

# ÜLKEMİZ HEKİMLERİNİN PRİMER İMMÜN YETMEZLİK HASTALIKLARINA BAKIŞI

Mutlu Yüksek<sup>1</sup>, Aydan İkinçioğulları<sup>1</sup>, Figen Doğu<sup>1</sup>, Caner Aytekin<sup>1</sup>, Alişan Yıldırım<sup>1</sup>, Nazmiye Yüksek<sup>3</sup>, İsmail Reisli<sup>4</sup>, Atilla Elhan<sup>2</sup>, Emel Babacan<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı Pediatrik İmmünoloji Allerji Bilim Dalı, Ankara

<sup>2</sup>Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Biyoistatistik Ana Bilim Dalı, Ankara

<sup>3</sup>Dr. Sami Ulus Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

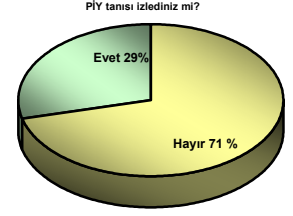
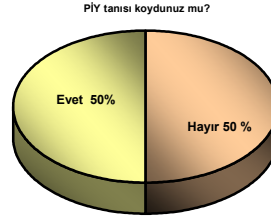
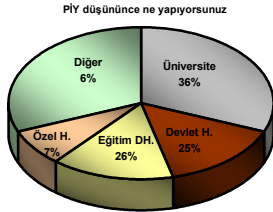
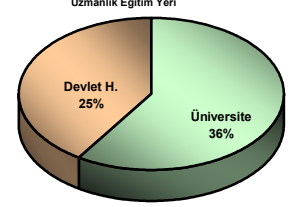
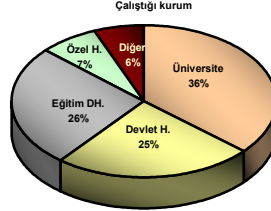
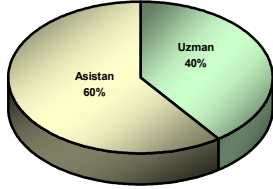
<sup>4</sup>Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı Pediatrik İmmünoloji Bilim Dalı, Konya



## AMAÇ - YÖNTEM

Hekimler arasında primer immün yetmezlik (PIY) hastalıklarını algılama ve bu hastalıklarda tanıya götüren parametrelerin farkındalık düzeyinin saptanması.

41. Türk Pediatri Kongresine katılan doktorlara dağıtılan 786 anketten geri dönen 156, bir üniversite hastanesi ve bir eğitim veren devlet hastanesi çocuk kliniği asistanlarının yanıtladığı 61, sonuç olarak toplam 217 anket değerlendirildi.



## Hangi özgeçmiş özellikleri size immün yetmezlik düşündürür ?

Özellik	Evet	Hayır
Bebeklikte tedaviye dirençli oral moniliazis	90	10
5 kez selülit nedeniyle tedavi	70	30
Yara iyileşmesinde gecikme	69	31
Giardiaya bağlı kronik ishal	62	38
Ağızda yineleyen aft	58	42
OPV sonrası paratitik polyo	49	51
Karaciğer absesi nedeniyle hastaneye yatış	39	61
BCG aşı yerinden uzun süreli pürülün akıntı	22	68
Sık idrar yolu enfeksiyonu	21	79
Yenidoğan döneminde tetani öyküsü	22	78
1 kez sepsis nedeniyle hastaneye yatış	18	82
BCG aşısı sonrası gelişen sol supraklavikular LAP	22	78
Göbeğin 10. gününde düşmesi	18	82
Kreşe başladıktan sonraki ilk ilk 6 kez ÜSYE öyküsü	18	82
Süt dişlerinin erken dökülmesi	12	88
Horlama	2	98

Genel olarak özgeçmiş özellikleri bilinmemektedir. Ancak;

- OPV sonrası paratitik polyo
- BCG aşısı sonrası gelişen sol supraklavikular LAP
- Karaciğer absesi nedeniyle hastaneye yatış
- Yenidoğan döneminde tetani öyküsü immün yetmezlik parçası olarak algılanmamaktadır.

## Hangi soygeçmiş özellikleri size primer immün yetmezlik düşündürür ?

Özellik	Evet	Hayır
Ailide immün yetmezlik öyküsü	91	9
Akraba evliliği	87	13
Erken bebek ölüm öyküsü	70	30
Ailide otoimmün hastalık varlığı	49	51
Ailide konjenital anomali varlığı	27	73
Ailide kollajen doku hastalığı tanısı	16	84
Anne de allerjik astım	13	87
Ailide aktif pulmoner tbc varlığı	10	90

Primer immün yetmezlik düşündürülen soy geçmiş özellikleri hekimler tarafından doğru tanımlanmaktadır.

## Primer immün yetmezlik ön tanınızda ilk hangi laboratuvar incelemesini yaparsınız?

İnceleme	Evet	Hayır
Tam kan sayımı-periferik yayma	84	16
Serum immunoglobulin düzeyleri	49	51
PPD	24	76
İzohemagglütinin titresi	19	81
İn vitro lenfosit fonksiyonları	12	88
Tam biyokimya	12	82
NBT	8	92

## SONUÇ

Genel anlamda, ankete katılan hekimlerin immün yetmezlik hastalıkları hakkında bir takım bilgilere sahip olduklarını söylemek mümkündür. Ancak bazı "diğer iyi tanımlanmış primer immün yetmezlik hastalıkları" olarak adlandırılan Di-George Sendromu ve WAS'ın tanılandırılmasında zorluk çektikleri; Fagositler sistem ve T hücre bozuklukları hakkında daha sınırlı bilgiye sahip oldukları; Pediatrik aciller içinde yer alan "ağır kombine immün yetmezlik" tanısını koymak için gerekli parametreler hakkında yeterli bilgiye sahip olmadıkları dikkati çekmiştir.

## ÖNERİ

Eş akrabalığının bu kadar yüksek oranda olduğu ülkemizde, hem tıp hem de uzmanlık eğitiminde, "primer immün yetmezlik hastalıkları" konusu daha yoğun olarak ele alınmalıdır.

## Hangi klinik bulgular immün yetmezliğin bir parçası olabilir ?

Bulgular	Evet	Hayır
Telenjektazi	82	18
Gelişme geriliği	79	21
Tonsil dokusu yokluğu	75	25
Okulokutanöz albinizm	74	26
Düşük kulak, küçük ağız, hipertelorizm,hipoplastik mandibula	70	30
Tedaviye dirençli sinüzit	68	32
Hepatosplenomegali	67	33
Gingivitis	47	53
Süpüratif adenit	43	57
Peteşi	42	58
Deride skarlar	40	60
Generalize molloscum contagiosum	40	60
Mikrosefali	34	66
Dekstrokaridi	33	67
Kısa ekstremiteli cücelik	32	68
Servikal adenopati	24	76
Artrit	20	80
Malar raş	19	81
Abdominal distansiyon	18	82
Sindaktili	14	86
Tonsil hipertrofisi	13	87
Fallot tetralojisi	11	89
Diplopi	9	91
Guvatr	9	91
Kaput kuadratum	8	92

Peteşi, gingivitis, deride skarlar, süpüratif adenit, Fallot tetralojisi, mikrosefali hekimler tarafından immün yetmezliğe eşlik eden klinik özellikler olarak algılanmamaktadır.

## Hangi laboratuvar bulguları immün yetmezliğin bir parçası olabilir, işaretleyiniz .

Bulgular	Evet	Hayır
Nötrofillerde dev granüller	77	23
8 aylık bebekte total nötrofil sayısı 1200/mm <sup>3</sup>	66	34
Akıntı kültüründe aspergillus	64	36
Trombositopeni	63	37
Bronşektazi	63	37
NBT pozitifliği	55	45
3 aylık bebekte total lenfosit sayısı 2500/mm <sup>3</sup>	42	58
İzohemagglütinin titre pozitifliği	20	80
Lökositoz	17	83
PPD pozitifliği	9	91

Bazı spesifik tetkiklerin (örn. NBT) yorumunda zorluk çekildiği dikkati çekmektedir.Lökositoz önemli olarak algılanmamaktadır. Bunların dışında en çarpıcı örnek ise " lenfopeni" sınırı ve öneminin yeteri kadar bilinmemesidir.