüz, Mehmet Fatih Ayık, Yüksel Atay, İzmir, Türkiye



JPR

The Journal of Pediatric Research

Official Journal of Ege University Children's Hospital

Editörden / Editorial

Değerli Okuyucular,

The Journal of Pediatric Research (JPR) çocuk sağlığı ve hastalıkları ile ilgili konularda yeni bilgilerin, deneyimlerin ve ilginç olguların bilimsel platformda yaygın bir şekilde paylaşılmasını amaçlamaktadır. Bu amaç doğrultusunda dergimizde hem İngilizce hem de Türkçe araştırma makalesi, derleme, olgu sunumu ve editöre mektup türlerinde yazılar değerlendirmeye alınmaktadır. Son aylarda dergimize değerlendirme için gönderilen bilimsel makale sayısı giderek artmıştır. Bu nedenle dergimize gönderilen makalelerin değerlendirmesi ve yayınlanma sürecinin en hızlı şekilde sonuçlandırılması için yoğun bir şekilde çalışılmaktadır. Dergimize bilimsel makale yazılarını gönderen tüm yazarlarımıza, dikkatli ve aynı zamanda hızlı değerlendirme yapabilmek için çalışan tüm hakemlerimize ve emeği geçen herkese JPR yayın kurulu adına teşekkürlerimi sunuyorum.

JPR dergisinin 2016'daki ilk sayısında 7 araştırma makalesi, 1 derleme ve 6 olgu sunumu olarak toplam 14 bilimsel makale sunulmuştur. Araştırma makaleleri; Adıyaman'da Birincil Bakım Merkezi'nde Bakım Gören Zihinsel Engelli Çocukların Sağlığı, Engelli Çocukların ve Ailelerinin Demografik Özellikleri ve Engelliğe İlişkin Sağlık Problemleri, Hepatit A Seropozitif Çocuklarda Astım ve Alerjik Hastalıkların Sıklığı, Konjenital Nötropenili Çocuklarda Tedavi ve Takibe Yaklaşım, Çocukluk Çağında Poland Sendromu Olan Olguların Klinik Bulgularının Değerlendirilmesi, Tip 1 Diyabetli Adölesanlarda Diyabet Bakımında Ebeveyn İzlemi Ölçeğinin Geçerlik ve Güvenirlik Değerlendirilmesi, Cerrahi Girişim Uygulanacak Çocukların Ebeveynlerinin Anksiyete Durumlarının Belirlenmesi gibi ana başlıkları içermektedir. Araştırma makaleleri yanı sıra Pediatrik Onkoloji Hastalarında Beslenme özelliklerini inceleyen bir derleme makalesi ile birlikte ilginç olguları içeren olgu sunumları da bu sayıda yer almaktadır.

Dergimizin kısa sürede büyük yol aldığını görmek bizlerin de bu konu ile ilgili çalışma isteğini arttırmaktadır. Emeği geçen herkese bir kez daha teşekkür ederim ve 2016 yılındaki bu ilk sayının hepimiz için hayırlı olmasını dilerim.

Doç. Dr. Feyza Koç



Pediatric Oncology Patients: A Systematic Review

Nutrition in Pediatric Oncology Patients: A Systematic Review

Aslı Akdeniz Kudubeş¹, Murat Bektaş²

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Hemşirelik Fakültesi, Onkoloji Hemşireliği Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

²Dokuz Eylül Üniversitesi Hemşirelik Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hemşireliği Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

ÖZ

Bu sistematik incelemede, pediatrik onkoloji hastalarının beslenme durumlarının incelenmesi amaçlanmıştır. Pediatrik onkoloji hastalarında beslenme ile ilgili 2005-2015 yılları arasında yapılan çalışmaları belirlemek için Medline/PubMed, EBSCO, Cochrane veri tabanları taranmıştır. Tarama yapılırken, "pediatrik onkoloji hastası, kanserli çocuk, beslenme" anahtar sözcükleri kullanılmıştır. Anahtar kelimelerle yapılan tarama sonucunda elli bir makaleye ulaşılmıştır. Bu makalelerden kriterlere uyan 9 çalışma incelemeye alınmıştır. İncelenen makalelerin tümüne yakınında girişimler etkili bulunmuştur. Çalışmalarda örneklem büyüklüklerinin ve kullanılan yöntemlerin uygun olduğu, veri toplama araçlarının geçerli ve güvenilir olduğu, çalışmaların büyük çoğunluğunun sonuçlarının açıkça belirtildiği görülmektedir.

Anahtar Kelimeler: Pediatri, onkoloji, beslenme

ABSTRACT

This systematic review aimed to investigate the nutritional status of pediatric oncology patients. Medline/PubMed, EBSCO, Cochrane databases were searched for Pediatric oncology is to identify studies related to nutrition in patients between the years of 2005-2015. While browsing the literature, "pediatric oncology patients (pediatric oncology patients), children with cancer (cancer children), nutrition (food)" keywords are used. As a result of browsing carried out with the keywords fifty one articles were reached. The criteria of this article matches those of 9 studies. Approaches have been found to be effective in nearly all of the examined articles. The studies, sample size and where appropriate the methods used, data collection instruments that are valid and reliable, the results of the majority of the work seem to be clearly stated.

Keywords: Pediatric, oncology, nutrition

Giriş

Kanserde tedavi başarısının ve beklenen yaşam süresinin uzunluğunun artması pediatrik onkoloji hastalarında yaşam kalitesini önemli kılmaktadır (1,2). Kanserli çocukların yaşam süresinin uzaması, çocuk ve ailesinin yaşam kalitesinin artırılmasına, ailenin kronik ve yaşamı tehdit eden bir hastalıkla baş etme çabalarının desteklenmesine, uygulanacak hemşirelik bakımına, tedavinin akut ve geç dönemdeki etkilerinin önlenmesine odaklanmayı zorunlu kılmıştır (2-4). Bu zorunlu odak noktalarından biri de beslenmedir. Yeterli ve dengeli beslenme, pediatrik hastalıkların prognozu ve tedavisi

için önemlidir. Bu nedenle pediatrik hastalıklarda beslenme desteği önemli bir unsurdur. Çocukta yetersiz beslenmenin büyüme/gelişme geriliği, iyileşme sürecinin uzaması, ilaç etkinliğinin azalması, enfeksiyona yatkınlık ve moral kaybı gibi çeşitli olumsuz etkileri bulunmaktadır. Bu olumsuz etkiler çocuğun hastanede yatış süresini uzatarak mortalite ve morbidite oranlarını artırmaktadır (5-7). Çocuğun hastanede uygun beslenmesinin sağlanması, tıbbi tedavinin etkinliğini artırarak, komplikasyon oranını azaltarak ve hastanede yatış süresini kısaltarak çocuğa/ailesine psikolojik ve ekonomik kazanç sağlamaktadır (5,8,9). Kanser tedavisinin başarısının artırılması ve hastalıktan kaynaklanan komplikasyonların

Yazışma Adresi/Address for Correspondence

Aslı Akdeniz Kudubeş, Dokuz Eylül Üniversitesi Hemşirelik Fakültesi, Onkoloji Hemşireliği Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye
Tel.: +90 232 412 47 65 E-posta: asliakdeniz@hotmail.com

Geliş tarihi/Received: 15.04.2015 Kabul tarihi/Accepted: 04.08.2015

Bu çalışma 19. Ege Onkoloji Günleri'nde poster bildiri olarak sunulmuş, teşvik ödülü almaya hak kazanmıştır.

azaltılması için uygun beslenmenin sağlanması önemlidir (9). Kanserli çocukların beslenmesinin sağlanmasında çeşitli zorluklar yaşanmaktadır. Bunlardan ilki kanserle ilişkili faktörlerdir. Diğer faktör ise; çevresel ve davranışsal faktörler olarak belirtilen (çocuğun alıştığı çevreden uzak kalması, ebeveynlerinin tutumu, hastalığından dolayı ebeveynleri cezalandırma, yemek yenilen ortam, hastane odası, hastane yiyeceklerini sevmemeleri, rutinlerine uygun olmayan yemek saatleri, diyetle uyum) faktörlerdir (8,10). Ayrıca, besin alımında azalma, bulantı, kusma, konstipasyon, diyare, emilim bozukluğu, stomatit ve tat değişiklikleri gibi tedaviler ile ilişkili yan etkiler; kanserli çocuklarda beslenme bozukluklarına, kilo kaybına ve sıklıkla malnütrisyona neden olmaktadır (2,3,9-11). Yeterli ve dengeli beslenmenin sağlanması, tedaviye toleransı artırmakta, yan etkilerin azaltmada, kilo kaybını önlemekte ve tedaviye yanıtı artırmaktadır. Bu nedenle kanser tedavisi sırasında çocuğun sağlıklı ve doğru beslenmesi büyük önem taşımaktadır (12). Kanserli çocuklarda biyokimyasal ve antropometrik değerlendirmeler yapılarak çocuğun beslenmesi değerlendirilmelidir. Öyküde belirlenen sorunların azaltılmasına yönelik medikal tedavinin yanı sıra enteral, oral ve parenteral olarak beslenme desteği verilmelidir (12,13). Kanserli çocuklarda beslenmenin değerlendirilmesi ve diyetisyenle birlikte beslenmenin düzenlenmesi gerekmektedir. Çocuklarda beslenme durumunu ve gereksinimini gösteren çeşitli akış şemaları bulunmaktadır. Ancak kanserli çocukta tümörün getirdiği ek gereksinimler de göz önünde bulundurulmalıdır (13). Kanserli çocukta beslenmenin sağlanmasında aile ile işbirliği içinde olunmalıdır. Çocuklarda tedavinin neden olduğu iştah kaybını azaltmak için yemek dağıtım saatlerinin tedavi saatleriyle çakışmamasına dikkat edilmelidir (14). Ayrıca çocuğun ebeveyni ile birlikte yemek yemesi memnuniyetini arttırmaktadır (15). Hastanın beslenmesi, öykü ve ihtiyacına göre besin değeri yüksek, sevdiği gıdalarla zenginleştirmeye çalışılmalıdır (16). Ayrıca, tedaviye bağlı bulantı ve kusmalarda antiemetik ilaçlardan yararlanılması, konstipasyonu olanlarda lif içeren gıdalar ve sıvı verilmesi, mukoziti olan hastalarda yumuşak gıdaların yanı sıra uygun ağız bakımının yapılması, ağrısı olanlarda analjezik ilaçların kullanılması uygulanması gereken diğer girişimler arasında yer almaktadır (13). Kanserli çocuklarda beslenmenin sağlanması için oral alım dışında enteral ve parenteral beslenme yöntemleri kullanılmaktadır. Enteral beslenme çocuğun durumuna ve ihtiyacına göre belirlenmektedir. Oral alımı yetersiz olan çocuklarda devamlı infüzyon ile desteklenebilmektedir. Oral alımı olmayan çocuklarda total alması gereken miktar devamlı infüzyon veya aralıklı bolus tarzında verilebilir, ayrıca hastaya göre ürün seçimi ayarlanır. Sindirim fonksiyonları uygun olan çocuklarda protein, karbonhidrat ve uzun zincirli yağ asidi içeren polimerik formüller ve konstipasyonu olan çocuklarda lif içeren ürünler tercih edilebilmektedir (17). Beslenme ile ilgili sorunların çözümünde uygulanacak bakım için rehberlere gereksinim vardır. Ancak kemoterapi alan çocukların beslenme sorunlarının klinik yönetiminde kullanılan kanıta dayalı rehberler çok azdır ve beslenme sorunlarının

çözümü için ulusal rehberlerin geliştirilmesine gereksinim vardır (4,18). Uygun beslenmenin sağlanması, kanser tedavisinin başarısı ve komplikasyonların azaltılması açısından önemlidir. Hemşireler kanserli çocuğun beslenmesinin sürdürülmesinde primer role sahiptirler. Bu nedenle kanser tedavisinde beslenmenin önemini ve hemşirelik bakımının etkinliğini bilmeli, hemşirelik süreci doğrultusunda çocuğun gereksinimlerini saptamalı, uygun girişimleri planlamalı ve bakımın sonuçlarını değerlendirmelidirler (19). Bu sistematik incelemede, pediatrik onkoloji hastalarının beslenme durumlarının incelenmesi amaçlanmıştır. Bu incelemedeki şu sorulara yanıt aranmıştır:

1. Pediatrik onkoloji hastalarında kullanılan beslenme ürünlerinin etkinliği nasıldır?

2. Pediatrik onkoloji hastalarının beslenmesinde kullanılan beslenme yöntemleri nelerdir?

Pediatrik onkoloji hastalarında beslenme ile ilgili 2005-2015 yılları arasında yapılan çalışmaları belirlemek için Medline/ PubMed, EBSCO, Cochrane veri tabanları taranmıştır. Tarama yapılırken, "pediatric oncology patient (pediatrik onkoloji hastası), children with cancer (kanserli çocuk), nutrition (beslenme)" anahtar sözcükleri kullanılmıştır.

Çalışmada ele alınan makalelerin çalışmaya katılma ölçütleri şu şekilde belirlenmiştir:

a) Araştırma makalelerinin dilinin İngilizce ve ya Türkçe olması.

b) Araştırmaların 2005-2015 yıllarında yapılmış olması.

c) Pediatrik onkoloji hastalarını kapsamaması.

d) Pediatrik onkoloji hastalarının beslenme durumlarını içermesi.

e) Makalelerin tam metnine ulaşılmış olması.

f) Çalışmaların kanıt düzeyi yüksek randomize kontrollü çalışma, sistematik inceleme, deney-kontrol, kontrolsüz deneysel çalışma ya da yarı deneysel araştırma deseni ile yürütülmüş olması.

Çalışmada ele alınan makalelerin dışlanma ölçütleri ise;

a) Araştırma makalelerinin İngilizce ve ya Türkçe dışında farklı bir dilde yazılmış olması.

b) Araştırmanın pediatrik onkoloji hastaları dışındaki pediatrik popülasyonla yürütülmüş olması.

c) Araştırmanın tam metnine ulaşılamaması.

d) Araştırmanın tanımlayıcı bir çalışma olması.

e) Her gruptaki denek sayısının yirmi beş ve altında olması

f) Makalenin derleme olması.

g) Makalenin olgu sunumu ya da ölçek çalışması olması

h) Araştırmanın diğer veri tabanında da bulunması (tek bir veri tabanındaki değerlendirilir).

i) Araştırmanın kalitatif olması olarak belirlenmiştir.

Çalışmaların Seçimi ve Araştırmaların Değerlendirilmesi

Çalışma sonucunda elli bir çalışmaya ulaşılmıştır. Çalışma kriterlerine uyan dokuz çalışmaya ulaşılmıştır. Çalışmaların seçiminde örneklem, girişim, karşılaştırma, sonuç, çalışma deseni (population, intervention, comparison, outcome, study design-PICOS) sistemine temellenmiş araştırmacılar tarafından geliştirilen bir form kullanılmıştır (Tablo I).

Çalışmalar oluşturulan forma göre puanlanarak ayrı ayrı iki araştırmacı tarafından değerlendirilmiştir. Değerlendirilme sonunda yedi ve altında puan alan ve çalışma kriterlerine uymayan 42 çalışma çıkarıldıktan sonra 9 çalışma değerlendirmeye alınmıştır (Şekil 1). Çalışmaları değerlendirme konusunda araştırmacılar arasındaki uyum kapa analizi ile 0,93 olarak belirlenmiştir. Anahtar kelimelerle yapılan tarama sonucunda elli bir makaleye ulaşılmıştır. Bu makalelerden kriterlere uyan dokuz çalışma incelemeye alınmıştır. İncelenen makalelerin tümüne yakınında girişimler etkili bulunmuştur. Girişimlerin etkili bulunduğu çalışmalarda kullanılan beslenme ürünleri ve beslenmenin sağlandığı yöntem değerlendirilmiştir.

a) Araştırma Evren ve Örneklem Büyüklüğü: Örneklem sayısı olarak ele alındığında sadece dört çalışmada örneklem sayısının yüz kişinin altında olduğu, çalışmaların sekizinin örneklem grubunu temsil ettiği belirlenmiştir. Ayrıca, çalışmalarının dördünün randomizasyonunun çift körleme yöntemi ile yapıldığı belirlenmiştir (Tablo II).

b) Veri Toplama Araçlarının Geçerliliği ve Güvenirliği: İncelenen dokuz çalışmanın tamamında kullanılan araçların geçerli ve güvenilir araçlar olduğu (kilo, boy, beden kitle indeksi ölçümü, 10 cm'lik renkli analog tat değişim skalası vb.) belirlenmiştir (Tablo II).

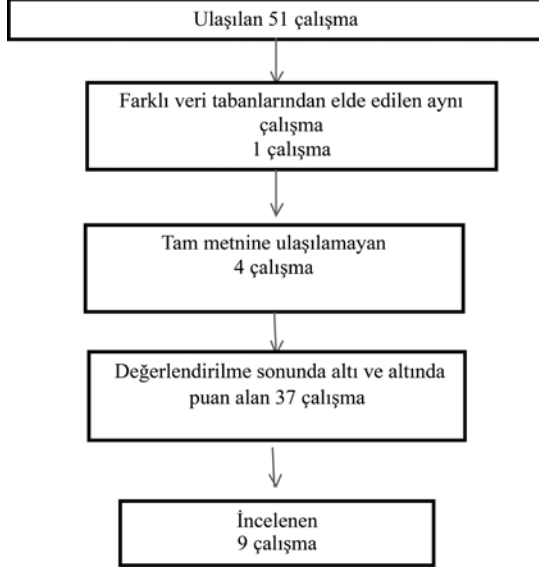
c) Veri Toplama Yönteminin Etkinliği: İncelenen dokuz çalışmanın üçünde yeterli düzeyde veri toplanmış ve kaybedilen kişilerle ilgili olarak analiz (intention to treat) yapılmış, altısında ise yeterli örneklem sağlanmış ancak

kaybedilen kişilerle ilgili analiz yapılmamıştır (Tablo II).

d) Çalışmanın Methodu: Çalışma kapsamına alınan dokuz çalışmanın biri meta analiz, üçü sistematik derleme, 2'si randomize kontrollü ve üçü deney-kontrol dizaynı çalışma olduğu belirlenmiştir. İncelenen dokuz çalışmanın altısı beslenme ürünlerini ve üçü beslenme yöntemlerini ayrıntılı olarak tanımlamışlardır (Tablo II).

e) Çalışmanın Sonuçlarının Açıklığı: Çalışma kapsamına alınan sekiz çalışmanın sonuçları açık bir şekilde belirtilmiş, bir çalışmanın sonucu ise belirtilmemiştir (Tablo II). Çalışma kapsamına alınan makale sonuçları kullanılan beslenme ürünleri yönünden incelendiğinde, aktif kemoterapi tedavisi gören kanserli çocuklarda yoğun protein ve enerji içeren oral eikosapentaenoik asit takviyesinin kilo kaybında azalma sağladığı ve kanserli çocuklarda kullanımının uygun olduğu, yüksek riskli kanserli çocuklarda megestrol asetatın rölatif ağırlıkta artış sağladığı, glutaminin yüksek doz kemoterapi ve radyoterapinin risklerini azaltmada yararlı olduğu ve özellikle kemik iliği transplantasyonu olan hastalarda kullanımının avantajlı olduğu, pediatrik onkoloji hastaları tarafından taze süt bazlı oral besin takviyelerinin tercih edildiği, piyasada mevcut olan hazır ürünlerin hastanede hazırlanan ürünlere oranla daha kabul edilir ve tercih edilir olduğu belirlenmiştir (20-23). Ayrıca, çalışma kapsamına alınan makale sonuçları kullanılan beslenme yöntemleri yönünden incelendiğinde, proaktif enteral beslenme tüpü kanserli çocuklarda kullanımının uygun olduğu, gastrotomi tüpü ile erken dönemde beslenmeye başlanmasının kanserli çocuklarda malnütrisyonu önlemek

| Tablo I. Çalışmaları değerlendirme kriterleri | |
|---|--|
| Evren- Örneklem | Her Grup İçin<25= 0 puan <26-60= 1 puan <61 ve üstü= 2 puan Örneklem grubunu temsil etme durumu Ediyor= 1 puan Yetersiz= 2 puan Örneklem Seçimi Çifte körleme= 2 puan Körleme= 1 puan Diğerleri= 0 puan |
| Veri toplama araçları | Kullanılan araçlar geçerli ve güvenirlilik= 2 puan Kullanılan araçların güvenirliliği yeterli değil= 0 puan |
| Veri toplama | Yeterli düzeyde veri toplanmış ve kaybedilen kişilerle ilgili analizler yapılmış= 2 puan Yeterli düzeyde veri toplanmış ama kaybedilen kişilerle ilgili analizler yapılmamış= 1 puan Yeterli Veri toplanmamış=0 puan |
| Girişim | Meta Analiz veya Randomize Kontrollü Çalışma= 3 puan Sistematik Değerlendirme= 2 puan Deneysel Çalışmalar= 1 puan |
| Sonuçlar | Açık şekilde belirtilmiş= 2 puan Açık şekilde belirtilmemiş= 0 puan |



Şekil 1. İncelenen çalışmaların sayısı

için oldukça güvenilir olduğu, parenteral beslenmenin enteral beslenmeden daha etkili olduğunu ancak diğer beslenme yöntemlerine ilişkin belirsizliklerin mevcut olduğu saptanmıştır (24-26).

Çalışmaların seçiminde PICOS sistemine temellenmiş bir form kullanılmıştır. Bu çalışmada incelenen makaleler bu boyutlar altında tartışılacaktır.

a) Araştırma Evren ve Örneklem Büyüklüğü: Çalışma sonuçlarının genellenebilirliği ve bilimsel değeri örneklem büyüklüğüyle doğrudan ilişkilidir (27,28). Genelde değişkenler arasındaki ilişkilerin net gösterilebilmesi açısından örneklem büyüklüğünün yüzün üstü olması önerilmektedir. Çalışma sonuçlarının net bir şekilde ortaya konulması, beslenme ürünlerinin ve yöntemlerinin kullanılabilirliği hakkında bilgi vermekte, etkin bir ürün ve yöntem olup olmadığını gösterebilmektedir (28,29). Örneklem sayısı olarak ele alındığında sadece dört çalışma da örneklem sayısının yüz kişinin altında olduğu belirlenmiştir. Bu başlık altında çalışmaların yaklaşık yarısında örneklem grubunda yüzün üstünde kişi olduğu görülmektedir (22,23,25,26,29). Bir ürünün ve yöntemin hem kullanılabilirliği hem de maliyet etkin olabilmemesi uzun dönemdeki etkinliğine bağlı olması nedeniyle de programların büyük bölümünün sonuçlarının uzun dönemde yeniden değerlendirilmesi gerektiği düşünülmektedir.

b) Veri Toplama Araçlarının Geçerliliği ve Güvenirliği: Ölçeğin geçerliliği ve güvenirliği yükselmesi ilgililenen özelliğe ilişkin minimum varyanslı tahminlerde bulunulmasını ve geçerli veriler elde edilmesini sağlamaktadır (30). İncelenen dokuz çalışmanın tamamında kullanılan araçların geçerli ve güvenilir araçlar olduğu (kilo, boy, beden kitle indeksi ölçümü, 10 cm'lik renkli analog tat değişim skalası vb.) belirlenmiştir. Bu durum çalışmalarının verilerinin geçerli ve güvenilir araçlarla elde edildiğini ve çalışmaların sonuçlarının geçerli ve güvenirliliğini arttırdığını göstermektedir.

c) Veri Toplama Yönteminin Etkinliği: Randomizasyon sonrasında yaşanan örneklem kayıpları randomizasyonunu ortadan kaldırmaktadır. Örneklem araştırma protokolüne uyan bireylerden oluşması deney yapılan girişimin olduğundan daha etkin çıkmasına neden olabilmektedir. Bu sorunları ortadan kaldırmak için "tedavi amacına yönelik" analiz yapılmaktadır. Tedavi amacına yönelik örneklem grubundaki bireylerin randomize olarak atandıkları gruplarda karşılaştırılması olarak tanımlanmaktadır. Ayrıca, tedavi amacına yönelik örnekleme giren bireylerin araştırma sürecinde araştırmaya alım özelliklerinin değişip değişmediğine veya önerilen girişime uyup uymadığına tüm bireyleri kapsayacak biçimde analiz yapılmasıdır. Analizi uygulamak için araştırmadan ayrılan bireylerin izlem verilerinin takibi veya ulaşılamayan kişilerin sonuç verilerinin doldurulması gerekmektedir (31). İncelenen dokuz çalışmanın üçünde yeterli düzeyde veri toplanmış ve kaybedilen kişilerle ilgili olarak analiz (tedavi amacına yönelik analiz) yapılmış, altısında ise yeterli örneklem sağlanmış ancak kaybedilen kişilerle ilgili analiz yapılmamıştır (Tablo II). Çalışma kapsamına alınan çalışmaların üçte biri randomizasyonun devamlılığı ve girişimin etkinliği açısından gerçekçi olarak değerlendirilmektedir.

d) Çalışmanın Metodu: Çalışma sonuçlarının genellenebilirliği ve bilimsel değeri çalışma yöntemi ve örneklem büyüklüğüyle doğrudan ilişkilidir (27,28). Çalışmanın yönteminin belirlenmesinde kontrollü deney grubunun kullanılması, çift körleme olması ve örneklemin randomize seçilmesi sonuçlarının genellenebilirliği ve güvenirliliği arttırmaktadır (27,28). Çalışma kapsamına alınan dokuz çalışmanın biri meta analiz, üçü sistematik derleme, ikisi randomize kontrollü ve üçü deney-kontrol dizaynı çalışması olduğu belirlenmiştir. İncelenen dokuz çalışmanın altısı beslenme ürünlerini ve üçü beslenme yöntemlerini ayrıntılı olarak tanımlamışlardır (Tablo II). Bu başlık altında çalışmaların tamamının deneysel ve randomize kontrol ilkesini yerine getirdiği ve yarısının randomizasyonunu çift körleme yöntemi ile yapıldığı belirlenmiştir (21,23,30,32).

e) Çalışmanın Sonuçlarının Açıklığı: Çalışma sonuçlarının okunabilirliği ve uygulanabilirliği için, bulgular ve sonuçlar açıkça belirtilmeli, gerekli ise şekil ve tablo konulmalı ve sonuçlar açık ve sade olmalıdır (33). Çalışma kapsamına alınan sekiz çalışmanın sonuçları açık bir şekilde belirtilmiş, bir çalışmanın sonucu ise belirtilmemiştir (32) (Tablo II). Ayrıca, çalışma kapsamına alınan çalışmalarda yüksek protein ve enerji içeren ürünlerin kilo kaybında azalma sağladığı, proaktif beslenme tüpü ve gastrostomi tüpünün kanserli çocuklarda kullanımının uygun olduğu, beslenme ürünü olarak glutaminin ve megestrol asetatın kanserli çocuklarda kullanımının uygun olduğu ve parenteral beslenmenin enteral beslenmeden daha etkili olduğu belirlenmiştir (20-22,24-26).

Sonuç

Çalışmalarda örneklem büyüklüklerinin ve kullanılan yöntemlerin uygun olduğu, veri toplama araçlarının geçerli ve güvenilir olduğu, çalışma randomizasyonlarının yaklaşık yarısının çift körleme ile yapıldığı, çok az çalışmada kaybedilen

Tablo II. Çalışma kapsamında incelenen araştırmalar

| Çalışma Künyesi | Amaç | Girişim | Sonuç |
|---|---|--|---|
| The Use of a Protein and Energy Dense Eicosapentaenoic Acid Containing Supplement for Malignancy-Related Weight Loss in Children Bayram ve ark. (20) | Aktif kemoterapi tedavisi gören kanserli çocuklarda yoğun protein ve enerji içeren oral EPA takviyesinin klinik etkilerini incelemek amacıyla yapılmıştır | Çalışma prospektif, randomize kontrollü ve tek merkezde yürütülmüştür. Pediatrik malign hastalığı olan ve yoğun kemoterapi tedavisi alan 52 hasta ile yürütülmüştür. Deney grubundaki 33 hasta klinikte düzenli beslenme girişimine ek olarak EPA içeren besinler almış, kontrol grubundaki 19 hasta ise EPA desteği almamıştır. Hastaların 3 ayda bir kez ve 6. ayda vücut ağırlığı, beden kitle indeksi ve kilo persentil değerleri değerlendirilmiştir. | Bu çalışma yoğun protein ve enerji içeren EPA destekli beslenmenin kanser kaynaklı kilo kaybında azalma sağladığını göstermektedir. |
| A Randomized, Double-Blind, Placebo-Controlled Clinical Trial of Megestrol Acetate as an Appetite Stimulant in Children With Weight Loss Due to Cancer and/or Cancer Therapy Cuvelier ve ark. (21) | Bu pilot klinik deneme megestrol asetat uygulanan grupta plaseboya kıyasla oluşan rölatif ağırlıktaki artışı belirlemek amacıyla tasarlanmıştır. | Çalışma, randomize kontrollü, çift kör ve plasebo kontrollüdür. Deney grubundaki 13 hastaya megestrol asetat verilmiştir, kontrol grubundaki 13 hastaya ise herhangi bir şey uygulanmamıştır. Grupların kilo ve antropometrik ölçümleri yapılmıştır. | Yüksek riskli kanserli çocuklarda megestrol asetatın plaseboya oranla ortalama rölatif ağırlıkta artış sağladığı belirlenmiştir. |
| Proactive Enteral Tube Feeding in Pediatric Patients Undergoing Chemotherapy Sacks ve ark. (24) | Çalışma pediatrik onkoloji hastalarında proaktif enteral beslenme tüpünün kullanılabilirliğini ve güvenliğini belirlemek için yapılmıştır. | Çalışma, yeni beyin tm tanısı alanlarda, AML ve yüksek riskli solid tümörlerde uygulanmıştır. Yirmi kişilik deney grubuna kemoterapiden iki hafta önce proaktif enteral beslenme tüpü takılmıştır. Kontrol grubuna klinik standartı uygulanmıştır. Beslenme durumu antropometrik ölçümlerde yapılmıştır. | Proaktif enteral beslenme tüpü kanserli çocuklarda kullanımı mümkündür. |
| Tolerance and Efficacy of Preventive Gastrostomy Feeding in Pediatric Oncology Schmitt ve ark. (25) | Bu çalışma tümör tedavisi sırasında kanserli çocuklarda enteral beslenmenin etkinliğini ve güvenliğini belirlemek amacıyla yapılmıştır. | 1995-2009 yılları arasındaki PEG tüpü olan pediatrik hasta kayıtlarına retrospektif olarak ulaşılmıştır. Grup 1 kanser hastaları ile grup 2 nörolojik bozukluğu olan çocuklarda enteral beslenme etkinliği beslenme parametreleri ile değerlendirilmiştir. | Gastrostomi tüpü ile erken dönemde beslenmeye başlamak özellikle kemik tümörü olan kanserli çocuklarda malnütrisyonu önlemek için oldukça güvenilirdir. |
| Systematic review and meta-analysis: Prevalence and possible causes of vitamin D deficiency and insufficiency in pediatric cancer patients Iniesta ve ark. (29) | Bu çalışma pediatrik kanser hastalarında vitamin D yetersizliğinin yaygınlığını ve nedenlerini belirlemek amacıyla yapılmıştır. | 2013 yılına kadar olan tüm veri tabanında dil kısıtlamasına gidilmesizin vitamin d ve kanser anahtar kelimeleri ile tarama yapılmış, 18 yaş ve altı kanser tanısı alan ve vitamin d yi belirten tüm makaleler taranmış, 19 tane makale incelenmiştir. | Kanser tanısı alan çocuklarda vitamin d eksikliği olduğu belirtilmiştir. |
| Nutritional interventions for survivors of childhood cancer Cohen ve ark. (23) | Bu meta analiz, kanser tedavisini tamamlayan çocuklarda besin alımını arttırmak için yapılan müdahalelerin etkinliğini değerlendirmek için yapılmıştır. | Medline/PubMed (1945'ten günümüze) ve EMBASE/Ovid (1980'den günümüze) ve International Society for Paediatric Oncology 2077 ile 2011 arası makaleler taranmıştır. | Çalışmanın sonucu belirtilmemiştir. |
| Nutritional support in children and young people with cancer undergoing chemotherapy Jones ve ark. (26) | Parantral ve enteral beslenen kemoterapi alan kanserli çocukların beslenme desteği etkilerini belirlemek amacıyla yapılmıştır. | Konuyla ilgili olarak CENTRAL (The Cochrane Library 2009, Issue 2), Medline (1950 dan 2006), EMBASE (1974 dan 2006), CINAHL (1982'den 2006), the National Research Register (2007) and Dissertations & Theses (2007) veri tabanlarından randomize ve randomize olmayan deneysel çalışmalar taranmıştır. | Sınırlı sayıda olan kanıtlar parenteral beslenmenin enteral beslenmeden daha etkili olduğunu göstermektedir. Ancak diğer beslenme yöntemlerine ilişkin belirsizlikler mevcuttur. |
| Glutamine as indispensable nutrient in oncology: experimental and clinical evidence Kuhn ve ark. (22) | Klinik onkolojide glutamin kullanımının potansiyel etkileri açısından deneysel ve klinik verileri değerlendirmek amacıyla yapılmıştır. | Konuyla ilgili anahtar kelimeler kullanılarak Medline veri tabanındaki haziran 2008'e kadar olan deneysel ve klinik müdahale çalışmaları taranmıştır. | Glutaminin yüksek doz kemoterapi ve radyoterapinin risklerini azaltmada yararlı olduğu, özellikle kemik iliği transplantasyonu olan hastalarda kullanımının avantajlı olduğu belirtilmiştir. |
| Paediatric oncology patient preference for oral nutritional supplements in a clinical setting Cohen ve ark. (32) | Bu çalışma çeşitli oral besin takviyelerinin (sustagen, up&go, moove, pediasure, calshake) kanserli çocuklarda oluşturduğu tat değişikliklerini incelemek amacıyla yapılmıştır. | Çalışma 21 kanserli çocuk ve 38 sağlıklı kontrol grubuna çeşitli oral besin takviyeleri (sustagen, up&go, moove, pediasure, calshake) verilerek 10 cm'lik renki analog tat ölçekleri ile oluşan tat değişikliği değerlendirilmiştir. | Pediatrik onkoloji hastaları tarafından taze süt bazlı oral besin takviyelerinin tercih edildiği, piyasada mevcut olan hazır ürünlerin hastanede hazırlanan ürünlere oranla daha kabul edilir ve tercih edilir olduğu belirlenmiştir. |

EPA: Eikosapentaenoik asit, PEG: Perkütan endoskopik gastrostomi

verilere analiz yapıldığı, çalışmaların büyük çoğunluğunun sonuçlarının açıkça belirtildiği ve örnekleme genellenebilir olduğu görülmektedir. Kanserli çocuklarda beslenme bozuklukları sık rastlanan bir klinik tablodur ve kullanılan beslenme yöntemi ve ürünleri önem taşımaktadır. Bu hastaların, antropometrik ölçümleri ve beslenme durumları izlenerek beslenme sorunlarının saptanması ve gerekli ise beslenme desteğinin sağlanması çocuğun yaşam kalitesini olumlu yönde etkilemektedir.

Etik

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu dışındaki kişiler tarafından değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Konsept: Murat Bektaş, Dizayn: Aslı Akdeniz Kudubeş, Murat Bektaş, Veri Toplama veya İşleme: Aslı Akdeniz Kudubeş, Analiz veya Yorumlama: Murat Bektaş, Literatür Arama: Aslı Akdeniz Kudubeş, Murat Bektaş, Yazan: Aslı Akdeniz Kudubeş, Murat Bektaş.

Çıkar Çatışması: Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

Finansal Destek: Çalışmamız için hiçbir kurum ya da kişiden finansal destek alınmamıştır.

Kaynaklar

1. Kutluk T. Çocukluk çağı kanserlerinin epidemiyolojisi. Klinik Gelişim 2007;20:5-12.
2. Taş F, Yılmaz HB. Pediatrik onkoloji hastalarında yaşam kalitesi kavramı. Türk Onkoloji Dergisi 2008;23:104-7.
3. James SR, Nelson KA, Ashwill JW. Nursing care of children: Principles and practice, Chine, Elsevier Saunders, 2013:596-611.
4. Linder LA. Developmental diversity in symptom research involving children and adolescents with cancer. J Pediatr Nurs 2008;23:296-309.
5. Korkmaz A, Arslan F, Uzun, S. Hastanede sağlığı geliştirme uygulamaları: Hasta çocukların beslenme durumlarının incelenmesi. TAF Preventive Medicine Bulletin 2008;7:323-32.
6. Argiles JM. Cancer-associated malnutrition. Eur J Oncol Nurs 2005;9:39-50.
7. Brinksma A, Huizinga G, Sulkers E, et al. Malnutrition in childhood cancer patients: A review on its prevalence and possible causes. Crit Rev Oncol Hematol 2012;83:249-75.
8. Yıldırım T. Kanserli çocuklarda beslenme durumunun değerlendirilmesi. Yayınlanmamış uzmanlık tezi. Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları 2. çocuk kliniği 2004:40-53. İstanbul.
9. Selwood K, Ward E, Gibson F. Assessment and management of nutritional challenges in children's cancer care: A survey of current practice in the United Kingdom. Eur J Oncol Nurs 2010;14:439-46.
10. Groben JJ. The Child with Cancer. In: Hockenberry MJ, Wilson D (eds). Wong's nursing care of infants and children, 9th ed. America, Elsevier Saunders, 2011; 1461-17.
11. Ruland CM, Hamilton GA, Schjødt-Osmo B. "The complexity of symptoms and problems experienced in children with cancer: a review of the literature. J Pain Symptom Manage 2009;37:403-18.
12. Muhsiroğlu Ö. Beslenme ve kanser, Gülhane Askeri Tıp Akademisi Komutanlığı Tıbbi Onkoloji Bilim Dalı, Ankara, Gata Basımevi, 2007; 17-25.
13. Yarış N, Büyükpamukçu M. Tümörlü hastalarda beslenme. Katkı dergisi 1996:419-31.
14. Han-Markey T. Nutritional considerations in pediatric oncology. Semin Oncol Nurs 2000;16:146-51.
15. Williams R, Hinds PS, Ke W, Hu XJ. A comparison of calorie and protein intake in hospitalized pediatric oncology patients dining with a caregiver versus patients dining alone: A randomized, prospective clinical trial. J Pediatr Oncol Nurs 2004;21:223-32.
16. Skolin I, Axelsson K, Ghannad P, Hernell O, Wahlin YB. Nutrient intake and weight development in children during chemotherapy for malignant disease. Oral Oncology 1997;33:364-8.
17. Özen H. Enteral ve parenteral beslenmede yenilikler. Katkı Pediatri Dergisi 2006;28:235-56.
18. Shipway L. Providing nutritional support for patients during cancer treatment. Paediatric Nurs 2010;22:20-5.
19. Kostak MA, Zafer R. Kanserli çocuklarda beslenme sorunları ve hemşirelik bakımı. Fırat Sağlık Hizmetleri Dergisi 2012;7:19-34.
20. Bayram I, Erbey F, Celik N, Nelson JL, Tanyeli A. The use of a protein and energy dense eicosapentaenoic acid containing supplement for malignancy-related weight loss in children. Pediatr Blood Cancer 2009;52:571-4.
21. Cuvelier GD, Baker TJ, Peddie EF, et al. A randomized, double-blind, placebo-controlled clinical trial of megestrol acetate as an appetite stimulant in children with weight loss due to cancer and/or cancer therapy. Pediatr Blood Cancer 2014;61:672-9.
22. Kuhn KS, Muscaritoli M, Wischmeyer P, Stehle P. Glutamine as indispensable nutrient in oncology: Experimental and clinical evidence. Eur J Nutr 2010;49:197-210.
23. Cohen J, Rosen K, Russell KK, Wakefield CE, Goodenough B. Paediatric oncology patient preference for oral nutritional supplements in a clinical setting. Support Care Cancer 2011;19:1289-96.
24. Sacks N, Hwang WT, Lange BJ, et al. Proactive enteral tube feeding in pediatric patients undergoing chemotherapy. Pediatr Blood Cancer 2014;61:281-5.
25. Schmitt F, Caldari D, Corradini N, et al. Tolerance and efficacy of preventive gastrostomy feeding in pediatric oncology. Pediatr Blood Cancer 2012;59:874-80.
26. Jones L, Watling RM, Wilkins S, Pizer B. Nutritional support in children and young people with cancer undergoing chemotherapy. The Cochrane Library 2010;1-10.
27. Akgül A. Tıbbi Araştırmalarda İstatistiksel Analiz Teknikleri SPSS Uygulamaları. Ankara, Emek Ofset, 2003, 187-224, 382-5.
28. Şencan H. Sosyal ve davranışsal ölçümlerde güvenilirlik ve geçerlilik. Ankara, Seçkin Yayıncılık, 2005; 34-52.
29. Revuelta Iniesta R, Rush R, et al. Systematic review and meta-analysis: Prevalence and possible causes of vitamin D deficiency and insufficiency in pediatric cancer patients. Clin Nutr 2016;35:95-108.
30. Ercan I, Kan İ. Ölçeklerde güvenilirlik ve geçerlik. Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi 2004;30:211-6.
31. Günüşen NP, Üstün B. Randomize kontrollü çalışmalarda örneklemeden kayıplar olduğunda gerekli bir istatistiksel analiz: Intention to treat analizi. Dokuz Eylül Üniversitesi Hemşirelik Yüksekokulu Dergisi 2009;1:46-56.
32. Cohen JE, Wakefield CE, Bartle J, Cohn RJ. Nutritional interventions for survivors of childhood cancer. The Cochrane Library 2012;3:1-12.
33. DeMaria AN. How do I get a paper accepted? J Am Coll Cardiol 2007;49:1666-7.



Konjenital Nötropenili On Çocukta Klinik, Laboratuvar ve Moleküler İncelemeler Desteğinde Tedavi ve Takibe Yaklaşım

Clinical, Laboratory and Molecular Approach to Ten Children with Congenital Neutropenia

Neslihan Edeer Karaca¹, Güzide Aksu¹, Nesrin Gülez¹, Elif Azarsız¹, Kaan Kavaklı¹, Christoph Klein², Necil Kütükçüler¹

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

²Research Center for Molecular Medicine of The Austrian Academy of Sciences (CEMM), Viyana Tıp Fakültesi, Viyana, Avusturya

ÖZ

Amaç: Ağır konjenital nötropeniler, nadir görülen matür nötrofillerin eksikliği ile karakterize immün yetersizlik hastalığıdır. Çalışmamızda amaç Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik İmmünoloji Kliniğimizde izlenen ve genetik analiz yapılan 10 nötropeni olgusunun moleküler, klinik ve diğer laboratuvar bulguları ile değerlendirilmesi ve fenotip-genotip ilişkisinin araştırılmasıdır.

Gereç ve Yöntemler: Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik İmmünoloji Kliniğimizde takip edilen toplam on hastanın klinik, laboratuvar ve tedavi verileri elde edilerek mutasyon analizi yapıldı.

Bulgular: Aynı aileden olan üç olguda HAX1 mutasyonu saptanırken, bir olguda ELANE/ELA-2 mutasyonu gösterildi. Yaşla beraber nötrofil sayıları ve klinik bulguları spontan düzelen olgular (n=5) ile genetik olarak doğrulanmış ağır konjenital nötropeni olgularının tanı anında bakılan hemogram ve immunoglobulin değerleri karşılaştırıldığında, düzelmeyen grupta monosit oranı ile IgG/M/A değerlerinin istatistiksel olarak anlamlı yüksek olduğu görüldü.

Sonuç: Tanı anında nötropeniye eşlik eden belirgin eosinofili, monositoz ve hipergammaglobulinemi saptanan olgularda nötropenilerinin persiste etme riskinin ve genetik tanıya ulaşabilme şansının daha yüksek olduğu kanısına varılmıştır.

Anahtar Kelimeler: Nötropeni, HAX1, ELANE, hipergammaglobulinemi

ABSTRACT

Aim: Severe congenital neutropenia is a rare immunodeficiency disease characterized by lack of mature neutrophils. We evaluated the association between the molecular, clinical and laboratory findings together with genotype-phenotype relationship in 10 patients with neutropenia.

Materials and Methods: The clinical and laboratory findings of ten patients with severe congenital neutropenia were obtained and the diagnosis was confirmed by mutation analysis.

Results: The mutation analysis by DNA sequencing revealed HAX-1 mutation in 3 patients from the same family and ELANE/ELA-2 mutation in 1 patient. We compared the patients who had normalization in neutrophil counts and clinical findings spontaneously by age with the patients with HAX1 and ELANE/ELA2 defects and observed that patients with known genetic defects had higher monocyte and immunoglobulin levels on admission.

Conclusion: The risk of persistence of neutropenia and the chance to reach a genetic diagnosis is higher in neutropenic patients who have accompanying eosinophilia, monocytosis and hypergammaglobulinemia at the time of initial investigation.

Keywords: Neutropenia, HAX1, ELANE, hypergammaglobulinemia

Yazışma Adresi/Address for Correspondence

Dr. Neslihan Edeer Karaca, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye
Tel.: +90 232 390 14 37 E-posta: neslihanedeer@gmail.com

Geliş tarihi/Received: 08.10.2015 Kabul tarihi/Accepted: 30.11.2015

Giriş

Ağır konjenital nötropeniler (AKN), nadir görülen olgun nötrofillerin eksikliği ile karakterize primer bir immün yetersizlik hastalığıdır. Görülme insidansı yaklaşık milyonda ikidir (1). İlk konjenital nötropeni 1956 yılında İsveçli Rolf Kostmann (2) tarafından "infantil agranülositoz" olarak tanımlanmıştır. Dolaşımdaki nötrofil sayısının $500/\text{mm}^3$ 'den az olması ve kemik iliğinde nötrofil gelişiminde promiyelosit/miyelosit evresinde duraksama ile olgun nötrofillerin periferik salınımında bozukluk ile seyreden bir hastalık olup, yaşamın ilk yılında tekrarlayan deri abseleri, dişeti iltihabı, otitis media, pnömoni, perineal enfeksiyonlar, üriner sistem enfeksiyonları ve sepsis ile karşımıza çıkabilmektedir. Etken patojenler genellikle stafilkokoklar, streptokok, psödomonas ve mantarlardır.

Otozomal dominant ağır konjenital nötropenilerin çoğundan ELA-2/ELANE (nötrofil elastaz) gen mutasyonları sorumlu iken, otozomal resesif formlardan HAX-1 (HS1-ilişkili protein X-1) mutasyonları sorumlu tutulmaktadır (3,4). Ağır konjenital nötropeniye neden olabilecek daha nadir diğer genler Glukoz-6-fosfat katalitik alt birim 3 (G6PC3), Wiskott-Aldrich sendromu ve bağımsız büyüme faktörü-1'dir (GFI-1) (3-5). Koloni stimüle edici faktörlerinin (G-CSF) kullanımından önce bu hastalık ilk 1 yıl içinde sıklıkla fatal seyretmekte iken G-CSF tedavisi ile hastaların ortalama yaşam süreleri belirgin olarak artmıştır. Ağır konjenital nötropeni olgularında yaklaşık %20 oranında akut miyeloid lösemi (AML) ve miyelodisplastik sendrom (MDS) gelişme riski bulunmaktadır (1,5). Çalışmamızda Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik İmmünoloji Anabilim Dalı tarafından izlenen ve genetik analiz yapılan 10 nötropeni olgusu moleküler, klinik ve diğer laboratuvar bulguları ile değerlendirilmiş ve fenotip-genotip ilişkisi araştırılmıştır.

Gereç ve Yöntem

Çalışmamıza 2012-2015 yılları arasında kliniğimizde izlenen 10 olgu alındı. AKN tanısı erken dönemde başlayan enfeksiyon öyküsü ile beraber 3 aydan uzun süre periferik kanda mutlak nötrofil sayısının $500/\text{mm}^3$ altında olmasıyla konuldu. Olguların demografik özellikleri, akrabalık durumu, aile öyküsü, başvuru semptomları, semptomların başlangıç yaşı, tanı yaşı, izlem süresi, klinik ve laboratuvar bulguları (lökosit sayısı, serum immunoglobulin (Ig) değerleri, lenfosit alt grupları) ve tedavi seçenekleri kaydedildi. Tam kandan lökosit sayısı, mutlak nötrofil ve lenfosit sayıları "hemocounter, Cell-Dyn 3700, Abbott Diagnostics, USA" ile bakıldı. Serum kantitatif IgG, IgM ve IgA nefelometrik yöntemle "Dade Behring BNII Nephelometer Analyzer" ile çalışıldı. Serum Ig değerleri Türk çocuklarının yaş ile uyumlu referans değerleri kullanılarak karşılaştırıldı (6). Lenfosit alt grupları (CD3+ T hücre, CD19+ B hücre, CD3+CD4+ T helper hücre, CD3+CD8+ T sitotoksik hücre, CD3-CD16+CD56+ doğal öldürücü hücre) EDTA'lı periferik kan örneğinden flow sitometre (FACSCalibur, Becton Dickinson, USA) ile değerlendirildi.

"Doğal immünitenin kalıtsal inhibisyonu: Yeni gen defektleri ve bu konudaki moleküler genetik yaklaşımlar" isimli TÜBİTAK projesi için Etik kurul onayı alındıktan sonra olguların ailelerinden imzalanmış aydınlatılmış onam formu alındı ve 5 ml heparinli kan örneklerinden moleküler genetik analizler Center for Molecular Medicine of the Austrian Academy of Sciences (CeMM)-Vienna/Avusturya'da gerçekleştirildi.

Elde edilen veriler SPSS 16.0 paket programı ile değerlendirildi.

Tartışma

Çalışmaya 10 olgu (yedi erkek, üç kız) alındı. Akriba evliliği oranı %30 olup, olguların ikisi kız kardeş, diğeri ise bu kardeşlerin halalarının oğlu idi. Aile öyküsü dört olguda pozitif; aralarında akrabalık olan üç olgu dışında, anne baba arasında akrabalık olmayan bir kız olgunun erkek kardeşinin de nötropeni tanısı ile farklı bir merkezce izlendiği ve 4 yaşında plastrone apandisit tanısı ile kaybedildiği öğrenildi. Çalışma grubunda ortalama semptomların başlangıç yaşı, tanı yaşı ve çalışma sırasındaki yaşları sırası ile $8,5\pm 7,9$ ay (1-24 ay), $19,2\pm 24,5$ ay (4-60 ay) ve $8,6\pm 5,7$ yıl (3-20) yıl olarak saptandı. Ortalama izlem süreleri $77,1\pm 58,7$ ay (67-180 ay) olan olgularının tanı gecikme süreleri $14,1\pm 20,2$ ay (1-55 ay) idi. Başvuru semptomları tekrarlayan deri abseleri, gingivostomatit, tekrarlayan üst ve/veya alt solunum yolu enfeksiyonu, lenfadenit ve tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu idi (Tablo I). Olguların hiçbirinde fizik muayene ile dismorfik bulgu ya da konjenital malformasyona rastlanmadı.

Ortalama beyaz kan hücresi sayısı $6579,1\pm 2003,6/\text{mm}^3$ ($4130-10500/\text{mm}^3$), mutlak nötrofil sayısı (MNS) $270,8\pm 207,1/\text{mm}^3$ ($27-495/\text{mm}^3$), mutlak lenfosit sayısı $4756,1\pm 1955,3/\text{mm}^3$ ($2260-8700/\text{mm}^3$), monosit oranı % $14,3\pm 10,7$ (%1-31), eosinofil oranı % $6,7\pm 6,4$ (%1,5-19), hemoglobin $11,5\pm 1,2$ g/dl (9,9-14 g/dl), trombosit $376000\pm 87987/\text{mm}^3$ ($262000-563000/\text{mm}^3$) olarak saptandı.

Çalışmaya alınan 10 olgudan 9' una uygulanan kemik iliği aspirasyonunda saptanan ortak bulgu granülositer seri erken elemanlarında artış ve matür elemanlarda azalma idi. Lenfosit alt gruplarından CD3+ T lenfosit oranı % $64,1\pm 9,2$ (%50-77), CD19+ B lenfosit % $25,4\pm 9,2$ (%11-36), CD3+ CD4+ T yardımcı hücre % $39,5\pm 10,3$ (%24-52), CD3+ CD8+ T sitotoksik lenfosit % $22,8\pm 4,6$ (%14-28), CD3-CD16/56+ doğal öldürücü hücre % $7,7\pm 3,9$ (%4-14), IgG $1542,3\pm 686,4$ mg/dl (523-2310 mg/dl), IgM $237,4\pm 219,6$ mg/dl (44-724 mg/dl) ve IgA $192,2\pm 167,8$ mg/dl (24-461 mg/dl) saptandı. Tanı anında belirgin IgM yüksekliği ve yaşa göre alt sınırdaki IgG ve IgA değeri olan 2 erkek olguda flow sitometrik CD40 ve CD40 ligand (CD154) ekspresyonu normal bulundu. Serolojik incelemelerde *Ebstein-Barr* virüs, *Sitomegalovirus*, *Parvovirus*, HIV ve Hepatitis A, B ve C virus IgM negatif saptandı.

Sık tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonu ve deri abseleri olan beş olguya semptomatik olmaları nedeni ile G-CSF 5 mcg/kg, haftada iki ya da üç gün, MNS'sini $1000-1500/\text{mm}^3$ arasında tutacak şekilde tedavi düzenlendi. Sık

Tablo 1. Çalışma grubunun başvuru semptomları

| Olgu | Yaş | Cinsiyet | Akrabalık | Aile Öyküsü | Başvuru semptomu | Tedavi öncesi MNS (n/mm ³) | Tedavi | Son MNS (n/mm ³) | Moleküler defekt | İzlem |
|------|-----|----------|-----------|-------------|--|--|---|------------------------------|------------------|--|
| 1* | 16 | Kız | (+) | (+) | Tekrarlayan deri absesi, gingivostomatit, solunum yolu enfeksiyonu | 490 | G-CSF 5 mcg/kg, haftada 3 gün | 1530 | HAX1 | Tedavi ile enfeksiyon sıklığında azalma |
| 2* | 7 | Kız | (+) | (+) | Tekrarlayan deri absesi, gingivostomatit | 84 | G-CSF 5 mcg/kg, haftada 3 gün | 1080 | HAX1 | Tedavi ile enfeksiyon sıklığında azalma |
| 3* | 21 | Erkek | (+) | (+) | Tekrarlayan deri absesi, gingivostomatit, solunum yolu enfeksiyonu | 53 | G-CSF 5 mcg/kg, haftada 2 gün | 1950 | HAX1 | Tedavi ile enfeksiyon sıklığında azalma |
| 4 | 5 | Erkek | (-) | (-) | Tekrarlayan üst solunum yolu enfeksiyonu | 179 | (-) | 290 | (-) | Yaş ile beraber enfeksiyon sıklığında azalma |
| 5 | 13 | Erkek | (-) | (-) | Tekrarlayan deri absesi, gingivostomatit, solunum yolu enfeksiyonu | 8 | G-CSF 10 mcg/kg, haftada 3 gün, 10 yaşında HSCT | 3650 | (-) | HSCT sonrası enfeksiyon sıklığında azalma |
| 6 | 5 | Erkek | (-) | (-) | Tekrarlayan lenfadenit | 27 | (-) | 1020 | (-) | Yaş ile beraber enfeksiyon sıklığında azalma |
| 7 | 7 | Kız | (-) | (+) | Tekrarlayan deri absesi, gingivostomatit, solunum yolu enfeksiyonu | 6 | G-CSF 5 mcg/kg, haftada 3 gün | 171 | ELANE/ELA2 | Tedavi ile enfeksiyon sıklığında azalma |
| 8 | 3 | Erkek | (-) | (-) | Tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu | 394 | (-) | 1170 | (-) | Yaş ile beraber enfeksiyon sıklığında azalma |
| 9 | 6 | Erkek | (-) | (-) | Tekrarlayan üst solunum yolu enfeksiyonu | 490 | (-) | 3180 | (-) | Yaş ile beraber enfeksiyon sıklığında azalma |
| 10 | 4 | Erkek | (-) | (-) | Tekrarlayan üst solunum yolu enfeksiyonu | 440 | (-) | 1460 | (-) | Yaş ile beraber enfeksiyon sıklığında azalma |

*Aynı aileden

MNS: Mutlak nötrofil sayısı, HSCT: Hematopoetik kök hücre transplantasyonu, G-CSF: Koloni stimüle edici faktörleri

| Semptom | n | % |
|--|---|----|
| Tekrarlayan deri absesi, gingivostomatit, solunum yolu enfeksiyonu | 4 | 40 |
| Tekrarlayan üst solunum yolu enfeksiyonu | 3 | 30 |
| Tekrarlayan lenfadenit | 1 | 10 |
| Tekrarlayan deri absesi, gingivostomatit | 1 | 10 |
| Tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu | 1 | 10 |

| | Düzelen (n=5) | Düzelmeyen (n=5) | p |
|--------------------------------------|---------------|------------------|-------|
| MNS (/mm ³) | 337,7±210,8 | 226,1±211,2 | 0,441 |
| Monosit sayısı (/mm ³) | 269,5± 25,9 | 1254,1± 81,4 | 0,015 |
| Eosinofil sayısı (/mm ³) | 154,1±153,7 | 470,5±314,6 | 0,069 |
| IgG (mg/dl) | 697,5±271,7 | 1965,1±285,1 | 0,002 |
| IgM (mg/dl) | 71,2±26,1 | 320,7±227,9 | 0,043 |
| IgA (mg/dl) | 42,1±26,2 | 267,3±156,4 | 0,016 |

MNS: Mutlak nötrofil sayısı

tekrarlayan ve ciddi enfeksiyonları olmayan beş olgu tedavisiz izlendi. Bu olgulardan dördünde yaşla beraber MNS'lerinin yükseldiği, üç olguda MNS'sinin 1000-1500/mm³ arasında seyrederken, bir olguda normal değerlere ulaştığı görüldü. Olguların demografik, klinik ve laboratuvar verileri Tablo II'de sunulmuştur.

Aynı aileden olan üç olguda (iki kardeş, bir kuzen) HAX1 mutasyonu saptanırken, bir olguda ELANE/ELA-2 mutasyonu gösterildi. AKN açısından bilinen genetik defekt gösterilemeyen olgularda çalışılan anti-nötrofil antikor negatif bulundu. Yaşla beraber MNS'leri ve klinik bulguları spontan düzelen olgular (n=5) ile genetik olarak doğrulanmış AKN olgularının tanı anında bakılan hemogram ve immunoglobulin değerleri karşılaştırıldığında, düzelmeyen grupta monosit oranı ile IgG/M/A değerlerinin istatistiksel olarak anlamlı yüksek olduğu görüldü (Tablo III).

G-CSF tedavisine rağmen dirençli üst ve alt solunum yolu enfeksiyonları ve deri abseleri gözlenen bir olguya, altta yatan genetik defekt gösterilememiş olmakla beraber, kliniğin hayatı tehdit eder şekilde ciddi olması ve doku tipi tam uyumlu kardeş donörün bulunması üzerine hematopoetik kök hücre nakli uygulandı.

Olguların hiçbirinde miyelodisplastik sendrom veya akut miyeloid lösemi gelişmedi.

Sonuç

Konjenital nötropeni sendromları bakteriyel enfeksiyonlara yatkınlık ile karakterize farklı kalıtım özellikleri gösteren bir grup hastalığı kapsar. ELANE/ELA-2 mutasyonları otozomal dominant ve sporadik kalıtılan ağır konjenital nötropeniler ve siklik nötropenilerin nedeni olarak ilk tanımlanmış genetik bozukluktur (7,8). Günümüze dek yaklaşık 52 farklı ELANE/

ELA-2 mutasyonu bildirilmiştir (9,10). Nötrofil Elastaz gen (ELANE/ELA-2) mutasyon sonucu endoplazmik retikulumda artan strese bağlı olarak hücre içinde biçimlenmemiş protein birikimlerinin olduğu ve bunun sonucunda nötrofil öncül hücrelerinde erken apoptozise yol açtığı ve miyelopoezi baskıladığı düşünülmektedir (7).

Çalışma grubumuzda bir olguda (Olgu 7, Tablo II) ELANE/ELA2 geninde beşinci ekzonda heterozigot nokta mutasyonu (c.G607G/C; p.G203G/R) gösterilmiştir. Bu olgu bazı özellikleri ile ilginçtir. Doğuştan ağır nötropenide klinik çoğu zaman ilk altı ay içinde omfalit, apse oluşumu, otitis media, diş eti iltihabı ve pnömoni gibi ağır enfeksiyon tablosu ile bulgu verirken, olgumuzda semptom yaşı 24 ay olarak aile tarafından ifade edilmiştir. Olgumuzda da ilk semptom perianal dermatit sonrası gelişen nekrotizan fasiit tablosu olmuştur. İlk ciddi enfeksiyon yaşının geç olması, ailenin daha önceden nötropenik bir erkek çocuğunu kaybetmiş olmasından kaynaklanan farkındalık nedeni ile iyi bakımla ilişkilendirildi. Olguda dikkat çekici ikinci özellik merkezimize "Hiper-IgE sendromu" ön tanısı ile sevk edilmiş olması idi. Bize başvurusundan yaklaşık iki ay önce otitis media ve perianal dermatit tanısı ile ayakta tedavi başlanan olgu izlemede nekrotizan fasiit, septik şok ve multiorgan yetmezliğine ilerleyen tabloda dış merkezde yoğun bakım ünitesine yatırılmıştı. Lezyonlardan alınan sürüntü kültürlerinde *Pseudomonas aureginosa* ve *Klebsiella pneumoniae*, idrarda *Candida albicans* izole edilen olgu, periferik yaymada belirgin eosinofili, IgG (2310 mg/dl) ve IgE (1149 kU/L) yüksekliği olması üzerine hiper-IgE sendromu ön tanısı ile genel durumu düzeldikten sonra görüşülerek sevk edildi. Olgunun ilk alınan hemogramında MNS 6/mm³ (%1) idi. Geriye dönük hemogramları incelendiğinde nötropenin uzun süredir var olduğu görülen ve izlemede de nötropenisi persiste eden olgu konjenital nötropeni tanısını aldı. G-CSF 5 mcg/kg/gün haftada üç gün subkutan tedavi ile olgunun izlemine devam edildi. Moleküler genetik analizler ile de AKN tanısı doğrulandı. Sık ve ağır enfeksiyon varlığında hastaların laboratuvar değerlendirilmesinde algoritmada hemogramın ilk basamak inceleme olduğu ve total beyaz kan hücresi sayısı yanısıra dağılıma da dikkat edilmesi gerektiği unutulmamalıdır. Periferik yaymada nötropenin yanı sıra kompansatris monosit ve eozinofil sayısında artış ile birlikte tekrarlayan enfeksiyon atakları nedeniyle serum immunoglobulin düzeylerinde yükseklik AKN olgularında görülebilmektedir (1,5,11). Olgu 7'de de belirgin eosinofili ve tüm immünoglobulin izotiplerinde artış gözlenmiştir.

AKN patogenezinin %15-20'sinden sorumlu HAX-1 proteini mitokondrial bütünlüğün sağlanmasında önemli role sahiptir. Eksikliğinde mitokondri duvarındaki potansiyel bozulurken nötrofillerin normale göre 2-3 kat fazla düzeyde spontan programlı hücre ölümüne neden olmaktadır (12). HAX-1 proteini hemopoeitik hücrelerin dışında fibroblast ve nöron hücrelerinde de sentezlenmekte, bu nedenle mutasyonu taşıyanların bir bölümünde değişik ağırlıkta nörolojik etkilenme meydana gelebilmektedir (5,12). Öğrenme güçlüğü, gelişme geriliği, epilepsi ve nötropeni birlikteliğinde bu mutasyon akıldaki tutulmalıdır. Otozomal

resesif kalıtılan HAX1 gen defekti çalışmamızda üç olguda gösterildi (Olgu 1, 2 ve 3, Tablo II). Olgu 1 ve 2 aralarında 3. derece kuzen evliliği olan sağlıklı anne babanın iki kız çocuğu idi. Olgu 3, bu 2 olgunun kuzenleri olup 1. derece kuzen evliliği olan ailenin erkek çocuğu idi. Homozigot HAX1 mutasyonu gösterilen bu olgularda nörolojik bulguya rastlanmadı. Primer immün yetmezlik sendromlarından X'e bağlı agammaglobulinemi, Wiskott-Aldrich sendromu, hiper IgM sendromları (özellikle CD40 ve CD40ligand eksikliği), retiküler disgenezi ve WHIM (sigiller, hipogammaglobulinemi, immün yetmezlik, myelokatheksis) sendromunda nötropeni görülebilmektedir (13). Ağır konjenital nötropeniye neden olan ELANE/ELA-2 ve HAX1 mutasyonlarının gösterildiği 4 olgu dışında kalan 6 olguda fizik muayene ve ayrıntılı laboratuvar incelemeleri ile yukarıda adı geçen iyi tanımlanmış primer immün yetmezlik sendromları dışlanmıştır. Ayrıca bu olgularda *Ebstein-Barr virus*, *Cytomegalovirus*, *Parvovirus* ve Hepatit A ve B gibi en sık nötropeni yapan viral enfeksiyonlar serolojik incelemeler ile ekarte edilmiştir. Anti-nötrofil antikor testleri negatif bulunmuştur. AKN tanılı olguların yaklaşık üçte birinde halen genetik bozukluk gösterilememiştir (14). İlk 1 yaş içinde başlayan ciddi deri abseleri, tekrarlayan üst ve alt solunum yolu enfeksiyonları olan ve yüksek doz G-CSF tedavisine rağmen ağır nötropenisi ve klinik bulguları olan, genetik incelemeler ile defekt henüz gösterilememiş olan bir olguya (Olgu 5, Tablo II), tam uyumlu kardeş donöründen kök hücre nakli uygulanmıştır. Kalan beş olgudan dördünde yaşla beraber mutlak nötrofil sayısının yükseldiği ve enfeksiyon sıklıklarının azaldığı görülmüştür. Bir hastada mutlak nötrofil sayısı 500/mm³ altında seyretmekle beraber bu olguda da enfeksiyon sıklığı belirgin azalmıştır. Ağır konjenital nötropeniye neden olan glukoz-6-fosfataz katalitik subunit 3 (G6PC3) mutasyonlarında nötropeni ile beraber yüzeysel deri venlerinde belirginlik, konjenital kalp anomalileri ve ürogenital malformasyonlar birarada bulunabilmektedir (15). Çalışma grubumuzda hiçbir olguda G6PC3 mutasyonuna rastlanmamıştır.

AKN olgularında düzenli G-SCF tedavisi ve enfeksiyon durumunda uygun antibiyoterapi ile sepsise bağlı mortalite azalmış olmakla birlikte, 10 yıllık izlem sürecinde MDS veya AML gelişme insidansı %20 olarak bildirilmektedir (1,5,7). Bu nedenle olgulara düzenli olarak yılda bir kez ve G-CSF tedavisi başlanmadan önce kemik iliği aspirasyonu ve sitogenetik değerlendirme yapılması önerilir. Çalışmamızda olguların hiçbirinde izlem süresince AML ya da MDS gözlenmemiştir. AKN'ler nadir görülen ancak ağır bakteriyel enfeksiyonlar ile erken dönemde ölüme neden olabilen ve malignite gelişimine yatkınlık yataran bozukluklardır. Tanıda iyi bir anamnez alınmalı, tüm ailenin benzer hastalıkları sorgulanmalıdır. Hastanın fenotipi incelenmeli, sendromik olup olmadığına bakılmalıdır. Kalıtsal hastalıkların tekrarlama riskleri nedeniyle bu olgulara genetik danışma verilmesi ve mutasyon tayini sonrası doğacak çocuklara prenatal genetik tanı sağlanması önemlidir. Çalışmadaki tüm veriler değerlendirildiğinde kliniği daha ağır seyreden ve altta yatan genetik bozukluk gösterilebilen olgular ile klinik ve MNS sayıları yaşla beraber

kendiliğinden düzelme gösteren olgular karşılaştırıldığında; MNS'leri arasında fark saptanmazken, tanı anında ve izlemde Ig değerleri ve eosinofil değerlerinin ağır grupta istatistiksel anlamlı olarak daha yüksek olduğu görülmüştür. Bu veri doğrultusunda tanı anında nötropeniye eşlik eden belirgin eosinofili, monositoz ve hipergammaglobulinemi saptanan olgularda nötropenilerinin persiste etme riskinin ve genetik tanıya ulaşabilme şansının daha yüksek olduğu kanısına varılmıştır.

Etik

Etik Kurul Onayı: Çalışma için Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Etik Kurulu'ndan onay alınmıştır.

Hasta Onayı: Çalışmamıza dahil edilen tüm hastalardan bilgilendirilmiş onam formu alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu ve Editörler kurulu dışında olan kişiler tarafından değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: Neslihan Edeer Karaca, Nesrin Gülez, Güzide Aksu, Necil Kütükçüler, Konsept: Neslihan Edeer Karaca, Kaan Kavaklı, Güzide Aksu, Necil Kütükçüler, Christoph Klein, Dizayn: Neslihan Edeer Karaca, Kaan Kavaklı, Güzide Aksu, Necil Kütükçüler, Christoph Klein, Veri Toplama veya İşleme: Neslihan Edeer Karaca, Nesrin Gülez, Elif Azarsız, Analiz veya Yorumlama: Neslihan Edeer Karaca, Necil Kütükçüler, Christoph Klein, Literatür Arama: Neslihan Edeer Karaca, Yazan: Neslihan Edeer Karaca.

Çıkar Çatışması: Yazarlar tarafından çıkar çatışması bildirilmemiştir.

Finansal Destek: Yazarlar tarafından finansal destek almadıkları bildirilmiştir.

Kaynaklar

1. Dale DC, Bolyard AA, Schwinger BG, et al. The severe chronic neutropenia international registry: 10-year follow-up report. *Support Cancer Ther* 2006;3:220-31.
2. Kostmann R. Infantile genetic agranulocytosis: A new recessive lethal disease in man. *Acta Paediatr Scand* 1956;45:1-78.
3. Klein C. Congenital neutropenia. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program* 2009:344-50.
4. Klein C, Welte K. Genetic insights into congenital neutropenia. *Clin Rev Allergy Immunol* 2010;38:68-74.
5. Donadieu J, Fenneteau O, Beaupain B, Mahlaoui N, Chantelot CB. Congenital neutropenia: Diagnosis, molecular bases and patient management. *Orphanet J Rare Dis* 2011;6:26.
6. Aksu G, Genel F, Koturoglu G, Kurugöl Z, Kutukculer N. Serum immunoglobulin (IgG, IgM, IgA) and IgG subclass concentrations in healthy children: A study using nephelometric technique. *Turk J Pediatr* 2006;48:19-24.
7. Boztug K, Klein C. Genetic etiologies of severe congenital neutropenia. *Curr Opin Pediatr* 2011;23:21-6.
8. Dale DC, Person RE, Bolyard AA, et al. Mutations in the gene encoding neutrophil elastase in congenital and cyclic neutropenia. *Blood* 2000;96:2317-22.
9. Horwitz MS, Duan Z, Korkmaz B, et al. Neutrophil elastase in cyclic and severe congenital neutropenia. *Blood* 2007;109:1817-24.

10. Smith BN, Ancliff PJ, Pizzey A, et al. Homozygous HAX1 mutations in severe congenital neutropenia patients with sporadic disease: A novel mutation in two unrelated British kindreds. *Br J Haematol* 2009;144:762-70.
11. Rezaei N, Moin M, Pourpak Z, et al. The clinical, immunohematological, and molecular study of Iranian patients with severe congenital neutropenia. *J Clin Immunol* 2007;27:525-33.
12. Klein C, Grudzien M, Appaswamy G, et al. HAX1 deficiency causes autosomal recessive severe congenital neutropenia (Kostmann disease). *Nat Genet* 2007;39:86-92.
13. Conley ME, Notarangelo LD, Etzioni A. Diagnostic criteria for primary immunodeficiencies. Representing PAGID (Pan-American Group for Immunodeficiency) and ESID (European Society for Immunodeficiency). *Clin Immunol* 1999;93:190-7.
14. Zeidler C, Germeshausen M, Klein C, Welte K. Clinical implications of ELA2-, HAX1-, and G-CSF-receptor (CSF3R) mutations in severe congenital neutropenia. *Br J Haematol* 2009;144:459-67.
15. Boztug K, Appaswamy G, Ashikov A, et al. A syndrome with congenital neutropenia and mutations in G6PC3. *N Engl J Med* 2009;360:32-43.



Hepatit A Seropozitif Çocuklarda Astım ve Alerjik Hastalıkların Sıklığı

Frequency of Asthma and Allergic Disorders in Children with Hepatitis A Seropositivity

Ali Karaduman¹, Nilgün Selçuk Duru², Mahmut Çivilibal², Kamil Şahin², Murat Elevli²

¹Bolluca Aile Sağlığı Merkezi, İstanbul, Türkiye

²Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

Öz

Amaç: Orofokal yolla bulaşan Hepatit A gibi enfeksiyonların alerjik hastalıklara eğilimi azalttığı bildirilmiştir. Ancak konu ile ilgili çalışmaların sonuçları açık değildir. Çalışmamızda Hepatit A seropozitif ve seronegatif çocuklarda astım ve alerjik hastalık belirtilerinin sıklığını karşılaştırdık.

Gereç ve Yöntemler: Çalışma hastanemize çeşitli nedenler ile başvuran ve Hepatit A virüs (HAV) serolojisi belirlenmiş 499 çocukta yapılmıştır. Çalışmaya alınan çocukların demografik özellikleri kaydedildi. Astım ve alerjik hastalıkların belirtileri International Study of Asthma and Allergy in Childhood (ISAAC) soru formu kullanılarak kaydedildi.

Bulgular: Dört yüz doksan dokuz çocuğun yaş ortalamaları 9,28±2,24 (1-16) yıl olup %47,7'si kız, %52,3'ü erkek idi. İki yüz altmış bir çocukta Anti HAV IgG serolojisi pozitif, 238'inde negatif bulundu. Doktor tanıli astım oranı ve kaşıntı nedeni ile haftada ≤1 uykudan uyanma anti HAV IgG negatif çocuklarda daha yüksekti. Son 12 ayda hışıltı, son 12 ayda atak sıklık sayısı, hışıltı nedeniyle konuşma bozukluğu ve son 12 ayda rinokonjunktivit sıklığı anti HAV IgG pozitif çocuklarda istatistiksel olarak anlamlı yüksek bulundu.

Sonuç: Hepatit A seronegatif çocuklarda doktor tanıli astım sıklığı seropozitif olanlara göre istatistiksel anlamlı olarak daha yüksek bulundu. Alerjik semptomlar açısından her iki grup arasında önemli farklılıklar gözlenmedi.

Anahtar Kelimeler: Astım, alerjik rinit, atopik dermatit, hepatit A, ISAAC

ABSTRACT

Aim: An inverse association between markers of exposure to orofecal pathogens such as hepatitis A and allergic disease has been reported. However, the findings of studies have not been consistent. In this study we compared to the frequency of allergic symptoms and asthma in children with hepatitis A seropositive and seronegative.

Materials and Methods: This study was performed in 499 children admitted to our Hospital and in whom we determined specific IgG in serum to hepatitis A virus (HAV). The demographical findings of the children were recorded. They were examined by using ISAAC (International Study of Asthma and Allergies in Childhood) questionnaire.

Results: The mean age of 449 children was 9.28±2.24 (1-16y) years. 47.7% of the children were female and 52.3% were male. Anti-HAV IgG serology was found positive in 261 children and negative in 238 children. The frequency of physician-diagnosed asthma that kept them awake at night ≤1 per week on average by this itchy rash were found to be high in children with hepatitis A seronegative. Attacks of wheezing in the last 12 months, speech-limiting wheeze and rhinoconjunctivitis in the last 12 months were high in children with hepatitis A seropositive.

Conclusion: The frequency of physician-diagnosed asthma is higher in children with hepatitis A seronegative. Significant differences between the two groups in terms of allergic symptoms were observed.

Keywords: Asthma, allergic rhinitis, atopik dermatitis, hepatitis A, ISAAC

Yazışma Adresi/Address for Correspondence

Dr. Nilgün Selçuk Duru, Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye
Tel.: +90 532 256 40 10 E-posta: nilgunduru@yahoo.com

Geliş tarihi/Received: 29.06.2015 Kabul tarihi/Accepted: 28.10.2015

Giriş

Dünya var olduğundan beri değişen çevresel etkenlerin varlığına bağlı olarak farklı zaman süreçlerinde farklı hastalıklar ön plana çıkmıştır. Halen gelişmekte olan ülkelerde enfeksiyon hastalıkları toplum sağlığını önemli ölçüde tehdit etmektedir. Gelişmiş toplumlarda ise alerjik hastalıklar ve astım rahatsız edici boyutta bir artışla kendini göstermektedir (1). Alerjik hastalıklara ait epidemiyolojik verilerin belirlenmesi tanı ve tedaviyi yönlendirmede önemlidir. Bu nedenle veri toplama yönteminin standardize edildiği uluslararası epidemiyolojik bir çalışma programı 1990'lardan itibaren International Study of Asthma and Allergy in Childhood (ISAAC) adı altında başlatılmıştır (2).

Hijyen hipotezi astım ve alerjik hastalıkların prevalansındaki artışı açıklamak üzere ortaya konmuştur. Artmış yaşam standardının ve hijyenik koşulların erken yaşlarda enfeksiyonlara yakalanma olasılığını azalttığı bildirilmiştir. Bu durumun bir sonucu olarak immün sistemin olgunlaşmasının yetersiz olacağı ve alerjik hastalıkların daha sık görüleceği ileri sürülmüştür (3,4). Alerjik hastalıklarda Th2 immün yanıt baskındır. Ancak geçirilen enfeksiyonlar Th1 immün yanıtın uyarılmasına neden olur bu da hijyen hipotezi için olası bir biyolojik açıklama getirir. Enfeksiyonların Th1/Th2 balansını sağlayarak alerjik hastalıkların ve astımın gelişmesini azalttığı varsayılır (5).

Çalışmalarda orofekal patojenler ve alerjik hastalıklar arasında ters bir ilişki gösterilmiştir (4). Bir orofekal patojen olan Hepatit A virüsü (HAV) diğer enterik virüslerde olduğu gibi özellikle gelişmekte olan ülkelerde sık görülmektedir. Kalabalık ortamlar, düşük sosyoekonomik düzey ve yetersiz hijyen koşulları bu sıklığın önemli nedenleri arasındadır. Gelişmiş ülkelerde HAV insidansının düşüklüğü ise; su kalitesinin yüksek olması, el temizliğine önem verilmesi ve insan atıklarının uygun şekilde ortadan kaldırılmasına bağlanabilir (6).

Hepatit A enfeksiyonu geçiren hastaların astım ve alerjik hastalıklara yakalanma olasılığı kesin olarak belirli değildir. Çalışmamızda HAV serolojileri belirlenmiş 1-16 yaş arası 499 çocukta ISAAC faz 1 anketi ile alerjik hastalıkların ve semptomlarının sıklığının belirlenmesi ve HAV serolojisi pozitif olan çocuklar ile negatif olanların karşılaştırılması amaçlandı.

Gereç ve Yöntem

Çalışma Çocuk Polikliniğinde muayene edilerek Hepatit A serolojisi belirlenmiş 1-16 yaşları arası 499 çocukta yapılmıştır. Önceden hepatit A aşısı yapılmış olanlar, geçirilmiş akciğer enfeksiyonu ve kronik hastalığı olan çocuklar çalışmaya dahil edilmedi. Çocuklar seroloji sonuçlarına göre HAV IgG pozitif ve negatif olanlar olmak üzere iki gruba ayrıldı. Çalışmada kullanılan anket soruları uluslararası kabul gören ISAAC soru listesinden hazırlandı. Bir-on iki yaş arasındaki çocukların anketleri anne veya baba tarafından yanıtlandı. On üç-on altı yaş anketleri çocukların kendileri tarafından dolduruldu. Araştırma için hastanemiz lokal etik kurulundan onay alındı.

ISAAC faz 1 yazılı anketinde çocuklar astım için; şimdye kadar göğüste hışıltı veya ısıklık sesi olup olmadığı, son 12 ayı değerlendirmeye yönelik astım semptomları ve ağırlığını belirleyici hışıltı atak sayısı, hışıltı nedeniyle uyku düzeninde bozulma ve konuşmanın sınırlanmasıyla ilgili sorulara yanıt verdi. Doktor tanıli astım sorusunda astmatik bronşit ve alerjik bronşit yardımcı tanımlamalar olarak kullanıldı. Ankette alerjik rinit; soğuk algınlığı veya grip olmadıkları bir dönemde hapşırık, burun akıntısı veya burun tıkanıklığının varlığı, alerjik rinokonjunktivit; kaşınan, sulanan veya kızaran göz bulgularının eşlik etmesiyle tanımlandı. Rinit belirtilerinin günlük aktiviteye etkisi ve sezon özelliği soruldu. Ankette, en az altı ay süren kaşıntılı deri döküntüsü tanımıyla ifade edilen atopik dermatitin yerleşim yeri ve belirtilerin ağırlığıyla ilgili sorular vardı. Çalışmada ISAAC anket sorularıyla beraber cinsiyet, yaş, kardeş sayısı, evde sigara içilmesi, evde kullanılan suyun mahiyeti (hazır su-şebeke suyu), evde yaşayan birey sayısı, anne ve babanın eğitim düzeyi, ailenin ekonomik durumu gibi demografik ve alerjik hastalıklar için muhtemel risk faktörlerini içeren ilave sorular soruldu. Devlet İstatistik Enstitüsü'nün verilerine göre yoksulluk sınırının altında geliri olanlar sosyoekonomik durumu düşük; yoksulluk sınırının üstünde geliri olanlar sosyoekonomik durumu orta düzey şeklinde iki gruba ayrıldı.

Anti HAV IgG serolojisi Triturus Grifols cihazında GBC kiti kullanılarak çalışılmıştır. Anti-HAV IgG pozitif cut off değeri 0,650 ve üzeri kabul edildi. Serum örneklerinde HAV IgG antikorlarının varlığı ile seropozitiflik mikro-ELİSA yöntemiyle saptanmıştır.

İstatistiksel Analiz

İstatistiksel analiz SPSS Version 10.0 for Windows istatistik paket programıyla yüzde, %95 güvenlik aralığı (%95 GA) ve ki kare testi kullanılarak yapıldı. %95 güven aralığında p<0,05 anlamlı kabul edildi.

Bulgular

Dört yüz doksan dokuz çocuk olgunun 238'i kız (%47,7), 261'i erkek (%52,3) olarak saptandı. Olguların 444'ünün (%89) sosyoekonomik düzeyi düşük, 55'inin (%11) sosyoekonomik düzeyi orta olarak belirlendi. Yaş gruplarına göre olguların sayısı 1-6 yaş arası 148 (%29,6), 7-12 yaş arası 267 (%53,5), 13-16 yaş arası 84 (%16,8) olarak saptandı. Olguların yaş ortalaması 9,28±2,24 idi. Dört yüz doksan dokuz olgunun 261'inde (%52,3) anti-HAV IgG pozitif, 238'sinde (%47,7) anti-HAV IgG negatif bulundu (Tablo I).

Doktor tanıli astım Anti HAV IgG seropozitifliği olan çocukların 9'unda (%3,4) var iken, Anti HAV IgG seronegatifliği olan çocukların 28'inde (%35,3) saptandı. Anti HAV seronegatif çocuklarda doktor tanıli astım anlamlı olarak yüksekti (Tablo II). Anti HAV IgG düzeyi seropozitif ve negatif olan çocuklar arasında herhangi bir zamanda göğsünden hışıltı veya ısıklık sesi duyulması açısından anlamlı bir fark bulunmadı (p≥0,05). Anti HAV IgG seropozitifliği olan çocukların 90'ında (%34,5) son 12 ayda hışıltı var iken, Anti HAV IgG seronegatif olanların 35'inde (%14,7) son 12 ayda hışıltı vardı (Tablo II). Anti HAV

IgG seropozitif çocuklarda son 12 ayda hışıltı ve son 12 ayda hışıltı atağı sayısı anlamlı olarak yüksek bulundu ($p=0,001$). Anti HAV IgG seropozitifliği ve son 12 ayda hışıltı nedeniyle uykudan uyanma sıklığı serbestlik derecesi 1 veya 1'e yakın olmaması nedeni ile istatistiksel olarak değerlendirilemedi. Anti HAV IgG seropozitifliği olan bireylerin 27'sinde (%17,8) son 12 aydır konuşmasını sınırlandıran hışıltılı solunum var iken, AntiHAV IgG seronegatifliği olan bireylerin 7'sinde (%2,9) son 12 aydır konuşmasını sınırlandıran hışıltılı solunum vardı (Tablo II). Son 12 aydır konuşmasını sınırlandıran hışıltılı solunum sıklığı Anti HAV IgG pozitif çocuklarda negatif olanlara göre anlamlı yüksekti ($p=0,001$). Yaşam boyu hışıltı, astım ilacı kullanma öyküsü, sabahları balgam çıkarma, son on iki ayda egzersiz sonrası hışıltı ve gece öksürükle uyanma sıklıkları Anti HAV seropozitif ve negatif çocuklar arasında anlamlı farklılık göstermedi (Tablo II).

Son 12 ayda alerjik rinokonjunktivit geçirme sıklığı; anti HAV IgG (+) çocuklarda %44,8, anti HAV IgG (-) çocuklarda ise

%20,6 olup Hepatit A seropozitif çocuklarda anlamlı olarak daha yüksekti.

Hayat boyu rinit, son 12 ayda rinit, uzun süreli burun spreyi kullanımı, alerjik rinit nedeniyle aktivite azalması ve doktor tanılı alerjik rinit sıklığı hepatit A seropozitif ve seronegatif çocuklar arasında anlamlı farklılık göstermedi (Tablo II).

Hayat boyu kronik kaşıntılı lezyon, atopik dermatit yerleşimli döküntü, son 12 ayda kronik kaşıntılı lezyon, son 12 ayda düzelen kaşıntılı döküntü ve doktor tanılı atopik dermatit sıklığı açısından anti HAV IgG (+) ve anti HAV IgG (-) çocuklar arasında anlamlı farklılık saptanmadı. Son 12 ayda kaşıntı ile uykudan uyanma sıklığı anti HAV IgG (-) çocuklarda anlamlı olarak daha yüksekti. Tablo II'de sıklık sonuçları ayrıntılı olarak verilmiştir.

Tartışma

Çalışmamızda hepatit A seropozitif ve seronegatif çocuklar arasında ISAAC anketi kullanarak atopik hastalık semptomlarının ve doktor tanılı astım, alerjik rinit, atopik dermatit sıklığının istatistiksel olarak anlamlı fark gösterip göstermediğini araştırdık.

Astımın ve diğer alerjik hastalıkların özellikle gelişmiş toplumlarda artışı "hijyenik koşulların düzelmesi, aile yapısında küçülme, ev içi konfordaki iyileşme ailedeki genç bireyler arasındaki çapraz enfeksiyonların azalmasına yol açmıştır. Çocukluk döneminde enfeksiyöz ajanlara yetersiz düzeyde maruz kalma astım ve alerjik hastalıkların gelişme riskini arttırmaktadır." şeklinde Strachan (3) tarafından ortaya atılan "Hijyen Hipotezi" ile açıklanmaya çalışılmıştır. Özet olarak hijyen hipotezi; batılı yaşam biçimi ile kalabalık ailelerin küçülmesinin bir yandan enfeksiyonlarda azalmaya yol açarken diğer yandan atopik hastalıkların prevalansında artmaya neden olduğunu vurgulamaktadır (7).

Bebeklerde ilk günlerde Th2 yanıt ön plandayken doğumdan sonra immün sistem Th1 yönünde gelişmektedir. Bunun ilk yaşlarda artmış yaygın solunum yolu virüs enfeksiyonlarının Th1 yanıtını uyarması nedeniyle olduğu düşünülmektedir. Fakat enfeksiyon ve atopik hastalık ilişkisi ile ilgili yapılan çeşitli epidemiyolojik çalışmalar farklı sonuçlar vermiş olup bu konudaki tartışmalar halen devam etmektedir (7).

Kocabaş ve ark. (8) 2006 yılında yapılan bir çalışmada atopi prevalansını HAV seropozitif olan çocuklarda %4,8 bulurken HAV seronegatif grupta %32,2 olarak oldukça yüksek bir oranda saptamışlardır. Matricardi ve ark. (9) tarafından yapılan bir başka çalışmada hepatit A seropozitifliğinin atopi için koruyucu olduğu gösterilmiştir.

McIntire ve ark. (10) çalışmasında ise HAV reseptörü olan TIM-1'deki genetik polimorfizmin hepatit A seropozitif kişilerde Th2 fenotipini değiştirerek atopik hastalıkları engelleyebileceği ileri sürülmüştür.

Çalışmamızda hepatit A seronegatif çocuklarda ISAAC testinin önemli bir indikatörü olan doktor tanılı astım oranı anlamlı yüksek bulundu. Ancak benzer bir ilişki doktor tanılı alerjik rinit ve atopik dermatit için gösterilemedi. Ayrıca ISAAC testi ile sorguladığımız semptomlardan son 12 ayda hışıltı,

| Tablo I. Demografik veriler | | |
|-----------------------------|---------|------|
| Özellikler | n (499) | % |
| Cinsiyet | | |
| Kız | 238 | 47,7 |
| Erkek | 261 | 52,3 |
| Anne eğitim | | |
| Yok | 146 | 29,3 |
| İlk öğretim | 314 | 62,2 |
| Lise | 30 | 6,0 |
| Üniversite | 9 | 1,8 |
| Baba eğitim | | |
| Yok | 66 | 13,2 |
| İlk öğretim | 375 | 75,2 |
| Lise | 51 | 10,2 |
| Üniversite | 7 | 1,4 |
| Evde yaşayan birey sayısı | | |
| Dört ve altı | 199 | 39,9 |
| Beş ve üstü | 300 | 60,1 |
| Evde sigara içimi | | |
| Var | 391 | 78,4 |
| Yok | 108 | 21,6 |
| Su kullanımı | | |
| Şebeke suyu | 169 | 33,9 |
| Ambalajlı su | 360 | 66,1 |
| Sosyoekonomik düzey | | |
| Düşük | 444 | 89 |
| Orta | 55 | 11 |
| Yaş dağılımı | | |
| 1-6 yaş | 148 | 29,6 |
| 7-12 yaş | 267 | 53,3 |
| 13-16 yaş | 84 | 16,8 |

Tablo II. International Study of Asthma and Allergy in Childhood anket sonuçlarına göre Anti HAV IgG (+) ve (-) hastalarda alerjik hastalıkların ve semptomlarının sıklıklarının karşılaştırılması

| Sorular | Anti HAV IgG (+) n (%) | Anti HAV IgG (-) n (%) | p |
|--|---------------------------|---------------------------|-------|
| Astım ve semptomlarının sıklıkları | | | |
| Yaşam boyu hışıltı | 108 (41,4) | 84 (35,3) | 0,163 |
| Son 12 ayda hışıltı | 90 (34,5) | 35 (14,7) | 0,001 |
| Son 12 ayda hışıltı atağı | | | |
| 1-3 | 54 (20,7) | 14 (5,9) | 0,001 |
| 4-12 | 9 (3,4) | 14 (5,9) | |
| >12 | 18 (6,9) | 7 (2,9) | |
| Son 12 ayda hışıltı ile uyanma | | | |
| Hiç | 243 (93,1) | 210 (88,1) | 0,014 |
| Haftada <1 | 18 (20,4) | 21 (18,6) | |
| Haftada >1 | 0 | 7 (2,9) | |
| Son 12 ayda hışıltıdan konuşma bozukluğu | 27 (10,3) | 7 (2,9) | 0,001 |
| Son 12 ayda egzersiz sonrası hışıltı | 18 (6,9) | 21 (8,8) | 0,423 |
| Son 12 ayda gece öksürükle uyanma | 171 | 147 | 0,384 |
| Astım ilacı kullanma öyküsü | 27 (10,3) | 28 (11,8) | 0,423 |
| Sabahları balgam çıkarma | 99 (37,9) | 77 (32,4) | 0,193 |
| Doktor tanıli astım, alerjik bronşit | 9 (3,4) | 28 (11,8) | 0,001 |
| | | | |
| Alerjik rinit ve semptomlarının sıklıkları | | | |
| Yaşam boyu alerjik rinit | 135 (51,7) | 154 (67,4) | 0,30 |
| Son 12 ayda alerjik rinit | 135 (51,7) | 105 (44,1) | 0,089 |
| Son 12 ayda alerjik rinokonjunktivit | 117 (44,8) | 49 (20,6) | 0,001 |
| Uzun süreli burun spreyi kullanımı | 9 (3,4) | 7 (2,9) | 0,748 |
| Alerjik rinitten aktivite bozulması | | | |
| Hiç | 243 (93,1) | 224 (94,1) | 0,644 |
| Az | 18 (6,9) | 14 (5,9) | |
| Çok | 0 | 0 | |
| Doktor tanıli alerjik rinit | 9 (3,4) | 14 (5,9) | 0,195 |
| | | | |
| Atopik dermatit ve semptomlarının sıklıkları | | | |
| En az 6 ay süren kaşıntılı döküntü | 27 (10,3) | 21 (8,8) | 0,565 |
| Atopik dermatit yerleşimli döküntü | 18 (6,9) | 28 (11,8) | 0,60 |
| Son 12 ayda kaşıntılı kronik döküntü | 18 (6,9) | 21 (8,8) | 0,423 |
| Son 12 ayda düzelen kaşıntılı döküntü | 18 (6,9) | 14 (5,9) | 0,847 |
| Son 12 ayda kaşıntı ile uyanma | | | |
| Hiç | 261 (100) | 224 (94,1) | 0,001 |
| Haftada <1 | 0 | 14 (5,9) | |
| Haftada >1 | 0 | 0 | |
| Doktor tanıli atopik dermatit | 9 (3,4) | 14 (5,9) | 0,195 |

son 12 ayda hışıltı atak sayısı, hışıltı nedeni ile konuşmada zorlanma ve son 12 ayda rinokonjuktivit HAV seropozitif; son 12 ayda kaşıntı ile uykudan uyanma sıklığı ise HAV seronegatif çocuklarda anlamlı olarak daha yüksekti. Astım, alerjik rinit ve atopik dermatit için sorguladığımız diğer semptomlarda ise her iki grup arasında anlamlı farklılıklar gözlenmedi.

Son zamanlarda yapılan bir kaç çalışmada da enfeksiyonların atopi prevalansını azalttığını gösteren anlamlı sonuçlar alınamamıştır. 2011 yılında yapılan bir çalışmada Hepatit A virüs seropozitivitesi ile astım ve atopik hastalıklar arasında bir ilişki bulunamamış bu durum coğrafik farklılıklardan kaynaklanan çevresel ve genetik etkenlere bağlanmıştır (5). Yine Michos ve ark. (11) Roma'lı çocuklarda aralarında hepatit A'nın da bulunduğu birkaç enfeksiyon etkeni ile atopik hastalıklar arasındaki ilişkiyi araştırmışlar ve hiçbir enfeksiyon etkeni ile negatif ya da pozitif yönde anlamlı bir birliktelik göstermemişlerdir.

Çalışmamızı sınırlayan en önemli faktör hastanemizin genel popülasyonuna uyumlu olarak çalışma grubumuzun çoğunlukla düşük sosyoekonomik düzeydeki hastalardan oluşması nedeniyle yüksek sosyoekonomik düzeydeki hastalar ile karşılaştırma yapmamızın mümkün olamamasıdır. İkinci önemli nokta da çalışma grubunu oluşturan çocukların yaş aralığı geniştir.

Son yıllarda yapılan çalışmalar, atopi gelişimi için çevre koşullarının ve mikrobiyal etkilerin tek başına yeterli olmadığını bireyin genetiğinin de kısmen etkili olduğunu göstermiştir. CD14 geninin bazı polimorfizmlerini taşıyan kişilerde atopik hastalıkların sıklığı daha fazla saptanmıştır (12). Yine TLR4 genlerindeki polimorfizmlerin de astım patogeneğinde önemli olduğu gösterilmiştir (13).

Sonuç

Çalışmamızda HAV seronegatif hastalarda doktor tanıli astım sıklığı her ne kadar yüksek olsa da diğer alerjik semptomların oranlarında anlamlı artışlar gösterilememiştir. Daha geniş kapsamlı immünolojik ve genetik çalışmalar çelişkili sonuçlara açıklık getirecektir.

Etik

Etik Kurul Onayı: Çalışma için Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi Etik Kurulu'ndan onay alınmıştır, Hasta Değerlendirmesi: Çalışmamıza dahil edilen tüm hastalardan bilgilendirilmiş onam formu alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu tarafından değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: Nilgün Selçuk Duru, Ali Karaduman, Konsept: Nilgün Selçuk Duru, Ali Karaduman,

Dizayn: Nilgün Selçuk Duru, Mahmut Çivilibal, Veri Toplama veya İşleme: Nilgün Selçuk Duru, Ali Karaduman, Analiz veya Yorumlama: Nilgün Selçuk Duru, Ali Karaduman, Murat Elevli, Literatür Arama: Nilgün Selçuk Duru, Kamil Şahin, Yazan: Nilgün Selçuk Duru.

Çıkar Çatışması: Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

Finansal Destek: Çalışmamız için hiçbir kurum ya da kişiden finansal destek alınmamıştır.

Kaynaklar

1. Fuiano N, Diddi G, Delvecchio M, C CI. Prevalence of positive atopy patch test in an unselected pediatric population. Clin Mol Allergy 2015;13:2.
2. Huang C, Liu W, Hu Y, et al. Updated prevalences of asthma, allergy, and airway symptoms, and a systematic review of trends over time for childhood asthma in Shanghai, China. PLoS One 2015;10:e0121577.
3. Strachan DP. Hay fever, hygiene, and household size. BMJ 1989;299:1259-60.
4. Janse JJ, Wong GW, Potts J, et al. The association between foodborne and orofecal pathogens and allergic sensitisation. EuroPrevall study. Pediatr Allergy Immunol 2014;25:250-6.
5. Veiga RV, Cunha SS, Dattoli VC, et al. Chronic virus infections suppress atopy but not asthma in a set of children from a large Latin American city: A cross-section study. BMC Pulm Med 2011;11:24.
6. Gossner CM, Severi E, Danielsson N, Hutin Y, Coulombier D. Changing hepatitis A epidemiology in the European Union: New challenges and opportunities. Euro Surveill 2015;20.
7. Zeyrek D. Hijyen hipotezi. Astım Allerji İmmünoloji 2008;6:90-8.
8. Kocabaş E, Yapicioğlu H, Yıldızdaş D, Güneşer Kendirli S, Burgut R. The prevalence of atopy in children with antibodies against hepatitis A virus and hepatitis B virus. Turk J Pediatr 2006;48:189-96.
9. Matricardi PM, Rosmini F, Rioldino S, et al. Exposure to foodborne and orofecal microbes versus airborne viruses in relation to atopy and allergic asthma: Epidemiological study. BMJ 2000;320:412-7.
10. McIntire JJ, Umetsu SE, Macaubas C, et al. Immunology: Hepatitis A virus link to atopic disease. Nature 2003;425:576.
11. Michos A, Terzidis A, Kanariou M, et al. Association of allergic sensitization with infectious diseases burden in Roma and non-Roma children. Pediatr Allergy Immunol 2011;22:243-8.
12. Rennie DC, Karunanayake CP, Chen Y, et al. CD14 gene variants and their importance for childhood croup, atopy, and asthma. Dis Markers 2013;35:765-71.
13. Sahin F, Yıldız P, Kuskucu A, et al. The effect of CD14 and TLR4 gene polymorphisms on asthma phenotypes in adult Turkish asthma patients: A genetic study. BMC Pulm Med 2014;14:20.



Adıyaman'da Birincil Bakım Merkezinde Bakım Gören Zihinsel Engelli Çocukların Sağlığı

Health of the Children with Intellectual Disability Being Cared at The Primary Care Center in Adıyaman

İbrahim Hakan Bucak, Habip Almış, Velat Çelik, Mehmet Tekin, Mehmet Turgut

Adıyaman Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Adıyaman, Türkiye

Öz

Amaç: Dünyada milyonlarca insan aile içinde, okulda, işte zihinsel engelli bireylerle birlikte yaşamaktadır. Zihinsel engelli bireyler için devlet tarafından açılan ve yönetilen rehabilitasyon merkezleri bulunmaktadır. Bu çalışmada, Adıyaman 80. Yıl Zihinsel Engelliler ve Rehabilitasyon Merkezi'nde bakım görmekte olan çocukların sağlık tarama sonuçlarını incelemeyi amaçladık.

Gereç ve Yöntemler: Rehabilitasyon merkezinde kalan 31 olgunun 2014 yılı Aralık ayı rutin sağlık tarama sonuçları geriye dönük değerlendirildi. Rutin tarama programı yoluyla elde edilen laboratuvar sonuçları, olguların tamamının ağırlıkları ve boyları, vücut kitle indeksi, ek hastalık varlığı, süregelen ilaç kullanımı ve IQ sonuçları kaydedildi.

Bulgular: Çalışmaya, yaşları yedi ile 18 arasında değişen 31 erkek olgu alındı. On iki (%38,7) olgunun boyu ve sekiz (%25,8) olgunun ağırlığı üçüncü persentilin altında idi. Yirmi sekiz (%90,3) olgunun Hepatit B aşısı mevcut idi. Anti-HAV immünglobulin G pozitif olguların sayısı 25 (%80,6) idi. Değerlendirme yapılabilen 30 olgu, hastalığın ağırlığına göre gruplandırıldıklarında; 10'u (%33,3) hafif, 11'i (%36,7) orta, ikisi (%6,7) ağır, dördü (%13,3) çok ağır, üçü (%10) ağırlığı belirlenemeyen zihinsel engelli olarak sınıflandırıldılar. Bir olgu ise çalışma devam ederken başka bir merkeze transfer edilmesi nedeniyle çalışma dışı bırakıldı.

Sonuç: Ülkemizde, dünya standartlarına uygun rehabilitasyon merkezlerinin bulunması sevindiricidir. Bu merkezlerin sayılarının artırılması ve merkezlerde kalan bireylerin sağlık tarama sonuçlarının paylaşılması gerektiğini düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: Zihinsel engelli, çocukluk çağı, sağlık taraması, kurum bakımı

ABSTRACT

Aim: Millions of people around the world live together with individuals with intellectual disability in the family, at school, at work. There are rehabilitation centers opened and managed by the State for individuals with intellectual disabilities. In this study, we aimed to review the health screening results of patients being cared at The Adıyaman 80th Anniversary Mental Retardation and Rehabilitation Center.

Materials and Methods: Thirty-one disabled male children's health screening results from December 2014 routine were evaluated retrospectively. The weight and height measurements of all patients, body mass indices, nutritional status, presence of comorbid disease, chronic drug usage, and IQ scores were recorded.

Results: Thirty-one male patients, ages ranging between 7 and 18 were included in the study. Twelve (% 38.7) patients' heights and eight (25.8%) patients' weights were less than the third percentile. Twenty eight (90.2 %) patients had had Hepatitis B Vaccine. The number of IgG anti-HAV positive patients was 25 (80.6%). When the patients were grouped according to the severity level of intellectual disability; ten (33.4 %) patients were mild, eleven (36.7 %) were moderate, two (% 6.6) patients were severe, four (% 13.4) were profound and three (% 9.9) patients were of severity undetermined. A patient was excluded because of being transferred to another center.

Conclusion: Several rehabilitation centers of international standards are present in Turkey. The number of these centers should be increased, and the data pertaining to health screening results of residents should be available for use of other researchers.

Keywords: Intellectual disabled, childhood, health screening, facility care

Yazışma Adresi/Address for Correspondence

Dr. İbrahim Hakan Bucak, Adıyaman Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Adıyaman, Türkiye
Tel.: +90 416 216 10 15 E-posta: ihbucak@hotmail.com

Geliş tarihi/Received: 12.05.2015 Kabul tarihi/Accepted: 12.08.2015

Giriş

Zihinsel gelişim geriliği, gelişimini tamamlamamış bir bireyin, zihinsel ve gelişimsel bozukluğunu gösteren bir grup hastalığın ortak adıdır. Bu durumu tanımlamak için “öğrenme güçlüğü”, “yaygın gelişimsel bozukluk”, “zihinsel engelli (ZE)” gibi terimler de kullanılmaktadır (1,2). Çalışmamızda “zihinsel engelli” terimi kullanılmıştır. Günümüzde bir olgunun ZE olarak tanımlanabilmesi için üç kriterden oluşan bir tanı algoritması oluşturulmuştur. İlk koşul, genel zihinsel işlevlerde ortalamanın altında olmak (2 standart sapmanın altında kalmak); ikincisi, bilişsel işlevleri (iletişim kurma, günlük beceriler ve kendi kendine yeterlilik gibi) belirgin olarak kötü etkileyen gelişimsel bozukluğunun bulunmasıdır. Üçüncüsü, bütün bu durumların on sekiz yaşından önce ortaya çıkması olarak tanımlanmaktadır (1,3) (Tablo I ve II). Amerikan Psikiyatri Cemiyeti (American Psychiatric Association), Amerikan Zihinsel ve Gelişimsel Bozukluk Cemiyeti (American Association on Intellectual and Developmental Disabilities, AAIDD) ve Engelli Bireyler Eğitim Kanunu (Individuals with Disabilities Education Act, IDEA), ZE bireylerde, bu üç kriterin bulunması konusunda fikir birliği yapmışlardır (3). Türkiye İstatistik Kurumu (TÜİK) 2002 Yılı Raporu'na göre; toplumumuzun %12,29'u özürülü olup bu özürülü grubun %8,78'ini 19 yaşından küçük bireyler oluşturmaktadır. Ortopedik, görme, işitme, dil ve konuşma ile ilgili zihinsel özürülülerin oranı %2,58 iken (yaklaşık 1,8 milyon), süregelen hastalığı olanların oranı %9,70'dir (yaklaşık 6,6 milyon) (4). Zihinsel engelli çocukların rehabilitasyonu için Türkiye Cumhuriyeti Aile ve Sosyal Politikalar Bakanlığı'na bağlı olarak zihinsel engelliler rehabilitasyon ve eğitim merkezleri kurulmuştur. Rehabilitasyon merkezlerinde kalan çocukların bir kısmı, ailelerinin bakmakta zorlandığı, bir kısmı kimsesiz, daha küçük bir kısmı ise mahkeme kararı ile burada kalan çocuklardır. Bu merkezlerde kalan çocuklar, sağlık hizmetinin yanı sıra eğitim ve sosyal olanaklardan da faydalanabilmektedirler.

Bu çalışmamızda, Adıyaman 80. Yıl ZE'ler Rehabilitasyon ve Eğitim Merkezi'nde bakım görmekte olan olguların rutin sağlık tarama sonuçlarını gözden geçirmeyi amaçladık.

Gereç ve Yöntem

Adıyaman 80. Yıl ZE'ler Rehabilitasyon ve Eğitim Merkezi'nde kalmakta olan 31 erkek olgu çalışmaya alındı. Olguların 2014 yılı Aralık ayı rutin sağlık taraması sırasında elde edilen veri kaydedildi. Rutin Tarama Programı kapsamında bulunan tam kan sayımı, demir, demir bağlama kapasitesi, ferritin ve klinik gereklilik halinde diğer vitamin düzeyleri (D Vitamini, Folik Asit, B12 Vitamini) hepatit A (Anti-HAV immünglobulin G (IgG) ve IgM), hepatit B (Anti-HBs, HBsAg, Anti HBc IgM ve IgG), hepatit C'ye karşı (Anti-HCV) bağışıklık durumları incelendi. Olguların tamamının ağırlıkları ve boyları, boya göre ağırlıkları, vücut kitle indeksleri (VKİ), ek hastalıklarının olup olmadığı ve süregelen ilaç kullanıp kullanmadıkları kaydedildi. Olguların IQ'sü WISC-R Metodu ile, aynı uygulayıcı tarafından değerlendirildi. Olgular, Amerikan

Psikiyatri Birliği tarafından yayımlanan kriterlere göre zihinsel engellilik dereceleri bakımından beş gruba ayrıldılar (Tablo II) (1,3). Çalışma için, Adıyaman Üniversitesi Biyomedikal Araştırmalar Etik Kurulu'ndan onay alındı (Onay No:2015/03-4). Verinin istatistiksel analizi için SPSS paket programı kullanıldı.

Bulgular

Merkezde bakım görmekte olan 31 erkek olgu çalışmaya alındı. Olguların yaşları 7 ile 18 (14,3±2,7) arasında değişmekte idi. Farklı zamanlarda rehabilitasyon merkezinde kalmaya başlayan bu olguların ortalama kalış süresi 41,3±37,9 (1-116) ay idi. Olguların 12'sinin (%38,7) boyu, sekizinin (%25,8) ağırlığı üçüncü persentilin altında idi. Yine, olguların sekizinin (%25,8) VKİ'si beşinci persentilden küçük idi. Olguların boya göre ağırlıkları hesaplandığında 21'inin (%67,7) normal olduğu, 8'inin (%25,8) hafif, birer hastanın da (%3,22) orta ve ağır malnutrisyonu olduğu tespit edildi. Olguların hiçbirinde anemi belirlenmez iken 12'sinde (%38,7) demir eksikliği, ikisinde D vitamini eksikliği (%6,5), birer olguda ise demir+folik asit eksikliği (%3,2), yalnız folik asit eksikliği (%3,2) ve yalnız B12 vitamini eksikliği (%3,2) belirlendi. Olguların 14'ünde (%45,2), herhangi bir vitamin eksikliğine rastlanmadı. Çalışmadan elde edilen veri ve laboratuvar sonuçları Tablo III'te görülmektedir.

Olguların, hepatit B ve hepatit A'ya karşı bağışıklık durumu değerlendirildi. Olguların 28'inin (%90,2) hepatit B aşısının bulunduğu, ikisinin (%6,5) aşısının bulunmadığı, birinin ise Hepatit B taşıyıcısı olduğu tespit edildi. Olguların 25'inin (%80,6) anti-HAV IgG sonucunun pozitif olduğu, altısının (%19,4) anti-HAV IgG açısından negatif olduğu tespit edildi. Tüm hastaların eş zamanlı bakılan anti-HAV IgM değerleri ve anti-HCV değerleri negatif idi. Çalışma sürerken, başka bir rehabilitasyon merkezine nakledilmesi nedeniyle olgulardan birinin, IQ ölçümü ve ZE'lik durumunun değerlendirilmesi yapılamadı. Kalan 30 hasta, ZE'lik durumlarına göre beş gruba ayrıldı. Olguların 10'u (%33,4) hafif ZE, 11'i (%36,7) orta zihinsel engelli, ikisi (%6,6) ağır zihinsel engelli, dördü (%13,4) çok ağır zihinsel engelli, üçü (%9,9) ağırlığı belirlenemeyen zihinsel engelli olarak gruplandırıldı. Hastaların altısının (%19,3) epilepsi, altısının (%19,3) dikkat eksikliği ve hiperaktivite bozukluğu, üçünün astım (%9,6); birer hastanın otizm (%3,2), Down sendromu (%3,2) ve doğumsal kalp hastalığı (%3,2) nedeniyle çeşitli ilaçlar kullandıkları belirlendi. Beş (%16,1) hastanın serebral palsi tanısı ile izlendiği kaydedildi.

Tartışma

Dünyada milyonlarca insan, aile içinde, okulda, işte, kısacası her yerde ZE bireylerle birlikte yaşamaktadır. Sık karşılaştığımız bu hastalar için devlet tarafından açılan ve yönetilen rehabilitasyon merkezlerinde eğitim, sağlık ve sosyal alanda ve daha bir çok konuda destek yapılabilmektedir. Çocukluk yaş grubundaki bireylerin yaklaşık %3-10'u serebral palsi, epilepsi, körlük, otizm gibi herhangi bir nedenle engelli olarak karşımıza çıkmaktadır (5). ZE sıklığının gelişmiş

Tablo I. Amerikan Psikiyatri Birliği, Amerikan Zihinsel ve Gelişimsel Bozukluk Cemiyeti ve Engelli Bireyler Eğitim Kanunu tarafından üzerinde uzlaşa bulunan kriterler (1)

| Zihinsel engellilik tanı kriterleri | | |
|-------------------------------------|--|---|
| A | Zihinsel engelliliğin belirgin olarak ortalamasının altında olması | IQ değerlendirilmesinde uygun test sonucunda 70 veya altında olmak |
| B | Bilişsel işlevlerden en az iki ya da daha fazlasında gerilik. | 1. İletişim 2. Öz bakım 3. Ev yaşamı 4. Sosyal ve kişiler arası ilişkiler 3. Toplum kaynaklarının kullanımı 4. İşlevsel akademik beceriler 5. İş hayatı 6. Eğlence 7. Sağlık 8. Güvenlik |
| C | Bütün bunların 18 yaşından önce başlamış olması | |

Tablo II. Amerikan Psikiyatri Birliği'ne göre zihinsel engellilik ağırlık derecesinin belirlendiği kriterler

| Zihinsel engelin ağırlık derecesi | IQ düzeyi | |
|-----------------------------------|--|--|
| 1. Hafif | 50-55-70 arası | + Tablo I B satırındaki kriterlerden en az ikisi |
| 2. Orta | 35-40 ile 50-55 arası | |
| 3. Ağır | 20-25 ile 35-40 arası | |
| 4. Çok ağır | 20-25'in altında | |
| 5. Ağırlığı belirlenemeyen | Zihinsel engeli olduğu bilinen, fakat standart testlerle ağırlığı belirlenemeyen | |

ülkelerde %1-10 arasında değiştiğini bildiren birçok çalışma mevcuttur (2,6-8).

ZE'li bireylerin kendilerine özgü sorunlarını anlamak, onlara engelleri doğrultusunda daha iyi bakım ve eğitim sağlamak için Türkiye Cumhuriyeti Aile ve Sosyal Politikalar Bakanlığı'na bağlı 89 rehabilitasyon merkezi açılmıştır. Bunlardan biri, Adıyaman 80. Yıl Zihinsel Engelliler ve Rehabilitasyon Merkezi'dir. Bu Merkez, 2004 yılında 40 hasta kapasiteli olarak kurulmuştur.

Jansen ve ark. (9), yaptıkları çalışmada ZE'li bireylerin sağlık sorunlarının erken tespiti ve tedavisi için pratisyen hekim takibinde olmaları gerektiğini bildirmişlerdir. ZE bireylerin sağlıkları ile ilgili kendine has problemleri var olduğu halde yakınmalarını tam olarak dile getirememektedirler. Bu nedenle, günlük hayatlarında onlara eşlik eden aile bireyleri ve rehabilitasyon merkezi çalışanları, sağlıkları ile ilgili en ufak değişimde farklı olanı anlamakta ve yardımcı olmaktadır. Barr ve ark. (10), yaptıkları çalışmada ZE bireylerin görme problemleri, hipertansiyon ve hipotiroidi gibi ciddi sağlık sorunlarına dikkat çekmişlerdir. Kwok ve ark. (11) ZE hastaların gözleri ile ilgili sorunlar yaşadıklarını, ancak sınırlı sayıda hastanın bunu ifade edebildiğini bildirmiştir. Richdale ve ark. (12), Prader-Wili sendromu bulunan

Tablo III. Olgulara ait demografik veri ve laboratuvar sonuçları

| | Sonuçlar ortalama ± standart sapma, median (min-maks) | |
|--------------------------|---|-----------------|
| Yaş (ay) | 14,3±2,7; 15 (7-18) | |
| Boy (cm) | 155,3±15,6; 155 (109-183) | |
| Ağırlık (kg) | 48,8±14,7; 47 (18,5-82,5) | |
| VKİ (kg/m ²) | 19,7±3,3; 19,1 (12,8-25,9) | |
| | | Normal değerler |
| Beyaz küre sayısı | 7940,3±2516, 7800 (3680-15400) | 4000-10000/uL |
| Hemoglobin | 14,1±1,2; 14 (12-16,3) | 11,5-16 g/dL |
| Hematokrit | 41,5±3,0; 41,3 (36,2-48,8) | 35-53,%7 |
| Ortalama eritrosit hacmi | 82,4±5,1; 82 (71-95) | 80-97 fL |
| Trombosit sayısı | 242±70,9; 229 (138-395) | 103/uL |
| Demir | 80±42,1; 74 (29-190) | 65-175 µg/dL |
| Demir bağlama kapasitesi | 370,7±100,7; 367 (189-500) | 120-370 µg/dL |
| Ferritin | 43,9±42,5; 30 (5-185) | 30-400 ng/mL |
| Vitamin B12 | 429,9±270,6; 350 (189-1400) | 191-663 pg/mL |
| Folik asit | 6,8±1,8 (3,8-11,6) | 4,6-34,8 ng/mL |
| Vitamin D | 6,0±1,4 (5-7) | 20-32 ng/mL |
| Parathormon | 73,0±2,8 (71-75) | 15-65 pg/mL |
| VKİ: Vücut kitle indeksi | | |

hastaları inceledikleri çalışmalarında, aile bireylerinin uyku problemleri (horlama, uyur-gezerlik gibi) tanımladıklarına dikkat çekmiş, ZE bireylerle ilgili geniş çalışmalara ihtiyaç olduğunu vurgulamıştır.

Rehabilitasyon merkezlerinde kalan ZE hastalar, sağlık taramaları açısından aileleri yanında kalanlara göre daha şanslı sayılabilirler. Çalışmamızı gerçekleştirdiğimiz Rehabilitasyon Merkezi'nin bağlı bulunduğu bir aile hekimi mevcut iken

sürekli olarak Merkez'de bulunan kurum hekimi mevcut değildi. Hastaların gün içinde sağlıkla ilgili tüm izlemlerini kurum hemşiresi yapmaktaydı. Çocuk sağlığı ve hastalıkları uzmanları, altı ayda bir yapılan sağlık taramalarına, gönüllü olarak katılmakta idi. Rehabilitasyon Merkezi'nde, 2014 yılı Aralık ayında sağlık taraması yaptığımızda 31 olgu kalmaktaydı. Adıyaman 80. Yıl ZE'ler ve Rehabilitasyon Merkezi'nin 7-18 yaş, zihinsel engelli, erkek hastaların izlenebileceği bir merkez olarak planlandığı öğrenildi (13). Bu nedenle, olguların tamamı erkek ve yaş ortalamaları $14,3 \pm 2,7$ (7-18) idi.

Gil ve ark. (14), benzer yaşlardaki ZE bireyler ile sağlıklı grubun Hepatit A'ya karşı antikor varlığı açısından yaptıkları çalışmada, ZE bireylerin %54'ünün anti-HAV pozitif olduğunu, kontrol grubunda ise anti-HAV pozitifliğinin %22 olduğunu bildirmişlerdir. Ülkemizde, sağlıklı bireylerde anti-HAV IgG sıklığı 10 yaşından küçüklerde yaklaşık %40 iken yaş arttıkça bu oran %90'a kadar çıkmaktadır (15). Bizim çalışmamızda anti-HAV IgG pozitifliği %80 idi.

1998 yılından itibaren, hepatit B aşısı ülkemizde rutin aşı programında ücretsiz yapılmaktadır. Yapmış olduğumuz sağlık taraması sonucunda, bir olgunun hepatit B taşıyıcısı, iki olgunun ise hepatit B'ye karşı aşısız olduğu tespit edildi ve aşı programına alındılar. Türkiye'de anti-HBs pozitifliğinin çeşitli yayınlarda %17-86 arasında değiştiği bildirilmektedir (16).

Hiçbir olguda hepatit C'ye rastlamadık. Ulaşabildiğimiz literatür verisine göre ülkemizde ZE bireylerde hepatit A, hepatit B ve hepatit C ile ilgili yapılmış bir çalışma bulunmamaktadır.

Dünya Sağlık Örgütü'ne göre, gelişmekte olan ülkelerde demir eksikliği sıklığının çocukluk yaş grubunda %40-50 oranında olduğu bildirilmektedir (17). Bizim çalışmamızda demir eksikliği sıklığı beklenti doğrultusunda idi. Demir, folik asit, D vitamini ve B12 vitamini eksikliği saptanan olgulara tedavi başlandı. Olguların hiçbirinde anemi belirlenmedi. Sağlık taraması yapılan çocuklar, zihinsel engelin ağırlık derecesine göre, beş gruba ayrıldılar. Hastaların yaklaşık üçte biri hafif, üçte biri orta, üçte biri ağır ya da çok ağır ZE'li idi. Rehabilitasyon merkezinin fiziksel yapısını incelediğimizde çocukların zamanlarını geçirdikleri alanların, uydukları yatakhanelerin bu ayrıma göre üç bölümden oluştuğu görüldü. Yemeklerini yerken de üç gruba ayrılarak yedikleri, ağır grupta ya da orta grupta, fiziksel ya da zihinsel engel, yemek yemelerini engelliyor ise görevliler tarafından yemeklerinin yedirildiği görüldü.

Kurumun ortasında, soğuk günlerde kullanılan, bahçesinde ise güneşli günlerde kullanılan iki oyun alanı bulunması dikkat çekici idi. Sosyal etkinliklere de yer veren rehabilitasyon merkezi, internet sitesinde, çocuklarımızı tarihi yerleri ve mesire alanlarını gezdirdiklerini fotoğraflarla paylaşmış idi (18). Türkiye'ye örnek olabilecek bir rehabilitasyon merkezinin ilimizde bulunması mutluluk vericidir. Bu çalışma rehabilitasyon merkezlerinde kalan çocukların sağlık durumlarının gösterildiği ilk çalışma olma özelliğini taşımaktadır. Bu çalışmada olguların dış sağlıklarına yer verilmedi fakat özellikle dış hekimlerinin bu merkezlerde

düzenli taramalar yapması gerekmektedir. ZE bireylerin sorunları bir ekip halinde ele alınmalıdır. Bu merkezlerde kalan zihinsel engelli bireylerin sorunlarının daha dikkatle ele alınması için ortak bir tarama programı gerektiğini düşünmekteyiz.

Sonuç

Tüm dünyada, zihinsel engelliler için birçok projeye imza atılmaktadır. Ülkemizde de dünya standartlarına uygun rehabilitasyon merkezlerinin varlığı bizler için mutluluk vericidir. Türkiye'de sayısı 89 olan bu merkezlerin önümüzdeki yıllarda daha da yaygınlaştırılmasını ve burada yapılan sağlık tarama sonuçlarının veri tabanı ile birleştirilmesini umuyoruz. Ayrıca, zihinsel engelli bireylerin hepatite karşı aşılama durumlarını gösteren ulusal çalışma olmaması, bu grup ile ilgili çalışmaların yapılması gerektiğini göstermektedir.

Etik

Etik Kurul Onayı: Çalışma için, Adıyaman Üniversitesi Biyomedikal Araştırmalar Etik Kurulu'ndan onay alındı. (Onay No:2015/03-4), Hasta Onayı: Çalışmamıza dahil edilen tüm hastalardan bilgilendirilmiş onam formu alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu dışındaki kişiler tarafından değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: İbrahim Hakan Bucak, Habip Almış, Konsept: İbrahim Hakan Bucak, Habip Almış, Velat Çelik, Dizayn: İbrahim Hakan Bucak, Habip Almış, Mehmet Tekin, Veri Toplama veya İşleme: İbrahim Hakan Bucak, Habip Almış, Mehmet Tekin, Analiz veya Yorumlama: İbrahim Hakan Bucak, Habip Almış, Mehmet Turgut, Literatür Arama: İbrahim Hakan Bucak, Habip Almış, Mehmet Turgut, Yazan: İbrahim Hakan Bucak, Habip Almış, Mehmet Turgut.

Çıkar Çatışması: Yazarlar tarafından çıkar çatışması bildirilmemiştir.

Finansal Destek: Yazarlar tarafından finansal destek almadıkları bildirilmiştir.

Kaynaklar

1. Shapiro BK, Batshaw ML. Mental Retardation (Intellectual Disability). In: Kliegman RM, Stanton BF, St Gemell JW, Schor NF, Behrman RE (eds). Nelson Textbook of Pediatrics, 19th ed. Philadelphia, Saunders, 2011;191-7.
2. Rauch A, Hoyer J, Guth S, et al. Diagnostic yield of various genetic approaches in patients with unexplained developmental delay or mental retardation. Am J Med Genet A 2006;140:2063-74.
3. <http://aaidd.org/intellectual-disability/definition/faqs-on-intellectualdisability#.VOCM25VxnZ4> (Erişim tarihi: 05.03.2015).
4. Türkiye Özürlüler Araştırması. TC Başbakanlık Devlet İstatistik Enstitüsü Başkanlığı. ISBN: 2002;975-19-3596-2. Yayın No: 2913. URL: http://www.tuik.gov.tr/PreTablo.do?alt_id=1017 (Erişim tarihi: 05.03.2015)
5. Shevell M, Ashwal S, Donley D, et al. Practice parameter:

- Evaluation of the child with global developmental delay: Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and The Practice Committee of the Child Neurology Society. *Neurology* 2003;60:367-80.
6. Curry CJ, Stevenson RE, Aughton D, et al. Evaluation of mental retardation: Recommendations of a Consensus Conference: American College of Medical Genetics. *Am J Med Genet* 1997;72:468-77.
 7. Leonard H, Wen X. The epidemiology of mental retardation: Challenges and opportunities in the new millennium. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev* 2002;8:117-34.
 8. Moser HW. Genetic causes of mental retardation. *Ann N Y Acad Sci* 2004;1038:44-8.
 9. Jansen DE, Krol B, Groothoff JW, Post D. People with intellectual disability and their health problems: A review of comparative studies. *J Intellect Disabil Res* 2004;48:93-102.
 10. Barr O, Gilgunn J, Kane T, Moore G. Health screening for people with learning disabilities by a community learning disability nursing service in Northern Ireland. *J Adv Nurs* 1999;29:1482-91.
 11. Kwok SK, Ho PC, Chan AK, Gandhi SR, Lam DS. Ocular defects in children and adolescents with severe mental deficiency. *J Intellect Disabil Res* 1996;40:330-5.
 12. Richdale AL, Cotton S, Hibbit K. Sleep and behaviour disturbance in Prader-Willi syndrome: A questionnaire study. *J Intellect Disabil Res* 1999;43:380-92.
 13. <http://eyh.aile.gov.tr/kuruluslarimiz/kuruluslarimiz-engelli/genel-mudurlugumuze-bagli-bakim-rehabilitasyon-ve-aile-danisma-merkezleri> (Eşim tarihi: 07.03.2015).
 14. Gil A, González A, Dal-Ré R, et al. Prevalence of hepatitis A in an institution for the mentally retarded in an intermediate endemicity area: Influence of age length of institutionalization. *J Infect* 1999;38:120-3.
 15. Topal E, Hatipoğlu N, Türel Ö, ve ark. İstanbul ilinde okul öncesi yaş grubunda hepatit a seroprevalansı ve hepatit a aşısı yaptırma oranı. *J Pediatr Inf* 2011;5:12-5.
 16. Kaya A, Erbey M, Okur M, ve ark. Van yöresinde 0-18 yaşları arasındaki çocuklarda hepatit b virüsü seropozitifliği ve aşılama durumu. *J Pediatr Inf* 2011;5:132-5.
 17. Arcagök B, Özdemir N, Yıldız İ, Celkan T. Çocukluk çağında demir eksikliğinin kan çinko düzeyi ile ilişkisi. *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi* 2013;56:63-70.
 18. <http://www.adiyaman80yilrem.gov.tr/faaliyet-arivi.html> (erişim tarihi: 05.03.2015)



Cerrahi Girişim Uygulanacak Çocukların Ebeveynlerinin Endişe Nedenleri ve Anksiyete Durumlarının Belirlenmesi

Determining the Reasons of Anxiety and Anxiety States of the Parents with Children Undergoing a Surgical Intervention

Esra Karaca Çiftçi¹, Diler Aydın², Hülya Karataş³

¹Zirve Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi, Hemşirelik Bölümü, Gaziantep, Türkiye

²Bandırma Onyedü Eylül Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi, Hemşirelik Bölümü, Balıkesir, Türkiye

³Harran Üniversitesi Sağlık Yüksekokulu, Hemşirelik Bölümü, Şanlıurfa, Türkiye

ÖZ

Amaç: Bu çalışma; cerrahi girişimde bulunulacak çocukların ebeveynlerinin endişe nedenleri ve anksiyete durumlarını belirlemek amacıyla yapılmıştır.

Gereç ve Yöntemler: Tanımlayıcı kesitsel tipte olan araştırma; Harran Üniversitesi Uygulama ve Araştırma Hastanesi Çocuk Cerrahi ve Kulak Burun Boğaz Kliniği'nde Şubat 2012-Mayıs 2012 tarihleri arasında ameliyat olacak ve araştırmaya katılmayı kabul eden 113 çocuğun ebeveyni ile yapılmıştır. Veriler; 'Aile ve Çocuğu Tanıtıcı Bilgi Formu' ve 'Durumluk-Sürekli Anksiyete Ölçeği' kullanılarak toplanmıştır.

Bulgular: Araştırmaya alınan ebeveynlerin %73,5'inin kadın, %48,7'sinin 30-39 yaş arası, %44,2'sinin ilköğretim mezunu olduğu ve %32,7'sinin dört ve üzeri sayıda çocuğa sahip olduğu belirlenmiştir. Araştırmaya katılan ebeveynlerin %57,5'inin narkoza bağlı, %57,5'inin iyileşememe ve %23,9'unun ameliyattan sonra oluşabilecek ağrı nedeni ile endişe duydukları belirlenmiştir. Ebeveynler çocuklarının ameliyatından dolayı; diğer çocuklara ayrılan zamanda azalma (%56,1), sosyal ilişkilerinde azalma (%25,5), ekonomik yükte artma (%28,5) ve ebeveyn rollerinde artma (%28,5) olduğunu ifade etmişlerdir. Çalışmaya alınan ebeveynlerin sürekli anksiyete puan ortalaması 46,37±6,17, durumluk anksiyete puan ortalamaları 44,07±5,05 olarak saptanmış olup aralarında istatistiksel anlamlılık bulunmuştur (p<0,05). Ebeveynlerin endişe nedenleri ile anksiyete puanları arasında istatistiksel anlamlılık bulunmamıştır (p>0,05).

Sonuç: Ebeveynlerin narkoza bağlı, iyileşememe ve ağrı nedeni ile endişe yaşadıkları ve büyük bir kısmının aile yaşantısı çeşitli nedenlerle olumsuz etkilendiği saptanmıştır. Çocukları ameliyat olacak ebeveynlerin orta düzeyde anksiyete yaşadıkları belirlenmiştir.

Anahtar Kelimeler: Anksiyete, hemşirelik, ameliyat öncesi dönem, ebeveynler, çocuk

ABSTRACT

Aim: The purpose of this study was to determine the anxiety reasons and anxiety states of parents with children who would undergo a surgical intervention.

Materials and Methods: This research is a descriptive cross-sectional study. The study was conducted with 113 parents that had children who would have an operation in the Otorhinolaryngology and Pediatric Surgery Clinic of a university hospital located in the southeast region of Turkey between February 2012 and May 2012, and accepted to participate in the study. Data were collected with "family and child identifying information form" and "Spielberger Trait-State Anxiety Inventory".

Results: Regarding parents who accompanied their children for the operation at the hospital, 73.5% were mothers and 48.7% were aged between 30 and 39 years. The educational status of parents was investigated and 44.2% were primary school graduates and had maximum 4 children; and more at the rate of 32.7%. Regarding the anxiety reasons of parents who participated in the study, it was found out that 57.5% were anxious about narcosis, 57.5% failure in healing and 23.9% were anxious about the postoperative pain. Parents stated that the child's surgery caused a decrease in time allocated for other children (56.1%), a decline in social relations (25.5%), an increase in economic burden (28.5%) and an increase in parenting roles (28.5%). Regarding the parents who were included in the study, while the trait anxiety mean score of parents was 46.37±6.17, the state anxiety mean score of parents was determined as 44.07±5.05 and statistical significance was found to be (p<0.05). There was no statistical significance between the parent' concern with anxiety scores (p>0.05).

Conclusions: It was determined that parents experienced anxiety due to narcosis, failure in healing, and pain; and the family life of a great majority of them was adversely affected due to several reasons. Parents with children who would undergo a surgery experienced a moderate-level anxiety.

Keywords: Anxiety, nursing, preoperative period, parents, child

Yazışma Adresi/Address for Correspondence

Dr. Esra Karaca Çiftçi, Zirve Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi, Hemşirelik Bölümü, Gaziantep, Türkiye
Tel.: +90 342 211 66 66 E-posta: esra.karaca@zirve.edu.tr

Geliş tarihi/Received: 29.12.2015 Kabul tarihi/Accepted: 11.02.2016

Bu araştırma "2nd PNAE CONGRESS on Paediatric nursing 7-8 June 2013 Glasgow/United Kingdom" Kongresi'nde sözel bildiri olarak sunulmuştur.

Giriş

Çocuklara uygulanan cerrahi işlemler çocuklar ve aileleri için stres oluşturan durumlardır. Bu stres genellikle anksiyete, kaygı, korku ya da kızgınlık şeklinde bulgularla dışa yansımaktadır (1). Ebeveyn kaygısının indirekt olarak çocuğun kaygı düzeyini etkileyebildiği, ebeveynlerin kaygısının azaltılması ile çocukların kaygısının azaltılabileceği gösterilmiştir (1-3).

Hafif düzeydeki anksiyete dikkat düzeyini, cesareti ve atılabilirliği artırırken, anksiyetenin düzeyi yükseldikçe bireyin algılama kavrama ve karar verme yeteneği azalmaktadır. Ailelerin şiddetli anksiyete yaşamaları, çocuk hakkındaki açıklamaları doğru olarak anlamalarını, olayları gerçekçi olarak yorumlamalarını, uygun kararlar vermelerini, çocuğun bakımına katılmalarını ve uygun baş etme yöntemlerini kullanmalarını engelleyebilir (4,5).

Cerrahi girişim hangi tür olursa olsun, girişim kararı alınmasının bireylerde anksiyete yarattığı bilinmektedir. Bunun yanı sıra yalnızca cerrahi girişim uygulanacak bireyleri değil aile üyeleri ve yakınlarını da etkilemektedir (6-9). Ebeveynlerin hastalık ve ameliyatla ilgili daha önceki bilgileri, ekonomik sorunlar, diğer çocukların bakımı ve iş yaşantıları ile ilgili sorunlar ebeveynin anksiyetesini etkileyen durumlardır (10). Literatürde anksiyeteye sebep olan diğer nedenler arasında; tedavi hakkında yeterli bilgiye sahip olmama, yabancı bir ortamda bulunma, anestezi türü, anestezi sonrası uyanamama, çocuğunu kaybetme korkusu, çocukta ağrı olması, sosyal yaşamdan uzaklaşma, tanımadığı bireylerle iletişim kurma zorunluluğu, sağlık bakım ekibinin tıbbi iletişimde tıbbi terimleri kullanması ve tanımadığı tıbbi aletlerle müdahaleye maruz kalması gibi nedenler yer almaktadır (11-13).

Gönener ve ark.'nın (14) çalışmasında cerrahi girişim uygulanacak çocukların ebeveynlerinin genellikle hastane ortamı, anestezi, invaziv işlemler, sakat kalması, çocuklarının ağrı yaşaması ve onlara nasıl yardımcı olacakları konusunda yetersizlik ve geleceğe ilişkin konularda korku ve anksiyete yaşadıkları bildirilmekte, bu tepkilerinin doğal ve evrensel olduğu vurgulanmaktadır.

Bununla birlikte, cerrahi girişimler büyük ya da küçük, acil ya da planlanmış olsun birey ve aile üyeleri için olumsuz bir yaşam deneyimidir (15). Çocuğun hastalanması ve hastaneye yatırılması tüm ailenin yaşantısında önemli değişikliklere neden olmaktadır. Çocuğun hastalığı, ailenin yaşantısı tamamen değişir. Maddi giderlerin artması, tedavi sürecinin yarattığı gerginlik gibi sebeplerle hasta olan çocuk ile birlikte, çocuğun anne ve babası, kardeşleri ve yakın çevresi de hastalıktan olumsuz olarak etkilenmektedir (7-9).

Sağlık ekibi içinde hemşirelerin, sağlıklı/hasta birey ve aileleri ile iyi iletişim kurabilen, onların psikolojik, sosyal ve ekonomik sorunlarını iyi gözlemleyebilen ekip üyeleri olduğu bilinmektedir (16). Ebeveynin anksiyetesi giderilmediğinde ebeveyn ile güven ilişkisi kurabilmek oldukça zordur. Hemşirelerin ebeveynlerdeki anksiyete düzeyini belirlemesi önemlidir. Hemşireler; çocuğun hastaneye yatması ve

cerrahi işlemler nedeniyle ebeveynlerin yaşadığı anksiyeteyi azaltmak, psikolojik ve fizyolojik dengesini korumak için uygun ortam hazırlamalıdır. Ayrıca ebeveynin anksiyetesi çocuğun da anksiyetesinin artmasına yol açmaktadır (17). Anksiyetenin farkında olunması, tedavi edilmesi, nedenlerinin belirlenmesi, koruyucu önlemlerin alınması hem ebeveyn hem de çocuğun sağlığı açısından son derece önemlidir. Bu amaçla yapılan araştırma, ebeveynlerin endişe nedenlerini belirleyip, anksiyete düzeyleri saptanıp, yaşanan anksiyetenin sağlıklı sınırlarda olup olmadığı değerlendirilebilecek ve aynı zamanda bu konuda yapılacak çalışmalara veri sağlayacaktır. Cerrahi girişim uygulanacak çocukların ebeveynlerinin endişe nedenlerini ve anksiyete durumlarını belirlemek amacıyla yapılmıştır.

Gereç ve Yöntem

Araştırma tanımlayıcı kesitsel tiptedir. Araştırmanın verileri Şubat-Mayıs 2012 tarihleri arasında Harran Üniversitesi Uygulama ve Araştırma Hastanesi Çocuk Cerrahi ve Kulak Burun Boğaz (KBB) Kliniği'nde toplanmıştır. Çocuk cerrahi (ÇC) kliniği 30 yataklı olup hasta odaları dört kişiliktir. ÇC kliniği gününbirlik cerrahi dahil tüm pediatrik cerrahi hastalarının yattığı kliniklerdir. KBB kliniği 20 yataklı olup hasta odaları ortalama iki kişiliktir. KBB kliniği yetişkin hastalarla birlikte çocuk hastaların da çeşitli nedenlerle (tonsillektomi, adenoidektomi, kulağa tüp yerleştirme vb.) yatırılmaktadır. Her iki klinikte de lokal anestezi ile yapılan bazı ameliyatlardan sonra çocuk aynı gün taburcu edilebilmekte ve majör cerrahi girişim sonrası çocuğun sağlık durumu normal olana kadar hastanede kalmaktadırlar. Hastanenin ameliyat rutininde hasta yakınının kısa bilgilendirilmesi ve geceden aç bekletilen çocuğun ameliyat sırası gelince ameliyathaneye alınması şeklindedir. Veriler çocuk ve ebeveyn hasta odasında ameliyat sırasını beklerken doldurulmuştur.

Araştırmanın evrenini belirtilen hastanede ameliyat olan tüm 18 yaş altı çocukların ebeveynleri oluşturmuştur. Araştırmanın örneklemini ise çalışmanın yürütüldüğü tarihte çocuğu ameliyat olan ve araştırmaya katılmayı kabul eden iletişim sıkıntısı (Türkçe bilen ve herhangi bir işitme ve konuşma problemi) olmayan ebeveynler oluşturmuştur. Araştırmanın yürütüldüğü tarihte ÇC kliniğinde 83 ve KBB kliniğinde 30 ebeveyn (anne veya baba) araştırmaya katılmayı kabul etmiş ve araştırma toplam 113 ebeveyn ile yapılmıştır. Veriler, yüz yüze görüşme yöntemi ile toplanmıştır. Araştırma verileri; çocuğun ameliyathaneye gitmeden önceki saatlerde toplanmıştır. Araştırma verileri; araştırmacı tarafından literatür doğrultusunda hazırlanmış "Aile ve Çocuğu Tanıtıcı Anket Formu" ve "Spielberger Durumluk-Sürekli Anksiyete Ölçeği" kullanılarak elde edilmiştir (7,11,18).

Aile ve çocuğu tanıtıcı bilgi formu toplam 22 sorudan oluşmuştur. Ankette çocuk ve ebeveynine ait sosyo-demografik özellikler (çocuğun yaşı, cinsiyeti, ebeveynin yaşı, cinsiyeti, medeni durumu, eğitim seviyesi, çalışma durumu, mesleği, aile tipi, çocuk sayısı, sağlık güvencesi) ile çocuğun tanısı, anestezi türü, ebeveynin tanıyı bilme durumu, daha önce

hastane deneyimi olma durumu, daha önce ameliyat olma durumu, endişe nedenleri (anestezi korkusu, ameliyat sonrası oluşabilecek ağrı korkusu, çocuğun iyileşmemesi korkusu) ameliyat yüzünden aile yaşantısı etkilenme durumu, nasıl etkilendiği (ekonomik yükte artma aile ilişkilerinde bozulma, ebeveyn rollerinde artma, diğer çocuklara ayrılan zamanda azalma), hastalık ve tedavi hakkında bilgi alma durumu gibi sorular yer almaktadır.

Araştırmada ebeveynlerin anksiyete düzeylerini belirlemek amacıyla, geçerlik güvenilirlik çalışmasını Öner ve Le Compte (19) tarafından yapılan "Spielberger Durumluk-Sürekli Anksiyete Ölçeği" kullanılmıştır. Envanterin Türkçe uyarlamasında alfa korelasyonları ile saptanan güvenilirlik katsayıları durumluk anksiyete ölçeği için 0,94 ile 0,96 arasında, sürekli anksiyete ölçeği için 0,83 ile 0,87 arasında değişmektedir. Bu çalışmada durumluk anksiyete ölçeği cronbach alfa katsayısı 0,91, sürekli anksiyete ölçeği cronbach alfa katsayısı 0,82 olarak bulunmuştur. Durumluk-sürekli kaygı envanteri, durumluk ve sürekli kaygı ölçeklerinden oluşur. Durumluk Kaygı Ölçeği, bireyin belirli bir anda ve belirli koşullar altında kendini nasıl hissettiğini saptamayı amaçlayan ve yirmi maddeden oluşan dörtlü Likert tipi bir ölçektir. Durumluk Kaygı Ölçeğinde bireyden kendini "şu anda" nasıl hissettiğini değerlendirmesi ve maddelerde ifade edilen duygu ya da davranışların şiddet derecesine göre 1-hayır, 2-biraz, 3-çok ve 4-tamamıyla ifadelerinden birini seçmesi istenir. "Tamamıyla" ifadesinin seçilmesinde en yüksek puan olan 4, "hayır" ifadesinin seçilmesinde en düşük puan olan 1 verilir.

Sürekli Kaygı Ölçeği (STAI), bireyin içinde bulunduğu durum ve koşullardan bağımsız olarak, kendini nasıl hissettiğini belirlemeyi amaçlayan ve yirmi maddeden oluşan 4'lü Likert tipi bir ölçektir. Sürekli kaygı ölçeğinde bireyden kendini "genellikle" nasıl hissettiğini değerlendirmesi ve maddelerde ifade edilen duygu, düşünce ve davranışların sıklık derecesine göre 1-hayır, 2-biraz, 3-çok ve 4-her zaman ifadelerinden birini seçmesi istenir. "Her zaman" ifadesinin seçilmesinde en yüksek puan olan 4, "hayır" ifadesinin seçilmesinde en düşük puan olan 1 verilir. Durumluk-sürekli kaygı ölçeklerinden alınabilecek toplam puan en düşük 20, en yüksek 80'dir. Ölçekten alınan yüksek puan yüksek kaygı düzeyini, düşük puan ise düşük kaygı düzeyini gösterir (19). STAI'da 20-30 arası skor düşük anksiyete, 40-59 arası orta düzeyde anksiyete, 60-80 arası ise yüksek anksiyeteyi gösterir (19).

Araştırmanın yapılabilmesi için, Harran Üniversitesi ÇÇ ve KBB kliniklerinden yazılı izin alınmıştır. Araştırmanın yürütülmesinde bilimsel ilkelerin yanı sıra evrensel etik ilkelere de uyulmuştur. Araştırmaya katılan bireylere araştırmaya katılma ya da katılmama konusunda özgür oldukları ve araştırmadan istedikleri zaman ayrılacakları konusunda bilgi verilip, araştırmada bilgilendirilmiş onam koşulu etik ilke olarak yerine getirilmiştir. İnsan onuruna saygı ilkesi göz önünde bulundurulmuş ve bu doğrultuda araştırmada gizlilik ilkesine uyulmuştur. Katılımcılara anket çalışmasında verdikleri bilgilerin gizli tutulacağı konusunda bilgilendirme yapılmıştır. Veriler SPSS (Statistical Package for Social Sciences) 11.5

paket programında değerlendirilmiştir. Araştırmadan elde edilen verilerin analizinde sayı, ortalama ve standart sapma ve t testleri kullanılmıştır.

Bulgular

Araştırmadan elde edilen bulgulara aşağıda yer verilmektedir.

Araştırma kapsamına alınan çocukların %60,2'sinin erkek olduğu ve %36,3'ünün 1 yaş ve daha küçük oldukları belirlenmiştir. Ameliyat olacak çocuğun yanında kalan ebeveynin %73,5'inin annesi olduğu, ebeveynlerin %37,2'sinin 18-29 ve %48,7'sinin 30-39 yaş arası olduğu saptanmıştır. Çalışmaya alınan ebeveynlerin %44,2'sinin ilköğretim mezunu olduğu, %65,5'inin çekirdek aileye sahip olduğu ve %32,7'sinin 4 ve üzeri çocuğa sahip olduğu belirlenmiştir. Ailelerin büyük bir çoğunluğunun sosyal güvencesinin olduğu ve bunun büyük bölümünün yeşil kart (%44,2) sahibi olduğu belirlenmiştir (Tablo I). Araştırmada çocukların %69'unun genel anestezi ile ameliyat edileceği belirlenmiştir. Ebeveynlerin %71,7'si çocuklarının tanılarını bildikleri saptanmıştır. Ebeveynlerin %38,9'unun ilk kez hastane deneyimi yaşadıkları saptanmıştır. Ebeveynlerin %65,5'inin kendilerinin veya birinci derece yakınlarının ameliyat deneyiminin olmadığı belirlenmiştir. Ebeveynlerin %86,7'sinin çocuğunun ameliyatı hakkında bilgi aldıkları ve bunlardan verilen bilginin yetersiz olduğunu ifade edenlerin oranının %43,9 olduğu belirlenmiştir (Tablo II). Araştırmada çocuğun ameliyatı dolayısı ile endişe duyup duymadıkları araştırılmış ve tamamının endişe duyduğu belirlenmiştir. Tablo III'te çocuğu ameliyat olacak ebeveynlerin yaşadığı endişe nedenleri yer almaktadır. Araştırmaya katılan ebeveynler %57,5 oranında anesteziye bağlı korku ve yine aynı oranda (%57,5) çocuğunun iyileşemeyeceği korkusu ve %23,9 oranında ameliyat sonrası oluşabilecek ağrı nedeni ile endişe duydukları saptanmıştır (Tablo III).

Tablo IV'te çocuğu ameliyat olmadan önce "ebeveynlerin ameliyat nedeni ile yaşantılarında ne gibi değişiklikler oldu" sorusuna birden fazla cevap vermişlerdir. Diğer çocuklara ayrılan zamanda azalma oldu diyenlerin oranı %56,1, ekonomik yükte artma ve ebeveyn rollerinde artma oldu diyenlerin oranı eşit olarak %28,5 iken aile ilişkileri bozulma oldu diyenlerin oranı %25,8 olarak bulunmuştur (Tablo IV).

Çalışmaya katılan ebeveynlerin sürekli anksiyete puan ortalamalarının $46,37 \pm 6,17$, durumluk anksiyete puan ortalamalarının $44,07 \pm 5,05$ olduğu saptanmış ve orta düzeyde anksiyete yaşadıkları belirlenmiştir. Sürekli anksiyete puan ortalaması ile durumluk anksiyete puan ortalaması arasında istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmuştur ($p < 0,05$) (Tablo V).

Tablo VI'da ebeveynlerin endişe nedenleri ile sürekli anksiyete puan ortalaması ve durumluk anksiyete puan ortalaması karşılaştırılmıştır. Endişe nedenleri arasında anesteziye bağlı cevabını verenlerin sürekli anksiyete puan ortalamaları $51,58$ iken ameliyat sonrası ağrı nedeni ile endişe yaşayanların sürekli anksiyete puan ortalamaları $62,24$ olarak bulunmuş olup anestezi, ağrı ve iyileşememe nedenlerinin hepsini hissedilen ebeveynlerin sürekli anksiyete

| Demografik özellikler | n | % |
|-------------------------|----|------|
| Çocuğun cinsiyeti | | |
| Erkek | 68 | 60,2 |
| Kız | 45 | 39,8 |
| Çocuğun yaşı | | |
| 1 yaş ve altı | 41 | 36,3 |
| 7 yaş ve üzeri | 38 | 33,6 |
| 2-6 yaş | 34 | 30,1 |
| Ebeveynin cinsiyeti | | |
| Kadın | 83 | 73,5 |
| Erkek | 30 | 26,5 |
| Ebeveyn yaşı | | |
| 30-39 | 55 | 48,7 |
| 18-29 | 42 | 37,2 |
| 40 ve üzeri | 16 | 14,1 |
| Ebeveynin eğitim durumu | | |
| İlkokul | 50 | 44,2 |
| Okur-yazar değil | 26 | 23,0 |
| Okur-yazar | 23 | 20,4 |
| Ortaokul | 14 | 12,4 |
| Çalışma durumu | | |
| Çalışıyor | 30 | 26,5 |
| Çalışmıyor | 83 | 73,5 |
| Aile tipi | | |
| Çekirdek | 74 | 65,5 |
| Geniş | 39 | 34,5 |
| Çocuk sayısı | | |
| 4 ve üzeri | 37 | 32,7 |
| 2 | 28 | 24,8 |
| 3 | 28 | 24,8 |
| 1 | 20 | 17,7 |

puan ortalamaları 68,25 olarak belirlenmiştir. Araştırmaya katılan ebeveynlerin endişe nedenleri ile sürekli anksiyete puan ortalamaları arasında istatistik olarak anlamlılık saptanmamıştır ($p>0,05$). Anestezi nedeni ile endişe yaşayan ebeveynlerin durumluk anksiyete puan ortalamaları 60,23, ağrı nedeni ile endişe yaşayan ebeveynlerin durumluk anksiyete puan ortalamaları 63,38, çocuğun iyileşmemesi nedeni ile endişelenen ebeveynlerin durumluk anksiyete puan ortalaması 50,87 olarak belirlenmiştir. Araştırmada ebeveynlerin endişe nedenleri ile anksiyete puan ortalamaları arasında istatistik olarak anlamlı fark saptanmamıştır ($p>0,05$).

Tartışma

Cerrahi girişim uygulanacak çocukların ebeveynlerinin anksiyete nedenlerini ve seviyelerini belirlemek için yapılan

| Ebeveynin bilgileri | n | % |
|---|----|------|
| Anestezi türü | | |
| Genel | 78 | 69,0 |
| Lokal | 35 | 31,0 |
| Çocuğun hastalığı | | |
| Tonsillektomi ve/veya adenoidektomi | 30 | 26,5 |
| Akut apandist | 22 | 19,5 |
| Yabancı cisim aspirasyonu | 20 | 17,7 |
| Herni | 15 | 13,3 |
| Tümoral hastalıklar | 10 | 8,8 |
| Yenidoğan dönemi hastalıkları | 9 | 8,0 |
| Sünnet | 7 | 6,2 |
| Ebeveynin çocuğun tanımasını bilme durumu | | |
| Biliyor | 81 | 71,7 |
| Bilmiyor | 32 | 28,3 |
| Ebeveynin daha öncesinde hastane deneyimi olma durumu | | |
| Var | 69 | 61,1 |
| Yok | 44 | 38,9 |
| Ebeveynin daha önce cerrahi bir operasyon geçirme durumu | | |
| Geçirmemiş | 74 | 65,5 |
| Geçirmiş | 39 | 34,5 |
| Çocuğun ameliyatı hakkında ebeveyne bilgi verilme durumu | | |
| Verilmiş | 98 | 86,7 |
| Verilmemiş | 15 | 13,3 |
| Ebeveyne göre verilen bilginin yeterli olma durumu (n=98) | | |
| Yeterli | 55 | 56,1 |
| Yetersiz | 43 | 43,9 |

| Endişe nedenleri* | n | % |
|---|----|------|
| Anesteziye bağlı korku | 65 | 57,5 |
| Çocuğunun iyileşmemesi korkusu | 65 | 57,5 |
| Ameliyat sonrası çocuğunda olabilecek ağrı nedeni ile korku | 27 | 23,9 |

*Ebeveynlerin cevapları gruplandırılmıştır

çalışmadaki bulgular aşağıda tartışılmıştır. Araştırmada ebeveynlerin yaşadıkları endişe nedenleri incelenmiş ve nedenler arasında anesteziye bağlı korku ve çocuğunun iyileşememe korkusu (%57,5) aynı oranda iken ameliyat sonrası çocukta oluşabilecek ağrı nedeni ile korku yaşayanların oranı (%23,9) daha az bulunmuştur. Ebeveynlerin endişe

nedenleri arasında büyük bir oranla çocuğunun iyileşememesi ve anesteziye bağlı korku yaşadıkları ön plana çıkmaktadır. Karaman'ın (20) çalışmasında da narkoza bağlı korku yaşayan ebeveynlerin oranları yüksek (%63) bulunmuş ve bulgu çalışmamızda anestezi nedeni ile korku yaşayanların toplam oranı ile benzerlik göstermektedir. Gönener ve ark. (14) çalışmasında ebeveynlerin genellikle hastane ortamı, anestezi, invaziv işlemler, iyileşememe, postoperatif ağrı nedeni ile endişe yaşadıkları belirlenmiştir. Boyacı'nın (6) çalışmasında da cerrahi girişim sonrası komplikasyonlar, narkoz ve iyileşememe gibi nedenlerle anksiyete yaşadıkları belirlenmiştir. Ebeveynlerin çocuklarının ameliyat olması ile ilgili yaşadıkları sosyal yaşamla ilgili değişiklikler arasında %56,1 oranında diğer çocuklara ayrılan zamanda azalma, %28,5 oranında ekonomik yükte artma ve ebeveyn rollerinde artma ve %25,5 oranında aile ilişkilerinde bozulma olduğu belirlenmiştir. Karaman'ın (20) çalışmasında ekonomik yükte artma %74, anne baba sorumluluğunda artma %79, Anne babanın kendilerine ayrılan zamanda azalma %64, diğer çocuklara ayrılan zamanda azalma %63, aile içi anlaşmazlıklarda artma %29 ve sosyal ilişkilerde azalma %34 olarak belirlenmiş olup çalışmamızla benzerlik göstermektedir. Araştırmanın yapıldığı örneklemdaki ebeveynlerin çocuk sayısını yüksek olması (4 ve üzeri sayıda çocuk sahibi olanların oranı %32,7) ebeveynlerin bu açıdan yaşadıkları değişiklikleri ön plana çıkarmaktadır. Araştırma da çocukları ameliyat olacak ebeveynlerin orta düzeyde (durumluk anksiyete puan ortalamaları 44,07, süreklilik anksiyete puan ortalamaları 46,03) anksiyete

yaşadıkları belirlenmiştir. Turan ve Acaroğlu (21) ile Oğuzalp ve ark.'nın (22) çalışmasında da ebeveynlerin orta düzeyde anksiyete yaşadıkları belirlenmiş olup çalışmamızla benzerlik göstermektedir. Li ve Lam (23), 112 çocuk ve ebeveyni ile gerçekleştirdikleri ameliyatın çocuklar ve ebeveynler üzerindeki etkileri konulu çalışmalarında ebeveynlerin ameliyat öncesi dönemdeki durumluk kaygı puanı ortalamasını 43,7 olarak saptamışlardır. Mutlu ve Savaşer'in (24) çalışmasında da annelerin durumluk anksiyete puanı eğitim öncesi her iki grupta ortalama 45 olarak bulunmuştur. Çalışmada annelerin durumluk kaygı puan ortalamaları Li ve Lam'ın (23), Mutlu ve Savaşer'in (24) çalışma sonuçları ile örtüşmektedir. Hafif düzeyde anksiyete spontan dikkat, cesaret ve atılganlığı artırırken, düzeyi yükseldikçe bireyin algılama, kavrama ve karar verme yeteneği azalmaktadır. Ailelerin şiddetli anksiyete yaşamaları, çocuk hakkındaki açıklamaları doğru olarak anlamalarını, olayları gerçekçi olarak yorumlamalarını, uygun kararlar vermelerini, çocuğun bakımına katılmalarını ve uygun baş etme yöntemlerini kullanmalarını engelleyebilir (4,5). Ayrıca anksiyete bir çeşit duygusal salgın şeklinde ebeveynlerden çocuklara yansıtılabilmektedir. Ebeveynlerin yaşayacağı anksiyetenin çocuklara yansıtılması; çocuğun var olan anksiyetesini ve cerrahi girişim sonrası oluşabilecek ağrıya karşı tepkilerini artırabilir. Bu durum; bakıma direnç göstermesine, bakım ve tedavi girişimlerini reddetmesine ortam hazırlayabilmektedir (14). Yüksek anksiyeteli ebeveynler sahip çocukların daha korkak, heyecanlı ve cerrahi girişim sonrası ağrı konusunda daha çok endişeli olduğu, aksine düşük anksiyeteli ebeveynlerin çocuklarının ise anksiyete yaratan durumlarla baş etme ve sorun çözme yöntemlerini kullanmada daha başarılı olduğu bildirilmektedir (25). Yapılan başka bir çalışmada ameliyat öncesi dönemde anksiyete düzeyi yüksek olan ebeveynlerin çocuklarında da anksiyete düzeyinin yüksek olduğu belirlenmiştir (17).

Araştırmada sürekli anksiyete puan ortalaması ile durumluk anksiyete puan ortalamaları karşılaştırılmış ve aralarında istatistiki fark bulunmuştur ($p < 0,05$). Ebeveynlerin beklenenin aksine sürekli anksiyete puan ortalamalarının durumluk anksiyete puan ortalamalarından yüksek bulunmuştur. Fortier

| Değişiklikler* | n | % |
|--|----|------|
| Diğer çocuklara ayrılan zamanda azalma | 55 | 56,1 |
| Ekonomik yükte artma | 28 | 28,5 |
| Ebeveyn rollerinde artma | 28 | 28,5 |
| Aile ilişkilerinde bozulma | 25 | 25,5 |

*Ebeveynler birden fazla yanıt vermişlerdir

| Anksiyete envanteri | Alınabilecek alt ve üst değerler | Minimum | Maksimum | Toplam puan ortalaması | Standart sapma | Test ve p değeri |
|---------------------|----------------------------------|---------|----------|------------------------|----------------|------------------|
| Durumluk | 20-80 | 32,00 | 67,00 | 44,07 | 5,05 | t=3,514 |
| Sürekli | 20-80 | 25,00 | 72,00 | 46,37 | 6,17 | p=0,001 |

| Endişe nedenleri | Sayı | DAPO | Test ve p değeri | SAPD | Test ve p değeri |
|-----------------------------------|------|-------|-----------------------------|-------|-----------------------------|
| Anestezi korkusu (A) | 31 | 60,23 | KW=2,057 SD=4 p=0,725 | 51,58 | KW=2,494 SD=4 p=0,646 |
| Ameliyat sonrası ağrı korkusu (B) | 17 | 63,38 | | 62,24 | |
| Çocuğun iyileşememesi korkusu (C) | 31 | 50,87 | | 56,45 | |
| A+C | 24 | 56,56 | | 56,31 | |
| A+B+C | 10 | 56,20 | | 68,25 | |

DAPO: Durumluk anksiyete puan ortalaması, SAPD: Sürekli anksiyete puan ortalaması, KW: Kruskal wallis, SD: Standart sapma

ve ark.'nın (26) çalışmasında ebeveynlerin durumluk anksiyete puan ortalaması, sürekli anksiyete puan ortalamasına göre daha yüksek bulunmuştur. Durumluk anksiyete bireyin belirli bir anda ve belirli koşullarda kendisini nasıl hissettiğini ortaya koyarken sürekli anksiyete bireyin genelde nasıl hissettiğini ortaya koyar (19). Araştırmanın yapıldığı grubun sosyo-kültürel ve sosyo-ekonomik durumu göz önünde bulundurulduğunda ailelerin çocuk sayısının fazla olması, ekonomik sorunlar ve sosyal desteğin azlığı gibi nedenlerle ebeveynlerin sürekli (genel) anksiyetelerinin yüksek olduğu düşünülebilir.

Araştırmada ebeveynlerin endişe nedenleri ile anksiyete puan ortalamaları karşılaştırılmış fakat istatistiksel anlamlılık saptanmamıştır. Fakat genel olarak durumluk anksiyete puan ortalamasına bakıldığı zaman ameliyat sonrası ağrı nedeni ile endişe yaşayanların 63,38, anestezi nedeni ile endişe yaşayanların 60,23 ve iyileşememe nedeni ile endişe yaşayanların 50,87 olduğu belirlenmiştir. Anestezi, ağrı ve iyileşememe gibi endişe nedenlerini bir arada hisseden ebeveynlerin sürekli anksiyete puan ortalamalarının oldukça yüksek olduğu 68,25 gözlenmiştir. Bu sonuçlar göstermektedir ki ne kadar çok konuda endişelenilirse o kadar anksiyete yaşanmakta ve dolayısı ile durumların üstesinden gelmekte güçleşmektedir. Ebeveynlerin başta ameliyat sonrası ağrı olmak üzere anestezi ve çocuğun iyileşememesi gibi konularda endişe yaşamaları anksiyete puanlarını arttırmaktadır. Günümüzde gelişen postoperatif bakım ile ameliyat sonrası komplikasyonlar en aza indirilmektedir. Ayrıca ebeveynlere ameliyatla ilgili ameliyat öncesi, ameliyat ve ameliyat sonrası kapsayacak bilgilendirme yapılması ebeveynin kafasındaki soru işaretlerini azaltacak ve dolayısı ile bu durum anksiyete durumlarını etkileyecektir. Ameliyat öncesi anestezi hakkında bilgilendirme yapılmasının hem çocuklarda hem de ebeveynlerdeki endişeyi azalttığı ve postoperatif döneme daha iyi hazırlandıkları kanıtlanmıştır (27-29).

Sonuç

Ebeveynlerin anestezi, çocuğun iyileşememesi ve ameliyattan sonra oluşacak ağrı nedeni ile endişe duydukları belirlenmiştir. Ebeveynler; çocuğun ameliyatından dolayı, diğer çocuklara ayrılan zamanda ve sosyal ilişkilerinde azalma, ekonomik yükte ve ebeveyn rollerinde artma gibi durumlar yaşadıklarını ifade etmişlerdir. Çocukları ameliyat olacak ebeveynlerin orta düzeyde anksiyete yaşadıkları belirlenmiştir. Yaşanan bu anksiyeteyi en aza indirebilmek için; ameliyat öncesi tüm hazırlık aşamalarında ebeveynin çocukla birlikte olmasına olanak sağlanması ve çocuğun bakımının her aşamasında ailenin ve çocuğun bilgilendirilmesi gibi konulara önem verilmelidir. Bu amaçla, cerrahi kliniklerde yatan çocuk hastalara ve ebeveynlerine yönelik yapılacak cerrahi müdahale ile ilgili anlaşılır bilgi ve önerileri içeren eğitim kitapçığı, broşür vb. materyaller hazırlanarak eğitimler verilebilir. Operasyon nedeni ile hastaneye yatan çocuk ve ebeveynine hastane ortamı tanıtilabilir. Ayrıca bu konuda ailelerin ve/veya çocukların soruları yanıtlanarak ve soru sormaya cesaretlendirilmelidir

(29,30). Ameliyat olacak çocuklara ve ebeveynlerine bakım veren hemşireler, ameliyat öncesi dönemde ebeveyni duruma ne kadar iyi hazırlar ise çocuğa da o kadar çok yardımcı olabilirler. Hemşireler çocukları ameliyat olacak ebeveynlerin korkularını ve düşüncelerini ifade etmelerine olanak sağlayan hemşirelik girişimlerini ortaya koymalıdır. Ebeveynin anksiyete düzeyindeki azalmanın çocuğun da yaşadığı anksiyeteyi azaltacağı unutulmamalıdır. Dolayısı ile ebeveyn anksiyetesini azaltabileceği düşünülen yöntemlerin denendiği ve karşılaştırıldığı çalışmaların yapılması önerilebilir.

Etik

Çalışmaya başlanmadan önce Harran Üniversitesi Başhekimliği'nden ve araştırmanın yürütüldüğü kliniklerden yazılı izin alınmıştır, Hasta Onayı: Araştırmaya dahil edilen tüm ebeveynlere araştırmanın amacı açıklanarak aydınlatılmış onam formu alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu tarafından değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: Esra Karaca Çiftçi, Diler Aydın, Konsept: Esra Karaca Çiftçi, Diler Aydın, Hülya Karataş, Dizayn: Esra Karaca Çiftçi, Diler Aydın, Veri Toplama veya İşleme: Esra Karaca Çiftçi, Analiz veya Yorumlama: Esra Karaca Çiftçi, Diler Aydın, Hülya Karataş, Literatür Arama: Esra Karaca Çiftçi, Hülya Karataş, Diler Aydın, Yazan: Esra Karaca Çiftçi, Diler Aydın, Hülya Karataş.

Çıkar Çatışması: Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

Finansal Destek: Çalışmamız için hiçbir kurum ya da kişiden finansal destek alınmamıştır.

Kaynaklar

1. Sadhasivam S, Cohen LL, Szabova A, et al. Real-time assessment of perioperative behaviors and prediction of perioperative outcomes. *Anesth Analg* 2009;108:822-6.
2. Messeri A, Caprilli S, Busoni P. Anaesthesia induction in children: A psychological evaluation of the efficiency of parents' presence. *Paediatric Anaesthesia* 2004;14:551-6.
3. Watson AT, Visram A. Children's preoperative anxiety and postoperative behaviour. *Paediatr Anaesth* 2003;13:188-204.
4. Johnson JH. Ambulatory surgery, In: Rathrock JC (ed). *Perioperative Nursing Care Planning*, Mosby St Louis, 1996; 467-84.
5. Malster M, Perry A. Day surgery. *Surgical Nursing Advancing Practice* Churchill Livingstone 2000:161-286.
6. Boyacı M. Difficulties experienced by the family that the child surgery and nursing approach. *Hemşirelik Forumu* 2000;3:22-5.
7. Çavuşoğlu H. The hospitalization of children and their impact on the family. *Çocuk Sağlığı Hemşireliği*, Cilt 1. Sekizinci Baskı, Ankara, Bizim Büro Basımevi, 2004. 47-67.
8. Er DM. Çocuk, hastalık, anne-babalar ve kardeşler. *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi* 2006;49:155-68.
9. Ocakçı AF. Çocuğun aile merkezli bakımı, Zonguldak Karaelmas Üniversitesi Yayın No: 31, Zonguldak Sağlık Yüksekokulu Yayın no: 1, Dökel Matbaası, Zonguldak, 2006.
10. Zuckerberg AL. Perioperative approach to children. *Pediatric Clinics North Am* 1994;41:15-29.

11. Sertbaş G, Bahar A. Nursing interventions for coping with anxiety and anxiety. *Hemşirelik Forumu* 2004;39-44.
12. Cüceloğlu D. İnsan ve davranışları psikolojinin temel kavramları. İstanbul, Remzi Kitabevi, 2005: 289-304.
13. Smith L, Callery P Children's accounts of their preoperative information needs. *J Clin Nurs* 2005;14:230-8.
14. Gönener DH, Güner İ, Güneş F Children will be operated to determine the parents' concerns before and after surgery. *Nursing Forum* 2006;2:100-5.
15. Munafö MR, Stevenson J. Anxiety and surgical recovery. Reinterpreting the literature. *J Psychosom Res* 2001;51:589-96.
16. Köşgeroğlu N, İlhan H. Child, surgical and family. *Hemşirelik Forumu* 2000;3:35-8.
17. LaMontagne LL, Hepworth JT, Johnson BD, Cohen F. Children's preoperative coping and its effect on postoperative anxiety and return to normal activity. *Nursing Research* 1996;45:141-7.
18. Başbakkal Z, Sönmez S, Şen N, Esenay Fİ. Examination of the effect of education about 3 to 6 years old children's behavioral reaction of the hospitalization on mothers anxiety levels. *Atatürk Üniversitesi Hemşirelik Yüksekokulu Dergisi* 2009;12:59-65.
19. Öner N, Le Compte A. Durumluk-sürekli kaygı envanteri el kitabı. İstanbul, Boğaziçi Üniversitesi Yayınları 1985:333.
20. Karaman N. Cerrahi girişim uygulanan adölesanlar ile anne/babalarının anksiyete düzeyleri arasındaki ilişki ve anksiyete nedenlerinin incelenmesi. İstanbul Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü, Yüksek Lisans Tezi, 2008, İstanbul.
21. Turan KN, Acaroğlu R. The relationship between anxiety levels of adolescents who undergo surgical interventions and their parents and analysis of anxiety causes. *Türkiye Klinikleri J Med Sci* 2012;32:308-15.
22. Oğuzalp H, Pamuk GA, Öcal T. Evaluation of Parental Anxiety and Desire in Day Case Surgery Unit. *Türk Anestezi ve Reanimasyon Derneği Dergisi* 2010;38:208-16.
23. Li HC, Lam HY. Paediatric day surgery: impact on Hong Kong Chinese children and their parents. *J Clin Nurs* 2003;12:882-7.
24. Mutlu B, Savaşer S. The importance of education in reducing heart surgery for the first time after the children of mothers with anxiety to see. *İstanbul Üniversitesi Florence Nightingale Hemşirelik Dergisi* 2009;17:94-102.
25. Drager VA, Tremback TF. Management of preoperative anxiety in children. *AORN J* 2006;84:778-80.
26. Fortier MA, Blount RL, Wang SM, Mayes LC, Kain ZN. Analysing a family-centred preoperative intervention programme: A dismantling approach *Br J Anaesth* 2011;106:713-8.
27. Astuto M, Rosano G, Rizzo G, et al. Preoperative parental information and parents' presence at induction of anaesthesia. *Minerva Anestesiol* 2006;72:461-5.
28. Chan CS, Molassiotis A. The effects of an educational programme on the anxiety and satisfaction level of parents having parents present induction and vasitation in a post anaesthesia care unit. *Pediatr Anaesth* 2002;12:131-9.
29. Cumino Dde O, Cagno G, Gonçaves VF, Wajman DS, Mathias LA. Impact of preanesthetic information on anxiety of parents and children. *Braz J Anestesiol* 2013;63:473-82.
30. Manyande A, Cyna AM, Yip P, Chooi C, Middleton P. Non-pharmacological interventions for assisting the induction of anaesthesia in children. *Cochrane Database Syst Rev* 2015:CD006447.



Çocukluk Çağında Poland Sendromu: Klinik Bulgularının Değerlendirilmesi

Poland Syndrome in Childhood: Evaluation of the Clinical Findings

Banu Güzel Nur¹, Zeynep İbişoğlu², Ercan Mihçı¹

¹Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Genetik Anabilim Dalı, Antalya, Türkiye

²Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Antalya, Türkiye

ÖZ

Amaç: Çocukluk çağında Poland sendromu (PS), başlıca pektoralis majör kasının hipoplazisi, ipsilateral değişken derecede üst ekstremité deformiteleri ve göğüs malformasyonları ile karakterize, konjenital bir sendromdur. Bu çalışmanın amacı, PS'li olgularımızda yaş, cinsiyet, eşlik eden klinik belirtilerin, radyolojik ve laboratuvar bulgularının değerlendirilmesi ve sendromun çocukluk çağında tanı alabilirliğinin artırılmasıdır.

Gereç ve Yöntemler: Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Genetik Polikliniği'ne Ocak 2000-Ocak 2014 tarihleri arasında, göğüs deformitesi şikayeti ile başvuran, 3 ay-17 yaş arasındaki 11 hastanın (yedi erkek, dört kız) kayıtları geriye dönük olarak incelendi. Hastaların yaşı, cinsiyeti, aile öyküsü, klinik bulguları, radyolojik tetkikleri, kromozom analizleri ve psikometrik analizleri kaydedildi.

Bulgular: Hastalarımızda en sık sağ tarafı (dokuz hasta) pektoralis major yokluğu bulundu. Ekstremité anomalisi olarak brakidaktili (10/11), sindaktili (5/11) görüldü. Vertebra patolojilerinden üç hastada skolyoz, bir hastada spina bifida bulundu. Kardiyak anomalilerden bir hastada dekstrocardi, bir hastada hafif mitral ve triküspit yetmezlik saptandı. İki olguda piyelonefrit geçirme öyküsü mevcuttu. Bir hastada hafif düzeyde mental retardasyon saptandı. Kromozom analizlerinde patoloji saptanmadı. Bir hastaya meme operasyonu, iki hastaya sindaktili operasyonu uygulandı.

Sonuç: PS'li hastalar genellikle kozmetik problemler nedeniyle adölesan ve erişkin dönemlerinde tanı alırken, günümüzde sendromun daha iyi biliniyor olması ile tanısı çocukluk döneminde konulabilmektedir. Bildiğimiz kadarıyla çalışmamız literatürde çocukluk çağında PS'nin klinik özelliklerini özetleyen ilk olgu serisidir. Çocukluk çağında göğüs deformitesi, meme ve meme başı anomalileri, aynı tarafta parmak anomalileri ve kolda hipoplazi saptanırsa tanıda PS'de akla gelmeli ve multidisipliner yaklaşımla hastalar izlenmelidir. Erken ve doğru tanı, gereksiz araştırmaları engelleyip ebeveynlerin endişelerini azaltır ve başarılı bir tedavi olanağı sağlar.

Anahtar Kelimeler: Poland sendromu, ayırıcı tanı, çocukluk çağı

ABSTRACT

Aim: Childhood Poland syndrome is a congenital syndrome that is characterized by pectoralis major hypoplasia, variable upper extremity deformities and chest malformations. The aim of this study was to review the age, sex, accompanying symptoms, radiological, and laboratory tests findings in patients with Poland syndrome and to increase the recognizability of the syndrome in childhood.

Materials and Methods: Patient records of eleven children (7 boys and 4 girls) aged between 3 months and 17 years, presented with chest deformity between January 2010 and January 2014 to the Pediatric Genetic clinic, were examined retrospectively. Age, sex, family history, clinical findings, radiological, and laboratory test findings, chromosomal analysis and psychometric analysis were recorded.

Results: The absence of the right sided pectoralis major (9/11) was the most common side in our patients. Limb abnormalities as like brachydactyly (10/11), syndactyly (5/11) were observed. Among vertebral pathologies 3 patients had scoliosis and a patient had spina bifida. Dextrocardia, and mild mitral and tricuspid regurgitation were detected. In two cases there was a history of pyelonephritis. Only one patient had a mild mental retardation. All chromosome analyses were normal. A patient had breast surgery, and two patients underwent syndactyly operation.

Conclusion: Poland syndrome is usually diagnosed in adulthood due to cosmetic problems. However, in recent years it has come to be diagnosed in childhood as well. To our knowledge, this is the first case series that summarizes the clinical findings of the syndrome in childhood period. We should stress the importance of keeping Poland syndrome diagnosis in mind on the grounds of chest deformities in childhood, breast and nipple abnormalities, abnormalities of the fingers and arm hypoplasia and a multidisciplinary monitoring of the patients is necessary. Early and correct diagnosis, and reducing the concerns of parents prevent unnecessary investigations and provide a successful treatment.

Keywords: Poland syndrome, differential diagnosis, childhood

Yazışma Adresi/Address for Correspondence

Dr. Ercan Mihçı, Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Genetik Anabilim Dalı, Antalya, Türkiye
Tel.: +90 242 249 65 17 E-posta: emihci@akdeniz.edu.tr

Geliş tarihi/Received: 10.11.2015 Kabul tarihi/Accepted: 28.12.2015

Giriş

Poland sendromu (PS), başlıca pektoralis majör kasının hipoplazisi, ipsilateral değişken derecede üst ekstremitte deformiteleri ve göğüs malformasyonları ile karakterize, konjenital bir sendromdur. İlk olarak Poland tarafından 1841 tarihinde tanımlanmıştır (1). Ortalama 10,000-100,000 canlı doğumda bir sıklıkta görülmektedir. Erkek cinsiyette daha sık görülmektedir. Aynı aileden tanımlanan olgular olması nedeni ile otozomal dominant geçiş düşünülse bile çoğu olgu sporadiktir. Ailesel geçiş oranı <%1 olarak bildirilmektedir. Etiyoloji kesin olarak bilinmemektedir. Genetik faktörler, vasküler nedenler, teratojenik ajanlar (talidomide gibi bazı ilaçların kullanımı, sigara, vs.) sorumlu tutulmaktadır. Embriyonik gelişimin ilk 6 haftasında subklavian/vertebral arter veya arterlerin küçük dallarındaki dolaşımında azalma sonucu geliştiği bildirilmektedir. Bir diğer hipotez ise hamileliğin üçüncü dördüncü haftalarında ortaya çıktığı düşünülen mezodermal plato hasarı veya gelişim yetersizliğidir (2).

Hastaların ana yakınmaları asimetrik vücut postürü, göğüs kafesi deformiteleri, meme veya meme başı yokluğudur (3). Sendromun klinik bulguları meme ve/veya meme başının yokluğu veya hipoplazisi, deri altı yağ dokusunun hipoplazisi, major pektoral kasın kısmen veya tamamen yokluğu, minör pektoral kasın yokluğu, pektoral ve aksiller kılınma yokluğu, kaburgaların değişen oranlarda yokluğu ve el anomalileridir. Günümüzde sendromun tanımında belirgin değişim olmuştur. Asıl öne çıkan özellik major pektoral kasın yokluğudur. Bu özelliğe PS'nin bilinen diğer özelliklerinden bir veya daha fazlasının eşlik etmesi PS olarak kabul görmektedir. Tüm bulguların birlikte görüldüğü olgu oldukça nadirdir. Genellikle tek taraflı olmasına karşın, nadir olarak bilateral tutulumlu olgularda tanımlanmıştır (4).

Çocukluk çağında PS tanısı yaşa bağlı faktörlerden ve farklı klinikleri ilgilendirmesi nedeni ile zorluk göstermektedir. Tanı, basit bir anamnez, dikkatli bir fizik muayene ve radyolojik tetkiklerin yardımı ile konabileceği gibi, bazen detaylı incelemelere karşın tanı alamayan hastalar erişkin yaşlara kadar gelebilmektedir. Literatürde çocukluk çağında PS ve eşlik eden patolojilere yönelik yayınlanmış olgu serisi yoktur. Yayınlanan makaleler genellikle izole olgu sunumlarını içermektedir. Olgu serileri ise erişkin yaş hastalar veya cerrahi uygulanmış hastaları bildirmektedir. Bu çalışmada, göğüs deformitesi veya meme gelişim sorunları şikayeti ile gelen ve PS tanısı alan hastalarımızın yaş, cinsiyet, eşlik eden bulguları, radyolojik ve laboratuvar bulguları incelenmiş ve literatür bilgileri ışığında tartışılmıştır.

Gereç ve Yöntem

Çalışmamızda, Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Genetik Polikliniği'nde Ocak 2000-Ocak 2014 tarihleri arasında, göğüs deformitesi şikayeti ile başvuran 3 ay-17 yaş arasındaki (yaş ortalaması; 5,72 yıl) 11 hastanın (yedi erkek, dört kız) kayıtları geriye dönük olarak incelendi. Hastaların ebeveynlerinden fotoğraf izin belgesi ve aydınlatılmış onam alındı.

Hastaların yaşı, cinsiyeti, akrabalık öyküsü, aile öyküsü, klinik bulguları, radyolojik tetkikleri, kromozom analizleri ve psikometrik analizleri kaydedildi. Ayrıca hastaların tam kan sayımı ve biyokimyasal tetkiklerini (glukoz, elektrolitler, kalsiyum, fosfor, alkalen fosfataz, karaciğer fonksiyon testleri, kolesterol, demir, vitamin D düzeyi ve tiroid fonksiyon testleri) içeren laboratuvar bulguları kaydedildi. El, göğüs kafesi, vertebra anomalileri olanlara el, toraks, vertebra direkt grafisi ile değerlendirildi. Abdominal ultrason ve ekokardiyografi tüm hastalara uygulandı.

İstatistiksel Analiz

İstatistiksel hesaplamalar 'SPSS 20.0' sürümü kullanılarak yapıldı. Çalışma verileri değerlendirilirken tanımlayıcı istatistiksel metodlar (ortalama \pm standart sapma) kullanıldı.

Bulgular

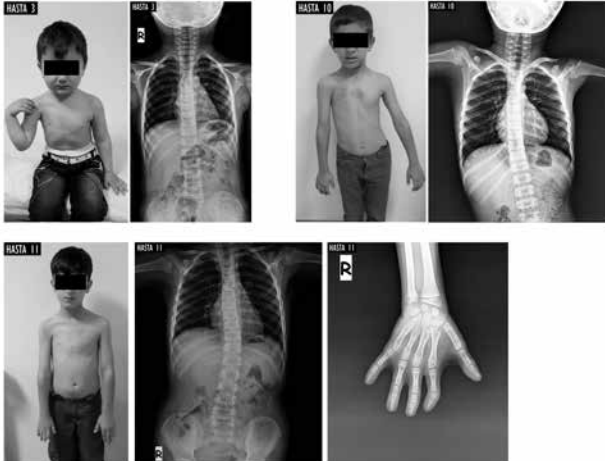
Çalışmaya yaşları 3 ay-17 yaş arasında (yaş ortalaması; yıl) değişen toplam 11 hasta (yedi erkek, dört kız) alındı (Resim 1). İki ailede 2. derece kuzen evliliği gözlemlendi. Aile öyküsünde PS saptanmadı. Hastalarımızda en sık sağ taraflı (sekiz hasta) pektoralis majör yokluğu bulundu. Meme başı anomalileri (hipoplazik/aplazik/içer dönük) yedi hastada saptandı. Ekstremitte anomalisi olarak brakidaktili (10/11), sindaktili (5/11) görüldü. Vertebra patolojilerinden üç hastada skolyoz bulundu. Resim 2'de PS'li olgularda skolyoz ve brakisindaktili'yi gösteren direkt grafi görüntüleri verilmektedir. İki hastada pektus ekskavatum saptandı. Kardiyak anomalilerden dekstrokardi, hafif mitral yetmezlik ve triküspit yetmezlik ve sekundum atriyoventriküler septal defekt görüldü. İki olguda piyelonefrit geçirme öyküsü, bir olguda veziköüretal reflü nedeniyle operasyon öyküsü, bir olguda inmemiş testis mevcuttu. Bir hastada hafif düzeyde mental retardasyon saptandı. Kromozom analizlerinde patoloji saptanmadı. Bir hastaya meme operasyonu, bir hastaya veziköüretal reflü ve inmemiş testis operasyonu ve iki hastaya sindaktili operasyonu uygulandı. Laboratuvar tetkiklerinde iki hastada demir eksikliği anemisi, bir hastada vitamin D eksikliği görüldü. Diğer biyokimyasal tetkikler ve tiroid fonksiyon testlerinde patolojik bulgu saptanmadı. Hastaların tümünün nörolojik muayeneleri doğaldı. Tablo 1'de çocukluk döneminde PS'li olguların klinik bulguları özetlenmektedir.

Tartışma

PS'nin klinik belirtileri çeşitlilik gösterir ve nadiren tüm özellikleri bir hastada tanımlanır. Temel bulgu olan pektoralis majör kasının sternokostal parça yokluğu genellikle hasta veya ailesi tarafından fark edilir veya daha nadir olarak, temel bulgu fark edilmeyip meme hipoplazisi veya üst ekstremitte deformitesi gibi eşlik eden başka bulgu araştırılırken PS tanısına ulaşılabilir. Ancak, sendromun multidisipliner olması, bazı hastalarda fonksiyonel sorunların olmaması nedeniyle tanı alma yaşı gecikebilir (5). Çalışmamızda hastaların başvuru şikayetlerinin meme gelişiminde gerilik (5/11), el parmaklarında



Resim 1. Poland sendromlu olguların fenotipik özellikleri



Resim 2. Poland sendromlu olguların direkt grafi görüntüleri

küçüklük veya bitişiklik (4/11), göğüs kafesinde çöküklük (2/11) olduğu görüldü. Çocukluk döneminde pektoralis major kası ile ilgili aile tarafından fark edilen bir patoloji tanımlanmadı. Sendrom, erkeklerde kadınlara kıyasla 2-3 kat daha fazla görülmektedir. Ancak kız hakimiyetinin mevcut olduğu, özellikle major estetik nedenli cerrahi uygulanan olgu serilerinde mevcuttur. Genellikle sağ taraflı tutulum sık görülmektedir (%60-70). Erkeklerdeki tek taraflı deformite göğüs sağ tarafında olmasına karşın, kadınlarda genellikle bir taraf tercihi yoktur. Literatürde iki taraflı tutulum olan çok nadir olgular bildirilmiştir (6). Sendromda nadiren familiyal olgular bildirilmesine rağmen yakın zamana kadar sorumlu genetik bölge tanımlanmamıştır. 2014 yılında Vaccari ve ark. (7) PS'li ikiz kardeşlerde kromozom 11q12,3'te HRASLS5, RARRES3,

HRASLS2, ve PLA2G16 genlerini içeren bölgede *de novo* heterozigot 126 kbp'lik bir delesyon bildirdi. Bu genler Ras aracılı sinyal yolağında görevli ve hücrel büyüme, farklılaşma ve apoptozda görevli proteinlerin kodlamasında önem taşımaktadır ve genlerdeki delesyonun sendroma neden olabileceği öne sürülmüştür. Çalışmamızda da erkek hastalar literatürle uyumlu olarak fazla saptandı. Erkek (6/7) ve kız (3/4) hastalarda sağ taraf hakimiyetinin olduğu görüldü. İki hastanın ailesinde akrabalık öyküsü mevcuttu ancak pozitif aile öyküsü hiçbir hastada saptanmadı. Tüm olguların sporadik olduğu görüldü ve hastalarda kromozomal patoloji saptanmadı.

Göğüs kafesi ve ekstremitelerdeki inspeksiyonu çoğu zaman PS tanısı koymak için yeterli olur. Ancak hastanın muayenesi sırasında eşlik eden bulguları ile birlikte deformitenin tam tanımını yapmak ve bunların hastaya getirdiği işlevsel ve estetik yükü belirlemek veya eşlik eden diğer anomalilerin belirlenmesi için göğüs deformitesinin ve kostaların palpasyonu, omuz-dirsek, ön kol, el ve parmak uzunluklarının ölçümleri ve pektoralis majör, latissimus dorsi ve serratus anterior kaslarının işlev muayeneleri rutin olarak yapılmalıdır. Toraks grafisi ve lüzum halinde toraks bilgisayarlı tomografi incelemeleri çoğu zaman yeterlidir. Rekonstrüksiyon planlanan hastalarda ise üç boyutlu bilgisayarlı tomografi önerilir (8). PS'de aynı taraftaki üst ekstremitelerde anomalisi %13-56 sıklığında ve değişik ağırlıklarda ana bulguya eşlik eder. Üst ekstremitelerde anomalileri brakidaktiliye ek olarak üst ekstremitenin kısalığı ile de ortaya çıkabilir. İlginç olarak, yalnızca sindaktili yakınması ile başvuran hastalarda %10 oranında PS yakalanabilmektedir (5). Çalışmamızda 10 hastada brakidaktili, beş hastada sindaktili, üç hastada kol boyunda kısalık saptandı. PS böbrek, omurga, göğüs duvarı anomalileri, kardiyak anomali, Klippel-Feil sendromu, möbius ve Sprengel anomalisi gibi konjenital anomaliler eşlik edebilir (2). PS ve dektrokardi birlikteliği çok nadirdir. Şu ana kadar 30'a yakın bildirilmiş hasta mevcuttur. Dekstrokardi, özellikle sol taraf yerleşimli PS bir komponenti olabileceği düşüncesi desteklenmekteyken, Lee ve ark.'nın (9) 2012 yılındaki ve Atasoy ve ark.'nın (10) 2013 yılındaki bildirdiği olgularda sağ taraflı PS olgularında da mevcuttur (9,10). Diğer bir özellik ise çoğunda kot defekti olması ve izole dektrokardilerde %98 konjenital kalp hastalığı mevcutken PS ile birliktelik gösteren dektrokardilerde herhangi bir konjenital kardiyovasküler anomali olmamasıdır (11). Çalışmamızda 6 aylık bir hastada izole dektrokardi saptandı. Son yıllardaki yayınlarla uyumlu olarak sağ taraflı tutulumu mevcuttu ve kosta defekti saptanmadı. Yedi yaşında bir erkek hastada ise sekondum atriyoventriküler septal defekt saptandı. Bulgular ışığında PS'li olgulara dikkatli bir kardiyak muayene ve ekokardiyografi yapılması önerilmektedir.

PS ve renal anomali birlikteliği de çok nadir görülmektedir. İpsilateral renal hipoplazi, megakalikozis, renal agenezi eşlik eden renal anomaliler arasındadır (11-13). Hastalarımızın hiçbirinde renal anomali gözlenmedi ancak iki hastada piyelonefrit geçirme öyküsü, bir hastada veziköüretal reflü ve genital anomalilerden de bir hastada inmemiş testis saptandı.

| Tablo 1. Çocukluk döneminde Poland sendromlu olguların klinik bulguları | | | | | | | | | | | | | | |
|---|--------------|---|---------------------------|--|---|---|---------------------------------|--|--|------------------------|------------------------------------|-----------------------|-----------------|----------------|
| Hasta | Yaş/ Cins | Başvuru şikayeti | Akrabalık/ Aile öyküsü | Pektoralis majör yokluğu (total/ kısmi) | Meme başı anomalileri (hipoplazik/ aplazik/ipe dönük) | Göğüs anomalisi/ Kaburga defekti | Vertebra defekti/ Skolyoz | Sindaktili/ Brakidaktili/ Oligodaktili | Ürogenital anomaliler/ İdrar yolu enfeksiyonu | Kardiyak anomaliler | Hipo/ Hiper pigmente leke | Psikometrik analiz | Krz. analizi | Operasyon |
| 1 | 7/K | Sağ meme gelişiminde gerilik | -/- | Sağ | + | - | - | Brakidaktili | - | sASD | - | Normal | 46, XX | - |
| 2 | 2/E | Sağ el parmaklarında bitişiklik | -/- | Sağ | + | - | - | Sindaktili/ Brakidaktili | - | - | - | Normal | 46, XY | Sindaktili |
| 3 | 3/E | Sağ meme gelişiminde gerilik | -/- | Sağ | + | - | Hafif torakal skolyoz | - | Pyelonefrit | - | - | Normal | 46, XY | - |
| 4 | 12/E | Derlerinde başaırsızlık, sağ el küçüklüğü | -/- | Sağ | + | - | - | Sindaktili/ Brakidaktili | - | Eser TY, MY | Hiperpigmente | Hafif MMR | 46, XY | - |
| 5 | 17/K | Sol meme gelişiminde gerilik | -/- | Sol | + | - | - | Brakidaktili | - | - | - | Normal | 46, XXX | Meme |
| 6 | 3 ay/E | Sol göğüs kafesinde çöküklük | -/- | Sol | + | - | - | Sindaktili/ Brakidaktili | - | - | Hiperpigmente | Normal | 46, XY | - |
| 7 | 6 ay/K | Sağ el parmaklarında kısıklık ve bitişiklik | +/- | Sağ | + | - | - | Sindaktili/ Brakidaktili | - | Deakstro-kardi | - | Normal | 46, XX | - |
| 8 | 2/K | Sağ meme gelişiminde gerilik | -/- | Sağ | + | - | - | Brakidaktili | VUR | - | - | Normal | 46, XX | Opere VUR |
| 9 | 3 ay/E | Sağ meme başında ipe çöküklük | -/- | Sağ | + | - | - | Sindaktili/ Brakidaktili | - | - | - | Normal | 46, XY | - |
| 10 | 9/E | Göğüs kafesinde çöküklük, omurgada eğrilik | +/- | Sağ | + | Pektus ekskavatum | Skolyoz | Brakidaktili | İnmemiş testis | - | - | Normal | 46, XY | İnmemiş testis |
| 11 | 10/E | Sağ el parmaklarında kısıklık ve bitişiklik | -/- | Sağ | + | Pektus ekskavatum | Skolyoz, S1 de spina bifida | Brakidaktili | Pyelonefrit | - | - | Normal | 46, XY | Sindaktili |

sASD: Sekundum atriyoventriküler septal defekt, MMR: Mental motor gelişme geriliği, TY: Trikuspit yetmezliği, MY: Mitral yetmezliği, VUR: Vezikouretral reflü, Krz analizi: Kromozom analizi

PS servikal vertebra anomalisi, lumbosakral vertebra anomalisi gibi vertebra anomalilerinin de eşlik edebileceği bilinmektedir (14). Olgularımızın direkt grafi tetkiklerinde üç hastada skolyoz saptanmıştır (15). Yakın zamanda Sunitha ve ark. (16) sol taraflı PS 10 yaşındaki kız hastada spina bifida bildirmiştir. Bizim hastalarımız arasında da 10 yaşında sağ taraflı PS'li bir erkek hastada S1 seviyesinde spina bifida saptandı. İki hastamızda pektus ekskavatum bulundu. Sendrom, sıklıkla göğüs deformitesi ile tanı almasına ve pektus ekskavatumun en sık görülen göğüs duvarı deformitelerinden olmasına karşın, nadir eşlik eden bulgular arasındadır.

PS'ye birliktelik gösteren bir çok hastalık ve sendrom olduğundan hastalar klinik olarak ayrıntılı değerlendirilmelidir. Hipospadias, endokrin anomaliler, kranial sinir felci, mental retardasyon, psikososyal geriliğin de daha seyrek olarak eşlik edebileceği bildirilmektedir. Hipoplazik memede karsinomlar başta olmak üzere gastrik karsinom, akciğer tümörleri ve intrakranial solid tümörler, lösemi gibi çeşitli malignitelerle birlikteliği gösterilmiştir (17). Sendromun tipik bir bulgusu olmamasına rağmen bir hastamızda hafif mental retardasyon saptanmıştır. Hastaların malignite gelişimi riski nedeniyle ve psikososyal açıdan da düzenli takibe alınması bu nedenlerle önem kazanmaktadır. PS'de yaş, cins, deformitenin şiddetine bağlı olarak cerrahi tedavi yapılmaktadır. Erkeklerde pektoral bölgenin depresyonu, kadınlarda meme patolojileri kozmetik anlamda hastaları tedavi arayışına itmektedir. Erkeklerde pektoral bölge için, kadınlarda ise meme için silikon protezler başta olmak üzere birçok kozmetik girişim geliştirilmiştir. Çocukluk döneminde ise genellikle fonksiyonel sorunlar nedeniyle operasyon yapılmaktadır. İleri düzeyde göğüs duvarı defekti, kardiyovasküler yetmezlik ve bazı el anomalisi bulunan hastalar cerrahi tedavi için uygundur (18). Çalışmamızda 17 yaşındaki bir kız hastaya silikon protez operasyonu, iki erkek hastayada sindaktili operasyonu uygulandığı saptandı.

Sonuç

PS'li hastalar kozmetik problemler nedeniyle genellikle adölesan ve erişkin dönemlerinde tanı almaktadır. Nadir görülen bir sendrom olmasına rağmen, literatürdeki bildirilen olgu sayısının artışı ile sendromun, kozmetik problemlerin yanı sıra fonksiyonel bozukluklara da neden olabileceği görülmektedir. Çocukluk çağında göğüs deformitesi, meme ve meme başı anomalileri, aynı tarafta parmak anomalileri ve kolda hipoplazi saptanırsa tanıda PS akla gelmeli ve multidisipliner yaklaşımla hastalar izlenmelidir. Erken ve doğru tanı, gereksiz araştırmaları engelleyip ebeveynlerin endişelerini azaltır ve başarılı bir tedavi olanağı sağlar.

Etik

Etik Kurul Onayı: Çalışma verileri retrospektif dosya kayıtlarından toplanmıştır, Hasta Onayı: Tanımlanan sendrom tanısında rutin poliklinik hastalarımızda yapılması gereken tetkikler uygulanmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu dışındaki kişiler tarafından değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Konsept: Banu Güzel Nur, Zeynep İbiboğlu, Ercan Mihçı, Dizayn: Banu Güzel Nur, Ercan Mihçı, Veri Toplama veya İşleme: Banu Güzel Nur, Ercan Mihçı, Zeynep İbiboğlu, Analiz veya Yorumlama: Banu Güzel Nur, Literatür Arama: Banu Güzel Nur, Yazan: Banu Güzel Nur.

Çıkar Çatışması: Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

Finansal Destek: Çalışmamız için hiçbir kurum ya da kişiden finansal destek alınmamıştır.

Kaynaklar

1. Karnak I, Tanyel FC, Tuncbilek E, Unsal M, Büyükpamukçu N. Bilateral Poland anomaly. Am J Med Genet 1998;75:505-7.
2. Moir CR, Johnson CH. Poland's syndrome. Semin Pediatr Surg 2008; 17:161-6.
3. Yiyit N, Işıtmangil T, Öksüz S. Clinical analysis of 113 patients with Poland syndrome. Ann Thorac Surg 2015;99:999-1004.
4. Işıtmangil T, Sebit Ş, Tunç H, ve ark. Poland sendromlu 28 hastanın değerlendirilmesi. Haydarpaşa Kardiyoloji ve Kardiyovasküler Cerrahi Bülteni 2003;11:61-7.
5. Knoetgen J, Johnson CH, Arnold PG. Reconstruction of the Chest. In: Stephen J Mathes, Vincent R. Hentz (eds). Plastic Surgery: 2nd ed. Saunders Elsevier, 2006;411-537.
6. Freitas Rda S, o Tolazzi AR, Martins VD, et al. Poland's syndrome: different clinical presentations and surgical reconstructions in 18 cases. Aesthetic Plast Surg 2007;31:140-6.
7. Vaccari CM, Romanini MV, Musante I, et al. De novo deletion of chromosome 11q12.3 in monozygotic twins affected by Poland Syndrome. BMC Med Genet 2014;30:15:63.
8. Legbo JN. Poland's syndrome: report of a variant. J Natl Med Assoc 2006;98:97-9.
9. Lee SH, Kim JB, Park NH, Keum DY, Kim YH. Rare combination of dextrocardia with right-sided Poland syndrome. Ann Thorac Surg 2012;94:103-4.
10. Atasoy HI, Yavuz T, Altunrende S, et al. A unique case of right-sided Poland syndrome with true dextrocardia and total situs inversus. Eur J Pediatr 2013;172:269-72.
11. Eroglu A, Yıldız D, Tunc H. Dextrocardia is a component of left-sided Poland syndrome. J Thorac Cardiovasc Surg 2005;130:1471-2.
12. Gude D, Rayudu BR, Bansa D, Sashidhar C. Poland syndrome with a rare association. J Assoc Physicians India 2012;60:56-7.
13. Briner V, Thiel G. Hereditary Poland syndrome with megacalycosis of the right kidney. Schweiz Med Wochenschr 1988;118:898-903.
14. Assadi FK, Salem M. Poland syndrome associated with renal agenesis. Pediatr Nephrol 2002;17:269-71.
15. Erol M, Caksen H, Tan O, et al. Report of a girl with Klippel-feil syndrome and Poland anomaly. Genet Couns 2004;15:469-72.
16. Sunitha VC, Narayanan S, Nair PP, Prakash ML. Left-sided Poland's syndrome in a girl with rare associations like spina bifida and diaphragmatic hernia. BMJ Case Rep 2013:2013.
17. Dean C, Etienne D, Hindson D, et al. Pectus excavatum (funnel chest): A historical and current prospective. Surg Radiol Anat 2012;34:573-9.
18. Ergüven M, Malçok M, Çelenk N. Poland sendromu. Göztepe Tıp Dergisi 2011;26:133-6.



Tip 1 Diyabetli Adölesanlarda Diyabet Bakımında Ebeveyn İzlemi Ölçeğinin Geçerlik ve Güvenirlik Çalışması

Validity and Reliability Study of Parental Monitoring Scale in Diabetes Care of Adolescents with Type 1 Diabetes

Çiğdem Türk¹, Hülya Karataş², Murat Bektaş³

¹Harran Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü, Hemşirelik Anabilim Dalı, Şanlıurfa, Türkiye

²Harran Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hemşireliği Anabilim Dalı, Şanlıurfa, Türkiye

³Dokuz Eylül Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hemşireliği Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

Öz

Amaç: Araştırma, Tip 1 diyabetli adölesanlarda diyabet bakımında ebeveyn izlemi ölçeğini Türkçe'ye uyarlamak, geçerlik ve güvenilirliğini değerlendirmek amacıyla planlanmış metodolojik tanımlayıcı bir çalışmadır.

Gereç ve Yöntemler: Çalışma, Şanlıurfa ilinde Harran Üniversitesi Araştırma Uygulama Hastanesi ve Şanlıurfa Çocuk Hastalıkları Hastanesi Çocuk ve Endokrinoloji Poliklinik'lerine başvuran tip 1 diyabetli adölesanların ebeveynleri ile Kasım 2013-Şubat 2014 tarihleri arasında yapılmıştır. Araştırmanın örneklemini diyabetli çocuğu 12-18 yaş aralığında, en az bir yıldır tip 1 diyabet hastalığı tanısı almış, gelişim ile ilgili bilinen bir gecikme ya da diğer kronik tıbbi bir sorunu olmayan, araştırmaya katılmayı kabul eden 206 adölesanın ebeveyni oluşturmaktadır. Veri toplama aracı olarak, tanımlayıcı özellikler soru formu ve "Tip 1 Diyabetli Adölesanlarda Diyabet Bakımında Ebeveyn İzlemi Ölçeği" (DBEİÖ) kullanılmıştır. Veriler bilgisayar ortamında SPSS programı kullanılarak değerlendirilmiştir. Çalışmanın yapılabilmesi için kurumlardan yazılı, katılımcılardan sözlü izin ayrıca etik kurul izni alınmıştır.

Bulgular: Bu çalışmada DBEİÖ'nin iç tutarlılık katsayısı Cronbach alfa değeri 0,85'dir. Güvenirlik çalışması için 27 maddelik ölçeğin madde-toplam puan korelasyonları 0,19-0,62 arasında istatistiksel olarak anlamlı düzeyde olduğu saptanmıştır ($p<0,001$). Test-tekrar test güvenirlik katsayılarının 0,92-0,99 arasında ve istatistiksel olarak anlamlı olduğu bulunmuştur ($p<0,001$).

Sonuç: Diyabet bakımında ebeveyn izlemi ölçeğinin sonuçları dikkate alındığında DBEİÖ'nin geçerli ve güvenilir olduğu saptanmıştır. DBEİÖ'nin daha geniş örnekleme uygulanarak ebeveyn izlemini etkileyen faktörlerin belirlenmesi önerilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Tip 1 diabetes mellitus, adölesan, ebeveyn, güvenirlik, geçerlik

ABSTRACT

Aim: The research is a methodological study in order to evaluate the validity and reliability of the parental monitoring scale in diabetes care of type 1 adolescents with type 1 diabetes. And its adaptation to Turkish patients.

Materials and Methods: The study was conducted with parents of type 1 diabetes adolescents, who applied to the children and endocrinology clinics of two hospitals in the province Şanlıurfa between November 2013 and February 2014. The samples of this study consist of 206 parents of adolescents, who agreed to join this investigation, whose diabetic child was between 12-18 years old, who had been diagnosed with type 1 diabetes at least one year ago, who didn't have a delay with issues related to development or other chronic medical problems. The data collection tools used are Descriptive characteristics questionnaire and Parental Monitoring of Diabetes Care Questionnaire (PMDC-R)".

Results: In this study the internal consistency coefficient Cronbach alpha value is 0.85. For the reliability study, the item-total correlations between 0.19-0.62 of the 27 item scale was found to be statistically significant ($p<0.001$). The test-retest reliability coefficient between 0.92-0.99 was found statistically significant ($p<0.001$).

Conclusion: PMDC-R is found to be valid and reliable when looking at diabetes care considering the results of parental monitoring scale. It is recommended to apply PMDC-R in a wider sample for determining the factors affecting parental monitoring.

Keywords: Type 1 Diabetes mellitus, adolescents, parents, reliability, validity

Yazışma Adresi/Address for Correspondence

Hülya Karataş, Harran Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hemşireliği Anabilim Dalı, Şanlıurfa, Türkiye

Tel.: +90 414 318 32 05 E-posta: hulya.karatas35@gmail.com

Geliş tarihi/Received: 12.11.2015 Kabul tarihi/Accepted: 27.01.2016

Giriş

Tip 1 diyabet çocukluk döneminde en sık görülen endokrinolojik metabolik bozukluklardan biridir. Uluslararası Diyabet Federasyonu tarafından 2013 yılında yayınlanan Altıncı Diyabet Atlası'nda, dünyada 382 milyon diyabetlinin yaşadığı ve 2035 yılında bu sayının 592 milyona ulaşacağı bildirilmiştir. Türkiye 2035 yılı tahminlerine göre, diyabetli nüfus açısından diyabetin dünyada en yüksek olacağı ilk 10 ülke arasına girecektir. Diyabet hastalarının %5-10'u tip 1 diyabetlidir ve tip 1 diyabetli birey sayısı gittikçe artmaktadır. Tüm dünyada yaklaşık 497,100 çocuğun tip 1 diyabet ile yaşadığı ve her yıl 15 yaş altı 79,100 çocukta tip 1 diyabet geliştiği tahmin edilmektedir (1).

Adölesan dönem, büyüme ve gelişmenin hızlandığı, değişimlerin yaşandığı çocukluktan yetişkinliğe geçiş dönemidir. Kronik bir hastalık olan diyabet tanısının varlığında, adölesanın gelişimsel görevlerinin yanında hastalığa ilişkin sorumluluklarını yerine getirmesi güç olabilmekte, hem adölesan hem de ailenin psikolojik ve emosyonel iyilik hali etkilenmektedir (2-4). Bu dönem hastalığın yönetiminin ve metabolik kontrolünün en güç olduğu, adölesanların ve ebeveynlerin en yoğun sorun yaşadıkları bir dönemdir. Yapılan çalışmalarda da, glisemik kontrol açısından adölesan dönemin preadölesan döneme kıyasla kötüleştiği görülmüştür (3). Geffken ve ark. (4) tip 1 diyabetli adölesanlarla yaptığı çalışmada; ebeveynlerine yönelik negatif algılara sahip olanlarda diyabetik ketoasidozun daha fazla yaşandığı saptanmış, diyabetin iyi yönetilmesi için ebeveyn ve ergen arasında problem çözmeye ve iletişimi güçlendirmeye yönelik uygulamaların yapılması önerilmiştir. Diyabet, ergenlik döneminde iyi yönetildiğinde ergenin yaşam kalitesi artmaktadır (5).

Ebeveyn izlemi; adölesan ve ebeveyn arasında iletişimi içeren, çocuğun bulunduğu yerlerin, yaptıklarının ve hastalığa uyumunun izlemine dikkat edilmesini içeren ebeveyn davranışlarıdır (6,7). Ebeveynlik uygulamalarının bir boyutu olan izleme davranışı, ebeveynin ergenlerin ev dışında yaptıkları etkinliklerle ilgili bilgi sahibi olması olarak tanımlanmaktadır. Ebeveynlerin adölesan izleminin çok önemli olduğu ve adölesanın hayatındaki olumsuzlukları önemli düzeyde etkilediği belirtilmektedir (6). Yapılan çalışmalar ebeveyn izlemi arttıkça hastalığın yönetiminin ve metabolik kontrolün daha iyi olacağı belirtilmektedir. Ellis ve ark. (7) tarafından yapılan bir çalışmada, ebeveyn izlemesinin sağlıklı ergenlerde olduğu gibi tip 1 diyabetli ergenlerde de koruyucu rol oynadığı bildirilmiştir. Diyabetli ergenlerde ebeveyn izleminin önemi belirtilmesine rağmen ülkemizde tip 1 diyabetli adölesanlarda ebeveyn izlemini değerlendirmeye yönelik ölçüm aracına rastlanılmamıştır. Bu çalışma 2012 yılında revize edilen "Tip 1 Diyabetli Adölesanlarda Diyabet Bakımında Ebeveyn İzlemi Ölçeği'nin (DBEİÖ) Geçerlik ve Güvenirlik Çalışması'nın yapılması amacıyla planlanmıştır.

Gereç ve Yöntem

Çalışma, Şanlıurfa ilinde iki hastanenin çocuk ve endokrinoloji polikliniklerine başvuran tip 1 diyabetli

adölesanların ebeveynleri ile Kasım 2013-Şubat 2014 tarihleri arasında metodolojik tanımlayıcı olarak yapılmıştır. Araştırmanın örneklemini diyabetli çocuğu 12-18 yaş aralığında, en az bir yıldır tip 1 diyabet hastalığı tanısı almış, gelişim ile ilgili bilinen bir gecikme ya da diğer kronik tıbbi bir sorunu olmayan, araştırmaya katılmayı kabul eden 206 adölesanın ebeveyni oluşturmaktadır. Ölçek çalışmalarında yeterli örnekleme sağlamak amacıyla her ölçek maddesi için 5-10 kişi alınması uygun bulunmuştur (8,9). Ebeveynlerin ve adölesanların bazı tanımlayıcı özellikleri Tablo 1'de verilmiştir.

Veri Toplama Araçları

Verilerin toplanmasında tanımlayıcı özellikler soru formu ve "Tip 1 DBEİÖ kullanılmıştır. Tanımlayıcı özellikler soru formunda araştırmacılar tarafından geliştirilmiş; çocuğun yaşı, cinsiyeti, diyabet tanısı alma süresi ve HbA1c düzeyi ile ebeveyn yaşı, cinsiyeti, gelir durumu, yaşadığı yer, eğitim durumu olmak üzere 10 maddeden oluşmaktadır.

Diyabet bakımında ebeveyn izlem ölçeği; 27 maddeden oluşmaktadır. Ölçek Ellis ve ark. (7) tarafından 2008 yılında yayınlanmış, tekrar Ellis ve ark. (7) tarafından 2012 yılında revize edilmiştir. Ölçek 5'li likert tipinde bir ölçektir, "en az haftada bir" "1" ve "günde birden daha fazla" "5" şeklinde puanlanmakta ve puan arttıkça ebeveyn izlemi artmaktadır. Ölçeğin cronbach alfa katsayısı 0,91 olarak belirtilmiştir (7).

İşlemler

Ölçeğin Dil Geçerliliği

Ölçeğin Türkçe'ye uyarlanması ve bu çalışmada kullanılması için ölçeği geliştiren araştırmacıdan e-posta yoluyla izin alınmıştır. Türkçe'yi ve İngilizce'yi iyi düzeyde bilen dört uzman tarafından ölçeğin İngilizce'den Türkçe'ye çevirisi yapılmıştır. Ölçeklerin anlaşılabilirliğini sağlamak amacıyla öneriler alınmıştır. Ölçek, iki dili de iyi düzeyde bilen, ölçeğin İngilizce halini görmeyen farklı iki uzman tarafından tekrar İngilizce'ye çevrilmiş ve Türkçe ölçeğin dil geçerliliği tamamlanmıştır.

Uzman Görüşü Alınması

Ölçeğin, dil ve kapsam geçerliliği için altı uzmana DBEİÖ'nün özgün formu ile çevirisi birlikte verilmiştir ve karşılaştırmaları istenmiştir.

Ön Uygulama

Ölçüm aracının anlaşılabilirliğinin değerlendirilmesinde örneklemedeki maddelere uygun gruba ön uygulama yapılması önerilmektedir (10,11). Tip 1 diyabetli adölesanlarda DBEİÖ'nün dil ve kapsam geçerliliği değerlendirildikten sonra örneklem özelliklerine uygun 16 tip 1 diyabetli adölesanın ebeveyni ile ön uygulama yapılmıştır.

Verilerin Toplanması

Ön uygulama yapıldıktan sonra veriler araştırmacılar tarafından yüz yüze görüşme tekniği kullanılarak toplanmıştır. Ölçeklerin uygulanması 20-25 dakika sürmüştür. Ölçek ilk uygulamadan üç hafta sonra 65 ebeveyne tekrar uygulanmıştır.

Verilerin Analizi

Verilerin analizi bilgisayar ortamında SPSS for Windows 15.0 programı kullanılarak yapılmıştır. Ölçeğin yapı geçerliliği için açıklayıcı ve doğrulayıcı faktör analizi, güvenilirliğini test etmek için; Cronbach alfa iç tutarlılık katsayısı, madde test korelasyonu ve test tekrar test analizi yapılmıştır (8,9).

Araştırmanın Etiği

Araştırmaya başlamadan önce çalışma Ellis ve ark. (7) tarafından 2012 yılında revize edilen "Tip 1 DBEİÖ'nün Geçerlik ve Güvenirlik Çalışması'nın" Türkçe'ye uyarlanması konusunda yazardan yazılı izin alınmıştır. Araştırmanın yapılması için ilgili kurumlardan yasal izin alınmıştır. Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Etik Kurulu'ndan etik kurul onayı alınmıştır. Verilerin toplanmasında ebeveynlere, araştırmanın amacına uygun kısa bir bilgi verilmiş, gizlilik ilkesi anlatılmış ve çalışmaya katılmalarında gönüllülük ilkesinin uygulandığı, istemezlerse katılmayacakları belirtilmiştir.

Bulgular

Geçerlik

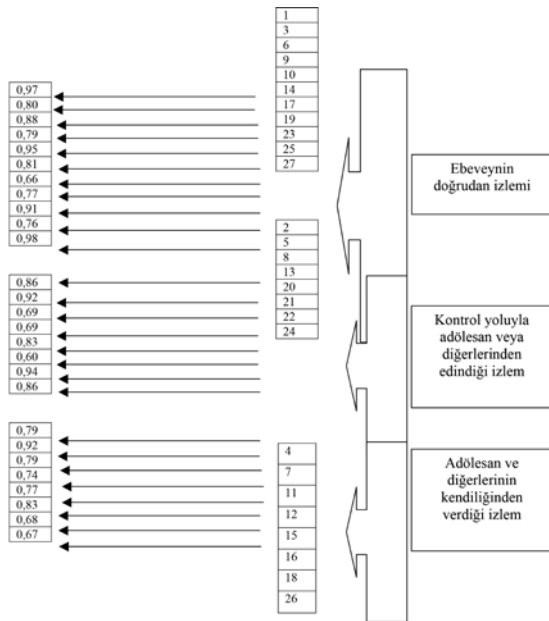
Kapsam Geçerliliği

Tip 1 diyabetli adölesanlarda DBEİÖ'nün kapsam geçerliliğinin sağlanmasına yönelik uzman değerlendirmeleri yapılmıştır. Uzmanlar tarafından ölçekteki her bir maddenin ölçme derecesi; 1=uygun değil, 2=uygun ancak ifadeye küçük değişiklikler gerekli, 3=oldukça uygun, 4=tümüyle uygun ifadeler kullanılarak, her maddenin 1-4 puan arasında değerlendirilmesi istenmiştir (9). Uzmanların verdikleri puanların uyumunu ölçmek için Kendall uyum katsayısı (W) hesaplanmıştır. Uzmanların görüş birliğine vardıkları ölçülmek istenen alanı temsil ettiği belirlenmiştir.

Yapı Geçerliliği

Açıklayıcı Faktör Analizi

Ölçeğin verilerinin homojen ve faktör analizi yapılmasına uygun olup olmadığına karar vermek için Kaiser-Meyer-Olkin (KMO)-Barlett analizi yapılmış verilerin homojen olduğu ve varyansların faktör analizi yapılmasına uygun olduğu belirlenmiştir. KMO katsayısı 0,80 ve Barlett testi sonucu $X^2 = 1332,456$, $p=0,000$ olarak bulunmuştur. Toplamda açıklanan varyans oranı %34,5'tir.



Resim 1. Doğrulayıcı faktör analizi

Doğrulayıcı Faktör Analizi

Tip 1 diyabetli adölesanlarda DBEİÖ'nün geçerliliği için, ölçeğin orijinal formunda bulunan faktörlerin doğrulanması amacıyla doğrulayıcı faktör analizi uygulanmıştır. Ölçeğin alt boyutlarının faktör yükleri ebeveynin doğrudan gözlemi (izleme) 0,66-0,98 kontrol yoluyla adölesan ve diğerlerinden edindiği bilgi 0,67-0,92 adölesanın ve diğerlerinin kendiliğinden verdiği bilgi 0,60-0,94 bulunmuştur. DBEİÖ'nün uyum göstergeleri incelendiğinde $df=324$, $p=0,00$, uyum iyiliği indeksi (GFI)=0,82, karşılaştırılmalı uyum indeksi (CFI)=0,89, kök ortalama kare yaklaşım hatası (RMSEA)=0,065 olarak saptanmıştır (Resim 1).

Güvenirlik

Test Tekrar Test Güvenirliği

Ölçeğin zaman içindeki tutarlılığına bakmak amacıyla ilk uygulamadan üç hafta sonra 65 tip 1 diyabetli adölesanların ebeveynleriyle test-tekrar test analizi yapılmıştır. Ölçek ve alt boyutlarından üç hafta ara ile uygulanan iki ölçüm sonucunda elde edilen test-tekrar test güvenirlilik katsayısı Pearson

| Özellikler | n | % | |
|----------------------------|---------------------|-----|------|
| Adölesanın cinsiyeti | Kız | 108 | 52,4 |
| | Erkek | 98 | 47,6 |
| Yaş | 12-14 | 71 | 34,5 |
| | 15-16 | 70 | 34,0 |
| | 17-18 | 65 | 31,5 |
| Diyabet tanısı alma süresi | 1 yıl | 74 | 35,9 |
| | 1-2 yıl | 62 | 30,1 |
| Ebeveyn yaşı | 2 yıl ve daha fazla | 70 | 34,0 |
| | 21-30 | 10 | 4,9 |
| | 30-40 | 97 | 47,1 |
| Ebeveyn cinsiyeti | 41 yaş ve üzeri | 99 | 48,0 |
| | Anne | 99 | 51,9 |
| | Baba | 107 | 48,1 |
| Aylık gelir | Çok kötü | 23 | 11,1 |
| | Kötü | 62 | 30,1 |
| | Orta | 84 | 40,8 |
| | İyi | 35 | 17,0 |
| Yaşadığı yer | Çok iyi | 2 | 1,0 |
| | Köy | 40 | 19,4 |
| | Kasaba | 86 | 41,7 |
| Eğitim Durumu | Şehir | 80 | 38,8 |
| | İlkokul | 144 | 69,4 |
| | Ortaokul | 40 | 19,4 |
| | Lise | 18 | 8,7 |
| Üniversite | 5 | 2,5 | |

Tablo II. Ölçekten alınan test-tekrar test puan ortalamaları karşılaştırılması

| Ölçek | Puan Ortalamaları | | Analiz sonuçları | | | |
|-------|---------------------|------------------------|------------------|-------|-------|-------|
| | İlk Uygulama X ± SD | İkinci Uygulama X ± SD | r | p | t | p |
| | 110,3+13,3 | 110,6+13,1 | 0,99 | 0,000 | 2,609 | 0,011 |

SD: Standart deviasyon

Momentler Çarpımı Korelasyonu ile değerlendirilmiştir. Ölçeğin test-tekrar test puan ortalamaları arasında istatistiksel olarak pozitif yönde anlamlı bir ilişki olduğu saptanmıştır ($r=0,99$, $p=0,000$) (Tablo II).

İç Tutarlık Analizi

Tip 1 diyabetli adölesanlarda DBEİÖ'nün toplam Cronbach alfa değeri 0,85 olarak saptanmıştır. Güvenilirlik analizleri için iki yarıya bölme işlemi uygulanmış, birinci bölümün güvenilirlik kat sayısı 0,73 ve ikinci bölümünün güvenilirlik kat sayısı 0,77 olarak saptanmıştır. Birinci bölümle ikinci bölüm arasındaki korelasyon katsayısı 0,74 olarak hesaplanmıştır ($p<0,05$). Spearman-Brown kat sayısı 0,85 ve Guttman Split-Half değeri 0,85 olarak belirlenmiştir.

Ölçeğin Madde - Toplam Puan Korelasyonları

Ölçeğin her maddesinin alt ölçek toplam puanla korelasyonu hesaplamak amacıyla yapılan madde analizinde korelasyon katsayıları ölçek maddeleriyle birlikte Tablo III'te verilmiştir. Güvenilirlik çalışması için 27 maddelik ölçeğin alt boyutlarına göre madde alt ölçek toplam puan korelasyon katsayılarına bakıldığında, 0,19-0,62 arasında bulunmuştur. Madde toplam korelasyonu test maddelerinden alınan puanlar ölçme aracındaki her bir maddenin benzer davranışları örneklediğini gösterir.

Tartışma

Bu çalışmada, tip 1 diyabetli adölesanlarda DBEİÖ'nün Türkçe'ye uyarlanması, geçerlik ve güvenilirliğinin belirlenmesi amacıyla yapılmıştır. Diyabet bakımında ebeveyn izlemi ölçeğinin güvenilirliğini test etmek için test-tekrar test yöntemi, ölçüm aracının değişmezlik özelliğini değerlendiren ve en sık kullanılan güvenilirlik göstergesi kullanılmıştır. Test-tekrar test güvenilirlik katsayısının 0,99 bulunmuştur ($p<0,001$). Tekrarlanan ölçümler sonrası anlamlı bir farkın olmaması ölçeğin güvenilir olduğunu göstermektedir (10,11). Araştırmalarda kullanılabilecek ölçme araçları için öngörülen güvenilirlik değeri -1 ile +1 arasındadır, +1'e yaklaştıkça güvenilirlik düzeyi artar (11). Ellis ve ark. (7) çalışmasında test tekrar test güvenilirlik katsayısının 0,79 olarak belirtilmiştir.

Ölçeğin iç tutarlılık değerlendirmesinde cronbach alfa değeri 0,70 üzerinde olması iç tutarlılığının yeterli düzeyde olduğunu kanıtlamaktadır (11,12). İç tutarlılık analizi bu çalışmada 0,85 olarak bulunmuştur. Bu bulguya dayanarak, maddelerin kendi içlerinde birbiri ile ilişkili olduğu ve ölçme aracının bütününe hizmet ettiği, birbirine eşit ağırlıklı olduğu, diğer bir deyişle ölçeğin homojen olduğu söylenebilir (12). Ellis ve ark. (7) çalışmasında Cronbach alfa değeri 0,91 bulunmuştur.

Uyarlanan bir ölçeğin iç tutarlılığının değerlendirilmesinde

kullanılan bir diğer yöntemde madde analizidir. Ölçme aracını oluşturan maddelerin ölçme aracının bütünüyle hangi düzeyde ilişkili olduklarını belirlemektedir. Madde analizi için korelasyon katsayısı hesaplanmaktadır (13). Bir madde için elde edilen korelasyon katsayısının yüksek olması, o maddenin ölçülen kuramsal yapıyla bağlantısının yüksek, maddenin amaçlanan davranışı ölçmede etkin ve yeterli olduğunu göstermektedir (13). Faktör analizi, çok sayıdaki değişkenden anlamlı yapıya ulaşmak, ölçek maddelerinin ölçtüğü ve faktör adı verilen yapı ya da yapıları ortaya çıkarmak için kullanılır. Bu nedenle, maddelerin taşıdığı faktör yükleri doğrultusunda, birbiriyle ilişki gösteren maddeler faktörleri oluşturur (14). Güvenilirlik çalışması için 27 maddelik ölçeğin alt boyutlarına göre madde alt ölçek toplam puan korelasyon katsayılarına incelendiğinde, 0,19-0,62 arasında bulunmuştur. Büyüköztürk'e (13) göre, madde toplam korelasyonu test maddelerinden alınan puanlar ile testin toplam puanı arasındaki ilişkiyi açıklar ve ölçme aracındaki her bir maddenin benzer davranışları örneklediğini gösterir. Bu doğrultuda, madde toplam korelasyonu'nun pozitif ve yüksek olması gerekir madde toplam korelasyonun yorumlanmasında 0,30 ve daha yüksek olan maddelerin, ölçeği temsil gücünün yüksek olduğu kabul edilir (14). Bu değerler Ellis ve ark. (7) çalışmasında, 0,36 ile 0,70 arasında değişken korelasyon göstermiştir. Bu sonuçlar açısından incelendiğinde yaptığımız analizlerin Ellis ve ark. (7) sonuçlarına benzerlik gösterdiği anlaşılmaktadır.

Ölçeğin verilerinin homojen ve faktör analizi yapılmasına uygun olup olmadığına karar vermek için KMO-Barlett analizi yapılmıştır. Faktör analizi sonucunda KMO katsayısı 0,80 ve Barlett testi sonucu $p=0,000$, $X^2=1332,456$ olarak bulunmuştur.

Verilerin faktör analizine uygunluğunu saptamak için $1,00 \leq KMO < 0,90$ mükemmel $0,90 < KMO \leq 0,80$ iyi $0,80 < KMO \leq 0,70$ orta düzeyde $0,70 < KMO \leq 0,60$ zayıf $0,60 < KMO$ kötü KMO'nun alt sınırı 0,50 olması gerektiğini $KMO \leq 0,50$ için veri kümesinin faktörlenemeyeceğini ifade etmiştir (15). Özgün ölçekte KMO- Barlett analizi yapılmamıştır.

Yapılan analiz sonucunda, verilerin homojen olduğu ve varyansların faktör analizi yapılmasında yüksek derecede güvenilir olduğu saptanmıştır. Yapı geçerliliğinin değerlendirilmesinde en sık kullanılan yöntem faktör analizidir (8). Ölçeğin Türkçe formunda toplamda açıklanan varyans %34,5 olarak bulunmuştur. Bulunan varyans oranının büyük olması faktör yapısının gücünü gösterir ve %40-60 arasındaki varyans oranları yeterli olarak kabul edilmektedir (16). Bizim çalışmamızdan elde ettiğimiz varyans değeri bu sınıra yakın olarak görülmektedir. Özgün ölçeğin geliştirilmesi sırasında

| Tablo III. Diyabet bakımında ebeveyn izlemi ölçeği alt boyutlarının madde-toplam puan ve maddelerin test-tekrar test analizleri | | | | |
|---|---|----------|--|----------|
| Maddeler | Madde-toplam puan korelasyonları | | Maddelerin test-tekrar test puan korelasyonları | |
| | r | p | r | p |
| 1. Çocuğunuzun kendine insülin yapmasını ne sıklıkla izliyorsunuz? | 0,28 | 0,000 | 0,97 | 0,000 |
| 2. Çocuğunuzun diyabet bakımını tamamlayıp tamamlamadığını aile üyelerinize (örneğin, eş, önemli başka kişi, büyükanne/büyükbaba, büyük kardeşler) ne kadar sıklıkla sordunuz? | 0,44 | 0,000 | 0,98 | 0,000 |
| 3. Çocuğunuz evinizin dışında (örneğin, bir restoranda, bir aile üyesinin evinde) yemek yediğinde, ne kadar sıklıkla yanındaydınız? | 0,48 | 0,000 | 0,98 | 0,000 |
| 4. Çocuğunuz ne sıklıkla gelip size, siz ona sormadan gün içinde neyi ne kadar yediğini söylüyordu? | 0,51 | 0,000 | 0,98 | 0,000 |
| 5. Çocuğunuzun/Onun kan şekeri ölçümlerinin/okumalarının ne olduğunu ne kadar sıklıkla çocuğunuza sordunuz? | 0,41 | 0,000 | 0,97 | 0,000 |
| 6. Beklenen miktarda kullanılıp kullanılmadığını görmek için çocuğunuzun insülin flakonlarını/ şişelerini ne kadar sıklıkla kontrol ettiniz? | 0,40 | 0,000 | 0,98 | 0,000 |
| 7. Çocuğunuz bir insülin dozunu kaçırdıysa, siz çocuğunuza sormadan, çocuğunuz ne kadar sıklıkla bunu size söyledi? | 0,33 | 0,000 | 0,97 | 0,000 |
| 8. Çocuğunuzun arkadaşları ya da arkadaşlarının aileleri, çocuğunuz onlarla vakit geçirdiğinde ne kadar sıklıkla siz onlara sormadan diyabet bakımının yapılıp yapılmadığı ile ilgili size bilgi veriyor? | 0,53 | 0,000 | 0,97 | 0,000 |
| 9. Çocuğunuz evinizin dışında (örneğin, bir aile üyesinin evinde, arkadaşının evinde) kendi kan şekerini ölçtüğünde veya insülin yaptığında, ne kadar sıklıkla yanındaydınız? | 0,48 | 0,000 | 0,96 | 0,000 |
| 10. Beklenen miktarda kullanılıp kullanılmadığını görmek için çocuğunuzun test çubuklarını ve lancetlerini ne kadar sıklıkla kontrol ettiniz? | 0,31 | 0,000 | 0,99 | 0,000 |
| 11. Çocuğunuz gün boyunca yaptığı insüline ilişkin (örneğin, ne zaman alındığı, ne kadar alındığı), siz ona sormadan, ne kadar sıklıkla size geldi? | 0,48 | 0,000 | 0,98 | 0,000 |
| 12. Çocuğunuz ne sıklıkla gelip size, siz ona sormadan gün içinde yaptığı kan şekeri ölçümünden bahsediyordu (örneğin ne kadar sıklıkla ölçüm yaptığı, değerlerin ne olduğu)? | 0,54 | 0,000 | 0,99 | 0,000 |
| 13. Okul personeline ne sıklıkla çocuğunuzun okulda diyabet bakımını tamamlayıp tamamlamadığını soruyordunuz? | 0,58 | 0,000 | 0,99 | 0,000 |
| 14. Çocuğunuzun kan şekerini ölçen cihazdaki değerlere ne sıklıkla bakıyordunuz? | 0,48 | 0,000 | 0,99 | 0,000 |
| 15. Okul personeli, çocuğunuzun okulda diyabet bakımını tamamlayıp tamamlamadığı konusunda, siz onlara sormadan ne sıklıkla bilgi veriyordu? | 0,51 | 0,000 | 0,99 | 0,000 |
| 16. Çocuğunuz, diyabet konusunda sıkıntı yaşayacak şekilde yemek yediğinde (örneğin öğün atlama, karbonhidrat hesabı yapmama), siz ona sormadan ne sıklıkla bunu size anlatıyordu? | 0,45 | 0,000 | 0,97 | 0,000 |
| 17. Çocuğunuz evde kan şekerini ölçtüğünde ne sıklıkla yanında oluyordunuz? | 0,54 | 0,000 | 0,98 | 0,000 |
| 18. Aile üyeleri (örneğin eş, sevgili, büyükanne/baba, büyük kardeşler), siz onlara sormadan ne sıklıkla çocuğunuzun diyabet bakımını tamamlayıp tamamlamadığı konusunda size bilgi veriyordu? | 0,57 | 0,000 | 0,94 | 0,000 |
| 19. Ne kadar sıklıkla çocuğunuzun kan şekeri ölçümünü yaparken izliyordunuz? | 0,51 | 0,000 | 0,99 | 0,000 |
| 20. Çocuğunuzun kan glikozunu ölçüp ölçmediğini çocuğunuza ne kadar sıklıkla sordunuz? | 0,46 | 0,000 | 0,97 | 0,000 |
| 21. Onlarla zaman geçirirken çocuğunuzun diyabet bakımını tamamlayıp tamamlamadığını çocuğunuzun arkadaşları ve onların ebeveynlerine ne kadar sıklıkla soruyorsunuz? | 0,62 | 0,000 | 0,98 | 0,000 |
| 22. Ne yediğini çocuğunuza ne kadar sıklıkla sorarsınız? | 0,34 | 0,000 | 0,94 | 0,000 |
| 23. Çocuğunuzun ne yediğini ve ne kadar yediğini tam olarak görmek için bir öğün boyunca çocuğunuzun ne kadar sıklıkla gözlemlediniz? | 0,33 | 0,000 | 0,99 | 0,000 |
| 24. Çocuğunuza insülin alıp almadığını ne sıklıkla soruyorsunuz? | 0,40 | 0,000 | 0,92 | 0,000 |
| 25. Çocuğunuz evde insülin aldığı anda ne sıklıkla orada oluyorsunuz? | 0,50 | 0,000 | 0,97 | 0,000 |
| 26. Çocuğunuz bir kan şekeri ölçümünü atladığında, siz ona sormadan ne sıklıkla bunu size söylüyor? | 0,57 | 0,000 | 0,96 | 0,000 |
| 27. Çocuğunuz evde yemek yediğinde ne sıklıkla yanında oluyorsunuz? | 0,19 | 0,000 | 0,97 | 0,000 |

açıklayıcı ve doğrulayıcı faktör analizi yapılmıştır, ölçek 27 madde 3 faktör altında toplanmıştır ve toplam varyans %21 olarak açıklanmıştır (7).

Tip 1 diyabetli adölesanlarda DBEİÖ'nün geçerliliği için, ölçeğin orijinal formunda bulunan faktörlerin doğrulanması amacıyla doğrulayıcı faktör analizi uygulanmıştır. İndeks değerleri, GFI, CFI'nın >0,90 ve RMSEA'nın=0,08'in altında olması modelin kabul edilebilir uyuma sahip olduğunu göstermektedir (8,12). Ölçeğin alt boyutlarının faktör yükleri ebeveynin doğrudan gözlemi (izleme) 0,66-0,98 kontrol yoluyla adölesan ve diğerlerinden edindiği bilgi 0,67-0,92 adölesanın ve diğerlerinin kendiliğinden verdiği bilgi 0,60-0,94 bulunmuştur. DBEİÖ'nün uyum göstergeleri incelendiğinde $df=324$, $GFI=0,82$, $CFI=0,92$, $RMSEA=0,065$ olarak saptanmıştır. Özgün ölçekte uyum indeksi değerleri, GFI, CFI'nin 0,91 ve RMSEA'nın=0,058, olarak gösterilmektedir (7). Uyum Ellis ve ark. (7) çalışması ile Türkçe versiyonunun sonuçları benzer düzeyde bulunmuştur.

Sonuç

Diyabet bakımında ebeveyn izlemi ölçeğinin sonuçları dikkate alındığında DBEİÖ'nün geçerli ve güvenilir olduğu saptanmıştır. DBEİÖ'nün daha geniş örneklemede uygulanarak ebeveyn izlemine etkileyen faktörlerin belirlenmesi önerilmektedir.

Etik

Kurul Onayı: Çalışma için Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Etik Kurulundan etik kurul onayı alınmıştır, Hasta Onayı: Çalışmamıza alınan ebeveynlerden bilgilendirilmiş onam formu alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu tarafından değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: Hülya Karataş, Çiğdem Türk, Konsept: Hülya Karataş, Çiğdem Türk, Dizayn: Hülya Karataş, Çiğdem Türk, Murat Bektaş, Veri Toplama veya İşleme: Çiğdem Türk, Murat Bektaş, Analiz veya Yorumlama: Çiğdem Türk, Murat Bektaş, Hülya Karataş, Literatür Arama: Çiğdem Türk, Hülya Karataş, Yazan: Çiğdem Türk, Hülya Karataş, Murat Bektaş.

Çıkar Çatışması: Yazarlar tarafından çıkar çatışması bildirilmemiştir.

Finansal Destek: Çalışmamız için hiçbir kurum ya da kişiden finansal destek alınmamıştır.

Kaynaklar

1. Türkiye Diyabet Programı 2015-2020. Türkiye Halk Sağlığı Kurumu, Ankara, 2014.
2. Boztepe H. Tip 1 diyabetin yönetiminde riskli bir dönem: Ergenlik. Hacettepe Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi Hemşirelik Dergisi 2012;82-89
3. Wagner VM, Muller-Godeffroy E, von Sengbusch S, Hager S, Thyen U. Age, metabolic control and type of insulin regime influences health-related quality of life in children and adolescents with type 1 diabetes mellitus. Eur J Pediatr 2005;164:491-6.
4. Geffken GR, Heather L, Walker KN, et al. Family functioning processes and diabetic ketoacidosis in youths with type I diabetes. Rehabilitation Psychology 2008;53:231-7.
5. Çövenler Ç, Ocakçı AF. Tip 1 diyabet yönetimi: Bir hemşirelik modeli örneği. Hemşirelikte Eğitim ve Araştırma Dergisi 2013;10:30-7.
6. Aksoy AB, Kahraman OG, Kılıç S. Ergenlerin algıladıkları ebeveyn izleme ve destek davranışları. İnönü Üniversitesi Eğitim Fakültesi Dergisi 2008;15:1-14.
7. Ellis DA, Templin TN, Moltz K, Naar-King S, et al. Psychometric properties of the revised parental monitoring of diabetes care questionnaire in adolescents with type 1 diabetes. J Adolesc Health 2012;50:289-95.
8. Şimşek OF. Yapısal eşitlik modellerine giriş: Temel ilkeler ve LISTREL Uygulamaları. İstanbul, Ekinoks Yayınevi, 2007
9. Tavşancıl E. Tutumların ölçülmesi ve SPSS ile veri analizi. Ankara, Atlas Yayınevi, 2002.
10. Burns N, Grove SK. The partice of nursing research. Conduct, Critique & Utilization 4th Edition. Philadelphia: W.B. Saunders Company, 2001.
11. Gözüm S, Aksayan S. Kültürler arası ölçek uyarlaması için rehber: Psikometrik özellikler ve kültürlerarası karşılaştırma. Hemşirelikte Araştırma Geliştirme Dergisi 2002;4:9-20
12. Şencan H. Sosyal ve davranışsal ölçümlerde güvenilirlik ve geçerlik. Ankara, Seçkin Yayıncılık, 2005.
13. Büyüköztürk Ş. Veri analizi el kitabı. Ankara: Pegem A Yayıncılık, 2004.
14. Balcı A. Sosyal bilimler araştırma: Yöntem, teknik ve ilkeler. Ankara: Pegem Yayıncılık, 2001.
15. Field A. Discovering statistics using SPSS for windows. London-Thousand Oaks-New Delhi: Sage publications 2000.
16. Advance research and Data Analyses Center, Interrater/ Test Reliability System. <http://www.unikoeln.de/themen/statistik/software/itrs.txt> 28.05.2003.



Demographic Characteristics and Health Problems Related to Disability of Children with a Disability and Their Families

Engelli Çocukların ve Ailelerinin Demografik Özellikleri ve Engelliliğe İlişkin Sağlık Problemleri

Gülendam Karadağ¹, Elif Bilsin²

¹Gaziantep University Faculty of Health Sciences, Department of Public Health Nursing, Gaziantep, Turkey

²Ege University Faculty of Nursing, Department of Pediatric Nursing, Izmir, Turkey

ABSTRACT

Aim: The purpose of this study was to determine demographic characteristics and health problems related to disability of disabled children and their families living in the city center of Gaziantep.

Materials and Methods: This cross-sectional and descriptive study was conducted between 01.09.2012 and 24.02.2013. The study sample consisted of families with children with a disability, who were chosen by random sampling from those who attended private training and rehabilitation centers in the county of Şehitkamil, Gaziantep and accepted to participate in the study (n=239).

Results: It was found that 62.8% of the children were boys, 75.3% had mental disabilities, 27.6% of the mothers suffered from anxiety due to the burden of care. Also, it was determined that 77.8% of the children were dependent to on their parents for their personal needs; and health problems such as oral cavities (46.9%); lack of appetite (43.5%) and spasticity and restricted movement (35.6%) were common among disabled children.

Conclusion: It was found that most of the children had more than one disability and their disability was accompanied by oral, dental, eating problems, spasticity and other muscular disorders. Also, most of the caregivers were suffering from anxiety due to the burden of care. In light of these findings, we suggest that there is a need for providing increased support for children with a disability and their caregivers.

Keywords: Children with a disability, family, health problems, demographic characteristics

ÖZ

Amaç: Gaziantep'te yaşayan engelli çocukların ve ailelerinin demografik özellikleri ve engelliliğe ilişkin sağlık problemlerini belirlemek amacıyla yapılmıştır.

Gereç ve Yöntemler: Kesitsel ve tanımlayıcı olan bu çalışma 01.09.2012 ve 24.02.2013 tarihleri arasında yapılmıştır. Çalışmanın örneklemini Gaziantep'te Şehitkamil ilçesinde bulunan rehabilitasyon merkezlerinden rastgele örnekleme yöntemiyle seçilen ve bu merkezlere devam eden çalışmaya katılmayı kabul eden (n=239) engelli çocuğun ailesiyle yapılmıştır.

Bulgular: Çocukların %62,8'inin erkek, %75,3'ünün zihinsel engelli olduğu, annelerin %27,6'sının bakım yüküne bağlı olarak anksiyete yaşadıkları, çocukların %77,8'inin kişisel bakımını gerçekleştirmede bağımlı olduğu, %46,9'unun ağız problemleri, %43,5'inin iştahsızlık, %35,6'sının spastite, hareket kısıtlılığı gibi sağlık sorunları yaşadıkları saptandı.

Sonuç: Çocukların çoğunun birden fazla engelle sahip olduğu, engelli olmanın yanı sıra ağız, diş, yeme problemleri, spastite ve diğer kas sorunları bulunduğu saptandı. Bakım verenlerin çoğunun da bakım yüküne bağlı olarak anksiyete yaşadığı belirlendi. Bu sonuçlar doğrultusunda bakım verenlerin ve engelli çocukların desteklenmesi önerilebilir.

Anahtar Kelimeler: Engelli çocuk, aile, sağlık problemi, demografik özellikler

Address for Correspondence/Yazışma Adresi

Elif Bilsin Assistant Msc RN, Ege University Faculty of Nursing, Department of Pediatric Nursing, Izmir, Turkey
Phone: +90 232 311 55 72 E-mail: elifbilsin-86@hotmail.com

Received/Geliş tarihi: 17.10.2015 Accepted/Kabul tarihi: 01.12.2015

This study was presented as poster in Congress of 4. Pediatric Nursing, Adıyaman, Turkey, 2013

Introduction

Humans are social beings and they realize themselves by participating in the community in which they live. However, in real life, because of their social conditions, cognitive or physical differences, some groups may not have a full level of participation. Individuals with a disability constitute a category within these groups and they are in need of information on subjects related to their professional development and social welfare in their daily lives (1). The concept of disability is a life condition to which affected individuals and their families are involuntarily exposed beyond their control and a state of functional limitation caused by physical, mental or sensory incapacity (1-5). In general, among children, disability may occur separately as physical, developmental, cognitive or sensory impairment or several types of disability may coexist in one individual (6). Disability in children leads to inadequacy in different areas such as self-care, speech, communication, learning, mobility, independent living and financial adequacy (7). Disability affects the quality of life of children and their parents. Multiple symptoms and complications present a range of physical, intellectual, orthopedic, auditory, visual, and communication impairments, with a wide range of severity, and are likely to influence quality of life (8). Therefore, individuals with chronic disabilities need long term care, treatment and rehabilitation (7). According to the Global Burden of Disease (2004) data; it is estimated that 15.3% of the world's population are "mild or severely" disabled, 2.9% are "heavily" disabled and that 0.7-3 5.1% of children between the ages of 0-14 are disabled (9). There is insufficient information on the number, percentage and the socioeconomic characteristics of individuals with disabilities or chronic illnesses in Turkey. According to the data of a survey on people with disabilities conducted by the Turkish Prime Ministry Administration for Disabled People in 2002, the percentage of disabled individuals in relation to the total population is 12.29% (10).

Individuals with intellectual and physical disabilities suffer also from motor disorders, mental retardation, convulsions and visual, auditory, speech, sensory and behavioral disorders (11-13). For example, although cerebral palsy is a motor abnormality, it is often accompanied by mental retardation as well as epilepsy, visual, auditory, speech and nutritional disorders (14-21). These disorders have an adverse effect on the development levels of children and their self-care (22). Children with limited motor and sensory coordination disorder need to their parents or caregivers (11). In recent years, the availability of care services in Turkey for individuals with disabilities has increased. Care insurance premiums of poor families who provide care for disabled individuals are covered by the government. Education services for the

disabled are provided in official and private institutions by the Ministry of National Education. However, although some services exist, there are still many problems to be addressed. These include a lack of family participation in the programs offered, inadequate support services for families, and a lack of available counselling and guidance services in these caregiving institutions (17,22).

In Turkey, major considerations exist for disabled children, which should be improved, including their disability-related and general health problems, their access to health-care services, specifying the problems encountered in the provision of health-care services and exploring sustainable solutions. While there are studies which specifically focus on disabled persons, a limited number of studies have been conducted to investigate other coexisting health problems of individuals with disabilities in a generalized approach. Sociocultural-economical and demographical characteristics vary in the various regions of Turkey. Gaziantep is one of the most important industrial and agricultural major cities in the south-east; it has mixed socio-economic characteristics due to migration into the city. The purpose of this study was to determine demographic characteristics and health problems related to the disability of children and their families living in the city center of Gaziantep.

Materials and Methods

Procedures

This cross-sectional and descriptive study was conducted between 01.09.2012 and 24.02.2013. The study sample consisted of families with disabled children who were selected randomly from those who attended private training, and rehabilitation centers in the county of Şehitkamil, Gaziantep and accepted to participate in the study (n=239)

Inclusion Criteria of the Study

- Families with children who had mental, physical, auditory and/or visual and speech disabilities, and who were between the ages of 0-18,
- Families who agreed to participate in the study,
- Parents without mental, auditory and/or visual disabilities.

Measures

For the purposes of data collection, a questionnaire of 34 questions was used, which was generated by the investigators based on a review of the literature (12,15,22-27). The form had two sections. The first section included 17 questions on the socio-demographic characteristics of the children and their families; and the second section included 17 questions on the care burden and other coexisting health problems of the disabled children. Questionnaires were administered by the investigators during face-to-face interviews with parents while they were waiting for their children at the rehabilitation centers. Each questionnaire took approximately 15 minutes to

complete. After the questionnaires were completed, they were submitted to an expert for his opinion. Also, before the initiation of collecting study data, the questionnaire was administered to the families of 16 disabled children in an institution not related with the study, in order to test the comprehensibility of the questions. Incomprehensible questions were revised.

Data Analyses

The study data were analyzed with a computer using means, numbers and percentages.

Ethical Considerations

Before the initiation of the study, written approval was obtained from the relevant institutions and the Ethics Committee of Gaziantep University, and families gave oral informed consent.

Results

Socio-demographic Characteristics of Children with Disability and Their Families

The mean age of the children participating in the study was 8.63 ± 4.45 years; 62.8% of them were boys and 30.1% were second-born children. It was found that 94.1% of the children attended rehabilitation centers, 84.4% received rehabilitation service twice a week, mean years of attending a rehabilitation center was 3.46 ± 2.52 and 58.6% did not attend school. When the socio-demographic characteristics of the families were examined, it was observed that the mean age of the mothers and fathers was 36.34 ± 7.71 years and 40.24 ± 8.33 , respectively and 54.0% of the mothers and 50.6% of the fathers were primary school graduates, 93.7% of the mothers were housewives and 46% of the fathers were self-employed, 96.7% had social security, 46.4% had equivalent levels of income and expenses, 34.3% of the families had four or more children, 83.3% did not have any other disabled children (Table 1)

Disability Type, Health Condition of Children and Provision of Health-Care Services

When the disabilities of the children were examined, it was observed that 75.3% had mental disability, which was first noticed between 0-5 months of age for 48.6%. The cause of disability was genetic or hereditary for 34.4% of the children. It was determined that 21.7% of the children had convulsions, 27.1% were taking medication on a regular basis, and of those using medication 86.2% were taking anticonvulsants; 78.2% did not have any illness during the previous year and 78.6% had not been hospitalized. It was also reported that 79.5% of the children did not benefit from home-based health care services, 41.9% preferred state hospitals to obtain health services and of those preferring state hospitals, 58.6% stated that their preference was based on the fact that their physician was working in that

institution, and 61.1% said that most of their health services were provided by physicians (Table 2).

Care-related Needs of Children

It was stated that the care-related needs of 95.8% of the children were being fulfilled by their mothers, and that 27.6% of the mothers suffered from anxiety due to the burden of care. Moreover, it was reported that 43.5% of the mothers needed assistance while providing hygiene and bathing care to their children (Table 3).

Characteristics of Children Related to Performing Daily Activities

It was also stated that 77.8% of the children were dependent on others for their personal care needs, 69.0% needed assistance in getting; dressed, 60.7% for their toilet needs, 54.4% for feeding and 46.4% for mobilization.

Health Problems Accompanying Child's Disability

A look at the health problems of children accompanying with their disability revealed that they had the following coexisting problems: Oral problems (lesions, halitosis, tooth decay, gum diseases) (46.9%), lack of appetite (43.5%), spasticity, restriction of movement and contracture, foot deformity (foot drop, defective shape, pes equinovarus, pes planus, inward or outward flexion of the feet) (35.6%), difficulty in breathing (31.8%), eating, swallowing and chewing (29.7%), vision problems (27.6%), salivation (20.5%), sleeping problems (19.7%), elimination problems (18.8%), hand deformity (%17.6), nasal discharge, congestion, bleeding (17.2%), ear discharge, infection (11.7%) and allergy (10.5%) (Table 4).

Discussion

Having a disabled child necessitates assuming more responsibility than having a child without any disabilities. The life of the family of a disabled child generally revolves around the needs of the child (28), because individuals with intellectual or physical disability usually require assistance from others in performing their daily life activities and taking care of their needs (11). Children with disabilities may be partially or wholly dependent on someone else to perform their daily care and activities, and this situation may cause difficulties for the families of these children (29). The mother is most often the primary caregiver for a disabled child. Many studies conducted in our country have shown that the care of the children with a disability is mostly provided by their mothers (25,28,30-32). Consistently, our study has found out that almost all the children with a disability, have their needs provided by their mothers (95.8%).

Disability is one of the most important issues affecting the society in terms of social life, economics, public health, and politics today (33). Having a disabled child also increases the responsibilities of the parents and the functional burden

| Table I. Socio-demographic characteristics of children with disability and their families | | |
|--|------------|----------|
| Socio-demographic characteristics | n | % |
| Mean age of children | 8.63±4.45 | |
| Child's gender | | |
| Female | 89 | 37.2 |
| Male | 150 | 62.8 |
| Child's birth order | | |
| First-born | 61 | 25.5 |
| Second-born | 72 | 30.1 |
| Third-born | 51 | 21.3 |
| Fourth-born | 55 | 23.1 |
| Does the child attend a rehabilitation center? | | |
| Yes | 225 | 94.1 |
| No | 14 | 5.9 |
| Frequency of child to attend a rehabilitation center | | |
| Once a week | 12 | 5.3 |
| Twice a week | 190 | 84.4 |
| Three times a week | 23 | 10.3 |
| Mean years of child attend a rehabilitation center | 3.46±2.52 | |
| Is the child going to the school? | | |
| Yes | 99 | 41.4 |
| No | 140 | 58.6 |
| Mean age of mothers | 36.34±7.71 | |
| Mean age of fathers | 40.24±8.33 | |
| Mather's education status | | |
| Illiterate | 59 | 24.7 |
| Primary school | 129 | 54.0 |
| Secondary school | 24 | 10.0 |
| High school | 15 | 6.3 |
| University | 12 | 5.0 |
| Father's education status | | |
| Illiterate | 19 | 7.9 |
| Primary school | 121 | 50.6 |
| Secondary school | 44 | 18.4 |
| High school | 37 | 15.5 |
| University | 18 | 7.5 |
| Mather's occupation | | |
| Housewife | 224 | 93.7 |
| Worker | 2 | 0.8 |
| Civil Servant | 13 | 5.4 |
| Father's occupation | | |
| Worker | 104 | 43.5 |
| Civil Servant | 25 | 10.5 |
| Self-Employed | 110 | 46.0 |
| Social security | | |
| Yes | 231 | 96.7 |

| | | |
|-------------------------------------|-----|------|
| No | 8 | 3.3 |
| Income status | | |
| Income more than expenses | 18 | 7.5 |
| Income equal to expenses | 111 | 46.4 |
| Income less than expenses | 110 | 46.0 |
| Number of children in the family | | |
| 1 | 16 | 6.7 |
| 2 | 62 | 25.9 |
| 3 | 79 | 33.1 |
| 4 | 82 | 34.3 |
| Other children with any disability? | | |
| Yes | 40 | 16.7 |
| No | 199 | 83.3 |

on them, because an individual with a disability requires more attention with respect to satisfying their needs in several areas such as education, health, care, affection, being loved, leisure activities, and protection (31). The nurse plays a significant role in getting to know the child, the family and the difficulties encountered by them. Nurses can also determine the types of support families need. Because of the fact that children with a disability are in a dependent position and their needs for care are increased, their parents and especially mothers suffer from physical overload. Moreover, insufficient knowledge on how to deliver proper care for a disabled child, concerns for his/her future, social stigmata and economic problems may lead to an emotional overload (23,30,31). The increased burden of care imposed on the family naturally causes health problems as well as stress and anxiety between the parents (23,27,30,33). Several studies have confirmed that families with disabled children suffer from physical/physiological health problems as well as psychological problems while providing personal care and tending to other needs of their children (2,25,27,28,32-36). Similarly, our study has shown that parents experience physical problems like low back pain and psychological problems such as anxiety resulting from the burden of care.

Parents of children with a disability need assistance and support in several areas in order to provide care for their children, sustain their development and aid them in their daily lives. (21,25,32). A study by Üşenmez (37) found that parents of disabled children required assistance in satisfying the needs of their children while feeding, bathing and using the toilet. A study by Şen and Yurtsever (6) reported that parents of children with cerebral palsy were in need of greater assistance in meeting the needs of their children while feeding and using the toilet. A study by Bilsin (25) showed that parents of children with a disability required assistance in taking care of the needs of their children while bathing, and using the toilet and giving treatment. A study by Abelson (38)

| Table II. Disability type, health condition of children and provision of health-care services | | |
|--|----------|----------|
| Characteristics | n | % |
| Type of child's disability* | | |
| Mentally | 180 | 75.3 |
| Physically | 143 | 59.8 |
| Visually | 7 | 2.9 |
| Hearing | 3 | 1.3 |
| Speech | 74 | 31.0 |
| Age when the disability was first noticed | | |
| Between 0-5 months | 116 | 48.6 |
| Between 6-11 months | 21 | 8.7 |
| Between 1-3 years | 62 | 25.9 |
| 4 years and over | 40 | 16.8 |
| Cause of child's disability* | | |
| Genetic or hereditary causes | 82 | 34.4 |
| Birth-related causes (trauma, asphyxia) | 75 | 31.3 |
| Maternal reasons (illness, medication, nutrition, substance using) | 23 | 9.6 |
| Child-related causes | 39 | 16.3 |
| Unknown | 58 | 24.3 |
| Does the child have convulsions? | | |
| Yes | 52 | 21.7 |
| No | 187 | 78.3 |
| Does the child take medications regularly? | | |
| Yes | 65 | 27.1 |
| No | 174 | 72.9 |
| Type of medication (n=65) | | |
| Inhaler | 5 | 7.7 |
| Anticonvulsant | 56 | 86.2 |
| Tranquilizer and antidepressant | 4 | 6.1 |
| Illnesses during the previous year | | |
| Upper respiratory tract infection | 33 | 13.9 |
| Asthma/bronchitis | 17 | 7.1 |
| Urinary infection | 1 | 0.4 |
| Poisoning | 1 | 0.4 |
| None | 187 | 78.2 |
| Hospitalization during the previous year | | |
| Yes | 51 | 21.4 |
| No | 188 | 78.6 |
| Provision of home-based health-care services | | |
| Yes | 49 | 20.5 |
| No | 190 | 79.5 |
| First institution preferred for receiving health-care services | | |
| State Hospital | 100 | 41.9 |
| University Hospital | 8 | 3.4 |
| Private Hospital | 15 | 6.3 |
| Family Physician | 53 | 22.3 |
| No response | 55 | 23.1 |
| Reason for preference (n=174) | | |
| Economic | 37 | 21.3 |
| Treatment course of the child and his/her physician working there | 102 | 58.6 |
| Proximity | 37 | 21.1 |
| Health-care personnel from whom you received most of the services | | |
| Nurse | 30 | 12.6 |
| Doctor | 146 | 61.1 |
| Physical therapy specialist | 63 | 26.4 |
| *More than one answer checked | | |

| Individuals contributing to the care of the child* | n | % |
|--|----------|----------|
| Mother | 229 | 95.8 |
| Father | 113 | 47.3 |
| Siblings | 56 | 23.4 |
| Relative | 14 | 5.9 |
| Friends/Neighbours | 7 | 2.9 |
| Association/Institution | 20 | 8.4 |
| Health problems experienced by the mothers because of difficulties in child care* | | |
| Low back pain | 33 | 13.8 |
| Headache | 4 | 1.7 |
| Anxiety | 66 | 27.6 |
| Insomnia | 2 | 0.8 |
| Areas where assistance is needed when providing care to the child* | | |
| Hygiene-Bathing | 104 | 43.5 |
| Treatment | 49 | 20.5 |
| Nutrition | 46 | 19.2 |
| Toilet | 62 | 25.9 |
| Exercise-Mobility | 61 | 25.5 |
| *More than one answer checked | | |

found that parents of disabled children required assistance with their children while giving their drugs, bathing, feeding, dressing them, taking them to the toilet and giving oral care. Consistently, our study has shown that parents required assistance primarily while helping their children with their bathing/toilet needs (43.5%) and during the mobilization/exercising of their children. The results of our study are consistent with the literature.

Like normally functioning children, those with a disability have biological and physiological needs such as eating, drinking, elimination and mobility (39). However, children with disabilities may be dependent on others in satisfying these needs as opposed to other children of the same age. Any number of disabilities may considerably impair the ability to meet their self-care needs (5,11,22,37,40). Self-care plays an integral role in the development of positive health behaviours and self-control as well as for increasing individual capacities and improving the level of quality of life (22).

Individuals with intellectual and physical disabilities constitute a risk group with regard to health problems. One of the two major reasons for this is that these individuals are more susceptible to health problems in comparison to the general population. Secondly, they may not sufficiently benefit from health-care services (41). Our study has shown that nearly half of the children had oral and dental problems such as bad breath, lesions in the oral cavity, tooth decay

| Health problems of children with disability | Yes | | No | | Sometimes | |
|--|------------|----------|-----------|----------|------------------|----------|
| | n | % | n | % | n | % |
| Oral and dental problems | 112 | 46.9 | 120 | 50.2 | 7 | 2.9 |
| Lack of appetite | 104 | 43.5 | 92 | 38.5 | 43 | 18.0 |
| Spasticity | 85 | 35.6 | 154 | 64.4 | 0 | 0.0 |
| Foot deformity | 85 | 35.6 | 154 | 64.4 | 0 | 0.0 |
| Breathing problems | 76 | 31.8 | 123 | 51.5 | 40 | 16.7 |
| Difficulty in eating, swallowing and chewing | 71 | 29.7 | 157 | 65.7 | 11 | 4.6 |
| Vision problems | 66 | 27.6 | 159 | 66.5 | 14 | 5.9 |
| Drooling | 49 | 20.5 | 179 | 74.9 | 11 | 4.6 |
| Sleeping problems | 47 | 19.7 | 168 | 70.3 | 24 | 10.0 |
| Foot deformity | 42 | 17.6 | 197 | 82.4 | 0 | 0.0 |
| Nasal discharge, congestion, bleeding | 41 | 17.2 | 152 | 63.6 | 46 | 19.2 |
| Ear discharge, infection | 28 | 11.7 | 197 | 82.4 | 14 | 5.9 |
| Allergy | 25 | 10.5 | 194 | 81.2 | 20 | 8.3 |
| Hand deformity | 4 | 1.7 | 235 | 98.3 | 0 | 0.0 |
| *More than one answer checked | | | | | | |

and salivation. A study by Bilsin (25) found that children with disabilities had salivation, tooth decay, bronchitis, asthma, epilepsy, constipation. Erdoğanoğlu and Günel's (42) study revealed that children with cerebral palsy had vision, speech and hearing problems, and epilepsy. A study by Durduran (43) showed that children with disabilities had asthma, bronchitis and epilepsy. According to a study by Chen et al. (11), children who required special health care (such as those with mental disabilities, or multiple disabilities) had more dental problems. A study by Ikeda et al. (21) showed that most of the children with physically disabilities had sleep disturbances. Specifically, oral hygiene and oral health is worse than their healthy peers (4,44). The reasons for the differences between healthy and disabled children with respect to the incidences of oral and dental problems include differences in the frequency of carbohydrate intake and differences in the saliva flow rate, impaired cooperation, medications used, lack of hygiene due to muscular or joint problems and difficulty of in chewing (44). Thus, health-care institutions should cooperate with institutions providing specialized education to individuals with a disability and their families in order to improve the oral and dental health of these individuals. Instead of waiting for these individuals to attend these centers, regular screening should be conducted in order to determine their health-care needs, and take preventative measures (12).

Healthcare professionals can identify the coping strategies of families and offer more effective coping and communication skills to help promote healthy family functioning. In Turkey, individuals with disability and their families experience difficulties in demanding health-care services and in expressing their health problems. Moreover, lack of laws or deficiencies in the enforcement of the laws for persons with a disability, and limitations in the number of appropriately trained professionals prevent their access to health-care and rehabilitation services and thus contribute to an increase in their coexisting problems. This poses an obstacle to gaining new psychomotor abilities by decreasing their quality of life (15). In individuals with a disability, motor disorders may occur in the form of spasticity, weakness, coordination disorder, involuntary movements, muscle stiffness, contracture and associated deformities and tremors (22). A study by Ones et al. (17) showed that most of the patients with cerebral palsy had spasticity and foot deformity. Our study has also found that the majority of the children had spasticity and foot deformation.

Study Limitations

Our study has some limitations: The study was conducted with only a small group of individuals attending the rehabilitation centers. We were unable to contact all of the children with a disability and their families and also the study period was short. In our country, there is a need for

large-scale and multidisciplinary experimental studies in order to address the general health problems of the individuals with disabilities and to suggest solutions. Based on the results of future studies, disabled children and their families will be able to get more support for their specific needs.

Conclusions

In conclusion, our study found that most of the children had more than one type of disability, they needed assistance from others to carry out their daily needs, and their disability was often accompanied by oral, dental and eating problems, spasticity and other muscular problems. It was also observed that most of the caregiving mothers experienced physical and psychological problems. In the light of these findings, a multidisciplinary approach seems to be highly important in resolving the problems of individuals with disabilities. In addition to the efforts to increase the independence of the disabled, children and families should be supported in overcoming their problems of rehabilitation, social adaptation and health. Moreover, primary-care nurses and other health-care professionals should regard the child with a disability and his/her family as a whole, and provide education in the areas needed.

Acknowledgments

The authors received no financial support for the research, authorship, and/or publication of this article. The authors declare no potential conflicts of interest with respect to the research, authorship, and/or publication of this article. All authors meet the criteria for authorship, have designed, provided analysis and interpreted the data, drafted, revised and approved the final article and those entitled to authorship are listed as authors.

Ethics

Ethics Committee Approval: The study were approved by the Süleyman Demirel University of Local Ethics Committee, Informed Consent: Consent form was filled out by all participants.

Peer-review: External peer-reviewed

Authorship Contributions

Surgical and Medical Practices: Gülenam Karadağ, Elif Bilsin, Concept: Gülenam Karadağ, Elif Bilsin, Design: Gülenam Karadağ, Elif Bilsin, Data Collection or Processing: Gülenam Karadağ, Elif Bilsin, Analysis or Interpretation: Gülenam Karadağ, Elif Bilsin, Literature Search: Gülenam Karadağ, Elif Bilsin, Writing: Gülenam Karadağ, Elif Bilsin.

Conflict of Interest: No conflict of interest was declared by the authors.

Financial Disclosure: The authors declared that this study received no financial support.

References

- Subaşıoğlu F. Üniversitelerin bilgi ve belge yönetimi bölümleri'nin "engellilik farkındalığı" üzerine bir araştırma. *Bilgi Dünyası* 2008;2:399-430.
- Coşkun Y, Akkaş G. Engelli çocuğu olan annelerin sürekli kaygı düzeyleri ile sosyal destek algıları arasındaki ilişkisi. *Ahi Evran Üniversitesi, Kırşehir Eğitim Fakültesi Dergisi (KEFAD)* 2009;1:213-27.
- Demirbilek M. The needs of mentally disabled individuals and their families. *TJFMPC* 2013;7:58-64.
- Yetkin Ay Z, Erođlu E, Türkaslan S, Bozkurt FY, Yılmaz HR. The effect of the parents and teachers' oral hygiene education on the oral health status of the mentally handicapped children. *S.D.Ü. Tıp Fak. Derg* 2005;12:17-22.
- Yıldırım A, Hacıhasanođlu Aşlar R, Karakurt P. Determination of psychological status of mothers with disabled children. *İ.Ü.F.N. Hem. Derg* 2012;3:200-9.
- Şen E, Yurtsever S. Difficulties experienced by families with disabled children. *J Spec Pediatr Nurs* 2007;4:238-52.
- Elbasan B, Duzgun I, Oskay D. Is there any difference in health-related quality of life, self-care and social function in children with different disabilities living in Turkey? *Iran J Pediatr* 2013;23:281-8.
- Tezcan S, Simsek TT. Comparison of health-related quality of life between children with cerebral palsy and spina bifida. *Res Dev Disabil* 2013;34:2725-33.
- World Health Organization. World Report on Disability. Geneva. 2011. Retrieved from http://www.who.int/disabilities/world_report/2011/accessible_en.pdf. Access Date: January 2, 2012.
- Turkish Statistical Institute. Survey on Problems and Expectations of Disabled People 2010. 2012. Retrieved from <http://www.tuik.gov.tr>. Access Date: January 2, 2012.
- Chen CY, Chen YW, Tsai TP, Shih WY. Oral health status of children with special health care needs receiving dental treatment under general anesthesia at the dental clinic of Taipei Veterans General Hospital in Taiwan. *J Chin Med Assoc* 2014;77:198-202.
- Kömerik N, Kırziođlu Z, Efeođlu CG. Oral health care services for intellectually disabled individuals: problems & solutions. *Atatürk Üniv. Diş Hek. Fak. Derg* 2012;1:105-7.
- Sinclair SA, Xiang H. Injuries among us children with different types of disabilities. *Am J Public Health* 2008;98:1510-6.
- Carr LJ, Reddy SK, Stevens S, Blair E, Love S. Definition and classification of cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2005;8:508-10.
- Karakuş N, Açık Y, Kurt A, et al. Serebral palsili hastalarımızın demografik, etiyolojik ve klinik özellikleri. *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi* 2005;2:125-9.
- Öcal Eriman E, İçağasıođlu A, Demirhan E. et al. Demographic data and clinical characteristics of 202 cerebral palsy cases. *Türk J Phys Med Rehab* 2009;55:94-7.
- Ones K, Celik B, Çağlar N, et al. The demographic and clinical features of children attending the cerebral palsy outpatient clinic. *Türk J Phys Med Rehab* 2008;54:13-6.
- El Ö, Peker Ö, Bozan Ö, Berk H, Koşay C. General characteristics of cerebral palsy patients. *DEÜ Tıp Fakültesi Dergisi* 2007;21:75-80.
- Colver A, Fairhurst C, Pharoah PO. Cerebral palsy. *Lancet* 2014;383:1240-9.
- Pruitt DW, Tsai T. Common medical comorbidities associated with cerebral palsy. *Phys Med Rehabil Clin N Am* 2009;20:453-67.
- Ikeda T, Nagai T, Kato-Nishimura K, Mohri I, Taniike M. Sleep problems in physically disabled children and burden on caregivers. *Brain Dev* 2012;34:223-9.
- Yavuz B, Çimen S. Investigation of the fulfilment levels of the self-care skills of the children with cerebral palsy and affectional factors. *C.Ü. Hemşirelik Yüksekokulu Dergisi* 2007;11:17-26.
- Yıldırım Sarı H. Family burden on families of children with intellectual disability. *C.Ü. Hemşirelik Yüksek Okulu Dergisi* 2007;11:1-7.
- Durduran Y, Bodur S. Health problems of disabled people other than their disabilities: A comparative study. *Selçuk Tıp Derg* 2009;25:69-77.
- Bilsin E. Investigation of the effect of level of family needs coverage that nursing care gives to families with disabled children. Published Master's Thesis University of Ege, Institute of Health Sciences, İzmir 2012.
- McBrien J, Macken S. Meeting the health care needs of school-age children with intellectual disability. *Ir Med J* 2009;102:252-5.
- Atagün Mİ, Balaban ÖD, Atagün Z, Yılmaz Özpolat AG. Caregiver burden in chronic diseases. *Psikiyatride Güncel Yaklaşımlar* 2011;3:513-52.
- Köksal G, Kabasakal Z. The examination of predicting factors of perceived stress of parents with mental retarded children. *Buca Eğitim Fakültesi Dergisi* 2012;32:71-91.
- Altun C, Guven G, Akgun OM, et al. Oral health status of disabled individuals attending special schools. *Eur J Dent* 2010;4:361-6.
- Bahar A, Bahar G, Savaş HA, Parlar S. Determining the ways of coping with stress, with depression and anxiety levels of the mothers of handicapped children. *Fırat Sağlık Hizmetleri Dergisi* 2009;11:97-112.
- Kaçan Softa H. Examination of parental depression levels of children with disabilities. *Kastamonu Eğitim Dergisi* 2013;2:589-600.
- Karadağ G. Hardships Undergone by Mothers with Handicapped Children, Hopelessness and Social Support from Family. *TAF Prev Med Bull* 2009;8:315-22.
- Koçak Uyarođlu A, Bodur S. Anxiety of Parents of Mentally Handicapped Children and Effects of Informing on Anxiety Levels. *TAF Prev Med Bull* 2009;8:405-12.
- Malm-Buatsi E, Aston CE, Ryan J. et al. Mental health and parenting characteristics of caregivers of children with spina bifida. *J Pediatr Urol* 2015;11:65.
- Akandere M, Acar M, Baştuğ G. Investigating the hopelessness and life satisfaction levels of the parents with mental disabled child. *Selçuk Üniversitesi, Sosyal Bilimler Enstitüsü Dergisi* 2009;22:23-32.
- Shur-Fen Gau S, Churn Chou M, Ling Chiang L. et al. Parental adjustment, marital relationship and family function in families of children with autism. *Research in Autism Spectrum Disorders* 2012;6:263-70.

37. Üşenmez A. Determination of Home-Care Requirements of Children with Disabilities Receiving Special Education. Published Master's Thesis. Near East University Institute of Medical Sciences Nursing Department. 2013. Lefkoşa.
38. Abelson AG. Respite care needs of parents of children with developmental disabilities. Focus on autism and other disabilities 1999;2:96-100.
39. İlhan L. The effect of physical education upon the socialization levels of mentally handicapped children. Kastamonu Eğitim Dergisi 2008;1:315-24.
40. Saltık S, Başgül ŞŞ. Neurological disorders combined with autism in children. Nobel Med 2012;3:113-20.
41. Yıldırım Sarı H. Sleep disturbances in children with mental retardation. Yeni Tıp Dergisi 2010;27:151-5.
42. Erdoğanoğlu Y, Kerem Günel M. Investigation of the relationship between motor and functional levels with health-related quality of life in children with cerebral palsy. Toplum Hekimliği Bülteni 2007;3:13-8.
43. Durduran Y. Health Problems of Disabled Children Apart from Their Disabilities and Their Health Service Utility: Case-control study. Published Doctorate's Thesis, University of Selçuk, Institute of Health Sciences. 2009. Konya.
44. Çokpekin F, Köymen G, Başak F, Akbulut E, Altun C. The evaluation of the oral health of children attending the school of handicapped children. Gulhane Med J 2003;3:228-32.



Amyand Hernili Çocuklarda Apendektomi Gerekli mi?

Is Appendectomy Necessary in Children with Amyand Hernia?

Sevgi Büyükbeşe Sarsu

Gaziantep Çocuk Hastanesi, Çocuk Cerrahi Kliniği, Gaziantep, Türkiye

ÖZ

Herni kesesinin bir duvarının karın içi bir organ tarafından oluşturulduğu sliding herninin en sık görülen tipi olan Amyand herni, inguinal herni kesesi içinde normal ya da inflame apendiks vermiformisin bulunmasına denir. Olguların çoğunluğunu erişkinler oluştururken çocuklarda bu durum son derece nadirdir. Ameliyat öncesi tanı koymadaki güçlük kadar tedavi edilme şekli de halen farklı görüşler taşıyan cerrahi bir patolojidir. Çünkü Amyand herninin tedavisi, herni kesesi içerisindeki apendiks inflame olup olmaması durumuna göre değişmektedir. Apendisit olmayan olgularda bile oluşabilecek komplikasyonları önlemek için apendektomi yapılmasını önerenler bulunduğu gibi aslında tam bir görüş birliği de sağlanamıştır. Bu yazıda sağ inguinal herni nedeni ile opere edilen ve Amyand herni tanısı intraoperatif olarak konulan beş yaşındaki erkek çocuğu sunarak cerrahi tedavi protokolünü literatür eşliğinde tartışmayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Amyand herni, apendiks, çocuk, apendektomi

ABSTRACT

Amyand hernia, which is the the most frequently seen type of sliding hernia where one of the walls of hernial sac is formed by an intraabdominal organ, contains normal or inflamed appendix vermiformis in its hernial sac. Most of the cases are adult patients, and it is rarely seen in children. In addition to diagnostic difficulties encountered during preoperative period, diverse opinions have been put forth related to the management of this surgical pathology. Indeed, treatment of Amyand hernia varies according to inflammatory status of appendix contained in the hernial sac. Some authors advocated appendectomy even in cases without any evidence of appendicitis, in essence, a complete consensus has not been reached on this issue. Herein, we presented a 5-year-old male patient who was operated on with the indication of right inguinal hernia, and diagnosed intraoperatively as Amyand hernia; and aimed to discuss surgical protocol under the light of literature findings.

Keywords: Amyand's hernia, appendix, child, appendectomy

Giriş

Inguinal herni kesesi içinde normal ya da inflame apendiks vermiformisin bulunması Amyand herni olarak adlandırılır (1,2). Kral II. George'un cerrahi olarak bilinen Claudius Amyand (1681-1740) tarafından 1735 yılında 11 yaşındaki bir erkek çocuğun sağ inguinal herni ameliyatı esnasında kese içerisinde perfore apendisit olduğunu görerek herni onarımını takiben apendektomi yapması üzerine literatüre onun adıyla geçen Amyand herni, ameliyat öncesi tanı koymadaki güçlük kadar tedavi edilme şekli de halen farklı görüşler taşıyan ve nadir rastlanılan bir cerrahi patolojidir (3,4). Amyand herni sıklığının, tüm inguinal herni olgularının %1'ini oluşturduğu kabul edilmektedir. Akut apendisit olgularının %0,19 ile %1,7'sini oluşturduğu bildirilmiştir (5).

Bu olgu sunumunda inguinal herni tanısı ile ameliyata alınarak Amyand herni saptanan ve apendektomi yapılmadan herni onarımı yapılan beş yaşındaki erkek çocuk literatür eşliğinde değerlendirilmiştir.

Olgu Sunumu

Beş yaşındaki erkek çocuk yaklaşık iki haftadan bu yana devam eden sağ kasıkta şişlik şikayeti ile Gaziantep Çocuk Hastanesi Çocuk Cerrahisi Polikliniği'ne getirildi. Fizik muayenede sağ kasıkta redükte edilebilen inguinal herni tespit edildi. Elektif şartlarda herni onarımı planlandı. Operasyon günü anestezi öncesi yapılan değerlendirmede; herni kesesindeki içeriğin redükte edilemediği görüldü.

Yazışma Adresi/Address for Correspondence

Dr. Sevgi Büyükbeşe Sarsu, Gaziantep Çocuk Hastanesi, Çocuk Cerrahi Kliniği, Gaziantep, Türkiye
Tel.: +90 342 290 10 25 E-posta: sarsusevgi@yahoo.com.tr

Geliş tarihi/Received: 28.07.2015 Kabul tarihi/Accepted: 09.10.2015

Preoperatif laboratuvar bulguları normal sınırlarda idi. Genel anestezi altında yapılan sağ inguinal transvers kesi ile indirekt herni kesesi bulundu. Oldukça ince olan herni kesesinden içindeki apendiks görülmekte idi (Resim 1). Hastada apandisit bulguları yoktu. Apendiksin batın içine redüksiyonunun ardından spermatik kord ve damarlar herni kesesi üzerinden sıyrılarak ayırdıktan sonra yapılan yüksek ligasyon ile işlem sonlandırıldı. Ameliyat sonrası dönemde komplikasyon yaşanmayan hasta taburcu edildi. Bir hafta sonraki poliklinik kontrolünde patolojiye rastlanmadı. Hastadan aydınlatılmış onam formu alındı.

Tartışma

Herni kesesi içerisinde meckel divertikülü bulunursa litre hernisi, barsak duvarının bir bölümü bulunursa richter hernisi ve apendiks bulunursa Amyand hernisi adını almaktadır. Nadir rastlanılan bu durum üç hafta ile 92 yaş aralığında bildirilmiştir (2). Ancak 0-1 yaş arası çocuklar ve yaşlı erkeklerde daha sık rastlanılır. Bizim olgumuz ise 5 yaşında idi. İlk olarak 18. yüzyılda İngiltere’de 11 yaşındaki bir erkek çocuğa sağ inguinal herni kesesi içindeki perfore apandisit nedeniyle apendektomiyi takiben inguinal herni onarımı yapılmış ve bu durum literatüre Amyand herni olarak geçmiştir (6). Tüm akut apandisit olguları arasında, herni kesesi içinde akut apandisit saptanması %0,1 olarak bildirilmiştir (7). Akut apandisit gelişme riski ise %0,08 olarak bildirilmiştir (6). Amyand herni, herni kesesinin bir duvarının karın içi bir organ tarafından oluşturulduğu sliding herninin en sık görülen tipidir. Hem sağ inguinal herni insidansının, soldan daha fazla olması, hem de apendiksin normal anatomik yerleşiminin sağda olması nedeniyle Amyand herni sağ tarafta daha yaygındır (7). Literatürde sol Amyand hernili çok az olgu bildirilmiştir (8). Sol tarafta görülmesi; situs inversus, malrotasyon veya çekumun mobil olmasından kaynaklanıyor olabilir (5). Olgumuzda da solda olmasını gerektirecek doğumsal bir malformasyon olmayıp Amyand herni, literatürle uyumlu olarak, sağ inguinal bölgede idi. Amyand herni patofizyolojisi ile apandisit arasındaki ilişki tam olarak bilinmemektedir. Fakat, çoğu yazar apendiksin inguinal kanal içine migrasyonunun onu travmaya daha yatkın yaparak, yaygın inflamasyonuna ve bakterilerin çoğalmasına



Resim 1. Amyand herni kesesi içinde apendiks

neden olabileceğini savunmaktadır (2). Ayrıca, abdominal kasların kasılması ve intraabdominal basıncın aniden artması apendiksin baskı altında kalarak mezosundaki kanlanmanın bozulmasına ve sahada bakteriyel artışla inflamasyonun daha da artmasına neden olabileceğini düşünmektedir.

Losanoff ve Basson (9), Amyand hernilerini ve uygulanacak tedavi protokollerini 4 grupta ele almışlardır. Tip 1, yani normal apendiksi olan hastalarda; redüksiyonu takiben herni onarımı önerilir ki bizim olgumuz da bu gruba girmektedir. Tip 2 ise akut apandisit olup abdominal sepsis görülmeyen gruptur ki bu hastalarda herni kesesi yoluyla apendektomi yapılması önerilir. Tip 3, hem akut apandisit, hem de abdominal sepsis vardır ki; tedavide laparotomi yoluyla apendektomi önerilir. Tip 4’te akut apandisit ek olarak diğer karın patolojileri de vardır. Herni kesesi ya da uygun laparotomi yoluyla apendektomi ile tedavi önerilir.

Amyand herniler preoperatif dönemde nadiren tanı konulabilen hernilerdir. Genellikle inkarsere herni tanısı ile ameliyata alınırlar. Kontrastlı bilgisayarlı tomografinin inguinal herni tanısında rutin kullanımı yoktur. Ancak girişim öncesinde tanı konulmasında yardımcı olabilir. Herni kesesi içindeki apendiks varlığı genellikle inguinal cerrahi esnasında tespit edilebilir. Olgumuzda da ameliyat esnasında Amyand herni tanısı konuldu. Amyand herni olgularında apendiksin enflame olması, hastanın yaşı ve peritonit gelişip gelişmemesine göre uygulanacak cerrahi tedavi protokolü değişmektedir. Gerek çocukluk ve adolesan döneminde akut apandisit insidansının daha yüksek olması nedeniyle, gerekse ameliyat esnasında elle manüplasyon sonucu apandisit gelişme olasılığını gözönüne alarak herni kesesi içinde inflame olmayan apendiks varlığında bile, profilaktik apendektomi yapılması gerektiğini savunanlar mevcuttur. Diğer taraftan Amyand hernili çocuklarda apendiks normal ise insidental apendektomi yapılmasının uygun olmadığını, apendektominin sadece apandisiti olan çocuklarda yapılması gerektiğini düşününler de mevcuttur. Çocuklarda Amyand herninin önerilen tedavisi, herni kesesi içeriğinin redükte edilmesini takiben, mesh uygulamaksızın herni onarımıdır (10). Erken müdahale Amyand hernili hastaların tedavisinde yüz güldürücü olup, apendektomi kararı apendiksin enflame olduğu durumlarda tercih edilmelidir (11). Bu çocuk olguda biz de kese açılmadan içerisindeki apendiksin redüksiyonunu takiben (apendektomi yapmadan) yüksek ligasyon ile herni onarımını yaptık. Ameliyat sonrası dönemde de sorun yaşamadık.

Amyand herni ameliyat öncesi tanı konulması çok zor olan ve nadir görülen cerrahi bir durumdur. Enflame olmayan apendiks varlığında apendektomi yapılmadan apendiks redüksiyonunu takiben herni onarımı yapılan olgularda; ameliyat sonrası dönemde komplikasyon gelişmeyeceği kanaatindeyiz.

Etik

Hasta Onayı: Çalışma için hastanın ailesinden aydınlanmış onam formu alındı.

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu ve Editörler kurulu dışındaki kişiler tarafından değerlendirilmiştir.

Çıkar Çatışması: Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

Finansal Destek: Çalışmamız için hiçbir kurum ya da kişiden finansal destek alınmamıştır.

Kaynaklar

1. Tsang WK, Lee KL, Tam KF, Lee SF. Acute appendicitis complicating Amyand's hernia: Imaging features and literature review. *Hong Kong Med J* 2014;20:255-7.
2. Ivashchuk G, Cesmebasi A, Sorenson EP, et al. Amyand's hernia: A review. *Med Sci Monit* 2014;28:20:140-6.
3. Agirre EL, Calvo MP, Etxebarriab AG, et al. Hernia de Amyand (tipo 2 de Losanoff) diagnosticadapreoperatoriamente y tratada median tehernioplastia con mallabiologica. *Rev Hispanoam Hernia* 2014;2:169-72.
4. Ortega-León LH, Ramírez Tapia D, Dieguez-Jiménez CM, Cruz-Melgar LM, MontalvoJavé EE. Hernia de Amyand: presentación de un caso y revisión de la literatura. *Rev Mex de Cirujadel Aparato Digestivo* 2012;1:59-61.
5. Michalinos A, Moris D, Vernadakis S. Amyand's hernia: A review. *Am J Surg* 2014;207:989-95.
6. Dange A, Gireboinwad S. Case Report: A rare case of amyand's hernia presenting in a 3-year-old male child. *Indian J Surg* 2013;75:332-3.
7. Öztas M, Yıldız R, Can MF, et al. Amyand's hernia; case series and our ten years experience. *J Surg Arts* 2013;6:1-3
8. Ghafouri A, Anbara T, Foroutankia R. A rare case report of appendix and cecum in the sac of left inguinal hernia (left Amyand'shernia). *Med J Islam Repub Iran* 2012;26:94-5.
9. Losanoff JE, Basson MD. Amyand hernia: A classification to improve management. *Hernia* 2008;12:325-6.
10. Sandhu A, Liaqat N, Nayyar SI, Faryal R, Shafique S. Amyand's hernia with perforated appendix in neonate. *APSP J Case Rep* 2014;5:34.
11. Sharma P, Dixit S, Batra R, Vadher R, Sharma S. Amyand's hernia in month old child: A rare case report. *Int J Sci Stud* 2015;2:181-3.



An Uncommon Cause of Duane Syndrome in a Child: Wildervanck Syndrome

Duane Sendromunun Nadir Bir Nedeni: Wildervanck Sendromu

Ahmet Anık¹, Şiar Dursun², Ahmet Polat³, Ayşe Anık⁴, Tolga Ünüvar¹, Yasemin Durum⁵, Ayşe Fahriye Tosun²

¹Adnan Menderes University Faculty of Medicine, Department of Pediatric Endocrinology, Aydın, Turkey

²Adnan Menderes University Faculty of Medicine, Department of Pediatric Neurology, Aydın, Turkey

³Adnan Menderes University Faculty of Medicine, Department of Family Medicine, Aydın, Turkey

⁴Adnan Menderes University Faculty of Medicine, Department of Pediatrics, Aydın, Turkey

⁵Adnan Menderes University Faculty of Medicine, Department of Radiology, Aydın, Turkey

ABSTRACT

Duane syndrome is a congenital eye movement disorder characterized by limitation of abduction and/or adduction accompanied with lid fissure narrowing, and globe retraction in attempted adduction. Duane syndrome is mostly an isolated entity, but systemic anomalies have been reported in 6-10% of patients. Wildervanck syndrome (cervico-oculo-acoustic syndrome) is a very rare disease comprised of the triad of Klippel-Feil deformity (congenitally fused cervical vertebrae), Duane syndrome, and hearing loss. The disorder is limited, or almost completely limited, to females, raising the question of sex-linked dominance with lethality in the hemizygous male. Herein, we describe an adolescent girl who was admitted to our clinic for obesity and diagnosed with Wildervanck syndrome due to bilateral abducens paralysis (Duane syndrome), Klippel-Feil deformity and hearing loss.

Keywords: Duane syndrome, klippel-feil anomaly, hearing loss, wildervanck syndrome

ÖZ

Duane sendromu etkilenen gözde abduksiyon ve/veya addüksiyonun kısıtlanması ile beraber addüksiyonda göz kapağı aralığının daralması ve glob retraksiyonu ile karakterize bir doğumsal göz hareketi bozukluğudur. Olguların çoğunda Duane sendromu izole bir bulgu iken hastaların %6-10'unda diğer organ anomalileri de gözlenebilmektedir. Wildervanck sendromu (serviko-okülo-akustik sendrom), Duane sendromu ile birlikte fasiyal asimetri, kulak anomalileri, işitme kaybı ve Klippel-Feil deformitesi gözlenmesidir ve oldukça nadir görülmektedir. Olguların tamamına yakınının kız olması nedeniyle, Wildervanck sendromunun hemizigot erkeklerde ölümcül olan, cinsiyete bağlı kalıtıldığı düşünülmektedir. Bu olgu sunumunda obezite nedeni ile başvuran ve bilateral abducens paralizi (Duane sendromu), Klippel-Feil anomalisi ve işitme kaybı saptanarak Wildervanck sendromu tanısı konan adölesan bir kız olgu sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Duane sendromu, klippel-feil anomalisi, işitme kaybı, wildervanck sendromu

Introduction

Duane syndrome is a congenital eye movement disorder characterized by a limitation of abduction and/or adduction of the affected eye, with associated narrowing of the space between the eyelids on adduction and globe retraction (1).

Duane syndrome is familial in approximately 10% of the patients, and it may be associated with some syndromes such as Wildervanck syndrome (cervico-oculo-acoustic syndrome) (OMIM 314600) (1). Wildervanck syndrome is a developmental defect of the cerebellum and brainstem and a segmental anomaly of vertebrae, which is characterized by the

Address for Correspondence/Yazışma Adresi

Ahmet Anık MD, Adnan Menderes University Faculty of Medicine, Department of Pediatric Endocrinology, Aydın, Turkey
Phone: +90 532 568 43 40 E-mail: ahmet.anik@yahoo.com

Received/Geliş tarihi: 04.06.2015 Accepted/Kabul tarihi: 08.10.2015

co-existence of congenital hearing loss, Klippel-Feil anomaly (congenital cervical vertebral fusion), and Duane syndrome (2). This syndrome was first defined by Wildervanck in 1952 and is suggested to result from the defects in the axon guidance and neuronal migration in the developing nervous system (2,3). Wildervanck syndrome was also reported to be associated with some malformations of the central nervous system (4,5). It is believed to have sex-linked inheritance with lethality to hemizygous males since it is much more common in females; however, polygenic inheritance was reported to be more likely (6).

Case Report

A fifteen-year old girl presented with weight gain. It was ascertained from her history that she was born of a full term delivery, weighing 3.800 g following a problem-free pregnancy, and she was under follow-up due to the diagnosis of congenital anomaly and conductive hearing loss of in the right ear. The parents were not consanguineous and there were no other family members with similar complaints. It was found on physical examination that she weighed 78.2 kg (90-97 p) and she was 156 cm tall (10-25 p). Her body mass index was 32.1 kg/m² (>95 p, +2 SDS) and she had facial asymmetry, atresia of the right external auditory canal-anomaly of the right auricle and preauricular skin tag, a short and webbed neck, and limitations in neck movements. Neurological examination revealed a limitation of outward movement in both eyes and narrowing of the palpebral fissure on inward movement in both eyes (Figure 1).

Whole blood count, serum aspartate transaminase, alanine transaminase, urea, creatinine, lipid profile, and thyroid hormones were normal. Impaired fasting glucose was found from the standard oral glucose tolerance test. Anterior eye segment and retina were normal but the neck radiography showed Klippel-Feil anomaly (C1-C2 and C4-C5 vertebral fusion), and the computed tomography of temporal bone revealed atresic right external auditory canal, hyperplastic mastoid bone and deformed ossicles. The audiological assessment showed that hearing of in the left ear was normal. As a result of cranial magnetic resonance imaging, it was seen that the cerebellar tonsils had migrated 11 mm caudal to the foramen magnum (Figure 2).

Impaired fasting glucose was associated with exogenous obesity, and the patient was discharged under treatment with metformin 2.000 mg/day.

Discussion

The genetic transition of the Wildervanck syndrome is not exactly known; however, it is believed to have x-linked inheritance with lethality to hemizygous males since it is common in females. Recently, an Xq26.3 microdeletion was reported in a male with Wildervanck syndrome and it was reported that the X-chromosome deletions might cause Wildervanck syndrome and greater deletions might be lethal

to males. Additionally, the same study reported that the FGF13 mutation might cause Wildervanck syndrome (7). The present case had typical features of Wildervanck syndrome and was also female, which was considered consistent with the literature findings.

Duane syndrome is bilateral in approximately 17% of the cases and it was bilateral in the present case, too (8).

The hearing loss may be sensorineural, conductive, or mixed in Wildervanck syndrome, and these patients may have malformations of external auditory canal, external acoustic meatus, ossicles and bony labyrinth (9,10). The present case also had atresia of right external auditory canal and anomalies of mastoid bone and ossicles, whereas the hearing in the right ear was normal.

Klippel-Feil anomaly is a bone anomaly defined by the fusion of two or more cervical vertebrae, with an incidence of 1/42.000. It is clinically characterized by short neck, limited neck movements, and a low hairline (11). The neck radiography, which was performed due to the short neck and limited neck movements, showed that the present case also had cervical vertebral fusion.

These patients are rarely reported to have cerebellar hypoplasia, lower brainstem malformations, and/or triventricular hydrocephalus and even more rarely to have several associated anomalies such as congenital heart diseases, agenesis of the internal carotid artery, short stature,

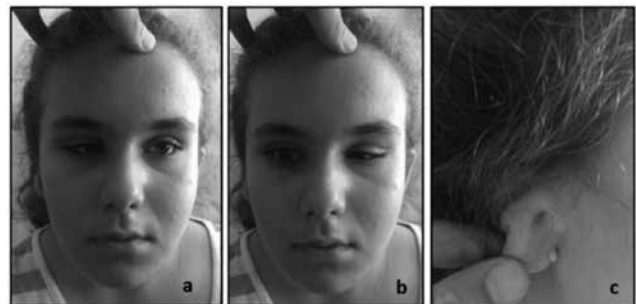


Figure 1. a) Facial asymmetry, limitation of outward movement of the left eye and ptosis of the right eye, b) Limitation of outward movement of the right eye, and ptosis of the left eye, c) Anomaly of right auricle, atresia of right external auditory canal, and preauricular skin tag



Figure 2. a) Klippel-Feil anomaly characterized by C1-C2 and C4-C5 fusion, b) T2-weighted sagittal section of cranial MRI shows cerebellar tonsils herniation

microcephaly, mental retardation, cleft palate, and hypoplastic frontal sinus (4,12-14). The cranial MRI of the present case showed that the cerebellar tonsils had migrated 11 mm caudal to the foramen magnum.

The present case report has aimed to highlight the fact that Duane syndrome should be considered in patients with congenital bilateral abducens paralysis, and patients should be investigated for associated pathologies.

Ethics

Informed Consent: Patient consent was obtained.

Peer-review: Externally peer-reviewed.

Authorship Contributions

Surgical and Medical Practices: Ahmet Anik, Ahmet Polat, Yasemin Durum, Tolga Ünüvar, Concept: Ahmet Anik, Ayşe Anik, Design: Ahmet Anik, Ayşe Anik, Data Collection or Processing: Ahmet Anik, Tolga Ünüvar, Analysis or Interpretation: Ahmet Anik, Ayşe Fahriye Tosun, Literature Search: Şiar Dursun, Ayşe Anik, Writing: Ahmet Anik.

Conflict of Interest: No conflict of interest was declared by the authors.

Financial Disclosure: The authors declared that this study received no financial support.

References

1. DeRespinis PA, Caputo AR, Wagner RS, Guo S. Duane's retraction syndrome. *Surv Ophthalmol* 1993;38:257-88.
2. Wildervanck LS. [A case of Klippel-Feil's syndrome with abducens paralysis; retraction of the eyeball and deaf-mutism]. *Ned Tijdschr Geneesk* 1952;96:2752-6.
3. Engle EC. Human genetic disorders of axon guidance. *Cold Spring Harb Perspect Biol* 2010;2:001784.
4. Balci S, Oguz KK, Firat MM, Boduroglu K. Cervical diastematomyelia in cervico-oculo-acoustic (Wildervanck) syndrome: MRI findings. *Clin Dysmorphol* 2002;11:125-8.
5. Dirik E, Yiş U, Dirik MA, Cakmakçi H, Men S. Vertebral artery dissection in a patient with Wildervanck syndrome. *Pediatr Neurol* 2008;39:218-20.
6. Wettke-Schafer R, Kantner G. X-linked dominant inherited diseases with lethality in hemizygous males. *Human Genet* 1983;64:1-23.
7. Abu-Amero KK, Kondkar AA, Alorainy IA, et al. Xq26.3 microdeletion in a male with Wildervanck Syndrome. *Ophthalmic Genet* 2014;35:18-24.
8. Zanin E, Gambarelli N, Denis D. Distinctive clinical features of bilateral Duane retraction syndrome. *J AAPOS* 2010;14:293-7.
9. Daniilidis J, Demetriadis A, Triaridis C, Manolidis L. Otological findings in cervico-oculo-auditory dysplasia. *J Laryngol Otol* 1980;94:533-44.
10. Cremers CW, Hoogland GA, Kuypers W. Hearing loss in the cervico-oculo-acoustic (Wildervanck) syndrome. *Arch Otolaryngol* 1984;110:54-7.
11. Klimo P Jr, Rao G, Brockmeyer D. Congenital anomalies of the cervical spine. *Neurosurg Clin N Am* 2007;18:463-78.
12. Meshram SS, Nikose S, Jain S, Taksande A. Wildervanck syndrome with hypoplastic frontal sinus: A rare case presentation. *Indian J Hum Genet* 2014;20:189-91.
13. Hernando M, Urbasos M, Amarillo VE, et al. Wildervanck's syndrome with severe inner ear dysplasia and agenesis of the right internal carotid artery. *Int J Pediatr Otorhinolaryngology* 2014;78:704-6.
14. Kumar A, Chaudhary D, Gupta SK. Wildervanck syndrome. *Australasian Radiol* 1996;40:160-1.



Vinkristin Uygulamasında Gelişen Ektravazasyon: Bir Olgu Sunumu

Case Report: Extravasation Developed at Vincristine Administration

Selmin Şenol, Gülçin Özalp Gerçekler, Elif Bilsin

Ege Üniversitesi Hemşirelik Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hemşireliği Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

ÖZ

Ekstravazasyon, kemoterapi ilaçlarının uygulanması sırasında karşılaşılabilecek en önemli komplikasyonlardan biridir. Özellikle çocuklar için intravenöz yoldan kemoterapi uygulaması ekstravazasyon riskini artıran bir durumdur. Akut lenfoblastik lösemi tanısıyla izlenen 10 yaşında kız olguda, kemoterapi tedavisi sırasında hastaneye yatışının 33. gününde, intravenöz vinkristin uygulaması sonucu ekstravazasyon gelişmiştir. Sağ antekübital bölgede gelişen ekstravazasyon hasarında, tam iyileşme sekiz hafta sonra sağlanmıştır. Olgu kemoterapi ajanlarının uygulama hatasına örnek olmakla birlikte, ekstravazasyonda doğru müdahaleye dikkat çekmek ve iyileşme sürecindeki uzamayı vurgulamak amacıyla hemşirelik tanıları rehberliğindeki bakımı sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Vinkristin, ekstravazasyon, bakım

ABSTRACT

Extravasation is one of the most important complications that may be encountered during the implementation of chemotherapy drugs. Especially for children peripheral intravenous chemotherapy implementation in terms of extravasation is very risky. A 10 year-old female patient diagnosed with acute lymphoblastic leukemia, received chemotherapy treatment during a 33-day hospitalization period. Extravasation developed due to intravenous vincristine administration in the right antecubital area. Complete remission was achieved after 8 weeks. Although the case is an example of the administration error of chemotherapy agents, it draws attention to the direct intervention of extravasation and emphasizes the prolongation of the healing process. The case is presented under the guidance of nursing diagnoses.

Keywords: Vincristine, extravasation, care

Giriş

Son yıllarda çocukluk kanserlerindeki iyileşmedeki artış, akut lenfoblastik lösemideki (ALL) iyileşmeyi de hızlandırmıştır (1,2). Ancak, kemoterapi tedavisinde ciddi komplikasyonlar ortaya çıkabilmektedir. Kemoterapinin intravenöz (IV) uygulanmasında en önemli komplikasyonlardan biri ekstravazasyondur. Ekstravazasyon, ilaçların perivasküler alana ve deri altı dokuya sızması veya istemsiz enjeksiyonudur. Ekstravazasyon gelişen damar yolu alanında ağrı, yanma, şişlik, kızarıklık ve sonrasında doku hasarı, nekroz ve ekstremitede fonksiyon kaybı gelişebilir. Daunorubisin ve vinkristin gibi kemoterapik ajanların ekstravazasyonu sonucunda da ağır doku hasarı, nekroz gelişebilmekte ve

protokole uygun doğru-acil müdahale gerektirmektedir (3,4). Ekstravazasyonun önlenmesinde ve tedavisinde hastanın sağlık sorunlarını ayrıntılı olarak gözleyip, izleyerek doğru müdahale etme fırsatı sağlayan hemşirelik tanıları kullanılabilir (5). Ekstravazasyon sonrası, bakımın daha nitelikli/doğru bir şekilde gerçekleştirilebilmesi amacıyla olgudaki bakım, hemşirelik tanıları rehberliğinde sunulmuştur (Şekil 1).

Olgu Sunumu

Sağlık ve Hastalık Öyküsü

On yaşında, ALL tanısı alan kız olgu. Yorgunluk, baş ağrısı, iştahsızlık, sürekli uyku hali, deride solukluk, döküntü, son bir aydır aralıklı ateş (38,5 °C) ve artan halsizlik şikayetleriyle

Yazışma Adresi/Address for Correspondence

Hemşire Gülçin Özalp Gerçekler, Ege Üniversitesi Hemşirelik Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hemşireliği Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye
Tel.: +90 232 388 11 03 E-posta: gulcinozalp@gmail.com

Geliş tarihi/Received: 08.04.2015 Kabul tarihi/Accepted: 03.08.2015

başvuran olguda, laboratuvar incelemeleri sonucu; lökoz (WBC: 300,000 mm³) ön tanısıyla hastaneye yatırılmıştır. Yapılan kemik iliği aspirasyonunda morfolojide %99 blast görülmüş, hücrelerin %52'sinin lenfoblast karakterinde olması üzerine ALL tanısı konularak, 22.09.2014 tarihinde "ALL Berlin-Frankfurt-Münster 2009 Protokolü" ile tedavisine başlanmıştır.

Solumun: Normal, 21/dk, beslenme ve metabolik durum; diyetisyen tarafından düzenlenmiş oral tuzsuz diyet almaktadır. İştahı azalmış, günlük sıvı alımı ortalama 2000 cc, aldığı çıkardığı sıvı dengededir.

Boşaltım şekli: İdrar sıklığı 5-6 kez/gün, defekasyon sıklığı; 1 kez/gün, aktivite/egzersiz durumu; aktivite toleransı azalmış, kendini halsiz ve bitkin hissediyor, sadece tuvalete gitmek için yataktan kalkıyor, uyku/istirahat şekli; gece 7-8 saat, gündüz 1-2 saat uyuyor, bilişsel algılama biçimi; yaş dönemine uygun, ekstravazasyona bağlı ağrısı var, kendini algılama/kavrama biçimi: Hastaneye yatma nedenini ve tanısını bilmekte, diğer hastalar ve sağlık çalışanlarıyla iletişim halindedir. Rol ilişki şekli: İlkokul dördüncü sınıf öğrencisidir, tedavisi nedeniyle okula ara vermiştir. Cinsellik ve üreme: Tanner evrelerine göre birinci evrede olup, meme gelişimi ve pubik kıllanması başlamamıştır. Stres ile baş etme/tolere etme durumu: Baş etme duygusunda; "okula tekrar başlayacağını ve derslerine devam edeceğini" söylemekte, okul arkadaşlarıyla telefonda görüşmektedir. İnanç ve değerler şekli: Çocukla hastalığına ilişkin konuştuğunda, biran önce iyileşmek için dua ettiğini, iyileşeceğini belirtmiştir.

Fiziksel Değerlendirme

Yaşam bulguları: Kilo-boy; 32 kg (%25-50 persantil), 146 cm (%75-90 persantil). Deri; kuru, ekstremitelerde maküler döküntüler, hipopigmente lekeler, sağ kolda kemoterapi ekstravazasyonuna bağlı doku hasarı, karın ve bacakta peteşi. Baş, boyun, yüz normal, strabismusu mevcut, gözlük kullanıyor, alopesisi mevcut. Ağız mukozası hiperemik, mukoziti mevcut. Kardiyovasküler, gastrointestinal, genitoüriner, kas-iskelet sistemi normal.

Kullandığı ilaçlar: Oral; gaviscon (antiasit) şurup 3*1 ölçek, caldvit (vitamin) şurup 1*1 ölçek, lustral (antidepresan) 1*1 tablet, zinco şurup 1*1 ölçek, polivit şurup 1*1 ölçek,

purinethol 50 mg (antineoplastik) tek gün 1 tablet, çift gün 1,5 tablet, osmalac süspansiyon (laksatif) 2*1 ölçek.

İV Kemoterapi: Cytarabine 10 mg/1 cc, 1*8 dzm, vincristin 1 mg/1 mL, 1*1,1 cc.

İV: %5 dex+ %0,9 NaCl 80 cc/h, zofran (antiemetik) 8 mg/4 cc 3*2,5 cc, targosid (antibiyotik) 400 mg/3 cc 1*2 cc, v fend (antifungal) 200 mg/20 cc 2*17,8 cc, meronem (antibiyotik) 1 gr/20 cc 3*10 cc, ranitab (H2 reseptör antagonisti) 50 mg/2 cc 2*1,3 cc, pantpas 40 mg/10 cc (proton pompa inhibitörü) 2*7,5 cc, cefaks 750 mg/6 cc (antibiyotik) 3*5,5 cc.

Laboratuvar bulguları: C-reaktif protein; 1,7 mg/dL ↑, lökosit: 2,000 µL ↓, nötrofil: 52 µL ↓, platelet: 49,000 µL ↓, hemoglobin;10,9 g/dl ↓, hematokrit; %32,4, diğer elektrolit düzeyleri normal sınırlardadır. Periferik kan kültüründe üreme yoktur.

Gelişimsel değerlendirme: Freud'un psikoseksüel gelişim kuramına göre latent dönemdeki olgunun, adölesan döneme henüz girmemiş olup, ilgisi öğrenme, araştırma ve okumaya kaymıştır. Kız arkadaşlarıyla iletişime geçmekte olup, cinsel konulara merak henüz başlamamıştır. Piaget'in bilişsel kuramına göre somut işlemler dönemindeki olgunun sınıflama, karşılaştırma, dört işlem yapma ve dönüştürme becerileri gelişmiştir. Mantıksal düşünme, zaman, mekan, boyut, hacim, uzaklık kavramları yerleşmiştir. Erikson'un psikososyal gelişim kuramına göre üreticiliğe karşı aşağılık duygusu dönemdeki olgunun, ilgisi ders kitaplarına yönelmiştir. Okulunu özlediğini belirtmiştir. On yaşındaki kız olgunun sağ antekübital bölgesinde vinkristin uygulaması sırasında ekstravazasyon sonucu kaşıntı, ağrı ve kızarıklık gelişmiştir (Resim 1). Hastanın hemşireye kolunun çok kaşındığını belirtmesi üzerine, hemşire damar yoluna baktığında ekstravazasyonu fark etmiş ve hemen infüzyonu durdurmuştur. İV kateteri çıkartarak, hekime haber vermiştir. Hekim istemiyle bölgeyi bactroban kremle pansuman yaparak kapatmıştır. Olguya Kuzey Amerika Hemşirelik Tanıları



Resim 1. Vinkristin ekstravazasyonu sonucu gelişen doku hasarı

Şekil 1. Ekstravazasyon durumunda ilk bakım adımları (7-11)

Birliği'nin (North American Nursing Diagnosis Association-NANDA) doku bütünlüğünde bozulma, ağrı, fiziksel mobilitede bozulma, oral mukoz membranda bozulma, yorgunluk, beden gereksiniminden az beslenme riski, enfeksiyon riski, kanama riski ve beden imgesinde rahatsızlık riski tanıları konulmuştur (5). Gelişen ekstravazasyonla ilişkili olarak bu tanılardan dördü (doku bütünlüğünde bozulma, ağrı, fiziksel mobilitede bozulma, enfeksiyon riski) aşağıda incelenerek tartışılmıştır.

Hemşirelik Tanıları Rehberliğinde Bakım

Tanı: Kemoterapi ekstravazasyonu sonucu sağ kol antekübitalinde doku hasarı ve kemoterapiye sekonder deri döküntülerinin gelişmesiyle ilişkili doku bütünlüğünde bozulma.

Tanımlayıcı Özellikler: Sağ kolda doku hasarı, ekstremitelerde maküler döküntüler, hipopigmente lekeler, karın ve bacakta peteşi.

Amaç: Doku bütünlüğünün korunması ve sürdürülmesi.

Girişimler

1. Her gün bactroban kremle pansumanı yapılarak, deri kontrolü yapıldı,
2. Ekstremitelere eleveye alındı,
3. Ekstravazasyon olmuş ekstremitenin dinlendirilmesi için İV girişimler sol ekstremiteden uygulandı,
4. Kemoterapinin yol açtığı döküntülere antihistaminik krem uygulandı,
5. Özellikle döküntülerin olduğu bölgelerin her gün ılık duş şeklinde antibakteriyel sabunla yıkanması sağlandı.

Değerlendirme: Yaklaşık sekiz hafta sonunda ekstravazasyon bölgesi tam olarak iyileşebilmiştir. Acil müdahalede, damar yolu çıkarılmadan önce ilaç damar yolundan aspire edilip, damar yolu 1-2 mm geri çekilerek Hyaluronidaz uygulanması, daha sonra damar yolunun çıkarılması ya da ekstravazasyon geliştiğinden en geç 12 saat sonra hyaluronidaz uygulaması yapıldı, ilk 48 saat içerisinde günde en az dört kez 20 dakikalık ılık uygulamaya geçilmesi gerekirdi (6,7). Ancak, ekstravazasyon durumundaki ilk müdahaleye ilişkin bilgi eksikliği nedeniyle, olgunun müdahalesinde protokol adımlarının atıldığı ve hasarlı doku iyileşmesinin uzun sürdüğü gözlenmiştir.

Tanı: Kemoterapi ekstravazasyonu ile ilişkili ağrı.

Tanımlayıcı özellikler: Ağrısının olduğunu, pansuman esnasında acıdığını ifade etmesi.

Amaç: Ağrının azaltılması ve giderilmesi.

Girişimler

1. Ağrı değerlendirmesi yapıldı, vizuel analog skala (VAS)=5 (0-10),
2. Hekim istemiyle analjezik (parol 2*1) uygulandı,
3. Yumuşak hareketlerle pansumanı değiştirildi,
4. Hasta ile ağrıyı azaltan ve arttıran faktörler hakkında konuşuldu,
5. Özellikle pansuman sırasındaki ağrı algısını hafifletmesi için müzik dinletildi,
6. Analjezik uygulamasından 30 dakika sonra tekrar ağrı değerlendirildi, VAS=2 (0-10).

Değerlendirme: Ağrı pansumanla birlikte artmaktadır, pansuman uygulamalarında dikkatli davranılarak ağrı giderilmeye çalışılmıştır. Bölgenin iyileşmesiyle birlikte ağrı

ortadan kalkmıştır.

Tanı: Ekstremitedeki yanığın yol açtığı ağrıya ilişkin fiziksel mobilitede bozulma.

Tanımlayıcı özellikler: Ekstremitenin eleveye alınması ve ağrı.

Amaç: Fiziksel hareketin sağlanması, korunması.

Girişimler

1. Ekstremitelere eleveye alındı,
2. Ağrı toleransı değerlendirildi,
3. Ekstremitenin fiziksel mobilizasyonu "eklem hareket açıklığı" egzersizleriyle belli aralıklarla sağlandı.
4. Sağ ön kola ve sağ el bileğine fleksiyon, ekstansiyon, sağ el parmaklarına addüksiyon, abdüksiyon hareketleri yaptırıldı.

Değerlendirme: Ekstremitenin mobilizasyonu iyi durumda olup, günlük yaşam aktivitelerini sağlayabilmektedir.

Tanı: Neoplastik süreçte, kemoterapinin yan etkilerine sekonder; ekstravazasyon bölgesinde enfeksiyon riski.

Amaç: Enfeksiyon belirtisi, bulgularını gözlemek, enfeksiyondan korumak için gerekli önlemlerin alınmasının sağlanması.

Girişimler

1. Enfeksiyon belirtisi ve bulguları (ateş, kızarıklık, şişlik, akıntı, ödem, sıcaklık hissi) izlendi,
2. Hastaya ve aileye el yıkama alışkanlığının önemi vurgulandı,
3. Hastanın nötropenisinin olması nedeniyle ziyaretçi kısıtlaması yapıldı. Ziyarete yalnızca babası alındı,
4. Koruyucu izolasyon önlemleri (maske, galoş, önlük) alındı,
5. İnvaziv işlemlerde aseptik tekniklere uyuldu,
6. Diyetinde proteinli ve kalorili besin alımı sürdürüldü.

Değerlendirme: Enfeksiyon belirtisi ve bulguları yok, hasarlı bölge iyileşme sürecinde, risk devam etmektedir.

Tartışma

ALL çocukluk çağıının en sık görülen malign hastalığıdır. Tedavisiyle ilişkili birçok komplikasyon gözlenmekte ve komplikasyonların sağaltımı da oldukça önem kazanmaktadır (1). Olgumuzdaki ekstravazasyon doku hasarı ile sonuçlanmış, bölge sekiz hafta sonunda tam olarak iyileşebilmiştir. Ekstravazasyon fark edildiğinde, İV kateter çıkartılarak, bölgeden uzaklaştırılmış, hekime haber verilmiş ve bölge bactroban kremle pansuman yapılarak kapatılmıştır. Ancak ekstravazasyon durumunda, kateter çıkarılmadan önce ilaç damar yolundan aspire edilip, daha sonra çıkarılması, lokal hyaluronidaz uygulanması, ilk 48 saat günde en az 4 kez 20 dakikalık ılık uygulama yapılması gerekirdi (6). Özellikle ekstravazasyon gibi acil durumların yönetimi, hasta için büyük önem taşımaktadır (7,8). T.C. Sağlık Bakanlığı Tedavi Hizmetleri Genel Müdürlüğü, kemoterapik ajanların güvenli kullanımına ilişkin yönetmelik kapsamında bir rehber yayınlamıştır (9,10). Onkoloji Hemşireliği Derneği'nde, kemoterapik ajanların güvenli uygulanmasına yönelik bir rehber geliştirmiştir. Bu rehberde, "ekstravazasyon önleme ve izlem talimatı" ile yapılması gereken girişimler

sıralanmıştır (11). Literatürde pediatrik onkoloji hastalarında ekstravazasyon insidansı %0,1-6 olmakla birlikte, Sevinir'in (12) çalışmasında, ekstravazasyon insidansı %0,4 olarak saptanmış ve olguların çoğunun poliklinik uygulaması sırasında olduğu belirtilmiştir. Ekstravazasyonların tümünün periferik damar yolunda geliştiği, sıklıkla karşılaşılan kemoterapi ajanının ise vinka alkaloidleri olduğu saptanmıştır. Özellikle çocuklardaki periferik damar yolu kullanımı ekstravazasyon olasılığını artırmaktadır. Yoğun sıvı ve ilaç uygulaması nedeniyle çocukların venleri frajil hale gelmektedir. Özellikle de kemoterapi uygulanacaksa seçilecek olan ven büyük çaplı bir ven olmalı, daha öncesinde uzun süre intravenöz sıvı tedavisi uygulanmamış ve aynı vene birden fazla girişim yapılmamış olması gerekmektedir (8). Kemoterapi tedavisinin port ya da Hickman kateterden uygulanmasının ekstravazasyon riskini azalttığı belirtilmektedir (13). Kemoterapi ajanlarının IV uygulamasında, hastaların güvenliği için hemşireler önemli bir sorumluluk üstlenmektedirler. Özellikle ciddi doku hasarına yol açabilecek Vinkristin vb. uygulanmasında, ekstravazasyon açısından daha dikkatli ve olası risklerin farkında olarak, hazırlıklı olunmalıdır. Söz konusu dikkat ve hassasiyet ekstravazasyon olgularının azalmasını sağlayacaktır. Ayrıca, istenmeyen bir durum da olsa ekstravazasyonla karşılaşıldığında, rehberde belirtilen adımların güvenli ve bilinçli bir şekilde hızla uygulanması doku hasarının genişlemesini engelleyecektir. Doku iyileşmesi daha kısa sürede olacağı için çocuğun ağrı, hareket kısıtlılığı, enfeksiyon riski ve beden imgesi bozukluğu ile baş etmesi çok fazla enerji gerektirmeyecektir. Kemoterapi tedavisi uygulanan ünitelerde (özellikle pediatrik hemato-onkoloji birimlerinde) çocukların tedavi ve bakımından sorumlu sağlık profesyonellerinin "ekstravazasyon önleme ve izlem talimatına" yönelik farkındalıklarını artıracak girişimlerin (eğitim programları, afiş, broşür, renkli etiketleme oluşturma gibi) düzenli aralıklarla sürdürülmesi ve güncel tutulması anlamlı olacaktır (13).

Etik

Hasta Onayı: Çalışmamıza dahil edilen olgunun ebeveyninden bilgilendirilmiş onam formu alınmıştır. Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu tarafından değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: yapılmamıştır, Konsept: Selmin Şenol, Dizayn: Gülçin Özalp Gerçeker, Veri Toplama veya İşleme: Gülçin Özalp Gerçeker, Elif Bilsin, Analiz veya Yorumlama: Selmin Şenol, Gülçin Özalp Gerçeker, Elif Bilsin, Literatür Arama: Gülçin Özalp Gerçeker, Yazan: Selmin Şenol,

Gülçin Özalp Gerçeker, Elif Bilsin.

Çıkar Çatışması: Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

Finansal Destek: Çalışmamız için hiçbir kurum ya da kişiden finansal destek alınmamıştır.

Kaynaklar

1. Ward E, De Santis C, Robbins A, Kohler B, Jemal A. Childhood and adolescent cancer statistics, 2014. CA Cancer J Clin 2014;64:83-103.
2. Kutluk T. Çocukluk çağı kanserlerinin epidemiyolojisi ve Türkiye'deki durum. Türkiye Klinikleri J Pediatr Sci 2009;5:1-8.
3. Sağlık Bakanlığı, 27515 sayılı Hemşirelik Yönetmeliği <http://www.resmigazete.gov.tr/eskiler/2010/03/20100308-4.htm> Erişim tarihi:1.02.2015.
4. Gonzalez T. Chemotherapy extravasations: Prevention, identification, management, and documentation. Clin J Oncol Nurs 2013;17:61-6.
5. Carpenito-Moyet JL. (Çev. Erdemir F), Hemşirelik Tanıları El Kitabı, Nobel Tıp Kitabevleri, 1. cilt, 13. Baskı İstanbul, 2012.
6. Hanrahan K. Hyaluronidase for treatment of intravenous extravasations: Implementation of an evidence-based guideline in a pediatric population. J Spec Pediatr Nurs 2013;18:253-62.
7. Chanes DC, da Luz Gonçalves Pedreira M, de Gutiérrez MG. Antineoplastic agents extravasation from peripheral intravenous line in children: A simple strategy for a safer nursing care. Eur J Oncol Nurs 2012;16:17-25.
8. Pérez Fidalgo JA, García Fabregat L, Cervantes A, et al. Management of chemotherapy extravasation: ESMO-EONS clinical practice guidelines. Eur J Oncol Nurs 2012;16:528-34.
9. T.C. Sağlık Bakanlığı Tedavi Hizmetleri Genel Müdürlüğü Antineoplastik (sitotoksik) İlaçlarla Güvenli Çalışma Rehberi, Ankara, 2004.
10. Erken S, Beyece İncalı S, Güney Kızıl E, Çevik Yöntem S, Özkan B. T.C. Sağlık Bakanlığı Türkiye Kamu Hastaneleri Kurumu, Hemşirelik Bakım Standartları, İzmir İli Güney Bölgesi Kamu Hastaneleri Birliği Genel Sekreterliği, Akademisyen Tıp Kitabevi, Ankara, 2014;135-6.
11. Onkoloji Hemşireliği Derneği, Kemoterapi Ünitesi Standartları, Ağustos 2010. <http://www.onkohem.org.tr/dosyalar/1358673132.pdf> Erişim tarihi:01.02.2015.
12. Sevinir B. Pediatrik onkolojide ilaç ekstravazasyonu: tek merkez deneyimi. Güncel Pediatri 2008;6:1-4.
13. Leung M, Bland R, Baldassarre F, et al. Safe administration of systemic cancer therapy. Part 2: Administration of chemotherapy and management of preventable adverse events. Toronto (ON): Cancer Care Ontario (CCO), 2014:1-81.



Tekrarlayan Periferik Fasiyal Paralizi ve Ailevi Akdeniz Ateşi Birlikteliği

The Association of Recurrent Peripheral Facial Palsy and Familial Mediterranean Fever

Sanem Yılmaz¹, İlyas Aydın²

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

²Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Van, Türkiye

ÖZ

Tekrarlayan periferik fasiyal paralizi erişkinlere benzer şekilde çocukluk çağında da nadir görülür. İdiyopatik olabileceği gibi, sinir basısı, enfeksiyöz, inflamatuvar, vasküler nedenlerle gelişebilir. Ailevi Akdeniz ateşi Türk toplumunda sık görülen bir hastalık olmasına rağmen nörolojik tutulum nadirdir. Az sayıda erişkinde baş ağrısı, miyalji, demiyelinize lezyonlar, aseptik menenjit, nöbet, elektroensefalografi anormallikleri şeklinde tanımlanmıştır. Ailevi Akdeniz ateşi ile ilişkilendirilmiş periferik fasiyal paralizi bugüne dek literatürde bir erişkin ve bir çocuk hastada tanımlanmıştır. Ailevi Akdeniz ateşi ile ilişkili tekrarlayan periferik fasiyal paralizi ise bugüne dek yalnızca bir pediatrik olguda tanımlanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Ailevi Akdeniz ateşi, periferik fasiyal paralizi, tekrarlayan, çocukluk çağı

ABSTRACT

Recurrent facial palsy is a rare disorder in childhood similar to adults. It can occur idiopathically as well as a result of nerve compression, infectious, inflammatory and vascular disorders. Familial Mediterranean fever is a common disease in the Turkish population but neurological involvement such as headache, myalgia, demyelinating lesions, aseptic meningitis, seizure or electroencephalographic abnormalities, is rarely reported. To date, peripheral facial palsy in association with Familial Mediterranean fever is described in single cases both in adult and pediatric population. Moreover, recurrent peripheral facial palsy is described in only one pediatric case of Familial Mediterranean fever.

Keywords: Familial Mediterranean fever, peripheral facial palsy, recurrent, childhood

Giriş

Ailevi Akdeniz ateşi (AAA) otozomal resesif olarak kalıtılan, pirin proteinini kodlayan MEFV genindeki mutasyonlar sonucu oluşan otoinflamatuvar bir hastalıktır. Pirin asılı olarak granülositlerde eksprese edilen ve normal koşullarda enflamasyonu kontrol altında tutmaya yarayan bir proteindir. Bu proteini kodlayan gendeki mutasyonlar enflamasyonun negatif regülatörü olan pirin proteininin disfonksiyonuna yol açar (1). AAA, Doğu Akdeniz kökenli topluluklarda, özellikle Yahudiler, Türkler, Ermeniler ve Araplar'da sık görülen bir

hastalıktır. Ateş, karın, göğüs, eklem ağrısı hastalığın yol açtığı en sık yakınmalardır. Vaskülitte ikincil olarak deri ve böbrek tutulumu görülebilir. Splenomegali, hepatomegali, skrotal, pelvik ve nörolojik tutulum ise AAA'da nadir görülen organ tutulumlarıdır (2,3).

Olgu Sunumu

On beş yaşında kız hasta, sağ periferik fasiyal paralizi ile başvurdu. On gündür sağ gözünü kapatamama ve ağız köşesinde kayma yakınması mevcuttu. Rutin kulak-burun-

Yazışma Adresi/Address for Correspondence

Dr. Sanem Yılmaz, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye
Tel.: +90 232 390 11 40 E-posta: sanem.yilmaz@ege.edu.tr

Geliş tarihi/Received: 04.07.2015 Kabul tarihi/Accepted: 01.09.2015

boğaz bakısında sağ periferik fasiyal paralizi dışında ek bulguya rastlanmadı. İştme testi normal bulundu. Diğer kraniyal sinirleri ve nörolojik bakısı olağandı. Tansiyon arteriyel değerleri yaş için normal sınırlardaydı. Rutin hematolojik, biyokimyasal tetkikleri normaldi. Olgu, oral prednizolon ve semptomatik tedavisi düzenlenerek takibe alındı. Steroid tedavisi kesildikten üç ay sonra çocuk nöroloji polikliniğine ikinci kez aynı taraflı periferik fasiyal paralizi atağı ile başvurdu. Olgu House-Brackmann fasial sinir evreleme sistemine göre evre-4 periferik fasiyal paralizi olarak değerlendirildi (Resim 1). Ek olarak dilde fissürlü görünüm dikkat çekti (Resim 2). Rekürren fasiyal paralizi nedeniyle olası etiyolojik nedenlerin tetkik edilmesi amaçlı yatırıldı. Anamnezi derinleştirildiğinde yaklaşık dört yıldır tekrarlayan karın ağrısı, eklem ağrısı ve ateş yakınması olduğu, bir yıl önce bu nedenle tetkik edildiği, AAA'ya yönelik gönderilen mutasyon analizinde homozigot R202Q mutasyonu saptanarak kolşisin tedavisi başlandığı ancak hastanın bu tedaviyi hiç kullanmadığı öğrenildi. Bakılan rutin hemogram, biyokimya, periferik yayma ve akciğer grafisi normal, brusella, salmonella, lyme ve viral seroloji, antinükleer antikor, antiigladiin ve atindomisyum antikorları negatif bulundu. Sedimentasyonu 28 mm/saat, C-reaktif protein: 6 mg/dL idi. Kraniyal manyetik rezonans ve manyetik rezonans anjiyografi ve temporal kemik bilgisayarlı tomografide özellik saptanmadı. Hastaya oral prednizolon ve kolşisin tedavisi başlandı. Oral steroid tedavisinin birinci ayında periferik fasiyal paralizi bulguları geriledi, düzenli kolşisin tedavisi ile bir yıllık süre içerisinde tekrarlamadı.

Tartışma

Tekrarlayan periferik fasiyal paralizi, idiyopatik fasiyal paralizi tanılı çocukların %6'sında görülür (4,5). Ayırıcı tanısı, sinir kompresyonuna sebep olan intrakraniyal lezyonlardan, lösemi ve lenfomaya, hipertansiyondan çölyak hastalığına kadar oldukça geniş bir yelpazeyi içerir (Tablo I) (6). Sunulan olguda görüntüleme yöntemleri ve periferik yayma ile olası solid ve hematolojik maligniteler dışlandı. Viral ve bakteriyel ajanlara yönelik yapılan kulak burun boğaz bakısı ve serolojik tetkiklerde özellik saptanmadı. Çölyak hastalığı, sarkoidoz, Behçet hastalığı ve sistemik lupus eritematozis öykü, fizik bakı ve laboratuvar tetkikleri ile dışlandı. Melkersson Rosenthal sendromu tekrarlayan periferik fasiyal paralizin, yüzde ödem ve dilde fissürlü görünümün eşlik ettiği, genetik ya da kazanılmış faktörlerle gelişebilen özel bir formudur. Otozomal dominant olarak kalıtılan formda aile öyküsü tanımlanabilmektedir. Klasik triad olguların yalnız %25'inde görülür. Yüzde ödem en sık görülen bulgu olup olguların %80-100'ünde mevcuttur. Tekrarlayan periferik fasiyal paralizi ve dilde fissürlü görünüm her zaman olmayabilir. Dilde fissürlü görünüm Melkersson Rosenthal sendromlu olguların %30 kadarında görülür ancak sendroma özgü bir bulgu olmayıp, psoriasis, çölyak hastalığı gibi başka otoimmün hastalıklara da eşlik edebilmekte ve sağlıklı popülasyonda da rastlanabilmektedir (7). Sunulan olgunun fissürlü dil görünümü ve paralizi tarafında yüzde şüpheli ödemi vardı

ancak bunun evre-4 periferik fasiyal paralizin sebep olduğu nazolabial oluktaki silinme ile ilişkili yalancı bir görünüm olduğu düşünüldü. Melkersson Rosenthal sendromu ile ilişkili aile öyküsü tanımlanamamaktaydı. Bu nedenlerle olgu Melkersson Rosenthal sendromu olarak değerlendirilmedi.

Yılmaz ve ark.'nın (6) tanımladıkları AAA ve rekürren fasiyal paralizili bir çocuk olguda, bizim olgumuza benzer şekilde dilde fissürlü görünüm saptanmış ve tekrarlayan fasiyal paralizi AAA'ya sebep olan vaskülit ile ilişkilendirmişlerdir. Biz de sunulan olguda sebep olabilecek diğer nedenleri dışladıktan sonra tekrarlayan periferik fasiyal paraliziyi tedavi edilmemiş primer hastalığın sebep olduğu vaskülit ile ilişkilendirdik. Bir başka yayında ise vaskülitte ek olarak amiloidozun da AAA'sında görülen fasiyal paraliziyi açıklayabileceği ileri sürülmüştür (8). Sunulan olguda AAA ve buna bağlı amiloidoza sekonder major organ disfonksiyonu gelişmeden kraniyal nöropati gelişimi ihtimalinin düşük olduğu düşünüldü.

Çocukluk çağında tekrarlayan periferik fasiyal paralizi etiyolojisinin belirlenmesi genellikle ayrıntılı laboratuvar ve görüntüleme yöntemleri ile mümkün olur. Ancak laboratuvar ve görüntüleme yöntemlerine geçmeden önce dikkatli



Resim 1. Sağ periferik fasiyal paralizi bulguları



Resim 2. Fissürlü dil

| Tablo 1. Tekrarlayan periferik fasiyal paralizi nedenleri (6) |
|--|
| Genetik Ailevi tekrarlayıcı periferik fasiyal paralizi Melkersson-Rosenthal sendromu |
| Sinir basısı İntrakraniyal kitle Lösemi Lenfoma Fasiyal nörinom* Temporal kemiğin fibröz displazisi* Osteopetrozis* Dental işlemler* |
| Enfeksiyöz Tekrarlayan orta kulak iltihabı Tekrarlayan parotit Lyme hastalığı Mikoplazma enfeksiyonu Ramsay Hunt sendromu HIV enfeksiyonu* |
| Enflamatuvar Çölyak hastalığı Sarkoidoz Behçet hastalığı Sistemik lupus eritematozus* Diyabet Disglobulinemi Anti-GQ1b antikoru ile ilişkili tekrarlayan periferik fasiyal paralizi* Multipl skleroz* |
| Vasküler Hipertansiyon Migren |
| Diğerleri Kalıtsal basıya duyarlı nöropati* Guillain Barre sendromunda plazmaferez* Gebelik *Olgu sunumu mevcut olup, koinsidans olabilir. |

ve ayrıntılı öykü alımı gereksiz birçok tetkikin yapılmasına engel olabilir. Bu olgudan yola çıkılarak, çocukluk çağında tekrarlayan periferik fasiyal paralizi olgularının, AAA açısından da sorgulanması ülkemizde sık görülen bir hastalık olması nedeniyle uygun olacaktır.

Etik

Hasta Onayı: Hastadan bilgilendirilmiş onam formu alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu ve Editörler kurulu dışındaki kişiler tarafından değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: Sanem Yılmaz, İlyas Aydın, Konsept: Sanem Yılmaz, Dizayn: Sanem Yılmaz, İlyas Aydın, Veri Toplama veya İşleme: Sanem Yılmaz, İlyas Aydın, Analiz veya Yorumlama: Sanem Yılmaz, İlyas Aydın, Literatür Arama: Sanem Yılmaz, İlyas Aydın, Yazan: Sanem Yılmaz.

Çıkar Çatışması: Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

Finansal Destek: Çalışmamız için hiçbir kurum ya da kişiden finansal destek alınmamıştır.

Kaynaklar

1. No authors listed. Ancient missense mutations in a new member of the RoRet gene family are likely to cause familial Mediterranean fever. The International FMF Consortium. Cell 1997;90:797-807.
2. Akar S, Sirin A, Onen F, Cobankara V, on behalf of the Turkish FMF Study Group. The results of a nationwide, multicenter analysis of the clinical and genetic characteristics of the Turkish FMF patients (abstract). Clin Exp Rheumatol 2002;20(Suppl 26):92.
3. Gedalia A, Zamir S. Neurologic manifestations of familial Mediterranean fever. Pediatr Neurol 1993;9:301-2.
4. Eidlitz-Markus T, Gilai A, Mimouni M, Shuper A. Recurrent facial nerve palsy in paediatric patients. Eur J Pediatr 2001;160:659-63.
5. Cirpaci D, Goanta CM, Cirpaci MD. Recurrences of Bell's palsy. J Med Life 2014;7:68-77.
6. Yılmaz U, Gülez N, Cubukçu D, et al. Recurrent peripheral facial palsy in a child with familial Mediterranean fever. Pediatr Neurol 2013;49:289-91.
7. Capone F, Batocchi AP, Cammarota G, et al. Gluten-related recurrent peripheral facial palsy. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2012;83:667-8.
8. Finsterer J, Stollberger C, Shinar Y. Cranial nerve lesions and abnormal visually evoked potentials associated with the M694V mutation in familial Mediterranean fever. Clin Rheumatol 2002;21:317-21.



Ebstein Barr Virüs Enfeksiyonunun Nadir Bir Komplikasyonu: Akalküloz Kolesistit

A Rare Comlication of Ebstein-Barr Virus Infection: Acalculous Cholecystitis

Melike Ocak¹, Meltem Akçaboy¹, Emin Çakmakçı², Fatma Nur Öz³, Mehtap Acar¹, Esmâ Altinel Açoğlu¹, Pelin Zorlu¹

¹Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Ankara, Türkiye

²Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği, Ankara, Türkiye

³Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Kliniği, Ankara, Türkiye

ÖZ

Ebstein-Barr virüs (EBV) enfeksiyonu adölesan dönemde ateş, tonsillit, lenfadenit şeklinde seyreden enfeksiyöz mononükleoz tablosuna yol açsa da erken çocukluk döneminde enfeksiyon genellikle subklinik seyreder. EBV enfeksiyonu sırasında karaciğer enzim yüksekliği alışılmış bir bulgudur ancak akut akalkülöz kolesistit (AAK) nadir görülür. Burada akut EBV enfeksiyonu seyrinde gelişen AAK olgusu sunulmuştur. Hekimler EBV'ye bağlı gelişen enfeksiyöz mononükleoz seyri sırasında akut kolesistit gelişebileceğini, klinik iyileşmeye paralel olarak bu komplikasyonun düzeleceğini akılda bulundurmaldır.

Anahtar Kelimeler: Akut akalkülöz kolesistit, Ebstein-Bar virüs, çocuk

ABSTRACT

Infection with Ebstein-Barr virus (EBV) causes clinical signs such as fever, tonsillitis, lymphadenitis in adolescents, whereas it is mainly asymptomatic during early childhood. Elevations in liver function tests are known signs in EBV infection but acute acalculous cholecystitis (AAC) is rare. Herein, we report AAC in the course of acute EBV infection. Physicians should keep in mind that acute cholecystitis may develop during the course of EBV related infectious mononucleosis and this complication will recover-parallel to the clinical improvement of the primary disease.

Keywords: Acute acalculous cholecystitis, Ebstein-Barr virus, child

Giriş

Erken çocukluk döneminde Ebstein-Barr virüs (EBV) enfeksiyonu genellikle subklinik veya viral üst solunum yolu enfeksiyonunu taklit eden belirtilerle seyreder. Ancak geç çocukluk ve adölesan döneminde ateş, tonsillit ve lenf bezlerinde şişlikle karakterize enfeksiyöz mononükleoz klinik tablosuna yol açabilir. EBV kendi kendini sınırlayan bir enfeksiyon olmakla birlikte çok çeşitli komplikasyonlar bildirilmiştir. Hepatitle beraber hafif serum transaminaz

yüksekliği sık görülen bulgu olsa da çocuklarda EBV ilişkili akut akalkülöz kolesistit (AAK) nadiren bildirilmiştir (1). Burada EBV enfeksiyonu sırasında gelişen ve seyrinde sorunsuz iyileşen bir akalkülöz kolesistit olgusu sunulmuştur.

Olgu Sunumu

İki yaşında erkek hasta iki gündür devam eden ateş, göz çevresinde ve karında şişlik şikayetleri ile başvurdu. Özgeçmiş ve soy geçmişinde özellik yoktu. Fizik incelemesinde genel

Yazışma Adresi/Address for Correspondence

Dr. Melike Ocak, Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Ankara, Türkiye
Tel.: +90 553 394 94 23 E-posta: drmelikeocak@gmail.com

Geliş tarihi/Received: 06.05.2015 **Kabul tarihi/Accepted:** 31.08.2015

durumu iyi, halsiz görünümdeydi. Vücut sıcaklığı 36,4 °C, kalp tepe atımı 120/dk, tansiyon 100/60 mmHg, solunum sayısı 40/dk, bilateral tonsilleri hiperemik ve hipertrofik idi. Batın muayenesinde sağ üst kadranda hassasiyeti vardı. Karaciğer orta hatta kot altı 2 cm ele geliyordu, dalak ele gelmiyordu ancak traube kapalıydı. Diğer sistem incelemelerinde özellik yoktu.

Labaratuvar incelemelerinde; hemoglobin 10,6 gr/dL, beyaz küre 8500/mm³, trombosit sayısı 110,000/mm³ idi. Periferik yaymasında %70 lenfosit, %20 parçalı, %10 monosit mevcuttu. Aspart aminotransferaz (AST) 366 U/L (0-48), alanin aminotransferaz 467 U/L (0-37), gama glutamil transferaz 96 U/L (0-23), total bilirübin 1 mg/dL (0-2), direkt bilirübin 0,5 mg/dL (0-0.5), alkalen fosfataz (ALP) 270 U/L (0-500), protrombin zamanı 13,5 saniye (10-15,3), parsiyel tromboplastin zamanı 25 saniye (22-34), eritrosit sedimentasyon hızı 12 mm/saat (0-10) ve C-reaktif protein 4,4 mg/L (0-4) idi. Böbrek fonksiyon testleri, serum elektrolitleri, kan gazı ve tam idrar analizi normaldi. Batın ultrasonografisinde; hepatomegali, splenomegali, safra kesesi ekojenitesinde ödeme sekonder artış saptandı. Safra kesesi duvar kalınlığı 8 mm idi. Kese komşuluğunda minimal sıvı, porta hepatiste 1 cm ve en büyüğü 12x9 mm boyutunda olan birkaç adet lenfadenopati izlendi (Resim 1, 2). Mevcut ultrasonografi bulguları ile hastada akalküloz kolesistit düşünüldü, destek tedavisi ve ampirik sefoperazon-sulbaktam başlandı. Etiyolojiye yönelik olarak yapılan tetkiklerinde; Hepatit B yüzey antijeni, anti HIV, anti Hepatit C virüsü, anti Hepatit A virüsü Ig M , anti sitomegalovirüs Ig M negatif saptandı. EBV-viral kapsid antijeni (VCA) IgM 2,56 U/mL (<0,8) ve EBV-VCA IgG 5,11 U/mL (<0,8) titrede pozitif bulundu, bakılan EBV polimeraz zincir reaksiyonu (PZR) 1,9x10³ kopya olarak saptandı. Hastada akut EBV enfeksiyonuna sekonder gelişen akalküloz kolesistit düşünüldü ve ampirik antibiyotik tedavisi kesilerek destek tedavisine devam edildi. Kontrol batın ultrasonografisinde kolesistit bulgusunun düzeldiği görülen ve karaciğer fonksiyon testleri normale dönen hasta yatışının beşinci gününde taburcu edildi.

Tartışma

Akalküloz kolesistit, taş olmaksızın gelişen safra kesesinin inflamasyonudur. Çocukluk çağında nadir görülür. Etiyoloji ve patogenez net olmasa da sepsis, salmonelloz, bruselloz, streptokok ve hepatit A gibi bazı enfeksiyonların seyri sırasında AAK geliştiği bildirilmiştir. Kardiyak ve abdominal cerrahi, yanıklar ve uzamış total parental nütrisyon sıvılarının kullanımı da diğer nedenlerindedir (2,3). Safra kesesine azalmış kan akımının, safra yollarında tıkanıklığın ve safra yoğunlaşmasının patogeneizde rol oynadığı düşünülmektedir (4).

Primer EBV enfeksiyonu ile ilişkili birçok komplikasyon bildirilmiştir. Asemptomatik karaciğer enzim yüksekliği EBV enfeksiyonu seyriinde görülen sık bir bulgu olsa da çocukluk döneminde akut EBV enfeksiyonu sırasında gelişen AAK literatürde nadiren bildirilmiştir. Bir olgu eşliğinde EBV ilişkili AAK'nin değerlendirildiği bir derlemede PubMed veri

tabanında 27 olgu saptanmış ve 15 hastanın 4-18 yaş arasında olduğu belirtilmiştir. Genel olarak tüm çocuk hastaların benzer klinik belirtilerle başvurduğu görülmüştür. Hiperbilirubinemi ve orta düzeyde transaminaz yüksekliği en sık görülen laboratuvar bulgularıdır. Ultrasonografik görüntülemelerde safra kesesi duvar kalınlıkları 4,2-19 mm arası bildirilmiştir. Bu hastaların genel özellikleri Tablo 1'de özetlenmiştir (5-18). Hastamız da bu komplikasyonun nadir görüldüğü yaş grubundaydı.

EBV ilişkili AAK'nin patogenezi net olarak bilinmemektedir. EBV'nin oral epitelyal hücreleri enfekte ettiği bilinmekle beraber safra kesesinin EBV tarafından direkt invazyonu tanımlanmamıştır. EBV ilişkili kolesistitin patogenezi tam olarak bilinmemesine rağmen virüsün etkisi ile salınan proinflamatuvar sitokinlerin biliyer epitelyal kanallarda hasara yol açtığı düşünülmüştür (19). Kolesistit tanısında başvuru şikayetleri ve laboratuvar bulguları çocuk yaş grubunda özellikli olmayabilir. Ateş, bulantı, kusma, epigastrik ağrı gibi semptomlar görülebilir. Bu semptomlar abdominal enflamatuvar hastalıklar özellikle de apandisit ile karışabilir (20). Hastamız da ateş, karında şişlik ve ağrı gibi genel yakınmalarla başvurmuştu.



Resim 1. Alınan sagittal planda safra kesesi ultrasonografi görüntüsünde; Kese duvarı belirgin kalınlaşmış (8 mm) ödemli görünümündedir. Kese lümeninde kılınmaz izlenmemektedir. Perikolesistik alanda minimal reaktif serbest sıvı eşlik etmektedir



Resim 2. Alınan oblik - sagittal planda safra kesesi ultrasonografi görüntüsünde; Kese duvarı belirgin kalınlaşmış ve ödemli görünümündedir. Perikolesistik alanda minimal reaktif serbest sıvı eşlik etmektedir.

Tablo I. Primer Ebstein-Barr virüs enfeksiyonu ve akut akalkülöz kolesistiti olan hastaların özellikleri

| Yazar/yıl | Yaş/cinsiyet | Ülke | Ateş | Abdominal semptomlar ^a | Safra kesesi duvar kalınlığı (mm) | Antibiyotik kullanımı | Cerrahi |
|------------------------------|--------------|------------|------|-----------------------------------|-----------------------------------|-----------------------|---------|
| Yoshie ve ark./2004 (7) | 15/kız | Japonya | Evet | Evet | 10 | Hayır | Hayır |
| Prassouli ve ark. 2007 (8) | 13/kız | Yunanistan | Evet | Evet | 13,6 | Evet | Hayır |
| Lagona ve ark. 2007 (9) | 4/kız | Yunanistan | Evet | Evet | 9 | Hayır | Hayır |
| Gora-Gebka ve ark. 2008 (10) | 4/kız | Polonya | Evet | Evet | 7 | Evet | Hayır |
| Gora-Gebka ve ark. 2008 (10) | 9/kız | Polonya | Evet | Evet | 9 | Evet | Hayır |
| Pellicia ve ark. 2008 (11) | 14/kız | İtalya | Evet | Evet | 10 | Hayır | Hayır |
| Attalakos ve ark. 2009 (12) | 5/erkek | Yunanistan | Evet | Evet | 4,2 | Hayır | Hayır |
| Arya ve ark. 2010 (13) | 16/kız | Amerika | Evet | Evet | 9 | Evet | Hayır |
| Aydın ve ark. 2013 (14) | 7/kız | Türkiye | Evet | Evet | Belirgin artmış | Hayır | Hayır |
| Poddighe ve ark. 2014 (15) | 7/kız | İtalya | Evet | Evet | 10 | Evet | Hayır |
| Kim ve ark. 2014 (16) | 10/kız | Kore | Evet | Evet | 6 | Evet | Hayır |
| Suga ve ark. 2014 (17) | 6/kız | Japonya | Evet | Evet | 4,6 | Evet | Hayır |
| Fretzayas ve ark. 2014 (18) | 11/kız | Yunanistan | Evet | Evet | 7,3 | - | Hayır |
| Fretzayas ve ark. 2014 (18) | 12/kız | Yunanistan | Evet | Evet | 9 | - | Hayır |
| Alkhoury ve ark. 2015 (6) | 15/kız | Amerika | Evet | Evet | 19 | Hayır | Hayır |

a: hastaneye karın ağrısı ile başvuru

Akut kolesistit tanısında abdominal ultrasonografi (USG) tanısaldır. Tanıda safra kesesi duvar kalınlığının 3,5 mm'nin üzerinde olmasının özgüllüğü %98,5 ve duyarlılığı %100'dür. Perikolesistik sıvı, intramural gaz ve sonolüsent halo diğer yardımcı USG bulgularıdır (21). Hastamızın da karında hassasiyet nedeniyle istenen abdominal USG görüntülemesi AKK ile uyumlu idi.

EBV enfeksiyonu tanısında klinik bulgulara ek olarak serolojik testler kullanılır. Akut enfeksiyonda EBV DNA'sı kanda PZR ile tespit edilir. Viral yük hastalığın şiddeti ve bulaştırıcılığı ile ilişkilidir (22). Serolojik testlerinden EBV-VCA IgM, IgG'si pozitif ve EBV PZR'si 1,9 X 10³ kopya olan ve uyumlu USG bulguları saptanan hastamız akut EBV enfeksiyonu ilişkili AAK tanısı almıştır.

Akut akalkülöz kolesistit cerrahi dışı destek tedaviden, kolesistektomiye kadar değişen tedavi aralığını içerir. Imamoğlu ve ark.'nın (23) AAK'ı olan çocuklardaki tedavi algoritmasına göre acil cerrahi müdahale gerektiren durumlar, takip USG bulgularında bozulma veya iyileşme olmayan olgulardır. Yazarlar çocukluk yaş grubunda AAK tedavisinde ilk olarak cerrahi dışı yaklaşım ve yakın USG takibi önermiştir. EBV seyri sırasında gelişen AAK olgularında semptomatik tedavinin yeterli olduğu bildirilmiştir. Literatürlerde sunulan EBV ilişkili AAK olgularından sadece 22 yaşındaki inflamatuvar barsak hastalığı nedeniyle takipli olan hastaya kolesistektomi yapılmış, diğer olgular ise hastamıza benzer olarak destek tedavi ile komplikasyonsuz iyileşmiştir (24).

Akut akalkülöz kolesistit EBV enfeksiyonu sırasında görülebilir. AAK tanısı alan hastaların ayırıcı tanısında gereksiz

cerrahi müdahaleyi ve antibiyotiklerin kullanımını önlemek amacıyla EBV'nin düşünülmesi gerekmektedir.

Etik

Hakem Değerlendirilmesi: Editörler kurulu dışındaki kişiler tarafından değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: Meltem Akçaboy, Konsept: Pelin Zorlu, Dizayn: Meltem Akçaboy, Mehtap Acar, Veri Toplama veya İşleme: Emin Çakmakçı, Analiz veya Yorumlama: Melike Ocak, Literatür Arama: Esmâ Altınel Açel, Yazan: Melike Ocak, Fatma Nur Öz.

Çıkar Çatışması: Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

Finansal Destek: Olgü sunumu için hiçbir kurum ya da kişiden finansal destek alınmamıştır.

Kaynaklar

1. Jenson HB. Acute complications of Epstein-Barr virus infectious mononucleosis. *Curr Opin Pediatr* 2000;12:263-8.
2. Wang AJ, Wang TE, Lin CC, Lin SC, Shih SC. Clinical predictors of severe gallbladder complications in acute acalculous cholecystitis. *World J Gastroenterol* 2003;9:2821-3.
3. Tsakayannis DE, Kozakewich HP, Lillehi CW. Acalculous cholecystitis in children. *J Pediatr Surg* 1996;31:127-31.
4. Huang SC, Yang YJ. Septic shock and hypofibrinogenemia predict a fatal outcome in childhood acute acalculous cholecystitis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2011;53:548-52.

5. Agergaard J, Larsen CS. Acute acalculous cholecystitis in a patient with primary Epstein-Barr virus infection: A case report and literature review. *Int J Infect Dis* 2015;35:67-72.
6. Alkhoury F, Diaz D, Hidalgo J. Acute acalculous cholecystitis (AAC) in the pediatric population associated with Epstein-Barr virus infection: A case report and review of the literature. *Int J Surg Case Rep* 2015;11:50-2.
7. Yoshie K, Ohta M, Okabe N, Komatsu T, Umemura S. Gallbladder wall thickening associated with infectious mononucleosis. *Abdom Imaging* 2004;29:694-5.
8. Prassouli A, Panagiotou J, Vakaki M, et al. Acute acalculous cholecystitis as the initial presentation of primary Epstein-Barr virus infection. *J Pediatr Surg* 2007;42:11-3.
9. Lagona E, Sharifi F, Voutsioti A, Mavri A, Markouri M, Attilakos A. Epstein-Barr virus infectious mononucleosis associated with acute acalculous cholecystitis. *Infection* 2007;35:118-9.
10. Gora-Gebka M, Liberek A, Bako W, Szarszewski A, Kaminska B, Korzon M. Acute acalculous cholecystitis of viral etiology-a rare condition in children? *J Pediatr Surg* 2008;43:25-7.
11. Pelliccia P, Savino A, Cecamore C, et al. Imaging spectrum of EBV-infection in a young patient. *J Ultrasound* 2008;11:82-4.
12. Attilakos A, Prassouli A, Hadjigeorgiou G, et al. Acute acalculous cholecystitis in children with Epstein-Barr virus infection: A role for Gilbert's syndrome? *Int J Infect Dis* 2009;13:161-4.
13. Arya SO, Saini A, El-Baba M, Salimnia H, Abdel-Haq N. Epstein Barr virus-associated acute acalculous cholecystitis: A rare occurrence but favorable outcome. *Clin Pediatr (Phila)* 2010;49:799-804.
14. Aydın Teke T, Tanir G, Özel A, Timur OM, Ekşioğlu AS. A case of acute acalculous cholecystitis during the course of reactive Epstein-Barr virus infection. *Turk J Gastroenterol* 2013;24:571-2.
15. Poddighe D, Cagnoli G, Masticci N, Bruni P. Acute acalculous cholecystitis associated with severe EBV hepatitis in an immunocompetent child. *BMJ Case Rep* 2014:2014.
16. Kim A, Yang HR, Moon JS, Chang JY, Ko JS. Epstein-Barr virus infection with acute acalculous cholecystitis. *Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr* 2014;17: 57-60.
17. Suga K, Shono M, Goji A, et al. A case of acute acalculous cholecystitis complicated by primary Epstein-Barr virus infection. *J Med Invest* 2014;61:426-9.
18. Fretzayas A, Moustaki M, Attilakos A, Brozou T, Nicolaidou P. Acalculous cholecystitis or biliary dyskinesia for Epstein-Barr virus gallbladder involvement? *Prague Med Rep* 2014;115:67-72.
19. Gupta E, Bhatia V, Choudhary A, Rastogi A, Gupta NL. Epstein-Barr virus associated acute hepatitis with cross-reacting antibodies to other herpes viruses in immunocompetent patients: report of two cases. *J Med Virol* 2013; 85:519-23.
20. Mirvis SE, Vainright JR, Nelson AW, et al. The diagnosis of acute acalculous cholecystitis: A comparison of sonography, scintigraphy, and CT. *AJR Am J Roentgenol* 1986;147:1171-5.
21. Deitch EA, Engel JM. Ultrasonic detection of acute cholecystitis with pericholecystic abscesses. *Am Surg* 1981;47:211-4.
22. Katz BZ. Epstein-Barr Virus Infections (Mononucleosis and Lymphoproliferative Disorders). In: Long SS, Pickering LK, Prober CG (eds). *Principles and practice of pediatric infectious diseases*, 3rd ed. Churchill, Livingstone, 2008.
23. İmamoğlu M, Sarihan H, Sari A, Ahmetoğlu A. Acute acalculous cholecystitis in children: Diagnosis and treatment. *J Pediatr Surg* 2002;37:36-9.
24. Hage S, Bruns T, Kantowski M, Fix P, Seidel T, Stallmach A. Cholestatic hepatitis, acute acalculous cholecystitis, and hemolytic anemia: Primary Epstein-Barr virus infection under azathioprine. *Inflamm Bowel Dis*. 2009;15(11):1613-6.



Fallot Tetralojisi Birlikteliğinde Çift Arkus Aortanın Başarılı Tek Aşamalı Tam Düzeltimi

Successful One-Stage Total Correction of a Double Aortic Arch with Tetralogy of Fallot

Onur Işık, Muhammet Akyüz, Mehmet Fatih Ayık, Yüksel Atay

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

ÖZ

Fallot tetralojisi ile ilişkili asemptomatik çift aortik ark çok nadir bir konjenital anomalidir. Ekokardiyografi birçok konjenital kalp hastalığı gibi bu hastaların görüntülenmesinde belirleyici bir rol oynamaktadır. Olgumuzdaki gibi şüpheli çift arkus aort varlığında, bilgisayarlı tomografi ve kardiyak kateterizasyon bu gibi kompleks anomalilerin teyit edilmesinde tanınan önem taşımaktadır. Hastamıza bu görüntüleme teknikleri yapılarak median sternotomi yoluyla aortik ark ligasyonu ile birlikte tek aşamalı tam düzeltim onarımı yapıldı. Sorunsuz iyileşme sonrasında hasta ameliyat sonrası beşinci günde taburcu edildi.

Anahtar Kelimeler: Fallot tetralojisi, çift arkus aorta, konjenital kalp cerrahisi, görüntüleme

ABSTRACT

Asymptomatic double aortic arch associated with tetralogy of Fallot (TOF) is a very rare congenital anomaly. Echocardiography plays a decisive role in the imaging of these patients as in several congenital heart diseases. In suspected double aortic arch diagnosis as in the current case, computed tomography or cardiac catheterization is of diagnostic importance for confirming complex anomalies such as this. In our case, these imaging techniques were performed and the patient underwent a one-stage total correction with ligation of an aortic arch via median sternotomy. Following an uneventful recovery, the patient was discharged on the postoperative fifth day.

Keywords: Tetralogy of Fallot, double aortic arch, congenital cardiac surgery, imaging

Giriş

Fallot Tetralojisi (TOF) ile çift arkus aorta birlikteliği nadir rastlanan bir durumdur (1). Çift arkus aortadan dolayı semptomu olmayan fakat TOF'a bağlı siyanozu bulunan hastanın başarıyla tek aşamalı tam düzeltim onarımı yapılmış ve hasta şifa ile taburcu edilmiştir. Bu anomali birlikteliği bulunan hastaya olan tanınan yaklaşım ve cerrahi planlama tartışılmıştır.

Olgu Sunumu

Üç yaşında kız hasta siyanoz ve eforla gelen nefes darlığı şikayetiyle başvurdu. Hastanın fizik bakışında 10

kg ağırlığı 90 cm boyunda olduğu, kalp hızının 92 atım/dakika, oksijen saturasyonunun oda havasında %75 civarı olduğu saptandı. Elektrokardiyografisinde normal sinüs ritmi ve sağ aks deviasyonu olduğu görüldü. Akciğer grafisinde mediasteninin geniş ve sağ ventrikül hipertrofisi görüldü. Transtorasik ekokardiyografide perimembranöz geniş ventriküler septal defekt (VSD), infundibular ve valvüler ciddi darlık, aortik dekstrapozisyonu ve çift arkus aort şüphesi olarak raporlandı. Hastaya bilgisayarlı tomografi (BT) ve kateter anjiyografi planlandı. BT ve anjiyografide çift arkus aort ile birlikte TOF tanısı doğrulandı (Şekil 1) ve Mc Goon oranı 1,9 olarak hesaplandı. Görüntüleme tetkiklerinde dominant sağ arkus aortadan sağ karotis ve sağ subklaviyan; non-

Yazışma Adresi/Address for Correspondence

Dr. Muhammet Akyüz, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye
Tel.: +90 505 943 79 89 E-posta: drmak100@gmail.com

Geliş tarihi/Received: 09.06.2015 Kabul tarihi/Accepted: 15.07.2015

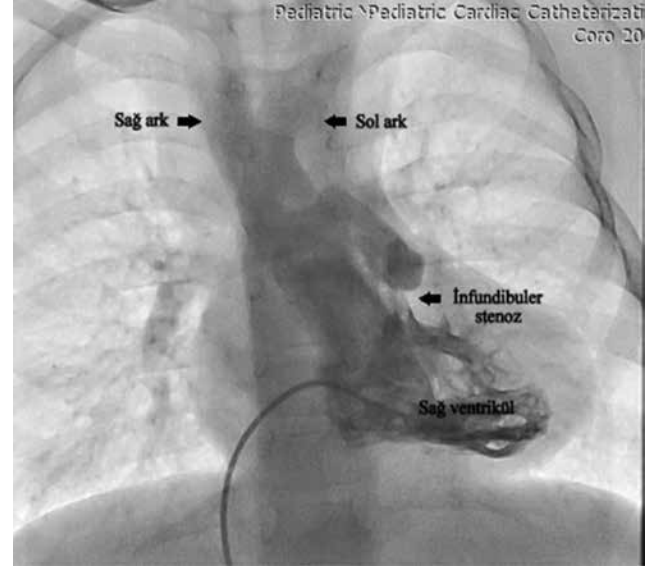
dominant sol arkus aortadan sol karotis ve sol subklaviyan arterlerin köken aldığı görüldü (Şekil 2). Hastaya mediyan sternotomi yoluyla tek aşamada tam düzeltim ameliyatı kararı verilerek non-dominant sol arkus aortanın desenden aorta ile birleştiği segmentten ayrılmasına ve karar verildi. Ameliyatta mediyan sternotomi insizyonu ile mediastene ulaşıldı. Timus eksize edildi. Sol arkus aorta desenden aorta ile birleştiği noktaya kadar diseke edildi (Şekil 2). Basit klempaj altında divizyon yapıldı ve aort uçları primer olarak kapatıldı. Duktus arteriyozus divize edildi. Ardından aortik-bikaval kanülasyon yapıldı ve kardiyopulmoner bypassa geçildi. VSD kapatılması, transanüler yama kullanılarak sağ ventriküler çıkım yolu darlığı giderilmesini kapsayan standart TOF onarımı yapıldı. Sorunsuz geçen postopeatif dönem ardından hasta şifa ile taburcu edildi.

Tartışma

Çift arkus aorta trakea ve özefagusu birlikte çevreleyen nadir izlenen bir vasküler ring anomalisidir. Vasküler ringler, ameliyat edilen konjenital kalp cerrahisi hastalarının %1'lik kısmını oluşturmaktadır ve TOF ile birlikteliği nadir rastlanır bir durumdur (1). Çift arkus aorta embriyogenez döneminde trunkus arteriyozusdan dallanan embriyonik aortik arkların anormal regresyonundan oluşmaktadır (2). Çift arkus aorta anomalisinde sağ veya sol arkuslardan biri dominant olabildiği gibi her ikisi de eşit büyüklükte olabilir. En sık rastlanan formu ise sağ arkus aortanın dominant olduğu tiptir (2). Cerrahi düzeltim genellikle non dominant arkın desenden aortaya birleşim yerinden divizyonudur. Bu prosedür için hastanın detaylı değerlendirilmesi sonrası sol veya sağ torakotomi yaklaşımı kullanılır. Genellikle prosedür duktus arteriyozusunun da divizyonu ve etraf doku yapışıklıklarının giderilmesiyle tamamlanır (3). Sunulan olguda sağ arkus aorta dominant iken sol arkus aorta non dominant idi. Komplet ringin açılması için non-dominant sol arkın sol subklaviyan arter distalinde desenden aorta ile birleştiği segmentin ve duktus arteriyozusunun divizyonunun yapılması gerekti.

TOF siyanotik konjenital kalp hastalıkları arasında en sık rastlanan anomalidir. Günümüzde TOF onarımı düşük operatif mortalite ve iyi uzun dönem sağkalım oranlarıyla gerçekleştirilmektedir (4). Fallot tetralojili hastaların en sık semptomları siyanoz ve efor dispnesidir. Çoğu zaman fizik muayenedeki bulgular ile tanı uyuşması nedeniyle bu hastalar ek hastalıklar veya semptomlar açısından sorgulanmazlar. Çift arkus aortanın tanısına yönlendiren en önemli ipucu ise hastanın ve ailesinin sorgulanmasıyla elde edilen trakea veya özefagus basısına ait bulgulardır. Dolayısıyla bu hastaların tanısındaki ilk şüphe genellikle transtorasik ekokardiyografi sonrası oluşur. Kateter anjiyografi ile hem TOF hem de çift arkus aort tanıları doğrulanabilir ve ameliyat planlanabilir. Günümüzde özefagus ve trakea basısını gösterme pratiğine BT anjiyografi ve manyetik rezonans görüntüleme girmiştir. Baryumlu özefagografi ve trakeaografi neredeyse terk edilmiş durumdadır. Hastada komplet bir vasküler ring olmasına rağmen herhangi bir basıya ait bulgu veya semptom yoktu.

Pulmoner arterleri tam düzeltim için yeterli gelişmemiş hastalarda çift arkus aortaya müdahale hangi taraftan planlanırsa sistemik-pulmoner şant da o taraftan aynı torakotomi insizyonu ile gerçekleştirilebilir. Pulmoner yatağı tam düzeltim için uygun bulunan hastalarda ise median sternotomi insizyonu ile non-dominant arkın desenden aortaya birleşim yerine ulaşılabilir ve divizyon yapılabilir. Fakat torakotomi insizyonunda daha uzun bir segmentte



Şekil 1. Anjiyografik görüntü. Ventrikülografi sonrası sağ ventrikül çıkım yolundaki darlık ile birlikte çift arkus aorta yapısı görülmektedir



Şekil 2. Operatif görüntü. Mediyan sternotomi sonrası dominant sağ ark, non dominant sol ark ve vasküler ringin desenden aort bağlantısı görülmektedir.

Sıka: Sol karotid arter, Sısa: Sol subklaviyan arter

arkus aortanın diseksiyonu gereklidir. Bu durum sinir ve şilöz yapıların hasarlanma ihtimalini arttırabilir. Ayrıca divizyon yapılırken klempaj mesafesi yeterli güvenlikte olmayan hastalarda güvenliği arttırmak amacıyla kardiyopulmoner bypass kanülleri yerleştirilmesi sonrası veya kardiyopulmoner bypassa geçilerek divizyon yapılabilir. Olgumuzda yeterli klemp mesafeleri bulunması nedeniyle kardiyopulmoner bypassa ihtiyaç duyulmadan non-dominant arkus aortanın divizyonu gerçekleştirilmiştir.

TOF ile çift arkus aorta birlikteliği nadir rastlanan bir durumdur. Preoperatif tanının atlanması durumunda TOF'un tam düzeltim ameliyatı ardından zamanla çift arkus aortaya ilişkin semptomlar ortaya çıkabilir ve reoperasyon ihtiyacı doğabilir. Bu tanı kompleksinde çift arkus aort tedavisi; TOF palyasyonu planlanan hastalarda torakotomi yaklaşıyla, tam düzeltim ameliyatı planlanan hastalarda ise tek aşamada mediyan sternotomi insizyonu ile yapılabilir.

Etik

Etik Kurul Onayı: Çalışma için Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Etik Kurulu'ndan onay alınmıştır. Hasta Değerlendirmesi: Çalışmamıza dahil edilen hastadan bilgilendirilmiş onam formu alınmıştır.

Hakem değerlendirilmesi: Editörler kurulu tarafından değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: Mehmet Fatih Ayık, Onur Işık, Konsept: Muhammet Akyüz, Onur Işık, Dizayn: Muhammet Akyüz, Onur Işık, Veri Toplama veya İşleme: Onur Işık, Analiz veya Yorumlama: Yüksel Atay, Mehmet Fatih Ayık, Literatür Arama: Muhammet Akyüz, Yazan: Onur Işık.

Çıkar Çatışması: Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

Finansal Destek: Çalışmamız için hiçbir kurum ya da kişiden finansal destek alınmamıştır.

Kaynaklar

1. Harper AR, Dai M, Prabhattha RM. Tetralogy of Fallot with double aortic arch. *Cardiol Young* 2011;21:695-6.
2. Jonas RA. Comprehensive surgical management of congenital heart disease. London, Arnold, 2004:497.
3. Backer CL, Mavroudis C, Rigsby CK, Holinger LD. Trends in vascular ring surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005;129:1339-47.
4. Hirsch JC, Mosca RS, Bove EL. Complete repair of tetralogy of Fallot in the neonate: Results in the modern era. *Ann Surg* 2000;232:508-14.