

11.

ULUSAL ÇOCUK
GASTROENTEROLOJİ
HEPATOLOJİ VE
BESLENME KONGRESİ

4 - 7 MAYIS 2016
SHERATON SAMSUN HOTEL



ASUMAN NUR KARHAN

4-7 Mayıs 2016 tarihleri arasında Sheraton Hotel Samsun'da gerçekleşmiş olan
"11. Ulusal Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme Kongresi" 'ne
katılmıştır.

Prof. Dr. Ayhan Gazi Kalaycı
Kongre Başkanı

Prof. Dr. Aydan Kansu
TÇGHBD Derneği Başkanı



11.

ULUSAL ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ HEPATOLOJİ VE BESLENME KONGRESİ



4 - 7 MAYIS 2016
SHERATON SAMSUN HOTEL

www.cocukgastro2016.org

KONUŞMA ÖZETLERİ ve BİLDİRİ KİTABI

**[SS-07]****Metabolik ve genetik hastalıklarda karaciğer nakli**Zeren Başa¹, Meltem Gülşan¹, Figen Özçay¹, Adnan Torgay², Gökhan Moray³, Mehmet Haberal³¹Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Gastroenteroloji Bölümü, Ankara²Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Bölümü, Ankara³Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi Bölümü, Ankara

Başkent Hastanesi Tıp Fakültesi'nde 2001-2016 yılları arasında metabolik -genetik hastalıklar nedeniyle karaciğer nakli yapılan hastaların demografik özellikleri, tanıları, nakil yaşları, takip süreleri, eşlik eden hastalıkları, nakil sonrası gelişen komplikasyonlar ve sağkalım süreleri incelendi.

Başkent Hastanesi Tıp Fakültesi'nde 2001-2016 yılları arasında yapılan 218 pediatik karaciğer naklinin 100'ünün (%45,8) metabolik-genetik hastalık tanısıyla gerçekleştirildiği görüldü. Bu 100 hastanın 57'si (%57) erkekti (erkek:kız oranı: 1,32). Ortalama nakil yaşı $6,34 \pm 5,71$ yıldır (min-max: 0,25-18 yaş). Otuzüç hasta Wilson hastalığı (%37), 21 hasta progresif familial intrahepatik kolestaz (PFIC) (%21), 8 hasta tirozinemi (%8), 7 hasta Crigler-Najjar hastalığı (%7), 6 hasta Alagille sendromu (%6), 4 hasta glikojen depo hastalığı (%4), 4 hasta ure siklus defekti (%4), 3 hasta ailevi hiperkolesterolemi (%3), 3 hasta primer hiperoksalüri (%3), 3 hasta Caroli hastalığı (%3), 2 hasta alfa-1 antitripsin eksikliği (%2), 1 hasta kistik fibrozis (%1), 1 hasta mitokondriyal hastalık (DGUOK geni mutasyonu) (%1) tanısı almıştı.

Hastaların %83'ünde (83 hasta) nakil öncesi yapılan biyopsilerde karaciğerde fibrozis bulgusu mevcuttu. Yedi (%7) hastada hepatosellüler karsinom (HCC) saptandı. Bu hastaların 5'i tirozinemi, biri Wilson hastalığı, biri PFIC tanısı almıştı. Tirozinemi ve HCC tanılı bir hastada nakilden 2 yıl sonra HCC rekürrensi görüldü, cerrahi rezeksiyon yapıldı. Hastaların %10'una (n=10) kadavradan, %90'ına (n=90) canlı vericiden nakil yapılmıştı. Nakil sonrası komplikasyonlar değerlendirildiğinde, 24 hastada safra yolu darlığı, 13 hastada hepatic arter trombozu, 4 hastada portal ven trombozu, 4 hastada hepatic ven trombozu/darlığı, 3 hastada posttransplant lenfoproliferatif hastalık, 29 hastada akut rejeksiyon, 5 hastada kronik rejeksiyon izlendi.

Hastaların ortalama takip süresi $5,65 \pm 4,13$ yıldır (min-max: 0,1-13,83 yıl). Üç hastaya graft kaybı nedeniyle tekrar karaciğer nakli yapıldı. Hastaların 1, 5 ve 10 yıllık sağkalım oranları sırasıyla %94, %89 ve %80 olarak bulundu.

Metabolik ve genetik hastalıklar, pediatik karaciğer nakillerinde önemli yer tutmaktadır. Uygun hasta seçimi ve zamanlama yapılan karaciğer nakli, bu hastalarda etkin tedavi sağlamaktadır.

Anahtar Kelimeler: karaciğer nakli, metabolik, genetik

[SS-08]**Karaciğer yağlanması olan hastaların analizi: Tek merkez deneyimi**Asuman Nur Karhan¹, Zuhâl Akçören², Ersin Gümüşi¹, Hasan Özen¹, İnci Nur Saltık Temizel¹, Hülya Demir¹, Aysel Yücel¹¹Hacettepe Üniversitesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Nutrisyon Bölümü²Hacettepe Üniversitesi Patoloji Anabilim Dalı

Amaç: Karaciğer yağlanması çocuklarda sık görülen bir patoloji olup, nedenleri erişkinlerden farklılık gösterebilir. Bu çalışmada pediatik yaş grubunda yapılan karaciğer biyopsilerinde saptanan karaciğer yağlanması nedenleri ve özelliklerinin tanımlanması amaçlandı.

Gereç-Yöntem: Ocak 2005 ile Aralık 2015 tarihleri arasında yapılan karaciğer biyopsilerinde yağlanma saptanan çocuk hastalar patoloji arşiv sistemiyle belirlendi. Hasta dosyalarından; demografik özellikler, antropometrik ölçümler, tıbbi öykü, fizik inceleme bulguları, biyokimyasal testler, ultrasonografik bulgular ve yağlanma nedenleri kaydedildi. Biyopsilerin çoğunluğu perkütan yöntem ile yapıldı. Yağlanma türleri mikroveziküler, makroveziküler ve mikst olarak değerlendirildi. İstatistiksel analizde p < 0.05 istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

Bulgular: Karaciğer biyopsilerinde yağlanma olan 190 hasta belirlendi. Hastalardan 24'ü dosya bilgilerine ulaşılamaması nedeniyle dışlandı ve 166 hasta analiz edildi. Hastaların 106'sı erkek (%66), median yaş 5.6 yıldır (4ay-18yaş). Metabolik hastalıklar (%45), non-alkolik yağlı karaciğer (NAFLD, %24) ve Wilson hastalığı (%11) en sık saptanan yağlanma nedenleri arasındaydı. Kalan %22'lik hasta grubunu ise kistik fibrozis, toksik hepatit, mitokondriyal hastalık ve çeşitli nedenlere bağlı gelişen kolestatik hepatite oluşturmaktaydı. Makroveziküler yağlanma hastaların %61'inde saptanırken, mikst yağlanma %28'inde ve mikroveziküler yağlanma ise %11'inde saptandı. En sık görülen uç hastalık grubunda da en sık makroveziküler yağlanma saptandı. NAFLD tanısı alan hastaların ortalama tanı yaşının $11 \pm 0,69$ yaş olduğu, metabolik hastalık tanısı alan hastaların ise ortalama tanı yaşının ise $340,50$ yaş olduğu belirlendi. 58 hastanın BMI Z skoru $> +2$ idi ve bu 58 hastanın 33'ü (%56,9) NAFLD grubu içindeydi. Hepatomegali hastaların 55'inde (%33) saptandı. Fibrozis hastaların %48'inde saptandı ve metabolik hastalık grubunda en sıkı. Nekroz ise hastaların %8'inde saptandı ve Wilson hastalığı grubunda en sıkı. Trigliserid, total kolesterol ve gama-glutamil transpeptidaz düzeylerinin metabolik hastalık grubunda, diğer gruplara göre istatistiksel olarak anlamlı olacak şekilde farklı olduğu belirlendi (p < 0.05).

Sonuç: Karaciğer yağlanmasının çocuklardaki nedenleri çeşitlidir. Yağlanmanın çocukluk çağındaki en sık nedeni metabolik hastalıklar olmakla birlikte NAFLD de sıklığı artan bir yağlanma nedenidir. Bazı laboratuvar testleri etiyolojiye yönelik ipuçları sağlayabilir.

Anahtar Kelimeler: Karaciğer, yağlanma, çocukluk çağı