



The Endocrine System

What is the endocrine system?

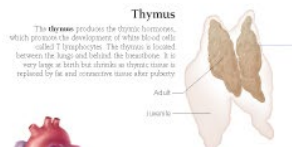
The endocrine system is made up of organs and glands that produce **hormones**, internal chemical messengers that regulate and control functions within the body. Hormones are secreted into the bloodstream and trigger activity within a specific organ or tissue by binding to designated receptors to transmit information.

The endocrine system regulates body processes including metabolism and energy balance, reproduction, growth and development, growth and cardiac muscle contraction, and blood volume of substances such as sodium and glucose. The glands of the endocrine system are closely coordinated with the nervous system.

The major organs and glands of the endocrine system include the **hypothalamus, thymus, pancreas, ovaries, testis, pituitary, pineal, thyroid, adrenal, and parathyroid glands.**

Thymus

The **thymus** produces the thymic hormones, which promote the development of white blood cells called T lymphocytes. The thymus is located between the lungs and behind the heart. It is very large at birth but shrinks as thymic tissue is replaced by fat and connective tissue after puberty.



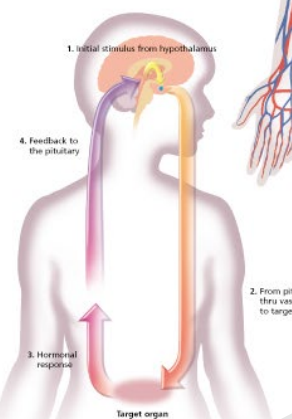
Heart

Many different endocrine hormones are essential to the function of the cardiovascular system. **Erythropoietin** and **natriuretic peptide** control heart rate and vascular constriction. **Developmental (DHEA)** promotes red blood cell production. **Adiponectin** and **adiponectin hormone (ADFP)** increase the volume of blood.



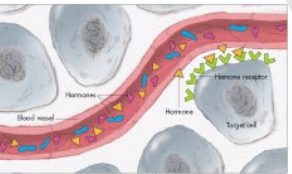
The endocrine system and hormones

The release of hormones is controlled by **feedback** from different parts of the body. Some of hormones are released into the blood in response to signals from the nervous system, as well as by change in blood chemistry and the actions of other hormones. When influence levels of a specific hormone reach the target tissue, stimulation of the hormone-producing organ stops and hormone blood levels decrease.



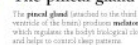
Action of hormones

There are many hormones in the circulatory system at the same time. Specific hormones attach to cells having a certain receptor. These cells are called "target" cells. If a cell does not have a receptor, the hormone doesn't connect, and the cell does not respond.



The pineal gland

The **pineal gland** (situated in the third ventricle of the brain) produces **melatonin**, which regulates the body's biological clock and helps to control sleep patterns.



Thyroid and parathyroids

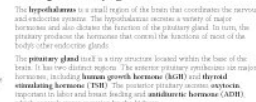
The **thyroid gland** is the largest of the endocrine glands. Thyroid hormones influence rate of metabolism as well as body temperature, growth, and cholesterol secretion. The four **parathyroid glands** attached to the thyroid produce parathyroid hormone (PTH), which regulates blood levels of calcium (i.e., calcium, regulation, and phosphate).



The hypothalamus and pituitary gland

The **hypothalamus** is a small region of the brain that coordinates the nervous and endocrine systems. The hypothalamus secretes a variety of major hormones and also directs the function of the pituitary gland. In turn, the pituitary produces the hormones that control the functions of most of the body's other endocrine glands.

The **pituitary gland** itself is a tiny structure located within the base of the brain. It has two distinct regions. The anterior pituitary synthesizes six major hormones, including **human growth hormone (HGH)** and **growth-stimulating hormone (GSH)**. The posterior pituitary secretes **oxytocin**, **prolactin**, and **antidiuretic hormone (ADH)**, which control water retention by the kidneys.



Digestive system

The complex process of digestion is regulated by hormones produced in the gut, including **gastrin**, **cholecystokinin**, **secretin**, and **gastric inhibitory peptide (GIP)**. **Glucagon**, important in carbohydrate metabolism, is also produced by the digestive system.

Adrenal

The two adrenal glands, located just above the kidneys, produce hormones that regulate salt and water balance. **Aldosterone**, secreted by the inner cortex and influences blood and electrolyte balance, contains stress and regulates blood sugar and blood pressure. **Cortisol**, and stimulates the nervous system and increases heart rate. **Epinephrine** and **norepinephrine**.

Kidney

Renin and **angiotensin** are secreted by the kidney to produce **angiotensin II**, a hormone that raises blood pressure by causing constriction of the blood vessels and also stimulates the secretion of the hormone **aldosterone** in a process called the **renin-angiotensin-aldosterone pathway**. The blood cell production is stimulated by the release of **erythropoietin (EPO)**.

Pancreas

The **pancreatic islets** (Islets of Langerhans) within the pancreas are responsible for secreting **glucagon**, which raises blood sugar levels. The **pancreatic insulin**, which lowers blood sugar levels and controls the metabolism of sugar, protein, and fat.



Function of insulin

During digestion, sugar is absorbed into the bloodstream and stimulates the production of insulin in the pancreas. Insulin allows glucose to diffuse from the blood into neuronal body tissues, particularly the skeletal muscles. Insulin also controls blood sugar by preventing glucose uptake in the cells and replacing glucose and glycogen reserves in the liver.

Reproductive organs

Testes

Testosterone, the primary male sex hormone, is produced in the male reproductive glands or testes. Testosterone stimulates the growth and development of the male sex organs and secondary sex characteristics (e.g., also stimulates hair production). Other additional hormones secreted by the testes include **inhibin**, **inhibin**, and **inhibin**.

Ovaries

The ovaries produce the female sex hormones. **Estrogen** is responsible for the development of the female reproductive system, sexual characteristics, and breast development. **Progesterone** prepares the uterus lining for implantation of a fertilized egg and is necessary for breast milk production.

Menstrual cycle

The menstrual cycle is controlled by gonadotropin-releasing hormone (GnRH) secreted by the hypothalamus. GnRH stimulates the release of follicle-stimulating hormone (FSH) and luteinizing hormone (LH) released by the anterior pituitary. FSH stimulates the growth of follicles in the ovaries and the secretion of estrogen. LH stimulates the release of a ripened egg (ovulation) and production of estrogen, progesterone, and inhibin by the corpus luteum (endocrine tissue formed in the follicle after the release of the ovum).



Balıkesir Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.D.
Çocuk Endokrinolojisi B.D.

Çocuklarda Endokrin Sistem Muayene Bulguları

Doç. Dr. Ali ATAŞ

- **Neonatal dönem:** Doğumdan sonraki ilk 28 günlük dönemi kapsar.
- **Newborn (Yenidoğan):** Doğumdan sonraki ilk 4 haftalık dönemi kapsar.
- **Perinatal dönem:** Doğum öncesi 22 hafta (154 gün) ile doğumdan sonraki 7 günü kapsar.
- **İnfant:** 1 yaşından küçük bebeklerdir (Latince konuşamayan anlamındadır.)
- **Toddler:** Yürümeyi öğrenen bebekler için kullanılan tabir olup 12-36 aylık (1-3 yaş) süreyi kapsar.
- **Okul öncesi:** 2-6 yaş (Erken Çocukluk)
- **Okul dönemi:** 6-12 yaş
- **Adolescence (Adolesan):** 10-19 yaş aralığını kapsar [\(Adolescent health \(who.int\)\)](#).
- **Young adolescents aged 10-14 years** [\(Adolescent and young adult health \(who.int\)\)](#)
- Not: 18 yaşından küçük her birey çocuktur.



Anemnez ve Fizik Muayenene Özellikleri

- Kimlik bilgileri, anemnezin kimden alındığı ve güvenilirlik düzeyi...
- Şikayet (Yakınma)
- Hikaye (Öykü)
- Öz Geçmiş
- Soy Geçmiş
- Fizik Muayene



Kimlik Bilgileri...

- Hastanın ismi, soy ismi,
- Doğum tarihi (Yaş doktor tarafından hesaplanmalıdır.)
- Cinsiyeti
- Anemnezin kimden alındığı ve güvenilirlik düzeyi (yüzde olarak)
- İletişim bilgileri (Adres, telefon, eposta, vs)

Őikayet (Yakınma)

- Anemnezde Őikayet (yakınma) hasta dili ile yazılır.
- Hastanın doktora başvurma nedenidir.
- Çok sayıda Őikayetten ziyade hastanın doktora başvurmasına neden olan Őikayet veya Őikayetler yazılır.
- Diđerleri daha sonra (önem sırasına göre) yazılır.

Not: Hastanın hastalıkla ilgili tespit ettiđi Őeylere **semptom**, doktorun tespit ettiklerine ise **bulgu** denir.

Hikaye (Öykü)

- Şikayetlerin
 - Başlama şekli,
 - Zamanı,
 - Süreci ve diğer şikayetlerle ile ilişkisi
 - İlaç kullanma ve ilaca alınan yanıt irdelenerek kronolojik olarak belirtilir.

Öz Geçmiş

- **Prenatal öykü**
 - Annenin geçirdiği hastalıklar
 - Kullandığı ilaçlar
- **Natal öykü**
 - Doğum zamanı
 - Doğum kilosu, boyu
 - Doğumun nerede yaptırıldığı
 - Doğum anındaki bilgiler
- **Postnatal öykü**
 - Aşılar
 - Beslenmesi
 - Büyüme – gelişime
 - Geçirdiği hastalıkları
 - Geçirdiği kazalar

Soy Gemiř

- Anne-baba akrabalık iliřkisi ve dzeyi
- Anne ve babanın boy ve kilo bilgileri
- Anne, baba, kardeř ve yakın akrabanın benzer hastalıkları,
- Sosyal durum zellikleri
 - Ekonomik, sosyal ve yařanılan evre vb.

Fizik Muayene



DOÇ. DR. AYIATAŞ

Fizik Muayene

- Takvim yaşı= muayene tarihi- doğum tarihi
 - yıl, ay/12, gün/365
 - xx,xx yıl şeklinde yazılır (desimal yaş).

Not: Aileye çocuğun yaşı değil doğum tarihi sorularak hesaplanmalıdır.

Boy ve Kilo Ölçümü

- 2 yaşına kadar yatar pozisyonda boy ölçümü yapılmalıdır. 2 yaşından sonra ayakta boy ölçülmelidir.
- Boy ölçümünde standart olan duvara monteli Harpenden Stadiometeresidir.
- Gerekğinde oturma boyu ve kulaç boyu da değerlendirilir.

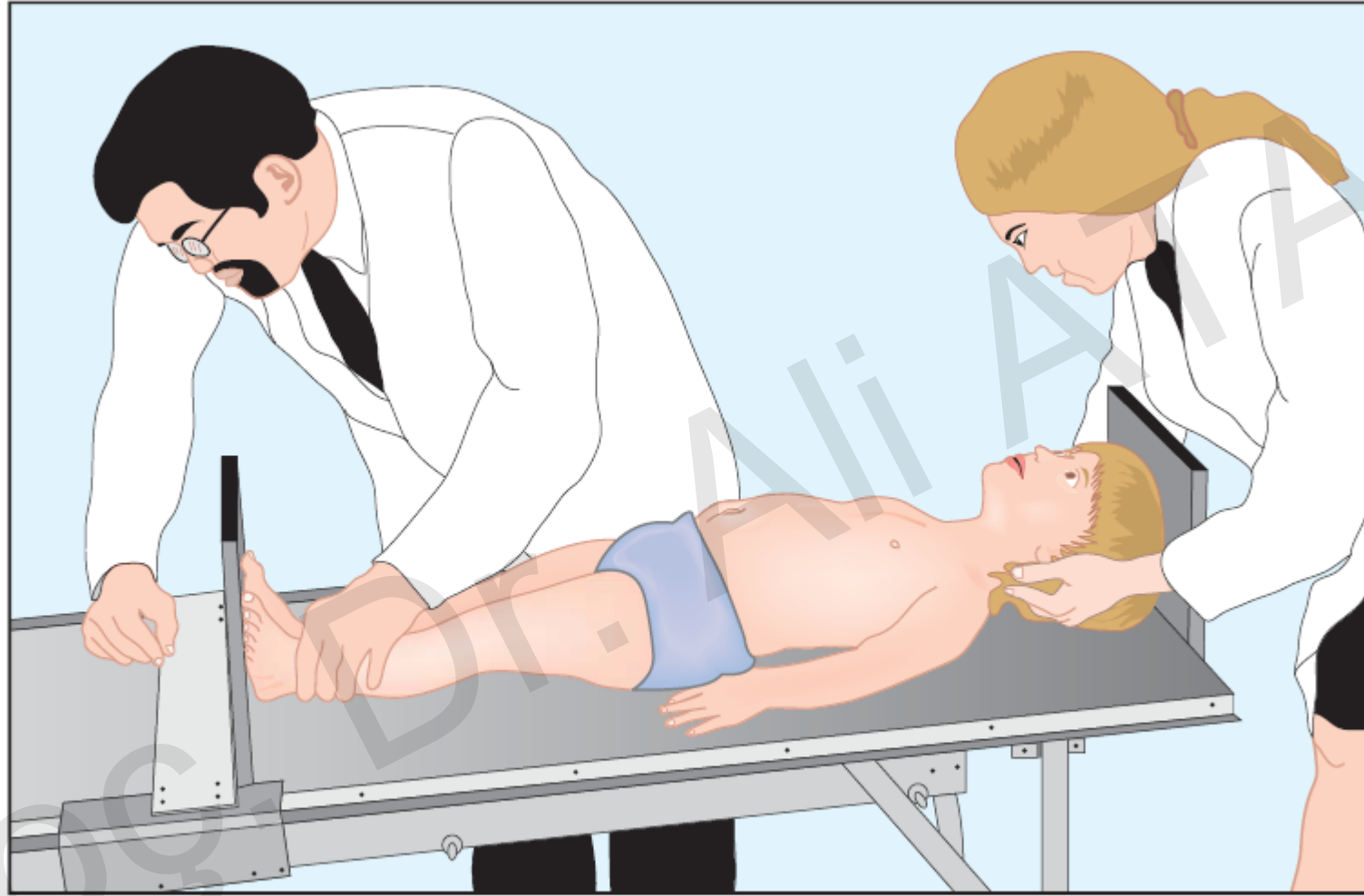


FIGURE 2-3 ■ Measurement of children less than 2 years of age should be obtained in the “Frankfurt plane” which places children in the supine position in full extension and other canthus of the eyes and the external auditory meatus perpendicular to the long axis of the trunk.

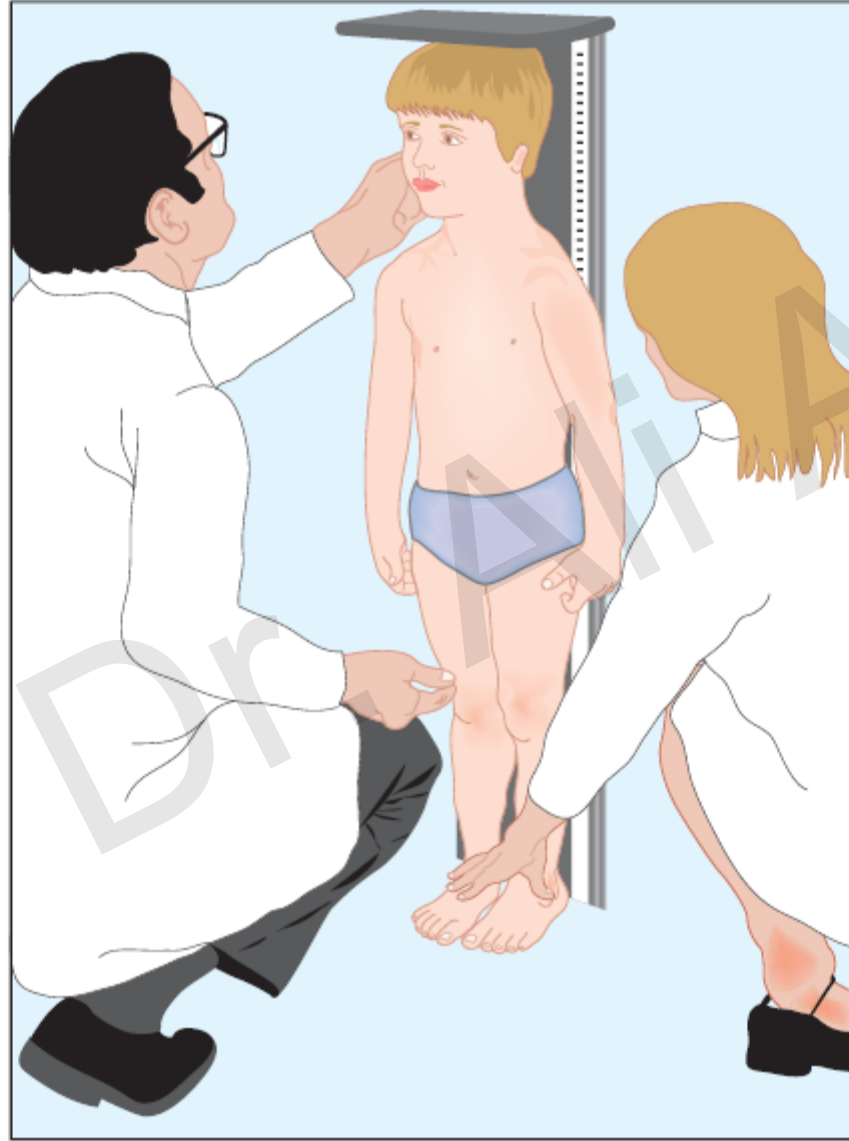


FIGURE 2-4 ■ After age 2 or when the child is able to stand on their own, measurement should be obtained standing erect against a wall-mounted stadiometer with the back of the head, thoracic spine, buttocks, and heels touching the vertical plane of the stadiometer.



Boy ve Kilo Ölçümünün Değerlendirilmesi

- Persentilleri veya SDS değerleri hesaplanır.
- Boy ve kilo büyüme eğrilerindeki yeri işaretlenir.
- Yaşa göre boy (Persentil ve/veya SDS)
- Yaşa göre ağırlık (Persentil ve/veya SDS)
- Boya göre ağırlık yüzdesi
- Boya göre ağırlık (Persentil ve/veya SDS)
- BMI ve BMI (Persentil ve/veya SDS)
- Boy yaşı
- Ağırlık yaşı
- Büyüme hızı

Persentil Tablosu (Erkek)

Yaş		3	10	25	50	75	90	97
Doğum	Tartı (kg)	2.58	2.85	3.13	3.43	3.73	4.00	4.27
	Boy (cm)	45.9	47.2	48.5	50.0	51.5	52.9	54.2
	BÇ (cm)	32.3	33.2	34.0	34.9	35.9	36.7	37.5
3 Ay	Tartı (kg)	4.75	5.26	5.79	6.38	6.99	7.54	8.10
	Boy (cm)	56.2	57.8	59.5	61.3	63.2	64.8	66.4
	BÇ (cm)	38.5	39.3	40.2	41.1	42.0	42.8	43.7
6 Ay	Tartı (kg)	6.21	6.79	7.41	8.12	8.85	9.54	10.25
	Boy (cm)	62.8	64.5	66.2	68.8	69.9	71.6	73.2
	BÇ (cm)	41.3	42.2	43.1	44.0	45.0	45.9	46.7
9 Ay	Tartı (kg)	7.27	7.87	8.51	9.26	10.06	10.81	11.58
	Boy (cm)	67.4	69.1	70.9	72.8	74.7	76.4	78.1
	BÇ (cm)	43.1	44.0	44.9	45.8	46.8	47.7	48.6
12 Ay	Tartı (kg)	7.96	8.61	9.32	10.16	11.05	11.92	12.82
	Boy (cm)	70.8	72.7	74.7	76.9	79.1	81.1	83.0
	BÇ (cm)	44.3	45.2	46.1	47.1	48.0	48.9	49.8
15 Ay	Tartı (kg)	8.61	9.28	10.01	10.89	11.83	12.75	13.72
	Boy (cm)	83.8	75.8	77.9	80.2	82.5	84.5	86.6
	BÇ (cm)	45.0	45.9	46.8	47.8	48.8	49.7	50.6
18 Ay	Tartı (kg)	9.13	9.82	10.58	11.49	12.48	13.46	14.49
	Boy (cm)	76.4	78.5	80.7	83.1	85.5	87.7	89.8
	BÇ (cm)	45.6	46.5	47.4	48.4	49.4	50.3	51.2
24 Ay	Tartı (kg)	10.12	10.85	11.66	12.66	13.76	14.86	16.05
	Boy (cm)	81.0	83.3	85.6	88.2	90.8	93.2	95.5
	BÇ (cm)	46.4	47.3	48.3	49.3	50.3	51.2	52.1

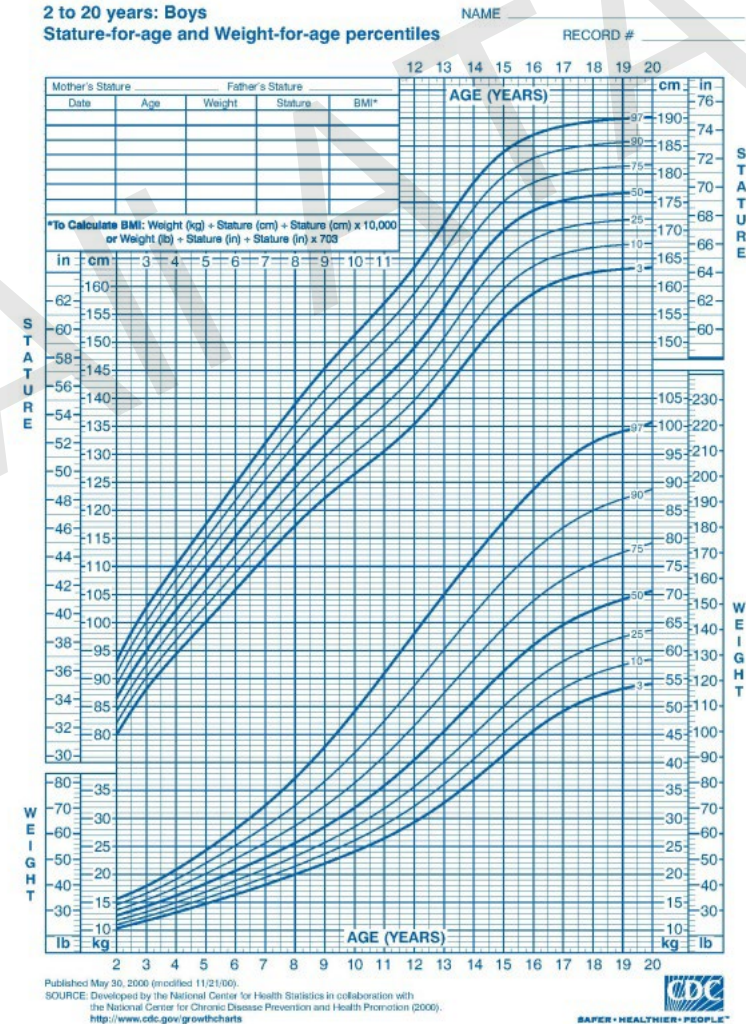
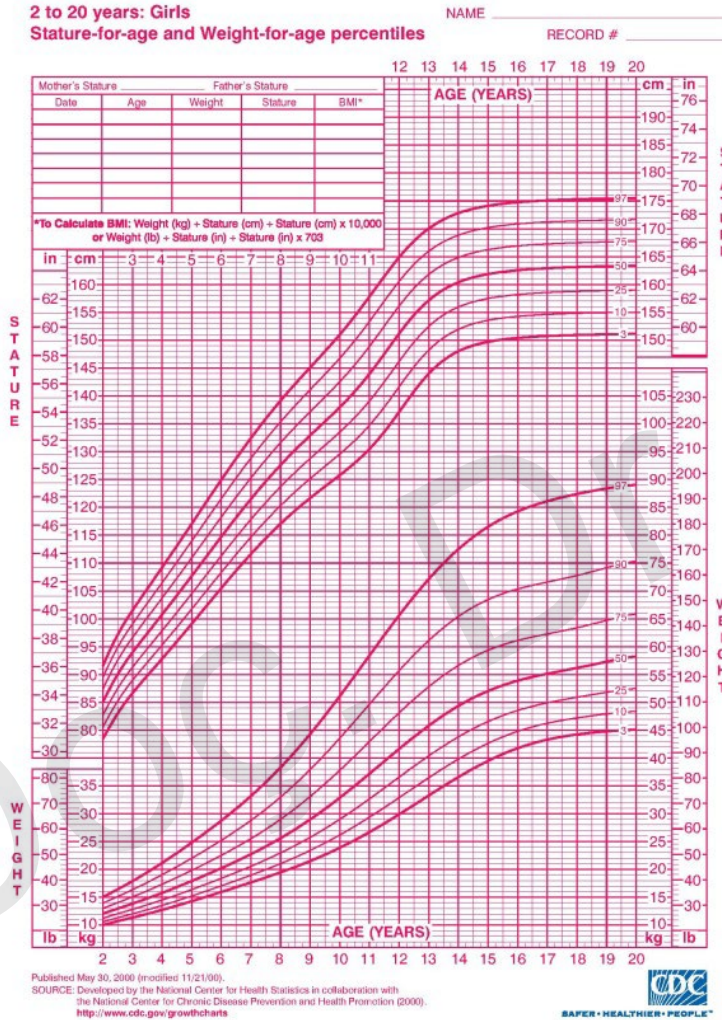
Persentil Tablosu (Kız)

Yaş		3	10	25	50	75	90	97
Doğum	Tartı (kg)	2.52	2.76	3.01	3.29	3.58	3.84	4.10
	Boy (cm)	45.3	46.6	47.9	49.4	50.8	52.1	53.4
	BÇ (cm)	31.9	32.7	33.6	34.5	35.5	36.3	37.1
3 Ay	Tartı (kg)	4.48	4.90	5.33	5.82	6.32	6.78	7.24
	Boy (cm)	55.3	56.8	58.2	59.9	61.5	63.0	64.5
	BÇ (cm)	37.7	38.4	39.1	40.0	40.8	41.6	42.3
6 Ay	Tartı (kg)	5.94	6.38	6.85	7.43	8.06	8.68	9.34
	Boy (cm)	61.6	63.1	64.7	66.4	68.2	69.7	71.3
	BÇ (cm)	40.4	41.2	42.0	42.9	43.8	44.6	45.3
9 Ay	Tartı (kg)	6.85	7.34	7.89	8.55	9.29	10.02	10.82
	Boy (cm)	66.0	67.7	69.3	71.2	73.0	74.6	76.3
	BÇ (cm)	42.1	42.9	43.7	44.6	45.4	46.3	47.1
12 Ay	Tartı (kg)	7.52	8.06	8.66	9.39	10.20	11.00	11.87
	Boy (cm)	69.7	71.4	73.2	75.1	77.1	78.8	80.5
	BÇ (cm)	43.4	44.1	44.9	45.8	46.7	47.5	48.3
15 Ay	Tartı (kg)	8.09	8.67	9.31	10.10	10.96	11.81	12.73
	Boy (cm)	72.8	74.6	76.5	78.5	80.6	82.4	84.2
	BÇ (cm)	44.2	45.00	45.8	46.6	47.5	48.3	49.0
18 Ay	Tartı (kg)	8.57	9.19	9.87	10.71	11.63	12.55	13.54
	Boy (cm)	75.5	77.4	79.3	81.5	83.7	85.6	87.6
	BÇ (cm)	44.8	45.5	46.3	47.2	48.1	48.9	49.7
24 Ay	Tartı (kg)	9.49	10.20	10.99	11.94	12.99	14.03	15.15
	Boy (cm)	80.1	82.3	84.4	86.8	89.2	91.4	93.5
	BÇ (cm)	45.4	46.2	47.1	48.00	49.00	49.8	50.7

FM-Vücut ölçümleri



- Tartı, boy, baş çevresi ölçümü, *persentil* ve *SDS* değerlendirmeleri,



FM Vücut ölçümleri

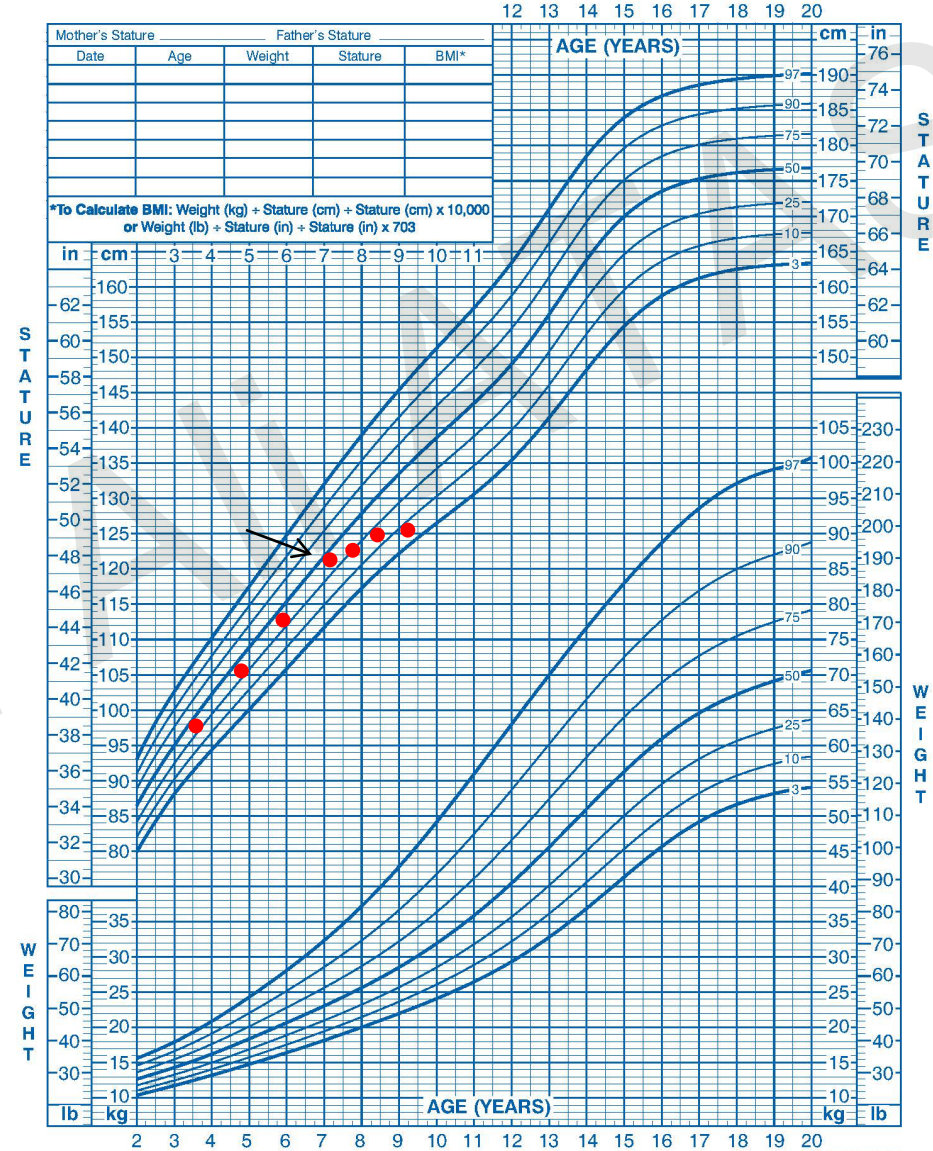


Tek ölçümden ziyade takip daha önemlidir.

2 to 20 years: Boys Stature-for-age and Weight-for-age percentiles

NAME _____

RECORD # _____



Published May 30, 2000 (modified 11/21/00).
SOURCE: Developed by the National Center for Health Statistics in collaboration with
the National Center for Chronic Disease Prevention and Health Promotion (2000).
<http://www.cdc.gov/growthcharts>



SAFER • HEALTHIER • PEOPLE

Baş Boyun

- Saçların tamamen olmaması (alopecia totalis) Vitamin D bağımlı rikets tip-II'de görülür.



- Laron sendromunda ve konjenital büyüme hormonu eksikliğinde yüz görünümü tipiktir
 - Geniş ve çıkık alın,
 - At eyeri burun,
 - Küçük yüz,
 - Küçük mandibula,
 - Seyrek saç gibi



Baş Boyun



Konjenital hipotiroidi, TY: 6 ay

- Saçların kuru olması,
- Fontanelin geniş olması veya kapanmasının geç olması,
- Dilin büyük olması ve ağızdan dışarıda olması,

hipotiroidiyi düşündürebilir.

Baş Boyun

- Gözlerin belirgin ve canlı olması ve dışa doğru çıkık olması (**ekzoftalmus**) hipertiroidiyi (Graves) düşündürür.

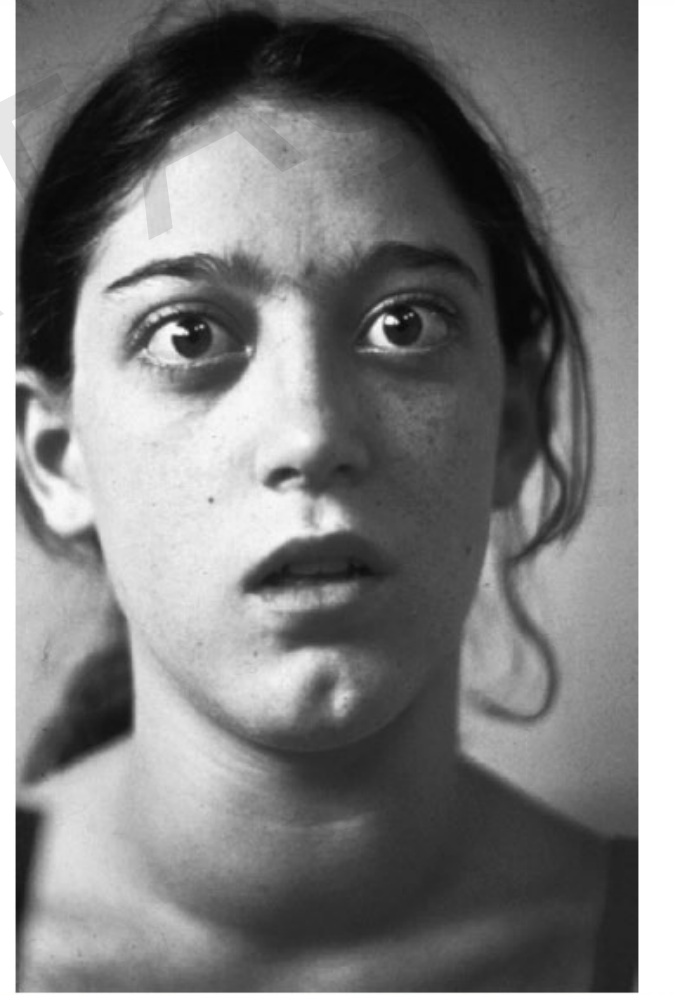
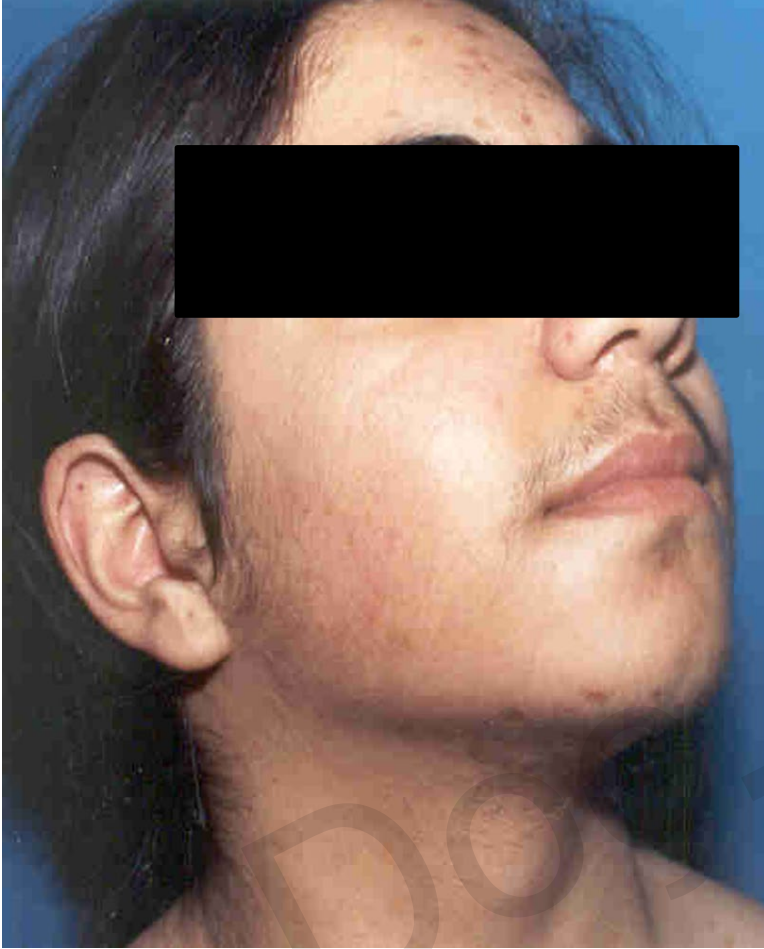


Figure 562-1 A 15 yr old girl with classic Graves disease. Clinical features include a goiter and exophthalmos. She was treated with antithyroid drugs, to which she had a good response.

Baş Boyun

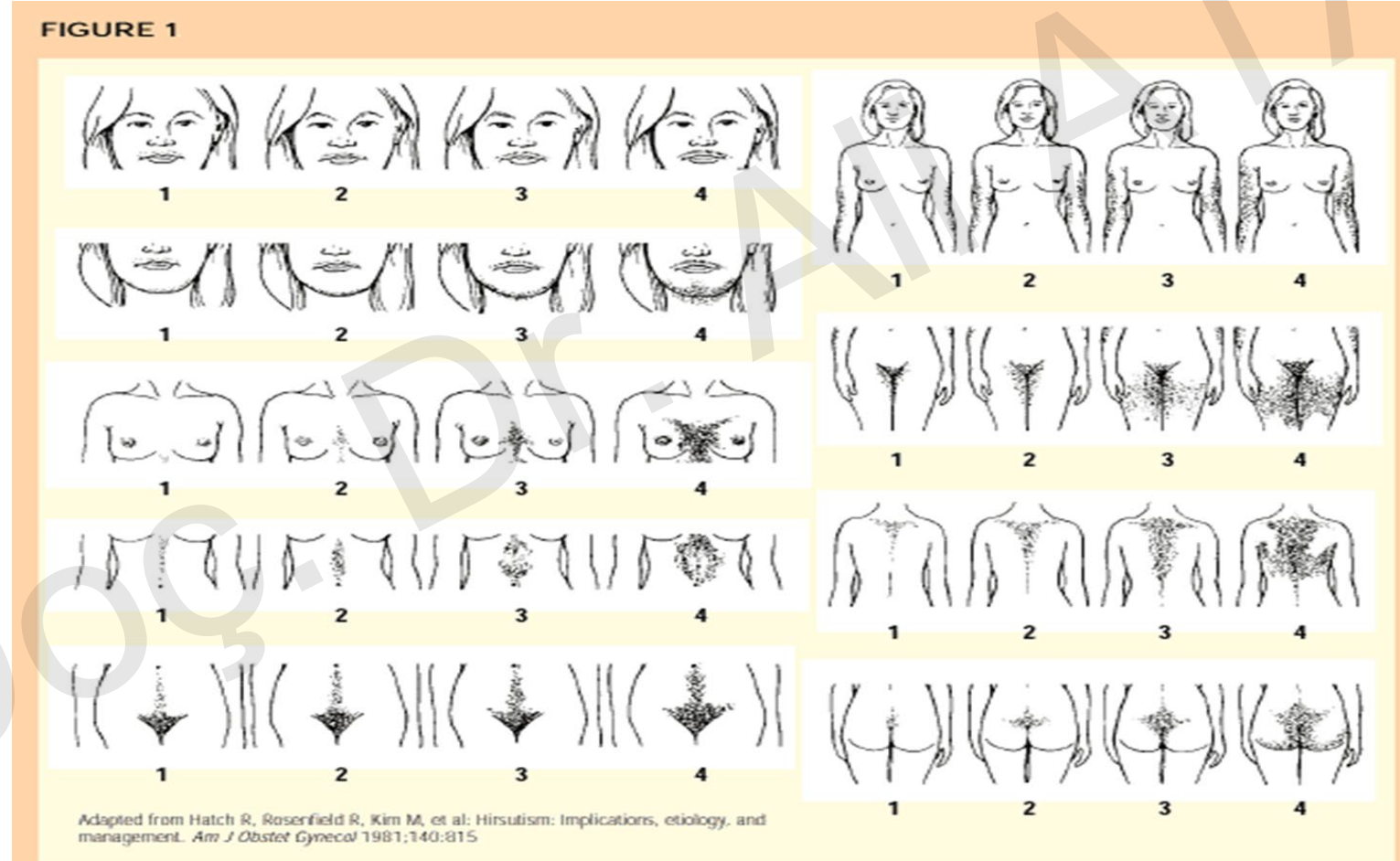


Sürrenal tümörlü bir hasta

- Kızlarda sakal bıyık bölgesinde erkek tipi tüylenme (**hirsutizm**) PCOS, nonklasik KAH veya androjen salgılayan tümörlerde görülebilir.
- Kızlarda sesin kalınlaşması androjen fazlalığı olan durumlarda (PCOS, nonklasik KAH, androjen salgılayan tm) görülebilir.
- Kızlarda erkek tipi saç dökülmesi (temporoparietal) androjen fazlalığında görülebilir.

Hirsutizm Skorlaması

- Bunun için Ferriman Gallwey Skorlaması kullanılır. 8 ve üzerindeki puanlama hirsutizm olduğunu gösterir.



The Ferriman-Gallwey hirsutism scoring system. Each of the body areas is scored 0 to 4, with 0 indicating the absence of terminal hair. A combined score of 8 or more indicates hirsutism.

Clinical manifestations of hypocalcemia

Acute

Neuromuscular irritability (Tetany)

Paresthesias (peri-oral, extremities)

Muscle twitching

Carpopedal spasm

Trousseau's sign

Chvostek's sign

Seizures

Laryngospasm

Bronchospasm

Cardiac

Prolonged QT interval

Hypotension

Heart failure

Arrhythmia

Papilledema

Chronic

Ectopic calcification (basal ganglia)

Extrapyramidal signs

Parkinsonism

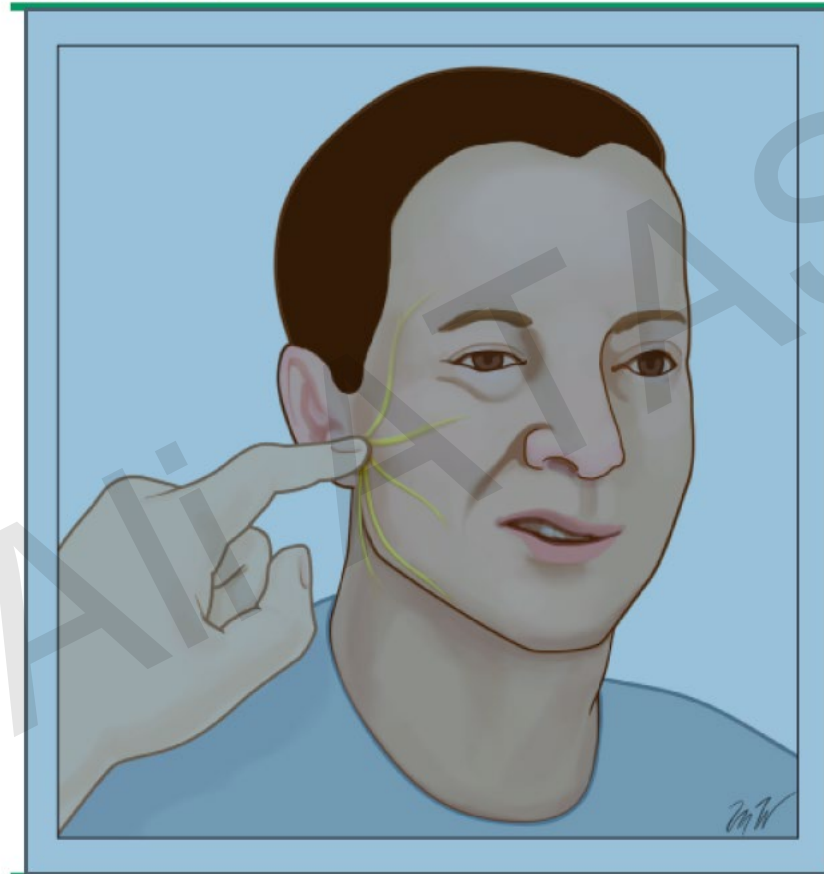
Dementia

Subcapsular cataracts

Abnormal dentition

Dry skin

Chvostek's sign



Chvostek's sign is contraction of the ipsilateral facial muscles elicited by tapping the facial nerve just anterior to the ear. The response ranges from twitching of the lip to spasm of all facial muscles and depends upon the severity of the hypocalcemia.

Chvostek's belirtisin insanların %10'nda normalde de bulunabilir.

Baş Boyun

- Dişlerin geç çıkması D vitamini eksikliğini, yetersiz kalsifiye (dentinogenesis imperfecta) osteogenesis imperfektayı düşündürür.
- Ağızda kuruluk, çok su içme (polidipsi) ve poliüri, Diabetes insipidus veya Diabetes mellitus'u veya poliüri yapan diğer nedenleri düşündürür.
- Baş ağrısı ve *kibas* bulguları kafa içi basınç artışı ile giden tümörleri düşündürebilir.



Figure 299-2 Dentinogenesis imperfecta. The bluish, opalescent sheen on several of these teeth results from genetically defective dentin. This condition may be associated with osteogenesis imperfecta. (From Nazif MM, Martin BS, McKibben DH, et al: Oral disorders. In Zitelli BJ, Davis HW, editors: *Atlas of pediatric physical diagnosis*, ed 4, Philadelphia, 2002. Mosby. p 703.)

Baş Boyun

- Yüzde şişmanlık ve ovalimsi yapı (ay dede yüzü) Cushing sendromunda görülebilir.

Normal

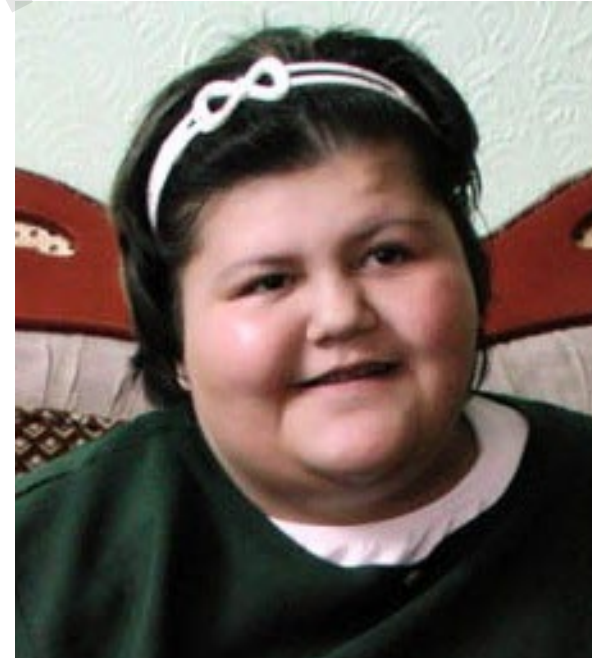
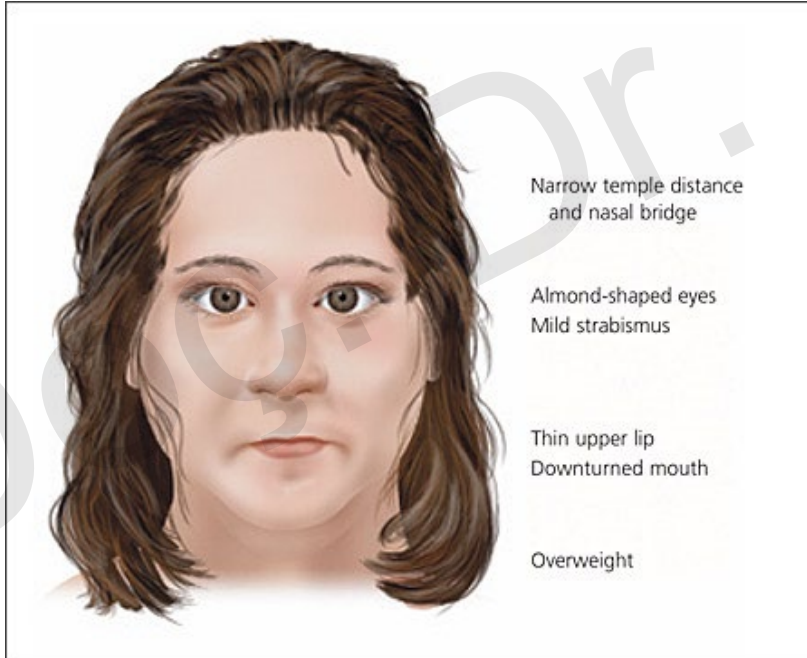


Cushing's



Baş Boyun

- Gözlerin badem şeklinde olması ve obezite ile birlikte Prader Willi Sendromunu düşündürülebilir.



Baş Boyun

- Boyun bölgesinde yağ artışı (Bufalo Hump) yine Cushing sendromunda görülebilir.



Baş Boyun



- Boyunda şişlik hipotiroidide, tiroiditis'de ve nodüler guatr'da olabilir.

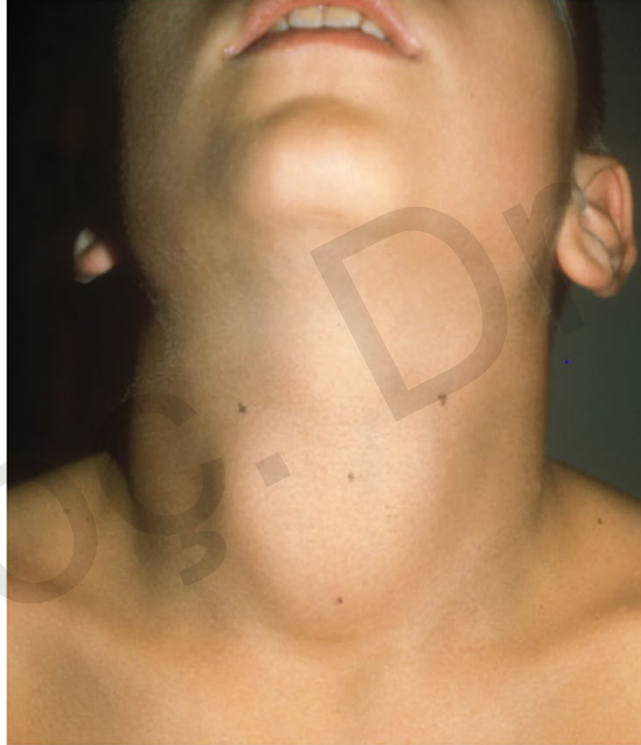


FIGURE 4-6 ■ Thyroid gland enlargement in a 10-year-old girl with documented autoimmune (Hashimoto) thyroiditis and hypothyroidism. Her initial TSH was >1000 mU/L.



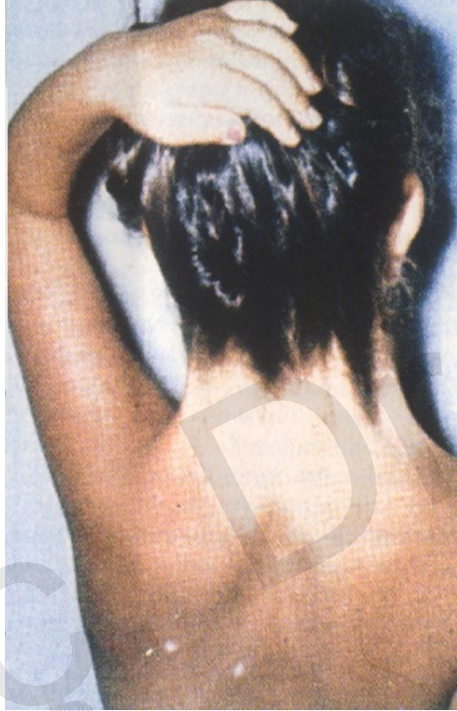
Figure 561-2 A 14 yr old boy with a large nodular goiter was seen in 2004, in an area of severe iodine-deficiency disorders in northern Morocco. He had tracheal and esophageal compression and hoarseness, probably due to damage to the recurrent laryngeal nerves. (From Zimmermann MB, Jooste PL, Pandav CS: Iodine-deficiency disorders, *Lancet* 372:1251–1262, 2008.)

Baş Boyun

- Boyun geniş ve saç çizgisi düşük olabilir ki bu bize Turner Sendromunu düşündürür.



Turner Sendromu



-Boy kısalığına ek olarak düşük saç çizgisi, kubitus valgus, yele boyun, göğüs başlarının birbirinden ayırık olması görülür.

Puberal dönemde LH ve FSH yüksekse primer gonadal yetmezlikle giden Turner sendromu düşünülür ve **karyotip analizi** istenir(45, XO).

Orta çocukluk döneminde Turner sendromu gibi gonadal hastalarda da LH ve FSH'nin düşük olabileceğini akılda tutmak gerekir.

Baş Boyun

- Boyunda kadifemsi renk deęişikliği olabilir ki bu insülin rezistansı durumunda ortaya çıkar ve akantosis nigrikans olarak adlandırılır.

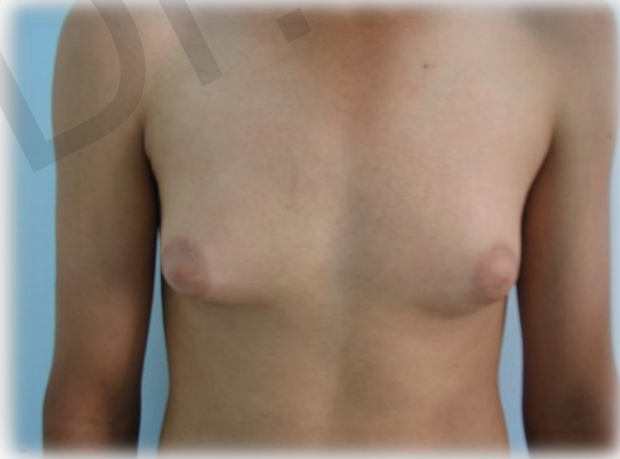


Gögüs Muayenesi

Doç. Dr. Ali ATAŞ

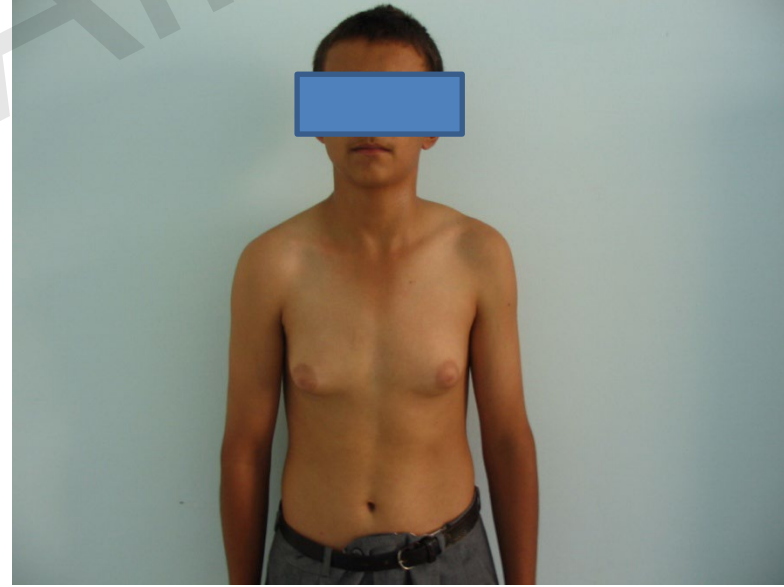
Jinekomasti

- Jinekomasti (*gynecomastia*) Yunancadaki "**gynec**"(kadın) ve "**mastos**" (meme) kelimelerinden köken alan ve kadın memesi anlamına gelen bir terimdir.



Jinekomasti ne zaman görülür ?

- Neonatal
- Pubertal
- Yaşlılık dönemlerinde



Jinekomasti

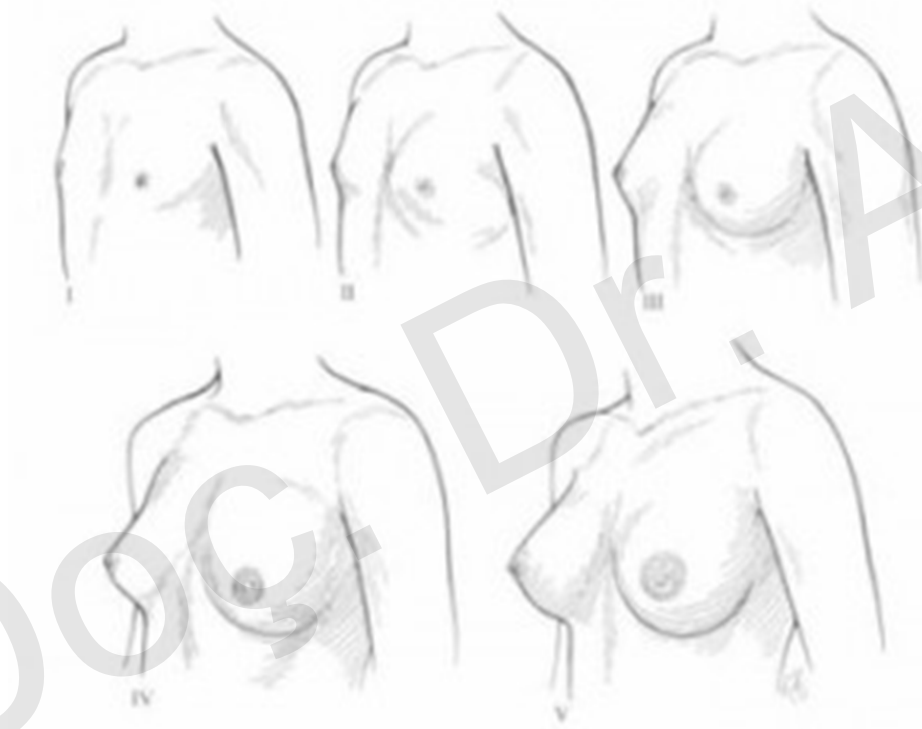
- Yenidođan d6neminde g6đ6slerin b6y6k olması ve bir miktar s6t gelmesi (cadı s6t6) anneden ge7en hormonların etkisi ile g6r6lebilir.

Not: Sıkılmamalıdır. G6đ6s dokusu zarar g6rebilir veya mastit geliřebilir.



Telarş

- Kızlardaki meme gelişimini ifade eder.
- 8 yaşından önce olması erken **telarş** olarak ifade edilir ve **puberte prekoksun** bir belirtisi olabilir.
- 5 evre olarak değerlendirilir.



Not: Erkeklerdeki meme büyümesi **jinekomasti** olarak ifade edilir.



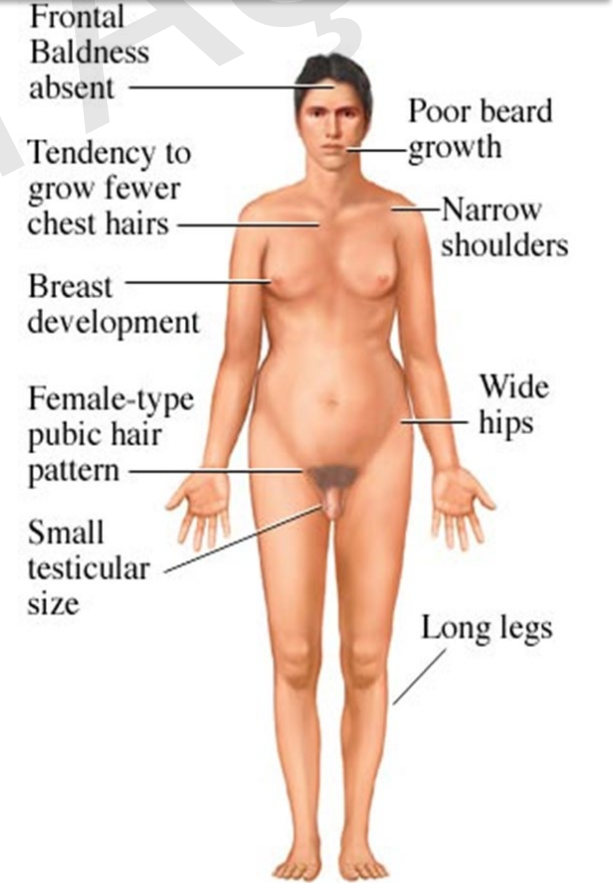
İdiopatik santral
puberte prekoks
Yaş: 3,11/12,

Göğüsler

- Erkek çocuklarında göğüslerin büyümesi jinekomasti olup, ergenliğin erken dönemlerinde normalde görülebildiği gibi Klinefelter sendromunda (47, XXY) da görülebilir.

- Yenidoğan dönemi dışında göğüslerden süt gelmesi (**galaktore**) prolaktinomayı düşündürür.

Klinefelter Sendromu (47, XXY)



Kostokondral bileşkede teşbih tanelerini andırır şişliklerin görülmesi **raşidik rozari** (raşidik tesbih) olarak adlandırılır.

Diafragmanın göğüs ön duvarına yapıtığı yerde oluşan oluk şeklindeki içe çöküklüğe **Harison oluğu** denir.

Vitamin D eksikliği sonucu oluşan raşitizm bulgularıdır.



Figure 48-1 Rachitic rosary in a young infant.



Figure 48-2 Deformities in rickets showing curvature of the limbs, potbelly, and Harrison groove.

Batın

- Karında şişlik karın içi endokrin tümörlerde görülebilir.
- Umblikal herni hipotiroidi durumunda görülebilir.
- Kızlarda göbek-pubis arası tüylenme hirsutizm vakalarında görülebilir.



Genital Sistem

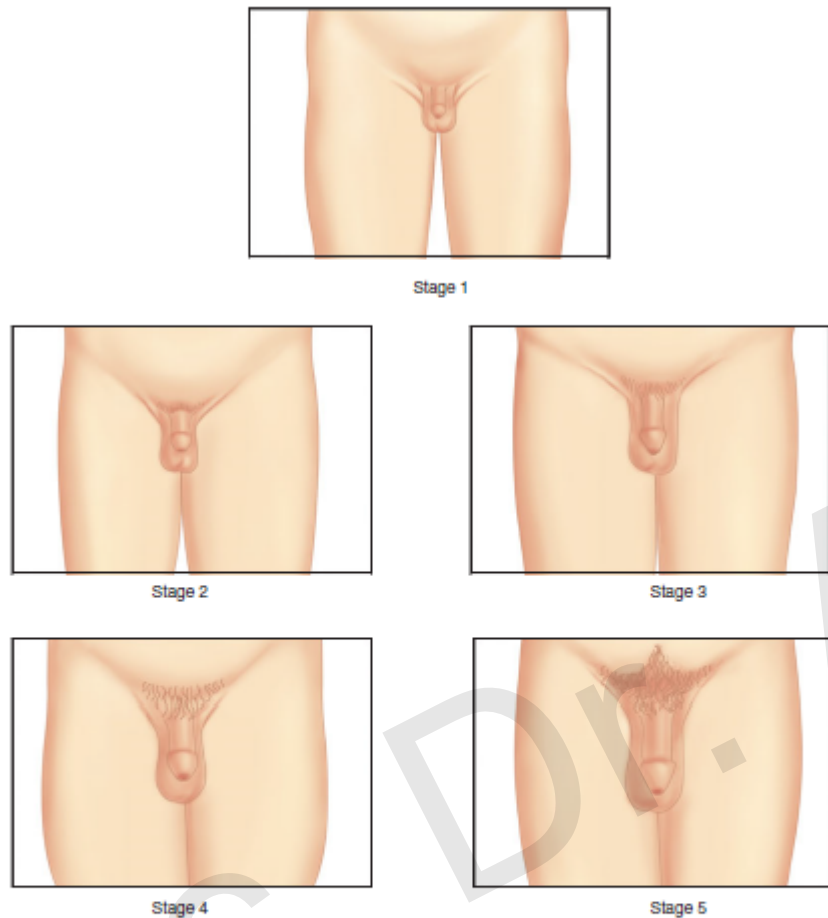
Doç. Dr. Ali ATAŞ

Genital Sistem

- Pubik bölgedeki tüylenmeye **pubarş** denir. Erkeklerde 9, kızlarda 8 yaşından önce görülmesine **erken pubarş** denir.

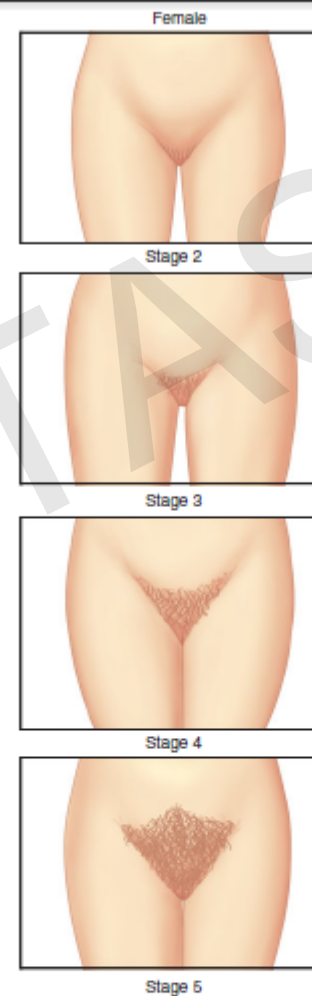


- Kotuk altı ile beraber pubik bölgedeki tüylenmede böbrek üstü androjenleri sorumlu olup bu **adrenarş** olarak adlandırılır.
- Adrenarşın erken olması SGA'lı çocuklarda ve konjenital adrenal hiperplazili çocuklarda görülebilir.



- Stage 1 Preadolescent; testes, scrotum, and penis identical to early childhood.
- Stage 2 Enlargement of testes as result of canalization of seminiferous tubules. The scrotum enlarges, developing a reddish hue and altering its skin texture. The penis enlarges slightly.
- Stage 3 The testes and scrotum continue to grow. The length of the penis increases.
- Stage 4 The testes and scrotum continue to grow; the scrotal skin darkens. The penis grows in width, and the glans penis develops.
- Stage 5 Mature: adult size and shape of testes, scrotum, and penis.

FIGURE 7-5 ■ Tanner staging of male genital development. (From Greydanus DE, Pratt HD. *Adolescent growth and development, and sport participation*. In: Patel DR, Greydanus DE, Baker RJ, eds. *Pediatric Practice: Sports Medicine*. New York, NY: McGraw-Hill; 2009:20.)



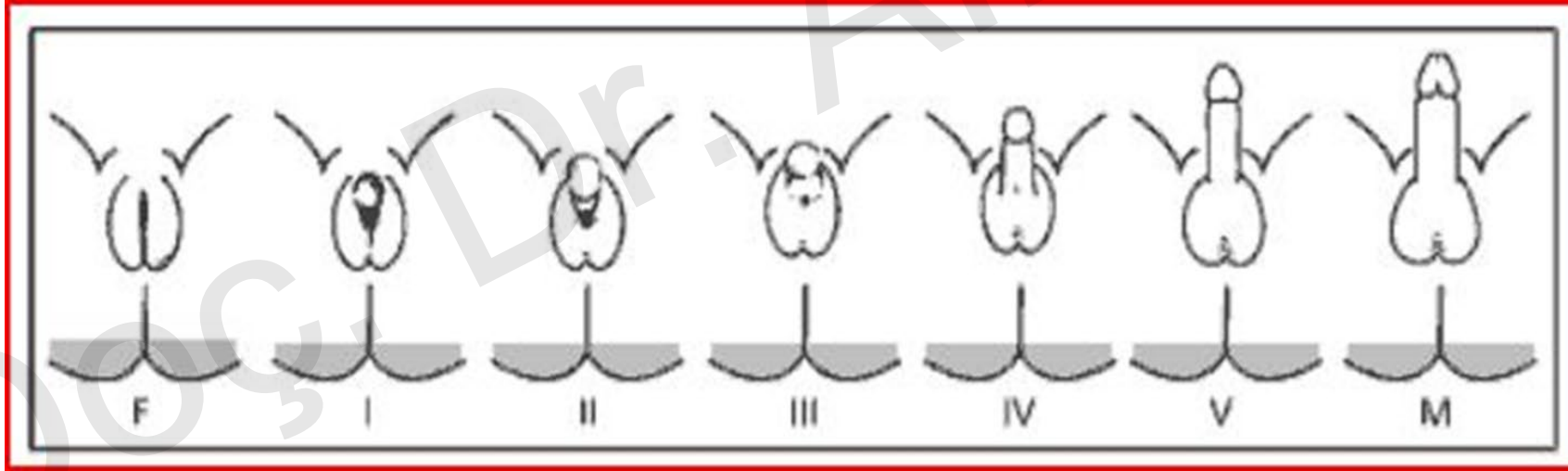
- Stage 1 Preadolescent; no pubic hair present; a fine vellus hair covers the genital area.
- Stage 2 A sparse distribution of long, slightly pigmented straight hair appears bilaterally along medial border of the labia majora.
- Stage 3 The pubic hair pigmentation increases; the hairs begin to curl and to spread sparsely over the mons pubis.
- Stage 4 The pubic hairs continue to curl and become coarse in texture. The number of hairs continues to increase.
- Stage 5 Mature: pubic hair attains an adult feminine triangular pattern, with spread to the surface of the medial thigh.

FIGURE 7-4 ■ Tanner staging of pubic hair development in females. (From Greydanus DE, Pratt HD. *Adolescent growth and development, and sport participation*. In: Patel DR, Greydanus DE, Baker RJ, eds. *Pediatric Practice: Sports Medicine*. New York, NY: McGraw-Hill; 2009:19.)

Yenidođan dneminde

Erkek yetersiz virilizasyonunda **snicker** puanlaması, diřilerin virilizasyonunu deęerlendirmede **prader** skorlama sistemi kullanılır.

Prader Skorlaması

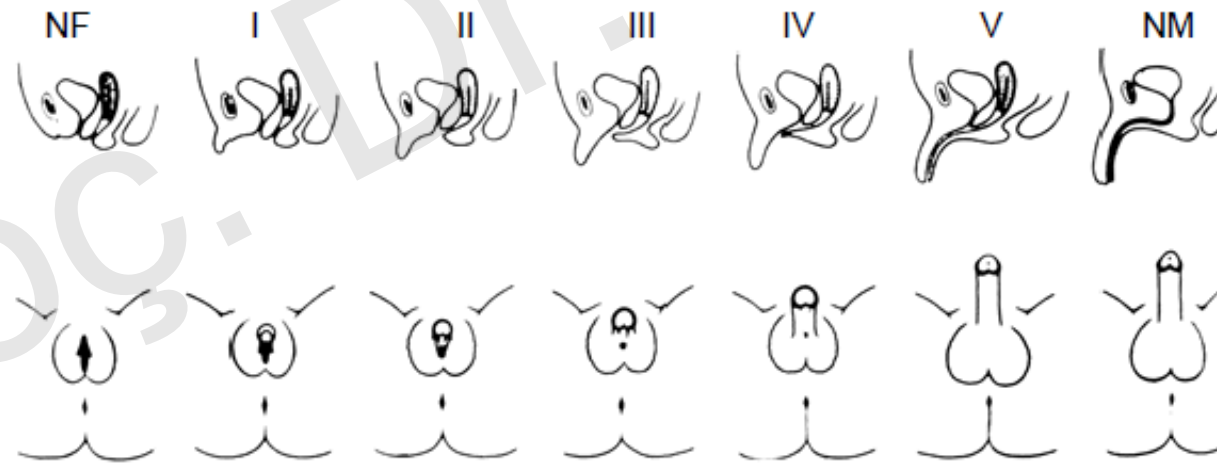


Prader Scale

What is the Prader Scale and what are the Prader Scale levels?

The Prader Scale is a scoring system for grading the degrees of genital masculinization. The Prader Scale starts at "0", which is an unvirilized female, and ends at "5" which is a completely virilized female (a female who appears externally male at birth with the labial/scrotal sac empty since there are no testicles). The picture below shows the Prader Virilization Scores.

- Stage I: clitoromegaly without labial fusion
- Stage II: clitoromegaly and posterior labial fusion
- Stage III: greater degree of clitoromegaly, single perineal urogenital orifice, and almost complete labial fusion
- Stage IV: increasingly phallic clitoris, urethra-like urogenital sinus at base of clitoris, and complete labial fusion
- Stage V: penile clitoris, urethral meatus at tip of phallus, and scrotum-like labia (appear like males without palpable gonads)



(From Speiser and White; Congenital Adrenal Hyperplasia due to 21-Hydroxylase Deficiency; Endocrine Reviews 21(3): 245-291; 2000)

Yenidođan dneminde

Erkek yetersiz virilizasyonunda **snicker** puanlaması, diřilerin virilizasyonunu deęerlendirmede **prader** skorlama sistemi kullanılır.

ideal bir erkek:

- Penis boyu 2.5-4.5 cm arasında,
- Uretral meatuz ideal yerinde (glansın ortasında),
- Testisleri skrotumda,
- Karyotipi 46,XY

ideal bir diři (kız):

- Klitoris 0.2-0.85 cm
- Normal diři genitaliası olan
- Karyotipi 46,XX

Yenidođan dneminde bu aıdan %2 oranında genital anomali bulunur.

Penis Boyu Ölçümü

- Penisin gergin (çekilerek) ölçüm değeri normalin -2.5 SDS altında ise **mikropenis** olarak adlandırılır.

Tablo 1. Prepubertal Türk çocuklarında kronolojik yaşa göre gerdirilmiş ortalama penis boyu ölçümleri

Yaş grubu	Sayı (n)	Alt-üst (cm)	Penis Uzunluğu		
			Ortalama± SD (cm)	Ortalama-2.5 SD (cm)	Ortalama+2.5 SD (cm)
0-3 günlük	142	2.7-4.5	3.64±0.36	2.74	4.54
0-1 yaş	166	2.6-6.6	4.44±0.69	2.72	6.17
1.1-2 yaş	91	3.7-6.7	5.42±0.62	3.87	6.97
2.1-3 yaş	48	4.2-7.1	5.66±0.73	3.84	7.49
3.1-4 yaş	60	3.7-7.2	5.87±0.79	3.90	7.85
4.1-5 yaş	46	5.0-7.7	6.33±0.56	4.93	7.73
5.1-6 yaş	77	4.3-8.4	6.30±0.74	4.45	8.15
6.1-7 yaş	174	5.0-8.5	6.46±0.68	4.76	8.16
7.1-8 yaş	144	4.9-8.7	6.63±0.68	4.93	8.33
8.1-9 yaş	174	4.8-9.2	6.72±0.80	4.72	8.72

Şekil 1. Prepubertal Türk çocuklarının kronolojik yaşa göre penis uzunluğu eğrileri

Genital Sistem

- Penisin küçük olması (mikropenis) androjen yetersizliğini gösterebilir.
- Uretra glansın üstüne (**epispadia**) veya altına bir noktaya açılabilir (**hipospadias**).

Testis volümü



- Testis volümü 'Prader Orşidometresi' ile değerlendirilir.
- **>3 ml** olması durumunda ergenliğin başladığının bir işaretidir (\approx uzun çapı 2,5 cm).

İnmemiş Testisler (kriptorşidizm)



- Erkek çocuklarda bir veya iki taraflı testisin skrotumda olmaması (**kriptorşidizm** - inmemiş testis) olabilir veya testisler bulunamaya bilir (**vanişing** testis).
- Kriptorşidizm erkek çocuklarda en yaygın görülen ürogenital anomalidir. Doğumda %2-9 oranında görülür.
- 3 aya kadar spontan iniş sıklıkla oluşur.
- Akiz kriptorşidizm sonradan testisin yukarı çıkmasıdır.
- 7 yaş civarındaki kümülatif insidans %2-7'dir.
- 6 aya kadar inmemiş testisler orşidopeksi için cerrahiye sevk edilmelidir.
- Çocukların %1.4-3.8'i kriptorşidizm nedeniyle opere olmaktadır.

Genital Sistem



FIGURE 8-9 ■ Shows symmetrical virilization.

- Dış genital yapı kız veya erkek cinsiyetlerinin hangisi olduğunu karar vermemizi zorlaştıracak şekilde (**ambiguous genitale**=cinsel gelişim bozukluğu) olabilir.

Genital Sistem

- Yenidoğan döneminde kız çocuklarında anneden geçen hormonların hızla azalmasına bağı olarak vajinal kanama görülebilir.
- Genital bölgede pigmentasyon artışı ACTH artışı sonucu (KAH, Böbrek üstü bezi yetmezliği) sonucu görülebilir.
- Kızlarda klitorisin normalden büyük olması androjen fazlalığı sonucu (KAH, Androjen salgılayan tm) sonucu görülebilir.



FIGURE 8-10 ■ Shows asymmetrical virilization, with less development of the labio-scrotal fold on the right and a palpable gonad on the left.

Ekstremitte

Doç. Dr. Ali ATAŞ

Kulaç Boyu, Üst-Alt Oranları



Orantılı ve orantısız boy kısalıkları açısından:

- Kulaç boyu
- Üst alt oranları (baş pubis/pubis ayak)
- Oturma yükseklik ölçümleri de önemlidir.

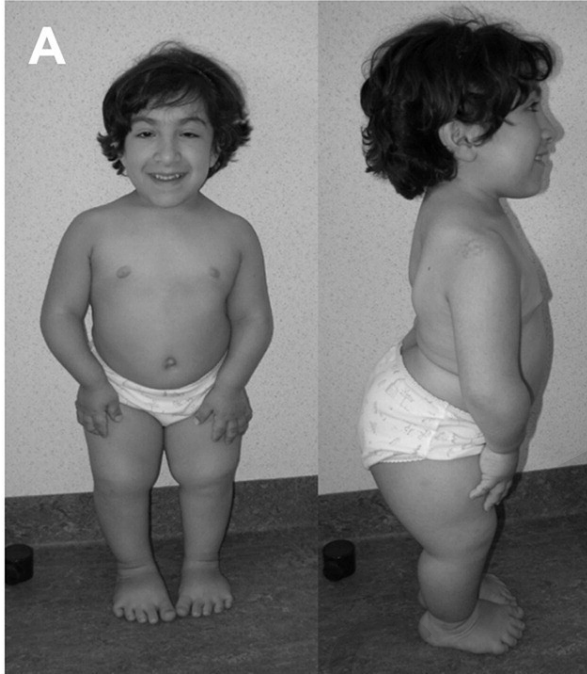


Ektremite

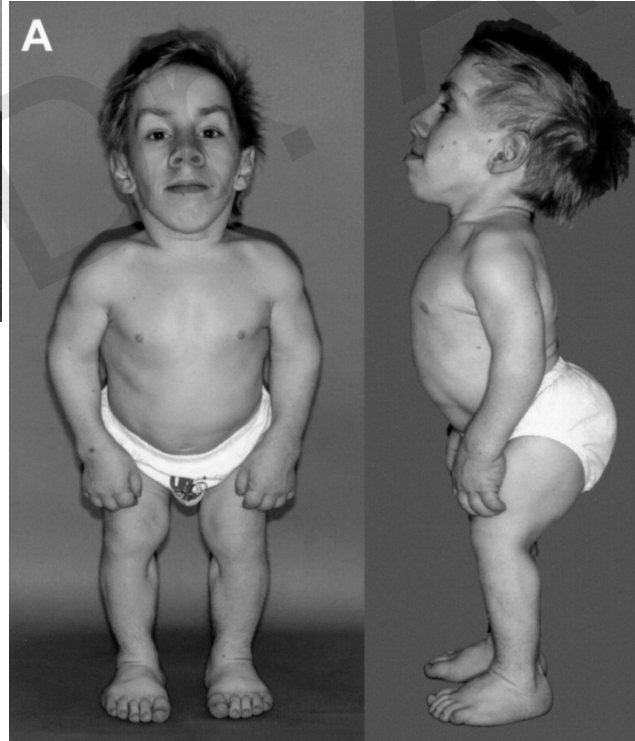
- Boy kısalığı olabilir:
 - Genetik,
 - Yapısal boy kısalığında,
 - Hipotiroidi ve
 - Büyüme hormon eksikliğinde **orantılı boy kısalığı vardır.**
- İskelet displazilerinde **orantısız** boy kısalığı görülür.



İskelet displazileri



Vücut oran bozukluğu durumunda iskelet displazileri açısından iskelet grafileri çekilir.



Marfan Sendromu

- Steinberg işareti



Marfan Sendromu

- “**Wrist sign**”: Diđer elin serçe ve başparmakları bilekleri kavradığında başparmağın serçeparmağının üzerine binmesi şeklindeki bulgudur.



Ekstremiteler

- Parmak sayısının fazlalığı (polidaktili) **Laurence Moon Biedl sendromunu** düşündürebilir.





FIGURE 7-21 ■ Bardet-Biedl syndrome patient with postaxial skeletal malformations. Polydactyly (six digits) of both hands, partial syndactyly between fourth and fifth digits of the left hand, fifth digit clinodactyl. (From Karaman A Bardet-Biedl syndrome: a case report. *Dermatol Online J.* 2008;15(1)14:9.)

Clinical manifestations of hypocalcemia

Acute

Neuromuscular irritability (Tetany)

Paresthesias (peri-oral, extremities)

Muscle twitching

Carpopedal spasm

Trousseau's sign

Chvostek's sign

Seizures

Laryngospasm

Bronchospasm

Cardiac

Prolonged QT interval

Hypotension

Heart failure

Arrhythmia

Papilledema

Chronic

Ectopic calcification (basal ganglia)

Extrapyramidal signs

Parkinsonism

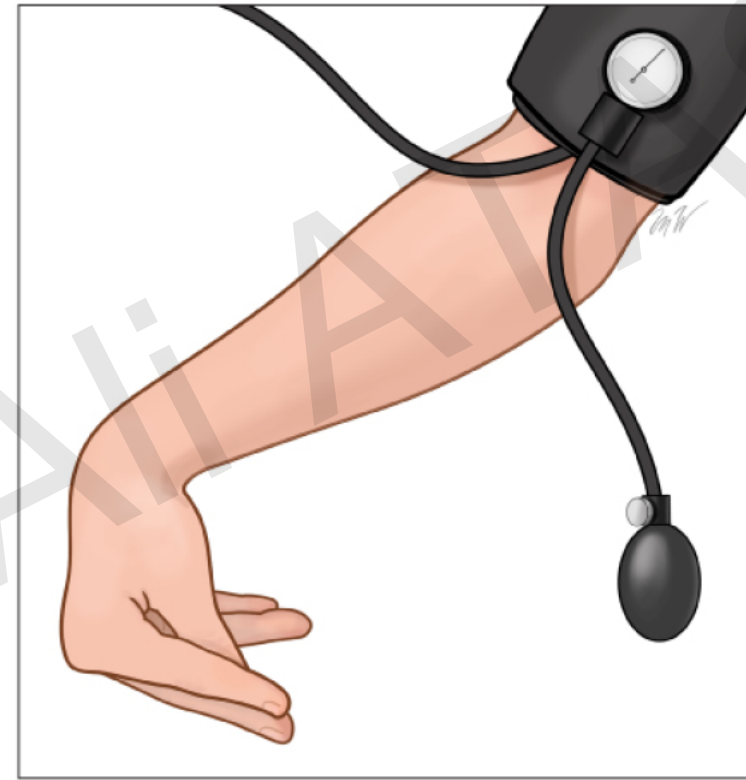
Dementia

Subcapsular cataracts

Abnormal dentition

Dry skin

Trousseau's sign

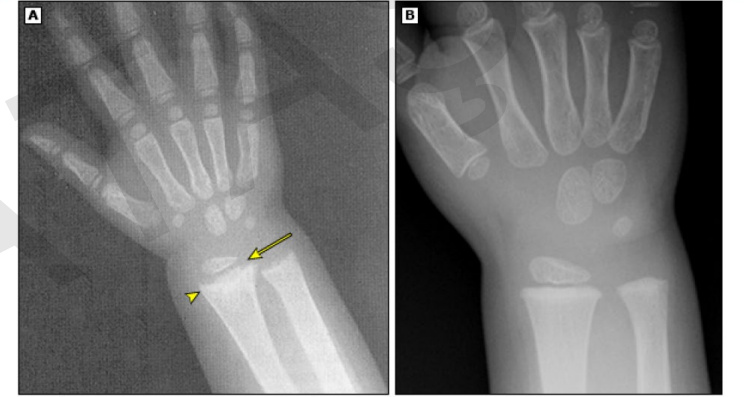


Trousseau's sign is the induction of carpal spasm by inflation of a sphygmomanometer above systolic blood pressure for three minutes. It may be present in patients with neuromuscular irritability due to acute hypocalcemia.

NUTRİSYONEL RİKETS KLİNİK

- Hipokalsemi bulguları
- Kraniotabes
- Ön fontanel genişliğinin fazla olması, kapanmasının gecikmesi
- Kostokondral bileşkede genişlik (raşidik tespik)
- Diyafragmanın göğüs kafesine yapıştığı yerde içe çökme (Harison oluğu).
- **İlk bir yıl el ve ayak bileklerinde genişleme,**
- **Alt ekstremitelerde O veya X bayn deformitesi.**
- Pnönmöni daha sık görülür (Raşitik Pnönmöni).

Anteroposterior radiograph of the wrist and hand in a child with rickets



(A) Rickets. Anteroposterior radiograph of the wrist and hand in a 3-year-old child with nutritional rickets. The child had been put on a strict diet without dairy products. Note the widening, cupping, and fraying of the distal radius (arrowhead) and ulna metaphyses with an associated increase in the thickness of the growth plate (arrow). These changes are the consequence of disordered endochondral growth.
(B) Normal. Radiograph of the hand of a healthy 3-year-old child, without rickets.

Vitamin D deficiency rickets in a child



Characteristic findings of rickets in children often include radiographic evidence of decreased mineralization around the epiphyses and bowing of the lower extremities.

NUTRİSYONEL RİKETS RADYOLOJİK BULGULAR

- İlk olarak el bileği ve diz grafisinde büyüme plaklarında görülür.
- Metafiz-epifiz arası uzar
- Metafizde çanaklaşma, fırçalaşma görülür.
- Kemik dansitesi genel olarak azalmıştır.
- Korteks incelir.

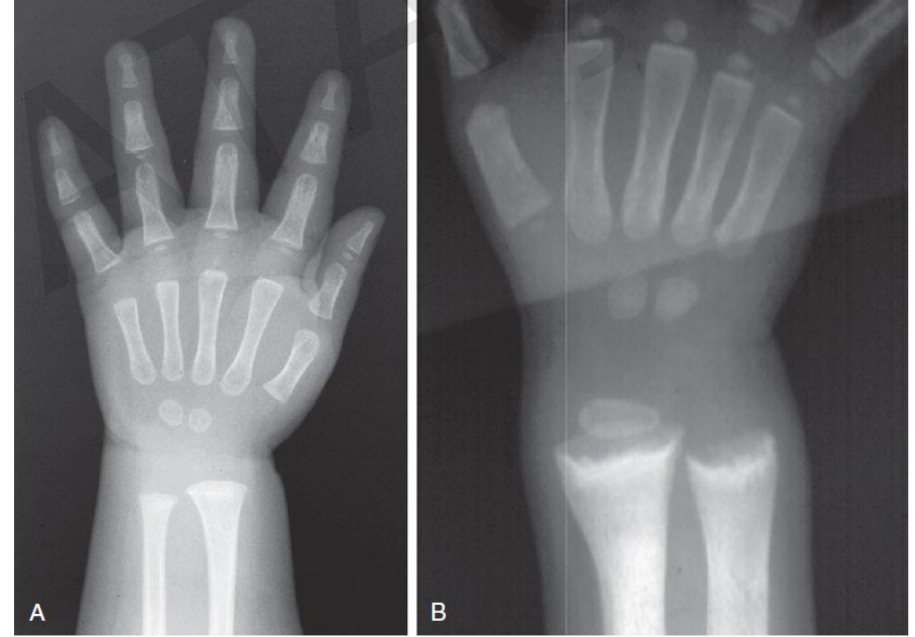


Figure 48-3

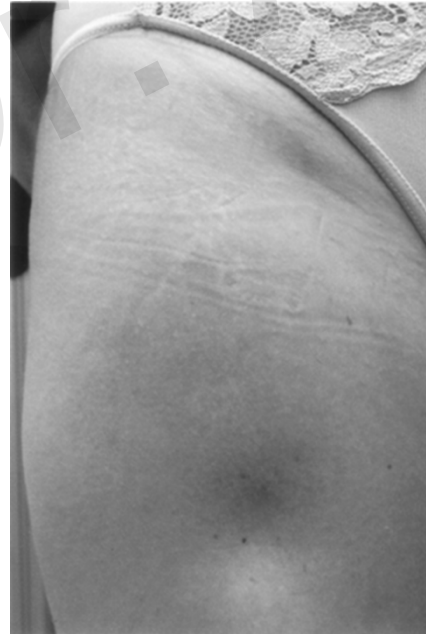
El bilek grafisi.

Normal bir çocuk (A) ve riketsli bir çocuk (B).

Metafizyal bozulma, düzensizleşme ve çanaklaşma radius ve ulna distalinde gözlenmektedir.

Ektremite

- Ekstermitelerde **lipodistrofi** insülin yapılan yerlerde görülebilir. Lokal yağ artışı şeklinde (**lipohipertrofi**) veya lokal yağ atrofisi (**lipoatrofi**) şeklinde olabilir.



Ektremite

- Boy uzunluđu olabilir.
 - GH fazlalığı (Gigantizm),
 - Marfan sendromu,
 - Sotos sendromunda görülebilir.
- Marfan sendromda parmaklar uzundur.

Ekstremiteler

- Ter kokusunun deęişiklięi ergenlięin veya erken ergenlięin bir iřareti olarak belirtilir.

Doę. Dr. Ali ATAS

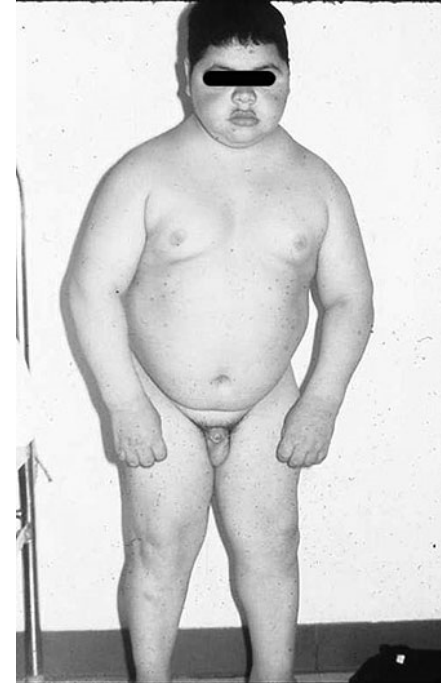
Ekstremiteler

- Deride olan çatlaklar-yırtılmalar (**stria**) Cushing sendromunda veya hızlı kilo alma dönemlerinde rastlanabilir.
- Ekstremitelerde ve karın bölgelerinde sık rastlanır.



Ekstremiteler

- Derialtı dokusunda su ve tuzdan başka mukoprotein yapıda madde birikmesi şeklinde olan ve godet bırakmayan ödeme **Miksödem** denir ve hipotiroidide görülür.



Ekstremiteler

- Deride yaygın kıllanma artışına **hipertrikoz**, hormona duyarlı bölgelerdeki kıllanma artışına ise hirsutizm denir.



Ekstremit

- Yenidođan dneminde ayak sırtında dem (lenf dem) Turner sendromunda (45,X0) grlebilir.

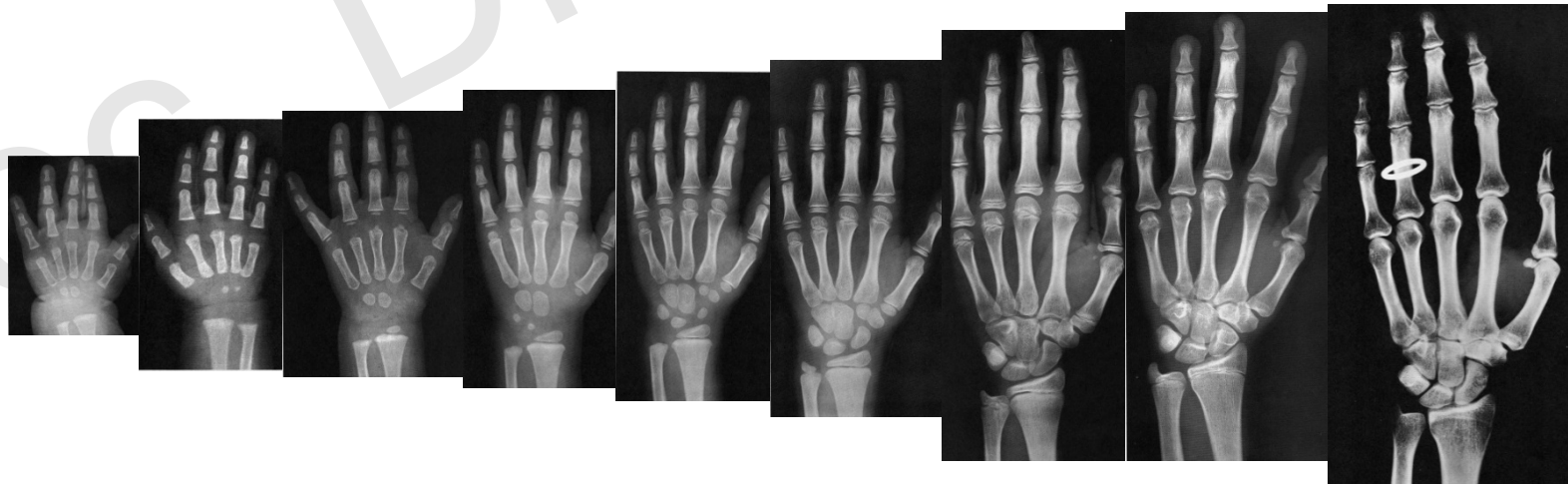


- KEMİK YAŞI TESPİTİ

Doç. Dr. Ali ATAŞ

Kemik olgunlaşması-1

- ▶ Büyümei sağlayan en önemli faktör iskelet büyümesidir.
- ▶ Kemik olgunlaşması standart olarak sadece sol el ve el bileği grafisi çekilerek değerlendirilir.
- ▶ **Greulich-Pyle** atlası veya **Tanner-Whitehouse** atlası gibi standart atlaslara bakarak iskelet olgunlaşması değerlendirilir ve kemik yaşı olarak ifade edilir.



Kemik olgunlaşması-2

- **Kemik yaşı,**
 - kronolojik yaşa göre:
 - 4 yaş-puberte arası ± 2 yıl,
 - 2-4 yaş arası ± 1 yıl,
 - < 2 yaş da ± 6 ay farklılık gösterebilir.
- Kemik yaşı değeri tanı koydurtmamakla beraber **hipotiroidide** çok geridir.
- Ayrıca konstitüsyonel boy kısalığında, malnutrisyonda, kronik hastalıklarda ve endokrin nedenli boy kısalıklarında geridir.
- Ailevi boy kısalığı, intrauterin büyüme geriliği, iskelet displazileri ve Turner sendromunda (prepubertal yaşlarda) genellikle kronolojik yaşa eşittir.



??????

Doç. Dr. Ali ATAÇ