

SARILIKLI ÇOCUĐA YAKLAŐIM

Prof. Dr. Aydan Kansu

**Deri, sklera ve diđer dokularda
safra pigmenti = bilirubinin birikimine bađlı
bir bulgu**

1,4 mg/dL ↑

SARILIK

Yenidođan
dönemi

Bebeklik
çađı

Büyük
çocuk

Yenidođan

- İlk 36 saatten önce gelişen sarılık
- 10 günden uzun süren sarılık
- Herhangi bir zamanda T. bilirubin 12 mg/dL ↑
- Herhangi bir zamanda D. bilirubin 2 mg/dL ↑



PATOLOJİK SARILIK

**2 haftalıktan daha büyük,
sarılıđı olan bebekler**



Kolestaz?



**T. bilirubin
D. bilirubin**

Erken Tanı



- Sepsis, ürosepsis
- Hipotiroidi
- Galaktozemi
- Tirozinemi
- Safra asidi sentez bozuklukları
- Biliyer atrezi

YENİDOĞAN KOLESTAZI

- Yaşamın ilk 3 ayında
- Direkt hiperbilirubinemi
- Karaciğer disfonksiyonu

D. hiperbilirubinemi

D. bil: 2 mg/dL ↑

D. bil / T. bil: %15-20 ↑

Yenidođan dneminde karaciđer ekskresyon fonksiyonu olgun deđil

Herhangi bir olumsuz etki

Yenidođan karaciđer hasarı

Yenidođan kolestazi

Yenidođan Kolestaz Nedenleri

1 Safra akımı bozuklukları

● Karaciđer dıřı

Biliyer atrezi

Koledok kisti

Spontan safra kanalı perforasyonu

Safra amuru

Maligniteler

● Karaciđer ii

Allagille sendromu

Kistik fibrozisi

Konjenital hepatik fibrozis / Caroli hastalıđı / sklerozan kolanjit

Progresif familial intrahepatik kolestazlar (PFIC)

Yenidođan Kolestaz Nedenleri

2 Hepatosit disfonksiyonu

- Safra asidi sentez bozuklukları
- Enfeksiyonlar (sepsis, Sy, Tbc, TORCH)
- TPN
- Endokrin nedenler (hipotroidi, hipopituitarizm)
- Metabolik
 - α₁ antitripsin eksikliđi
 - Galaktozemi
 - Fruktozemi
 - Glikojen depo hastalıđı
 - Trozinemi
 - Niemann-Pick hastalıđı
 - Gaucher hastalıđı
 - Üre siklus defektleri
 - Neonatal Fe depo hastalıđı
 - Mitokondrial hastalıklar
- Neonatal LE
- Hema fagositik lenfositosis
- Hipoksik / iskemik / vasküler hastalıklar
- Kromozal hastalıklar
- Konjenital glikolizasyon defektleri
- İdyopatik neonatal hepatit

Tanısal Yaklaşım

Öykü

Dışkı rengi (akolik / kolik)

Kusma

Emmeme

Letarji

İrritabilite

Sepsis?

Metabolik hastalık?

Annenin gebelikte geçirdiği enfeksiyonlar?
kullandığı ilaçlar?

Asfiksi?

Yenidoğana verilen ilaçlar?

DA – kilo alımı

Konjenital enfeksiyon?

Metabolik hastalık?

Aile öyküsü

Fizik İnceleme

● **Dismorfik görünüm** kromozom anomalileri

● Genel durum

● **Kc-dalak büyüklüğü?** konjenital infeksiyon?
Lipid depo hastalığı?

● **Kalpte üfürüm?** Alagille Sendromu?

● **Göz muayenesi** Alagille Sendromu?
Galaktozemi?

Laboratuvar İncelemeler

Birinci Basamak

T. bilirubin / D. bilirubin

ALT / AST / AP / GGT

PT / PTT / INR

Tam kan sayımı

Albumin / glukoz

A, D, E düzeyleri

Laboratuvar İncelemeler

İkinci Basamak

Kültürler

Viral seroloji

İdrarda reduktan madde

T₄, TSH, kortizol

İdrar-kan aminoasitleri

İdrar organik asitleri

Ultrasonografi

Spesifik testler

Karaciğer biyopsisi

İntrahepatik

- İdiyopatik neonatal hepatit
- Enfeksiyonlar
- Toksinler
- Metabolik nedenler
- Anatomik nedenler
- İntrahepatik safra kanalı azlığı
- Kromozom anomalileri
- Diğer

Ekstrahepatik

%40

- Ekstrahepatik biliyer atrezi
- Taş/Çamur
- Koledok kisti
- Maligniteler

Ekstrahepatik Biliyer Atrezi

- Tıkanma doğumdan sonra ya da in utero başlar
 - ➔ Belirti ve bulgular doğumda / 2-4 hafta içinde başlar
- Eşlik eden doğuştan anomaliler \pm
(situs inversus, polispleni, kalp anomalileri...)

Tedavi

Kasai Ameliyatı

- Tıkanık safra kanalı rezeke edilerek Roux-N-Y hepatoportoenterostomi yaratılır
- Komplikasyon: Asendan kolanjit

Prognozu Belirleyen Etmenler

- Ameliyat zamanı
- Merkezin deneyimi
- Karaciğer biyopsi bulguları

İdiyopatik Neonatal Hepatit

- Etyoloji?
- Doğum ağırlığı ↓
- Akolik dışkılama
- Hepatomegali
- Ailevi olabiliyor

Tanı: Diğer nedenlerin dışlanması
Karaciğer biyopsisi

Yenidođan Kolestazi – Yönetimi

Malabsorbsiyon → Malnutrisyon

Kalori alımı – MCT

Enteral / Parenteral beslenme

Yenidođan Kolestazı – Yönetimi

Kolestaz → Yađda eriyen vitaminler

Vitamin A: 5000-25.000 IU/G

Vitamin D: 800 IU/gün

Vitamin E: 15-25 IU/kg/G

Vitamin K: 1 mg/G

Suda eriyen vitaminler

Yenidođan Kolestazi – Yönetimi

Kaşıntı

UDCA

Kolestramin

Rifampin

Yenidođan Kolestazi – Yönetimi

Asit

Tuz kısıtlaması

Diüretik (spironolakton)

Parasentez

(Peritonit!)

Özofagus varisleri

Skleroterapi

Şant ameliyatları

Kasai (portoenterostomi)

Karaciđer transplantasyonu

Bebek ve Çocuklarda Sarılık Nedenleri

1 Metabolik hastalıklar

- Herediter hiperbilirubinemiler
Gilbert / D-J / Rotor / CN
- α_1 AT
- KF
- Hemokromatozis
- Wilson

2 Viral hepatitler

- ABCDE, EBV, CMV, nonA-nonE, HSV

3 Otoimmün hepatit

4 Safra kanalı hastalıkları

- Kolesistit, kolelitiiazis, Caroli,
Koledok kisti

5 Tümör

- Kc, biliyer, pankreatik, peritoneal, duedonal

6 KK anomalileri

- Orak h. / Talassemi / hemoliz

7 İlaç / tox

- Acetaminofen, valproat,
klorpromazin, mantar, sepsis

8 Sklerozan kolanjit

- Primer / Sekonder (İBH)

9 Veno-okluzif hastalıklar

- Alkoloidler, KIT, kemoterapi

10 Kc'e bil. taşınması bozuklukları

- Konjenital kalp yetmezliği, siroz

GILBERT SENDROMU

- Otozomal resesif
- UGT1 A geninde mutasyon
- Hafif indirekt bilirubin ↑
- Kc enzimleri, kc fonksiyonları N
- Sarılık ergenlik sonrası fark ediliyor
- Açlıkta ↑
- Benign, tedavi gerekmiyor

DUBIN – JOHNSON SENDROMU

- Otozomal resesif
- ABCC₂ geninde mutasyon
- D. bilirubin ↑ (T. bil: 2,7 mg/dL)
- Kc fonksiyonları N
- Sarılık doğumda – erişkin dönemde
- Enfeksiyonlar ↑, hamilelik ↑
- Kc histoloji (kahverengi-siyah)
- Oral kolesistografi: safra kesesi görülemiyor
- Tedavi gerektirmiyor

ROTOR SENDROMU

- Otozomal resesif
- D. bilirubin ↑
- Kc fonksiyonları N
- Erken çocukluk dönemi
- Enfeksiyonlar ↑
- Kc histolojisi N
- Oral kolesistografi N
- İdrar koproporfirin ↑
- Tedavi gerektirmez

Bebek ve Çocuklarda Sarılık Nedenleri

1 Metabolik hastalıklar

- Herediter hiperbilirubinemiler
Gilbert / D-J / Rotor / CN
- α_1 AT
- KF
- Hemokromatozis
- Wilson

2 Viral hepatitler

- ABCDE, EBV, CMV, nonA-nonE, HSV

3 Otoimmün hepatit

4 Safra kanalı hastalıkları

- Kolesistit, kolelitiiazis, Caroli,
Koledok kisti

5 Tümör

- Kc, biliyer, pankreatik, peritoneal, duedonal

6 KK anomalileri

- Orak h. / Talassemi / hemoliz

7 İlaç / tox

- Acetaminofen, valproat,
klorpromazin, mantar, sepsis

8 Sklerozan kolanjit

- Primer / Sekonder (İBH)

9 Veno-okluzif hastalıklar

- Alkoloidler, KIT, kemoterapi

10 Kc'e bil. taşınması bozuklukları

- Konjenital kalp yetmezliği, siroz

HAV Enfeksiyonu

- **A hepatiti (Bulaşıcı sarılık)**
- **Picornaviridae – RNA**
- **Sitolitik + immün aracılı**
- **Kontamine su – yiyecek (fokal-oral)**

- **Asemptomatik= anikterik hepatit**
- **Semptomatik= akut A hepatiti**
- **Fulminan hepatit ~%1**
- **Taşıyıcılık Ø**
- **Kronik enfeksiyon Ø**

- **İştahsızlık / halsizlik / bulantı / karın ağrısı / baş ağrısı**
- **Sarılık, idrar renginde koyulaşma**
- **Ağrılı – hassas hepatomegali (\pm splenomegali)**
- **İshal**



Nefrit

Artrit

Vaskülit

**İmmün kompleks
hastalıkları**

Kolestatik hepatit

Aplastik anemi

Guillian-Barre Sendromu

Tedavi

- Kendi kendini sınırlar
- Özgün tedavi gerektirmez
- Yatak istirahati – bol sıvı alımı
- İzlem
- El yıkama
- Belirtiler başladıktan sonra 1 hafta okul/kreşe gönderme
- Bildirim
- Temas edenlere Ig / Aşılama (2 haftadan ↓)

Korunma

- HAV aşısı
- 18 ay – 24 ay, 2 doz
- Koruyuculuk +

Akut Karaciğer Yetmezliği

- Kc nekrozu → sarılık
- Hepatik ensefalopati
- Koagülopati **8 hafta**
- Altta yatan kronik karaciğer hastalığı Ø

Akut Karaciğer Yetmezliği Nedenleri

Yenidoğan

- Enfeksiyonlar (HSV, EchoV, adenoV, HBV)
- Familial hemafagositik sendrom
- Metabolik (galaktozemi, trozinemi, neonatal hemakromatozis, mitokondrial hastalıklar)

Büyük çocuk

- Enfeksiyonlar (HAV, HBV, nonA-E, HSV)
- İlaçlar (asetaminofen, valproat, isoniasid, halotan)
- Reye Sendromu
- Toksinler (mantar, fosfor)
- Metabolik (herediter fruktoz intoleransı, Wilson hastalığı)
- Otoimmün hepatit
- İdyopatik

Akut Karaciğer Yetmezliği Yönetimi

Kc Tx yapılabilen bir merkeze yönlendir

- **Hipoglisemi**
- **Koagülopati / kanamalar**
- **Sıvı tedavisi – böbrek fonksiyonları**
- **Serebral ödem – ensefalopati**
- **NAC**
- **Antibiyotik tedavisi**
- **Beslenme desteği**
- **Kc destek tedavileri**

Ex Tx / plazmaferez / hemoperfüzyon

Kc destek makinaları - MARS