

JCRPE

Journal of Clinical Research in Pediatric Endocrinology

September 2021

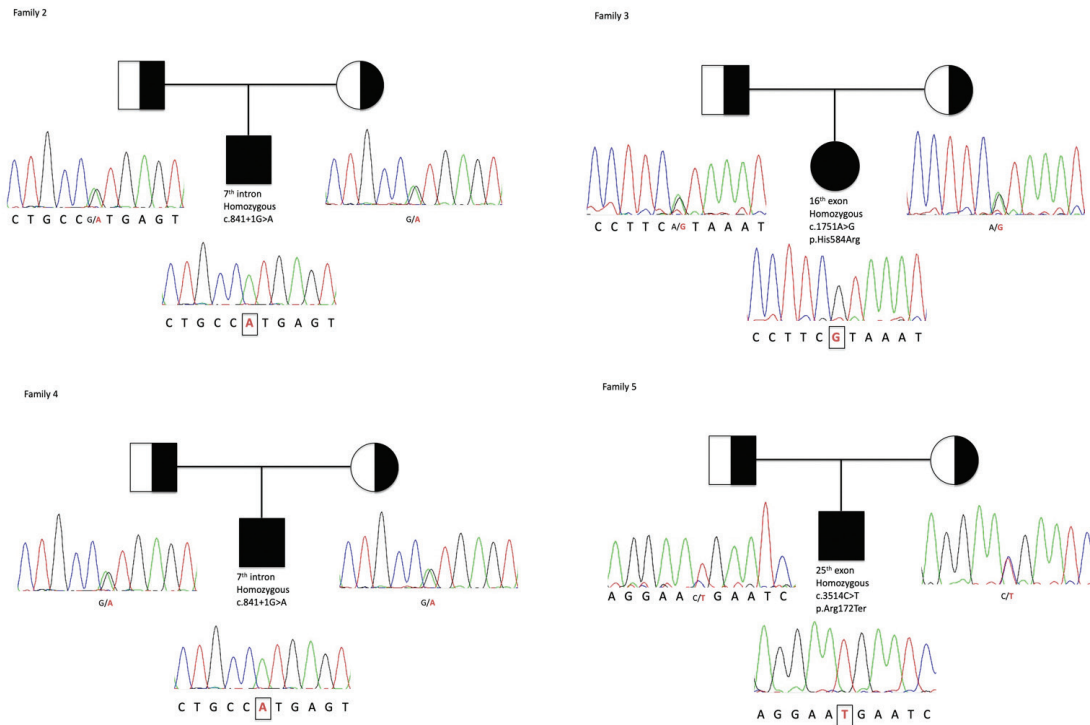
volume 13

issue 3

www.jcrpe.org

ISSN: 1308-5727

E-ISSN: 1308-5735



Pedigree and mutational analysis of the patients with novel *TRPM6* variant

Long-term Clinical Follow-up of Patients with Familial Hypomagnesemia with Secondary Hypocalcemia

Bayramoğlu E et al.

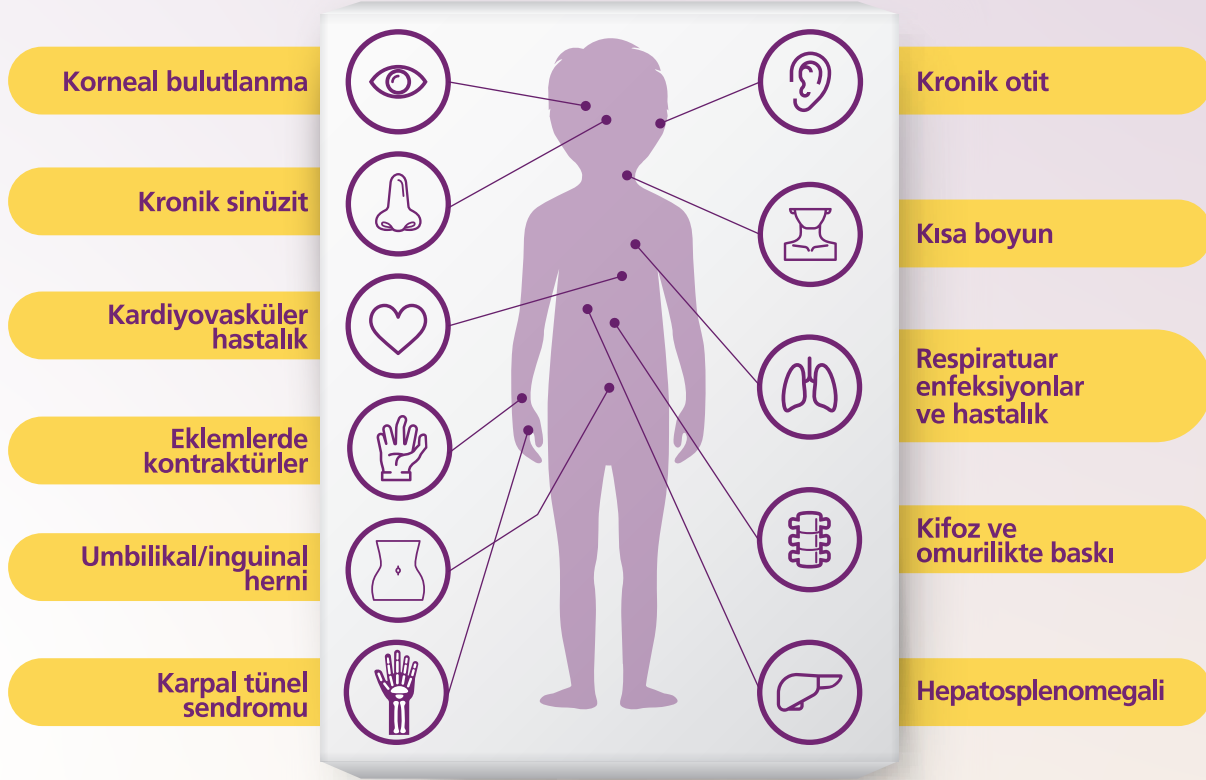
Page: 300-307



Official Journal of
Turkish Pediatric Endocrinology
and Diabetes Society

Kısa Boy Hafif MPS1'e İşaret Eden Bir Şifre Olabilir.¹⁻³

Kısa boyun yanı sıra, hafif MPS1'li hastalarda aşağıdaki semptomlardan bir veya daha fazlası görülebilir⁴⁻⁷



ALDURAZYME®, Mukopolisakkaridoz I (MPS I; a-L-iduronidaz eksikliği) tanısı konmuş hastalarda, hastalığın norolojik olmayan bulgularını tedavi etmek amacıyla uzun süreli enzim replasman tedavisinde endikedir.⁸

Referans: 1, Morishita K and Petty RE. Rheumatology 2011;50v19-v25. 2, Malkoç İ., Van Tıp Dergisi: 13 (2):67-70, 2006. 3, Wilma Oostdijk Diagnostic Approach in Children with Short Stature Horm Res 2009;72:206-217. 4, Wraith EJ. Expert Opin. Pharmacother. 2005;6(3):489-506. 5, Pastores GM, Arn P, Beck M, et al. Molecular Genetics and Metabolism 2007;91:37-47. 6, Muenzer J, Wraith JE and Clarke LA. Pediatrics 2009;123:19-29. 7, Beck M, Arn P, Giugliani R, et al. Genet MED 2014;16(10):759-65. 8, Aldurazyme Kısa Ürün Bilgisi

Aldurazyme® 100U/ml IV infüzyon için konsantré çözelti: ▼ Bu ilaç ek izlemeye tabidir. Bu üçgen yeni güvenlik bilginin hızlı olarak belirlenmesini sağlayacaktır. Ruhsatlandırma sonrası şüpheli ilaç advers reaksiyonlarının raporlanması büyük önem taşımaktadır. Raporlama yapılması, ilacın yarar/risk dengesinin sürekli olarak izlenmesine olanak sağlar. Sağlık mesleği mensuplarının herhangi bir şüpheli advers reaksiyonu Türkiye Farmakovijans Merkezi (TUFAM)'ne bildirilmesi gerekmektedir (www.titck.gov.tr; e-posta: tufam@titck.gov.tr; tel: 0 800 314 00 08; faks: 0 312 218 35 99). Her bir Aldurazyme flakonu 500U Iaronidaz içermektedir. 1 ml 100U (yaklaşık 0,58mg) Iaronidaz içermektedir. İnfüzyon için konsantré çözelti. Berrak/hafif opalesan ve renksiz/açık sarı renkli çözelti. Ambalaj miktarı: 1 flakonluk ambalajlarda. **Endikasyonları:** Aldurazyme® mukopolisakkaridoz I (MPS I; a-L-iduronidaz eksikliği) tanısı konmuş hastalarda, hastalığın norolojik olmayan bulgularını tedavi etmek amacıyla uzun süreli enzim replasman tedavisinde endikedir. **Kullanım şekli ve dozu:** Aldurazyme® tedavisi, MPS I veya diğer kalıtsal metabolik hastalıkların tedavisinde deneyimli olan hekimler tarafından takip edilmelidir. Aldurazyme® uygulaması, acil durumlarda kullanılmak üzere hayata döndürücü cihazların olduğu uygun klinik koşullarda yapılmalıdır. Aldurazyme®'in tavsiye edilen dozu vücut ağırlığına göre her hafta bir kez intravenöz infüzyon yoluyla verilen 100U/kg'dır. Başlangıçtaki infüzyon hızı olan 2U/kg/saat, hasta tarafından tolere ediliyorsa, her 15 dakikada artırılarak maksimum 43 U/kg/saat değerine kadar çıkabilir. Uygulanacak toplam hacim yaklaşık 3-4 saat içerisinde verilmelidir. İnfüzyon için konsantré çözelti, aseptik teknik kullanılarak % 0,9 NaCl (i.v.) çözeltisi ile seyreltilmelidir. Seyreltilen Aldurazyme® çözeltisinin 0,2 mikrometrelik iğne filtresi olan bir infüzyon seti ile uygulanması tavsiye edilmektedir. Belirlenen flakon, uygulamadan 20 dakika önce oda sıcaklığına gelmesi için buzdolabından çıkarılarak; seyreltme öncesi yabancı madde ve renklenme açısından göz ile kontrol edilir. Çözelti herhangi bir gözle görülebilir partikül içermemelidir. Yabancı madde içeren veya renklenme görülen flakonlar kullanılmamalıdır. Vücut ağırlığı 20 kg'dan az veya eşit ise 100 ml'ye, vücut ağırlığı 20 kg'dan fazla ise 250 ml'ye % 0,9 NaCl (i.v.) ile seyreltilir. **Uyarılar/Önemler:** Aldurazyme® ile tedavi edilen hastalarda infüzyon sırasında veya infüzyon yapılan günün sonuna kadar olan sürede infüzyona bağlı reaksiyonlar oluşabilir. Tedavi edilen hastalar yakından takip edilmelidir. Akut yatan akut bir hastalığı bulunanlar, advers reaksiyon açısından daha büyük risk taşırlar. Özellikle, ciddi üst solunum yolu tutulumu olan hastalarda, infüzyon ile ilgili şiddetli reaksiyonlar bildirilmiştir, bu sebeple özellikle bu hastalar yakından takip edilmelidir. Antikor oluşum durumu düzenli olarak takip edilmeli ve rapor edilmelidir. Bu tıbbi ürün sodyum içerir ve intravenöz %0,9 Sodyum Klorür ile uygulanır; bu sebeple sodyum diyetindeki hastalarda göz önünde bulundurulmalıdır. Araç ve makina kullanma üzerine etkisi incelenmemiştir. Böbrek/karaciğer yetmezliği bulunan hastalarda ve geriatrik popülasyonda Aldurazyme®'in güvenlik ve etkililiği değerlendirilmemiştir. Dolayısıyla bu hastalarda herhangi bir doz rejimi tedavisi yapılmamaktadır. Pediatrik popülasyonda doz ayarlaması gerekli değildir. **Gebelik/Laktasyon Döneminde Kullanım:** Gebelik kategorisi B'dir. Çocuk doğurma potansiyeli olan kadınlar ve kontrasepsiyon ile ilgili veri yoktur. Aldurazyme®'in gebelikte kullanılması tavsiye edilmemektedir. Aldurazyme®'in insanlarda üreme yeteneğine etkisi ile ilgili bilgi bulunmamaktadır. **Yan Etkiler/Kontrendikasyonlar:** Etkin maddeye veya formülasyonda yer alan yardımcı maddelerden herhangi birine karşı şiddetli aşırı duyarlılık (anafilaktik reaksiyon). Klinik çalışmalarındaki istenmeyen etkilerin büyük bir kısmı (Faz 3'te %53 ve Faz 4'te %35) infüzyon ile ilişkili olay olarak sınıflandırılmıştır. İnfüzyona bağlı advers etkilerin bazıları şiddetlidir. Zamanla birlikte bu reaksiyonların sayıları azalır. En sık ilaç advers etkiler: Baş ağrısı, bulantı, karın ağrısı, kaşıntı, artralji, sırt ağrısı, ekstremiteelerde ağrı, flushing, yüksek ateş, infüzyon bölgesinde reaksiyonlar, kan basıncı artışı, oksijen saturasyon düşüşü, taşikardi ve tıremedir. **Doz Aşımı:** Doz aşımı vakası bildirilmemiştir. **İlaç Etkileşimleri:** Tıbbi ürünler ile ilgili herhangi bir etkileşim çalışması yapılmamıştır. Metabolizması nedeniyle Iaronidazın sitokrom p450'den kaynaklanan etkileşimleri için uygun bir aday olduğu söylenemez. Aldurazyme®, Iaronidazın hücreler tarafından alınımında potansiyel etkileşim riski nedeni ile Klorokin veya prokainle birlikte kullanılmamalıdır. **Raf ömrü/Saklama Koşulları:** Raf ömrü 36 aydır. Mikrobiyolojik güvenilirlik açısından ürün hemen kullanılmıdır. Eğer hemen kullanılmazsa, kullanılmadan önce saklanma ve kullanılan kullanıcının sorumluluğundadır ve 24 saatten fazla olmayacak şekilde, 2-8°C'de, ışık korunarak saklanmalıdır. **Ruhsat tarihi ve numarası:** 20.10.2007; 123/17 KÜB revizyon tarihi: 05.11.2014 **Ruhsat Sahibinin İsim ve Adresi:** Genzyme Europe B.V. Hollanda İlanı ile Sanofi Sağlık Ürünleri Ltd. Şti. Büyükdere Cad. No: 193 Levent-Şişli İstanbul Tel:0212 339 10 00 www.sanofi.com. Daha geniş bilgi için firmamızda başvurunuz. **Reçete ile satılır.** 19/02/2020 tarihi itibarıyla KDV dahil perakende satış fiyatı Aldurazyme® 100U/ml IV infüzyon için konsantré çözelti: 3.584,61TL'dir. **KÜB ÖZETİ Onay Kodu:** GZTR.ALDU.20.03.0250

ALDURAZYME®
(LARONIDAZ)

SANOFI GENZYME

Editor in Chief

Feyza Darendeliler

Istanbul University Istanbul Faculty of Medicine, Department of Pediatric Endocrinology, Istanbul, Turkey
feyzad@istanbul.edu.tr ORCID-ID: orcid.org/0000-0003-4786-0780

Associate Editors

Abdullah Bereket

Marmara University Faculty of Medicine, Department of Pediatric Endocrinology, Istanbul, Turkey
abdullahbereket@gmail.com ORCID: orcid.org/0000-0002-6584-9043

Damla Gökşen

Ege University Faculty of Medicine, Department of Pediatric Endocrinology, Izmir, Turkey
damla.goksen@ege.edu.tr ORCID: orcid.org/0000-0001-6108-0591

Korcan Demir

Dokuz Eylül University Faculty of Medicine, Department of Pediatric Endocrinology, Izmir, Turkey
korcandemir@gmail.com ORCID: orcid.org/0000-0002-8334-2422

Samim Özen

Ege University Faculty of Medicine, Department of Pediatric Endocrinology, Izmir, Turkey
samim.ozen@ege.edu.tr
ORCID: orcid.org/0000-0001-7037-2713

Serap Turan

Marmara University Faculty of Medicine, Department of Pediatric Endocrinology, Istanbul, Turkey
serap.turan@marmara.edu.tr ORCID: orcid.org/0000-0002-5172-5402

Editorial Advisor

Olca Neyzi

Emeritus Professor, Istanbul, Turkey
oneyzi@superonline.com

English Language Editor

Jeremy Jones, Kocaeli, Turkey

© The paper used to print this journal conforms to ISO 9706: 1994 standard (Requirements for Permanence).

The National Library of Medicine suggests that biomedical publications be printed on acid-free paper (alkaline paper).

Reviewing the articles' conformity to the publishing standards of the Journal, typesetting, reviewing and editing the manuscripts and abstracts in English, creating links to source data, and publishing process are realized by Galenos.

Editorial Board

Ali Kemal Topaloğlu

Çukurova University Faculty of Medicine, Department of Pediatric Endocrinology, Adana, Turkey

Angel Ferrandez Longas

Children's Hospital Miguel Servet, Department of Pediatric Endocrinology, Zaragoza, Spain

Aysun Bideci

Gazi University Faculty of Medicine, Department of Pediatric Endocrinology, Ankara, Turkey

Fima Lifshitz

Pediatric Sunshine Academics, Inc., Santa Barbara, USA

Hüseyin Onay

Ege University Faculty of Medicine, Department of Medical Genetics, Izmir, Turkey

Khalid Hussain

Great Ormond Street Hospital for Children, Department of Pediatric Endocrinology, London, United Kingdom

Merih Berberoğlu

Ankara University Faculty of Medicine, Department of Pediatric Endocrinology, Ankara, Turkey

Mitchell Geffner

Children's Hospital Los Angeles, Center for Endocrinology, Diabetes and Metabolism, Los Angeles, USA

Neslihan Güngör

Louisiana State University Health Sciences Center-Shreveport, Department of Pediatric Endocrinology, Louisiana, USA

Nurgün Kandemir

Hacettepe University Faculty of Medicine, Department of Pediatric Endocrinology, Ankara, Turkey

Oktay Özdemir (Statistical Consultant)

Yorum Consultancy Limited Company, Istanbul, Turkey

Ömer Tarım

Uludağ University Faculty of Medicine, Department of Pediatric Endocrinology, Bursa, Turkey

Pietro Galassetti

University of California, Pediatric Exercise and Genomics Research Center, Department of Pediatrics, California, USA

Robert Rapaport

Icahn School of Medicine at Mount Sinai, Kravis Children's Hospital at Mount Sinai, Department of Pediatric Endocrinology and Diabetes, New York, USA

Sandra L. Blethen

Emeritus Professor, Belmont, CA, USA

Thomas Allen Wilson

Stony Brook Children's Hospital, Department of Pediatric Endocrinology, New York, USA

Wayne Cutfield

University of Auckland, Liggins Institute, Department of Pediatric Endocrinology, Auckland, New Zealand

Galenos Publishing House

Owner and Publisher

Derya Mor
Erkan Mor

Publication Coordinator

Burak Sever

Web Coordinators

Fuat Hocalar
Turgay Akpınar

Graphics Department

Ayda Alaca
Çiğdem Birinci
Gülşah Özgül

Finance Coordinator

Sevinç Çakmak

Project Coordinators

Aysel Balta
Duygu Yıldırım
Gamze Aksoy
Gülşay Akın
Hatice Sever
Melike Eren
Meltem Acar
Özlem Çelik
Pınar Akpınar
Rabia Palazoğlu

Research&Development

Nihan Karamanlı
Melisa Yiğitoğlu

Digital Marketing Specialist

Seher Altundemir



Contact

Address: Molla Gürani Mahallesi

Kaçamak Sokak No: 21 34093

Fındıkzade, İstanbul-Türkiye

Phone: +90 (212) 621 99 25

Fax: +90 (212) 621 99 27

E-mail: info@galenos.com.tr

Publisher Certificate Number: 14521

www.galenos.com.tr

Printing at:

Özgün Basım Tanıtım San. Tic. Ltd. Şti.

Yeşilce Mah. Aytekin Sok. Oto Sanayi

Sitesi No: 21 Kat: 2 Seyrantepe Sanayi

Kağıthane, İstanbul, Turkey

Phone: +90 212 280 00 09

Certificate Number: 48150

Date of printing: September 2021

ISSN: 1308-5727

E-ISSN: 1308-5735

AIMS AND SCOPE

The Journal of Clinical Research in Pediatric Endocrinology (JCRPE) publishes original research articles, reviews, short communications, letters, case reports and other special features related to the field of pediatric endocrinology. JCRPE is published in English by the Turkish Pediatric Endocrinology and Diabetes Society quarterly (March, June, September, December). The target audience is physicians, researchers and other healthcare professionals in all areas of pediatric endocrinology.

JCRPE is indexed in EBSCO, SCOPUS, EMBASE, Engineering Village, Reaxys, Index Copernicus, CINAHL, ProQuest, GALE, Turk Medline, Tübitak Ulakbim TR Index, Index Medicus/PubMed, Türkiye Citation Index, PubMed Central (PMC), Science Citation Index-SCI-E, Hinari, GOALI, ARDI, OARE, PubMed/MEDLINE, J-GATE, Idealonline and DOAJ.

JCRPE has an impact factor 1.933 in 2020.

****The 5-year impact factor 2.153 in 2020.**

The journal is printed on an acid-free paper.

Permissions

Requests for permission to reproduce published material should be sent to the publisher.

Galenos Publishing House

Address: Molla Gürani mah. Kaçamak Sok. 21/1 Fatih, Istanbul, Turkey

Telephone: +90 212 621 99 25

Fax: +90 212 621 99 27

Web page: <http://www.galenos.com.tr/en>

E-mail: info@galenos.com.tr

Copyright Notice

The author(s) hereby affirms that the manuscript submitted is original, that all statement asserted as facts are based on author(s) careful investigation and research for accuracy, that the manuscript does not, in whole or part, infringe any copyright, that it has not been published in total or in part and is not being submitted or considered for publication in total or in part elsewhere.

Completed Copyright Assignment&Affirmation of Originality Form will be faxed to the JCRPE Editorial Office (Fax: +90 212 621 99 27).

By signing this form,

1. Each author acknowledge that he/she participated in the work in a substantive way and is prepared to take public responsibility for the work.
2. Each author further affirms that he or she has read and understands the "Ethical Guidelines for Publication of Research".
3. The author(s), in consideration of the acceptance of the manuscript for publication, does hereby assign and transfer to the Journal of Clinical Research in Pediatric Endocrinology all of the rights and interest in and the copyright of the work in its current form and in any form subsequently revised for publication and/or electronic dissemination.

Open Access Policy

This journal provides immediate open access to its content on the principle that making research freely available to the public supports a greater global exchange of knowledge.

This work is licensed under a Creative Commons Attribution-NonCommercial-NoDerivatives 4.0 International License.

GENERAL INFORMATION

Manuscripts must be written in English and must meet the requirements of the journal. Papers that do not meet these requirements will be returned to the author for necessary revision before the review. Manuscripts submitted to JCRPE are evaluated by peer reviewers. Authors of manuscripts requiring modifications have two months to resubmit a revised paper. Manuscripts returned after this deadline will be treated as new submissions. The journal is in compliance with the uniform requirements for manuscripts submitted to biomedical journals published by the International Committee of Medical

Journal Editors (NEJM 1997; 336:309-315, updated 2001). Upon submission of the manuscript, authors are to indicate the type of trial/research and provide the checklist of the following guidelines when appropriate: Consort statement for randomized controlled trials (Moher D, Schultz KF, Altman D, for the CONSORT Group. The CONSORT statement revised recommendations for improving the quality of reports of parallel group randomized trials. JAMA 2001 ; 285 : 1987 - 91), the QUOROM statement for meta-analysis and systemic reviews of randomized controlled trials (Moher D, Cook DJ, Eastwood S, Olkin I, Rennie D, Stroup DF. Improving the quality of reports of meta-analyses of randomized controlled trials: the QUOROM statement. Quality of Reporting of Meta-Analyses. Lancet 1999; 354 : 1896 – 900) and the MOOSE guidelines for meta-analysis and systemic reviews of observational studies (Stroup DF, Berlin JA, Morton SC, et al. Meta-analysis of observational studies in epidemiology: a proposal for reporting Meta-analysis of observational studies in Epidemiology (MOOSE) group. JAMA 2000; 283: 2008 – 12). Keywords are included according to MeSH (Medical Subject Headings) National Library of Medicine.

Once the manuscript is accepted to be published in The Journal of Clinical Research in Pediatric Endocrinology, it receives a Digital Object Identifier (DOI) number. Uncorrected full text files can be reached online via PubMed and Ahead of Print section of the journal's website (<http://www.jcrpe.org/ahead-of-print>). All contents will be printed in black and white.

NEW

Article Publication Charges for accepted case reports is \$100. Please contact the editorial office for detailed information by the following link:

info@jcrpe.org

In case of exceeding 5000 word limit, the author is charged with \$50 for each page.

In case of using more than 6 figures in the article, the author is charged with \$50 for each figure.

All other forms of articles are free of publication charge.

MANUSCRIPT CATEGORIES

All manuscripts must adhere to the limitations, as described below, for text only; the word count does not include the abstract, references, or figure/table legends. The word count must be noted on the title page, along with the number of figures and tables. Original Articles should be no longer than 5000 words and include no more than six figures and tables and 50 references.

Short Communications are short descriptions of focused studies with important, but very straightforward results. These manuscripts should be no longer than 2000 words, and include no more than two figures and tables and 20 references.

Brief Reports are discrete, highly significant findings reported in a shorter format. The abstract of the article should not exceed 150 words and the text/article length should not exceed 1200 words. References should be limited to 12, a maximum of 2 figures or tables.

Clinical Reviews address important topics in the field of pediatric endocrinology. Authors considering the submission of uninvited reviews should contact the editors in advance to determine if the topic that they propose is of current potential interest to the Journal. Reviews will be considered for publication only if they are written by authors who have at least three published manuscripts in the international peer reviewed journals and these studies should be cited in the review. Otherwise only invited reviews will be considered for peer review from qualified experts in the area. These manuscripts should be no longer than 6000 words and include no more than four figures and tables and 120 references.

Case Reports are descriptions of a case or small number of cases revealing novel and important insights into a condition's pathogenesis, presentation, and/or management. These manuscripts should be 2500 words or less, with four or fewer figures and tables and 30 or fewer references.

Consensus Statements may be submitted by professional societies. All such submission will be subjected to peer review, must be modifiable in response to criticisms, and will be published only if they meet the Journal's usual editorial standards. These manuscripts should typically be no longer than 4000 words and include no more than six figures and tables and 120 references.

Letters to the Editor may be submitted in response to work that has been published in the Journal. Letters should be short commentaries related to specific points of agreement or disagreement with the published work. Letters should be no longer than 500 words with no more than five complete references, and may not include any figures or tables.

Note on Prior Publication

The journal publishes original research and review material. Material previously published in whole or in part shall not be considered for publication. At the time of submission, authors must report that the manuscript has not been published elsewhere. Abstracts or posters displayed at scientific meetings need not be reported.

MANUSCRIPT SUBMISSION PROCEDURES

JCRPE only accepts electronic manuscript submission at the web site www.jcrpe.org

After logging on to the website www.jcrpe.org click 'online manuscript submission' icon. All corresponding authors should be provided a password and a username after providing the information needed. If you already have an account from a previous submission, enter your username and password to submit a new or revised manuscript. If you have forgotten your username and/or password, e-mail the editorial office for assistance. After logging on the article submission system with your own password and username please read carefully the directions of the system to provide all needed information. Attach the manuscript, tables and figures and additional documents.

All Submissions Must Include:

1. A cover letter requesting that the manuscript be evaluated for publication in JCRPE and any information relevant to your manuscript. Cover letter should contain address, telephone, fax and e-mail address of the corresponding author.

2. Completed Copyright Assignment & Affirmation of Originality form. This form should be filled in thoroughly and faxed to the JCRPE Editorial Office at +90 212 621 99 27.

3. Completed Disclosure of Potential Conflict of Interest Form. The corresponding author must acquire all of the authors' completed disclosure forms and fax them to the editorial office at +90 212 621 99 27.

Authors must complete the online submission forms. If unable to successfully upload the files please contact the editorial office by e-mail.

MANUSCRIPT PREPARATION

General Format

The Journal requires that all submissions be submitted according to these guidelines:

- Text should be double spaced with 2.5 cm margins on both sides using 12-point type in Times Roman font.
- All tables and figures must be placed after the text and must be labeled.
- Each section (abstract, text, references, tables, figures) should start on a separate page.
- Manuscripts should be prepared as word document (*.doc) or rich text format (*.rtf).

Title Page

The title page should include the following:

- Full title
- Short title of not more than 40 characters for page headings
- Authors' names, and institutions, and e-mail addresses
- Corresponding author's e-mail and post address, telephone and fax numbers
- At least three and maximum eight key words. Do not use abbreviations in the keywords
- Word count (excluding abstract, figure legends and references)
- Name and address of person to whom reprint requests should be addressed
- Any grants or fellowships supporting the writing of the paper
- The acknowledgements, if there are any
- If the content of the manuscript has been presented before, the time and place of the presentation
- The ORCID (Open Researcher and Contributor ID) number of the all authors should be provided while sending the manuscript. A free registration can be done at <http://orcid.org>.

Structured Abstracts (According to the The Journal of the American Medical Association)

Original Articles should be submitted with structured abstracts of no more than 250 words. All information reported in the abstract must appear in the manuscript. The abstract should not include references. Please use complete sentences for all sections of the abstract. Structured abstract should include background, objective, methods, results and conclusion.

What is already known on this topic?

What this study adds?

These two items must be completed before submission. Each item should include at most 2-3 sentences and at most 50 words focusing on what is known and what this study adds.

Review papers do not need to include these boxes.

Introduction

The article should begin with a brief introduction stating why the study was undertaken within the context of previous reports.

Experimental Subjects

All clinical investigations described in submitted manuscripts must have been conducted in accordance with the guidelines in the Declaration of Helsinki and has been formally approved by the appropriate institutional review committees. All manuscripts must indicate that such approval was obtained and that informed consent was obtained from subjects in all experiments involving humans. The study populations should be described in detail. Subjects must be identified only by number or letter, not by initials or names. Photographs of patients' faces should be included only if scientifically relevant. Authors must obtain written consent from the patient for use of such photographs.

Clinical Trials Registration

For clinical trial reports to be considered for publication in the Journal, prospective registration, as endorsed by the International Conference of Medical Journal Editors, is required. We recommend use of <http://www.clinicaltrials.gov>.

Experimental Animals

A statement confirming that all animal experimentation described in the submitted manuscript was conducted in accord with accepted standards of

humane animal care, according to the Declaration of Helsinki and Geneva Convention, should be included in the manuscript.

Materials and Methods

These should be described and referenced in sufficient detail for other investigators to repeat the work. Ethical consent should be included as stated above.

The name of the ethical committee, approval number should be stated. At the same time, the Ethics Committee Approval Form should be uploaded with the article.

Results

The Results section should briefly present the experimental data in text, tables, and/or figures. Do not compare your observations with that of others in the results section.

Discussion

The Discussion should focus on the interpretation and significance of the findings with concise objective comments that describe their relation to other work in that area and contain study limitations.

Study Limitations

Limitations of the study should be detailed. In addition, an evaluation of the implications of the obtained findings/results for future research should be outlined.

Conclusion

The conclusion of the study should be highlighted.

Acknowledgments (Not Required for Submission)

An acknowledgment is given for contributors who may not be listed as authors, or for grant support of the research.

Authorship Contribution

The kind of contribution of each author should be stated.

References

References to the literature should be cited in numerical order (in parentheses) in the text and listed in the same numerical order at the end of the manuscript on a separate page or pages. The author is responsible for the accuracy of references.

Number of References: Case Report max 30 / Original Articles max 50

Examples of the reference style are given below. Further examples will be found in the articles describing the Uniform Requirements for Manuscripts Submitted to Biomedical Journals (Ann Intern Med.1988; 208:258-265, Br Med J. 1988; 296:401-405). The titles of journals should be abbreviated according to the style used in the Index Medicus.

Journal Articles and Abstracts: List all authors. The citation of unpublished observations, of personal communications is not permitted in the bibliography. The citation of manuscripts in press (i.e., accepted for publication) is permitted in the bibliography; the name of the journal in which they appear must be supplied. Citing an abstract is not recommended.

Books: List all authors or editors.

Sample References

Papers Published in Periodical Journals: Gungor N, Saad R, Janosky J, Arslanian S. Validation of surrogate estimates of insulin sensitivity and insulin secretion in children and adolescents. *J Pediatr* 2004;144:47-55.

Papers Only Published with DOI Numbers: Knops NB, Sneeuw KC, Brand R, Hile ET, de Ouden AL, Wit JM, Verloove-Vanhorick SP. Catch-up growth up to ten years of age in children born very preterm or with very low birth weight. *BMC Pediatrics* 2005 doi: 10.1186/1471-2431-5-26.

Book Chapters: Darendeliler F. Growth Hormone Treatment in Rare Disorders: The KIGS Experience. In: Ranke MB, Price DA, Reiter EO (eds). *Growth Hormone Therapy in Pediatrics: 20 Years of KIGS*. Basel, Karger, 2007;213-239.

Books: *Practical Endocrinology and Diabetes in Children*. Raine JE, Donaldson MDC, Gregory JW, Savage MO. London, Blackwell Science, 2001;37-60.

Tables

Tables must be constructed as simply as possible. Each table must have a concise heading and should be submitted on a separate page. Tables must not simply duplicate the text or figures. Number all tables in the order of their citation in the text. Include a title for each table (a brief phrase, preferably no longer than 10 to 15 words). Include all tables in a single file following the manuscript.

Figures Legends

Figure legends and titles should be submitted on a separate page. Figure legends and titles should be clear and informative. Tables and figures should work under "windows". Number all figures (graphs, charts, photographs, and illustrations) in the order of their citation in the text. Include a title for each figure (a brief phrase, preferably no longer than 10 to 15 words).

Figures & Images

At submission, the following file formats are acceptable: AI, EMF, EPS, JPG, PDF, PPT, PSD, TIF. Figures may be embedded at the end of the manuscript text file or loaded as separate files for submission purposes.

All images MUST be at or above intended display size, with the following image resolutions: Line Art 800 dpi, Combination (Line Art + Halftone) 600 dpi, Halftone 300 dpi. See the Image quality specifications chart for details. Image files also must be cropped as close to the actual image as possible.

Units of Measure

Results should be expressed in metric units.

Validation of Data and Statistical Analysis

Assay validation: Bioassay and radioimmunoassay potency estimates should be accompanied by an appropriate measure of the precision of these estimates. For bioassays, these usually will be the standard deviation, standard error of the mean, confidence limits. For both bioassays and radioimmunoassays, it is necessary to include data relating to within-assay and between-assay variability. If all relevant comparisons are made within the same assay, the latter may be omitted. Statistical analysis should be done accurately and with precision. Please consult a statistician if necessary.

Proofs and Reprints

Proofs and a reprint order are sent to the corresponding author. The author should designate by footnote on the title page of the manuscript the name and address of the person to whom reprint requests should be directed. The manuscript when published will become the property of the journal.

Page and Other Charges Archiving

The editorial office will retain all manuscripts and related documentation (correspondence, reviews, etc.) for 12 months following the date of publication or rejection.

Submission Preparation Checklist

As part of the submission process, authors are required to check off their submission's compliance with all of the following items, and submissions may be returned to authors that do not adhere to these guidelines.

1. The submission has not been previously published, nor is it before another journal for consideration (or an explanation has been provided in Comments to the Editor).
2. The submission file is in Microsoft Word, RTF, or WordPerfect document file format. The text is double-spaced; uses a 12-point font; employs italics, rather than underlining (except with URL addresses); and all illustrations, figures, and tables are placed within the text at the appropriate points, rather than at the end. Please do not send the manuscript in docx.
3. Where available, URLs for the references have been provided.
4. Upon acceptance of your manuscript for publication, a completed Copyright Assignment & Affirmation of Originality Form will be faxed to the JCRPE Editorial Office (Fax: +90 212 621 99 27)
5. The text adheres to the stylistic and bibliographic requirements outlined in the Author Guidelines, which is found in About the Journal.
6. Completed Disclosure of Potential Conflict of Interest Form. The corresponding author must acquire all of the authors' completed disclosure forms and fax them, together, to the editorial office along with the Author Disclosure Summary.

Privacy Statement

The names and email addresses entered in this journal site will be used exclusively for the stated purposes of this journal and will not be made available for any other purpose or to any other party.

Peer Review Process

1. The manuscript is assigned to an editor, who reviews the manuscript and makes an initial decision based on manuscript quality and editorial priorities.
2. For those manuscripts sent for external peer review, the editor assigns reviewers to the manuscript.
3. The reviewers review the manuscript.

4. The editor makes a final decision based on editorial priorities, manuscript quality, and reviewer recommendations.
5. The decision letter is sent to the author.

The Reviewer is Asked to Focus on the Following Issues:

1. General recommendation about the manuscript

How original is the manuscript?
Is it well presented?
How is the length of the manuscript?

2. Publication timing, quality, and priority

How important is the manuscript in this field?
Does it present original data?
Does it carry priority in publishing?

3. Specific questions regarding the quality of the manuscript

Does the title describe the study accurately?
Is the abstract informative and clear?
Do the authors state the study question in the introduction?
Are the methods clear?
Are ethical guidelines met?
Are statistical analyses appropriate?
Are the results presented clearly?
Does the discussion cover all of the findings?
Are the references appropriate for the manuscript?

4. Remarks to the editor

Accepted in its present form
Accepted after modest revisions
Reconsidered for acceptance after major changes
Rejected

5. Remarks to the author

What would be your recommendations to the author?
Conflict of interest statement for the reviewer (Please state if a conflict of interest is present)
For further instructions about how to review, see Reviewing Manuscripts for Archives of Pediatrics & Adolescent Medicine by Peter Cummings, MD, MPH; Frederick P. Rivara, MD, MPH in Arch Pediatr Adolesc Med. 2002;156:11-13.

Tüm temel endikasyonlarda onaylı tek sıvı büyüme hormonu¹⁻⁵

AZİM

ADANMIŞLIK

- 🍌 Kullanım kolaylığı⁶
- 🍌 Onaylı uzun dönem etkililik⁶
- 🍌 Uygunluk^{7,8}
- 🍌 Kullanıma hazır sıvı formülasyon
- 🍌 Kanıtlanmış güvenilirlik⁶
- 🍌 Yılların biyoteknoloji deneyimi⁹

Referanslar: 1. Omnitrope® KÜB. 2. Genotropin KÜB. 3. Norditropin KÜB. 4. Humatrope KÜB. 5. Saizen KÜB. 6. Romer T et al. Seven years of safety and efficacy of the recombinant human growth hormone Omnitrope® in the treatment of growth hormone deficient children: results of a phase III study. *Horm Res* 2009; 72: 359-369. 7. Rapoport R, et al. *Med Devices (Auckl)* 2013;6:141-146. 8. Pertsch C, et al. *Med Devices (Auckl)* 2015;8:389-393. 9. Omnitrope® Resmi Web sitesi. <https://www.sandoz.com/our-work/biopharmaceuticals/sandoz-biosimilars> Erişim tarihi: Mart 2019

Bu ilaç ek izlemeye tabidir. Bu üçgen yeni güvenilirliğin hızlı olarak belirlenmesini sağlayacaktır. Sağlık mesleği mensuplarının şüpheli advers reaksiyonları TÜFAM'a bildirmeleri beklenmektedir. Raporlama yapılması, ilacın yarar/risk dengesinde sürekli olarak izlenmesine olanak sağlamaktadır. Herhangi bir şüpheli advers reaksiyonu Türkiye Farmakovijilans Merkezi (TUFAM)'ne (www.titck.gov.tr; e-posta: tufam@titck.gov.tr; tel: 0312 218 30 00, 0800 314 00 08; faks: 0 312 218 35 99) ve/veya ilgili firma yetkililerine bildirmeniz gerekmektedir.

OMNİTROPE® 5 mg [15 IU]/1.5 mL ve 10 mg [30 IU]/1.5 mL ve OMNİTROPE® 15 mg [45 IU]/1.5 mL SC enjeksiyon için çözeltici içeren kartuş **Elkin maddeler:** OMNİTROPE® 5 mg kartuş 5 mg Somatotropin'e eşdeğer [15 IU] 1.5 mL, OMNİTROPE® 10 mg kartuş, 10 mg Somatotropin'e eşdeğer [45 IU] 1.5 mL, OMNİTROPE® 15 mg Somatotropin'e eşdeğer [45 IU] 1.5 mL çözeltici içerir. Somatotropin rekombinant DNA teknolojisi ile *Escherichia coli*/den üretilmiştir. **Tarapatik endikasyonlar:** İnfanlar, çocuklar ve adolesanlar: Büyüme hormonu (GH) yetersiz salınımından kaynaklanan büyüme bozuklukları, Turner sendromu ile ilişkili büyüme bozuklukları, kronik böbrek yetmezliği ile ilişkili büyüme bozuklukları, -2 standart sapma (SD) altındaki doğum ağırlığı ve/veya doğum boyu olan 4 yaşında veya daha sonraki yaşlarda büyüme gerisi kaldığı gösterilen [son yıl süresince uzama hızı (HV) SDS < 0], gestasyonel yaşa göre (SGA) küçük doğmuş kısa boylu çocuklardaki (mevcut uzunluk standart sapma oranı SDS < -2.5 ve parental ayardılması SDS < -1) büyüme bozuklukları, Prader-Willi sendromunda (PWS), büyüme ve vücut kompozisyonunun düzeltilmesi için. Yetişkinler: Belirgin bir büyüme hormonu yetmezliği olan yetişkinlerde replasman tedavisi için. **Pozoloji:** Çocuklarda büyüme hormonunu salgılaya yetersizliğine bağlı büyüme bozukluğu: Genel olarak günlük 0.025-0.035 mg/kg (günlük 0.7-1.0 mg/m²) tavsiye edilmektedir. Daha yüksek dozlar da kullanılmaktadır. Prader-Willi Sendromu olan çocuklarda büyüme ve vücut kompozisyonunun düzeltilmesi için: Genel olarak günlük 0.035 mg/kg (günlük 1.0 mg/m²) tavsiye edilmektedir. Günlük doz 2,7 mg'ı aşmamalıdır. Turner sendromuna bağlı büyüme bozukluğu: Günlük 0.045 - 0.050 mg/kg (günlük 1.4 mg/m²) tavsiye edilmektedir. Kronik böbrek yetmezliğine bağlı büyüme bozukluğu: Günlük 0.045 - 0.050 mg/kg (günlük 1.4 mg/m²) tavsiye edilmektedir. Günlük doz 2,7 mg'ı aşmamalıdır. Gestasyonel yaşa göre küçük doğmuş (SGA) çocuklarda / adolesanlarda büyüme bozukluğu: Genellikle en son uzunluğu ulaşılmış yaşa kadar günlük 0.035 mg/kg (günlük 1 mg/m²) tavsiye edilmektedir. Yetişkinlerde büyüme hormonu yetmezliği: Günlük 0.15 - 0.3 mg gibi düşük bir dozda tedaviye başlanmalıdır. Doz, IGF-1 konsantrasyonuna göre belirlenen bireysel hasta gestasyonel yaşa göre asımlı olarak artırılmaktadır. **Uygulama sıklığı ve süresi:** OMNİTROPE® günde bir defa, akşamları uygulanır. Büyüme hormonu eksikliği tedavisi normal olarak, uzun süreli tedavi gerektirir. Dozaj ve tedavi süresi hastanın tedavisi vereceği yanıtta göre bireyselleştirilmelidir. **Uygulama şekli:** Subkütan enjeksiyon şeklinde uygulanır. Yalnızca OMNİTROPE® 5 mg [15 IU]/1.5 mL ile kullanılmak üzere olan geliştilmiş bir enjeksiyon aracı (enjeksiyon kalemi) olan SurePal™ 5; OMNİTROPE® 10 mg [30 IU]/1.5 mL ile kullanılmak üzere olan geliştilmiş bir enjeksiyon aracı (enjeksiyon kalemi) olan SurePal™ 10; OMNİTROPE® 15 mg [45 IU]/1.5 mL ile kullanılmak üzere olan geliştilmiş bir enjeksiyon aracı (enjeksiyon kalemi) olan SurePal™ 15 ile uygulanmalıdır. **Özel popülasyonlara ilişkin ek bilgiler:** **Böbrek yetmezliği:** Kronik böbrek yetmezliği durumunda, tedaviye başlamadan önce böbrek fonksiyonları normalin %50'sinin altında olmalıdır. Büyüme bozukluğunu doğrulamak için tedavinin başlanmasından önce bir yıl süreyle büyüme takip edilmelidir. Bu dönem süresince böbrek yetmezliği için konservatif tedavi (sıtızda, hiperparatiroidizm ve beslenme durumu kontrolünü içeren) uygulanmalı ve tedavi süresince sürdürülmelidir. **Karaciğer yetmezliği:** Karaciğer fonksiyon bozukluğu olan hastalarda somatotropin klirensinde azalma görülebilmektedir, ancak bu durumun klinik önemi bilinmemektedir. **Pediyatrik popülasyon:** Somatotropin dozu ve uygulama takvimi her hastaya göre bireysel olarak ayarlanmalıdır. Epifiz fizyonu oluşmuş tedaviye devam edilmemelidir. Büyüme hormonu tedavisine yanıt zamanla azalma eğilimi gösterir. **Kontraindikasyonlar:** Somatotropin veya herhangi bir yardımcı maddeye karşı aşırı duyarlılık. Somatotropin; tümör okültivine dair herhangi bir bulgu olduğu zaman kullanılmamalıdır ve tedaviye başlamadan önce anti-tümör tedavisi tamamlanmış olmalıdır. Somatotropin epifizleri kapamış çocuklarda büyümenin uyarılması için kullanılmamalıdır. Açık kalp ameliyatı, abdominal cerrahi, multiple kaza travması, akut solunum yetmezliği veya benzer durumlar gibi akut kritik hastalığı olanlarda somatotropin ile tedavi uygulanmamalıdır. Özel kullanım talimatları: Eğer somatotropin almakta olan bir kadın oral doğum kontrolüne başlarsa, serum IGF-1 seviyelerinin yaşa göre uygun oranda muhafaza edilmesini için somatotropin dozunun artırılması gerekebilir. Büyüme hormonu, T4'in T3'e tiroid bezi dışındaki dönüşümünü artırabilir, bu durum serum T4 seviyesinde azalmaya ve serum T3 konsantrasyonlarında bir artışa sonuçlanabilir. Maligün hastalıkların tedavisine sekonder olarak görülen bir büyüme hormonu yetmezliği varsa maligünleşme riski belirletirne dikkat edilmesi tavsiye edilmektedir. **Şiddetli ve yinelenen baş ağrısı, görme problemleri, mide bulantısı ve/veya kusma durumlarında popülüdem için fundoskopinin yapılması tavsiye edilmektedir. Eğer popülüdem varlığı doğrulanırsa, iyi huylu intrakraniyal hipertansiyon tanısı düşünülmelidir ve eğer uygunsuz büyüme hormonu tedavisi kesilmelidir.** Omnitrope® 5 mg [15 IU]/1.5 mL'ın içeren form her ml'de 9 mg benzil alkol içerir. Benzil alkol varlığından dolayı prematüre bebekler ve yeni doğanlara uygulanmamalıdır. Bebeklerde ve 3 yaşına kadar olan çocuklarda toksik reaksiyonlara ve anafloktoid reaksiyonlara sebebiyet verebilir. **Gebelik ve laktasyon Genel tavsiye:** Gebelik kategorisi: OMNİTROPE® gebelik döneminde kullanılmamalıdır. Emziren kadınlarda somatotropin içeren ürünlerle yapılan klinik çalışma yoktur. Emzirmenin durdurulup durdurulmayacağına ya da OMNİTROPE® tedavisinin durdurulup durdurulmayacağına / tedaviden kaçınılması/ kaşınımaya ilişkin karar verilirken, emzirenin çocuk açısından faydası ve OMNİTROPE® tedavisinin emziren anneye açısından faydası dikkate alınmalıdır. **İstenmeyen etkiler:** Büyüme hormonu yetmezliği olan hastalar, ekstrasellüler hücre eksikliği ile karakterizedir. Somatotropin ile tedaviye başlandıktan sonra bu durum hızla düzeltilmelidir. Yetişkin hastalarda periferel drem, ekstremitelerde tutukluk, artralji, miyalji ve parastazi gibi sıvı retansiyonu ile ilgili advers etkiler yaygın olarak meydana gelebilir ve kendiliğinden veya doz azaltılması ile birlikte hafifler. Çocuklarda bu gibi advers etkiler yaygın değildir. Somatotropin, hastaların yaklaşık %1'inde antikor oluşumuna neden olmaktadır. Bu antikor oluşumu klinik değişikliklere neden olduğu saptanmamıştır ve bağışlama kapasitesi düşüktür. Somatotropin serum kortizol seviyelerini büyük olasılıkla taşıyıcı proteinleri etkilemek suretiyle ya da artan hepatik klirens yoluyla azalttığı rapor edilmiştir. Klinik önemi sınırlı olabilir ancak kortikosteroid replasman tedavisi, tedaviye başlamadan önce optimize edilmelidir. Somatotropin tedavi gören büyüme hormonu yetmezliği olan çocuklarda seyrek ya da çok seyrek olarak lösemi vakaları meydana geldiği rapor edilmiştir ve bu durum pazarlama sonrası deneyimdir ya da antikor oluşumunu uygulama gibi hazırlayıcı faktörler olmaksızın lösemi riski artırma dair bir kanıt bulunmamaktadır. GH ile tedavi edilen çocuklarda femur başı epifiz kayması ve Legg-Calvé-Perthes hastalığı raporlanmıştır. Femur başı epifiz kayması, endokrin bozukluklarında halihazırda daha sık meydana gelebilir ve boy kısalığı halinde Legg-Calvé-Perthes daha sıkır. Pazarlama sonrası deneyimde, her ne kadar nedensel bir ilişki gösterilemezse de somatotropin ile tedavi edilen Prader-Willi sendromlu hastalarda seyrek olarak anti-ölüm raporlanmıştır. Somatotropin ile tedavi edilenler bu patolojilerin daha sık olup olmadığı bilinmemektedir. Azalan insülin duyarlılığı nedeniyle hiperglisemi somatotropin anti sitif etkisi olduğu düşünülmelidir. Ayrıntılı bilgi için TITCK onaylı KÜB bakınız. **Doz aşımı ve tedavisi:** Akut doz aşımı başlangıçta hipoglisemiye ve daha sonra hiperglisemiye neden olabilir. Uzun süreli doz aşımı, yüksek doz insan büyüme hormonunun bilinen etkileri ile uyumlu belirti ve bulgularla sonuçlanabilir. **Farmakokinetik Özellikler:** Etilim. Sağlıklı gönüllülerde ve büyüme hormonu yetersizliği olan çocuklarda subkütan olarak uygulanan somatotropin biyoyararlanımı yaklaşık %80'dir. Sağlıklı yetişkinlerde 5 mg/1.5 mL OMNİTROPE® un subkütan enjeksiyonundan sonra Cmaks ve tmaks değerleri sırasıyla 72 ± 28 mikrogram/L ve 4 ± 2 saattir. Sağlıklı yetişkinlerde 10 mg/1.5 mL OMNİTROPE® un 5 mg subkütan enjeksiyonundan sonra Cmaks ve tmaks değerleri sırasıyla 74 ± 22 mikrogram/L ve 3.9 ± 1.2 saattir. Sağlıklı yetişkinlerde 15 mg/1.5 mL OMNİTROPE® un 5 mg subkütan enjeksiyonundan sonra Cmaks ve tmaks değerleri sırasıyla 52 ± 19 mikrogram/L ve 3.7 ± 1.2 saattir. Eliminyasyon: Büyüme hormonu yetersizliği olan yetişkinlerde intravenöz uygulamadan sonra somatotropin ortalama terminal yarı ömrü yaklaşık 0.4 saattir. Ancak, OMNİTROPE® 5 mg/1.5 mL ve 10 mg/1.5 mL'nin subkütan uygulamasından sonra 3 saatlik, OMNİTROPE® 15 mg/1.5 mL'nin subkütan uygulamasından sonra ise 2,76 saatlik bir yarı ömre ulaşmıştır. Gözlenen farklılığa subkütan uygulamayı takiben enjeksiyon bölgesinden yavaş emilimin neden olduğu muhtemeldir. **Raf ömrü:** OMNİTROPE® 5 mg [15 IU]/1.5 mL için 24 ay, OMNİTROPE® 10 mg [30 IU]/1.5 mL için 18 ay, OMNİTROPE® 15 mg [45 IU]/1.5 mL için 18 aydır. İlk kullanımdan sonra kartuş enjeksiyon kaleminin içinde kalmalıdır. Açıldıktan sonra buzdolabında (2°C - 8°C) saklanması tavsiye edilir. İlk kullanımdan önce 28 gün içerisinde kullanılmalıdır. Dondurulmamalıdır. Orijinal enjeksiyon kaleminin içerisinde ışıkla koruyucu saklanmalıdır. **Saklamaya yönelik özel tedbirler:** Acilnaması kartuş: Buzdolabında (2°C - 8°C) saklanmalı ve taşınmalıdır. Dondurulmamalıdır. Orijinal ambolajında ışıktan korunarak saklanmalıdır. **Ambolajın niteliği ve içeriği:** Bromatitli tıpa ve alüminyum çek-çıkart kapaklı olan renkli, 1.5 mL'lik Tip 1 kartuş ve ambolajları. **KDV DAHİL PERAKENDE SATIŞ FİYATI:** OMNİTROPE® 5 mg [15 IU]/1.5 mL SC enjeksiyon için çözeltici içeren kartuş 390,31 TL KDV dahil [20.02.2021], OMNİTROPE® 10 mg [30 IU]/1.5 mL SC enjeksiyon için çözeltici içeren kartuş 757,10 TL KDV dahil [20.02.2021], OMNİTROPE® 15 mg [45 IU]/1.5 mL SC enjeksiyon için çözeltici içeren kartuş 1.190,85 TL KDV dahil [20.02.2021]. **RUHSAT SAHİBİ:** Sandoz İlaç San. ve Tic. A.Ş., Sıryapı ve Akel İş Merkezi Rüzgarlıbağ Mah. Şehit Sinan Eroğlu Cad. No: 6 Kavacak Beyköy - İstanbul / Türkiye **RUHSAT NUMARASI:** OMNİTROPE® 5 mg [15 IU]/1.5 mL için 132/15; OMNİTROPE® 10 mg [30 IU]/1.5 mL için 132/15; OMNİTROPE® 15 mg [45 IU]/1.5 mL için 132/15; OMNİTROPE® 15 mg [45 IU]/1.5 mL için 132/15; OMNİTROPE® 15 mg [45 IU]/1.5 mL için 132/15; OMNİTROPE® 15 mg [45 IU]/1.5 mL için 132/15; OMNİTROPE® 15 mg [45 IU]/1.5 mL için 132/15. **İçin 14.12.2018 Üretim yeri:** Sandoz GmbH Werk Schäftausen Avusturya. Reçete ile satılır. Doktorla danışılmadan kullanılmamalıdır. Daha geniş bilgi için firmamızla bayırsınız.

Şüpheli advers reaksiyonların raporlanması: Ruhsatlandırma sonrası şüpheli ilaç advers reaksiyonlarının raporlanması büyük önem taşımaktadır. Raporlama yapılması, ilacın yarar/risk dengesinde sürekli olarak izlenmesine olanak sağlar. Sağlık mesleği mensuplarının herhangi bir şüpheli advers reaksiyonu Türkiye Farmakovijilans Merkezi (TUFAM)'ne bildirmeleri gerekmektedir (www.titck.gov.tr; e-posta: tufam@titck.gov.tr; tel: 0 800 314 00 08; faks: 0 312 218 35 99).

Sandoz ürünleri ile ilgili advers olayları drug_safety.turkey@novartis.com adresine e-posta göndererek ya da 0216 681 22 11 numarına faks çekerek Hasta Güvenliği Departmanı'na bildirebilirsiniz.

www.sandoz.com.tr

SANDOZ A Novartis Division

Omnitrope®
Somatotropin

OMN-09-02-2021

Review

- 251** Traditional and New Methods of Bone Age Assessment-An Overview
Monika Prokop-Piotrkowska, Kamila Marszałek-Dziuba, Elżbieta Moszczyńska, Mieczysław Szałecki, Elżbieta Jurkiewicz; Warsaw, Kielce, Poland

Original Articles

- 263** Pre-treatment Neutropenia in Children and Adolescents with Autoimmune Hyperthyroidism
Melissa Kaori S. Litao, Ana Gutierrez Alvarez, Bina Shah; New York, USA
- 269** Basal Serum Thyroxine Level should Guide Initial Thyroxine Replacement Dose in Neonates with Congenital Hypothyroidism
Ceren Günbey, Alev Özön, E. Nazlı Gönc, Ayfer Alikasıfoğlu, Sevilay Karahan, Nurgün Kandemir; Ankara, Turkey
- 276** Evaluation of Children and Adolescents with Thyroid Nodules: A Single Center Experience
Selin Elmaoğulları, Şervan Özalkak, Semra Çetinkaya, İbrahim Karaman, Çiğdem Üner, Nilüfer Arda, Şenay Savaş-Erdeve, Zehra Aycan; Ankara, Turkey
- 285** An Evaluation of Glucagon Injection Anxiety and Its Association with the Fear of Hypoglycemia among the Parents of Children with Type 1 Diabetes
Serra Muradoğlu, Gül Yeşiltepe Mutlu, Tuğba Gökçe, Ecem Can, Sükrü Hatun; İstanbul, Turkey
- 293** Midkine: Utility as a Predictor of Early Diabetic Nephropathy in Children with Type 1 Diabetes Mellitus
Kotb Abbass Metwalley, Hekma Saad Farghaly, Magda Farghali Gabri, Safwat Mohamed Abdel-Aziz, Asmaa Esmail, Duaa Raafat, Islam Fathy Elnakeeb; Assiut, Aswan, Egypt
- 300** Long-term Clinical Follow-up of Patients with Familial Hypomagnesemia with Secondary Hypocalcemia
Elvan Bayramoğlu, Melikşah Keskin, Zehra Aycan, Senay Savaş-Erdeve, Semra Çetinkaya; Ankara, Turkey
- 308** Clinical Characteristics and Growth Hormone Treatment in Patients with Prader-Willi Syndrome
Aydilek Dağdeviren Çakır, Firdevs Baş, Onur Akın, Zeynep Şıklar, Bahar Özcabı, Merih Berberoğlu, Aslı Derya Kardelen, Elvan Bayramoğlu, Sükran Poyrazoğlu, Murat Aydın, Ayça Törel Ergür, Damla Gökşen, Semih Bolu, Zehra Aycan, Beyhan Tüysüz, Oya Ercan, Olcay Evliyaoğlu; İstanbul, Ankara, Samsun, İzmir, Düzce, Turkey
- 320** The Application of Next Generation Sequencing Maturity Onset Diabetes of the Young Gene Panel in Turkish Patients from Trakya Region
Sinem Yalçintepe, Fatma Özgüc Çömlek, Hakan Gürkan, Selma Demir, Emine İkbal Atlı, Engin Atlı, Damla Eker, Filiz Tütüncüler Kökenli; Edirne, Turkey
- 332** Evaluation of Growth Hormone Results in Different Diagnosis and Trend Over 10 Year of Follow-up: A Single Center Experience
Zehra Aycan, Aslıhan Araslı Yılmaz, Servet Yel, Şenay Savaş-Erdeve, Semra Çetinkaya; Ankara, Turkey

Case Reports

- 342** Vandetanib in a Child Affected by Neurofibromatosis Type 1 and Medullary Thyroid Carcinoma with Both *NF1* and Homozygous *RET* Proto-oncogen Germ-line Mutations
Begümhan Demir Gündoğan, Fatih Sağcan, Sevcan Tuğ Bozdoğan, Yüksel Balcı, Ferah Tuncel Daloğlu, Elvan Çağlar Çıtak; Mersin, Adana, Turkey
- 347** Unusual Presentation of Denys-Drash Syndrome in a Girl with Undisclosed Consumption of Biotin
Carla Bizzarri, Germana Antonella Giannone, Jacopo Gervasoni, Sabina Benedetti, Federica Albanese, Luca Dello Strologo, Isabella Guzzo, Mafalda Mucciolo, Francesca Diomedei Camassei, Francesco Emma, Marco Cappa, Ottavia Porzio; Rome, Italy

- 353** A Case of Congenital Central Hypothyroidism Caused by a Novel Variant (Gln1255Ter) in *IGSF1* Gene
Doğa Türkkahraman, Nimet Karataş Torun, Nadide Cemre Randa, Antalya, Turkey
- 358** Brain Abscess in a Patient with Osteopetrosis: A Rare Complication
Merve İşeri Nepesov, Eylem Kırıl, Gürkan Bozan, Ömer Kılıç, Kürşat Bora Çarman, Coşkun Yazar, Suzan Şaylısoy, Ener Çağrı Dinleyici; Eskişehir, Turkey
- 362** Co-existence of Congenital Adrenal Hyperplasia and Familial Hypokalemic Periodic Paralysis due to *CYP21A2* and *SCN4A* Pathogenic Variants
Tuğba Kontbay, İhsan Turan; Sanlıurfa, Adana, Turkey

Letters to the Editor

- 367** Analysis of the Performance of Neck Circumference to Identify Overweight and Obese Children
Manuel André Virú-Loza; Peru, South America
- 369** In reply Asif M et al.
Muhammad Asif, Muhammad Aslam; Multan, Pakistan

Norditropin NordiFlex®

BİLDİKLERİNİZİN BİR KALEM ÜSTÜNDE!



Norditropin NordiFlex®
ilk kullanımdan sonra
21 gün oda sıcaklığında
saklanabilen tek
büyüme hormonudur.^{1*}

Sadece
Norditropin NordiFlex® ile
Kolay Saklama
Koşulları

21
25°C GÜN



Gigi, 4 yaşında, gebelik yaşına göre küçük ağırlıkta doğmuş, gebelik yaşına uygun ağırlıkta doğmuş olan ikizi ile birlikte

*Norditropin® NordiFlex® 5, 10 ve 15 mg kullanımdan sonra oda sıcaklığında (25°C'ye kadar) 21 gün süreyle saklanabilir.

Referanslar: 1. Norditropin® NordiFlex® ürün bilgisi.

Norditropin® NordiFlex®

Bileşimi: 5 mg/1.5 mL kullanıma hazır kalem ml'sinde 3.3 mg, 10 mg/1.5 mL kullanıma hazır kalem ml'sinde 6.7 mg ve 15 mg/1.5 mL kullanıma hazır kalem ml'sinde 10 mg somatotropin (rekombinant büyüme hormonu) içerir. **Farmasötik Form:** Enjeksiyonluk çözelti içeren kullanıma hazır kalem. **Kullanım şekli ve dozu:** Cilt altına enjeksiyon ile (s.c.) kullanılır. Doz hastaya göre ve hastanın tedavide verdiği yanıtı göz önüne alınarak düzenlenmelidir. Genellikle her gün akşamları ve enjeksiyon yeri değiştirilerek uygulanır. **Genel olarak önerilen doz: Çocuklarda:** Büyüme hormonu yetersizliği; 0.025-0.035 mg/kg/gün veya 0.7-1.0 mg/m²/gün. Turner Sendromu; 0.045-0.067 mg/kg/gün veya 1.3-2 mg/m²/gün. Kronik böbrek hastalığı; 0.050 mg/kg/gün veya 1.4 mg/m²/gün. Gebelik yaşına göre küçük; 0.035 mg/kg/gün veya 1 mg/m²/gün. **Erişkinlerde:** Eriskilerde replasman tedavisi; Doz, hastanın gereksinimine göre belirlenmelidir. Çocukluk döneminde başlayan BHE'si olan hastalarda tedaviye 0.2-0.5 mg/gün dozla başlanması ve sonrasında IGF-1 konsantrasyonlarına göre dozun ayarlanması önerilmektedir. Eriskinlikte başlayan BHE hastalarında tedaviye düşük dozla başlanması önerilir; 0.1-0.3 mg/gün. Dozun, hastanın tedaviye verdiği yanıtı ve hastanın advers etkiler ile ilgili deneyimleri göz önüne alınarak birer aylık aralıklarla artırılması önerilmektedir. Serum insülin benzeri büyüme faktörü I (IGF-I), doz titrasyonu için rehber olarak kullanılır. Doz ihtiyacı yavaş yavaş azalır. İdam dozuna kadar azalır. İdam dozuna kadar azalır. İdam dozuna kadar azalır. İdam dozuna kadar azalır. **Uyarılar/Önemli:** Tedavisi, her zaman bu konuda bilgi ve deneyimi olan uzman hekimler tarafından yapılmalıdır. Önerilen maksimum günlük doz aşılmalıdır. Turner Sendromlu hastalarda el ve ayaklarda büyüme artışı gözlenir, dozun, doz aralığındaki daha düşük bir doza düşürülmesi düşünülmelidir. Kronik böbrek hastalığı olan hastalarda, böbrek fonksiyonları takip edilmelidir. Turner Sendromlu ve SGA'lı çocuklarda tedaviye başlanmadan önce ve daha sonra yılda bir kez açlık insülin ve kan glukoz değerlerinin ölçülmesi ve insülin tedavisi almakta olanlarda dozun izlenmesi önerilir. Belirgin diyabet ortaya çıkarsa büyüme hormonu tedavisi uygulanmamalıdır. Asırı obezite, üst solunum yolu obstrüksiyonu, uyku apnesi öyküsü veya tanımlanamaması solunum enfeksiyonu gibi risk faktörlerinden biri ya da birden fazlası olan Prader-Willi sendromlu hastalarda somatotropin tedavisinin başlanması ile ani ölüm bildirilmiştir. İlerleyen hipofiz hastalığı olan hastalarda hipotroidizm gelişebilir. Sıddetli ve tekrarlayıcı baş ağrısı, görme bozuklukları, bulantı varlığında hasta papil ödemi açısından incelenmelidir. Somatotropin tedavisi gören yetişkinlerde veya çocuklarda yeni primer kanser riskinin arttığına dair bir kanıt yoktur. Malign hastalığı tamamen remisyonunda olan hastalarda, somatotropin tedavisi, relaps oranının artması ile ilişkili bulunmamıştır, ancak bu hastalar relaps açısından somatotropin tedavisinin başlanmasından itibaren yakından izlenmelidir. Somatotropin uygulanan hastalarda daha önce teşhis edilmiş olan santral hipoadrenalizm aşikar hale gelebilir ve glukokortikoid replasmanı gerekli olabilir, daha önce teşhis edilen hastada ise hastada doz artımı gerekebilir. Somatotropin almakta olan bir kadın oral östrojen tedavisine başlarsa somatotropin dozunun artırılması veya aksi şekilde östrojen tedavisini bıraktığı takdirde büyüme hormonu fazlalığının ve/veya yan etkilerin önlenmesi için somatotropin dozunun azalması gerekebilir. **Gebelik kategorisi:** C. Gebelik döneminde somatotropin tedavisinin güvenliliği açısından yeterli kanıt bulunmamaktadır. Somatotropin insan sütüne geçip geçmediği bilinmediğinden emziren kadınlara verileceği zaman dikkat edilmelidir. **Yan Etkiler/Advers Etkiler:** Eriskinlerde periferik ödem, baş ağrısı, parestezi, artralji eklem sertliği ve miyalji görülebilir. Çocuklarda doküntü, artralji, miyalji ve insülin ödem seyrek olarak ve baş ağrısı yaygın olmayan şekilde görülebilir. Lokal enjeksiyon yeri reaksiyonları oluşabilir. Bazı nadir vakalarda benign intrakraniyal hipertansiyon bildirilmiştir. Turner Sendromlu çocuklarda büyüme hormonu tedavisi sırasında el ve ayaklarda büyümenin arttığı bildirilmiştir. **Etkileşimler:** Glukokortikoidler ile birlikte kullanılması büyüme inhibe edebilir. Büyüme; gonadotropin, anabolik steroidler, östrojen ve tiroid hormonu gibi diğer tedavilerden de etkilenebilir. **Saklamaya Yönelik Özel Tedbirler:** Açıldıktan sonra: Buzdolabında (2°C-8°C) maksimum 4 hafta saklayınız. Işıktan koruyunuz. Dondurmayınız. Ürün, alternatif olarak, 25°C'nin altında maksimum 3 hafta saklanabilir. **Ruhsat Sahibi:** Novo Nordisk Sağlık Ürünleri Tic. Ltd. Sti. Nispetiye Cad. Akmerkez E3 Blok Kat 7 34335 Etile - İstanbul. **Ruhsat Tarihi ve No:** Norditropin® NordiFlex® 5mg; 07.01.2002-11/156, Norditropin® NordiFlex® 10mg; 25.12.2001-111/45, Norditropin® NordiFlex® 15mg; 25.12.2001-111/44 **Yalnız reçete ile kullanılmalıdır. Perakende Satış Fiyatı:** Ürünün güncel fiyatı için lütfen firmamıza başvurunuz. **Kısa Ürün Bilgi Yenilenme Tarihi:** 06.01.2020. Norditropin® NordiFlex® Novo Nordisk'in ticari markasıdır. Daha geniş bilgi için firmamıza başvurunuz.