



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı
Olgu Sunumu

20 Aralık 2016 Salı

Ar. Gör. Dr. Aslı Ece Yakıcı
Doç. Dr. Zeynep Seda Uyan





ÇOCUK GÖĞÜS HASTALIKLARI OLGU SUNUMU

20.12.2016

- 27 günlük kız hasta
- Aile hekimi tarafından iki kez ölçülen immün reaktif triposinojen (İRT) değerlerinin yüksek bulunması üstüne tarafımıza yönlendirilmiş.



IRT:İMMUN REAKTİF TRIPSİNOJEN

- Topuk kanından bakılan
- 1. İRT: 182
- 2. İRT: 72,8



ÖZGEÇMİŞ

- Prenatal: Gebelik DM anne bebeği
- Natal: 38 GH, 3.000 gr, C/S ile doğmuş
- Postnatal: Özellik yok



SOYGEÇMİŞ

- Anne: 36 yaş, sağ-sağlıklı
- Baba: 39 yaş, sağ-sağlıklı
- Akrabalık yok
- 1. çocuk: 17 yaş, erkek, sağ-sağlıklı
- 2. çocuk: 10 yaş, erkek, sağ astım
- 3. çocuk: Hastamız

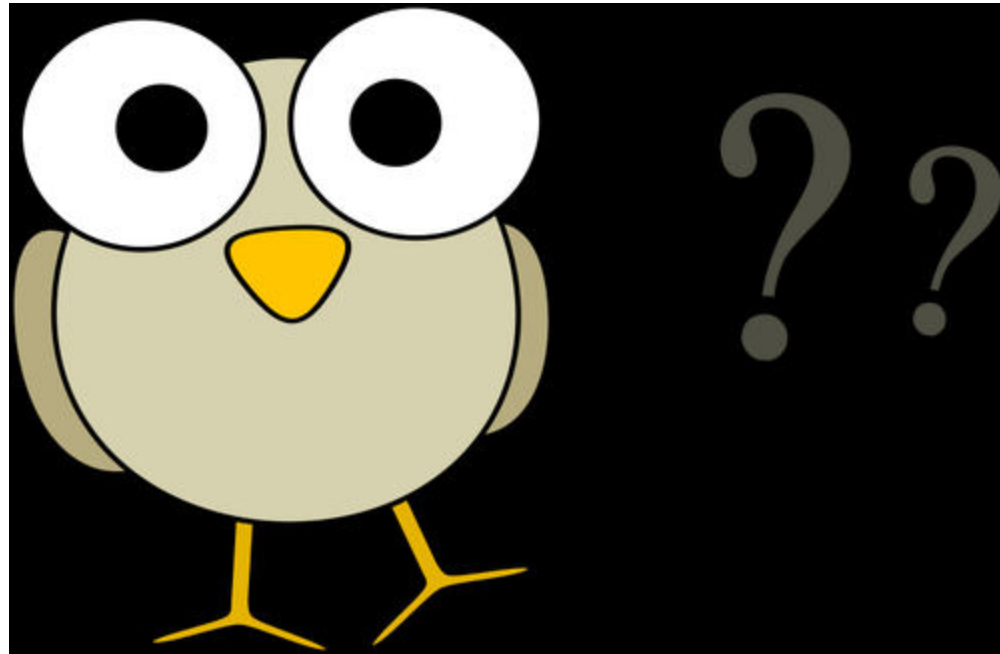


FİZİK MUAYENE

- Boy: 54 cm 31 p
- Ağ: 3,5 kg 14 p
- KTA:157/dk
- Solunum sayısı: 40/dk
- SpO2: %98
- Fizik muayenede solunum sesleri doğal, ral ve ronküs yok.
- Ek özellik yok.



- Şimdi ne yapalım?



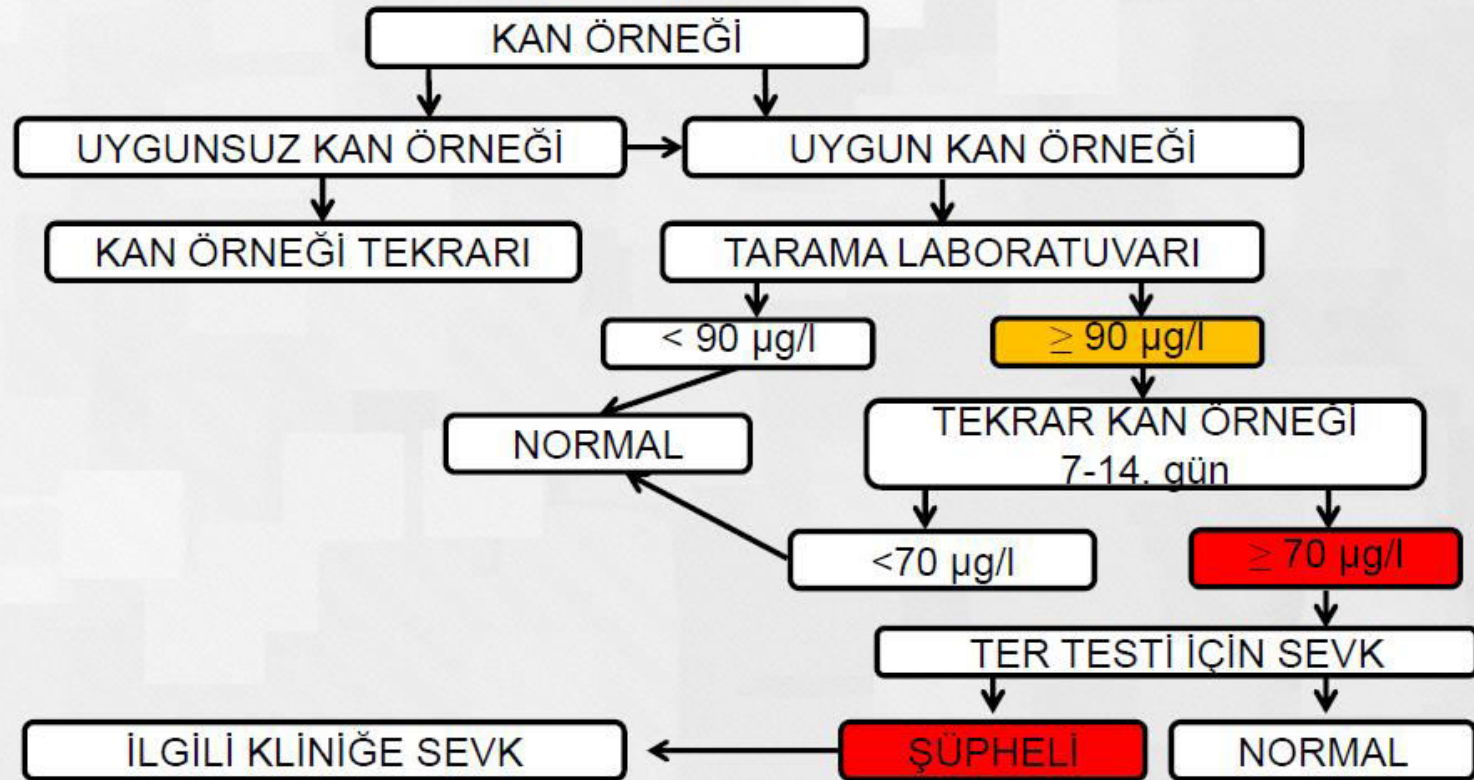
**Kistik fibrozis,
yenidođan taramasına
1 Ocak 2015 itibari ile
dahil edilmiřtir.**



- Topuk kanından alınan örneklerde immün reaktif tripsinojen (IRT) ölçümü yapılmakta, İRT değeri belirlenen düzeyin üzerinde bulunan bebekler 2. kez topuk kanından İRT ölçümü için çağrılmaktadır.
- İki İRT değeri de belirlenen eşik değerden yüksek çıkan bebekler ter testi yapan merkezlere yönlendirilmektedir.



Sağlık Bakanlığı akış şeması



2 tarama (IRT*) pozitif

TER TESTİ

- Terde CL**>60 mmol/L ya da
- Terde konduktivite***>90 mmol/L

- Terde CL**59-30 mmol/L ya da
- Terde konduktivite***89-50 mmol/L

- Terde CL** <30 mmol/L ya da
- Terde konduktivite***<50 mmol/L

- KF kesin tanı*****
- Klinik değerlendirme ve tedavi için KF merkezine yönlendir

- KF kesin olmayan tanı
- Klinik değerlendirme ve takip için KF merkezine yönlendir

- KF yok
- Yalancı pozitif tarama testi*****

- *IRT: İmmun reaktif tripsinojen **Terde direk klor ölçümü yapan aletlerin sonuçları
- ***Terde konduktivite (İletkenlik) ölçümü yapan aletlerin sonuçları
- ****Kesin tanı için mümkünse 2 ter testi pozitifliği gereklidir
- *****Yenidoğan tarama testi negatif çıkan ya da tarama testi pozitif çıktığı halde ter testi negatif çıkan hastalarda da yaşamın ilerleyen yıllarında KF ortaya çıkabildiğinden, ilerleyen zamanlarda KF klinik bulguları gösteren hastalar bu açıdan değerlendirilmelidir.

- Tarama testi pozitif bulunan hastaya ter testi yapıldı.
- 1. ter testi: 87 mmol/L



- Ter testi ara deęer ıktı, ne yapalım?



- Hastaya 2. ter testi yapıldı: 107 mmol/L (Kondüktivite)



- 3. ter testi yapıldı: 114 mmol/L (Kondüktivite)



- Ter testi iki şekilde yapılabilir.
- Terde klor ölçümü - ideal olan
- Konduktivite ölçümü - terde klor yanında sodyum, potasyum gibi diğer iyonların da ölçümü yapıldığından ter testi için pozitiflik değerleri değişmektedir.



Tablo 1. Ter testi sonuçları ve yorumlaması

Yöntem	Yaş grupları	Ter testi negatif (KF olasılığı çok düşük)	Ara değer (Test tekrarı gerekir)	Ter testi pozitif (KF tanısını destekler)
Terde direk klor ölçümü	İlk 6 ay	<30 mmol/L	30-59 mmol/L	>60 mmol/L
	6 ay ve üzeri	<40 mmol/L	40-59 mmol/L	>60 mmol/L
Terde konduktivite ölçümü	Her yaş grubu	<50 mmol/L	50-89 mmol/L	>90 mmol/L

TER TESTİ İŞLEMİ HANGİ BASAMAKLARDAN OLUŞUR?

- Ter bezlerinin iyontoforez yöntemi ile uyarılması
- Terin toplanması
- Terin analizi



- Ter tercihen ön kolun iç yüzünden toplanmalıdır
- Ter genellikle 20 dakikada toplanmaktadır.
- Ter testinin başarısını artırmak için, ağırlığı >2 kg, 36 gebelik haftasından büyük, en az 2 haftalık olgulara uygulanması önerilir.



TER TESTİ NASIL YAPILIR ?

- Kolda ya da bacakta küçük bir alan su ile temizlenir.
- Bu alana pilokarpin maddesi içeren iki jel ya da pilokarpin maddesi ile ıslatılmış gazlı bezler yerleştirilir.
- Pilokarpinin deride ter bezlerini uyarmasını sağlayabilmek için bölge 5 dakika boyunca bir pilden gelen küçük bir elektrik uyarısı ile uyarılır.
- Bu işlem zararsızdır ve acı vermez, ancak küçük bir uyuşma, iğnelenme, yanma hissi oluşturabilir



TER TESTİ NASIL YAPILIR ?

- Uyarı sonrasında jel ve gazlı bezler kaldırılır, deri temizlenir, terin toplanması için kola saat gibi içinde ince bir tüp olan küçük bir cihaz ya da özel bir filtre kağıdı ya da yeni bir gazlı bez yerleştirilir.
- Yirmi-otuz dakika boyunca ter bu yuvarlak cihaz içine ya da filtre kağıdına toplanır. Sonrasında ter laboratuvarda incelenmek üzere alınır



KF YENİDOĞAN TARAMA TESTİ

- KF yenidoğan tarama testi ile hipertripsinojenemi saptanarak KF riski olan bebekler tanımlanır.
- Yenidoğan tarama testi pozitif olan bebekler, terde klor değerleri yüksekse ya da KFTR geninde hastalığa neden olan 2 mutasyon saptanırsa KF tanısı alır.



- Hastamızın CFTR gen analizi sonucu:

Homozigot 489+1 G>T mutasyonu saptandı.



KF TANISI ALAN HASTALARIN IZLEMİ

- KF tanısı alan hastalar KF merkezleri tarafından izlenir. KF merkezinin bulunmadığı illerde eğitim almış çocuk uzmanı izlemde yardımcı olabilir. Bu hastaların da yılda en az 1 kez en yakın KF merkezinde kontrolü önerilir.
- **Hastalara Sağlık Bakanlığı'nın uyguladığı ulusal aşı takvimi uygulanmalıdır. 6 aydan büyük bebeklere yıllık grip aşısı önerilir.**
- Her görüşte hastaların kilo alımı ve boy büyümesi izlenmelidir.



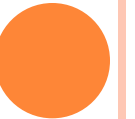
KF TANISI ALAN HASTALARIN IZLEMI

- Tüm hastalara pankreas işlevlerinin değerlendirilmesi için dışkıda fekal elastaz testi önerilir. Pankreas yetmezliği saptanmayan hastalarda fekal elastaz düzeyleri en az yıllık olarak kontrol edilmelidir.
- İki yaş altındaki bütün bebeklerde aşağıdaki durumlarda pankreas enzimi yerine koyma tedavisinin (PERT) başlanması önerilir.
 - i. Pankreas yetmezliği ile ilişkili 2 mutasyonu olan tüm bebekler
 - ii. Fekal elastaz düzeyi <200 mcg/gr ya da objektif pankreas yetmezliği kanıtları olan bebekler (yağlı- pis kokulu, çok sayıda dışkılama, kilo almada yetersizlik)
 - iii. Şüphe götürmez malabsorpsiyon bulgu ve belirti ve olup test sonuçları beklenen bebekler
- İki yaş altı bebeklerde, tanıdan sonra yağda eriyen A, D, E ve K vitaminlerinin önerilen dozlarda verilmesi önerilir.



KF TANISI ALAN HASTALARIN IZLEMI

- Hastalar çevresel sigara maruziyetine karşı mutlaka korunmalıdır.
- Tanı alır almaz hastalara solunum yolu temizliği- fizyoterapi (postural drenaj ve göğüs perküsyonu) önerilir.
- Enfeksiyon kontrolü için el yıkama gibi hijyen kurallarına uyulması önerilir



KF TANISI ALAN HASTALARIN IZLEMI

- Solunum salgısı örnekleri (balgam çıkaramayanlarda orofarengeal aspirasyon) kültürleri en az 3 ayda bir alınmalıdır.
- Uygun tedaviye rağmen süregiden dirençli solunum sorunları olan hastalarda fleksibl bronkoskopi ve bronkoalveolar lavaj incelemesi önerilir.
- Her vizitte ve solunumsal yakınmalar olduğunda nabız oksimetresi ile oksijen satürasyonu ölçümü önerilir.
- Akciğer grafisinin ilk 3-6 ay arasında çekilmesi, ilk 2 yaşta kontrolünün yapılması önerilir. Akciğer enfeksiyonu atak dönemlerinde de akciğer grafileri gerektiğinde çekilir. Rutin akciğer bilgisayarlı tomografisi (BT) çekilmesi önerilmez, tedaviye rağmen devam eden akciğer bulgularında ayırıcı tanıda gerekli ise BT çekilebilir



- Hastamız şu an 1 yaş 2 aylık;
- Boy 75 cm 13 p
- Kilo: 8.5 kg 7p
- Kreon ve vitaminlerini kullanıyor.
- Nebül tedavilerini alıyor.



- Hasta 50 g nl kken bařlayan kilo alamama, emmede azalma,  ks r k, bol miktarda sulu dıřkılama řikayetleri ile servisimize yatırıldı. Nazofarengeal aspiratta staf. aureus ve H. Influenza  remesi olması  zerine 20 g n servisimizde antibiyotik tedavisi aldı.



- 5 aylıkken NFA da pseudomonas üremesi olması nedeniyle yatırılarak ab tedavisi aldı.
- 7 aylıkken NFA kültüründe staf aureus (MSSA) üremesi oldu. Oral antibiyotik ile izlendi.
- 10 aylıkken pseudomonas üremesi oldu. Servise yatırılarak ab tedavisi aldı.
- Hastamız şuan MRSA üremesi olması nedeniyle servisimizde ab tedavisi almaktadır.



- Dikkatiniz için teşekkürler..

