



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı
Olgu Sunumu

25 Temmuz 2017 Salı

Dr. Yunus Emre Bayrak



KOCAELİ ÜNİVERSİTESİ Tıp FAKÜLTESİ
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI
ANA BİLİM DALI

ÇOCUK ENDOKRİNOLOJİ
OLGU SUNUMU

25.07.2017

ARŞ.GÖR.DR.YUNUS EMRE BAYRAK

- 32 günlük erkek hasta
- Yakınması:
 - Aktif yakınması yok



HIKAYE

- 6 günlük iken alınan topuk kanı örneğinde
 - TSH 7,14 mU/ml
- 18 günlük iken alınan topuk kanı örneğinde
 - TSH 27.28 mU/ml
- Hasta venöz TSH bakılmak üzere tarafımıza yönlendirilmiş.



					Tarihi		Hattası		Yeni Doğum
LI	28877218496	VOLKAN KURT	Bebek 1	Erkek	15.04.2017 10:20	2850	40	20.04.2017 14:12	Yeni Numune
LI	28877218496	VOLKAN KURT	Bebek 1	Erkek	22.06.2014 15:45	2800	39	01.07.2014 11:50	Yeni Numune

Bebek Numune Bilgileri (Bebek 1 - Erkek - Doğum Tarihi : 15.04.2017)

Numune Türü	Kayıt Tarih	Barkod No	FKÜ Değeri	TSH Değeri	Biyotinidaz	Kistik Fibroz	K
Numune Türü	Numune Tarih	Numuneyi	Onay Tarihi	Onay Tarihi	Aktivitesi	Onay Tarihi	O
Numune Türü	Gönderi	Alan	Sonucu	Sonucu	Onay Tarihi	Sonucu	Ta
Numune Türü	Tarih/No	Antibiyotik	Yayın Tarihi	Yayın Tarihi	Sonucu	Yayın Tarihi	S
Numune Türü	Lab.Giriş Trh.	Kan Değişim	Yayın Tarihi	Yayın Tarihi	Yayın Tarihi	Yayın Tarihi	Y
lik Numune	20.04.2017 14:12		0.8		107.86/VAR		
er Numune Gönderildi	16.04.2017 09:45	051253343	21.04.2017 16:30		24.04.2017 09:32		
	21.04.2017	LEYLA	Normal		Normal		
I DARICA FARABI	09:22/2185351		24.04.2017 09:39	Çalışma yok	24.04.2017 09:39	Çalışma yok	Ça
HASTANESİ	21.04.2017 12:18						
er Numune	25.04.2017 15:25		0.7	7.14		23.4	
lik Numune İçin	21.04.2017 10:10	052187306	28.04.2017 16:43	01.05.2017 14:39		28.04.2017 18:07	
ildi	27.04.2017 16:47	MERYEM	Normal	Tekrar Topuk Kanı		Normal	
	/2188797		01.05.2017 14:40	Gönderiniz	Çalışma yok	01.05.2017 14:40	Ça
I GEBZE 085 NOLU AİLE	28.04.2017 11:57			01.05.2017 14:40			
İĞİ BİRİMİ							
Numune	05.05.2017 15:05			27.28			
	03.05.2017 10:10	051215623		12.05.2017 16:28			
	10.05.2017	MERYEM		Serumda T4/TSH			
	09:00/2195438		Çalışma yok	Ölçünüz	Çalışma yok	Çalışma yok	Ça
I GEBZE 085 NOLU AİLE	10.05.2017 12:44			12.05.2017 16:50			
İĞİ BİRİMİ				Dikkat!			

ÖZGEÇMİŞ

- Doğum öncesi izlemde anne ilaç kullanmamış
- G2P2Y2D0K0 anneden 37. gebelik haftasında NSVY ile, 2850 gr erkek bebek
- Doğum sonrası özellik yok



SOYGEÇMİŞ

- Anne-baba arasında akrabalık yok
- Anne: 25 yaşında, sağ-sağlıklı
- Baba: 28 yaşında, sağ-sağlıklı
- 1.çocuk: Erkek, 3 yaşında, sağ-sağlıklı
- 2.çocuk: Hastamız



FİZİK BAKI

- Tartı: 4700gr. (86p, 1,11 sds)
- Boy: 53cm (48p, -0,04 sds)
- Baş çevresi: 36,5 cm. (31p, -0,49 sds)

- Genel durum iyi
- Ateş: 36°C
- Kalp tepe atımı: 130/dk
- Solunum sayısı: 44/dk
- SO₂: %99



- Genel Durum: Genel görünüm iyi çevreyle ilgileniyor
- Deri rengi doğal. Solukluk, sarılık, morarma, peteşi, purpura, renk değişikliği alanı yok
- Baş-Boyun: Saç ve saçlı deri doğal. Kafa yapısı simetrik, tortikolis, kitle topar damar dolgunluk yok fontoneller açık
- KBB: Burun akıntısı yok. Orafarenks ve tonsiller doğal
- Gözler: Bilateral ışık refleksi doğal, pupiller izokorik
- Dolaşım: S1,S2 doğal S3 yok. Üfürüm yok. Femoral arter nabızları +/-



- Solunum: Her iki göğüs yarısı solunuma eşit katılıyor. Çekilme yok. Dinlemekle ral, ronküs ekspiryum uzunluğu yok
- Karın: Duyarlılık , defans yok, karaciğer-dalak büyüklüğü yok. **Kurbağa karnı (+), diastasis recti (+)**
- Üro-genital: Haricen erkek, **sol hidroseli mevcut, sağ testis inguinal kanalda**
- Sinir: Bilinç açık iletişim, yönelim, çevreyle ilgi normal. Zihinsel durumda. Kafa çifti sinirlerinin muayenesi doğal
- İskelet: Kas kitlelesi ve tonusu doğal.



LABORATUAR

- **TSH: >50,600** mU/ml
- **sT3:3,35** pg/ml
- **sT4:0,2** ng/dl



ÖN TANILAR?



KLINİK İZLEM

- 32 günlükken bakılan venöz kanda
 - TSH değeri 50,600 mU/ml (0.8- 10) saptandı.
- Hastaya Euthyrox ilaç tedavisi başlandı.
- 50 günlükken kontrolde venöz kanda bakılan
 - TSH değeri 0,281 mU/ml
 - sT4 3,83 pg/ml (0.9- 1.2)
 - Anti TG Antikor 0.1 IU/mL
 - Anti TPO 0.1 IU/mL



KLINİK İZLEM

- Birinci ve ikinci topuk kanı arasında fark olan hastada
- Göbek kısmı iyot içerikli solusyonla temizlenmiş olup Wolff-chaikoff etkisi olabileceği düşünüldü.
- Tiroid usg ve sintigrafisi normal saptandı.





iyosol®

%10 Povidone-iyot kompleksi
ve Hijyenik Gazlı Bez

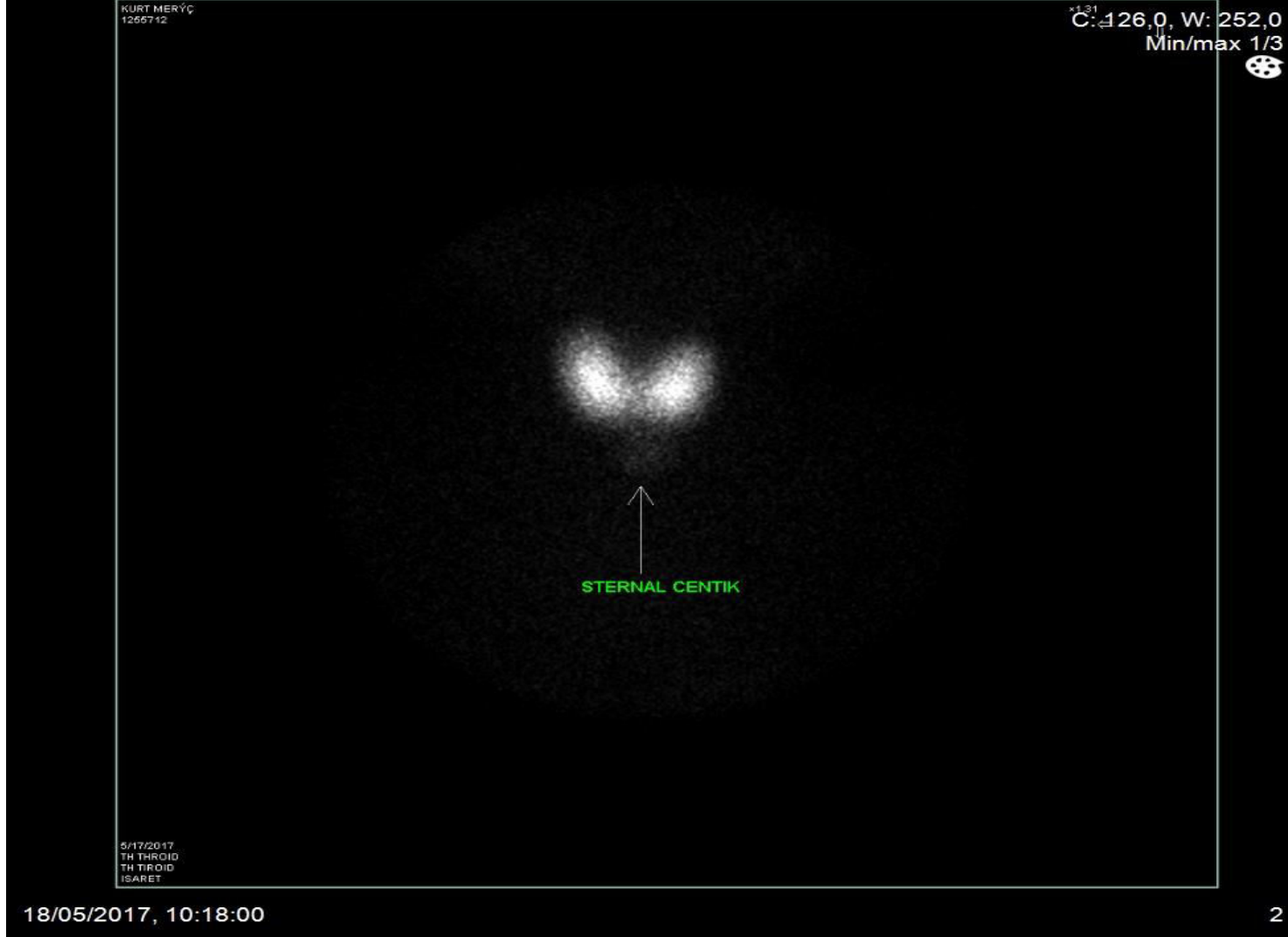
Yenidoğan Göbek Bakım Seti
Newborn Umbilical Care Set

 **NaturWell®**
baby

www.naturwell.com.tr



○ Tiroid sintigrafisi:



Tiroid sintigrafisinde; Tiroit bezi normal yerleşim yerindedir. Loblardaki radyofarmasötik tutulumu homojendir. Nodül izlenmedi. Normal lokalizasyonda homojen radyofarmasötik tutulum izlenen tiroit bezi ile uyumlu sintigrafik bulgular.

KLINİK İZLEM

	17/05/17 32GÜNLÜK	02/06/17 50GÜNLÜK	06/06/17 54GÜNLÜK	13/06/17 61GÜNLÜK	20/06/17 68GÜNLÜK	
TSH	>50,600	0,281	0,19	0,26	2,11	mU/ml
sT4	0,2	3,83	1,85	1,19	1,12	ng/ dl
sT3	3,35	5,23	4,85	3,87	3,9	pg/ml
Tedavi	1*50 mcg	1*25mcg	1*12,5mcg	1*6,25mcg	1*6,25mcg	



KONJENITAL HIPOTIROIDI

- ❑ Yenidoğan bebeklerde tiroid hormon yetersizliğı ile karakterize olan klinik tablo “konjenital hipotiroidi (KH)” olarak adlandırılır.
- ❑ 2000-4000 canlı doğumda bir görülür ve yenidoğan döneminde karşılaşılan en sık endokrinolojik sorundur.
- ❑ Konjenital hipotiroidi (KH) taraması için kan örneğı bebek 2-5 günlükken ya da sağlık merkezinden taburcu edilmeden hemen önce alınır.
- ❑ Günümüzde 131 ülkede yenidoğan KH tarama programı sadece TSH'ı kullanılırken, 75 ülkede T4 kullanılmakta ve düşük saptanan T4 değerini doğrulamak için TSH bakılmaktadır .



		TSH (μIU/ml) Persentil değerler			TT4 (μg/dl) Persentil değerler			sT4 (ng/dl) Persentil değerler		
Yaş	n	2.5	ortanca	97.5	2.5	ortanca	97.5	2.5	ortanca	97.5
Kord	47	2.22	6.95	10.66	7.79	10.31	13.14	1.07	1.25	2.02
1. gün	29	2.69	15.74	26.50	10.07	14.18	20.89	1.20	1.82	2.61
3. gün	39	2.83	8.28	18.58	9.93	13.18	17.64	1.20	1.75	3.30
5. gün	28	2.12	8.16	13.08	9.28	13.79	19.51	1.06	1.72	2.30
7. gün	30	1.34	5.05	12.08	8.05	13.24	20.15	1.13	1.79	2.69
10. gün	82	1.19	4.95	10.72	9.21	13.27	19.26	1.18	1.75	2.49
14. gün	22	1.72	4.49	7.87	9.71	14.65	21.81	1.13	1.76	2.23
28. gün	19	2.02	3.85	4.79	8.03	11.66	16.82	1.23	1.48	1.94
Erişkin	50	1.07	2.04	3.77	7.88	9.11	13.80	0.91	1.09	1.42



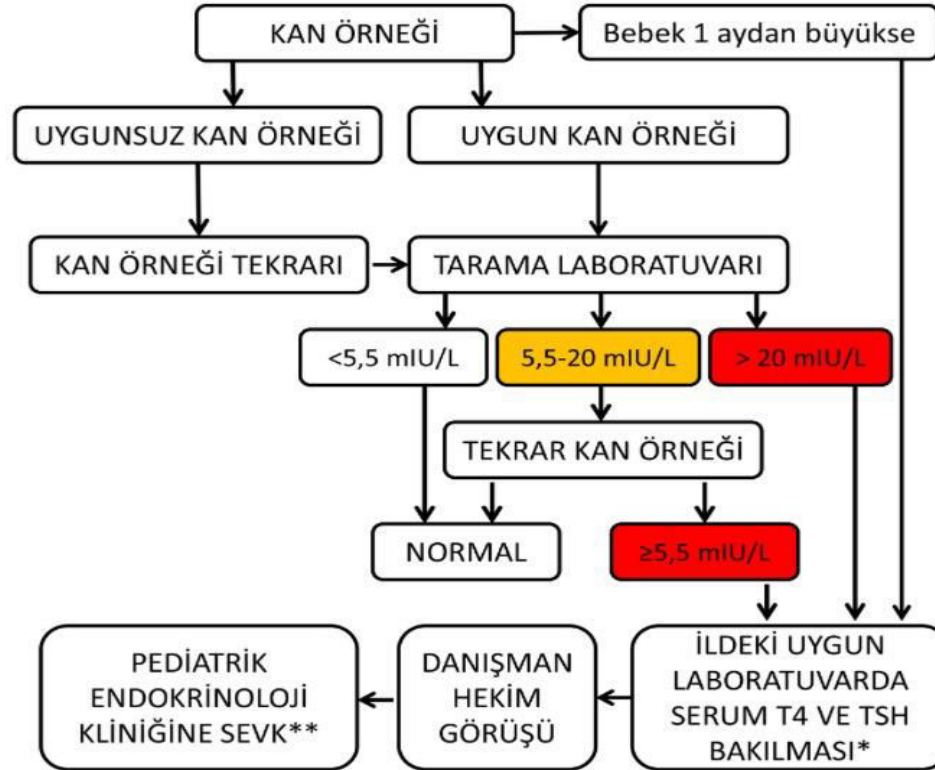
TARAMA

- ❑ Doğumdan hemen sonra TSH değerindeki yükseliş nedeniyle yaşamın ilk birkaç gününde serum TSH seviyesi 39 mU/L kadar yükselebilir, bu nedenle filtre kağıdı ile tarama testi kesim değeri yaklaşık 20 mU/L'dir .
- ❑ Doğrulayıcı serum testlerinin çoğu yaşamın bir-ikinci haftasında yapılır ki bu dönemde TSH seviyesinin üst sınırı 10 mU/L civarındadır.
- ❑ Bir -4 günlükken tüm tiroid hormonları daha yüksek olmasına rağmen, iki-dört haftaya kadar düşer ve infantil dönem için olağan düzeylere yaklaşır.



Konjenital Hipotiroidi akış şeması

Konjenital Hipotiroidi (TSH) Akış Şeması



* İlin koşullarına göre devlet hastanesi veya merkez laboratuvarında bakılabilir. İstemi bebeğin bağlı bulunduğu aile hekimi veya müdürlüğün uygun gördüğü bir hekim yapabilir.

** Sonuçların ardından aile ile görüşülüp; bebek hasta ise aile, pediatrik endokrin kliniklerinden kendileri için uygun olanına "Yenidoğan Tarama Programı Web uygulamasında yer alan laboratuvar sonucunu içeren çıktıyla birlikte standart sevk formu" doldurularak yönlendirilir ve bebeğin takibi için bağlı bulunulan aile hekimine bilgi verilir. Aile hekimi, aile ile temasa geçerek hasta bebeğin pediatrik endokrinoloji kliniğine gidip gitmediğini, gitti ise tedavisini izlemek ve kayıt tutmak ile yükümlüdür. Bebeğin akıbeti ile ilgili bilgi aile hekiminden alınarak web uygulamasına Halk Sağlığı Müdürlüğü tarafından "Klinik Tanı Giriş" bölümünden kaydedilir.



Tablo 2. Konjenital Hipotiroidi Sınıflandırması ve Nedenleri (12)

I. KALICI KH

A. Primer hipotiroidi

1. Tiroid disgenezi (tiroid bezinin gelişimsel bozuklukları)

- * Tiroid agenezi
- * Tiroid hipoplazisi
- * Ektopik tiroid
- * Tiroid hemiazezi

İlişkili mutasyonlar: *TTF-2, NKX2.1, NKX2.5, PAX-9.*

2. Dishormonogenez (tiroid hormon biyosentezindeki bozukluklar)

- * Sodyum-iyot symporter bozukluğu (iyot tutulum bozukluğu)
- * Tiroid peroksidaz (organifikasyon) bozuklukları
 - Hidrojen peroksit oluşum bozuklukları (*DUOX2, DUOX2* gen mutasyonları)
 - Pendrin defekti
 - tiroglobülin sentez defekti
 - iyodotirozin deiyodinaz bozuklukları (*DEHAL1, SECISBP2* gen mutasyonları)

3. TSH bağlanmasına veya sinyal direnci

- TSH reseptör defekti
- G-protein mutasyonu: psödohipoparatiroidi tip 1a

B. Santral (sekonder) hipotiroidi

İzole TSH eksikliği (TSH β subunit gen mutasyonu)

TRH eksikliği

İzole TRH eksikliği, hipotalamik displazi, hipotalamik lezyon (örn; hamartom, hipofiz sapı kesisi sendromu)

TRH direnci

TRH reseptör gen mutasyonu

Pitüiter gelişim veya fonksiyonu ile ilişkili transkripsiyon faktörleri eksikliğine bağlı hipotiroidi

HESX1, LHX3, LHX4, PIT1, PROP1 gen mutasyonları

C. Periferik hipotiroidi

Tiroid hormon direnci

Tiroid hormon β reseptör mutasyonu

Tiroid hormon transport bozuklukları

Allan-Herndon-Dudley sendromu (monokar-koksilaz transporter 8 (MCT) gen mutasyonu)

D. Sendromik Hipotiroidi

Pendred sendromu-(hipotiroidi, sağırılık, guatr)

Pendrin gen mutasyonu

Bamforth-Lazarus sendromu-(hipotiroidi, yank damak, dikensi saç) ***TTF-2* mutasyonu**

Ektodermal displazi-(hipohidrotik, hipotiroidi, silier diskenezi)

Hipotiroidi-(dismorfizm, postaksial polidaktili, intellektüel defisit)

Kocher-Debre-Semelaigne sendromu-(musküler psödohipertrofi, hipotiroidi)

Benign korea-hipotiroidi

Koreoatetoz (hipotiroidi, neonatal respiratuar distres) ***NKX2.1/TTF-1* gen mutasyonu**

Obezite-kolit-(hipotiroidi, kardiyak hipertrofi, gelişimsel gerilik)

II. GEÇİCİ KH

İyot eksikliği (maternal ve neonatal)

Aşırı iyota maruz kalma (iyot yüklenmesi) (maternal ve neonatal)

Annenen bebeğe transplasental geçen TSH reseptör blokan antikorlar

Maternal antitiroid ilaç kullanımı

Doğumsal hepatik hemanjioma/hemanjioendotel-yoma

***THOX2* veya *DUOX2* genlerinin heterozigot mutasyonları**

KALICI KH

- ❑ Kalıcı KH'de tiroid hormon yapım yetersizliği yaşam boyu devam eder ve sürekli tedavi gerektirir.

- ❑ Kalıcı hipotiroidi nedenleri:
 - Santral hipotiroidi
 - Tiroid bezinin gelişimsel bozuklukları,
 - Tiroid hormon üretimindeki bozukluklar ve
 - TSH bağlanması veya sinyal iletimindeki bozukluklardan kaynaklanır.

- Kalıcı KH'nin yaklaşık %85'i sporadik (en sık tiroid disgenezileri) ve %15'i herediterdir (çoğunlukla tiroid hormon sentezinin doğumsal bozuklukları).



KAL₁C₁ KH

TIROID DISGINEZISI

- ❑ Tiroid bezinin embriyolojik gelişimi sırasındaki aksaklıkları belirtir.
- ❑ KH'li olguların %85'ini tiroid disgenezisi oluşturur. Sıklığı yaklaşık 1/4500'dir .
- ❑ Kızlarda erkeklerden 2 kat daha sıktır.



TIROID DİSGENEZİ

- ❑ Tiroid disgenezi 3 ana formda oluşur:
 - ❑ Ektopik tiroid,
 - ❑ Tiroid agenezi ve
 - ❑ Tiroid hipoplazisi.

- ❑ Ektopik Tiroid: Gelişimi sırasında tiroid dokusunun normal inişte duraklama nedeni ile olması gereken yerden başka bir lokalizasyonda bulunmasıdır.
 - Tiroid disgenezisine bağlı KH'lerin 2/3'ünü oluşturur ve kızlarda erkeklerden iki kat daha fazla görülür.
 - Büyük çoğunluğu sublingual yerleşimlidir.
 - Ayrıca lingual, supra veya infrahyoid, intratrakeal yerleşimli olabilir .



TIROID AGENEZİ/HIPOPLAZISI

- ❑ Tiroid bezinin tam yokluğudur.
- ❑ Tiroid hemiagenezisinde tiroidin sadece bir lobu gelişmiş, diğeri yoktur (%80'inde sol lob yok).
- ❑ Tiroid hipoplazisi tiroid bezinin olması gerekenden küçük olmasıdır.
- ❑ Tiroid agenezi ve hipoplazisi tiroid disgenezilerin geri kalan üçte birini oluşturur.



TIROID DISHORMONOGENEZİ

- ❑ Kalıcı KH'lerin %10-15'ini oluşturur. Genellikle otozomal resesif olarak kalıtılır. Sıklığı yaklaşık 1/30.000'dir .
- ❑ Ülkemizde akraba evliliğinin fazla olması nedeni ile daha sık görüldüğü düşünülmektedir.
- ❑ Dishormonogenezler “guatrlı hipotiroidiye” neden olurlar, bununla birlikte yenidoğan taramasından yakalanan bebeklerde guatr nadiren görülür.



KH KLINİK SEMPTOM VE BULGULAR

- ❑ Konjenital hipotiroidili bebeklerin %95'inden fazlasında doğumda klinik bulgular yoktur ya da siliktir .
- ❑ Maternal T4'ün bir kısmı plasentayı geçerek hiç tiroid hormonu yapamayan bir bebekte dahi umbilikal kord serum T4 konsantrasyonunu normal bebeklerin %25 ile %50'si düzeyinde tutar.
- ❑ Bu durum özellikle fetal beyin için koruyucu bir etki sağlar.
- ❑ Ek olarak KH'li bebeklerin çoğu yetersiz de olsa çalışan bir tiroid dokusuna sahiptir.
- ❑ Bu hafifletici etkilere rağmen KH intrauterin etkilenmelere de neden olabilir



KLINİK SEMPTOM VE BULGULAR

- ❑ %20 olguda gebelik süresi 42 haftadan uzundur .
- ❑ Maternal otoimmün tiroid hastalığı veya iyot içeriği yetersiz bir diyet öyküsü olabilir.
- ❑ Bebekler eve geldiklerinde sessiz, gece boyu uyuyabilen ve ailenin memnun olduğu bebeklerdir.
- ❑ Kaba/kalın sesle ağlama ve kabızlık ek semptomlardır.
- ❑ Üç haftadan uzun süren yenidoğan sarılığı sıklıdır.



Tablo 4. Konjenital hipotiroidi tanısı anındaki semptomların sıklığı (69)

	1. Grup (n=215) Tanı anında T4≤30 nmol/L Görülme oranı %	2. Grup (n=232) Tanı anında T4>30 nmol/L Görülme oranı %
Uzamış sarılık	59	33**
Beslenme güçlüğü	35	16**
Letarji	34	14**
Umbilikal herni	32	18*
Makroglossi (dil büyüklüğü)	25	12*
Kabızlık	18	10
Soğuk veya alacalı cilt (livedo retikularis)	18	10
Hipotermi	3	3
Semptom yok	16	33**
Rapor edilen diğer klinik özellikler:		
Anormal ağlama	7	6
Ödem	5	3
Hipotiroid görünüm	6	2
Hipotoni	3	3
**p<0.001, *p<0.01.		

Alm J, Hagenfeldt L, Larsson A, Lundberg K: Incidence of congenital hypothyroidism: retrospective study of neonatal laboratory screening versus clinical symptoms as indicators leading to diagnosis. Br Med J (ClinResEd) 1984, 89(6453):1171-1175.

TIROID RADYONU KLİD TUTULUM VE GÖRÜNTÜLEME (TİROİD SİNTİGRAFİSİ)

- ❑ Tiroid bezinin fonksiyon ve lokalizasyonu hakkında bilgi verir .
- ❑ Yenidoğarlarda radyoaktiviteye maruz kalmayı en aza indirmek için I-123 veya Tc99m kullanılır.
- ❑ Tiroid agenezi, ektopik tiroid ve tiroid hipoplazi şeklindeki tiroid disgenezileri belirlemede en geçerli testlerdir.



RADYONÜKLİD ÇALIŞMALAR

- ❑ Normal yerleşim + artmış tutulumun olduğu genişlemiş tiroid bezi varsa dishormonogenezler
- ❑ Radyonüklid tutulum yok ancak ultrasonografi ile tiroid bezinin varlığı
 - TSHR gen mutasyonları,
 - TSH reseptör inaktive edici mutasyonlar,
 - İyot tutulum bozuklukları
 - Maternal TRB-Ab varlığı



TİROGLOBULİN

- ❑ Serum tiroglobulin (TG) düzeyleri tiroid dokusunun miktarını yansıtır ve genellikle TSH yükseldiğinde oluşan artmış tiroid aktivitesi ile yükselir.
- ❑ Sadece tiroglobulin düşüklüğü ile tiroid hipoplazisi/agenezisi tanısı konulması doğru değildir.
- ❑ Erken dönemde örtüşen değerler nedeniyle TG yaşamın ilk haftalarından sonra bakılmalıdır.
- ❑ Eğer Tg düzeyi artmışsa, tiroid bezinin olduğunu düşündürür ve etiyoloji tiroid agenezisinden ziyade bir TSH reseptör inaktive edici mutasyon, bir tutulum defekti veya maternal TRB-Ab olabilir



WOLFF-CHAIKOFF ETKİSİ

- Yüksek miktarda iyot alımına bağlı olarak tiroid hormonu miktarında azalma görülmesi
- Yüksek doz iyot tiroid bezinde organifikasyonu engeller
- Tiroid yapımı ve kana salınımı engellenir.



Wolff-Chaikoff effect in a newborn: is it an overlooked problem?

Journal of Pediatric Surgery (2006) 41, E1–E3

Uđdem Altıerendioglu^{***}, Cihat Sanlı^{***}, Murat akmak^b, Aya Ađar^a,
Meryem Albayrak^a, Olcay Evliyaođlu^a

It has been suggested that **iodine exposure is the most common cause of neonatal transient hypothyroidism.**

The suppression of the thyroid by excess iodine in neonates may occur because of maternal or neonatal exposure

Neonates are particularly sensitive to iodine excess because

- their skin is especially permeable,
 - the iodine trapping process in the thyroid gland is very active, and
 - the iodine renal clearance is low.
- In many cases, neonatal transient hypothyroidism is attributed to neonatal exposure of iodine-containing drugs or topical iodine-containing antiseptics (10% povidone-iodine solution) used routinely.
 - It has been suggested that evaluation at birth of urinary iodine excretion in every newborn with high TSH could help in predicting a good prognosis, because **hypothyroidism caused by the Wolff-Chaikoff effect is mostly spontaneously reversible.**



TEDAVI

- ❑ Konjenital hipotiroidi önlenabilir zeka geriliğinin en sık nedenini oluşturur ve bu nedenle büyük önem taşır.
- ❑ Erken agresif tedavi özellikle tiroid agenezili bebeklerde önem taşır.
- ❑ Tedavisi kolay, ucuz ve etkilidir.
- ❑ Zeka puanı ile tanı yaşı arasında ters bir ilişki vardır. Bu nedenle erken tanı ve tedavisi büyük önem taşımaktadır.
- ❑ Ayrıca hasta bebeklerin %95'inden fazlasında yenidoğan döneminde hastalığa özgü klinik bulgunun olmaması konjenital hipotiroidi tarama programını önemli hale getirmektedir.



TEDAVI

- ❑ Yüksek veya düşük doz L-T4 ile, erken veya geç tedavi başlanan (<13 veya ≥ 13 günlük) bebeklerde
- Ağır hipotiroidili bebeklerden sadece erken ve yüksek doz L-T4 ile tedavi edilenler 10 ile 30. aylarında normal psikomotor gelişimlerini kazanmıştır.
- Hafif hipotiroidili bebeklerin geç ve düşük doz tedavi başlananlar haricindekiler normal psikomotor gelişimlerini sağlamıştır.



- ❑ 6 yaşında iken global IQ'ları kontrol grubuyla aynı bulunmuştur.
- ❑ Bunun yanında görsel ve verbal test skorları KH'li hastalarda kontrollere göre daha düşük bulunmuştur.
- ❑ Geç ve düşük başlangıç dozla tedavi edilenlerde diğer KH'li hastalara göre çok daha düşük verbal skorlar almışlardır.

○ Cochrane Database Syst Rev. 2009 Ng SM¹, Anand D, Weindling AM.

High versus low dose of initial thyroid hormone replacement for congenital hypothyroidism.

AUTHORS' CONCLUSIONS:

There is currently only one randomised controlled trial evaluating the effects of high versus low dose of initial thyroid hormone replacement for CHT.

There is **inadequate evidence to suggest that a high dose is more beneficial compared to a low dose initial thyroid hormone replacement** in the treatment of CHT.



NEURODEVELOPMENTAL OUTCOMES IN CONGENITAL HYPOTHYROIDISM: COMPARISON OF INITIAL T₄ DOSE AND TIME TO REACH TARGET T₄ AND TSH

KARIN A. SELVA, MD, A. HARPER, MD, A. DOWNS, PhD, P. A. BLASCO, MD, AND S. H. LAFRANCHI, MD

Objectives To compare neurodevelopmental outcomes in severe and moderate congenital hypothyroidism (CH) among 3 different initial L-thyroxine doses and to examine the effect of the time to thyroid function normalization on neurodevelopmental outcomes.

Study design Neurodevelopmental assessments of 31 subjects included the Mullen Scales of Early Learning, Wechsler Preschool and Primary Scale of Intelligence-Revised, Wechsler Intelligence Scale for Children, Wide-Range Achievement Test, and Child Behavioral Checklist.

Results Subjects started on higher initial L-thyroxine doses (50 µg) had full-scale IQ scores 11 points higher than those started on lower (37.5 µg) initial doses. However, verbal IQ, performance IQ, and achievement scores did not differ among the 3 treatment cohorts. **Subjects with moderate CH had higher full-scale IQ scores than subjects with severe CH, regardless of the initial treatment dose.** Subjects who took longer than 2 weeks to normalize thyroid function had significantly lower cognitive, attention, and achievement scores than those who achieved normal thyroid function at 1 or 2 weeks of therapy.

Conclusions Initial L-thyroxine dose and faster time to normalization of thyroid function are important to optimal neurodevelopmental outcome. In severe CH, it is important to choose an initial dose at the higher end of the recommended range to achieve these goals. (*J Pediatr* 2005;147:775-80)



TEDAVİ

- ❑ Konjenital hipotiroidili bebeklerin aşırı dozlardaki L-T4 ile tedavi edilmesi de komplikasyonlara neden olabilir.
- ❑ Sürekli yüksek serum T4 konsantrasyonu, beyin gelişim temposunu negatif olarak etkileyebilir, kişilik ve dikkat bozukluklarına ve kraniyal suturelerin erken kapanmasına neden olur.



- ❑ Konjenital hipotiroidi için yenidoğan taraması önemlidir fakat önemli olan izlem, tanı ve tedavi, gözlem ve değerlendirmeyi de içeren kapsamlı bir tarama programıdır.
- ❑ Tarama yapılandırmasında bebeğe ulaşmada hızlı hareket etmek kaçınılmazdır.
- ❑ Ancak kolay ulaşılabilir bir sağlık sistemi ve organizasyon ile, iyi eğitilmiş sağlık personelleri ve tedaviye bağlılığın önemi konusunda bilinçlendirilmiş aileler ile beraber taramanın faydaları tam olarak hayata geçirilebilir.



TEŞEKKÜRLER...

