



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

Çocuk Servisi
Olgu Sunumu

28 Aralık 2017 Perşembe

Dr. Esra Ece



KOCAELİ ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI
ANABİLİM DALI

Çocuk Sağlığı Servisi

Olgu Sunumu

Araş. Gör. Dr. Esra ECE

Olgu

- 2 aylık, erkek hasta

Yakınma

- Öksürük
- Kilo alamama
- Sarılık
- Solukluk, Halsizlik

Öykü

- Doğumdan itibaren tartı alımı 390 gr olan hasta **ciltte sararma, halsizlik ve kilo alamama** şikayetleriyle Sakarya Üniversitesi EAH'ne başvurmuş.
- Hemoglobininin 3,6 gr/dl tespit edilmesi üzerine kan transfüzyonu yapılmış.
- **Total bilirubin 8,15 mg/dl, direkt bilirubin 3,8 mg/dl, Albumin 1,9 gr/dl** saptanmış.
- Etiyolojik sebepler araştırılmış ve genetik tetkikler gönderildiği söylenmiş.
- Genellikle sıvı, sarı ve yapışkan dışkılayan hastanın, 10 gün önce **açık sarı-beyaz renkte dışkılaması** olmuş.
- 2 kez 45 mg/dL'nin altına inen **hipoglisemisi** gözlenmiş.

Öykü

- Hastanın yatışı devam ederken ara ara olan **kentöz öksürüğü** başlamış.
- Verilen destek tedavi ile genel durumu iyiye giden hasta, çocuk gastroenteroloji bilim dalı olan bir merkeze ayaktan poliklinik başvurusu yapması önerilerek taburcu edilmiş.
- Çocuk gastroenteroloji polikliniğimizde görülen, hemogram ve biyokimya testleri değerlendirilen hastanın tetkik ve tedavi amacıyla servisimize yatırılmasına karar verildi.

Özgeçmiş

- 33. haftada, 1600g S/C ile dünyaya gelmiş.
- 10 gün küvözde kalmış.
- 35 günlükken, 3 gün süreyle dış merkezde sarılık nedeniyle yoğun bakım yatışı olmuş.
- Taburcu olduktan 20 gün sonra (postnatal 48.günde) öksürük, ciltte sararma ve kilo kaybı sebebiyle yeniden aynı merkeze başvurmuş.
- Gebelik süresince takipli.
- Sürekli kullandığı ilacı yok.
- Ameliyat öyküsü yok.

Soy gemiř

- Anne : 33 yař, ev hanımı, saė-saėlıklı
- Baba : 36 yař, iři, saė-saėlıklı
- ***Anne baba arasında akrabalık mevcut. (Baba, annenin annesinin kuzeni) Ailede bilinen genetik hastalık yok.***
- 1. ocuk : 8 yař, kız, saė-saėlıklı
- 2. ocuk : 5 yař, erkek. saė-saėlıklı
- 3. ocuk : Hastamız

Fizik Bakı

- Ateş: 36,9°C
- Nabız: 148/dk
- Solunum sayısı: 44/dk
- Oksijen satürasyonu: %98
- Kan basıncı: 75/50 mmHg (50-90persantil)

- **Boy: 49 cm** (<3 persantil, -3,20 SDS)
- **Kilo: 2,49 kg** (<3 persantil, -3,94 SDS)
- **BÇ: 36 cm** (<3 persantil, -2,66 SDS)

Fizik Bakı

- Genel Durum: Orta, bilinç açık, zayıf, halsizlik mevcut.
- Cilt: **Soluk** ve **ikterik** görünümde. Deri altı yağ dokusu azalmış, karın cildi muayenesinde **pili oluşumu** mevcut, **mukozalar nemli**.
- Baş-Boyun: Orofarenks normal ve postnazal akıntı yok.
- KVS: Kalp ritmik, S1, S2 doğal S3 yok. Üfürüm yok.
- Solunum Sistemi: Havalanma eşit, ral-ronküs yok, **aralıklı öksürük** mevcut. **Ekspriyum** uzamış.

Fizik Bakı

- GİS: Karın rahat; hassasiyet, defans, rebound yok.
Karaciğer sağ lob 4-5 cm, sol lob 2-3 cm palpe edilebiliyor. Dalak ele gelmiyor.
- Nöromotor Sistem: Doğal, kas gücü normal, gelişimi yaşıyla uyumlu. Moro, emme, yakalama refleksleri mevcut.
- Genitoüriner Sistem: Görünüm doğal, haricen erkek.

Laboratuvar

Biyokimya

- Kan şekeri: 152 mg/dL
- **AST: 60,6 IU/L**
- **ALT : 24,7 IU/L**
- **GGT: 419 IU/L**
- **LDH: 329 IU/L**
- **ALP: 320 IU/L**
- **Total Bilirubin: 4,54 mg/dL**
- **Direkt Bilirubin: 2,41 mg/dL**
- **T.protein: 4,12 g/dL**
- **Albumin: 2,93 g/dL**
- Na: 136,8 mEq/L
- K: 4,69 mEq/L
- **Ca: 8,7 mEq/L**
- CRP: 0,27 mg/dL

Hemogram

- Beyaz küre: 12.684/mm³
- Nötrofil : 3.365/mm³
- **Hemoglobin : 9,17 gr/dl**
- **Hemotokrit : 22,57**
- Trombosit sayısı: 255.600/mm³
- Sedimentasyon: 6 mm/h

Koagülometre

- PT: 13,2 sn
- INR: 1,01
- APTT: 18,7 sn

Kan Gazi

- pH: 7,401
- pCO₂: 38,3
- pO₂: 68,4
- cHCO₃: 23,3

Tiroid fonksiyon testleri normal.



Patolojik Bulgular:

- Sarı cilt rengi
- Bilirubin, GGT ve Transaminazlarda artış
- Solukluk, halsizlik, anemi
- Malnutrisyon, kilo alamama, gelişme geriliği
- Cilt altı yağ dokusunda azalma
- Hipoalbuminemi
- Aralıklı kentöz öksürük
- Grafide havalanma artışı
- Anne baba arasında akrabalık öyküsü

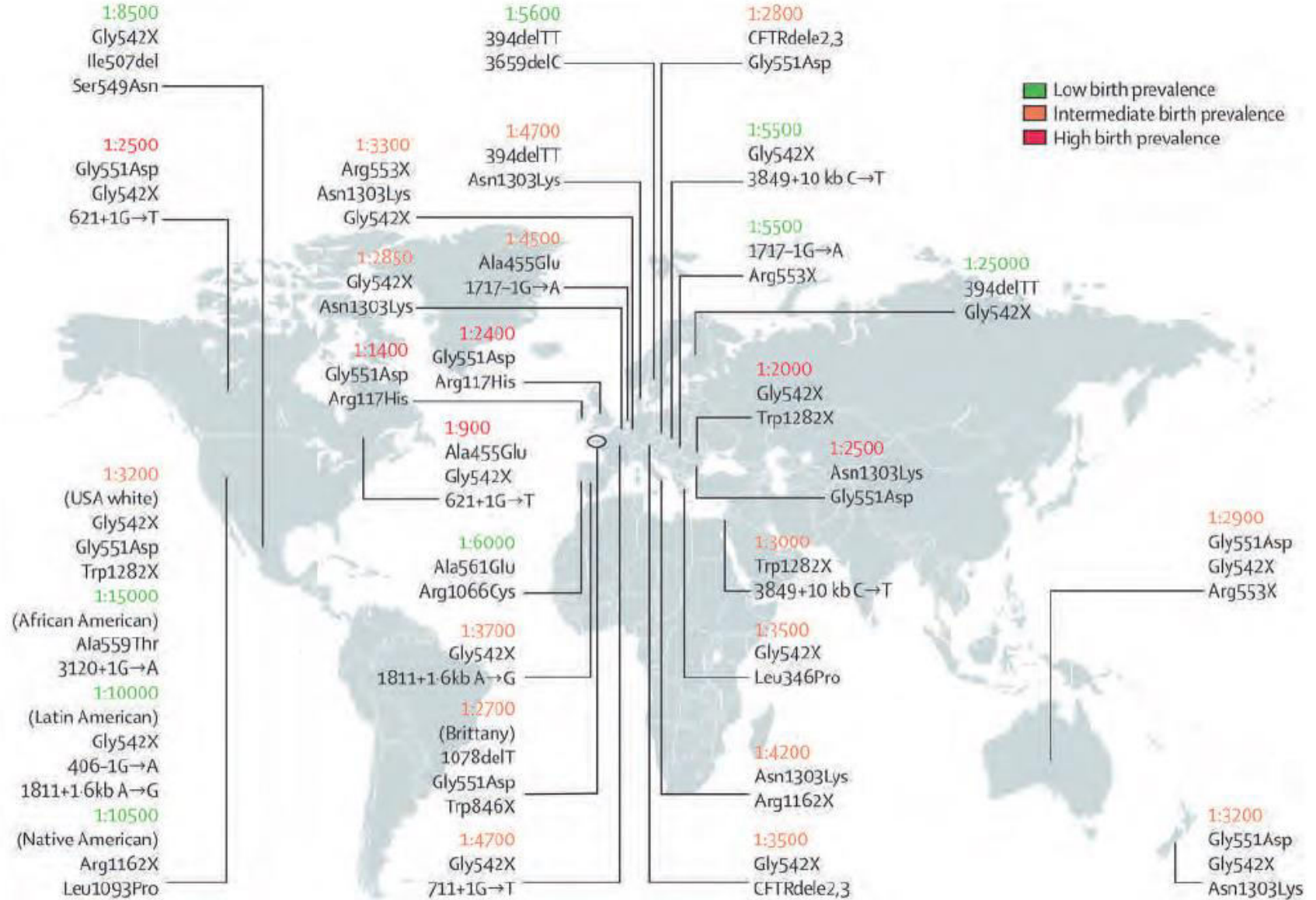
... ÖN TANINIZ?

Kistik Fibrozis

Solunum sistemi ve gastrointestinal sistem başta olmak üzere birçok sistemi etkileyen, çocuk ve genç erişkinlerde yüksek morbidite ve mortalite ile karakterize kalıtsal bir hastalıktır.

Erken yaşta görülen **ekzokrin pankreatik yetmezlik** vakalarının çoğundan sorumludur, çocuklarda **şiddetli kronik akciğer hastalığının** ana nedenidir.

EPİDEMİYOLOJİ



En sık Kuzey Avrupa, Kuzey Amerika ve Avustralya/Yeni Zelanda beyaz nüfusta görülür.

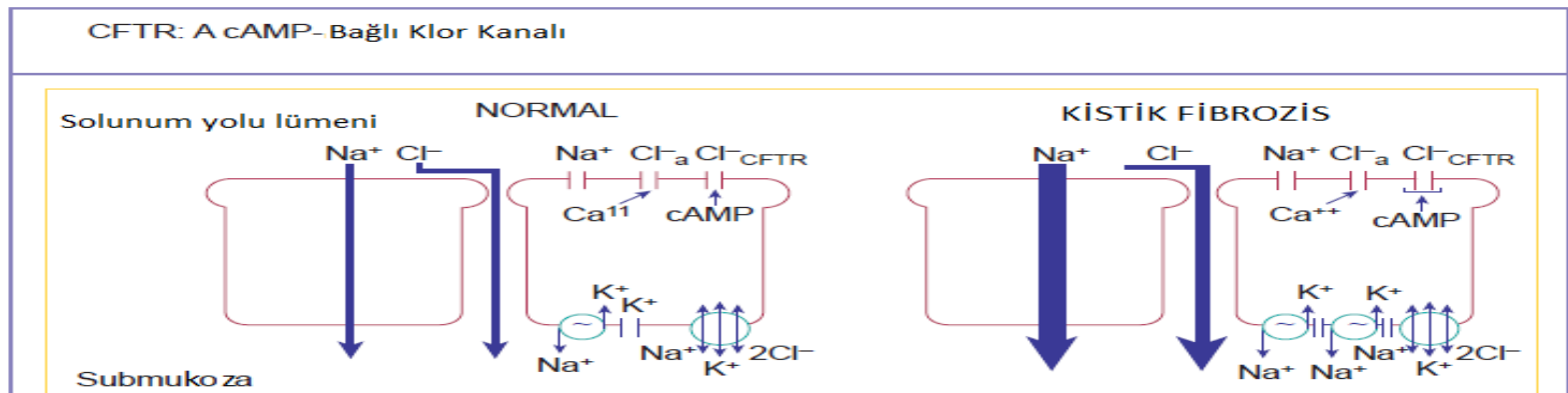
Genel prevalans, değişmekle birlikte yaklaşık 3,500 canlı doğumda 1'dir.

GENETİK

- Hastalık OR olarak kalıtılır.
- 7q31 geni **CFTR (Kistik Fibröz İletkenlik Düzenleyici)** proteini sentezinden sorumludur.
- CFTR mutasyonları; Akciğer, karaciğer, pankreas, GİS, genital sistem ve ter bezlerinde semptom verir.
 - Bugüne kadar 1900'den fazla mutasyon tanımlanmıştır
 - En sık görülen mutasyon (% 70, ABD ve kuzey Avrupa) **del F508**'dir. Türkiye'de bu mutasyon % 28,4 olarak bildirilmiştir.
 - Pankreas için fenotip ile genotip arasında açık bir ilişki varken pulmoner tutulum için bu gösterilememiştir
 - KF'lu çoğu hasta (%85) **pankreatik yetmezlikle** giden mutasyon taşır. Pankreatik fenotip hem beslenme hem de prognoz açısından belirleyicidir.

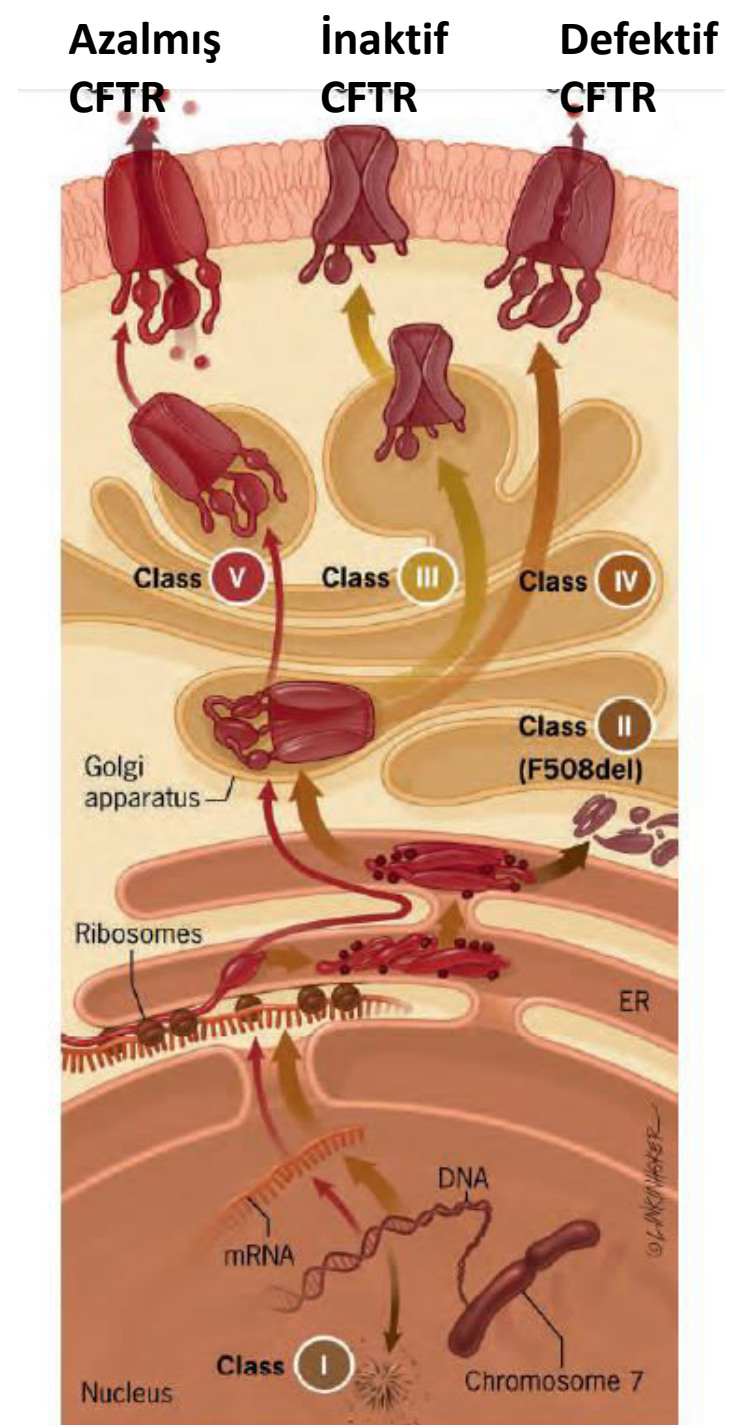
PATOGENEZ

- CFTR proteini, cAMP ile aktive olan Transmembran Na ve Cl kanallarından sorumludur.
- Epitelyal hücrede Cl salınımı azalmış, Na absorpsiyonu artmıştır.
- Artmış sodyum absorpsiyonu, KF hücreleri tarafından apikal (luminal) membran boyunca amilorid'e duyarlı Na iletimi artışı ve bazolateral membranda NA-K-ATPaz aktivite artışı ile ilişkilidir.
- Solunum yollarında; sıvının **izotonik hacim kaybı** ile birlikte ve **azalmış mukosiliyer klirens** → Artmış bakteriyel aderens ve akciğer inflamasyonu → Artmış **inflamasyon** ve **enfeksiyonlar** → **Bronşektazi**
- GİS'de su hücre dışına çıkıp mukusa tabaya yayılamaz → proteinden zengin, viskoz ekzokrin sıvı, proksimal biliyer ve pankreatik kanalları tıkar → **Sarılık** ve **sindirim bozukluğu**



SINIFLANDIRMA

- I. Proteinin bozuk sentezi
- II. Endoplazmik retikulum/Golginin genetik bozukluğu ve **protein değiş-tokuşunda bozukluk*** *Delta F508*
- III. Düzenleme defekti sonucu **azalmış membran kanal aktivitesi**: ATP/cAMP tarafından aktive edilmemiş CFTR
- IV. Apikal membranda CFTR yoluyla **klor geçirgenliğinin azalması**
- V. Ekleme kusurları ile CFTR'nin azaltılmış üretimi



KLİNİK

İNFAnt

ÇOCUK

ADÖLESAN

SİNÖPULMONER

•Enfeksiyon

•Alerjik Bronkoulmoner
Aspergillozis
•Sinüzit
•Nasal Polip

•ABPA
•Hemoptizi
•Pnömotoraks
•Solunum Yetmezliği
•Sinüzit, Polip, Anosmi

GASTROİNTESTİNAL

•Fetal ekojen bağırsak
•Mekonyum ileus
•Pankreas yetmezliği
•Rektal prolapsus

•Distal intestinal Obst.
•intussusepsiyon
•Hepatik steatoz
•Biliyer fibrozis
•Rektal prolapsus

•Distal intestinal Obst.
•intussusepsiyon
•Biliyer fibrozis, siroz
•Sindirim sistemi kanseri
(adenokarsinoma)

RENAL, ENDOKRİN, DİĞER

•Dehidratasyon
•Hiponatremik hipokloremik
•metabolik alkaloz

•Böbrek taşı
•Hiponatremik hipokloremik
•metabolik alkaloz

•Gecikmiş puberte, osteoporoz,
•KF ilişkili DM, Artrit, Vaskülit
•Böbrek taşı, böbrek yetmezliği
•Doğumsal vas deferens yokluğu
•Hipertrofik Osteoartropati
•Hiponatremik hipokloremik
•metabolik alkaloz

KİSTİK FİBROZİS DÜŞÜNDÜRECEK BULGULAR

Yenidoğan dönemi	Süt çocukluğu	Çocukluk ve adölesan
➤ Akrabalık, ➤ Kardeş ölümü ➤ Mekonyum ileusu ➤ Mekonyum peritoniti ➤ Perforasyon ➤ Obstrüktif sarılık	➤ Büyüme geriliği ➤ Pis kokulu gaita ➤ Tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları ➤ Anemi ve ödem, ➤ Pseudo Bartter sendromu ➤ Rektal prolapsus ➤ Öpülünce tuzlu tat	➤ Tekrarlayan wheezing, öksürük, pürülan balgam ➤ Nazal polipozis ➤ Kronik sinüzit ➤ Astım ➤ Çomak parmak ➤ Hemoptizi ➤ Biliyer siroz ➤ Mekonyum ileusu benzeri sendrom ➤ DM ➤ Puberte tarda, infertilite

TANI KRİTERLERİ

- **KF'nin bir veya daha fazla tipik fenotipik özellikleri:**
 - Kronik sinopulmoner hastalık
 - Karakteristik gastrointestinal ve beslenme anormallikleri
 - Tuz kaybı sendromları
 - Obstrüktif azospermi

veya

- **Kardeşte kistik fibroz öyküsü**

veya

- **Pozitif yenidoğan tarama testi**

+

- **En az 2 kez yüksek ter klorür konsantrasyonu saptanması**

veya

- **CFTR genindeki mutasyonların tanımlanması**

veya

- **Nazal epitel iyon transportunda karakteristik anormalliklerin in vivo gösterimi**

Gastrointestinal Tutulum

- **Pankreatik yetmezlik, pankreatit**
- **Hepatobiliyer hastalıklar**(neonatal kolestaz, hepatik steatoz)
- **Gastroözefageal reflü**
- **Mekonyum ileusu**
(%80-90'ı KF tanısı alır, KF'luların %10'unda doğuştan mekonyum ileusu vardır.)
- **Distal intestinal obstruksiyonu, Kabızlık**
(Pankreas yetmezliği ile birliktelik sık. Kabızlıktan farkı sigmoid kolondan başlamaması)
- **Fibroz kolonopati**
(Yüksek doz pankreas enzim replasman tedavisi alanlarda arttığı gösterilmiş.)
- **İntussepsiyon** (%1 sıklıkta)
- **Apandisit**
- **İnce barsakta bakteri aşırı çoğalması**
- **İntestinal polipozis ve kolon kanseri**
- **Rektal prolapsus**

PANKREAS YETERSİZLİĞİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ VE YÖNETİMİ

- Pankreatik yetmezlik, kistik fibrozun en sık gastrointestinal komplikasyonudur.
(Hastaların %85'ini etkiler.)
- Daha şiddetli olanlarda akciğer hastalığı birlikteliği daha sık.
- **Genetik:**
F508del, N1303K, G542X ve G551D genleri erken başlangıç riskini artırır. Genotipik ilişki, pankreatik yetmezlikte güçlüyken, pulmoner hastalıkta zayıftır.

- **Patogeneze:**

- CFTR mutasyonu→
- Pankreatik sekresyonlarında bikarbonatın azalması→
- Enzimatik aktivitenin eksikliği (asidik ortam)→malabsorbsiyon
- Pankreatik enzim eks→yağ malabsorbsiyonu →yağlı dışkılama (steatore) ve A,D,E,K vitamin eksikliği

- **Klinikte;**

- Yağlı, sık sık, yumuşak kitle halinde, kötü kokulu dışkılama,
- Abdominal distansiyon,
- Pankreatit ya da pankreas dokusunun ilerleyici yıkımı ile endokrin işlevinin kaybı sonucunda KF ile ilişkili diyabet,
- Büyüme geriliği ile karşımıza gelir.

Tanı Testleri

- **Fekal Elastaz Düzeyi:** Pankreas yetersizliğinin başlangıç tanısı ve pankreas ekzokrin fonksiyon indeksini sunar. **<200 mikrgr/gr= pankreatik yetmezlik**
(+) Tek numune yeterli, özel saklama koşulu yok, enzim replasman tedavisinin kesilmesini gerektirmez.
(-) Tedavi etkinliğini ve hafif/orta yetmezliği göstermez.
- **Dışkı yağının ölçümü:** Replasman tedavisinin yeterliliğini belirlemek ve yağ emiliminin izlenmesi için kullanılır.
72 saatlik toplanan numunede yağ atılımı/yağ alımı:
6 aydan küçük bebekte>%15, 6 aydan büyük>%7 ise patolojik.
(-) Toplama işlemi zordur. Tedavinin kesilmesi gerekir.Hepatobiliyer, mukozal ve pankreatik yağ malabsorbsiyon nedenlerini ayırt ettirmez.
- **Direkt testler:** Pahalı ve invazivdir. **Sekretin** ile pankreasın uyarılmasından sonra, duodenal aspiratların endoskopi yoluyla toplanması.
Pik bikarbonat konsantrasyonu< 80 mEq/L= pankreatik ekzokrin yetmezlik

Tedavi Yönetimi

- **Pankreatik enzim replasman tedavisi (PERT) :**
- Pankreas enzimleri **lipaz, proteaz ve amilazı** içeren hayvan pankreası ekstraktlarıdır. Çoğu enzim preparatı, enzimi midede asitle yıkıma karşı koruyan pH'ye duyarlı bir madde ile kaplanmış granüller ya da mikroküreler biçimindedir. Kaplama duodenumun alkali ortamında çözünür ve enzim serbestleşir.
- Kliniği KF ile uyumlu hastalara, potansiyel faydaları ve uygun dozda gösterilmiş zararı bulunmamasından ötürü, genetik ya da kesin tanı beklemeksizin tedavi başlanması önerilmektedir.
- PERT'in etkinliği gastrointestinal sistem pH'sındaki değişkenliklere bağlı olarak hastadan hastaya ya da aynı hastada zamanla değişebilir. Mide asidinin baskılanmasının tedavi verimliliğini artırabilir.
- Enzimlerin farklı konsantrasyonlarını içeren formülasyonlar ve preparatlar mevcuttur.

Pancrelipase preparations (US trade name)	Description and US manufacturer (see NOTE)	Administration	Lipase (USP units)	Amylase (USP units)	Protease (USP units)
Pancreaze 2600	Delayed release capsule containing enteric coated microtablets, porcine origin.(Janssen Pharmaceuticals, Inc)	Applies to Pancreaze, Creon, Zenpep: Preparation is suitable for use in adults, children, and infants. Swallow capsules whole or sprinkle capsule contents on small amount of acidic soft food with pH of 4.5 or less (eg, applesauce, yogurt, commercially prepared bananas or pears), consume immediately and follow with water, juice, or other liquid. Do not crush or chew capsule shell or contents.	2600	10,850	6200
Pancreaze 4200			4200	17,500	10,000
Pancreaze 10,500			10,500	43,750	25,000
Pancreaze 16,800			16,800	70,000	40,000
Pancreaze 21,000			21,000	61,000	37,000
Creon 3	Delayed release capsule containing enteric coated mini-microspheres, porcine origin. (AbbVie, Inc)	For infants, contents of the capsule may also be administered directly into the mouth followed by breast milk or formula.*	3000	15,000	9500
Creon 6			6000	30,000	19,000
Creon 12			12,000	60,000	38,000
Creon 24			24,000	120,000	76,000
Creon 36			36,000	180,000	114,000
Zenpep 3	Delayed release capsule containing enteric coated beads, porcine origin. (Aptalis Pharma)		3000	16,000	10,000
Zenpep 5			5000	27,000	17,000
Zenpep 10			10,000	55,000	34,000
Zenpep 15			15,000	82,000	51,000
Zenpep 20			20,000	109,000	68,000
Zenpep 25			25,000	136,000	85,000
Zenpep 40			40,000	218,000	136,000
Ultrasa 13,800	Delayed release capsule containing enteric coated minitabets, porcine origin. (Aptalis Pharma)	Not recommended for infants or children aged <4 years who weigh less than 14 kg. Swallow capsules whole or sprinkle capsule contents on small amount of acidic soft food with pH of 4.5 or less (eg, applesauce, yogurt, commercially prepared bananas or pears), consume immediately and follow with water, juice, or other liquid. Do not crush or chew capsule shell or contents.	13,800	27,600	27,600
Ultrasa 20,700			20,700	41,400	41,400
Ultrasa 23,000			23,000	46,000	46,000
Viokace 10,440	Regular release (NON enteric coated) tablet, porcine origin. (Aptalis Pharma)	Only indicated for use in adult patients also treated with a proton pump inhibitor. Swallow tablets whole with sufficient liquid. Do not crush or chew. Preparation is not suited for infants or children who do not readily swallow whole pills.	10,440	39,150	39,150
Viokace 20,880			20,880	78,300	78,300
Pertzye 4	Delayed release capsule containing bicarbonate buffered enteric coated microspheres. (Digestive Care, Inc)	Preparation is suitable for use in adults, children, and infants. Swallow capsules whole or sprinkle capsule contents on small amount of acidic soft food with pH of 4.5 or less (eg, applesauce, yogurt, commercially prepared bananas or pears), consume immediately and follow with water, juice, formula, or breast milk as appropriate. Do not crush or chew capsule shell or contents. Do not mix contents of capsule in formula or breast milk.	4000	15,125	14,375
Pertzye 8			8000	30,250	28,750
Pertzye 16			16,000	60,500	57,500
Ultrasa 23,000		immediately and follow with water, juice, or other liquid. Do not crush or chew capsule shell or contents.	23,000	46,000	46,000
Viokace 10,440	Regular release (NON enteric coated) tablet, porcine origin. (Aptalis Pharma)	Only indicated for use in adult patients also treated with a proton pump inhibitor. Swallow tablets whole with sufficient liquid. Do not crush or chew. Preparation is not suited for infants or children who do not readily swallow whole pills.	10,440	39,150	39,150
Viokace 20,880			20,880	78,300	78,300
Pertzye 4	Delayed release capsule containing bicarbonate buffered enteric coated microspheres. (Digestive Care, Inc)	Preparation is suitable for use in adults, children, and infants. Swallow capsules whole or sprinkle capsule contents on small amount of acidic soft food with pH of 4.5 or less (eg, applesauce, yogurt, commercially prepared bananas or pears), consume immediately and follow with water, juice, formula, or breast milk as appropriate. Do not crush or chew capsule shell or contents. Do not mix contents of capsule in formula or breast milk.	4000	15,125	14,375
Pertzye 8			8000	30,250	28,750
Pertzye 16			16,000	60,500	57,500

This table shows USP (US pharmacopeial) units of enzyme activity for product brands available in the United States. Individual product contents, preparation type, and units of activity vary by country. The units of activity used in other countries are not equivalent to the USP units shown in this table (unless the data are specifically given as USP units). Consult local prescribing information before use or changing products.

NOTE: Products are not equivalent to one another and are not automatically interchangeable with any other pancreatic enzyme replacement product.

Dozun ayarlanması:

- İlaç mikroküre içeren kapsüllerden oluşur. Büyük çocuklar ve yetişkinler genelde kapsülü yutar. Küçük çocuklar ve bebeklerde enzimler, kapsül açılıp mikroküreler gıdaya serpiştirilerek verilir.
- Pankreatik enzimlerin dozajı, hasta ağırlığı veya diyet yağının alımına göre fonksiyonu gösteren **lipaza göre ayarlanır.**

- **Ağırlık temelli yöntem:** Başlangıç dozu:

<4 yaş → Her öğün 1000ü lipaz/vücut ağırlığı(kg)

>4 yaş → Her öğün 500ü lipaz/vücut ağırlığı(kg)

- **Yağ esaslı yöntem:** Bilinen miktarda formül mama veya NG tüp ile beslenen hastalar için uygundur.

Dozu: 120 ml formül mama veya anne sütü başına 2000ü lipaz

(Maks.doz: Öğün başı 2500ü lipaz/kg veya 10,000ü lipaz/kg/gün)

Vitamin Takviyeleri

Vitamin D3 (ünite)

Yaş	Rutin Dozu	Doz artışı	Maksimum Doz
0-12 ay	400-500	500-1000	2000
1-10 yaş	800-1000	1600-3000	4000
11-18 yaş	800-2000	1600-6000	10000



Kalsiyum, Fosfor, Magnezyum ve K vitamini (mg)

Yaş	Ca	P	Mg	K vit
0-6 ay	200	100	30	0,3-0,5
7-12 ay	260	275	75	0,3-0,5
1-3 yaş	700	460	80	0,3-0,5
4-8 yaş	1000	500	130	0,3-0,5
9-13 yaş	1300	1250	240	0,3-0,5
14-18 yaş,E	1300	1250	410	0,3-0,5
14-18 yaş,K	1300	1250	360	0,3-0,5



Hastamıza dönersek;

- Kolestazi işaret eden klinik ve laboratuvar bulguları mevcut olan hasta, olası etiyolojik nedenler açısından araştırıldı.
- Anamnezi derinleştirilen hastanın **yeni doğan taramalarında KF açısından şüpheli pozitif testi** olduğu öğrenilen hastaya yeterli terlemesi sağlanamadığı için ilk etapta ter testi yapılamadı.
- Takibinde **kolestaz** yapan diğer nedenler tarandı.
- Hastada ACTH, kortizol, TFT, açlık kan şekerleri takibi, kan gazı ve koagülasyon testleri normal sınırlarda saptandı. Kolestaz etiyolojisinde öncelikle **Kistik Fibrozis** düşünülen hasta olası metabolik aciller açısından da test edildi.
- Yeterli kaloriyi anne sütü ile alamayan hastaya ek olarak NG ile Peptijunior **mama** verildi. 150kcal/kg/gün hedefine ulaşıldı.
- Günlük tartı, kalori, AÇT; haftalık Albumin ve elektrolit takibi yapıldı.

- Pankreatik yetmezliğine yönelik 4000ü/gün dozda **Kreon** ve **A,D,E,K vitamin** replasmanı verildi.
- **Öksürük** şikayetine yönelik NFA kültürü yollandı ve 5 gün süreyle **Azitromisin** verildi. Kültür sonucunda Pseudomonas aeruginosa üremesi saptanan hastaya çocuk enfeksiyon önerisiyle **Seftazidim** verildi. Tedavinin ilk haftasından itibaren öksürük şikayetinin kesildiği, solunumun rahatladığı gözlemlendi.
- Takibinde hemogramı 7'ye kadar düşen hastanın periferik yayma incelemesinde hematolojik patoloji saptanmadı, ES verildi.
- Dış merkeze yollanan fekal elastaz tayini için yollanan gaitada **elastaz düzeyi 25 mikrogr/gr** (<100: ciddi ekzokrin pankreas yet.) saptanan hastanın Kreon dozu 6000ü/kg/gün'e çıkarıldı.
- Sonraki takiplerinde hastaya uygulanabilen ve 2 kez tekrar edilen **ter testi: 77 ve 80 mmol/L** bulundu. Kilo alımı ve genel durumu iyi olan hasta poliklinikte takibi devam etmek üzere taburcu edildi.

TEŞEKKÜRLER...