

POSTER BİLDİRİLER
POSTER PRESENTATIONS

P-001

Saçlı deride lokalize şişlik ile acil polikliniğine başvuran kız hasta: Olgu sunumu

Çisem Aksu Limon¹, Ayşe Deniz Yücelten²,
Burak Tekin², Neslihan Baranoğlu Him¹,
Güniz Yaşöz¹, Nilüfer Yalındağ Öztürk³,
Nilgün Erkek⁴, Harika Alpay⁵

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

⁴Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Acil Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

⁵Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Giriş: Tinea kapitis çocuk yaş grubunda sık görülen bir dermatofit enfeksiyonudur. Hastanemiz çocuk acil polikliniğine saçlı deride bir aydır büyüyen şişlik ile başvuran kız hasta saçlı deri lezyonlarının ayrıntı tanısında inflamatuvar tinea kapitise dikkat çekmek amacıyla sunulmuştur.

Olgu: Üç yaş dört aylık kız hasta Ocak 2014'de Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Acil Polikliniği'ne kafasında, saçlı deri üzerinde bir aydır büyüyen şişlik yakınması ile başvurdu. Hastanın daha önce topikal ve sistemik antibiyoterapi kullandığı ancak toplu iğne başı boyutundaki lezyonun giderek büyüdüğü öğrenildi. Fizik muayenesinde sol parietotemporal kemik üzerinde, yaklaşık 5 cm boyutlu, yüzeyden kabarık, eritematöz, yer yer skuam ve pürül akıntı içeren ağrısız lezyon görüldü. Dermatoloji bölümüne danışılan hastadan alınan deri kazıntı ve saç örneklerinin potasyum hidrokset ile direkt incelemesi sonucu septalı hifler saptandı. Wood ışığı ile değerlendirilmede hafif yeşil floresans saptandı ve ayrıca mantar kültürü için örnek gönderildi. Klinik ve mikroskopik bulgular ile inflamatuvar tipte tinea kapitis (kerion selsi) düşünülen hastaya oral terbinafin (62,5 mg/gün), tek doz triamsinolon asetonid (1 mg/kg) ve topikal ketokonazol krem ve şampuan önerildi, bir ay sonra kontrole çağrıldı.

Tartışma: Tinea kapitis yeryüzündeki dermatomikozların en yaygın görülen türüdür. Puberte öncesi dönemde, 12 yaş altında sık izlenen Tinea kapitis prevelansının Türkiye'de ilkökul öğrencileri arasında %0,05-0,3 arasında değiştiği bildirilmektedir. Hastalık sıklığında düşük sosyoekonomik düzey, kötü hijyen koşulları önemli rol oynamakta, geniş aileler ve kalabalık yaşam tarzı enfeksiyon yayılımını kolaylaştırmaktadır. Etken patojenler coğrafi dağılım farklılıkları göstermekle birlikte sıklıkla Trichophyton ve Microsporium türleridir. Konak tercihlerine göre antropofilik, zoofilik ve jeolojik olarak tanımlanan etkenlerden antropofilik

türler insandan insana direkt temas ya da sporla kontamine olmuş fomitler vasıtası ile bulaşır. Klinik olarak inflamatuvar olmayan T. Kapitis Superfisyalis, inflamatuvar tip T. Kapitis Profunda (Kerion selsi) ve foliküler krutlar ile seyreden T. Kapitis Favosa tipleri bulunur. Saçlı deri üzerinde etkileri saçta kırılıp, kepeklenmeden, skatrisyel alopesiye kadar değişebilir. Tanı klinik şüphede dışında direkt mikroskopik incelemede potasyum hidrokset ile hiflerin görülmesi ve mantar kültüründe etkenin üretilmesi ile konur. Tedavide sistemik antifungaller önerilmektedir. Griseofulvin ilk seçenek olmakla birlikte ülkemizde bulunmaması nedeni ile terbinafin kullanılabilir. Tedaviye daha dirençli olması nedeni ile Microsporium enfeksiyonlarında dozunun iki katına çıkılması gerekebilir (6 mg/kg/gün). Itrakonazol de özellikle Microsporium enfeksiyonlarında kullanılabilir alternatifler arasındadır. Sistemik antifungal tedaviye ayrıca topikal antifungal krem ve şampuanlar eklenmesi önerilmektedir. Tedaviye klinik yanıt alınana kadar ve kültür ve direkt inceleme ile mantar tetkiki negatif olana kadar 4-12 hafta süre ile devam edilmelidir.

Çıkarımlar: Çocukluk yaş grubunda bulaş riski olan ve hijyen koşulları ile yakın ilişkili bulunan Tinea kapitis enfeksiyonu halen günlük pratiğimizde olgumuzda olduğu gibi ağır bir klinik ile karşımıza çıkabilmektedir. Enfeksiyonun tedavisini düzenlemek kadar toplumun hijyen konusundaki farkındalığını arttırmak ve indeks vakaları tespit ederek yayılımı engellemek de biz sağlık çalışanlarının görevleri arasındadır.

Anahtar Kelimeler: Tinea kapitis, inflamatuvar

P-002

Marmara Üniversitesi Çocuk Acil Polikliniği'nde son bir yılda lomber ponksiyon yapılmış olan hastaların değerlendirilmesi

Çisem Aksu Limon¹, Neslihan Baranoğlu Him¹, Güniz Yaşöz¹, Nilüfer Yalındağ Öztürk², Nilgün Erkek³, Harika Alpay⁴

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Acil Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

⁴Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Amaç: Bu çalışma ile son bir yıl içerisinde hastanemiz çocuk acil polikliniğinde uygulanmış olan lomber ponksiyonların endikasyonları ve sonuçları incelenmek istenmiştir.

Gereç ve Yöntemler: Eylül 2012-Eylül 2013 yılları arasında hastanemiz çocuk acil polikliniğinde lomber ponksiyon yapılmış olan 1 ay-18 yaş arası çocukların verilerinin toplandığı bu çalışma retrospektif, tanımlayıcı bir çalışmadır. Vakalar hastane işletim sistemi üzerinden bilgisayar kayıtları taranarak çıkartılmıştır. Hastaların klinik özelliklerinin yanı sıra biyokimyasal/mikrobiyolojik laboratuvar sonuçları ile radyolojik görüntüleme verileri paylaşılmıştır.

Bulgular: Lomber ponksiyon uygulanmış 121 hastanın yaş ortalaması 50,1 ay iken, hastaların %62'si erkekti. En sık saptanan fizik muayene bulgusu %44 hastada ateş iken, vakaların %40'ında herhangi bir muayene bulgusu tespit edilmemişti. Aşılama hikayesi sadece 2 hastada sorgulanmıştı. En sık konulan kesin tanımlar %35 hastada nedeni bilinmeyen ateş, %20 hastada ventriküloperitonyal (VP) şant infeksiyonu/ disfonksiyonu ve %13 hastada febril konvulsiyon idi. Beyin omurilik sıvısı kültürü tüm hastalardan gönderilmişti ve kültür sonucu üreme tespit edilen 5 hastanın da VP şanti bulunmaktaydı. Antibiyotik kullanımı ise tüm hastalar genelinde %89 olarak tespit edildi.

Çıkarımlar: Çalışmamızda ateş en sık lomber ponksiyon uygulanma endikasyonu olarak gözükmekle birlikte, nedeni bilinmeyen ateş tanısı konulmuş olan hastaların hiçbirinde santral sinir sistemi infeksiyonu tespit edilmedi. Ülkemizde 6 yıldır uygulanmakta olan konjuge pnömokok ve hemofilus influenza tip b aşuları sayesinde bu etkenlere bağlı menenjit vakaları dramatik ölçüde azalmıştır. Ancak yine de günlük pratiğimizde laboratuvar tetkikleri ve radyolojik görüntüleme yöntemleri dünya literatüründe kabul görmüş tanı kriterlerine göre çok daha fazla kullanılmaktadır. Aynı paralellikte, anitbiyotik ve hatta antiviral tedavi ajanları da etken tespit edilmeksizin adeta profilaktik olarak başlanmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Lomber ponksiyon, ateş

P-003

7 aylık duodenal web olgusu

Pınar Özge Avar Aydın¹, Fatih Varol², Didem Gülcü³, Emrah Aydın⁴, Şenol Emre⁴, Ayşe Gonca Topuzlu Tekant⁴, Tufan Kutlu³, Halit Çam²

¹İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

²İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Acil Tıp Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

³İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Gastroenteroloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

⁴İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Giriş: Çocuklarda metabolik alkaloz sıklıkla tekrarlayan kusma veya diüretik kullanımı sonrası ortaya çıkar. Etiyoloji idrar klor konsantrasyonuna göre 'klora yanıtı' ve 'klora dirençli' olarak iki grupta incelenir. Klora yanıtı grupta sodyum ve potasyum kaybı

da vardır, ancak klor kaybı daha fazla olduğundan sıvı kaybını yerine koymak ve alkalozu düzeltmek için klor verilmesi gerekir. Gastrointestinal sistemden (GİS) kayıplar, diüretik uygulaması, klordan fakir beslenme ve kistik fibroz gibi hastalıklar etyolojide akla gelmelidir. Bu yazıda postnatal erken dönemden itibaren tekrarlayan kusma öyküsü olan, hipokloremik hipopotasemik metabolik alkaloz ile prezente olan ve duodenal web saptanan 7 aylık olgu sunulmuştur.

Olgu: Aralarında akraba evliliği olmayan 30 yaş sağlıklı baba ve 21 yaş sağlıklı G1P1 anneden miadında 3500g olarak doğan erkek hastanın prenatal ve natal öyküsünde özellik bulunmamaktaydı. Postnatal erken dönemden itibaren beslenme sonrası olan epigastrik şişlik ve sindirilmemiş gıda içeren tekrarlayan kusma nedeniyle dış merkezde inek sütü alerjisi tanısı alan, ancak uygun diyetle rağmen şikayetleri devam eden 7 aylık hasta acil polikliniğimize başvurdu. Geçirilmiş akciğer enfeksiyonu veya ishal atakları tanımlanmıyordu. Dışkılama sayısı ve kıvamı normaldi. Ciltte tuzlu bir tat fark edilmemişti. Fizik bakısında tartı 6kg (<3p), boy 67 cm (3-10p), baş çevresi 42,5 cm (10 p), kan basıncı 70/42 mmHg, nabız 92/dk, dakika solunum sayısı 28/dk bulundu. Genel durumu düşkün, mukozaları kuru, cilt turgoru ve cilt altı yağ dokusu azalmıştı. Ağız içi ve anal bölge muayenesi doğaldı. Karın rahat, barsak sesleri aktifti. Karında kitle ele gelmedi, ancak beslenme sonrasında belirginleşen epigastrik şişliği fark edildi. Kan gazında pH 7,50, pCO₂ 43,2 mmHg, cHCO₃ 31,9 mmol/l, baz açığı 9,8 mmol/l, kan sayımında Hgb: 10,8g/dL, Hct: %30,9, MCV 77 fL, beyaz küre sayısı: 8900/mm³, trombosit: 300.000/mm³, C-reaktif protein 0,1 mg/dL, sedimantasyon: 16 mm/sa, biyokimyasında üre 52 mg/dL, kreatinin 0,3mg/dL, sodyum 129mmol/l, potasyum 2,9 mmol/l, klor 83 mmol/l bulundu. Diğer biyokimyasal parametreleri normal bulundu. İdrar tahlilinde dansite 1020, ph 6, keton iki pozitif, idrar kloru 9 mEq/l bulundu. Hidrasyon sonrası kan gazı ve biyokimyasal parametreleri normale döndü. Üriner ultrasonografisi normal saptandı. Batın ultrasonografisinde mide distandü görünümünde, pilor duvar kalınlığı 3,2 mm, uzunluğu 19 mm olarak ölçüldü. 7 aylık olması sebebiyle ön planda pilor stenozu düşünülmezken GİS'de darlık yapabilecek nedenler düşünüldü. Üst GİS pasaj grafisi çekildi. Duodenum 2. kısımdan itibaren kontrast geçişi görülmedi ve proksimal segmentleri dilate olarak değerlendirildi. Gastroskopide duodenum 2. kıtada endoskopun geçişine izin vermeyen intraluminal darlık mevcuttu. Hastaya cerrahi eksplorasyon kararı verildi. Yapılan laparatomide Ladd bantları saptandı, ancak malrotasyon gözlenmedi. Duodenum üzerinde dıştan bası yapan herhangi bir patoloji saptanmadı. Duodenotomi yapıldıktan sonra web saptandı ve eksize edildi.

Çıkarımlar: Metabolik alkalozlu çocuklarda etyolojiye giden yolda klinik ve laboratuvar kadar semptomlar ve özellikleri önemlidir. Beslenme sonrası olan epigastrik şişlik ve gıda içeren kusması olan hastamızda ön planda GİS darlığı düşünüldü. Duodenal web saptanarak eksizyonu yapıldı. Cerrahi işlem sonrasında düşük volümlü sık beslenme aralıkları ile beslenen hasta post operatif altıncı günde sorunsuz olarak taburcu edildi.

Anahtar Kelimeler: Duodenal web, mide çıkış darlığı

P-004

Kusmanın akılda tutulması gereken önemli bir nedeni hipertrofik pilor stenozu

Dilek Güller, Mehmet Cengiz, Zühal Albayrak, Erdal Sarı

Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

Giriş: İnfantil hipertrofik pilor stenozu (İHPS), süt çocuklarında kusmaya bağlı cerrahi nedenlerin en sık nedenlerinden biridir. 1000 canlı doğumda 1,5-5,0 arasında görülür. Erkeklerde kızlardan 2-5 kat daha fazla görülür. Pilonun sirküler kas tabakasındaki hipertrofi ve hiperplazi ve gastrik çıkış obstrüksiyonu, gastrik distansiyon ve midedeki retrograd peristalsise neden olan pilor kanalının stenozu ile karakterizedir. Genellikle ilk yakınma safrsız kusmadır. Doğumdan 2-8 haftalar arası ortaya çıkan safrsız, fişkırır tarzda kusma tipik bulgusudur. Abdominal ultrason ile kesin tanı konur.

Olgu: İki aylık erkek hasta çocuk acil polikliniğine son 2 gündür beslenme sonrası günde 1-2 kez olan kusma şikayeti ile başvurdu. Hastanın anamnezinde postnatal 14. günden itibaren huzursuzluk ve ara ara kusmaları olan hastanın doktora aralıklarla başvurduğu ve bu durumun kolikle bağlantılı olduğu söylenmiş. Başvurudan bir gün önce acil polikliniğe kusma ile başvuran ve özellik saptanmayan hasta ev gönderilmiş. Fizik muayenede sistem muayeneleri doğal, batın hafif distandü idi. Laboratuvar bulgularında tam kan sayımı normal, akut faz reaktanı normal, biyokimyasal incelemede Na: 161 (yüksek), K: 4,5 (normal), kan gazı normal saptandı. Ayakta direkt batın grafisinde yaygın gaz gölgeleri dışında bir patoloji saptanmadı. Batın Ultrasonunda özellik saptanmadı. Takibinde kusmaları devam eden hastanın tekrarlanan ultrasonunda hipertrofik pilor stenozu saptandı. Hasta çocuk cerrahisi servisine sevk edildi.

Tartışma: İHPS, pilor kasındaki hipertrofi nedeni ile gelişir ve mid-epigastriyumun palpasyonunda ele 'olive' gelmesi ile tanı konulur. Kusma sonucunda hipokalemik, hiponatremik, hipokloremik metabolik alkaloz görülür. Bizim hastamızda kilo alımı normal olmasına ve son 2 gündür kusmaları olmasına rağmen altta yatan diğer nedenler dışlanarak (sepsis, gastroözafajeal reflü) erken dönemde ultrason ile tanısı konarak gelişebilecek komplikasyonlar önlenmiştir. Süt çocukluğu döneminin sık görülen bir bulgusu olan kusmada ayırıcı tanıda düşünülerek erken dönemde tanı almasının önemini vurgulamak amacı ile sunduk.

Anahtar Kelimeler: İnfantil hipertrofik pilor stenozu, safrsız kusma

P-005

Çocuk acil polikliniğine ateş ve konvülsiyon şikayetiyle başvuran hastaların lomber ponksiyon ve laboratuvar bulguları açısından değerlendirilmesi

Dilek Güller, Mehmet Cengiz, Zühal Albayrak, Erdal Sarı

Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

Giriş: Febril konvülsiyon çocuklarda en sık görülen konvülsiyon tipidir ve 6 ay ile 6 yaş arası çocuklarda ortaya çıkar. Febril konvülsiyon patolojisi halen tam olarak aydınlatılmamıştır, fakat genetik yatkınlığı olduğu bilinmektedir. Bu çalışmada ateş ve konvülsiyonla başvuran hastalara hangi koşullarda ve ne zaman lomber ponksiyon yapılması gerektiğini incelemeyi amaçladık.

Gereç ve Yöntemler: Bu çalışmada, ateş ve konvülsiyon ile başvuran, yaşları 6 ay-6 yaş arasında değişen 199 çocuğun klinik ve laboratuvar sonuçları değerlendirildi.

Bulgular: Febril konvülsiyon geçiren hastalarda en sık ateş nedeni üst solunum yolu enfeksiyonuydu. Laboratuvar bulguları değerlendirildiğinde rutin olarak topladığımız C-reaktif protein değerleri, herhangi bir yaş grubu için anlamlı bulunmadı.

Çıkanmlar: On iki aydan küçük hastalar değerlendirilirken lökosit sayısı yol gösterici olabilir, fakat tek başına lomber ponksiyon veya tanı açısından yeterli değildir. Dolayısıyla, Amerikan Pediatri Akademisi'nin önerileri doğrultusunda, özellikle 1 yaş altı febril konvülsiyon ile başvuran hastalara, klinik ve laboratuvar bulgulara bakılmaksızın rutin olarak lomber ponksiyon yapılması kanaatindeyiz.

Anahtar Kelimeler: Febril konvülsiyon, laboratuvar bulguları, lomber ponksiyon

P-006

Lokal permetrin toksisitesine bağlı metabolik asidoz; Olgu sunumu

Sevil Bilir Göksüğü, Zehra Karataş, Mervan Bekdaş, Fatih Demircioğlu

Abant İzzet Baysal Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Bolu, Türkiye

Giriş: Permetrin uyuz tedavisinde kullanılan sentetik pretiroid yapısında bir insektisitdir. Pretiroid toksitesine bağlı gastrointestinal, solunum ve nörolojik sistem etkileri görülebilmektedir. Ancak metabolik asidoz gelişmesi oldukça nadirdir. Uyuz tedavisinin miktar ve süre olarak fazla kullanılması sonucu solunum sıkıntısı ile getirilen vakayı, literatürde lokal permetrin kullanımına bağlı metabolik asidoz gelişen başka vaka olmaması nedeniyle sunmayı uygun gördük.

Olgu: Uyuz tedavisi amacıyla 2 gün süre ile lokal Kwelleda losyon (%5 permetrin) kullanılan 20 aylık bir infant acil servise solunum sıkıntısı ve inleme yakınması ile getirildi. Fizik muayenesinde persentilleri yaşına uygun, genel durumu orta, bilinci açık ve ajite idi. Ateş: 36,5 C, solunum sayısı: 50/dk, kalp hızı: 160/dk, TA:90/60 mmHg, oksijen saturasyonu %96'dı. Cilt muayenesinde ellerinde ve bacaklarında 1-2 mm çaplarında pikür lezyonları vardı. Solunum sistemi ve kardiyovasküler sistem muayenesinde; inleme, takipne ve taşikardisi mevcuttu, krepatasyon veya wheezingi yoktu. Diğer sistem muayene bulguları doğaldı. Laboratuvar incelemesinde: Beyaz küre: 14.500/mm³ (%50 PMNL, %40 lenfosit), Hgb: 13 g/dL, Trombosit: 214.000/mm³, CRP:0,5 mg/L, Glukoz: 78 mg/dL, Na: 136 mEq/L, K: 3,5 mEq/L, Cl: 105 mEq/L, AST: 49 IU/L, ALT: 30 IU/L, BUN: 39 mg/dL, Kreatinin: 0,60 mg/dL, Ca: 9,1 mg/dL, Mg: 2,18 mg/dL. Venöz kan gazı; pH: 7,24, pCO₂: 29 mmHg, pO₂:49 mmHg, mmol/L,HCO₃: 13,8 mmol/L, BE:-13,2 mmol/L, Anyon açığı: 20,7 mEq/L. İdrar ve kan ketonu negatif, akciğer grafisi doğaldı. Elektrokardiyografik incelemede sinüs taşikardisi mevcuttu, aritmi izlenmedi. Hasta metabolik asidoz açısından yakın monitörize edilerek servis takibine alındı, bikarbonat verilmedi. Sıvı-elektrolit tedavisi ile izlenen hastanın inlemesi 4 saat sonra düzeldi. 20. saatte bakılan kan gazında pH: 7.32, pCO₂: 38 mmHg, pO₂: 34 mmHg, HCO₃: 19,2 mmol/L, BE:-6 mmol/L, Anyon açığı: 20,7 mEq/L olarak ölçüldü. Hasta kliniğinin ve metabolik asidozunun düzelmesi sonrası taburcu edildi. Takibinde metabolik taraması normal olarak gelen hasta da sonraki 1 yıl içerisinde benzer bir atak gözlenmedi.

Tartışma: Metabolik asidoz tablosu sepsis, ishal, böbrek yetmezliği, hiperglisemi, laktik asidoz ve çeşitli ilaç intoksikasyonlarına bağlı gelişmektedir. Pretiroidlerin gastrik emilimi ciltten emilimine göre daha fazladır ve metabolitleri ilk 24 saat içinde vücuttan hızlıca metabolize olmaktadır. Literatürde suikid amaçlı 20 mL prallethrin (sentetik pretiroid) kullanan erişkin bir hastada 3 saat sonra metabolik asidoz ve nodal kaçış ritmi ile birlikte olan sinüzal duraklama şeklinde ritim bozukluğu bildirilmiştir. Olgumuzda solunum sıkıntısı, taşikardi ve hafif metabolik asidoz mevcuttu. Metabolik asidoz yapan diğer nedenlerin olmaması, atağın tekrarlamaması ve hastanın metabolik taramasının normal gelmesi nedeniyle bu durumun kullanılan pretiroidle bağlı olduğu düşünüldü. Bilgilerimize göre dermal yolla kullanılan pretiroid toksitesine bağlı gelişen ilk metabolik asidoz vakasıdır.

Çıkarımlar: Bu vaka metabolik asidoz ayırıcı tanısında pretiroid toksitesini de düşünmek gerektiğini, çocuklarda lokal pretiroid kullanımına bağlı metabolik asidoz gelişebileceğini bildirmek ve

kullanım esnasında daha dikkatli olunmasını hatırlatmak amacıyla sunuldu.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, metabolik asidoz, permetrin (pretiroid)

P-007

Akut ciddi sol ventrikül disfonksiyonu ve geç periferik polinöropati ile seyreden karbonmonoksit zehirlenmesi: Olgu sunumu

Sevil Bilir Göksüğü¹, Zehra Karataş², Mervan Bektaş¹, Fatih Demircioğlu¹, Mustafa Erkoçoğlu¹, Melek Yorgun¹

¹Abant İzzet Baysal Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Bolu, Türkiye

²Abant İzzet Baysal Üniversitesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, Bolu, Türkiye

Giriş: Karbonmonoksit zehirlenmesi ağır vakalarda ölümcül seyredebilen erken ve geç dönem ciddi komplikasyonları olabilen bir tablodur. Akut dönemde başlıca semptomlar nöropsikiyatrik ve kardiyovasküler sistem semptomlarıdır. Geç dönemde ise akciğer ödemi, rabdomiyoliz, akut tubuler nekroz, çoklu organ yetmezliği, yaygın damar içi pıhtılaşması ve çok nadiren nörolojik sekeller görülebilir. Bu vakayı akut dönemde ciddi sol ventrikül sistolik disfonksiyonu olması ve geç dönemde ise periferik polinöropati ve depresyon gelişmesi nedeniyle sunduk.

Olgu: Soba dumanı zehirlenmesi nedeniyle acil servise getirilen 11 yaşında kız hastanın başvuru öncesi yolda 5 dakika süren tonik klonik nöbet geçirdiği öğrenildi. Fizik muayenesinde genel durumu orta, bilinci açık ve ajite idi. Ateş: 36,7 C, SS: 36/dk, KTA: 156/dk, TA:120/65 mmHg, oksijen saturasyonu %96, persentilleri yaş ile uyumluydu. Yanak ve dudaklarda vişne renginde kızarıklık, hızlı ve derin solunumu, taşikardisi, batın muayenesinde istemli defansı, kas tonusu artışı ve her iki alt ekstremitede paraparazisi mevcuttu. Diğer sistem muayene bulguları doğaldı. Özgeçmişinde ve soygeçmişinde bir özellik yoktu. Taşikardi ve kardiyak enzimlerinin yüksek olması nedeniyle yapılan elektrokardiyografik incelemede sinüs taşikardisi (150/dk) haricinde patoloji saptanmadı. İki saat içinde yapılan ekokardiyografik incelemede ise sol ventrikül geniş, hafif düzeyde mitral yetmezlik ve ciddi sol ventrikül disfonksiyonu (EF: %40, FS: %20) saptandı. Bikarbonat ve dopamin infüzyonu başlanan hastanın takibinde böbrek yetmezliği gelişti ve 5 seans hiperbarik oksijen tedavisi uygulandı. Sonraki 1 hafta içinde böbrek yetmezliği, kardiyak fonksiyonları ve nörolojik bulguları düzeldi. Bir ay sonra ayaklarında ağrı kesicilere yanıt vermeyen şiddetli ağrı yakınması gelişen hastanın nörolojik muayenesinde ajitasyonu ve alt ekstremitelerinde dokunmakla şiddetli hassasiyeti vardı. Alt ekstremitelerde doppler ultrasonografisi normal iken elektromiyografisinde kompleks rejonel polinöropati saptandı. Parasetamol ve ibuprofen gibi

analjeziklere yanıt vermeyen ağrıları için hastaya sırasıyla fentanil, tramadol hidroklorür, ketamin ve nöroprotektif amaçlı gabapentin tedavileri verildi. Ayrıca ağır depresif semptomları nedeniyle essitalopram tedavisi başlandı. İki haftanın sonunda tedaviye yanıt alındı. Hafif düzeyde mitral yetmezliği olan hasta halen enalapril ve anti-depresan tedavileri izlenmektedir.

Tartışma: Karbon monoksit bağı ağır zehirlenmelerde nadiren 3-240 gün sonra apati, konuşmada zorluk, görme kaybı, kişilik bozuklukları ve hareket bozuklukları gibi gecikmiş nörolojik sekelere görülebilmektedir. Vakamızda akut dönemdeki fatal seyredilebilen ciddi kalp ve böbrek yetmezliği erken tedavi ile başarılı bir şekilde düzeldi. Ancak daha sonraki dönemde gecikmiş nörolojik sekel olarak tanımlanan komplikasyonlardan periferik polinöropati ve kişilikte depresif değişimler ortaya çıktı.

Çıkarımlar: Karbonmonoksit zehirlenme vakaları akut dönemde ciddi kardiyak etkilenme açısından rutin tetkiklere ek olarak ekokardi-yografi ile de değerlendirilmelidir. Geç dönemde ise nadiren görülebilen periferik nöropati yönünden dikkatle izlenmeli ve periferik polinöropati ayrıca tanısında CO zehirlenmesi de akıld tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, karbonmonoksit, miyokardit, polinöropati

P-008

Diyarbakır Kadın Doğum Hastanesi'nde doğum yapan "çocuk anneler"

Murat Kanğın¹, Ayfer Gözü Pirinçioğlu², Fesih Aktar², Şeyhmus Mete³

¹Diyarbakır Çocuk Hastahkları Hastanesi

²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastahkları Kliniği, Diyarbakır, Türkiye

³Diyarbakır Kadın Doğum ve Çocuk Hastahkları Hastanesi Kadın Hastahkları ve Doğum Kliniği, Diyarbakır, Türkiye

Giriş: Adölesan terimi çocukluktan erişkinliğe geçişi tanımlamaktadır. Dünya Sağlık Örgütü adölesanlığın 10-19 yaşlar arasında olduğunu bildirmektedir. Adolesan gebelikler hem gelişmiş hem gelişmekte olan ülkelerde erken evlilik veya erken yaşta cinsel ilişki sonucu oluşan önemli bir sağlık sorunudur. Bu gebelikler annede ve bebekte komplikasyon ve ölüm oranının önemli oranda yüksek olduğu, isteyerek düşükler yada planlanmamış doğumların ortaya çıkmasıyla sonuçlanan gebeliklerdir. Çünkü genç gebeler maternal mortalite, anemi ve preeklampsisi açısından, infantlar da prematürite, düşük doğum ağırlığı ve perinatal mortalite açısından yüksek risk taşımaktadırlar. Bu çalışmada, Ocak 2011 ile Haziran 2012 tarihleri arasında Diyarbakır Kadın Doğum ve Çocuk Hastahkları Hastanesinde doğum yapan 9678 gebeden adolesan gebelik tanımına uyan 152'si incelenmiştir. Bu "çocuk anne" adaylarının sosyoekonomik ve demografik verileri

ile anne baba eğitim durumları, prenatal ve postnatal dönemler ile ilgili kayıtlar incelenmiştir.

Bulgular: Çalışmaya alınan 152 (%1,57) adölesan gebenin 77'si (%50,7) 17 yaşında idi. bu Çocukların 97'sinin (%63,8) kırsalda ikamet ettiği, 99'unun (%65,1) sabit bir geliri olmadığı, 57'sinin (%37,5) herhangi bir sosyal güvencesinin olmadığı ve 78'inin (%5,3) yeşil kartlı olduğu tespit edildi. Adölesan gebelerin eğitim durumu incelendiğinde; %50'sinin okuryazar olmadığı sadece %7'sinin orta- okul mezunu olduğu, 132'sinde (%86,8) annenin ve 88'inde (%57,9) babanın okuryazar olmadığı görüldü. Adölesan gebelerin 11'inin (%7,2) ikinci gebeliği olduğu, 36'sının (%23,7) gebelik kontrollerini yapmadığı, gebelik kontrollerini yapanların da 49'unun (%32,2) dörtten az kontrollere geldiği, 80'ninde (%52,6) akraba evliliği olduğu, 11'inde (%7,2) gebeliğin evlilik dışı olduğu tespit edildi. Doğum şekli %94,7 oranında normal doğum gerçekleşmiştir. Bebeklerin ortalama kiloları 3082,5±484,5 gram (1400-4500 gram) idi.

Çıkarımlar: Türkiye Nüfus ve Sağlık Araştırması (TNSA) verilerine göre 2008 yılında adolesan gebelik oranı tüm gebelerin %5,9'u olarak bulunmuştur. Çalışmamızda adölesan gebelik oranı %1,57 idi. Bu oranın Türkiye ortalamasına göre düşük olmasının, erken yaşta evlenme, akraba evliliği ve doğurganlık hızının fazla olduğu bölgede adölesan gebeliklerin hastaneye başvuru sayısının azlığı ile ilgili olabileceği düşünülmektedir. Eğitimle adölesan doğurganlık düzeyi arasında güçlü bir ilişki bulunmaktadır. Türkiye'de beş yıldan daha az eğitim almış 15-19 yaş grubu kadınların %7'si anne olmuş yada ilk çocuğuna gebe iken, en az lise eğitimi alan kadınlarda bu oran %4'e düşmektedir. Bizim çalışmamızda gerek gebe gerekse ebeveyninin eğitim durumları oldukça düşük olarak tespit edilmiştir. Yapılan bazı araştırmalarda adölesan gebeliklerde sezeryan riskinin arttığı tespit edilmekle birlikte bazı araştırmalarda sezeryan riskinin yetişkinlerden farklı olmadığı ya da daha düşük olduğu tespit edilmiştir. Çalışmamızda gebelerin %94,7 si epizyotomi yapılarak normal doğum gerçekleştirmiştir. Kız çocukların daha çok okullaştırılması, kadınların toplumda üretken hale getirilmesi hem kadının statüsünü arttıracak hem de gençleri erken evlilikten ve buna bağlı gebelikler ve komplikasyonlarından korumaya yardımcı olacaktır. Adölesanlara ayrıca eğitim kampanyaları ve kitle iletişim araçları ile eğitimler yapılmalıdır. Adölesanların eğitiminden sorumlu kişi ve/veya kurumlar etkin yöntemler üretmelidir.

Anahtar Kelimeler: Çocuk anne, eğitim, gebelik

P-009

Nadir bir akut üriner retansiyon nedeni; İmperfore Himen

Ahu Paketçi¹, Cem Paketçi²

¹T.C Sağlık Bakanlığı Tekirdağ Devlet Hastanesi, Tekirdağ, Türkiye

²Namık Kemal Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastahkları Anabilim Dalı, Tekirdağ, Türkiye

Giriş: Akut üriner retansiyon adölesanlarda nadiren görülür. İmperefor himen erken adölesan dönemde klinik bulgu veren ürogenital sistemin nadir obstrüktif anomalilerindedir. Perinatal dönemde perforan olan himen, vaginal lümen ile ürogenital sinüsü ayıran mukozal bir membrandır. İmperefor himen, bu olağan perforasyonun oluşmaması nedeni ile ortaya çıkar. Yaklaşık 2000 kız çocukta birinde görülür ve çoğunlukla menstrüel döneme kadar asemptomatiktir. Olguların çoğu adölesan dönemde menstrüasyonun başlaması ile gelişen hematometrokolpos ve buna bağlı karın ağrısı, karında şişlik, kitle etkisi ile gelişen idrar yapamama veya adet görmeme gibi şikayetler ile başvururlar. Nadiren hastalar, maternal östrojen maruziyetinin de etkisiyle, uterus ve vajinada mukozal sekresyonların birikmesi sonucunda gelişen hidrokolpos nedeniyle antenatal dönemde de semptom verebilirler. Akut üriner retansiyon nedeni ile polikliniğimize başvuran ve imperfore himene bağlı hematometrokolpos tespit edilen 12 yaşındaki kız olguyu sunuyoruz.

Olgu: Oniki yaşında kız hasta polikliniğimize üç gündür idrar yapamama, aralıklı tekrarlayan karın ağrısı ve karında şişlik yakınmaları ile başvurdu. Öyküsünden, henüz menstrüasyon görmediği, periyodik karın ağrılarının olduğu öğrenildi. Hastanın fizik muayenesinde, suprapubik hassasiyet ve glob vezikale saptandı. Pubertal gelişim Tanner evre 4 ile uyumlu idi. Böbrek fonksiyonlarında ve diğer rutin laboratuvar incelemelerinde patolojik sonuçta rastlanmadı. Mesane kateterizasyonu ile idrar çıkışı sağlanan hastanın globu kayboldu. Yapılan batın ultrasonografisinde uterus kavitesinde belirgin sıvı saptanan ve ön planda hematometrokolpos düşünülen hastanın tanısı manyetik rezonans görüntüleme ile doğrulandı. Himenotomi sonrasında hastanın kontrollerinde problem gözlenmedi, düzenli menstrüasyon gördüğü saptandı.

Çıkarımlar: Akut üriner retansiyon çocuklarda nadirdir ve erkeklerde daha sık görülür. Kızlarda gözlemlendiğinde; mekanik obstrüksiyonlar (üriner taş, travma ve imperfore himen) düşünülmelidir. Olgumuzu; akut üriner retansiyonu ve amenoreisi olan kızlarda imperfore himen olasılığını hatırlatmak için sunduk.

Anahtar Kelimeler: Akut üriner retansiyon, hematokolpos, imperfore himen

P-010

Çocuk acil servisine başvuran 10-19 yaş arası çocukların hastalık dağılım profillerinin değerlendirilmesi

Mehmet Nur Talay, Ayfer Gözü Pirinççioğlu, Ahmet Yıldırım, Servet Yel, Velat Şen, Kenan Haspolat
Dicle Üniversitesi. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır

Amaç: Bu çalışmanın amacı Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hastanesi Çocuk Acil Polikliniğine

başvuran adölesan hastaların klinik ve epidemiyolojik özelliklerini değerlendirmek, aciliyet durumu ve bunu etkileyen etmenleri incelemektir.

Gereç ve Yöntemler: Çalışmaya; Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları polikliniğine Ocak 2012 ve Aralık 2012 tarihleri arasında hastanemizin Çocuk Acil Servisine başvuran 2450 adölesan hasta, hastalıkların genel dağılımını, yaş ve aylara göre sıklık ve yoğunluğunu belirlemek için çalışmaya dahil edildi.

Bulgular: Çocuk Acile başvuran hastaların %44'ü kız, kalanı erkekti. Hastaların %2,5'i 11 yaş çocuklardan oluşmaktaydı. Tüm vakalar değerlendirildiğinde; genel toplamda ve tüm aylarda en sık konulan tanılar sırasıyla karın ağrısı, üst solunum yolu hastalıklarının (ÜSYE), ateş, akut batın ve AGE olduğu görülmektedir. Sık tanı konulan hastalıklara bakıldığında zaman karın ağrısının ağırlıkta olduğu görülmektedir (n= 635; %16,2), İkinci sıklıkta ÜSYE yer almaktaydı (n=355; %9,0), Ateş (%6,1) akut batın (%5,8) ve AGE (%4,4) diğer sık görülen tanılar arasında yer almaktaydı. Aylara bakıldığında eylül ve aralık ayları dışında en sık karın ağrısı ile hastalar başvurmaktadır. Eylül ayında ateş, aralık ayında ÜSYE en sık izlenmektedir. Acil Serviste sık konulan tanılar dikkate alındığında, acil olmayan başvurularının yüksek oranda olduğu gözlemlenmekteydi. Genelde birinci basamakta tanı ve tedavi alabilecek hastaların acile başvurdukları gözlemlendi. Bunun en önemli nedenlerinden birisi, anne babaların acil servisi sağlık hizmeti için kullanmalarında ve anne-babanın çocuklarının hastalıklarını ağır olarak değerlendirmeleridir.

Çıkarımlar: Çocuk acil hastalarının acil olanlarının tanı ve tedavisinin doğru yapılması için etkin bir acil servis planı ortaya konmalı ve verilerin daha sağlıklı değerlendirilmesi için standart bir yazılım programının hayata geçirilmesi veya var olan yazılım programının revize edilmesi ve tıbbi dökümantasyon işlemlerinde daha yetkin personellerin görevlendirilmesi gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Adölesan, acil

P-011

Gastrik volvulus ve Metilmalonik asidüri birlikteliği: Olgu Sunumu

Buket Daldaban Sarıca¹, Özlem Yurtsever¹, Hakan Güney², İbrahim Ötügen², Canan Tuz³, Murat Derbent¹

¹Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

²Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

³Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Aile Hek. Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

Giriş: Latince “volvare” kelimesinden köken alan volvulus, dönmek veya yuvarlanmak anlamına gelir. Akut gastrik volvulus çocuklarda erişkinlere göre nadir görülür ve vakaların %80’i 0-5 yaş arasındadır. Gastrik volvulusun etyolojisi gastrokolik, gastrohepatik, gastrofrenik veya gastrosplenik ligamentlerin yokluğu, gastrik fiksasyonun bağlamasına bağlı bozuklukların neden olduğu primer volvulus ve gastrik çıkış obstrüksiyonu, hipomotilite, peptik ülser, gastrik pitozis gibi gastrik anatomi veya fonksiyon bozukluğu ile komşu organ anomalilerinin neden olduğu sekonder volvulus olarak ikiye ayrılır. Oluşum şekline göre midenin uzun aksına dik yöndeki rotasyonu ile ortaya çıkan ve çocuklarda sık görülen mezenteroaksial volvulus (MV), uzun aksına paralel organoaksial volvulus (OV) ve kombine volvulustan oluşur. Kusma şikayeti ile başvuran ve gastrik volvulus (GV) tanısı alan hasta, takibinde epileptik nöbet geçirmesi üzerine metabolik hastalıklar açısından da araştırıldı ve Metilmalonik asidüri (MMA) tanısı kondu. MMA; metilmalonik-CoA’dan süksinil-CoA oluşumundaki defekt sonucu metilmalonatın idrar ve diğer vücut sıvılarında birikimi ile karakterize, doğumsal bir metabolizma bozukluğudur. MMA-hafif formu vakamızdaki gibi, daha geç başlangıçlı olup yaşamın ilk yıllarında beslenme bozukluğu, yineleyen kusma, metabolik asidoz, amonyak yüksekliği, aralıklı ataksi ve davranış bozukluğu gösterebilir. Biz vakamızda GV ve MMA’nin rastlantısal olarak birlikte bulunduğunu göstermek istedik. Literatürde bu birliktelikle sunulan bir vaka yer almaktadır.

Olgu: Ondört aylık kız hasta, 5 gündür devam eden kusma ve 2 gündür büyük abdest yapamama yakınmalarıyla çocuk acil servisine başvurduğunda orta- ağır dehidrate kabul edildi. Kan gazında pH: 7,3, HCO₃:9 olması üzerine izotonik sıvı yüklemesi ile HCO₃ defisit tedavisi uygulandı. Na:115 mmol/l, K:2 mmol/l, Hb:11,8 g/dL, beyaz küre: 14.900 μ /l, trombosit: 372.000 μ /l bulundu ve yoğun bakım ünitesine alındı. Özgeçmişinde sekondum ASD, VSD tanılarına yönelik digoksin tedavisi aldığı, soygeçmişinde kardeş ölümü, anne-baba akrabalığı ya da ailede önemli bir hastalık olmadığı öğrenildi. Fizik bakışında ateş: 36,9 C°, tansiyonu: 100/60 mmhg, vücut ağırlığı: 8,5 kg (3-10p), boy:71 cm (<3p), 1/6 pansistolik üfürüm, batın distansiyonu, hassasiyeti ve defansı mevcuttu. Bu bulgular eşliğinde çekilen ayakta direkt batın grafisinde mideye ait geniş tabanlı hava-sıvı seviyesi görüldü. Batın tomografisi gastrik MV ile uyumlu gelmesi üzerine çocuk cerrahisine danışılan hastaya endokardit profilaksisi altında gastropeksi ve gastroenterostomi yapıldı. Postoperatif 10.gününde bradikardi, saturasyon düşüklüğü ve ardından jeneralize tonik klonik nöbeti oldu. Etiyolojiye yönelik yapılan tetkiklerinde CK: 81U/L, amonyak: 32 μ mol/L, laktat: 1,5 mmol/L, idrar organik asitleri ve Tandem-MS sonucu: MMA ile uyumlu geldi. Vitamin B 12 ve L-karnitin başlandı.

Çıkarımlar: Doğumsal metabolik hastalıklar ülkemizde oldukça sık görülmektedir ve bu hastalıkların önemli bir kısmı kusma yakınması ile acile getirilmektedir. Biz bu vaka ile GV ve MMA’nin rastlantısal olarak birlikte bulunduğunu göstermek istedik. Kusma semptomunun uygun tedaviye rağmen düzelmediği vakalar-

da bizim vakamızda olduğu gibi, gastrik volvulus benzeri cerrahi patolojilerin de anımsanarak araştırılması ve kusma ile nöbet geçirme bulgularıyla izlenen hastalarda metabolik hastalıkların da akılda tutulması gerekliliği, var olan nedenin erken dönemde tanı alarak uygun tedavisini sağlayacak ve hasta sağkalımına yardımcı olabilecektir.

Anahtar Kelimeler: Gastrik volvulus, mezenteroaksial volvulus, metilmalonik asidüri

P-012

Donohue sendromu (Leprechaunism): Olgu Sunumu

Cumhur Gök¹, Ergül Sarı¹, Teoman Akçay¹, Necati Taşkın², Nazan Altinel¹, Canan Hasbal¹, Özgül Salihoğlu¹, Nevin Çavuşoğlu¹, Sami Hatipoğlu¹

¹Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

²Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği; İstanbul, Türkiye

Giriş: Donohue sendromu prenatal dönemde başlayan büyüme kısıtlılığı, tipik yüz görünümü, cilt altı yağ dokusu ve kas dokusunda azalma ve insülin direnci ile karakterize otozomal resesif geçişli bir hastalıktır. “Peri yüzü” görünümü (belirgin canlı bakan gözler, hipertelorizm, geniş ve öne dönük burun delikleri, kalın dudaklar, büyük, deforme ve düşük kulaklar) tipiktir. Biz de 38 gebelik haftasında ciddi intrauterin büyüme kısıtlılığı (İUBK) nedeniyle sezaryen ile doğan ve ünitemizde takip ettiğimiz Donohue sendromu tanısı alan kız olguyu sunmayı amaçladık.

Olgu: İntrauterin dönemde 30. haftaya kadar gelişimi normal seyreden, daha sonraki takiplerinde büyüme kısıtlılığı saptanan olgunun anne ve babasında 3. dereceden akrabalık vardı. Lubchenco intrauterin büyüme eğrilerine göre doğum ağırlığı boy ve baş çevresi 3 persentilin altındaydı. Üçgen yüz, canlı bakan gözler, düşük kulaklar, ileri derecede az cilt altı yağ dokusu ve kas dokusu, gevşek deri, kliteromegali, büyük el ve ayaklar, hirsutizm fiziksel özellikleriydi. 3/6 sistolik üfürüm nedeniyle yapılan ekokardiyografide geniş atriyal septal defekt saptandı. TORCH sonucu negatif geldi. Kranial ve batın ultrasonu, göz dibi normaldi. Başlangıç biyokimyasal ve hematolojik tetkikleri normaldi. Olgu 150 cc/kg. gün enteral anne sütüne rağmen tartı alamamaktaydı. Başlangıçta hipoglisemisi olmayan olgunun postnatal 18. gününde belirgin batın distansiyonu nedeniyle nekrotizan enterokolit düşünüldü ama tetkik sonuçlarına göre bu tanıdan uzaklaşıldı. İntravenöz glukoz infüzyon hızı 14 mg/kg/dk’ya çıkılmasına rağmen hipoglisemileri oldu. Kan glukozu 26 mg/dL iken serum insülin düzeyi 300 IU/mL idi. Hipoglisemi anında alınan kortizol ve büyüme hormonu düzeyleri yeterli

idi. Tipik yüz görünümü, dirençli hipoglisemi ve hiperinsülinemi ile Donohue sendromu tanısı aldı. İnsülin reseptörünü kodlayan INSR geninin sekans analizinde homozigot p.Gln521X truncating mutasyon saptandı. Anne ve baba bu mutasyon açısından heterozigottu ve otozomal resesif kalıtımı destekliyordu. Toplam hastanede 45 gün kalan olgu tartı alamadan, aile isteğiyle haliyle önerilerle taburcu edildi. Taburculuktan 24 saat sonra hipoglisemi ve metabolik asidozla tekrar interne edildi. Ancak olgu sıvı resüsitasyonuna yanıt vermedi ve kaybedildi.

Çıkarımlar: Dört milyon doğumda bir görülen nadir bir hastalık olan Donohue sendromu hastalığın temel biyokimyasal özelliği insülin direnci ve sonucunda gelişen hiperinsülinizmdir. İnsülin direncinin insülin reseptörlerinin sayısı, yapısı, pre- veya postreseptör olaylardaki bozukluklar sonucu olabileceği öne sürülmektedir. Hastalığın bilinen bir tedavisi yoktur. Subkutan IGF-1 tedavisinden kısmi yarar sağlayan vakalar bildirilmiştir. Vakaların çoğu ilk yıl içinde kaybedilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Donohue Sendromu, leprechaunism

P-013

8-15 yaş grubu çocuklarda depresyon düzeylerinin belirlenmesi

Suna Altunay, Orçun Dabak, Demet Altun,
Fatma Özmel, Canan Bilgin

*Etimesgut Asker Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği,
Ankara, Türkiye*

Amaç: Depresyon, dünyada çok sık görülen bir ruhsal bozukluk olup, yaşam boyu böyle bir atak geçirme olasılığının %2-25 olduğu bilinmektedir. Bu oranın çocuk ve genç erişkinlerde yapılan çalışmalarda ise %12,6 olduğu gösterilmiştir. Çalışma çocuk sağlığı ve hastalıkları polikliniğine başvuran hastaların depresyon düzeylerinin belirlenmesi ve bu düzeylerin çeşitli sosyal durumlar ile ilişkisini saptamak amacıyla yapılmıştır.

Gereç ve Yöntemler: Katılımcılar, Ankara Etimesgut Asker Hastanesi çocuk sağlığı ve hastalıkları polikliniğine çeşitli sebepler ile başvuran, 8-15 yaş grubundaki 123 çocuk ve ebeveynlerinden oluşturulmuştur. Bu çocukların depresyon düzeylerini değerlendirmek için 21 sorudan oluşan ve toplam 54 puan üzerinden hesaplanan "Çocuklar İçin Depresyon Ölçeği" (ÇDÖ), bunun yanında katılımcıların sosyal durumlarını belirlemek amacıyla 10 sorulu bir anket uygulanmıştır. Çalışmada ölçekten alınan puanın 19'un ne kadar üstünde ise, depresyonun da o kadar ağır olduğu kabul edilmektedir.

Bulgular: Çocukların %87'sinin depresyon puanının kesim pu-

anının üstünde olduğu saptanmıştır. Depresyon kesim puanını 19'un üstünde olan çocukların sosyal durumları incelendiğinde ise annenin çalışması ile depresyon kesim puanının artması arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark bulunmuştur ($p<0,005$). Diğer parametrelerden; anne ve/veya babanın sigara içmesi, tek çocuk veya kalabalık bir aile yapısına sahip olma, özel veya devlet okuluna gitmesi, ailede ve/veya kendisinde kronik bir rahatsızlığın olması, anne babanın ayrı olması ile karşılaştırıldığında ise anlamlı bir fark bulunmamıştır. Fakat bu durumun hasta sayısının az olmasına bağlı olabileceği düşünülmüştür.

Çıkarımlar: Araştırmaya alınan 123 çocuktan sadece 15'i ÇDÖ kesim puanının altında diğerleri kesim puanının üzerinde bulunmuştur. Bu durum bizlere çocuklarımızın psiko-sosyal ihtiyaçlarının karşılandığı, sevgi ve güven ortamında yetişmelerini sağlanmasının önemini göstermektedir. Çalışan annelerin çocuklarıyla daha fazla kaliteli zaman geçirmelerinin depresyonu önlemede etkili olacağını düşünmekteyiz. Ayrıca çocuk gelişiminde sorumlulukları olan ailelere, öğretmenlere ve biz hemşirelere çocukluk çağı depresyonları hakkında bilgi verilmesinin yararlı olacağı kanısına varılmıştır.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, depresyon, çalışan anne

P-014

Ateşli çocuğa yaklaşımda anne ve babanın tutumu ve ateş korkusu

Fatma Özmel, Suna Altunay, Demet Altun,
Orçun Dabak

*Etimesgut Asker Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği,
Ankara, Türkiye*

Giriş: Bu çalışmada anne ve babaların, çocuk polikliniğine başvurmalarına neden olan ateşin düşürülmesindeki bilgi, düşünce ve uygulamalarını ayrıca ateşten korkma ve endişe düzeylerini belirlemek amacı ile yapılmıştır.

Gereç ve Yöntemler: Çalışma 01/01/2014-28/03/2014 tarihleri arasında Etimesgut Asker Hastanesi çocuk sağlığı ve hastalıkları polikliniğine ateş yakınması ile başvuran 625 hastanın anne veya babası ile yapılmıştır. Çalışmada yüksek ateşle ilgili bilgi ve davranışları sorgulayan 20 soru içeren anket formu kullanılmıştır. Soru formları araştırmacı tarafından yüz yüze görüşme yöntemi ile doldurulmuştur. Bu görüşme kurum ve ailelerinin onayı alınarak yapılmıştır.

Bulgular: Araştırmadan elde edilen sonuçlara göre, araştırmaya katılan anne ve babaların %44'ü 37 °C ve daha düşük vücut ısısını ateş olarak kabul etmektedir. Katılımcıların %88'i ateşin çocuk-

ların sağlığı için zararlı olduğunu kabul etmekte ve %96'sı çocukları ateşlendiği zaman korku ve endişe duymaktaydı. Bu endişe ve korkularının en başında ise çocuklarının nöbet geçirmesi bulunmaktaydı. Katılımcılar çocuklarının ateşini düşürmek için kolonya, sirke, koltuk altına ve altına soğuk kompres uygulama gibi yöntemler kullandıklarını söylediler. Anne ve babaların ateşle ilgili bilgi düzeyleri değerlendirildiğinde ise, annenin mesleği, eğitim düzeyi ve yaşı ile arasında anlamlı bir fark bulunmazken, baba yaşı arttıkça bilgi düzeyinin arttığı sonucu bulunmuştur.

Sonuç: Anne ve baba eğitim seviyelerinin, ateşle ilgili bilgi düzeyi arasında bir bağlantı olmadığı çıkmıştır. Bu durumda, biz sağlık çalışanlarının da anne ve babaların eğitim düzeylerine ve sosyo-ekonomik durumuna bakmaksızın ateş, ateşin etkileri ve ateşi kontrol altına alma yöntemleri hakkında bilgi ve becerilerimizi anne ve babalarla paylaşmamız gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, ateş, endişe, kaygı

P-015

Atopik hastalık tanısıyla takipli hastalarda immünglobülin A eksikliği insidansı

Mehmet Tekin¹, Selçuk Uzuner², Hasan Önal³, Rengin Şiraneci³

¹Adıyaman Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Adıyaman, Türkiye

²Bezmialem Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

³Kanuni Sultan Süleyman Eğitim Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Amaç: İmmünglobülin A eksikliği ile atopik hastalıklar arasındaki ilişkiyi incelemek.

Gereç ve Yöntemler: Atopik hastalık tanılı 68'i erkek, 35'i kız toplam 103 hastanın dosyaları geriye dönük olarak incelendi. Hastaların yaş, cinsiyet, atopik hastalık tanıları, eşlik eden hastalıkları, ailede atopi öyküsü, gaytada parazit testi, deri prick testi sonuçları, immünglobülin A, G, M, E ve eozinofil düzeyleri kaydedildi. İmmünglobülin düzeyleri nephelometrik yöntemle ölçüldü. Üç hasta, IgM ve/veya IgG düzeyleri yaşa göre düşük bulunduğu için çalışma dışı bırakıldı.

Bulgular: Atopik hastalık tanısıyla takip edilen hastaların 7'sinde IgA düzeyleri yaşa göre düşük bulunurken sadece 1 hastada 5mg/dL'nin altında bulundu. Selektif IgA eksikliği sıklığı hasta grubumuzda %1 olarak hesaplandı. IgA eksikliği bulunan hastaların tümü erkekti ve cinsiyetler arasındaki fark istatistiksel olarak

anlamlı bulundu (p=0,043). IgA düzeyi düşük olanlarla normal olanlar arasında ailede atopi öyküsü açısından fark saptanmadı (p=0,34). IgA eksikliği bulunan hastaların tümünde astım öyküsü vardı ancak diğer atopik hastalıklar yoktu. IgA eksikliği bulunanlar ile normal sınırlarda olan atopik hastaların eozinofil ve IgE düzeyleri arasında fark saptanmadı.

Çıkarımlar: Atopik hastalarda IgA eksikliği sıklığının genel popülasyonda görülen Selektif IgA eksikliği sıklığından farklı olmadığını, bu nedenle de atopik hastalıklar ile IgA eksikliği arasında doğrudan bir ilişki olmadığını düşünüyoruz.

Anahtar Kelimeler: Atopik hastalıklar, çocukluk, IgA eksikliği

P-016

İlk doz seftriaksona bağlı ölümcül anafaksi: Olgu sunumu ve literatür taraması

Murat Kanğın, Mehmet Erol, Remezan Demir, Mustafa Karataş, Funda Feryal Taş, Bedri Aldudak

Diyarbakır Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Diyarbakır, Türkiye

Giriş: Seftriakson uzun etkili, geniş spektrumlu, üçüncü kuşak sefalosporin grubu bir ilaçtır. Az sayıda istenmeyen etkileri arasında en çok korkulanı aşırı duyarlılık reaksiyonlarıdır. Sefalosporinlere bağlı allerjik reaksiyonların insidansı %1-3 olup, anafaksi insidansı %0,0001 ile %0,1 olarak bildirilmektedir. Bir literatür taramasında 1985-1990 arasında seftriaksona bağlı 17 anafaksik reaksiyon olduğu tespit edilmiştir. Seftriaksonun çocuk enfeksiyon hastalıklarında geniş bir yelpazede kullanılmasına rağmen literatürde sadece birkaç ölümcül anafaksi vakası ve bir neonatal anafaksi vakası bildirilmiştir. Sefalosporin alerjisi için en önemli risk faktörü penisilin veya sefalosporin alerjisi öyküsüdür.

Olgu: Öncesinde sağlıklı olan 23 aylık erkek hasta 1 gündür devam eden ateşi nedeniyle aile sağlığı merkezine başvurmuş, muayenesinde akut bronşit tanısı ile 3 günlük parenteral seftriakson tedavisi planlanarak ilk dozu yapılmış. Enjeksiyondan 1 dakika sonra gözlerinde kızarıklık gelişmiş ve bilincini kaybetmiş. Kardiyopulmoner arrest olduğu tespit edilen hasta entübe edilerek kardiyopulmoner resusitasyon (CPR) uygulanmış. Hasta ilk müdahale sırasında enjeksiyona bağlı hipotansif şok olarak değerlendirilerek adrenalin uygulanmamış. İlk müdahale sonrasında kalp atımlarının döndüğü ifade edilen hasta sevk edilmiş. Geldiğinde entübe, yolda yeniden kardiyak arrest gelişmiş ve bilateral pupilleri fix dilate olan hastanın Glasgow koma skoru 3'tü. Yapılan CPR'a 20 dk sonra yanıt veren hastanın ilk kan gazında PH ölçülemeyecek kadar düşüktü. Yirmi dk sonraki kan gazında PH: 6,5, PCO₂: 30,2, HCO₃: 2,3, BE:-37,2, Laktat:

20,63 mmol/L olarak saptandı. Vücut ısısı ölçülemeyecek kadar düşüktü, kan basıncı 80/40 mmHg idi. Sıvı ve inotrop desteği sağlandı. Ekokardiyografi normaldi. Tansiyon düşüklüğü kontrol altına alınamayan hastaya adrenalin infüzyonu başlandı. Laboratuvar bulgularında Hgb: 10,5gr/dL, lökosit: 7100/mm³, trombosit: 510007 mm³, CRP:0,5 mg/L, glukoz: 368 mg/dL, üre: 19 mg/dL, kreatinin:0,87 mg/dL, AST: 498, ALT: 16 CPK: 4133U/L, PT: 19,4, INR: 1,7, APTT: 45 saptandı. Yatışın 10. saatinde genel durumu dahada kötü olan idrar çıkışı olmayan hastanın kontrol tetkiklerinde INR: 3,4, APTT: 98, Üre: 101, Kreatinin: 1,98 mg/DL, AST: 1776U/L, ALT: 539 CPK: 34050U/L saptandı. Kan gazı değerlerinde kontrollü düzelme gözlemlendi yatışının 22. saatinde PH: 7,36, PCO2: 33,1, HCO3: 18.4BE: -6, Laktat: 4,4 mmol/L idi. Hasta başlangıçtan itibaren anafilaktik şok ve ağır asfiksiye bağlı DİC-multiorgan yetmezliği olarak değerlendirilerek takip edildi. İdrar çıkışının olmaması nedeniyle böbrek yetmezliği açısından hemodiyalizasyon kateteri takıldı, ancak kan basıncı düşük olduğundan verimli olarak yapılamadı. Hasta yatışının 23. saatinde hala glaskow koma skoru 3'tü ve yaşamsal fonksiyonu yoktu. Beyin ölümü tespit süreci başlatıldı, ancak apne testini tolere edemeyince test yarım bırakıldı. Yatışının 24. saatinde kardiyak arrest gelişen hasta müdahaleye yanıt vermedi ve kaybedildi.

Tartışma: Anafilaksi akut, yaşamı tehdit eden, mast hücreleri ve bazofillerden salınan mediatörler aracılığı ile ortaya çıkan Tip 1 aşırı duyarlılık reaksiyonudur. Hava yolu yönetimi ile birlikte oksijen, adrenalin, İV bolus sıvı vermeyi kapsayan hızlı resusitasyonu gerektiren acil bir tıbbi durumdur. Uygulama öncesi cilt testinin allerji varlığını göstermesi hususu hala tartışmalıdır. Literatürde sadece seftriakson cilt testi yapılan hastanın fatal anafilaktik reaksiyon sonucu kaybedildiği ifade edilmiştir. Seftriakson için cilt testi hastamızda yapılmamıştır. Hastaya test yapılacaksa her türlü acil müdahale imkanının bulunduğu merkezlerde yapılmalıdır. Hastamızın özgeçmişinde önemli hastalık ve alerji öyküsü yoktu. Ayrıca ülkemizde seftriakson için cilt testi uygulaması yapılmamaktadır. Seftriaksona bağlı anafilaksi nadirdir. Ancak ölümcül reaksiyonlar bildirilmiştir. Hastamız literatürde nadir ülkemizde de fatal seyreden ilk vaka olması nedeniyle sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Seftriakson, anafilaksi

P-017

Hipogammaglobulinemi nedeniyle tekrarlayan hışıltılı çocuk vakaları

Öner Özdemir, Engin Menekşe, Mukaddes Kılıç, Gülin Kaya, Emine Kürt, [Hayrunnisa Bozkurt](#)

Sakarya Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Giriş: Süt çocuklarında tipik hışıltı (wheezing) nedenleri arasında en sıklıkla bronşiolit, astım gibi nedenler gelmekle beraber;

β2-agonist tedavisine iyi cevap vermeyen vakalar içinde immün yetmezlikli/hipogammaglobulinemik hastalar gelmektedir.

Amaç: Burada tekrarlayan hışıltıları nedeniyle hipogammaglobulinemi saptanan 2 hastamız sunulmuş ve bunların tedaviye cevabı değerlendirilmiştir.

Vaka 1: Yirmi aylık kız hasta tekrarlayan hırıltılı ve öksürük şikâyeti ile başvurdu. İki ay önce yakalandığı bronşiolit nedeniyle son 2 aydır düzensiz salbutamol+budesonid kullanmasına rağmen yakınmaları geçmemişti. Dokuz kez bronşiolit ile yatışı olmuştu. Babası astımlıydı. Fizik muayenesinde, solunumu sıkıntılı, akciğer seslerinde ronflan ronküs ve sükrupitan raller vardı. Yatışının 4. gününde 0,5 gr/kg tek doz IVIG sonrasını kliniği geriledi. Laboratuvar bulgularında: IgE: 68; IgG: 358 mg/dL; IgM: 156 mg/dL; IgA:34 mg/dL idi. Lökosit: 10,9/mm³; Hgb: 12,5g/dL; Hct: 37%; platelet: 398.000/mm³ idi. Ter testi: negatif, ekografi: normaldi.

Vaka 2: Yedi buçuk aylık kız hırıltı ve öksürük şikâyeti ile başvurdu. İki aylıkken viral ÜSVE+idrar yolu enfeksiyonu ile birlikte başlayan hırıltı şikâyeti ile antibiyotik kullanımı sonrası diğer şikâyetleri giderirken hışıltılı solunumu salbutamol tedavisine rağmen kaybolmamış ve son 1-2 aydır hırıltılı şiddetlenmişti. Yatırılarak 7 günde düzeldikten sonraki 10 gün içinde tekrarlayan şikâyeti nedeniyle başvurdu. Babaaanne ve kuzenlerde astım mevcut. Fizik muayenesinde; akciğer seslerinde ronküs+sükrupitan ralleri duyulmaktaydı. Salbutamol, ipratropium, klaritromisin ve anti-reflü tedavilerine rağmen 2 hafta boyunca şikâyetleri gerilemedi. Yatışının 15 gününde 0,5 gr/kg tek doz IVIG verildi. Son 2 aydır hiç hırıltı şikâyeti olmamıştı. Laboratuvar bulgularında: IgE:<5; IgG: 354 mg/dL; IgM: 106 mg/dL; IgA: 34 mg/dL idi. Ekografisi normaldi.

Çıkarımlar: Tekrarlayan hışıltılı olan ve tedaviye iyi cevap vermeyen çocuk vakalarda geçici de olsa hipogammaglobulineminin düşünülmesi gerektiğini ve bu tedaviden faydalandıklarını göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: Hipogammaglobulinemi, hışıltı, hışıltılı çocuk

P-018

Hipokomplementemik ürtikeryal vaskulit olgusu

Öner Özdemir, Engin Menekşe, Mukaddes Kılıç, Gülin Kaya, Emine Kürt, [Hayrunnisa Bozkurt](#)

Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Giriş: Hipokomplementemik ürtikeryal vaskulit nadir görülen immün-kompleks aracılığıyla oluşan edinilmiş persistan hipo-

komplementemi ve ürtiker ile karakterize bir sendromdur. Ürtiker dışında anjiyoödem, laringeal ödem, pulmoner tutulum, artrit, artralji, glomerülo nefrit ve üveit gibi sistemik bulgularla kendini gösteren bir hastalıktır. Bu bulguların en az 6 ay devam etmesi gereklidir. Laboratuvar bulgularında da klasik kompleman yolu elemanlarının (C2 / C3, ve/veya C4) düşüklüğü belirgindir.

Amaç: Çocuklarda çok nadir görülen bir ürtiker türü geliştiren olgumuzu güncel literatür verileri ışığında tartışmak istedik.

Olgu: Beş yaşında kız hasta bacaklarda, vücutta kaşıntılı döküntü, eklemelerde ağrı şikâyetleri ile polikliniğimize başvurdu. Bir gün önce aniden bacaklarda ve vücutta deriden kabarık döküntüler olmaya başlamış. Döküntüler gün boyunca kaybolmayıp morarmış. Sonrasında, her iki ayak bileğindeki eklem ağrısı ve şişlik şikâyetlerinin eklenmesi üzerine hastanın yatışı yapıldı. Yaklaşık 4 gün önce otit media nedeniyle antibiyotikli kulak damlası ve ikinci kuşak sefalosporin verilmiş. Özgeçmiş: infantil astım teşhisiyle belli bir süre takip edilmiştir. Soy geçmişi özellikle yoktu. Fizik muayenede: Genel durumu orta, halsiz, ajite fakat koopere idi. Tartısı ve boyu normaldi. Tansiyon arteriyel: 90/60 mmHg idi. Subfebril ateşi vardı. Baş-boyun muayenesinde kulak arkasında kırmızı plak şeklinde deriden kabarık döküntü, orofarenks normal, sağ kulak zarı hiperemikti. Solunum sistemi muayenesinde: DSS:24/dak, dinlemekle akciğer sesleri doğaldı. Kardiyovasküler sistem muayenesinde: KTA:90/dak, kalp sesleri ritmik, ek ses ve üfürüm yoktu. Batın rahat, defans rebound ve hepato-splenomegali yoktu. Deri muayenesinde: gövde ve bacaklarda plak şeklinde yaygın deriden kabarık döküntüler mevcuttu. Gövdedeki lezyonlar yer yer solmuş ve mor renkli ekimotik görünüme kavuşmuştu. Hasta ürtikeryal vaskülit olarak değerlendirildi. Hastaya metilprednizolon 2 mg/kg/gün, feniramin maleat 1 mg/kg/gün ve ranitidin 2 mg/kg/gün dozunda başlandı. Laboratuvar bulgularında: CRP: 25mg/L, Hb: 12.3g/dL, Hct:%37, rutin biyokimyası normaldi. C3: 0,87 (0,90-1,80) g/L, C4: 0,175 (0,10-0,40) g/L, RF:<20, ANA: negatif, anti-ds DNA, anti-SMA, anti-AMA ve anti-LKM sonucu bekleniyor. Sedim: 8/20 mm-saat; PT: 12,4, aPTT: 23,3, INR: 1,12 idi. TORCH: negatif, IgG: 6,86; IgA: 0,9, IgM: 1,53; IgE: 62,6, TSH: 1,48; fT4: 14,86, anti-HAV Ig M/G, HBsAg, HBeAg, anti-HBe ve anti-HCV negatifti. Periferik yaymada: blast izlenmedi ve trombositler yeterliydi. Yatışının 2. günü ateşi tekrarlayan ve CRP: 110 mg/L bulunan hastaya seftriakson 75 mg/kg/gün başlandı. Hastanın kan kültüründe üreme yoktu. Yatışının 3. ve 4. günü bilateral alt ekstremiteler, eller ve göz çevresinde ödemi olan hastanın ürtikeryal döküntüleri devam etmesi üzerine bakılan C1q esteraz inhibitörü düzeyi normaldi. Yine 4. günü nefes almakta zorlandığını ve ara ara göğüs ağrısının olduğunu söyleyen hastanın EKG ve ekokardiyografisi normaldi. Aynı gün karın ağrısı da başlayan hastanın batın ultrasonu normal, gaitada gizli kan negatifti. Yatışının 6. günü ara ara nefes almada zorluk şikâyetleri devam eden hastanın kan gazı normal bulundu. Göz konsültasyonunda üveit ya da başka patoloji saptanmadı. Hastaya cilt biyopsisi yapıldı.

Çıkarımlar: Çocuklarda nadir olarak karşımıza çıkan ürtikeryal vaskülitli olgularda artrit, karın ağrısı, nefes darlığı gibi beklen-

medik sistemik bulgular olduğunda hipokomplementemik ürtikeryal vaskülit düşünülmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Hipokomplementemi, ürtiker, vaskülit

P-019

P-020

Tahtakurusu ısırmasına bağlı nadir gelişen bir komplikasyon; Büllöz erüpsiyonlar

Güven Kaya, Süleyman Tolga Yavuz, Ali Güngör, Faysal Gök

Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

Giriş: Tahtakurusu ısırmalarına bağlı reaksiyonlar basit lokal deri lezyonlarından ölüme neden olabilen anafilaktik reaksiyonlara kadar geniş bir spektrumda gözlenebilir. Deri lezyonları çoğunlukla yoğun kaşıntının eşlik ettiği kırmızı renkli makül ve papüller, bazende yaygın eritematöz döküntü, ürtiker şeklindedir. Burada literatürde nadir görülen bir komplikasyon olan tahtakurusu ısırması sonrası büllöz lezyonlar gelişen iki olgu sunulmuştur.

Olgu 1: Yedi yaşında erkek hasta, 3 gün önce bacaklarında, 2 gün önce kollarında, 1 gün önce gövdesinde sinek ısırığına benzer şekilde başlayan ve sonrasında pleomorfik (maküler, papüler, veziküler, büllöz) özellik kazanan kaşıntılı lezyonlar nedeni ile acil servise başvurdu. Hastanın 4 gün önce ailesi ile Ankara'daki evlerinden kırsal bölgedeki evlerine gittiği, benzer yakınmaların 4 yaşındaki kardeşinde de olduğu ve son 4 gece birlikte aynı yatakta yattıkları ancak kardeşinde veziküler ve büllöz lezyonların ortaya çıkmadığı öğrenildi. Soy geçmişi ve özgeçmiş önemli arz etmiyordu, son 1 ay içinde ilaç kullanımı yoktu, ailede alerjik hastalık hikayesi yoktu. Vital bulguları doğal olan hastanın muayenesinde sol ayak sırtı lateralinde 3,5 cmx2 cm ve 2,5 cmx2 cm çapında 2 adet büllöz lezyon, sol ayak tabanı lateralinde 1 cmx1 cm çapında büllöz lezyon, sol ayak malleolünde maküler, deskuame kaşıntılı lezyon mevcuttu. Diğer fizik muayene bulguları normaldi. Serum total IgE düzeyi 219,7 IU/mL (18-71) saptandı, bunun dışında laboratuvarında anormallik yoktu. Hastanın yatağı dikkatlice incelendiğinde yatak dikiş aralarında 5-6mm boyunda, yassı, kırmızımsı-kahverenkli tahtakuruları bulundu. Tahtakurusu ısırığına bağlı büllöz reaksiyon tanısı ile Diflukortolon valerat-Klorkinaldol (nerisona-c) tedavisi başlandı. Hastanın tüm semptomlarının 2 hafta içerisinde gerilediği gözlemlendi.

Olgu 2: Beş yaşında erkek hasta, 2 gün önce bacaklarında, 1 gün önce de gövdesinde sinek ısırığına benzer şekilde başlayan sonrasında pleomorfik (maküler, papüler, veziküler, büllöz) özellik kazanan kaşıntılı lezyonlar nedeni ile acil servise başvurdu. Hastanın 3 gün önce ailesi ile Ankara'daki evlerinden kırsal bölgedeki evlerine gittiği, benzer şikayetlerin ailenin diğer bireylerinde de olduğu ancak veziküler ve büllöz lezyonları ortaya çıkmadığı, köylerine her gittiklerinde benzer şikayetlerin tekrarladığı öğrenildi. Soy geçmişi ve özgeçmişi önem arz etmiyordu, son 1 ay içinde ilaç kullanımı yoktu, ailede alerjik hastalık hikayesi yoktu. Vital bulguları doğal olan hastanın sol bacak medialinin orta kısmında 1,5 cmx1,5 cm çapında büllöz lezyon ve 1 cmx1,5 cm çapında maküler, erode, kaşıntılı lezyon, sol dizde hiperemik zeminde 6 adet vezikülden oluşan kaşıntılı lezyon, sol dirsekte hiperemik zeminde, veziküler kaşıntılı lezyon, belinde 3 cm çapında makülopapüler kaşıntılı lezyon, sağ dirsekte maküler 5-6 vezikülden oluşan 4 cm çapında kaşıntılı lezyon mevcuttu. Diğer fizik muayene bulguları normaldi. Serum total IgE düzeyi 258,3 IU/mL (18-71) saptandı, laboratuvarında başka anormallik yoktu. Hastanın yattığı oda dikkatlice incelendiğinde ahşap mobilyaların aralarında ve koltuk dikiş aralarında 5 mm boyunda, oval, kırmızımsı-kahverenkli tahtakuruları bulundu. Tahtakurusu ısırığına bağlı büllöz reaksiyon tanısı ile Diflukortolon valerat-Klorinaldol (nerisona-c) tedavisi başlandı. Hastanın tüm semptomlarının 2 hafta içerisinde gerilediği gözlemlendi

Çıkarımlar: Çocukluk çağı büllöz erupsiyonlarının ayrıntı tanısında ilaç reaksiyonları, gıda allerjileri, ürtiker, sivrisinek ısırıkları, scabies, stafilkok enfeksiyonları ve suçiçeği ile birlikte tahtakurusu ısırıkları da etyolojide düşünülmesi gereken nedenlerdendir.

Anahtar Kelimeler: Büllöz erupsiyon, komplikasyon, tahtakurusu

P-021

Nadir görülen besin allerjili iki olgu: Kabak çekirdeği ve haşhaş ile anafilaksi

Ali Güngör¹, Süleyman Tolga Yavuz¹, Güven Kaya¹, Mustafa Güleç², Faysal Gök¹

¹Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

²Gülhane Askeri Tıp Akademisi, İmmünoloji ve Allerji Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

Giriş: Günümüzde besin allerjisi sıklığı, özellikle gelişmiş batı ülkelerinde giderek artmaktadır. Bu artışın diyet içeriklerinin değişmesi, besinlerin hazırlanma yolları, anne ve süt çocuğu diyeti ve antiasit kullanımı gibi nedenlere bağlı olduğu öne sürülmüştür. Burada nadir görülen besin allerjili iki çocuk olgu sunulmuştur.

Olgu 1: Dört buçuk yaşında erkek hasta fındık, haşhaş, susam ve kabak çekirdeği tüketimi sonrasında allerjik reaksiyon gelişme şikayeti ile başvurdu. Hastanın bebeklik döneminde 6 ay devam eden atopik dermatit hikayesi mevcuttu. İlk defa 3 yaşında haşhaş içeren çörek yedikten 5 dakika sonra ağız çevresinde başlayan ve yüzün geri kalanına yayılan kaşıntı, kızarıklık ve şişlik ortaya çıkmış. Sonrasında şikayetlerine nefes darlığı ve hışıltı eklenmiş. Hasta 6 ay sonra yanlılıkla haşhaşlı çörek yemesi üzerine benzer reaksiyonlar görülmüş. İki buçuk yaşına kadar sorunsuz kabak çekirdeği tüketen hastada kabak çekirdeği tüketimi sonrasında 5 dakika içerisinde yüzde kızarıklık, göz kapağında şişlik, nefes darlığı ve hışıltı başlamış. Hastada susam tüketiminden sonrada benzer şikayetler görülmüş. Hastanın fizik muayenesi ve rutin laboratuvar tetkikleri normaldi. Yapılan prik testinde susam (7x5 mm) antijenlerine yanıt pozitif bulundu. Kabak çekirdeği ve haşhaş ile yapılan prik to prik testlerde pozitif sonuçlandı (6x4 mm). Yapılan laboratuvar tetkiklerinde susam spesifik IgE 21,6 kU/L olarak saptandı. Diyetten sorunlu besinlerin eliminasyonu önerildi ve hastaya adrenalin otoenjektör temin edildi.

Olgu 2: Yedi yaşında kız hasta ilk defa kabak çekirdeği yedikten 15-20 dakika içinde göz kapaklarında ve dudaklarda şişlik, kaşıntı ile ağız içinde ödem yakınmaları ile acil servise başvurdu. Hastanın hikayesinde ayrıca susam içeren gıdalar tükettiğinden de dudaklarda şişme olduğu öğrenildi. Hastanın babasının polen duyarlılığı ve allerjik rinokonjonktivit tanısı ile takipliydi. Hastanın fizik muayenesi ve rutin laboratuvar tetkikleri normaldi. Yapılan prik testinde susam (10x11 mm) ve çayır poleni (10x9 mm) duyarlılığı saptandı. Kabak çekirdeği ile yapılan prik to prik testleride pozitif sonuçlandı (18x12 mm).

Çıkarımlar: Çocukluk çağında en sık inek sütü ve yumurta allerjileri görülmekle beraber kuruyemiş, soya ve deniz ürünlerine karşı besin allerjilerine sık rastlanır. Haşhaş ve kabak çekirdeği tüketimi sonrasında farklı şiddette allerji görülebileceği akıld tutulmalıdır. Hekimler ve hasta yakınları tarafından besin allerjisinin farkındalığın artması; nadir görülen besin allerjilerinin daha kolay tanınmasını sağlayabilir.

Anahtar Kelimeler: Anafilaksi, çocuk besin allerjisi, kabak çekirdeği, susam

P-022

Yetişkinler ve çocuklar arasındaki allerji değerlerinin kıyaslanması

Gülşen Meral¹, Sema Artun², Ayşegül Uslu¹

¹Kağıthane Devlet Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bölümü, İstanbul, Türkiye

²Kağıthane Devlet Hastanesi, Dermatoloji Bölümü, İstanbul, Türkiye

Amaç: Yetişkin ve çocuklarda yapılan alerji testlerinin değerlendirilerek Kağıthane ilçesi için bir profil çıkarılması ve her iki grubun alerji açısından farklılıklarının tespit edilmesi.

Gereç ve Yöntemler: Kağıthane Devlet Hastanesine başvuran ve deri prick testi yapılmış tüm hastalar çalışmaya alınmış ve retrospektif olarak testlerin değerlendirilmesi yapılmıştır.

Bulgular: Çalışmaya 44 tane çocuk katılmıştır ve çocukların yaşları 3-17 arasında değişmekte olup ortalama yaşları 9,84'dir. Çocukların %63,6'sı kız, %36,4'ü erkektir. Çalışmaya katılan yetişkin sayısı 124 olup, yaşları 19-67 arasında değişmektedir. Yaş ortalaması 38,84'tür. Yetişkinlerin %66,1'i kadın, %33,9'u erkektir. Her iki gruptaki katılımcıların en yaygın şikayeti ürtikerdir, bunun dışında burun tıkanıklığı, aksırık, öksürük, boğaz kaşıntısı, geniz akıntısı, hırıltılı solunum gibi şikayetler de yaygın olmamakla birlikte mevcuttur. Her iki gruba da genel solunum ve gıda paneli bakılmıştır. Hem yetişkin hem de çocuk grubunda 1,5 değeri ile en yüksek alerji seviyesi ortalaması ev tozu olarak tespit edilmiştir. Gıda paneli değerlendirildiğinde yetişkinlerde 0,44 ile tavuk, çocuklarda ise 0,65 ile karabiber en yüksek alerji ortalaması olarak tespit edilmiştir. Çocuk grubunda hamam böceği alerjisi hiç gözükmemiş olup, yetişkin grubunda ort 0,22 dir. İki grup arasında karabiber çocuklarda istatistiksel olarak anlamlı yüksek bulunmuştur ($p < 0,05$). Solunum paneli kıyaslandığında yetişkinlerin alerji değerleri, çocuklara oranla daha yüksek bulunmuştur ancak istatistiksel olarak anlamlı bir fark gözlenmemiştir. Gıda paneli incelendiğinde genel olarak çocuk grubunun ortalama değerlerinin yetişkinlerden daha yüksek olduğu gözlenmiştir ancak istatistiksel olarak anlamlı bir fark görülmemiştir.

Çıkarımlar: Bu çalışma Kağıthane bölgesine dair alerji ile ilgili yapılan ilk istatistiki inceleme olup, ileride yapılacak çalışmalar için base oluşturmaktadır. Çalışmamız incelendiğinde günümüzde önemli bir sağlık sorunu olan alerjinin karabiber gibi değişik parametrelerde de görüldüğü ve bu nedenle alerji tedavisinde alerji prick testlerinin uygulanarak tedaviye yön verilmesi gerektiği sonucu ortaya çıkmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Alerji, çocuk, deri prick testi, yetişkin,

P-023

Çocukluk Çağında Toplumdan Gelişen Pnömonilere Hekimlerin Yaklaşımı

Ahmet Sami Yazar, Huri Aydoğan, Şirin Güven, Burcu Karakayalı, İsmail İşlek

Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Amaç: Çocukluk çağı pnömonileri, özellikle gelişmekte olan ülkelerde en önemli morbidite ve mortalite nedenidir. Tanı ve tedavi

en pnömonilerde (TGP) hekimler arasındaki yaklaşım farklılıklarını gidermek, erken tanı ve lı morbidite ve mortaliteyi azaltmak amacı ile hazırlanmaktadır. Çalışmamızda Çocuk ı TGP'lerinde tanı, tetkik ve tedavi yaklaşımlarını ve rehberlerle uyumluluklarını araştırdık.

Gereç ve Yöntemler: Toplam 192 hekimle yüz yüze görüşme yapıldı ve tanı, tetkik, tedavi kriterleri ve ilaç seçeneklerini içeren 12 soruluk anket dolduruldu. Çalışmamızda rehberlerdeki önerileri göz önünde bulundurarak, semptomlar arasında ateş, öksürük, göğüs çekilmeleri ve taşipneyi sorguladık. Ayrıca doktorların çocukluk çağında gelişen TGP'de uyguladıkları tanı ve tedavi yöntemleri ile tedavi sürelerini araştırdık ve bu sonuçları Türk Toraks Derneği'nin ve Amerikan Pediatrik Enfeksiyon Hastalıkları Derneği'nin çocuklarda gelişen TGP'e yaklaşım için hazırladıkları rehberle karşılaştırdık.

Bulgular: Rehberlerin TGP tanısında semptom ve klinik değerlendirmeyi önermesine rağmen çocuk uzmanlarının sadece %11,8'i rehberdeki önerilere göre semptom ve muayene bulguları ile TGP tanısı koymaktadır. %6,9'u pnömoni tanısı koymak için ilk planda oskültasyon bulguları ve postero-anterior akciğer grafisini (PA AC) tercih etmektedir ancak hastanın semptomlarını tanıda kullanmamaktadır. Çocuk uzmanlarının TGP tanısı koymak için %58,8 PA AC grafisi, tam kan sayımı ve C reaktif proteini (CRP), %24,5'u PAAC grafisi, tam kan sayımı, CRP ve eritrosit sedimentasyon hızını (ESH) kullanırken, %4,9'u bütün tetkikleri kullanmaktadır. Sonuçlarımız pnömoni tanısında yüksek oranda radyolojik incelemelerin tercih edildiğini göstermektedir. Hekimlerimizin ayaktan takip edilen ve tanı alan TGP hastalarında da ileri tetkikler ve radyolojik görüntüleme metodlarını tercih ettiklerini saptadık.

Rehberlerin ciddi TGP'li hastalarda dahi ağızdan verilen antibiyotikleri güvenli ve etkili olmaları nedeniyle önermelerine rağmen, rehberlere ters olarak amoksisilin hafif pnömonilerde dahi çok az tercih edilmektedir. Oysa amoksisilin ilk tercih olmalıdır çünkü TGP'ye yol açan patojenlerin çoğuna, özellikle de en sık görülen invaziv patojen olan streptococcus pnömoniyeye karşı etkilidir. Alternatif olarak ko-amoksilav, azitromisin ve klaritromisin tercih edilmelidir. Ancak %55'lere çıkan oranda doktorlar ampisilin/sulbaktam ile parenteral tedaviyi tercih etmektedir.

Tedavi süresi konusunda randomize kontrollü çalışmalar yoktur. Türk toraks derneğine göre komplike olmayan vakalarda tedavi süresi 7-10 gün veya ateş düştükten sonra 5 gün olarak belirtilmiştir. Rehberlere uyumlu olarak hekimlerin %49,7'si 10 günlük tedaviyi tercih etmektedir, ancak çocuk uzmanlarının %15,7'si, çocuk asistanlarının %21,1'ine göre tedavi süresi 5 gün seçilmiştir. Tüm hekimlerin %17,1'i tedaviyi sonlandırmak için semptomların ve oskültasyon bulgularının iyileşmesini yeterli bulmuşlardır, çocuk hekimlerinin %13,7'si PA AC grafisinin de düzelmesini gerekli bulmaktadır.

Çıkarımlar: Sonuçlarımız çocuklarda Toplumdan Gelişen Pnömoni'ye tanı ve tedavi açısından rehberlere uyulmadığını, invazif ve maliyeti yükselten tetkiklerin yapıldığını göstermektedir. Bu bulgular doğrultusunda tüm hekimlerin önerilen rehberler konusunda eğitim ve bilgilendirilmeleri gerektiğini düşünmekteyiz. Bu sayede TGP'e bağlı morbidite ve mortalitenin

azalması yanında, hem lüzumsuz antibiyotik kullanılması engellenmiş hem de antibiyotiklere karşı direnç gelişiminin önüne geçilmiş olacağı düşünülmektedir.

Anahtar Kelimeler: Toplumdan gelişen pnömoni, çocukluk çağı pnömoni, pnömoniye yaklaşım

P-024

Viral solunum yolu enfeksiyonlarında influenza!

Nurşen Cığerci Günaydın¹, Hacer Örsdemir Hortu², Sanem Eren Akarcan¹, Aslı Aslan², Güldane Koturoğlu², Figen Gülen¹, Remziye Tanaç¹, Candan Çiçek³, Esen Demir¹

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk İmmunoloji-Alerji ve Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İzmir, Türkiye

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

³Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Mikrobiyoloji Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

Amaç: İnfluenza tüm yaş gruplarında akut solunum yolu hastalıklarının önemli bir nedeni olup erken ve geç komplikasyonlara ve ölümcül akciğer hasarına neden olabilir. Çalışmamızda solunum yolu virus panelinde patojen olarak influenza üreyen hastaların klinik ve laboratuvar özelliklerinin araştırılması amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntemler: Eylül 2013-Şubat 2014 tarihleri arasında EÜTF Hastanesinde viral solunum yolu enfeksiyonu şüphesi ile başvuran hastalarda bakılan 583 virus panelinde, influenza A ve B bakılan hastaların sonuçları değerlendirilmiştir. Sürüntü örneklerinde influenza A ve B, shel-vial hücre kültürü yöntemi, direkt floresan antikor testi veya multipleks PCR testleriyle bakılmıştır. Hastaların klinik ve laboratuvar özellikleri retrospektif olarak hasta kayıtlarından değerlendirilmiştir. İstatistiksel analizde SPSS versiyon 20.0 kullanılmış ve p<0,05 değeri anlamlı kabul edilmiştir.

Bulgular: Solunum yolu virus panelinde influenza bakılan 548 hastanın %23'ünde (n:126) influenza üretildi. Viral patojenlerin %90,4'ü (n:114) influenza A, %9,6'sı (n:12) influenza B olup; hastaların %17,4'ü (n:22) erişkin, %82,6'sı (n:104) ise çocuk yaş grubunda idi. Erişkin hastaların yaş ortalaması 50,7±20,2 (22-86) yaş; çocuk hastaların ise 8±45,4 (0-192) ay idi. Aylara göre bakıldığında (eylül, ekim, kasım, aralık, ocak, şubat) influenza A üremesi sırasıyla %3,5 (n:4), %9,6 (n:11), %3,5 (n:4), %13 (n:15), %58,7 (n:66), %11,4 (n:13), %0 (n:0) olup ocak ayında en sık (p:0,00) idi; benzer şekilde İnfluenza B üremesi %16,6 (n:2), %16,6 (n:2), %8,3 (n:1), %25 (n:3), %33,3 (n:4), %0 (n:0), %0 (n:0) olup ocak ayında en sık saptandı (p:0,04). Çalışmamızda çocuk hastaların klinik ve laboratuvar özellikleri değerlendirildi. Hastaların %61,5'i (n:64)

erkek idi. Olguların geliş yakınma ve bulguları %56,8 solunum sıkıntısı veya hışıltı, %54,5 öksürük, %37 ateş, %31,8 hipoksi, %8 balgam idi. Tanı dağılımı ise %45 (n:45) bronkopnömoni, %25 (n:25) bronşiolit, %15 (n:15) üst solunum yolu enfeksiyonu, %15 (n:15) diğer nedenler idi. Hastaların akciğer grafi bulguları %39 (n:30) bilateral infiltrasyon, %24,7 (n:19) hiperaerasyon, %15,6 (n:12) tek taraflı infiltrasyon, %14,3 (n:11) normal, %2,6 (n:2) atelektazi, %2,5 (n:2) plevral efüzyon idi. Üreme olan hastaların %25,8'si immün yetmezlik, kistik fibrozis, konjenital kalp hastalığı ve hemato-onkolojik hastalıklar gibi nedenlerle izlenmekte idi. Konjenital veya edinsel bağışıklık yetmezliği olan 90 hastanın %17,8'sinde (n:16) viral patojen olarak influenza A veya B üretildi. İnfluenza üreyen hastalarda (Grup A) yatış süresi 14,2±13 (1-77) gün olup başka virus üreyen (Grup B) ve üreme olmayan (Grup C) hastalara göre uzundu (p<0,05). Grup A'nın laboratuvar değerlendirmesinde WBC: 10793±6036 (616-31300)/µL, ANS: 5180±4338 (9-20600)/µL, ALS: 4122±2836 (4122-2836)/µL, Eosinofil sayısı: 127±387 (0-1900)/µL, eritrosit sedimentasyon hızı: 32±44 (2-120) mm/saat, C Reaktif Protein (CRP):1,5±2,7 (0-14) mg/dL olup; Grup B ve C'nin laboratuvar sonuçları ile fark yoktu(p>0,05). Gruplar arasında lökopeni, nötropeni ve lenfopeni görülme sıklığı arasında fark yokken (p>0,05) eosinofili (>=4) Grup C'de daha sıkı (p:0,04). Grup A'da 3 hastada mekanik ventilasyon ihtiyacı gelişmiş olup, 2 hastada ise miyokardit gelişmişti. Oseltamivir tedavisinin yatış süresi üzerine etkisi saptanmadı(p>0,05). İnfluenza üretilen 3 hastada 4'lü, 9 hastada 3'lü, 49 hastada 2'li virus üremesi saptandı; birlikte üretilen en sık virusler rinovirus, RSV A, RSV B, metapnömovirus olup sıklığı sırasıyla %23,8 (n:30), %8,7 (n:11), %8,7 (n:11), %7,9 (n:10) idi.

Çıkarımlar: Solunum yolu enfeksiyonlarında klinik ve laboratuvar verilerinin her zaman tanıya yol gösterici olmaması nedeniyle viral ajanın belirlenmesi için hızlı tanı yöntemlerinin geliştirilmesi hastanın tedavi ve izleminde yol gösterici olacaktır.

Anahtar Kelimeler: Virus paneli, influenza

P-025

4-18 yaş arası astımlı çocuklarda obezite ile astım kontrolü ilişkisi

Adem Yaşar¹, Yasemin Akın¹, Bülent Karadağ², Esra Polatoğlu Çetinkaya¹, Saniye Girit¹, Dünder Yaykiran¹

¹Dr. Lütfü Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kliniği, İstanbul, Türkiye

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Amaç: Son 20-30 yılda, gelişmiş toplumlarda, çevre şartları ve yaşam tarzındaki değişim obezite ve astım prevalansında artı-

şa yol açmıştır. Obezite ve astım arasındaki ilişki araştırılırken; obezitenin, astım kontrolünü nasıl etkilediği de araştırılmaya başlanmıştır. Yapılan çalışmaların bir kısmı obezite ile astım kontrolü arasında ilişki olduğunu vurgularken, bir grup çalışmada da ilişki olmadığını gösterir sonuçlar elde edilmiştir. Biz bu çalışmamızda, izlediğimiz bir grup astımlı hastada obezite ile astım kontrolü arasında ilişki olup olmadığını araştırmayı amaçladık.

Gereç ve Yöntemler: Prospektif olarak planlanan bu çalışmada, 1 Kasım 2012 ile 31 Mayıs 2013 tarihleri arasında 4-18 yaş arası astım tanılı 200 hastanın BMI hesaplanması ve hastalara Astım Kontrol Testi (ACT) ve Astım Kontrol Anketi (ACQ) uygulanarak sonuçları değerlendirilmiştir.

Bulgular: Çalışma grubumuzu, yaşları 4 ile 18 yıl arasında değişen ve yaş ortalaması $8,17 \pm 2,90$ yıl olan toplam 200 astım tanılı çocuk oluşturmaktadır. Çocukların BMI ölçümleri $12,4$ ile $30,0 \text{ kg/m}^2$ arasında değişmekte olup, ortalaması $8,18 \pm 2,89 \text{ kg/m}^2$ 'dir. Çocukların 110'u (%55) erkek, 90'ı (%45) kızdı. Olguların 5'inin (%2,5) BMI'si < 5 , 129'unun (%64,5) BMI'si $\%5$ ile $\%85$ arasında, 34'ünün (%17) BMI'si $\%85$ ile $\%95$ arasında, 32'sinin (%16) BMI'si > 95 olarak bulunmuştur. İki yüz astımlı hastanın, %17'sini kilolu, %16'sını obez olarak saptadık. Astım kontrol testi (ACT) sonucunda çocukların 72'sinde (%36) tam kontrol, 102'sinde (%51) kısmi kontrol görülmekte olup, 26'sı (%13) kontrolsüz olarak saptanmıştır. Astım kontrol anketi (ACQ) sonucunda çocukların 165'inde (%82,5) tam kontrol, 17'sinde (%8,5) kısmi kontrol görülmekte olup, 28'i (%9) kontrolsüz olarak bulunmuştur. Hastalar Vücut Kitle İndesine (BMI) göre gruplandırdıktan sonra astım kontrolü derecesi ACT ve ACQ testlerine göre değerlendirilmiş, obez hasta grubu ile obez olmayan hasta grupları arasında astım kontrolü açısından istatistiksel olarak ($p > 0,05$) anlamlı fark bulunamamıştır.

Çıkarımlar: İki yüz astımlı hasta üzerinde yapmış olduğumuz çalışmamız sonucunda, obezite ile astım kontrolü arasında anlamlı ilişki bulunamadı. Astımlı çocuklarda obezite sıklığının sağlıklı popülasyona göre daha fazla olduğunu ve böylece obezite ile astım arasında ilişki olduğunu sonucuna vardık. Obezite ile Astım kontrolü arasındaki ilişkiyi araştırmak için yapılmış olan çalışmalara da baktığımız zaman, obezite ile astım kontrolü arasında ilişkisi olduğunu vurgulayan çalışmalar yanında, herhangi bir ilişki olmadığına dair sonuçlar bildiren çalışmalarda bulunmaktadır. Bazı çalışmalarda da, obezitenin kendisinin akciğer fonksiyonlarını bozduğu ve bunun sonucunda yanlışlıkla astım tanısı alıp değerlendirilmesine yol açtığı ileri sürülmektedir. Bizde bu çalışmamızın sonucunda, daha çok hasta sayısı ile yapılan çalışmaların, obezite ile astım kontrolü ilişki açısından daha doğru sonuçlar vereceği inancındayız.

Anahtar Kelimeler: Obezite, astım, obezite astım ilişkisi

P-026

Pnömotoraks ile karışan geç dönem diyafragma hernisi: Olgu sunumu

Ertuğ Toroslu¹, Duygu Tatlı², Müge Ünlü¹, Ebubekir Er², Tuğçem Keskin¹, Mehmet Karacı¹, İ. Ethem Pişkin¹

¹Bülent Ecevit Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıklar Anabilim Dalı, Zonguldak, Türkiye

²Bülent Ecevit Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Zonguldak, Türkiye

Giriş: Konjenital diyafragma hernileri genelde erken yenidoğan döneminde tanı alan, plöroperitoneal kanalın kapanmasındaki yetersizlik sonucu diyafragmadan batın içi organların toraks içine yer değiştirmesidir. En sık %90 oranında Bochdalek hernisi şeklinde olup, solunum ve sindirim sistemi semptomları birlikte gözlenebilir.

Olgu: İki yaş 1 aylık erkek hasta; dış merkeze solunum sıkıntısı, takipne, bulantı ve öğürme şikayetleri ile başvurmuş olup ve çekilen akciğer grafisinde pnömotoraks ile uyumlu görünüm olması üzerine göğüs tüpü takıldıktan sonra ileri tetkik ve tedavi amaçlı tarafımıza sevk edilmiştir. Gelişinde hastanın yapılan fizik muayenesinde genel durumu iyi olduğu gözlemlendi. Vitalleri ateş: $37,7^\circ\text{C}$, nabız: $157/\text{dk}$, solunum sayısı: $40/\text{dk}$, TA: $133/105 \text{ mm/Hg}$, SPO2: %94 idi. Sol hemitoraksta solunum sesleri azalmış saptandı. Detaylı muayenesinde ek patoloji saptanmadı. Kan gazında hipoksi ve hiperkarbi bulgusu mevcut olmayan hastanın, çekilen akciğer grafisinde pnömotoraks uyumlu görüntü saptanması üzerine; çocuk cerrahisi tarafından göğüs tüpü değiştirildi. Ossile olmadığı gözlenen ve kontrol akciğer grafisinde de pnömotoraks görünütüsü devam eden hastanın, çekilen bilgisayarlı tomografisi de pnömotoraks ile uyumlu olarak rapor edilmesi üzerine ek olarak ikinci toraks tüpü takıldı. Klinik ve radyolojik olarak düzelme göstermeyen hasta, çocuk cerrahisi tarafından operasyona alındı. Operasyonda hastanın diyafragma posterior lateralinde yer alan 7-8 cm'lik alandan midenin toraksa herniye olduğu gözlenerek, hastaya konjenital diyafragma hernisi tanısı konuldu. Operasyon sonrası takiplerinde sorunsuz olarak taburcu edildi.

Tartışma: Diyafragma hernilerinin büyük kısmı belirgin solunum semptomları nedeniyle yenidoğan döneminde hızlıca tanı alabilse de; tanı daha ileri yaşlara kaldığı zaman sıklıkla diğer hastalıklarla karışabilmektedir. Hastanın yaşı ve kliniği ne olursa olsun; konjenital diyafragma hernileri pnömotoraksın klinik ve radyolojik ayırıcı tanıları arasında değerlendirilmesi gereken önemli bir antitedir.

Anahtar Kelimeler: Konjenital diyafragma hernisi, pnömotoraks, solunum sıkıntısı

P-027

Kawasaki tanılı olgularımızın değerlendirilmesi

Mehmet Gündüz, Yasemin Akın, Ayşe Ayzıt Atabek, Esra Polatoğlu, Fatma Narter, Dündar Yaykırın

Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul, Türkiye

Giriş: İlk kez 1967 yılında Tomisaku Kawasaki tarafından tanımlanan Kawasaki Hastalığı; akut, febril, mukokütanöz bulguları olan multisistemik bir vaskülitir. Çoğunlukla 6 ay-5 yaş arasındaki çocukları etkiler, ve küçük-orta boy arterleri tutar. Çocuklarda Henoch-Schönlein purpurasından sonra ikinci sıklıkta görülür. Bu çalışmada, son 6 yıl süresince kliniğimizde Kawasaki hastalığı tanısı ile enterne edilen olgular taranarak; başvuru sayısı, klinik bulguları, laboratuvar sonuçları ve koroner arter tutulumlarının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntemler: Çalışmamızda 1 Ocak 2008- 31 Aralık 2013 tarihleri arasında Çocuk Kliniğimizde yatırılarak tedavi edilen tüm olgular taranmış, içlerinden Kawasaki hastalığı tanısı alan olgular seçilerek çalışma grubumuzu oluşturmuştur. Bu olguların dosyaları ayrılarak, dosya bilgileri, epikriz kayıtları ve hastane kayıtları retrospektif olarak ayrıntılı olarak incelenmiştir.

Bulgular: Çalışma süresi boyunca Kliniğimizde Kawasaki hastalığı tanı ile yatırılarak tedavi edilen 39 olgu çalışma grubumuzu oluşturmuştur. Bu olguların %25,6'sı kız, %74,4'ü erkek; erkek/kız oranı 2,9 bulunmuştur. Yaş gruplarına göre dağılımlara bakıldığında hastaların %5,1'i 6 aydan küçük, %87,2'si 6 ay-5 yaş arası, %7,7'si 5 yaştan büyüktü. Kawasaki Hastalığı tanısı konulan olgularımızın tanı kriterlerine bakıldığında; hepsinde ateş şikayeti; %89,7'sinde ağız-dudak değişiklikleri, %76,9'unda konjunktival konjesyon, %61,5'inde servikal lenfadenopati, %74,4'sinde döküntü ve %61,5'inde ekstremitte değişiklikleri saptanmıştır. Bunların dışında 9 hastada (%23,1) perineal deskuamasyon, 4 hastada (%10,3) üfürüm, 3'er hastada (%7,7) steril pyüri, artralji ve ishal, 2 hastada (%5,1) hepatomegali, 1'er hastada (%2,6) da hepatosplenomegali ve hidropik safra kesesi görülmüştür. Laboratuvar değerlerinde; >12000 lökositoz, trombositoz, ve artmış CRP değerleri anlamlı derecede yüksek saptanmıştır. Olguların %69,2'sinde lökosit: >12000/mm³, %61,5'inde Hb:<11 g/dL, %41'inde trombosit: >450000/mm³ bulunurken; %97,4 olguda CRP değeri >5 mg/dL; %12,8 olguda ESR değeri <20 mm/saat saptanmıştır. Hastaların 14'ünde (%35,9) ALT'de ve 18'inde (%46,2) AST'de ılımlı artış saptandı, 14'ünde (%35,9) hipalbuminemi, 19'unda (%48,7) hiponatremi bulundu. Ekokardiyografi sonucuna göre toplam 22 hastada (%56,4) koroner arter tutulumu görülmüştür. Koroner arter tutulumuna ek olarak bir olguda hafif mitral yetmezlik, iki olguda ise hafif mitral yetmezlik ve hafif triküspit yetmezlik saptanmıştır. Koroner arter tutulumu olan ve olmayan hastalarda ortalama değerler karşılaştırıldığında koroner arter dilatasyonu olan hastalarda tanı yaşı ve Hb değeri daha

düşük, WBC, PLT, CRP ve ESR değerleri daha yüksek saptanmasına rağmen, istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmamıştır.

Çıkarımlar: Kawasaki hastalığında, koroner arter anomalileri sık görülmekte ve bu lezyonlar hastalarda erişkin döneme kadar devam edebilen sorunlara ve hatta ölüme yol açabilmektedir. Kardiyak tutulumun yüksek oranda olması, sonradan ortaya çıkan sekelleri önlemek veya tedavi etmek için akut veya subakut evrede koroner arter anomalisi olan hastaları belli bir dönem seri ekokardiyografi değerlendirmeleri ile takip etmeyi zorunlu hale getirmektedir. Tüm çocuk hekimleri uzun süren ateşi olan çocuklarda, komplikasyonlarının ciddiyeti dolayısıyla Kawasaki hastalığını ayırıcı tanıda düşünmelidir.

Anahtar Kelimeler: Kawasaki, vaskülit, koroner anevrizma

P-028

Çocukluk çağında sitokrom oksidaz negatif kas lifleri olan çok nadir bir inflamatuvar miyopati: Olgu sunumu

Ümit Başak Şarkış¹, Caner Alparlan¹, Can Öztürk¹, Ayşe Gülden Diniz Ünlü², Önder Yavaşcan¹, Nejat Aksu¹

¹Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İzmir, Türkiye

²Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Tıbbi Patoloji Kliniği, İzmir, Türkiye

Giriş: İnflamatuvar miyopatiler çocukluk çağının çok nadir hastalıklarıdır. Proksimal kas güçsüzlüğü, artmış serum kreatinin kinaz seviyesi, elektromiyogramda değişiklikler ve kas dokusunda inflamasyonun gösterilmesi miyopatilerin ana bulgularıdır. Yüksek doz kortikosteroidler ve metotreksat inflamatuvar miyopatilerin temel tedavi seçenekleridirler. Bir grup hastada klasik yüksek doz kortikosteroid tedavisine yanıt alınamamaktadır. Bu hastaların patolojik kas incelemelerinde sitokrom oksidaz boyanmasının görülmediği saptanmıştır. Hastaların %90'ında mitokondriyal DNA mutasyonları gösterilmiş olup bu olgular büyük oranda metotreksat tedavisine yanıt vermişlerdir.

Olgu: On yaşında kız olgu, kliniğimize 6 aydır olan kol, omuz, bacak, diz ve sırt ağrısı yakınması ile başvurdu. Özgeçmişinde özellik belirtilmeyen olgunun soy geçmesinde yoğun otoimmün hastalık öyküsü tariflendi. Fizik bakıda üst ve alt ekstremitte proksimal kas gücü bilateral 3/5 olarak saptanan olgunun nörolojik bakısı olağandı. Laboratuvar tetkiklerinde kreatinin kinaz yüksekliği gösterildi. Elektromiyografisi miyopati ile uyumlu olarak saptandı. Olguya yüksek doz steroid tedavisine başlandı. Tedavi yanıtı olmayan olgunun yapılan kas biyopsisinde sitokrom oksidaz negatif boyanan inflamatuvar miyopati gösterildi. Olgunun tedavisi metotreksat ile değiştirilerek 3 yıllık izlem sürecinde yakınmalarının azalarak gelebileceği görüldü.

Çıkarımlar: Sitokrom oksidaz negatif inflamatuvar miyopati çocukluk çağında oldukça nadir olarak saptanmaktadır. Miyopati kliniği ile klasik kortikosteroid tedavisi

Anahtar Kelimeler: İnflamatuvar miyopati, sitokrom oksidaz negatif kas lifleri, sitokrom oksidaz negatif inflamatuvar miyopati

P-029

Nörofibromatozis tip 1; Tiroid bezi tutulumu rastlantı mı? Gerçek mi?

Serhat Güler¹, Gözde Yeşil², Hasan Önal³, Türkan Uygur¹, Akın İşcan¹

¹Bezmialem Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

²Bezmialem Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

³Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul, Türkiye

Giriş: Nörofibromatozis Tip1 (NF1) otozomal dominant kalıtılan, 1/3500 sıklığında gözüken nörokutanöz bir hastalıktır. NF1 geni 17. kromozomda (17q11.2) yer alır. Tiroid bezi tutulumu nörofibromatozis için bilinen ancak nadir tutulum yerlerinden biridir. Şimdiye kadar NF1 Hastalarında Graves hastalığı (2 vaka), Hashimoto tiroiditi (4 vaka), Papiller tiroid kenseri (4 vaka), Medüller tiroid kanseri (2 vaka), C- hücre hiperplazisi (2 vaka) Tiroid içinde nörofibromlar (5 vaka) görülmüştür. Fakat bu tutulumların hepsi birer vaka şeklinde sunulmuş, bulunuş şekilleri rastlantısal olarak kaydedilmiştir. Şimdiye kadar NF 1 hastaları arasında yapılmış bir tiroid fonksiyon çalışması bulunmamaktadır. Gerek Nörofibromatozis ve gerek büyüme geriliğinde bakılan tiroid fonksiyonları bu hastalık grubunda önemlidir. Tiroid fonksiyonları kognitif fonksiyonlar için önemli bir etkidir. Bu çalışma Bezmialem Vakıf Üniversitesi Pediatrik Nöroloji Bilim Dalı ve Tıbbi Genetik Ana Bilim Dalına başvuran Nörofibromatozis tip 1 tanısını alan hastaları içermektedir. Çalışmada toplam 48 hasta yer almaktadır. Çalışmaya alınan her hastadan FT3,FT4, TSH, Anti TPO ve Anti TG düzeyleri alınmıştır. Hastaların tiroid muayeneleri yapılmış ve Tiroid USG leri çekilmiştir. Hastalar cinsiyet ve BMI açısından kendi aralarında gruplandırılıp tiroid fonksiyonları hakkında yorumlar yapılmıştır. Literatür taraması ve yorumları eşliğinde sonuçlar derlenmiştir. Yaptığımız çalışmada tiroid fonksiyonlarının; cinsiyet ve BMI ilişkisi incelendiğinde anlamlı bir ilişki kurulamamıştır. Taramalar sırasında 2 hastada Hashimoto Tiroiditi, 1 hastada Subklinik hipotiroidi, 3 hastamızda TSH düşüklüğü saptanmıştır. Sonuçlar şunu göstermektedir ki NF 1 de tiroid tutulumu rastlantısal değil beklenen bir bulgudur ve Bu hastalıkta belli periyotlarda tiroid fonksiyonları için tarama yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Nörofibromatozis tip 1, tiroid fonksiyonları, hashimoto tiroiditi, tiroid USG

P-030

Pseudotümör serebri ile semptomatik olan nadir bir vasküler patoloji; Sinus pericrani

Serhat Güler¹, Akın İşcan¹, Burak Tatlı²

¹Bezmialem Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

²İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Giriş: Sinus pericranii (SP) intrakraniyal ve ekstrakraniyal venöz sistemler arasındaki anormal bağlantı sonucu oluşan nadir bir damar patolojisidir. En sık pediatrik yaş grubunda görülmektedir. Tipik olarak scalp üzerinde yumuşak doku şişliği ile karşımıza gelir. Kafa içi basınç artışı yapan nedenler ve manevralar lezyonun boyutlarını artırır. Biz burada nadir bir baş ağrısı nedeni olan sinüs precranii ve asemptomatik olan bu lezyonun pseudotümör serebri birlikteliği sonucunda semptomatik hale geldiğini göstermek istedik. 8 yaşında erkek hasta bu döneme kadar hiçbir şikayeti yokken 3 hafta önce başlayan baş ağrısı ve annenin banyo yaptırırken ilk defa fark ettiği verteks bölgesinde ağrısız şişlik nedeni ile bir çocuk doktoruna giden ve Sinüs Pericranii tanısı konan hastayı sunacağız. Sinüs Precrani de hastalar genellikle asemptomatiktir. En sık frontal bölgede (%40) görülür. Burada baş ağrısı ile karşımıza gelen ve pseudotümör serebri ile beraberliği ilk defa ispatlanmış nadir bir damar patolojisi olan SP sunulmuştur. Kendisinde baş ağrısına neden olabilecek olan bu lezyonun mutlaka pseudotümör serebri açısından dikkat edilmesi gerekliliği vurgulanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Sinüs precranii, baş ağrısı, pseudotümör serebri

P-031

Sturge-Weber sendromunda hemşirelik yaklaşımı: Olgu sunumu

Meltem Altay, Zülfiye Şen, Oya Özbakır, Perihan Taşdemir

Acıbadem Bakırköy Hastanesi, İstanbul, Türkiye

Giriş: Bu çalışmada, Acıbadem Bakırköy Hastanesine Sturge-Weber sendromu tanısıyla ileri tetkik, tedavi ve bakım için başvuran

hastanın 11 Ekim 2010-8 Kasım 2010 tarihleri arasında uygulanan hemşirelik bakım sürecinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Olgu: 1879 yılında W. A. Sturge tarafından tanımlanan ve F. P. Weber tarafından intrakraniyal kalsifikasyonları radyolojik olarak gösterilen Sturge Weber sendromu; yüzün ve ipsilateral leptomeninksin anjiomu ve glokom ile karakterizedir. Sturge-Weber sendromu tanılı hastaların %70-97'sinde konvulsiyonlar görülmektedir. Bu konvulsiyonların %62'sinin bir yaşına kadar, %82'sinin ise dört yaşına kadar ortaya çıktığı kabul edilmektedir. Hastamız 3 yaşında, kız çocuğu idi. Boyu 88cm, Kilosu 14 kg. Genel durumu iyi, bilinci açık, çevre ilgisi normaldi. Beslenmesi norma, çiğneme ve yutma güçlüğü yok. İlk nöbetini 2 aylıkken geçiren, sol elini aktif kullanan, sağda belirgin hemiparezisi olmayan, yürümesi doğal bir çocuk. Ayda ortalama 1 nöbet geçiriyormuş ve nöbetlerinde tüm vücudu kaslıyormuş. Sol gözde glokom (+), yüzde bilateral parieto-okspital sınıra kadar uzanan yoğun kırmızı şarap renginde anjiomatöz deri görünümü mevcuttu. Vücudun diğer deri kısımlarının rengi pembeydi. Yurtdışından Türkiye'ye babasıyla gelmişti. Tedavisinde carbamazepine günde iki defa alıyor. Gelişinde kanda Carbamazepine düzeyi 6,9 ug\mL idi. MRI'da sol occipital ve temporal lobda belirgin olmak üzere atrofi saptanmıştır. Bulgular Sturge Weber Sendromu ile uyumludur. Hastamızda antikonvülsif tedavi ile konvulsiyonlar kontrol altına alınmış, zeka gelişimi normal olarak izlenmiş olup, hastamız pediatrik nöroloji bölümü izlemine alınmıştır.

Çıkarımlar: Sturge Weber Sendromunun takibi ve bakımı multidisipliner yaklaşım gerektiren bir süreçtir. Bir disiplin olarak hemşirelik; iyi kontrollü ve gelişimi normale yakın olan hastaların izlenmesinde, fasiyal nevüsün yol açtığı psikolojik travma nedeni ile çocuğun davranışlarından görünümünden utanmaya ve korkuya bağlı sosyal izolasyon riskine karşı koruyucu önlemler alınmalıdır. Ayrıca gelişimsel gerilik nedeni ile özel eğitim uygulamalarına gereksinim vardır. Sağlığın korunması ve sürdürülmesinde bakım sorumluluğunun yanı sıra eğitici ve danışmanlık rollerini de yerine getirmekte oldukça önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, epilepsi, Sturge Weber

P-032

Çocukluk çağında serebral arteriovenöz malformasyon: Olgu sunumu

Meltem Altay, Zülfiye Şen, Oya Özbakır,
Perihan Taşdemir

Acıbadem Bakırköy Hastanesi, İstanbul, Türkiye

Giriş: Bu çalışmada, Acıbadem Bakırköy Hastanesine Makrosefali nedeniyle başvuran hastanın 20 Aralık 2012-28 Ocak 2013 ta-

rihleri arasında uygulanan tedavi ve hemşirelik bakım sürecinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Olgu: Arteriovenöz malformasyonlar intrakraniyal vasküler yapıların gelişimsel anomalileridir. Serebral arteriovenöz malformasyonlar çocuklarda nadir görülür. Doğumsal olmalarına rağmen, %18-20'si çocukluk çağında tanınır. Bu yaş grubundaki arteriovenöz malformasyonların en önemli komplikasyonu yüksek mortalite ve morbidite gösteren intrakraniyal kanamadır. Çocuklardaki tedavisiz arteriovenöz malformasyonların prognozu erişkinlerden daha kötüdür. Potansiyel olarak kötü seyirli olduğu için erken tanı ve tedavi zorunludur. Hastamız 2,5 yaşında kız çocuğu idi. Yurtdışından Türkiye'ye gelmişti. Boyu 96 cm, Kilosu 14,3 kg. Genel durumu iyi, bilinci açık, çevre ilgisi normaldi. Kullandığı ilaç yoktu. Beslenmesi normal, çiğneme ve yutma güçlüğü yok. Yürümesi doğal bir çocuk. Anne baba arasında akraba evliliği var. Anne 19, baba 30 yaşında idi. Yapılan MR incelemesinde sol talamusa yerleşmiş 1 adet Arteriovenöz malformasyon saptanmıştı. 26 Ocak 2013 tarihinde GAA endovasküler yolla choroidal tip galen ven malformasyonu embolize edildi.

Çıkarımlar: Arteriovenöz malformasyon tedavisinde mikrocerrahi yöntemlerle eksizyon kesin tedavi olarak kabul edilmekle birlikte, endovasküler yolla embolizasyon; gerek cerrahi tedaviyi kolaylaştırmakta, gerekse cerrahi tedavi ile yüksek mortalite ve morbidite riskini azaltmaktadır. tedavisi multidisipliner yaklaşım gerektiren bir süreçtir. Bir disiplin olarak hemşirelik; sağlığın korunması ve sürdürülmesinde bakım sorumluluğunun yanı sıra eğitici ve danışmanlık rollerini de yerine getirmesi oldukça önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Arteriovenöz malformasyon, çocukluk çağı, embolizasyon

P-033

“Çocuklarda oksipital lob epilepsisi ve dokutransglutaminaz antikor sıklığı”

Alper İbrahim Dai, Celal Varan

Gaziantep Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Gaziantep, Türkiye

Amaç: Çölyak hastalığı genetik yatkınlığı olan bireylerde tahıl ve tahıl ürünlerinde bulunan glutene karşı aşırı duyarlılık sonucu gelişen, immün mekanizmaların eşlik ettiği ince barsak mukozasında ve submukozasında inflamasyon ile karakterize sıklıkla malabsorbsiyon ile seyreden ve glutenin diyetten uzaklaştırılmasıyla klinik bulguları düzelen multisistemik bir hastalıktır. Hastalık nörolojik bulguları da içeren barsak dışı bulgularla seyredebilir. Ataksi, epilepsi ve periferik nöropatiler başta olmak üzere çölyak hastalığının nörolojik bulgularının dağılımı oldukça geniştir. Oksipital lob epi-

lepisinde artmış Çölyak hastalığı sıklığı bildirilmiştir. Bu araştırmanın amacı epilepsi tanısıyla takip edilen ve en az bir elektroensefalografi (EEG) incelemesinde oksipital lobda epileptik aktivite saptanan çocuklarda Çölyak Hastalığı sıklığının araştırılmasıdır.

Gereç ve Yöntemler: Çalışmaya vaka grubu olarak oksipital lobda epileptik aktivite saptanan epilepsi tanılı 90 çocuk, kontrol grubu olarak 100 sağlam çocuk alındı. Vaka grubu seçiminde, çölyak hastalığı olan hastalar çalışma dışında bırakıldı.

Bulgular: Kontrol grubundaki 100 sağlıklı çocukta Çölyak hastalığı taramasının hiçbirisinde DTG (dokütransglutaminaz antikor) pozitif değeri saptanmadı. Oksipital lobda epileptik aktivite saptanan grupta 90 hastanın ikisinde DTG pozitif olarak saptandı. Bu grupta seroprevalans 1/45`ti. Bu iki hastaya yapılan endoskopik duedenum biyopsi işlemiyle Çölyak hastalığı tanısı konuldu. Bu grupta Çölyak hastalığı prevalansı normal popülasyona göre daha yüksek olarak görüldü.

Çıkarımlar: Çölyak ve buna bağlı epilepsi tanısı alan hastanın, anti-epileptik tedaviye yanıtları diğer oksipital epilepsilere oranla daha dirençli olmaktadır. Her iki hastanın nöbetleri monoterapi ile kontrol altına alınmadı. Oksipital lob epilepsi hastalarında, çölyak sıklığı, normal topluma göre daha fazla bulunmuştur.

Anahtar Kelimeler: Çölyak hastalığı, epilepsi, dirençli oksipital lop epilepsisi, oto-immun epilepsi

P-034

Nadir bir olgu: Spinal epidural kapiller hemanjiom

Pınar Gençpınar¹, Mine Erkan², Sabri Cem Açıkbaş³, Murat Arslan³, Banu Güzel Nur⁴, Elif İnanç Gürer⁵, Kamil Karaali⁶, Şenay Haspolat¹

¹Akdeniz Üniversitesi, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, Antalya, Türkiye

²Akdeniz Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Antalya, Türkiye

³Akdeniz Üniversitesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı, Antalya, Türkiye

⁴Akdeniz Üniversitesi, Çocuk Genetik Hastalıkları Bilim Dalı, Antalya, Türkiye

⁵Akdeniz Üniversitesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, Antalya, Türkiye

⁶Akdeniz Üniversitesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Antalya, Türkiye

Giriş: Kapiller hemanjiomlar vasküler endotelial hücrelerin proliferasyonu ile oluşan hamartomatöz malformasyonlardır. Kapiller hemanjiomlar 200 canlı doğumda 1 sıklığında görülür. Sıklıkla ciltte, yumuşak dokularda ve kemikte bulunurlar ve cerrahi tedaviye gerek kalmadan gerilerler. Ancak histolojik olarak benzer olan spinal epidural yerleşimli kapiller hemanjiomlar nadir lezyonlardır ve bu lokalizasyonda raporlanan vakaların çoğu

kaavernöz tiptedir. Epidural kapiller hemanjiom oldukça nadir görülür. İngilizce literatürde bildirilmiş 7 vaka vardır ve bu vakaların tamamı yetişkin yaş grubundadır. Yeni başlangıçlı yürümede güçlük şikayeti ile getirilen ve torakal bölgede epidural kapiller hemanjiom tanısı alan 17 aylık kız olgumuzu sunmak istiyoruz. Hastamız çocukluk çağında tanı konulan ilk epidural kapiller hemanjiom vakasıdır.

Olgu: Öncesinde sağlıklı olan 17 aylık kız hasta bir gündür olan huzursuzluk ve yürümede güçlük nedeni ile getirildi. Fizik muayenede alt ekstremitelerde kuvvet kaybı ve ense sertliği saptandı. Hasta bacaklarını çekebiliyor ancak hareket ettirmekten kaçınıyordu. Laboratuvar tetkikleri normal saptandı. Manyetik rezonans görüntülemesinde dorsal tekal keseye lokalize, kemik invazyonu yapmayan, T4-T9 vertebraları arasında uzanan extradural kitle saptandı. Spinal korda posteriordan bası mevcuttu. Hasta beyin cerrahisi tarafından acil opere edildi. Operasyonda T3-T9 laminektomi sonrasında total kitle eksizyonu yapıldı. Operasyon sonrasında histopatolojik inceleme kapiller hemanjiom olarak yorumlandı. Taburculuk öncesi değerlendirilmede hasta desteksiz yürüyebiliyordu.

Tartışma: İngilizce literatürde bildirilmiş 7 adet saf epidural kapiller hemanjiom vakası mevcut olup bildirilen vakaların hepsi yetişkindir. Hastamız bildirilen ilk çocuk vakadır. Olgumuzun başvuru şikayetlerinin müphem olmasına rağmen büyük spinal kitle saptanması; nörolojik defisiti olan hastalarda, nadir görülen patolojiler açısından spinal görüntülemenin akılda tutulması gerekliliğini göstermiştir.

Anahtar Kelimeler: Çocukluk çağı, epidural, hemanjiom, kapiller

P-035

Tekrarlayan fasiyal paralizili bir olgu: Melkersson-Rosenthal sendromu

Fatma Derya Bulut, Gül Gülen Mert, Faruk İncecik, Özlem Hergüner, Şakir Altunbaşak

Çukurova Üniversitesi, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, Adana, Türkiye

Melkersson-Rosenthal sendromu (MRS), tekrarlayan fasiyal paralizi, orofasiyal ödem, dilde fissür triadı ile karakterize nadir bir nöromukokütanöz sendromdur. Oligosemptomatik ve monosemptomatik olgular, klasik triaddan daha sık görülür. Bulguların ikisinin görülmesi veya bulguların biri ve biyopside granülomatöz keilitin varlığı Melkersson-Rosenthal sendromu tanısı için yeterlidir. Bu yazıda Melkersson-Rosenthal sendromu tanısı alan 12 yaşında bir erkek hasta sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Melkersson-Rosenthal sendromu, tekrarlayan fasiyal paralizi, çocuk

P-036

Altı yaşında bir çocukta vitamin d eksikliğine bağlı hipokalsemik konvülziyon

Mehmet Tekin¹, Çapan Konca¹, Abdulgani Gülyüz²

¹Adıyaman Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Adıyaman, Türkiye

²Özel Sevgi Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bölümü, Malatya, Türkiye

Büyümenin hızlı olduğu ve güneşten yararlanımın kısıtlı olduğu süt çocukluğu dönemi, nutrisyonel rahatsızlığın en sık görüldüğü dönemdir. Vitamin D eksikliğine bağlı hipokalsemik konvülziyonlar büyük ölçüde büyümenin hızlı olduğu bir yaşından küçük çocuklarda ve adolesanlarda görülmektedir. Vitamin D eksikliği okul çocukluğu döneminde sık tanı almayan ancak yaygın bir problem olarak karşımıza çıkmaktadır. Vitamin D eksikliği süt çocukluğu döneminde çoğunlukla kemik deformiteleri ile seyretmekle beraber, okul çocukluğu döneminde genellikle asemptomatik seyretmektedir. Bu olguda, 6 yaşında bir çocukta görülen hipokalsemik konvülziyon, nutrisyonel vitamin D eksikliğine bağlı hipokalseminin süt çocukluğu ve adolesan dönemi dışında da konvülziyona sebep olabileceğini vurgulamak amacıyla sunuldu.

Anahtar Kelimeler: Hipokalsemik konvülziyon, okul çocukluğu, vitamin d eksikliği

P-037

Akut sol taraf hemiplejisi ile başvuran 2 yaşındaki kardiyomyopati olgusu

Ahmet Sami Yazar, Burak Deliloğlu, Burcu Karakayalı, Ruhan Özer, Şirin Güven, İsmail İşlek

Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul, Türkiye

İnme, beyin arter veya venlerinde ani tıkanıklık veya yırtılma sonucu 24 saatten uzun süren fokal serebral hasar ve nörolojik kayıpların görüldüğü klinik tablodur. Çocukluk çağında inme nadir olarak görülür. Otuz günlük ile 18 yaş arasında sıklığı 100.000'de 1,3 ile 13 arasında değiştiği gösterilmiştir. Çocuklarda inme sonrası ölüm oranı %7 ile %28 arasında değişmektedir. Olguların yarısından fazlasında nörolojik sekel bıraktığı gösterilmiştir. Çocukluk çağında inme pediatrik ölüm nedenleri arasında ilk 10 neden arasında yer alır.

Damarlarda tıkanmaya bağlı gelişen inmeler arteriel ve sinovenöz tromboz olarak adlandırılırken damarlarda yırtılmaya bağlı gelişen inmeler hemorajik inme olarak adlandırılır. Akut iskemik infarkt vakalarının çoğu idiyopatiktir. Sistemik sebeplerden en çok arteriyopatik, kardiyovasküler, hemorajik, protrombotik, metabolik ve çevresel etmenler sayılabilir. Tanısında ilk planda fontaneli açık olgularda transkraniyal USG, beyin tomografisi, beyin magnetik rezonans görüntülemesi (MRG) ve difüzyon MRG önerilmektedir. Ancak ilk seçilecek yöntem MRG'dir.

Biz, burada çocuk acil polikliniğimize ani başlangıçlı sol bacak ve sol kolda güçsüzlük, uyuşma, konuşma güçlüğü, yutma güçlüğü şikayeti ile başvuran 2 yaşındaki kız hastayı vaka olarak sunuyoruz. Özgeçmişinde bilinen bir hastalığı olmayan ancak büyüme gelişme geriliği nedeniyle araştırılan hastaya kesin bir tanı konulmamıştı. Çocuk acil kliniğine başvurusundaki nörolojik muayenesinde sol üst ve alt ekstremitelerde güç kaybı, derin tendon reflekslerinde artış mevcuttu. Ayrıca sol santral fasiyal paralizi tespit edildi. Hasta monitörize olarak izlenmeye başlandı ve destekleyici tedavi uygulandı. Etiyolojiye yönelik yapılan beyin tomografisinde bir özellik saptanmadı. Bunun üzerine hastaya kontrastlı beyin MR ve difüzyon MR çekildi. MR bulgularında sağ median carotis arterinin beslediği sağ hemisfer alanlarında infarkt ile uyumlu alanlar saptandı. Akut iskemik infarkt etyolojisine yönelik yapılan telekardiyografi ve ekokardiyografi sonucu hastada restriktif kardiyomyopati saptandı. Giderek kötüleşen çocukta yeni bir beyin infarktını önlemek ve tedavi için düşük molekül ağırlıklı heparin (DMAH) tedavisine başlandı. Yatışının 48. Saatinde beyin ödemi gelişen hasta yoğun bakım ünitesine sevk edildi. Yoğun bakım ünitesinden taburcu olan hastaya yoğun fizik tedavi planlandı. Hastanın antikoagülan tedavisine asetil salisilik asit (ASA) ile devam edilmektedir. Hastanın restriktif kardiyomyopatisinde gerileme olmadı ve kardiyoloji tarafından transplant adayı olarak takip edilmektedir.

İnme tedavisinde akut tedavi konusunda çocuklarda ayrıntılı çalışmalar yoktur. Tedavi önerileri küçük, rastgele yapılmamış çalışmalara ve erişkinlerde yapılan çalışmalara göre düzenlenmektedir. Örneğin erişkinlerde doku plazminojen aktivatörünün tedavide etkili olduğu gösterilmiş ancak çocuklarda önerilmemektedir. Çocuklarda inme tedavisinde hala ASA, DMAH ve heparin tedavisi kullanılmaktadır. DMAH'nin heparine oranla kanama, trombositopeni ve osteopeni gibi komplikasyonları daha az olması ve uygulama kolaylığı nedeniyle daha çok tercih edilmektedir.

Bu vaka ile fokal nörolojik defisit bulguları ile başvuran hastalarda akut serebral infarkt düşünülmesi ve hızlı bir şekilde tanı ve tedavi edilmesi gerektiğini vurgulamak istedik. Görüntüleme yöntemlerinden beyin tomografisinin akut dönemde bulgu vermeyebileceğinin göz önünde bulundurularak beyin MR'ı ve difüzyon MR'ının daha spesifik bulgular gösterebileceğini belirtmek istedik. Ayrıca akut arteriyel infarkt vakalarında sistemik nedenlerden kardiyolojik nedenlere dikkat çekmek istedik.

Anahtar Kelimeler: Akut arteriyel iskemi, çocukluk çağı inme, kardiyomyopati

P-038

Pürülan menenjit tanısı alan bir olguda rinore öyküsünün önemi

Pınar Gençpınar¹, Melih Hangül², Şenay Haspolat¹, Mustafa Koyun³

¹Akdeniz Üniversitesi Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, Antalya, Türkiye

²Akdeniz Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Antalya, Türkiye

³Akdeniz Üniversitesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Antalya, Türkiye

Giriş: Beyin omurilik sıvısının (BOS) burundan gelmesine BOS rinoresi denir. Hastaların başlıca başvuru yakınması berrak bir sıvının burundan akmasıdır. Genellikle tek taraflıdır ve %96'ında neden travmadır. Bu hastaların birçoğu yanlışlıkla alerjik veya vazomotor rinit tanısı alırlar. Hastalar burun akıntısı gibi minör bir yakınmanın yanı sıra mortalitesi %9'lara ulaşabilen akut ya da tekrarlayan menenjitlerle başvuruabilirler. Beyin omurilik sıvısı kaçağı sonrasında menenjit komplikasyonu görülme sıklığı yaklaşık %20 civarındadır. Travma sonrasında saptanan BOS kaçağı olan olgularda görülen menenjitlerde en sık etken Streptococcus Pneumonia'dır. Bu olguların izlemi ve tedavisi konusunda farklı fikirler olsa da, son çalışmalarda mortalitesi yüksek akut bakteriyel menenjit komplikasyonunun önlenmesi açısından BOS rinoresi olan olgulara elektif şartlarda cerrahi onarım yapılması önerilmektedir.

Olgu: Onüç yaşında erkek hasta yaklaşık 3 gündür devam etmekte olan ateş, baş ağrısı, fişkırtı tarzda kusma ve uyku hali yakınmalarıyla acil servise getirildi. Genel durumunun orta-kötü ve bilincinin letarjik olduğu görüldü. Fizik muayenede meninks irritasyon bulguları (ense sertliği, kerning ve brudenzski), artmış derin tendon refleksleri ve bilateral papilödem saptandı. Beyin-omurilik sıvısı direk bakısında silme polimorf nüveli lökosit, analizinde azalmış glukoz (14 mg/dL) ve artmış protein (398 mg/dL) düzeyleri olduğu ve eş zamanlı kan şekeri de 129 mg/dL görüldü. Akut pürülan menenjit olarak değerlendirilen hastaya intravenöz seftriakson, vankomisin ile birlikte streoid ve diazomid tedavileri başlandı. İzlemede rinoresi olduğu fark edilmesi üzerine hastanın ailesi tekrar sorgulandı. Rinorenin yaklaşık sekiz yıl önceki üzerine televizyon düşmesi sonrasında başladığı, bu nedenle çeşitli sağlık kuruluşlarına başvurduğu, ilk önce alerjik rinit olarak değerlendirilip tedavi edildiği sonrasında geçmemesi üzerine yapılan araştırmalarda bos rinoresi olduğu saptanmış olup doktorlar tarafından ilerleyen dönemde kendiliğinden kapanacağı için takip önerildiği öğrenildi. Kraniyel manyetik rezonans görüntülemesinde sol cribriform kemikte defekt olduğu ve bu alandan sol grus rektus ön etmoidal hücreler düzeyinde inferiora doğru BOS kaçağı olduğu gösterildi. Mevcut antibiyotik tedavisi bitimi sonrası elektif şartlarda opere edilerek mevcut olan kemik deformitesinin tamiri planlandı. Beyin-omurilik sıvısı kültüründe Streptococcus Pneumonia üremesi olan hastanın tedavisi 14 güne tamamlandı.

Tartışma: Olgumuz BOS rinoresi yakınmasıyla sekiz yıldır takip ediliyordu, onarım yapılmamış ve aşılammıştı. Bu olguya; kolaylıkla gözden kaçabilen rinore bulgusunun önemine, BOS kaçağı saptanan olguların tedavi edilmesi gerektiğine ve BOS rinoresi olan olguların özellikle Pnömokok'lara karşı aşılmasının ne kadar önemli olduğuna bir kez daha dikkat çekmek istedik.

Anahtar Kelimeler: Rinore, bakteriyel menenjit, streptococcus pneumonia

P-039

Guillain-Barre sendromu ve siringomyelinin birlikte görüldüğü bir olgu sunumu

Eda Balanlı¹, İsmail Gönen¹, Sanem Pişkin¹, Mine Çalışkan², Gülnihal Şarman¹, Pınar Dayanıklı¹

¹Liv Hospital Ulus, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bölümü, İstanbul, Türkiye

²İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nörolojisi, İstanbul, Türkiye

Giriş: Guillain-Barre sendromu (GBS) ilerleyici güçsüzlük ve arefleksisi ile karakterize postenfeksiyöz bir polinöropatidir ve çocukluk çağında akut flask paralizinin en sık sebebidir. Ağır olarak motor sinirleri, daha nadir olarak da duysal ve otonom sinirleri etkiler. Siringomyeli beyin omurilik sıvısı akımındaki obstruksiyona bağlı spinal kord içinde oluşan kistik lezyondur. Burada GBS nedeniyle tedavi edilmekteyken aynı zamanda siringomyeli saptanan bir olgu sunulacaktır.

Olgu: Dört yaşında daha önce sağlıklı olduğu bilinen erkek hasta giderek artan yürümede bozulma, dengesizlik ve düşme nedeniyle başvurmuş. Öyküsünde 1,5 yaşında geçirilmiş travma ve başvurudan 3 hafta önce ÜSYE geçirme dışında özellik olmayan hastanın fizik muayenesinde altta daha belirgin olmak üzere tüm ekstremitelerde güç kaybı saptanmış. Derin tendon refleksleri alınamayan ve serebellar testleri başansız olan hastanın beyin omurilik sıvısı testleri ve EMG sonucu GBS ile uyumlu bulunmuş, IVIG tedavisi verilmiş. Başlangıçta tedaviden fayda görmüş ancak birkaç hafta sonra şikayetlerin tekrarlaması üzerine hastanemize başvurmuş. Tekrarlanan EMG'de denervasyon olmaksızın duysal-motor demyelinizasyon ağır polinöropati saptandı ve öncelikle GBS relaps düşünüldü. Hastanın ilk başvuruda çekilen beyin MR sonucu normaldi. Ayrıcı tanıya giren spinal kord lezyonlarını ekarte etmek amacıyla çekilen spinal MRI da D8-D10 aralığında dorsal spinal kord içerisinde en geniş yerinde AP çığı 12 mm ölçülen siringomyeli kavitesi saptandı. Beyin cerrahisi tarafından opere edilmesi planlandı. Yaygın kas güçsüzlüğü ile beraber akciğerde atelektazisi de olan hastanın operasyonu postop dönemde görülebilecek olası komplikasyonlar düşünülerek ertelendi. İkinci kür IVIG sonrası şikayetleri azalan hastanın ayaktan takibi devam

etmektedir. GBS tanılı vakalarda spinal MRI endikasyonu tartışmalıdır. Ancak ayrıncı tanıda spinal kord lezyonları, nöroblastom, paraneoplastik sendrom vb. hastalıkların dışlanması önemlidir. Özellikle de bulgu ve belirtilerin örtüştüğü durumlarda altta yatan diğer durumların atlanması kolaydır. Vakamız GBS tanılı hastalarda spinal görüntüleme yapmanın önemini göstermektedir. Aynı zamanda bilgimize göre literatürde GBS ve siringomyeli birlikteliği bildirilen ilk pediatrik vakadır.

Anahtar Kelimeler: Guillain-Barre sendromu, polinöropati, siringomyeli

P-040

Uygun dozda kloralhidrat ile hayatı tehdit eden komplikasyonlar gelişen iki olgu

Ayfer Arduç Akçay, Ahmet Sami Yazar, Reşat Gürpınar, Şirin Güven, İsmail İşlek

Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul, Türkiye

Amaç: Kloralhidrat 1894 yılından bu yana çocuklarda sedatif hipnotik olarak kullanılır, karaciğer ve eritrositlerde bulunan alkol dehidrojenaz tarafından aktif metaboliti olan trikloroetanole metabolize edilir. Kloralhidratın yüksek lipid çözünürlüğü, merkezi sinir sistemine etkin olarak geçmeyi ve uykuya hızlı geçişi sağlar. 30-60 dk içerisinde plazmada pik konsantrasyon yapar. Kloralhidratın çocuklarda kullanım dozu 25-50 mg/kg, maksimum doz 2 gram olarak belirtilmektedir. Kloralhidrat ile bildirilen yan etkiler; gastrik irritasyon, kusma, oksijen saturasyonunda düşme, hipotansiyon, aritmi, oryantasyon bozukluğu, delirium, ataksi, halüsinasyon görme, paranoid davranışlar, sedasyon süresinin uzaması ve alerjik cilt reaksiyonlarıdır.

Gereç ve Yöntemler: Beyin MR çekimi için sedasyon amacıyla uygun dozda kloralhidrat kullanımı sonrası yan etki gelişen iki olgu sunulmaktadır.

Olgu 1: Makrosefali nedeniyle başvuran hastaya beyin MR çekimi öncesi 50 mg/kg, toplam 650 mg kloralhidrat oral yoldan verildi. Hastanın derin uyku halinin devamı nedeniyle izleme alındı. Hastanın ateş yüksekliği oldu ve krup benzeri solunum bulguları ortaya çıktı, hasta yoğun bakım ünitesine alındı. İzlemede uyku halinde açılıp kapanmalar görüldü. Hasta kloralhidrat alımının yaklaşık 24. saatinde uyandı, izlem sonrası taburcu edildi.

Olgu 2: Strabismus şikayeti ile başvuran hastaya intravenöz midazolam uygulanarak Kranial MR çekimi denendi, hasta uyuymadığı için çekim yapılmadı. Hastaya kloralhidrat 40 mg/kg, toplam 500 mg rektal olarak uygulandı, hasta uyudu ve beyin

MR çekimi yapıldı. Hastanın uyanma süresinin uzaması üzerine izleme alındı, monitörize edildi. Hipotansiyon saptanması üzerine serum fizyolojik yükleme ardından dopamin başlandı. Hasta yoğun bakım ünitesine alındı, vital bulgular izlendi, uyku halinde açılıp kapanmalar görüldü. Yaklaşık 16. saat de hasta uyandı, izlem sonrası taburcu edildi.

Tartışma: Kloralhidrat ile belirtilen yan etkilere, daha etkili ve güvenli alternatif ilaçlar olmasına rağmen çocuklarda tanı yöntemleri öncesi yaygın olarak kullanılmaktadır. Bizim olgularımızda uyku süresinin uzamasıyla birlikte sistemik yan etkiler görüldü ve yoğun bakım ünitesinde izleme alındılar. Olgu 1'de yoğun trakeobronşial sekresyon ve larenks ödemi, ateş görülürken, olgu 2'de sıvı yüklemesine rağmen devam eden hipotansiyon gelişti ve dopamin başlanarak sistemik kan basıncı normal seviyeye ulaştı. Heriki olguda da dikkati çeken, ağırlı uyarana daha iyi yanıtın alınıp uyanmaya başladıktan sonra, tekrar derin uyku haline geçmesi ve bu durumun periyodik olarak izlem sırasında devam etmesiydi. Çeçen ve arkadaşları, tekrarlayan dozda kloralhidrat verildikten sonra larenks ödemi, hiperglisemi, lökositoz ve CRP yüksekliği gelişen 4 aylık bir hasta bildirmişlerdir. Nordt ve arkadaşları, kloralhidrat ile toksisite gelişen üç olgu bildirmişlerdir. Bu olgulardan biri 70 mg/kg oral kloralhidrat alımından sonra kardiyorespiratuar arrest geliştikten sonra kaybedilmiş, diğer olgu ise 400 mg/kg kloralhidrat aldıktan sonra somnolans gelişmiş, entübe edilmiş ve ventriküler aritmi nedeniyle izlenmiştir.

Çıkarımlar: Tanısal amaçlı tetkikler için sedasyon amacıyla sıkça kullanılan kloralhidrat, önerilen dozlarda da ciddi morbidite ve mortalite nedeni olabilir. Kloralhidrat verilen hastaların solunum ve kardiyak açıdan izlenmesi gerekir. Hayatı tehdit eden komplikasyonlar gözönüne alındığında, MR gibi görüntüleme yöntemleri için anestezi uygulamasına giderek daha fazla talep olmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Kloralhidrat, sedasyon, yan etki

P-041

Antikonvülzan hipersensitivite sendromu: Olgu sunumu

Pınar Gençpınar, Öznur Bozkurt, Özgür Duman, Şenay Haspolat

Akdeniz Üniversitesi Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, Antalya, Türkiye

Giriş: Antikonvülzan hipersensitivite sendromu (AHS) nadir ancak hayatı tehdit edebilen bir ilaç reaksiyonudur. İlk olarak 1988 yılında tanımlanmış olup en sık fenitoin kullanımından sonra görülmektedir. Genellikle ilk kullanımda görülür ve klinik bul-

gular 17-21 günde başlar. İlk bulgular yüksek ateş, morbiliform döküntü, lenfadenopati ve farenjitir. Nadiren de hematolojik, pulmoner ve hepatolojik tutulum görülebilir.

Olgu: Dokuz yaşında erkek hastanın, başvurudan bir gün önce psödoefedrin içeren bir ilaç alımı sonrasında gelişen yaklaşık 10 saat arayla iki kez jeneralize tonik klonik nöbet geçirme yakınmasıyla bir sağlık kuruluşuna başvurduğu, burada hastaya fenitoin intravenöz 20 mg/kg dozunda uygulandığı ve bilinci tam açılmadığı hastanemize sevk edildiği öğrenildi. Dokuz günlük tetkik ve tedavi sürecinin ardından, 5 mg/kg/gün olacak şekilde fenitoin kullanırken taburculuğundan 15 gün sonra, fenitoin ilk dozundan 24 gün sonra polikliniğimize vücudunda yaygın kızarıklık, 39 dereceye varan ateş yüksekliği, boğaz ağrısı ve boyunda şişlik yakınmalarıyla başvurdu. Fizik incelemesinde yüzü dahil tüm vücudunda yaygın eritemli makülopapüler döküntü, farenjit, servikal zincirde yaygın bilateral hassas 1,5-2 cm boyutlarda lenfadenopatileri olduğu görüldü. Periferik yaymada %20 oranında eozinofil olduğu görüldü ve atipik hücre yoktu. Hastada AHS düşünülerek fenitoin tedavisi kesildi ve oral antihistaminik başlandı. Antikonvülzan tedavisi klonazepam damla (0,02 mg/kg/gün) ile değiştirildi. Üç gün sonraki kontrolünde döküntülerinin olduğu ve ateşinin tekrarlamadığı öğrenildi. Bir hafta sonraki kontrolünde tüm yakınmalarının geçtiği görüldü.

Tartışma: Fenitoin epilepsi ve status epileptikus tedavisinde ilk basamak ilaçlardan biri olup her yaş grubunda yaygın olarak kullanılmaktadır. Hem doz bağımlı hem de hipersensitivite reaksiyonu gibi dozdan bağımsız yan etkileri bildirilmiştir. Bizim olgumuzda da olduğu gibi en sık görülen klinik bulgular 39-40 dereceye varan yüksek ateş, cilt bulguları ve lenfadenopatidir. İlk kez fenitoin kullanmaya başlayan olgularda yüksek ateş, yaygın kütanöz erüpsiyon ve lenfadenopati saptandığında AHS akla gelmeli ve sistemik tutulum araştırılmalıdır. Yüksek mortalite riski nedeniyle reaksiyona neden olabilecek ilaçlar en kısa süre içinde kesilmeli ve antikonvülzan tedaviye tekrar başlanırken çapraz reaksiyon verme özellikleri göz önünde bulundurulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Fenitoin, antikonvülzan hipersensitivite sendromu, ateş, lenfadenopati, makülopapüler döküntü

P-042

ADEM? Cerebral vaskülit? Bir olgu sunumu

Nilgün Selçuk Duru, Müjgan Deniz, Hale Sandıkçı, Okan Öz, Murat Elevli

Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kliniği, İstanbul

Giriş: Akut dissemine ensefalomyelit (ADEM) subkortikal ak maddeyi tutan, enflamatuvar, demiyelinizan bir hastalıktır. Ge-

niş bir nörolojik yelpaze içinde bulgu verir. Aynı yaşta, iki taraflı asimetric sinyal artışı gösteren ak madde lezyonları en önemli özelliğidir. Çocukluk çağı SSS vaskülitleri yakın zamanda tanımlanmış olup inme, dirençli nöbetler, ciddi bilişsel bozukluk ve bazen de ölüme olup yol açabilmektedir. SSS vaskülitlerinin klinik ve görüntüleme olarak ayırıcı tanısı zor olup ADEM ve Multipl Skleroz (MS) gibi hastalıklar ile karışabilir. Burada inme kliniği ile gelen; radyolojik olarak ADEM tanısı konan ve izlemi sırasında bir süredir ara ara devam eden döküntülerinden yapılan cilt biyopsisi ile Henoch Schönlein purpurası tanısı alan bir olgu çocuklarda ADEM ve cerebral vaskülit ayırıcı tanısının güçlüklerini vurgulamak için sunulmuştur. Onaltı yaşındaki erkek hasta 1 hafta önce başlayan bir üst solunum yolu enfeksiyonundan sonra baş ağrısı, sol kol ve bacağına tutmama, yüzünde çarpılma yakınmaları ile acil servisimize getirildi. Fizik muayenede koltuk altı ateşi 36,5 °C'ydi. Nörolojik muayenesinde konfüzyonel durumu vardı. Sesli uyarana yanıt veremekteydi. Yüzün sol yanında santral tipte yüz felci vardı. Nörolojik muayenesinde sol üst ve alt ekstremitede 3-4/5 düzeyinde kas gücü saptandı. Laboratuvar incelemesinde, tam kan, biyokimya, tiroid fonksiyon testleri, vaskülit belirteçleri, kan ve idrar kültürleri, Epstein-Barr virüsü (EBV), herpes simpleks virüs (HSV), rubella ve toksoplazma

için gönderilen kan tetkikleri, hepatit belirteçleri, antifosfolipit antikorları ve brusella tüp aglütinasyon testleri negatifti. CRP 122 mg/dL, sedimentasyon 57 mm/saat bulundu. Beyin omurilik sıvısı (BOS) incelemesinde Lökosit: 77/mm³ Eritrosit: 1/mm³ görüldü. Protein 82,7 mg/dL, Glukoz 57,3 mg/dL, Klor 124,7 mmol/L saptandı. BOS kültür, HSV ve oligoklonal bant negatifti. Yatışından 1 gün sonra çekilen beyin manyetik rezonans görüntülemesinde (MRG) Sağ frontoparietal alanda geniş bir alanda yamalı tarzda korpus kallozum spleniumu geçiş karşı hemisferede uzanımı olan T1 hipo, T2 FLAIR hiperintens geniş bir alanda sinyal artım alanları izleniyordu. Sağ lateral ventrikül impanse görünümünde olup orta hat yapılarında minimal sola shift vardı. Lezyon MR spektroskopik incelemede lipid laktat piki göstermekteydi. Bu alanda belirgin kolin artışı ve NAA/kolin oranında anlamlı değişiklik izlenmiyordu. Görüntülemeler nöroradyoloji ile konsülte edildi ve ön planda ADEM düşünüldü. Bu bulgular doğrultusunda olguda ADEM tanısı. Hastaya yüksek doz İV metil prednizolon (1gr/gün) başlandı. Tedavi 10 güne tamamlandı. Klinik tabloda düzelme oldu. Altı hafta süreyle oral prednizolon 1mg/kg/gün verildi. Birinci ayda hastanın kas gücünde belirgin düzelme görüldü. MRG de lezyonun çapında hafif küçülme saptandı. Hasta nöroloji polikliniğinden takibe alındı. Hastanın İkinci ayındaki kontrolü sırasında alt ekstremitelerinde döküntüler görüldü. Sorulunca bu döküntülerin birkaç aydır ara ara görüldüğü ve kaybolduğu öğrenildi. Yapılan cilt biyopsisi Henoch Schönlein purpurası ile uyumlu bulundu. Bu nedenle Hastanın daha sonraki izlemlerinde cerebral vaskülit yönünden de takibine karar verildi.

Sonuç olarak ADEM ve cerebral vaskülit tanısında ölçütlerin hiçbirisi kesin değildir. Özellikle klinik ve radyolojik bulguları atipik olan olgularda izlem sırasında dikkatli olmak gerekir.

Anahtar Kelimeler: Akut dissemine ensafalomiyelit, ADEM, cerebral vaskülit

P-043

Aşırı doz kolşisin alımına bağlı rabdomiyoliz ve ileus: Çocuk olgusu

Vefik Arıca¹, Hüseyin Dağ²

¹T.C İstanbul Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim Sorumlusu, İstanbul, Türkiye

²T.C İstanbul Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Başasistan, İstanbul, Türkiye

Giriş: Kolşisin, “colchicum autumnale” bitkisi ekstresi olan alkoloiddir. Çocuk hastalarda, özellikle ailevi akdeniz ateşi (FMF) ve nadir olarak Behçet hastalığı, inflamatuvar barsak hastalıkları tedavisinde kullanılmaktadır. Kolşisin intoksikasyonu hayatı tehdit eden nadir bir durumdur ve 1,5 mg/günden fazla dozlarda toksik etki göstermeye başlayabilir. Fatal doz ise çok değişkenlik gösterebilir. Olgumuzda pansitopeni, rabdomiyoliz, yaygın damar içi pıhtılaşması ve ileus ile seyreden kolşisin intoksikasyonu çocuk olgusu sunulacaktır.

Olgu: Beş yıldır FMF tanısıyla kolşisin kullanmakta olan 14 yaşındaki erkek hasta suisid amaçlı 20 tablet yuttuktan 4 saat sonra acil kliniğimize başvurdu ve gözlem altına alındı. İzlemin 48. saatinde yaygın vücut ağrısı ve kas ağrıları oldu. Laboratuvar tetkiklerinde BUN: 20 mg/dL, kreatinin: 1,1 mg/dL, AST: 125 U/L, ALT: 61 U/L, LDH: 2252 U/L, CK: 1425 U/L saptandı. Rabdomiyoliz düşünülerek alkali hidrasyon başlandı. İzlemin 3. gününde lökosit: 2600/mL, nötrofil: 1350/mL, Hb: 9,2 g/dL, trombosit: 39000/mL, PT: 18,8 sn (10,8-14,5), aPTT: 36,1 sn (19,1-29), D-dimer: >10000 ug/l, fibrinojen: 110 mg/dL (180-350), fibrin yıkım ürünleri: >20 IU/L saptandı. Pansitopeni ve DİK tablosu, kolşisin intoksikasyonuna bağlandı. Hastaya TDP uygulandı. İzlemin 10. gününde ani olarak karın ağrısı başladı, gaz-gaita çıkışı olmadı. Ayakta direkt batın grafisinde hava-sıvı seviyeleri görülmesi üzerine Batın BT çekildi ve kolonik anslarda yaygın dilatasyon izlendi, ince barsak anslarında çap artışı saptandı. Bulgular ileus olarak değerlendirildi. Nasogastrik dekompresyon sonrası hasta rahatladı. Yatışının 14. gününde lökosit: 6600/mL, nötrofil: 3500/mL, Hb: 11,0 g/dL, trombosit: 201000/mL, PT: 13,0 sn (10,8-14,5), aPTT: 26,0 sn (19,1-29), D-dimer: 508 mcg/l, fibrinojen: 240 mg/dL (180-350), AST: 35 U/L, ALT: 34 U/L, LDH: 547 U/L, CK: 84 U/L saptanan hasta kontrole çağrılmak üzere taburcu edildi.

Çıkarımlar: Kolşisin terapötik ve toksik doz aralığı yakın olduğundan dolayı dikkatle kullanılması gerekmektedir. Aşırı doz kolşisin organlarda hücre bölünmesini engeller. Olgumuzda da en sık gastrointestinal sistem ve kemik iliği gibi hücre “turnoverinin” sık olduğu organlar etkilenmiştir. Akut toksisitenin doza bağımlı olarak hipovolemik şok, nöromuskular paralizisi, kalp yetersizliği, aritmiler ve çocuk olgumuzda olduğu gibi rabdomiyoliz zemininde akut böbrek yetersizliğine yol açacağı hatırlanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: FMF, kolşisin, rabdomiyoliz

P-044

Çocuklarda boğulmalara güncel yaklaşımlar

Vefik Arıca¹, Hüseyin Dağ², Sibel Kalçın², Sevilay Kök², Kübra Bölük², Murat Doğan²

¹T.C İstanbul Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kliniği, Eğitim Sorumlusu, İstanbul, Türkiye

²T.C İstanbul Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kliniği, İstanbul, Türkiye

Giriş: Herhangi bir sıvının solunum yollarından geçerek akciğer alveollerine kadar gitmesi sonucunda kişinin mekanik asfiksiden ölmesi suda boğulma olarak tanımlanmaktadır. Boğulma en önemli halk problemlerinden birisidir. Dünya Sağlık Örgütü verilerine göre dünyada boğulmaya bağlı ölüm oranları 100.000'de 6,8'dir. Tüm dünyada boğulmaya bağlı ölümlerin yarısını 15 yaş altı çocuklar oluşturmaktadır. 0-4 yaş grubunda en sık görülen 11. ölüm sebebi, 4-15 yaş arası çocuklarda en sık görülen 3. ölüm sebebidir. Kazaya bağlı ölümler sıralamasında trafik kazalarından sonra 2. en önemli neden boğulmadır. Boğulmadaki patofizyolojik olayların temelinde hipoksi ve asidoz yatmaktadır. Suya batma sonrası su yutma sonucu kazazedelerde apne ve laringospazm gelişir. Buna bağlı hipoksi oluşur. Hipoksi ve sonrasında gelişen asidoz, kardiyovasküler kollaps ve santral sinir sistemi iskemisine neden olur. Asfiksisi solunum yollarında gevşemeye yol açar ve akciğerlere sıvı geçişi olur (yaş boğulma). Aspire edilen sıvı miktarı 22 mL/kg'ı (bu miktar fonksiyonel rezidüel kapasiteye denk gelmektedir) geçmez. Olguların %10-20'sinde solunum çabası tamamen yok olana kadar laringospazm devam eder ve bu olgularda herhangi bir aspirasyon görülmez (kuru boğulma). Aspirasyon sonucu gelişen ikincil enfeksiyonlar, sıvıdaki atık maddeler, sürfaktanın tükenmesi akciğer hasarını arttırmaktadır. 1-3 mL/kg üzeri sıvı aspirasyonu alveolo-kapiller alışverişi bozarak PaO₂'yi düşürmekte ve dokularda hipoksi gelişimi sonucu asidoz ortaya çıkmaktadır. Azalmış kardiyak output ve oksijenizasyona bağlı olarak anoksi 5 dakikayı geçerse; başta beyin olmak üzere tüm organlarda iskemik hasar gelişir ve olayın derecesine göre multiorgan yetmezliğine kadar ilerleyebilir. Hipotermi boğulma sonrası sık gözlenen bir durumdur. Hızlı gelişen hipoterminin özellikle çocuklarda santral sinir sistemini (MSS) koruyucu etkisi vardır. Hipotermi daha geniş yüzey alanına sahip infantlarda daha hızlı gelişmektedir. Özellikle kalp fonksiyonlarında bozulma yapması nedeniyle hipotermi önemlidir. 35o'nin altında kaslarda koordinasyon bozukluğu ve güçsüzlük, 30o'nin altında bilinçsizlik ve myokarda iritabilite ve 28o'nin altında atrial ve ventriküler fibrilasyon gözükmektedir. Tatlı su boğulmalarında hiponatremi görülürken, tuzlu suda boğulmalarda hipernatremi ve hiperkloremi gözükmektedir. Nadiren aşırı tuzlu su boğulmalarında hiperkalsemi ve hipermağnezemi görülmektedir.

Çıkarımlar: Suda boğulmada orijin, kaza, cinayet veya intihar olabilir. Suda boğulma tanısı, ölümün meydana geldiği koşullar, olay yeri incelemesi, ayrıntılı otopsi ve laboratuvar incelemesi ile adli tahkikat evraki değerlendirilmeksizin yapılamaz. Prognoz suda kalış ve resüsitasyon süresi ile ilişkilidir. MSS'i ve pulmoner tutulumun derecesi prognozu etkilemektedir. Olguların 1/3'ünde nörolojik sekel görülmektedir.

Anahtar Kelimeler: Suda boğulma, kaza, suya batma

P-045

Down sendromlu yenidoğan ve multipl konjenital kalp anomalili olgu sunumu

Özden Turan¹, Vefik Arıca³, Elif Arslan², Burcu Tufan Taş²

¹T.C İstanbul Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Kliniği, İstanbul, Türkiye

²T.C İstanbul Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kliniği, İstanbul, Türkiye

³T.C İstanbul Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kliniği, Eğitim Sorumlusu, İstanbul, Türkiye

Giriş: Down sendromu, birçok doğumsal anomalilerle birlikte, kardiyak ve hematolojik bozuklukların eşlik edebildiği genetik bir hastalıktır. Hastalıkla ilgili 100'den fazla klinik bulgu bildirilmiştir. Hastaların yaklaşık %50'sinde doğumsal kalp hastalıkları görülmekte ve bu hastalardaki ölüm nedenlerinin %35'ini oluşturmaktadır. Eşlik eden kalp malformasyonları arasında sıklık sırasına göre, atriyoventriküler septal defekt, izole ventriküler septal defekt, atriyal septal defekt, Fallot tetralojisi ve nadirde olsa diğer karmaşık kalp anomalileri yer almaktadır. Olgumuz yenidoğan down sendromlu ve multipl konjenital kalp anomalili bebek olması nedeniyle sunulmaktadır.

Olgu: Bebek 39. Gh da 31 yaşında sağlıklı anne ve 35 yaşında sağlıklı babanın ilk çocuğu olarak sezeryan doğumla 3190 gr olarak doğdu. Anne baba arasında akrabalık öyküsü yoktu. Annenin önceki iki gebeliği abort öyküsü mevcuttu. Doğduğundaki fizik muayenesinde cilt doğal, KDZ<3 sn, ön fontanel 4x4 cm açık, non pulsatil, solunum sesleri bilateral eşit, DSS: 50/dk, spo2: 88/dk, KTA: 120/dk, mezokardiak odakta 2/6 sistolik üfürümü mevcuttu. Batın rahat, barsak sesleri normo aktif, hepatosplenomegali yoktu. Haricen erkek, bilateral testisler palpable, arteriofemoral nabızlar bilateral palpe edilebiliyordu. Hastanın hipertelorizmi ve epikantusu mevcut, düşük kulak yapısı, ellerinde bilateral şişmiş çizgisi mevcuttu. Yenidoğan refleksleri zayıf, tonusu azalmış, ayak parmaklarında 1 ve 2. Parmaklar arasında ayrıklık mevcuttu. Hastadan hemogram, crp, kan gazı, kan kültürü, d. Coombs, kan grubu ve kromozom analizi için kan gönderildi. Hemogramında

platelet sayısı 62.000 gelmesi dışında özellik saptanmadı. Bebek hood içi oksijenle izleme alınarak monitorize edildi. Takibinde solunum sıkıntısı artan bebek cpap'a alındı. İzleminde saturasyonları düşük seyretmesi ve kan gazlarının kötüleşmeye başlaması üzerine entübe edildi. PA AC grafisi tekrarlandı, infiltrasyon görülmesi nedeniyle ampisilin-gentamisin ikili iv antibiyoterapi başlandı. Bebek entübe ve surfaktan aldığı halde saturasyonları yetmişlerde seyretmesi üzerine konjenital kalp hastalığı düşünülerek Ekokardiografi yapıldı. Çekilen EKO sonucunda komplet endokardial yastık defekti, fallot tetralojisi, geniş inlet vsd ve geniş primum asd izlendi. Sağ ventrikül hafif hipoplazik, sağ ventrikül çıkış yolunda hafif stenoz, PDA açık ve pulmoner akım antegrad sağlanıyordu. Ventrikül fonksiyonları normal, AV kapakta iki taraflı hafif yetersizlik, minimal aort yetersizliği ve trikuspit yapıda aort kapağı izlendi. Koarktasyon izlenmedi. Saturasyonunun 80 lerdte tutulması önerildi. PDA mevcut olduğu için prostoglandin infüzyonuna gerek duyulmadı. Bebeğe göbək arter ve ven kateteri takıldı. Yapılan batın usg de renal pelviste hafif genişleme saptandı. Transfontanel us doğal izlendi. Takibinde solunumu rahatlayan, kan gazı düzelen bebek ekstübe edilerek Nazan imv'ye alındı. Bir gün sonra bebek hood içi oksijenle izlenmeye başlanan hasta çocuk kardioloji takibine alındı.

Çıkarımlar: Down sendromlu olgularda en sık görülen doğumsal kalp hastalığının atriyoventriküler septal defekt olması nedeniyle, çoğunlukla çalışmalar bu kalp anomalisi ile ilgilidir. Down sendromlu bazı hastalar yaşamlarının ilk altı ayında pulmoner hipertansiyon krizi nedeniyle kaybedilmektedir. Pulmoner hipertansiyon krizi, mortalite ve morbiditeyi artıran önemli bir faktördür. Bu nedenle Down sendromu ve konjenital kalp hastalığı birlikteğinde hasta yakından takip edilmeli ve gerekli önlemler alınmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Down senromu, yeni doğan, konjenital kalp hastalığı

P-046

Rezene, anason ve Frenk kimyonu beraber kullanımının İnfantil kolikli bebeklerde etkinliği: Retrospektif anket çalışması

Vefik Arıca¹, Murat Doğan², Pınar Bütün², Sevilay Kök², Kübra Bölük², Sibel Kalçın², Metehan Özen³

¹T.C İstanbul Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kliniği, Eğitim Sorumlusu, İstanbul, Türkiye

²T.C İstanbul Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kliniği, İstanbul, Türkiye

³Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Isparta, Türkiye

Amaç: İnfantil kolik sıklıkla görülen ve çok çeşitli tedavi yaklaşımları olan klinik bir durumdur. Üç hafta ile 3 ay arasındaki bebeklerde nedeni açıklanamayan şiddetli ağlama nöbetleri; haftada en az üç gün olup, günde üç saatten fazla sürüyorsa ve bu durum en az üç hafta devam ediyorsa bu tanı düşünülmelidir. İnfantil kolikğin nedenlerine yönelik üç popüler varsayım vardır: Dışarıdan gelen antijenler, anormal gastrointestinal motilite ve sindirim, anne bebek ilişkisinde olan bozukluklar. Uygulanan çeşitli tedavilerin etkinliği tartışmalıdır. Dikkatli bir öykü alınması, iyi bir fizik inceleme yapılması ve kararlı tedavi yaklaşımı, gergin, hayal kırıklığına uğramış ve uykusuz aileyi rahatlatmak yönünden çok önemlidir. İnfantil kolikte etyopatogenez genellikle multifaktöriyeldir. Bebeklerin %5'inden azında organik sebep saptanmıştır. İnfantil kolikli bebeklerin tedavisi için çeşitli medikal ilaçlar (simetikon, disiklomin, metil skopolamin, laktaz içeren enzim preparatları vb.), hipoallerjik diyet, soya ve sukroz ile beslenme), araç simülasyonları ve ebeveynlere yönelik psikoterapiler uygulanmakta ancak etkileri halen tartışmalıdır. Bu uygulamaların yanı sıra masajla yerel olarak veya ağızdan bitkisel tedavilere de kullanılmaktadır. İnfantil kolikğin görülme sıklığı toplumlara göre değişmekle beraber %5-40 arasında bildirilmektedir. Kesin sebebi henüz tam anlaşılammış olan bir durum olması nedeniyle birçok risk faktörü araştırılmış, ancak ortak ve kesin bir risk faktörü tespit edilememiştir. Bu çalışmada 3 hafta-3 ay arasında infantil kolik tanısı konulan bebeklere infantil kolik risk faktörleri ve rezene, anason ve frenk kimyonu birlikteliği olan gaz damlasını kullanan bebeklerin tedaviye yanıtları ailelere hazırlanan anket formuna işlenerek retrospektif veriler eşliğinde araştırılması planlandı.

Bulgular: Çalışmaya 65 infantil kolik tanısı konulup rezene, anason ve frenk kimyonu karışımı kullanan infant ve 42 infantil kolik tanısı konulup herhangi bir ilaç kullanmayan bebekler çalışmaya alındı ve ailelerine ankette yer alan sorular yöneltildi. İnfantların doğum kilosu, doğum öyküsü, cinsiyet, beslenme şekli, günlük emme sayı ve süresi, anne sütü alımı, formül mama alımı, ağlama zamanı, ağlama sıklığı, kardeş ve/veya akrabalarda infantil kolik hikayesi, bağırsak alışkanlıkları, kardeş sayısı, annenin yaşı, eğitim durumu, eşi ile akrabalık durumu, gebelikte ve sonrasında geçirdiği hastalıklar ve kullandığı ilaçlar, kronik hastalıklar, bağırsak problemleri, diyetinden çıkardığı gıdalar, risk faktörleri olarak sorgulandı. Çalışmamıza katılan ilaç kullanan infantların %58,5'u kız, %41,5'u erkek idi. Rezene, anason ve frenk kimyonu kullanan grupta ağlama süresi ve ağlama skorlarında 3. günde, ağlama sıklığının ise 7. günde ilaç kullanmayan gruba göre istatistiksel olarak azaldığı görülmüştür. Karışım kullanan grup 1x10 damla ile 3x20 damla arasında kullanmış olduğu görüldü. Dozu yüksek kullanan grupta ağlama skorunun belirgin düştüğü görüldü.

Sonuç: Rezene, anason ve Frenk kimyonu içeren karışımla ilgili bu çalışma geriye dönük anket çalışmasıdır ve ilaç kullanmayan gruba göre ağlamanın hem süre hem sıklığında belirgin bir azalma tespit edilmesi yönüyle dikkat çekici bir analitik çalışmadır.

Anahtar Kelimeler: İnfantil kolik, rezene, anason, frenk kimyonu

P-047

Lokal anestezi madde uygulaması sonucu gelişen methemoglobinemi: İki olgu sunumu

Selime Aydoğdu, Hüsniye İşcan, Burcu Karakol, Burcu Karakayalı, Ahmet Sami Yazar, Burak Deliloğlu, İsmail İşlek

Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kliniği, İstanbul, Türkiye

Methemoglobin (MetHb), eritrositlerde ferröz (Fe+2) halde bulunan hemoglobin demirinin, oksidasyon ile ferrik (Fe+3) hale gelmesi sonucu oluşan, fonksiyonel olmayan hemoglobin şeklidir. Methemoglobinemi kandaki MetHb düzeyinin artması ile gelişir, konjenital veya akkiz olabilir. Akkiz nedenler arasında pek çok ilaç ve kimyasal madde vardır. Yazımızda lokal anestezi madde uygulanması sonucunda toksik methemoglobinemi gelişen ve metilen mavisi ile dramatik düzelme gösteren iki olgu sunduk. Birinci olgu sünnet öncesi prilokain (citanestr) 1 mg/kg uygulanan 4,5 aylık erkek olgu idi. Müdahalenin ardından ikinci saatte morarması fark edilmiş, huzusuzluk ve kusmaların buna eşlik etmesiyle acil polikliniğe başvurmıştı. Oksijen saturasyonları düşük seyreden olgunun kan MetHb düzeyi %24,3 olarak ölçülmüş, hidrasyona ve 300 mg intravenöz askorbik asit uygulanmasına rağmen siyanozu devam etmesi üzerine metilen mavisi 1 mg/kg'dan 10 dakikada verilmişti. Bir saat sonra alınan kan gazında MetHb düzeyi %1,2 olarak tesbit edilmiş takiplerinde herhangi bir problemle karşılaşılmamıştır. İkinci olgumuz çocuk cerrahi kliniği tarafından inguinal herni operasyonu uygulanan ve operasyondan 3 saat sonra aşırı huzursuzluk, morarma şikayetlerinin başlaması ve ölçülen oksijen saturasyonları düşük tesbit edilmesi üzerine tarafımıza konsülte edilen 3 aylık erkekte, alınan kan gazında MetHb düzeyinin %41,5 gelmesi üzerine alınan detaylı anamnezde preoperatif prilokainin (citanestr) lokal olarak 1 mg/kg uygulandığı öğrenilmiştir. Metilen mavisi temini gecikeceği için hidrasyon ve intravenöz askorbik asit 300 mg uygulanmış, ancak MetHb düzeyleri %35 civarına düşürebilmiştir. Metilen mavisi temini sonucunda uygulanarak alınan kontrol kan gazında MetHb düzeyi %2 olarak ölçülmüş, takiplerinde herhangi bir sağlık problemi ile karşılaşılmamıştır. Her iki hastada alınan Glukoz-6 Fosfat Dehidrogenaz enzim düzeyleri normal olarak gelmiştir. Akkiz olarak gelişen methemoglobinemi nedenleri arasında nitritler, nitratlar, kloratlar gibi kimyasallar; fenasetin, klorokin, fenitoin, sülfanamidler ve lokal anestezi ilaçları sayılabilir. Lokal anestezi olarak kullanılan prilokainin tedavi dozuna bağlı methemoglobinemi oldukça nadirdir, ancak literatürde vardır. Bizim iki olgumuza da tedavi dozunda (1-2 mg/kg) prilokain uygulanmıştı. Methemoglobin düzeyi %20'den düşükse genellikle neden olan ilacın kesilmesiyle düzeler, ancak yenidoğan ve erken süt çocukluğu döneminde tedavi gerekebilir. Birinci olgumuz MetHb düzeyi çok yüksek olmamasına rağmen hidrasyon ve askorbik asit 300 mg verilmesiyle siyanozu düzelmemiş ve metilen mavisi uygulanmıştır. Olgunun daha önceden uzamış sarılık nedeniyle bakılan Glukoz

6 Fosfat dehidrogenaz düzeyi normal ölçülmüştü. Diğer olguda ise metilen mavisi temini geciktiğinden intravenöz hidrasyon yanında 300 mg C vitamini verilmiş, ancak klinik ve laboratuvar düzelme gözlenmemiş, metilen mavisi almış ve tam düzelme sağlanmıştır. Metilen mavisi Glukoz 6 fosfat dehidrogenaz eksikliği varlığında hemolize neden olabilen bir ajandır bu durumda C vitamini tercih edilmelidir. Literatürde Askorbik asit ile tedavi edilen olgular bildirilmiştir, metilen mavisine alternatif olabilir. Ancak askorbik asit cevabı alınamayan hastalarda metilen mavisi uygulanması gerekebilir. Sonuç olarak lokal anestetik madde olan prilokain tedavi dozunda nadir de olsa methemoglobinemi yapabilir, tedavide hidrasyon, askorbik asit, metilen mavisi uygulanabilir; bizim her iki olgumuzda da Glukoz -6 Fosfat Dehidrogenaz düzeyi normaldi ve metilen mavisi uygulanması ile tam düzelme gözlemledik.

Anahtar Kelimeler: Methemoglobinemi, metilen mavisi, askorbik asit, infant

P-048

Kobalamin tedavisi ilişkili İnfantil Tremor Sendromu; Siyanokobalamin-hidroksikobalamin: Olgu sunumu

Murat Kağan, Funda Feryal Taş, Mehmet Erol, Mustafa Karataş, Remezan Demir

Diyarbakır Çocuk Hastalıkları Hastanesi Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi, Diyarbakır, Türkiye

Giriş: Vitamin B12 (kobalamin) temel bir vitamindir ve et, balık, yumurta, süt ve karaciğer gibi besinlerin tüketilmesi ile temin edilmektedir. İnfantil kobalamin eksikliği yetersiz beslenen bebeklerde görülür. Kobalamin Gebelikte aktif taşıma yoluyla plasentadan fetüse geçer ve karaciğerde depolanır. Bu nedenle sıkı vejeteryan diyet ile beslenen anne bebeklerinde de kobalamin eksikliği veya pernisiyöz anemi konjenital olarak gelişebilir. Diyetle kobalamin eksikliği erişkinlerde endojen depolardan temin edilerek kompanze edilebilir, ancak sınırlı hepatik rezervleri nedeniyle bebeklerde diyet ile yetersiz alımı sonucu doğumdan sonra 2-12 ay içinde semptomatik hale gelebilir. Kobalamin eksikliğinde anemi, deri pigmentasyonu, hipotoni, büyüme ve gelişme geriliği ve konvülsiyonlar gözlenebilir. Kobalamin eksikliğinin tanı ve tedavisinde gecikme, geri dönüşü olmayan psikomotor gerilik ve nörolojik hasarlara neden olabilir. İlk kez Grattan Smith ve arkadaşları tarafından 1997 yılında tanımlanmıştır. İstemsiz hareketler infantil kobalamin eksikliğine bağlı nörolojik sendromun ilk belirtisi olmasına rağmen, nadiren kobalamin enjeksiyonu başladıktan birkaç gün sonra da görülebilir. Bu yazıda kobalamin eksikliği nedeniyle B12 vitamini (siyanokobalamin-dodex) tedavisi başladıktan 5 gün sonra gelişen tremor nedeniyle izlenen bir hasta sunulmuştur.

Olgu: Ondört aylık erkek hasta sürekli kusma ve vücudunda zaman zaman titremeleri olması nedeniyle 1 hafta önce hastaneye başvurmuş. Fizik muayenesinde solukluk dışında belirgin patolojik bulgu saptanmamış. Çocuk Hematoloji uzmanı tarafından yapılan tetkiklerinde Hgb: 6,7 gr/dL, MCV: 109 fL B12 düzeyi sıfır olarak saptanmış hastaya 100 mikrogram/gün B12 tedavisi (Dodex-siyanokobalamin) başlanmış ve eritrosit suspansiyonu verilmiş. Üç gün yatırılarak izlenen hastaya 4 gün daha bu şekilde tedavi yapılması ardından haftalık ve aylık tedavi protokolü planlanarak taburcu edilmiş. Hastaya bulunduğu yerde B12 vitamini 500 mikrogram gün olarak 3 gün verildikten sonra tüm vücutta yaygın tremorunun başlaması üzerine merkezimize sevk edilmiş. Hastanın başvuru sırasında 4 ekstremitede, ve dilde uyanık iken oluşup uyurken kaybolan tremoru mevcuttu. Hastanın bilinci açık ve çevre ile ilgili idi. EEG'si normal saptandı. Ölçülen B12 düzeyi 1500 pg/mL idi. Tedavi olarak İV mayi ve tremoru için klonazepam başlandı. Tremoru durmayınca 3. günden sonra tedaviye diazepam eklendi. Yatışının 7. gününde B12 düzeyi 426 pg/mL saptandı ve tremoru tamamen kontrol altına alındı. Başlanan nörolojik tedavi çocuk nöroloji polikliniğimizin denetiminde daha sonra kesildi. Hasta sekelsiz olarak yaşamını sürdürmektedir.

Tartışma: Kobalamin kullanımı sonrasında ortaya çıkan hareket bozukluğunun, yeni tedavi sonucu mu yoksa önceden var olan hafif hareket bozukluğunda bir alevlenmeye mi neden olduğu bilinmemektedir. Ciddi eksiklik sonrası kobalaminin ani olarak kullanılmaya başlanması kobalamin ve folat yollarının yoğun stimülasyonu ile sonuçlanarak metabolik yollarda geçici bir dengesizlik meydana getirebileceği ileri sürülmüştür. Literatür de Siyanokobalamin verilmesinden sonra komplikasyonların gelişmesinin muhtemel olarak diyet ve çevreden alınan siyanür ile birlikte siyanokobalamin yapısında ki siyanide karşı azalmış detoksifikasyon mekanizmasının etkili olabileceği ileri sürülmüştür.

Sonuç: Siyanokobalamin kullanımına bağlı olarak hastalarda nadir de olsa myoklonus ve tremor gelişebileceği unutulmamalıdır. Bu yan etkinin önüne geçmek için siyanokobalamin yerine hidroksikobalamin kullanmak bir seçenek olarak değerlendirilebilir.

Anahtar Kelimeler: İnfantil tremor, siyanokobalamin, hidroksikobalamin

P-049

Adolesan olguda uylukta şarapnel yarası

Barış Akça¹, Köksal Dönmez², Orhan Gökalp², Didem Avcı Dönmez³, Ufuk Yetkin², Gamze Gökalp⁴

¹Kilis Devlet Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, Kilis, Türkiye

²Katip Çelebi Üniversitesi İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

³İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Acil Tıp Kliniği, İzmir, Türkiye

⁴İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Acil Tıp Kliniği, İzmir, Türkiye

Giriş: Bu vaka ile çatışma bölgesine komşu bir devlet hastanesinde, bombalama sonucu ortaya çıkan ciddi doku ve damar hasarı olan bir hastaya cerrahi yaklaşım konusundaki deneyimimizi paylaşmak istedik.

Olgu: Yirmi yaşındaki erkek hasta, yaklaşık 24 saat önce meydana gelen bombalama sonrası sol uyluk bölgesindeki penetran şarapnel yalanması ile acil servisimize getirildi. Hastanın ilk bakışında, biri uyluğun anterior orta 1/3 kısmında diğeri ise medial orta 1/3 kısmında olmak üzere iki muhtemel giriş yarası mevcuttu. Her iki yarada yaklaşık 2x2 cm ebadındaydı. Her iki yara ile uyumlu iki tane muhtemel çıkış yarası izleniyordu. Aktif kanama veya kırık yoktu. Sol uyluk çapı, sağa göre yaklaşık iki kat artmıştı. Üst 1/3'ten başlamak üzere bacak siyanotik ve iskemikti. Motor fonksiyonlar izlenmiyordu. Batın sol alt kadranında yaklaşık 5x7 cm ebadında doku defekti mevcuttu. Hastanın geliş vital bulguları 120/60 mmHg tansiyon ve 138 vuru/dk nabız olarak değerlendirildi. Hastanın uyluğunda muhtemelen sahada yerleştirilmiş olan turnike ile uyumlu bir iz mevcuttu. Hastanın hemoglobin değeri 7 mg/dL idi. Kan ve sıvı replasmanı sonrası kalp hızı 104 vuru/dk'a düştü. Hasta bu bulgular eşliğinde cerrahiye alındı. Safen ven tam kat kesilmişti ve bu nedenle bağlandı. Şarapnelin hareket istikametindeki damarsal yapılar sağlamdı. İnsizeyon proksimal femoral sahaya uzatıldı. Derin ve yüzeysel femoral ven bifurkasyonundan yaklaşık 2 cm önce tam kat bir kesi mevcuttu. Yine yaklaşık 3 cm distalinde yüzeysel femoral arterde 1 cm uzunluğunda laserasyon izlenmekteydi. Venin proksimal ve distalindeki trombus materyali temizlendi. Yüzeysel femoral arterin proksimal ve distaline 3 f Fogarty kateteri yardımıyla embolektomi yapıldı. Arterin backflow'u iyiydi. Arter ve venin ikisi de tamire uygun değildi ve 6 mm ringli PTFE greft interpozisyonu yapıldı. Kan akışının sağlanmasının ardından artere kontrol embolektomi, vene ise kontrol trombektomi yapıldı. Distal perfüzyon sağlandı. Dren yerleştirildikten sonra katlar kapatıldı. Genel cerrahi tarafından değerlendirilen hastanın batın yarasının omentumu geçmemesi nedeni ile takibine karar verildi. Ekstübasyon sonrası hasta yoğun bakım ünitesine alındı. Hasta stabil seyrederken batın distansiyonu ortaya çıktı. Postoperatif 6. saatte kardiyak arrest olan hasta resüsitasyona yanıt vermedi.

Sonuç: Yüksek kinetik enerjileri sebebi ile harp silahları ciddi doku ve damar hasarına sebep olurlar. Ateşli silah yaralanmaları sonrası ortaya çıkan vasküler hasarlarda, cerrahi yaklaşım altın standarttır. Onarımın mümkün olmadığı hastalarda özellikle 4 ve 6 mm Gore-tex ringli greftler tercih edilebilir ancak erken oklüzyon ve enfeksiyon riski daima akılda tutulmalıdır. Mortalite ve morbiditeyi etkileyen en önemli faktör yaralanma ile revaskülarizasyon arasında geçen süredir. Bu nedenle hayatın ve ekstremitenin kurtarılmasında eksplorasyon ve revaskülarizasyon son derece önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Adolesan, şarapnel, yara

P-050

Akut izoniazid intoksikasyonuna bağlı konvülsiyon: Çocuk olgusu

Melis Serin¹, Sibel Kalçın¹, Murat Doğan², Hüseyin Dağ², Bilal Yılmaz¹, Vefik Arıca³

¹T.C İstanbul Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kliniği, İstanbul, Türkiye

²T.C İstanbul Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kliniği, İstanbul, Türkiye

³T.C İstanbul Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kliniği, İstanbul, Türkiye

Giriş: Tüberküloz profilaksisi ve tedavisinde ülkemizde yaygın olarak kullanılan izoniazidin (INH) yüksek dozda alımı metabolik asidoz, konvülsiyon ve koma ile sonuçlanabilir. Bu olguda akut izoniazid zehirlenmesi nedeniyle çocuk acil ünitemize başvuran ve sonrasında konvülsiyon geçiren olgu tartışılmıştır.

Olgu: İntihar amaçlı 20 adet izoniazid tablet alan 15 yaşında kız hasta çocuk acil ünitemize 112 ambulans aracılığıyla ailesi eşliğinde getirildi. Toplam 2 gr oral izoniazid alan hastanın geliş muayenesinde GD orta-kötü, bilinç kapanmaya meyilli, pupiller izokorik, TA: 90/50 mm/Hg, KTA: 156/dk, solunum: 20/dk idi. Glasgow koma skalası 11/15 idi. Monitorize edilen hastaya nazogastrik sonda ile gastrik lavaj yapıldı, aktif kömür uygulanarak adli rapor tutuldu. Hastanın yapılan tetkiklerinde üre: 20 mg/dL, kreatinin: 0,61 mg/dL, glukoz: 177 mg/dL, AST: 22 U/L, LDH: 223 U/L, Na: 136 mmol/L, K: 3,4 mmol/L, Lökosit: 16900/mm³, kan gazında ise ph: 7,29, pO₂: 41,6 mmHg, pCO₂: 38,4 mmHg, laktat: 5,7 mmol/L (N: 0,5-1,6), HCO₃: 17,9 mmol/L, BE: -8,8 mmol/L idi. Hastanın bilirübinleri ve koagülasyon parametreleri normal saptandı. Sonrasında ani jeneralize tonik klonik konvülsiyonu başlayan hastaya 0,1 mg/kg'dan IV midazolam yapıldı. 600 mg fenitoin yükleme yapılarak 3000 mL/m²/günden IV mayi desteğine furosemid eklendi. Konvülsiyonu kontrol altına alınan hastaya 2 gr IV (50 mg/kg/gün) piridoksin infüzyon başlandı. Çocuk acil ünitesinde konvülsiyonu kontrol altına alınan ve tekrarlamayan, bilinci açılan, solunum sıkıntısı olmayan hasta 48 saatlik gözlemden sonra kontrole gelmek üzere taburcu edildi.

Sonuç: Tüberküloz tedavisinde izoniazid sık kullanıldığından dolayı intoksikasyon vakalarında yaygınlaşmıştır. Özellikle 30 mg/kg ve daha yüksek dozlarda alımında konvülsiyon rastlanmakla birlikte beraberinde metabolik asidoz, ataksi, rabdomiyoliz görülebilir. Uygun tedavi edilmediğinde ise ölümcül seyirlidir. Tedavide en önemli basamaklardan biri alınan izoniazid dozuna eşit olarak IV pridoksin tedavisi verilmesi gerektirir.

Anahtar Kelimeler: Isoniazid, intoksikasyon, konvülsiyon

P-051

Sistemik Kapiller Kaçış Sendromu tanılı çocuk olgu

Mustafa Erkoçoğlu¹, Sevil Bilir Göksüğü², Meral Torun Bayram³, Fatih Demircioğlu⁴, Mervan Bekdaş², Esmâ Gökçen Saraç²

¹Abant İzzet Baysal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Allerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, Bolu, Türkiye

²Abant İzzet Baysal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Bolu, Türkiye

³Abant İzzet Baysal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Bolu, Türkiye

⁴Abant İzzet Baysal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Bolu, Türkiye

Giriş: Sistemik Kapiller Kaçış Sendromu (SKKS); hipotansiyon, hipoalbuminemi ve hemokonsantrasyonla karakterize kliniği olan, nedeni tam olarak bilinmeyen, çok nadir görülen bir hastalıktır. Biz burada SKKS ve buna bağlı rabdomyolizi bulunan 14 yaşındaki kız hastayı ender görülen bir tanı olması dolayısıyla sunmayı planladık.

Olgu: On dört yaşında kız hasta acil servise 3 gündür devam eden kollarda ve bacaklarda ağrı, halsizlik ve vücutta şişme yakınmaları ile getirildi. Hasta bu şikayetlerle 3 gün önce başka bir merkeze başvurmuş, orada yatırılarak takip edilmiş, sonrasında ileri tetkik için hastanemize sevk edilmişti. Dış merkezdeki tetkiklerinde; eritrosit: 7,89x10⁶, hemoglobin: 22 g/dL, üre: 65mg/dL, kreatin: 1,1 mg/dL, sodyum: 123 mmol/L, potasyum: 5,5 mmol/L, kalsiyum: 7,1 mg/dL, laktat dehidrogenaz: 1090 U/L, albümin: 2,3 g/dL, kreatin kinaz: 1143U/L olarak ölçüldüğü öğrenildi. Özgeçmişinde ve soygeçmişinde bir özellik olmayan hastanın muayenesinde; tansiyon: 100/40 mmHg (ortalama arteryel basınç: 60 mmHg), kalp tepe atımı: 110/dakika, solunum sayısı: 25/dakika, ateş: 36,50C, tüm vücutta yaygın ödem mevcuttu, hasta menstruasyonunun 3. günündeydi. Hipoalbuminemi, hipotansiyon, polisitemi, laktat dehidrogenaz (LDH), kreatin kinaz (CK) yüksekliği, hipoalbuminemi, hiponatremi ve hipokalsemi bulguları devam eden hastaya tedavi olarak; rabdomyolize yönelik yüksek hızda hidrasyon, alkali diürez için bikarbonat, ayrıca kalsiyum ve furosemid başlandı. Dördüncü günden itibaren yaygın ödeminde gerileme başlayan hastaya SKKS öntanısıyla terbutalin, teofilin ve steroid tedavisi verildi. Ödemin gerilemeye başlaması sonrası elektrolit değerlerinde ve enzimlerinde düzelme görüldü, ayrıca hasta gelişine göre 7 kg kilo kaybetti. Protein elektroforezi, immun elektroforez, c1 esteraz ve kortizol düzeyleri normal aralıkta geldi. Hastanın takibi boyunca gözlenen önemli laboratuvar tetkik sonuçları özetlenmiştir. Hasta halen profilaktik olarak terbutalin ve teofilin tedavisi ile ayaktan takip edilmektedir.

Tartışma: SKKS tüm dünyada bildirilmiş sadece 150 civarında vakanın olduğu, çocukluk döneminde çok nadir görülen bir tablodur. On yıllık sağ kalım oranı %70 civarı olan bu tabloda acil tanı ve tedavi hayat kurtarıcıdır. Vasküler endoteldeki geçici bir düzensizlik sonucu plazmanın ve proteinlerin interstisyel kompartmana kaçışı sonucu geliştiği düşünülmektedir. Bu kaçış damar içi sıvıyı azaltarak hipotansiyona ve hemokonsantrasyona yol açar. Kapiller permeabilite artışının sorumlu tutulduğu klinikte, patofizyoloji tam olarak ortaya konamamış, bazı enfeksiyonların ve kadınlarda menstruel periyodun tetikleyici olabileceği saptanmıştır. Kliniğindeki genel özellikler; hipotansiyon, hipoalbuminemi ve hemokonsantrasyondur. Sıklığı ve ağırlığı değişen ataklar şeklinde seyrederek. Başta akut böbrek yetmezliği olmak üzere, perikardial ve plevral effüzyon, pulmoner ödem, asit, kalp yetmezliği, rabdomyoliz, hedef organ hasarı, kompartman sendromu ve venöz tromboz görülebilecek komplikasyonlardır. Ayırıcı tanıda sepsis, herediter anjiyoödem, anaflaksi, yaygın ödeme neden olabilecek diğer böbrek, karaciğer ve kalp hastalıkları düşünülmelidir. Tedavi yaklaşımında genel bir fikir birliği olmamakla beraber; steroid, intravenöz immunglobulin, terbutalin, teofilin, verapamil, atakta ve profilaksiste kullanılan tedavi seçenekleri arasındadır. Oldukça ender olarak rastlanan bu tabloyu; jeneralize ödem, rabdomyoliz, hipoalbuminemi ve polisitemi ile gelen hastaların ayırıcı tanısında hatırlanması gerektiğini vurgulamak için sunmak istedik.

Anahtar Kelimeler: Hemokonsantrasyon, hipoalbuminemi, hipotansiyon, rabdomyoliz, sistemik kapiller kaçış

P-052

Çocuk Yoğun Bakım Ünitesinde yatan hastaların özellikleri; Uludağ Üniversitesi deneyimi

Yasemin Sancak¹, Çiğdem Aşut¹, Betül Sevinir²

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa, Türkiye

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, Bursa, Türkiye

Amacı: Çocuk yoğun bakım, potansiyel iyileşebilir ağır hastalığı olan çocukların genel servislere göre daha yakın izlem ve tedavisinin yapıldığı ünitelerdir. Kritik hastalığı olan çocukların tam donanımlı yoğun bakım ünitelerinde takip ve tedavi edilmeleleri mortalite ve morbiditeyi belirgin azaltmaktadır. Bu nedenle yüksek risk grubundaki hastalar yoğun bakım ünitelerinde takip ve tedavi edilmelidir. Bu bildirideki amacımız bir yıllık sürede çocuk yoğun bakım ünitesine yatırılan çocukların değerlendirilmesidir.

Gereç ve Yöntemler: Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi'ne Mart 2013-Mart 2014 tarihleri arasında yatırılmış olan 1 ay-20 yaş arası çocukların demografik özellikleri değerlendirilmiştir. Bu amaçla bir yıl süresince yatan 349 hastanın dosya kayıtları retrospektif olarak incelendi. Yaş, cinsiyet, kronik hastalık varlığı, yoğun bakım ünitesine yatırılma nedeni, yatış süresi, solunum destek cihazına bağlanma durumu ve süresi, mortalite oranları değerlendirildi.

Bulgular: Bir yıllık sürede yatırılan 349 hastanın 164'ü kız (%46,9), 185'i erkek olup (%53,1), yaş ortalaması 7,12±6,04 yıl (sınırlar: 1 ay-20 yaş) olarak bulundu. Hastaların yoğun bakım ünitesine en sık yatırılma nedenleri sırasıyla endokrinolojik (en sık diyabetik ketoasidoz), nörolojik (en sık konvulsiyon), entoksikasyon ve nefrolojik nedenlerdi. Yatırılan hastaların 313'ü (%89,7) doğrudan yoğun bakım ünitesine yatırılırken, 36 hasta ise (%10,3) çocuk servisinde izlenirken yoğun bakıma devir edildi. Hastaların yoğun bakımda yatış süresi ortalama 8,46±13,96 (sınırlar: 1-117) gün olarak bulundu. Toplam 70 hasta (%20,05) ventilatörde izlendi ve ortalama izlem süresi 14,9±21,8 (sınırlar: 1-117) gün olarak bulundu. Yoğun bakım takipleri sonunda 245 hastanın (%70,2) çocuk servisine devir edildiği, 50 hastanın (%14,3) yoğun bakım ünitesinden taburcu edildiği, 7 hastanın (%2) başka bir merkeze sevk edildiği ve 2 hastanın da (%0,6) tedaviyi ret formu imzalayarak taburcu olduğu saptandı. Bir yıllık sürede mortalite oranı %12,9 (n:45) idi. Kaybedilen hastaların çoğunluğu kronik bir hastalık veya kanser nedeniyle takip edilen hastalardı.

Tartışma: Çocuk yoğun bakım üniteleri ülkemizde eskiden beri bilinen ancak son yıllarda yaygınlaştırılan birimlerdir. Sosyoekonomik ve sağlık bilincindeki gelişmelere paralel çocuk yoğun bakım ünitelerinden hizmet talep eden olgu sayısı giderek artmaktadır. Bu çalışmada merkezimize bir yıl içinde yatan hastaların klinik ve demografik özellikleri incelenerek bir veri tabanı oluşturması ve önümüzdeki yıllarla ilgili planlamalarda bu verilerden yararlanılması amaçlanmıştır. Bu değerlendirmede çok farklı hasta gruplarının çocuk yoğun bakım ünitemizde izlendiği, hastaların bir çoğunda alta yatan kronik bir hastalık olduğu ve bu durumun mortalite ile ilişkili olduğu gözlemlendi.

Anahtar Kelimeler: Çocuk yoğun bakım, mortalite

P-053

Tek ayak parmağını tutan egzema ve tırnak tutulumu

Sevil Bilir Göksügür¹, Betül Şereflican²,
Nadir Göksügür²

¹Abant İzzet Baysal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Bolu, Türkiye

²Abant İzzet Baysal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Anabilim Dalı, Bolu, Türkiye

Giriş: Atopik dermatitin minör kriterlerinden biri spesifik olmayan el ve ayak dermatitlerine yatkınlıktır. Atopik dermatitli çocuklarda el ve ayaklarda kuruluk, hafif eritemli ince soyulmalar ve yer yer fissürasyon gelişimi alışılmış bulgulardır. Bu belirtiler genellikle tırnakları etkilemez. Burada tek ayak parmağını beklenenden daha inatçı olarak etkileyen egzema ve bunun sonucu olarak tırnakta belirgin distrofik bozukluk görülen bir bebek sunulacaktır.

Olgu: Ayak parmağında 3 haftadır devam eden kızarıklık ve kabuklanma şikayeti ile getirilen 9 aylık kız bebeğin muayenesinde; vücut ölçüleri yaşına uygun persentillerde ve sistem muayeneleri normal idi. Dermatolojik muayenesinde; sağ ayak 4. parmağını saran eritemli, fissüre dermatit ve tırnağında kalınlaşma, traktionişi ve subungal hiperkeratoz saptandı. Özgeçmişinde bir özellik olmayan hastanın soygeçmişinde babasında atopik dermatit ve alerjik rinit öyküsü vardı. Mevcut bulgular ile, atopi ile ilişkili non-spesifik el ayak dermatiti ve tırnak tutulumu tanısı kondu. Topikal steroid ve nemlendirici tedavisi ile bir ay içerisinde deri bulguları, 3 ay sonunda ise tırnak bulguları düzeldi.

Tartışma: Çocukluk döneminde atopi ile ilişkili non-spesifik el ayak dermatiti yaygın bir tablodur. Fakat bazı olgularda izole parmak tutulumu ve tırnak bozukluğu tanıda zorluğa neden olur. Bu olgular sıklıkla çocukluk çağı psoriasis veya onikomikoz yanlış tanısı ile gereksiz tanısal testlere ve ilaç kullanımına maruz kalmaktadır. Bu nedenle çocukluk dönemi dermatitleri değerlendirilirken, atopik dermatit deri stigmatları akılda tutulmalı ve kişisel, ailesel atopi öyküsü mutlaka sorgulanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Atopik dermatit, çocuk, el-ayak egzeması, tırnak tutulumu

P-054

Yineleyen menenjitin nadir bir nedeni: Oval pencereden internal akustik kanala uzanım gösteren kırık

Chiar Hasan¹, Necla Akçakaya¹, Haluk Çokuğraş¹,
Yıldız Camcıoğlu¹, Mehmet Yılmaz²

¹İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

²*İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye*

Giriş: Yineleyen bakteriyel menenjitler çocukluk yaş grubunda nadir görülen ve bazen hekimin tanıda zorluk yaşadığı durumlardan biridir. Yineleyen bakteriyel menenjit nedenleri üç ana başlıkta toplanmaktadır; 1) subaraknoid bölge, paranasal sinüsler, nazofarinks ve orta kulağın travmatik lezyonları veya doğumsal anatomik bozuklukları, 2) parameningeal enfeksiyon odağı varlığı, 3) immün yetersizlikler. Kafa travması sonrası gelişmiş, oval pencereden internal akustik kanala uzanım gösteren kırığa bağlı yineleyen menenjitleri olan olguyu tanı, tedavi ve izlemdeki güçlükler nedeni ile sunmak istedik.

Olgu: Daha önce sağlıklı olduğu bildirilen 10,5 yaşındaki erkek hasta Aralık 2011 tarihinde 1,5 metre yükseklikten düşerek kafa travması geçirmiş; bu dönemde rinore veya otore tarif etmiyor. Travma sonrası hastada işitme kaybı gelişmiş. Başvurduğu başka bir merkezde kafa kaide kırığı saptanmamış. Mayıs 2012 tarihinden itibaren 3 kez bakteriyel menenjit geçirmiş olan hastaya ilk menenjit kliniğinden sonra profilaktik olarak pnömokok aşısı yapılmış. Sağ kulakta sensörinöral işitme kaybı nedeni ile hastanemiz Kulak Burun Boğaz kliniğinde araştırıldığında oval pencereden internal akustik kanala uzanım gösteren kırık saptanmış ve Ekim 2012 tarihinde şüpheli temporal kemik fraktürü nedeniyle timpanoplasti ve fraktür düzeltme ameliyatı yapılmış. Şubat 2014 tarihinde hastanemiz acil polikliniğine yüksek ateş, kusma, baş ve boyun ağrısı yakınmaları ile getirilen hastanın fizik muayenesinde meningeal irritasyon bulguları mevcuttu. Lomber ponksiyon yapılan hastanın beyin omurilik sıvısı incelemesinde, BOS rengi bulanıktı. BOS direkt incelemesinde bol nötrofil mevcuttu. BOS biyokimyasında protein yüksek ve glukoz düşük saptanmıştı. Bakteriyel menenjit tanısı ile parenteral antibiyotik tedavisi başlandı. Tekrarlayan menenjit öyküsü olduğundan immün yetersizlik açısından araştırılan hastanın tetkikleri normal olarak sonuçlandı. Hastaya meningokok aşısı da uygulandı. Kafa travması öyküsü olan hastaya MR sisternografi çekildi; orta kulağa beyin omurilik sıvısı kaçağı saptandı. Sağ temporal kemiğe yönelik yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi çekildi; sağ oval pencere inferior tegmen timpaniye kadar uzanım gösteren fraktür hattı izlendi. Kulak Burun Boğaz bölümü tarafından tekrar değerlendirilen hastanın, fraktürün yeri itibarıyla tamiri zor olması nedeniyle, sağ orta kulak ve östaki kanalı cerrahi girişim ile tamamen kapatıldı ve hasta izleme alındı.

Çıkarımlar: Kafa travmalarına bağlı olarak yineleyen menenjitler oluşabilmekte ancak kırık bölgesi her zaman kesin olarak saptanamamaktadır. Bu olguda MR sisternografi çekilerek sağ orta kulağa beyin omurilik sıvısı kaçağı saptanmıştır. Böyle olguların etyolojisinin araştırılmasında MR sisternografi büyük önem taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler: Yineleyen menenjit, oval pencere, internal akustik kanal

P-055

Tetani ile başvuran hipoparatiroidizme bağlı intrakranial kalsifikasyon olgusu

Soner Sazak¹, Berna Hamilçikan¹, Ahmet Doğan¹, Betül Gemici¹, Alper Kaçar¹, Hüseyin Dağ¹, Vefik Arıca²

¹*T.C İstanbul Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kliniği, İstanbul, Türkiye*

²*T.C İstanbul Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kliniği, Eğitim Sorumlusu, İstanbul, Türkiye*

Giriş: Hipoparatiroidizm, çeşitli nedenlere bağlı olarak görülebileceği gibi, idiopatik olarak sporadik veya familial formlarda ortaya çıkabilir. Azalmış parathormon sekresyonu ile birlikte hipokalsemi ve hiperfosfatemi hipoparatiroidizmin major bulgularıdır. Kalsiyum metabolizmasındaki bozukluğa bağlı olarak ileri dönemde intrakranial kalsifikasyonlar gelişebilir. Bu makalede hipokalsemik tetani ile gelen beyin BT incelemesinde bazal ganglion ve subkortikal alanlarda kalsifikasyon saptanan, primer hipoparatiroidi tanısı alan on dört yaşında erkek olgu sunuldu ve literatür eşliğinde tartışıldı.

Olgu: On dört yaşında erkek hasta, çocuk acil polikliniğimize ellerde ve ayaklarda kasılma yakınması ile getirildi. Olgunun yakınmalarının son altı saat içinde başladığı, daha önce buna benzer bir yakınmasının olmadığı öğrenildi. Öz ve soy geçmişinde belirgin bir özellik yoktu. Fizik muayenesinde; ağırlık 58 kg (50-75. per), boy 171 cm (75-90. per), aksiler ateş 36,40C, genel durum iyi, bilinci açık, koopere, genel sistemik muayenesi doğal, nörolojik muayenede her iki el ve bacaklarda tetanik kasılma hali, pozitif Chvostek ve Trousseau bulgusu ve derin tendon reflekslerinin canlı olması dışında patolojik bulguya rastlanmadı. Acil laboratuvar incelemelerinde tam kan sayımı, glukoz, üre, kreatinin, ürik asit, sodyum, potasyum, klor, magnezyum, karaciğer fonksiyon testleri normal bulundu. Serum total kalsiyum düzeyi düşük 5,6 mg/dL (n:8-10,6 mg/dL), iyonize kalsiyum 0,42 mmol/L, fosfor düzeyi yüksek 8,4 mg/dL (n:2,3-5,0 mg/dL) saptandı. Semptomatik hipokalsemik tetanisi olan hastaya, ileri tetkik için gerekli kan örnekleri alınarak intravenöz kalsiyum tedavisi başlandı. Hipokalsemi ve hiperfosfatemi etyolojisini belirlemek için yapılan laboratuvar incelemelerinde, parathormon (PTH) düzeyi düşük 3,5 pg/mL (N:15-65 pg/mL), diğer sonuçlar normal saptandı. Beyin BT incelemesinde yaygın, simetrik subkortikal ve bazal ganglion kalsifikasyonları izlendi. Bu sonuçlarla hastaya primer idiopatik hipoparatiroidi tanısı koyuldu. İntrakranial kalsifikasyonların hipoparatiroidi zemininde geliştiği düşünüldü. Tedavi olarak intravenöz kalsiyum sonrası oral kalsiyum ve kalsitriol (1x0,5 gr) başlandı. Tedavinin altıncı gününde serum total kalsiyum düzeyi normal bulundu ve hastanın şikâyetlerinde belirgin düzelme gözlemlendi. Hasta takibe alınarak taburcu edildi.

Çıkarımlar: Sonuç olarak hipoparatiroidizmde, kalsiyum metabolizmasındaki bozukluğa bağlı olarak ileri dönemde gelişen intrakranial kalsifikasyonlar çeşitli nörolojik komplikasyonlara yol açabilmektedir. Bu nedenle hipoparatiroidi tanısı alan tüm hastalarda, intrakranial kalsifikasyonların belirlenmesi amacıyla belirli aralıklarla gerekli görüntüleme yöntemlerinin yapılması, bu hastaların takibi açısından oldukça önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Hipoparatiroidi, intrakranial kalsifikasyon, çocuk

P-056

Endokrin Polikliniğine başvuran çocuklarda Subklinik Vitamin D eksikliği

Birgül Kirel¹, Meliha Demiral¹, Başar Sırmagül²

¹Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Endokrinoloji Bilim Dalı, Eskişehir, Türkiye

²Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Farmakoloji Anabilim Dalı, Eskişehir, Türkiye

Amaç: Endokrin polikliniğimize başvuran hastalarda Vitamin D (VD) düzeylerinin değerlendirilmesi planlanmıştır.

Gereç ve Yöntemler: Ocak-Mart 2014 tarihlerinde endokrin polikliniğinde değişik nedenlerle takip edilen, yaşları 3-18 yıl arasında 171 hasta çocuk ve adolesanın değişen (83 kız, 88 erkek) 25-hidroksi VD düzeyleri geriye dönük olarak değerlendirildi. VD düzeyleri ≤ 15 ng/mL ise VD eksikliği, 15-20 ng/mL ise VD yetersizliği, >20 ng/mL ise normal VD düzeyi olarak tanımlandı.

Bulgular: Hastaların VD düzeyi; median 11,9 (4,3-44) ng/mL arasında olup %72'sinde (n=123) VD eksikliği, %14,6'sında (n=25) VD yetersizliği saptandı. Sadece 23 vakada (%13,4) VD düzeyleri normal sınırlarda idi. Kızlarda VD düzeyi, median 11,8 (4,3-44) ng/mL olup; erkeklerden (median 13,1 (5-34,7) ng/mL) düşük idi ($p<0,01$). Vitamin D eksikliği/yetmezliği; sırasıyla kızlarda %88 iken, erkeklerde %81 idi. Pubertal çocuklarda VD düzeyi median: 11,3 (4,3-34,7) ng/ml olup; prepubertal çocuklardan (median: 13,6 (6,3-44,3) ng/mL) düşük idi ($p<0,05$). Prepubertal 11 hastada (%28), pubertal 11 hastada (%8) VD düzeyi >20 ng/mL idi. Hastalar tanılarına göre diyabetli (n=40), obez (n=47) ve diğer endokrin hastalıklar (84) olarak üç grup oluşturulduğunda; diyabetlilerde sadece üç hastada VD >20 ng/mL idi (median: 9,8 (4,5-22,7) ng/mL). Diyabetlilerin VD düzeyleri, hem obezlerden (median: 13,4 (4,3-22) ng/mL), hem de diğer hasta grubundan (median: 12,4 (4,3-44) ng/mL) düşük idi (her ikisi için: $p<0,01$). Obez grup ile diğer hastalık grubu

arasında VD düzeyleri açısından farklılık saptanmadı ($p>0,05$). Obezlerde sadece 6 hastada VD düzeyi normal sınırlarda idi. Hastaların hiç birinde hipokalsemi, hiperfosfatemi saptanmadı. 12 Hastanın parathormon düzeyi normal aralığın (15-65 pg/mL) üzerinde idi. Otuz yedi Hastaya el-bilek grafisi çekildi. Grafilerde rikets yönünde bir bulgu saptanmadı. Hastaların rikets ile ilgili hiçbir semptomu veya bulgusu yoktu. VD düzeyi ile parathormon arasında negatif korelasyon ($r=-0,3$, $p=0,001$), VD ile fosfor ve kalsiyum arasında pozitif korelasyon (sırasıyla $r=0,3$, $p<0,01$ ve $r=0,2$, $p<0,01$) saptandı.

Çıkarımlar: Çalışmamızda kış aylarında hasta çocuk ve adolesanlarda oldukça yüksek subklinik VD yetersizliği/eksikliği sıklığı saptanmıştır. Kız çocuklarda, pubertede olanlarda ve diyabet, obezite gibi hastalığı olanlarda bu sıklık daha yüksektir. Değişik nedenlerle güneş ışığına yetersiz maruziyet, VD eksikliği için başlıca risk faktörü olarak tanımlanmaktadır. Ülkemizde VD eksikliği için belirlenen sosyo-ekonomik risk faktörleri düzelmediği sürece her yaş grubunun VD eksikliği açısından risk altında olduğu anlaşılmıştır. Polikliniklere başvuran her hasta çocuk, VD yetersizliği/eksikliği açısından taranmalı ve VD profilaksisi programları; sadece daha önce tanımlanmış riskli gruplara değil, çocuk ve adolesanların hepsine uygulanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Vitamin D, subklinik, çocuk, diyabet, obez

P-057

Wolfram (DIDMOAD) sendromlu iki kardeş: Olgu sunumu

Buket Daldaban Sarıca¹, Nursel Muratoğlu Şahin², Sibel Tulgar Kınık²

¹Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

²Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

Giriş: İlk olarak 1938 yılında Wolfram tarafından diabetes mellitus ve optik atrofi birlikteliği olan dört kardeşte tarif edilen Wolfram sendromu, diabetes insipidus (DI), diabetes mellitus (DM), optik atrofi ve sağırhlığın (DIDMOAD) birlikte görüldüğü klinik bir durumdur. Başlangıç dönemlerinde DM tanısı alan hastalarda ilk on yıl içinde optik atrofi ortaya çıkar. Ardından ikinci on yılda tabloya DI ve sensörinöral sağırhık eklenir. Olgularda üriner sistem anomalileri, multipl nörolojik anomaliler de görülür. Burada DM ve katarakt nedeni ile izlenen, takibinde DI,optik atrofi ve işitme kaybı gelişen, kardeşinde de DM, optik atrofi saptanan Wolfram sendromlu olguyu sunduk.

Olgu: Dört yaşından beri tip 1 DM tanısıyla takip ve tedavi edilmekte olan hastanın işitmede zorlanma yakınması üzerine yapılan odyo-

metrik incelemesinde sensörinöral işitme kaybı saptandı. Büyüme geriliği olan hastada büyüme hormonu eksikliğine ek olarak göz muayenesinde katarakt saptandı. Hipofiz manyetik rezonans görüntülemesi normal olarak değerlendirildi. DM tanısı aldıktan 5 yıl sonra çok su içme, çok idrar yapma yakınmalarıyla yaptığı poliklinik başvurusunda, idrar dansitesi 1005 iken idrar osmolaritesi 210 mosm ve serum osmolaritesi 292 mosm geldi. DI tanısına yönelik olarak yapılan su kısıtlama testi anlamlı bulundu. Desmopressin sonrası idrar dansitesi 1030 geldi. Hastanın kız kardeşi de 4.5 yaşında iken 2 aydır mevcut olan çok su içme, çok idrar yapma yakınmalarıyla başvurduğunda yapılan tetkiklerinde C-Peptid: 1,56 ng/mL (1,1-5 ng/mL), Glukoz (Açlık): 289 mg/dL, BUN:12 mg/dL (N: 6-21), Kreatinin: 0,61 mg/dL (N: 0,3-1), Sodyum: 138 mmol/L (N:132-145), Potasyum: 3,5 mmol/L (N: 3,5-5,2), Hemogloblin A1c: %7,1 (N: 4-6) bulundu. İnsülin tedavisi başlandı. DIDMOAD tanılı kardeş öyküsü bulunan hastanın yapılan göz muayenesinde solda parsiyel optik atrofi tespit edildi. Hasta sağlıklı ve DI yönünden izleniyor.

Çıkarımlar: Wolfram sendromu nadir görülen, otozomal resesif kalıtım gösteren, 4. Kromozomun kısa kolunda gen defektine bağlı gelişen dismorfogenetik bir hastalıktır. Patogenezi çok iyi bilinmeyen bu hastalığın prevalansı 1/800.000'dir. Diabet ve sağlığın birlikte bulunduğu hastalarda mitokondrial tRNA'da mutasyonlar saptanırken, diğer hastalarda bu mutasyon gösterilememiştir. DM, Wolfram sendromunda ilk ortaya çıkan özelliktir ve genellikle yaşamın ilk dekadında ortaya çıkar. Yayınlanmış tüm vakalarda DM mevcuttur ve optik atrofi ile birlikteliği tanı için gereklidir. Wolfram sendromundaki optik atrofi, optik sinirin dejeneratif bir hasarıdır, genellikle bilateral ve ilerleyici görme kaybına neden olur. Optik atrofi DM tanısı sonrası 6 hafta- 9 yıl arasında ortalama 11-13 yaşlarda görülür. Wolfram sendromunun üçüncü komponenti olan DI, olguların %66-75'inde izlenmektedir ve sıklıkla 2. dekatta görülen bir bozukluktur. Sensörinöral işitme kaybı ise daha çok yüksek frekanslarda belirgin olup 2. dekatta ortaya çıkar. Hastalığın otozomal resesif geçiş göstermesi, aile bireylerinde bu hastalığın görülme insidansını artırmaktadır. Tip 1 DM tanısı ile takip edilen olguların gerek Wolfram sendromu açısından eşlik edebilecek bulgularının tespit edilmesi, gerekse de benzer yakınmaları olan akrabalarının erken teşhis edilmesi için tarama son derece önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Diabetes insipidus, diabetes mellitus

P-058

Ketozla başvuran ve tip 1 DM tanısı alan olguda eşlik eden akut apandisit tablosu

Firuze Erbek Alp, Bahar Özcabı, Feride Bucak, Oya Ercan, Olcay Evliyaoğlu

İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Giriş: Tip 1 DM hastaları tanı anında asidoz gelişmeden ketoz tablosu ile de başvurabilirler. Karın ağrısı ketoasidoz sırasında görülebileceği gibi; ketoz veya asidozu provoke eden bir akut batın tablosunun ilk bulgusu da olabilir. Diyabetik ketoz tablosu ile tarafımıza başvurarak Tip 1 DM tanısı alan ancak izlemin ikinci gününde akut batın tablosu; akut apandisit nedeni ile opere edilen olgumuzu sunmak istedik.

Olgu: On beş yaşında erkek hasta çok su içme, çok idrara çıkma ve karın ağrısı yakınması ile başvurduğu dış merkezden acil servisine yönlendirildi. Fizik muayenesinde sağ ve sol alt kadranda hassasiyeti mevcut olan hastanın defans ve rebound bulguları yoktu. Tam kan sayımında hafif lökositozu ($13880/\text{mm}^3$) ve CRP pozitifliği (4.65 mg/dL) mevcuttu. Kan gazında asidozu yoktu. Tam idrar tahlilinde ketonüri ve glukozüri mevcuttu. Kan şekeri 341 mg/dL saptanan hastaya tip 1 DM tanısı ile insülin tedavisi başlandı. İzleminin 8. saatinde karın ağrısı şikayeti artan hastada defans ve rebound varlığı saptandı. Laboratuvar testlerinde lökosit ($14.000/\text{mm}^3$) ve CRP (14 mg/dL) değerlerinde artış saptandı. Kan gazında asidoz saptanmadı. Ayakta direkt batın grafisinde hava-sıvı seviyesi saptandı. Batın ultrasonografisinde akut apandisit ile uyumlu bulgular izlendi. Hasta Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı tarafından opere edildi. Operasyon sonrası komplikasyon izlenmeyen hastanın tip 1 DM tanısı ile takibi devam etmektedir.

Çıkarımlar: Karın ağrısı özellikle ketoasidoz ile başvuran tip 1 DM tanılı hastaların ilk başvuru şikayetleri içinde bulunabilir. Bu hastalarda genellikle tedavi ile karın ağrısı yakınması geriler. Ancak acile başvuran her olguda olduğu gibi, DM tanılı olgularda da karın ağrısı yapan diğer nedenler irdelenmeli ve akut batın tablosuna yol açan diğer nedenler dışlanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Akut apandisit, akut batın, diyabetik ketoz, tip 1 DM

P-059

Ciddi hiperkalsemisi olan primer hiperparatiroidizm olgusu

İsmail Gonen¹, Şafak Karaçay², Eda Balanlı¹, Sanem Piskin¹, Gülnihal Şarman¹, Pınar Boncuk Dayanıklı¹, Olcay Evliyaoğlu³, Fatih Tunca⁴, Yersu Kapran⁵

¹Özel Liv Hospital, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İstanbul, Türkiye

²Özel Liv Hospital, Çocuk Cerrahisi, İstanbul, Türkiye

³İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

⁴İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

⁵İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Patoloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Giriş: Primer hiperparatiroidizm (HPT) çocuklarda oldukça nadir görülmektedir, çoğunlukla da sporadiktir. Primer HPT vakalarının %75-80'ini oluşturan en sık etiyoloji paratiroid bezlerinde bir veya daha fazla adenomdur. Diğer sebeplerse paratiroid bezi hiperplazisi, çok nadiren de paratiroid karsinomu görülür. Ayrıca primer HPT multipl endokrin neoplazi-1, 2A veya familial HPT ile birlikte bulunabilir. Primer ya da sekonder olsun belirgin hiperkalsemi olan semptomatik hiperparatiroidizme sebep olan tüm koşullarda tedavi paratiroidektomidir. Paratiroidektomi olan hastaların hepsinde serum kalsiyumun normale geldiği ve lomber vertebra kemik mineral dansitesinde artma olduğu da bildirilmiştir.

Olgu: Beş ay 10 günlük erkek hasta, halsizlik, ağlama, başını tutamama ve kabızlık şikayeti nedeniyle başvurdu. Üç aylıkken başlayan halsizlik ve hareketlerinde yavaşlama dışında son birkaç haftadır kabızlığı başlamış. 1 ay önce Irak'ta gittiği doktoru tahlil yapmadan raşitizm şüphesiyle D vitamini başlamış. 10 gün sonra yapılan tetkiklerinde kalsiyumu 15 mg/dL çıkmış ve tiroid USG'sinde paratiroid adenomu saptanmış. Hasta bunun üzerine ülkemize gelmiş. Özgeçmişinde bir özellik yok. Soy geçişinde 2. derece akraba evliliği, 10 günlükken ölen bir kız kardeş öyküsü mevcut. Fizik bakışında tartısı 5900 gram (3-10p), boyu 64 cm (25-50p) baş çevresi 42 cm (25-50p). Geniş ön fontaneli, turgor ve tonusunda azalma mevcuttu. Başını tutamıyor ve tüm ekstremiteleri çok hipotondur. Diğer sistem muayenesinde özellik yoktu. Hastanın tetkiklerinde Ca: 31,7 mg/dL, Fosfor: 2,14 mg/dL, Alkalen Fosfataz: 718 U/L, 25-OH D vitamin: 9,92 ng/mL (20-150), Parathormon: 728 pg/mL (15-65), Spot İdrarda Ca/Creatinin 7,3, Calcitonin 8,1 pg/mL (<18,2), Tiroglobulin 20,2 ng/mL (1,6-59,9), TSH 1,04 mikro IU/mL (0,73-8,35), Serbest T4 1,58 ng/dL (0,92-1,99) saptandı. Diğer biyokimyasında bir özellik yoktu. Annenin kalsiyum değerleri normal sınırlardaydı. Hastanın tekrar edilen tiroid USG'sinde sol tiroid lobunun alt polünde 7x4x3,5 mm boyutlarında paratiroid adenomu ile uyumlu nodüler görünüm mevcuttu. Paratiroid sintigrafisinde paratiroid adenomu gösterilemedi. Pre-op kalsiyum seviyesinin düşürülmesi için hastaya serum fizyolojik ile hidrasyon, 1 mg/kg/gün lasix ve 2 mg/kg/gün prednol tedavisinin yanında, 0,5, 1 ve 2 mg/kg/gün olmak üzere 3 gün pamindronat tedavisi uygulandı. Kalsiyum seviyesi 12 mg/dL düştüğünde, hastaya eksploratif cerrahi ile subtotal paratiroidektomi uygulandı. Operasyon sonrasında Ca 11 mg/dL, PTH 74,4 pg/mL, ALP 466 IU/L düzeyine geriledi. Patolojisinde 2 paratiroid bezinde diffüz hiperplazi ve 1 adet normal paratiroid bezi olarak rapor edildi.

Çıkarımlar: Primer hiperparatiroidizmde ciddi hiperkalsemi nedeniyle anestezi uygulanması zor olacağından, cerrahinin zamanlaması çok önemlidir. Yapılan çalışmalar serum kalsiyum değeri <14 mg/dL iken anestezi komplikasyonları açısından daha uygun olduğu bildirilmektedir. Post op komplikasyonlar içinde en sık hipokalsemi görülmekte diğer nadir komplikasyonlar hematom, vocal kord paralizisi, hiperkalseminin devam etmesi şeklinde görülmektedir. Hastamızın post op takibinde herhangi bir komplikasyon olmadı ve hastanın 1. haftasında kalsiyum düzeyi 10,8 mg/dL idi. Ciddi hiperkalsemi olması ve çok nadir görülen bir vaka olması nedeniyle olgumuzu sunmak istedik.

Anahtar Kelimeler: Ciddi hiperkalsemi, primer hiperparatiroidizm, pamindronat tedavisi, paratiroidektomi

P-060

Konjenital adrenal hiperplazinin enzim eksikliğinin derecesine göre ortaya çıkan üç farklı tipi: üç olgu sunumu

Heves Kırmızıbekmez¹, Rahime Gül Yeşiltepe Mutlu¹, Ahmet Tellioglu¹, Mahmut Doğru¹, Hatip Aydın², Serdar Moralioglu³, Ayşenur Celayir³

¹Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

²Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Genetik Kliniği, İstanbul, Türkiye

³Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

Giriş: Konjenital adrenal hiperplazi (KAH), adrenal kortekste kortizol sentezi için gerekli olan enzimden birinin eksikliğine bağlı olarak gelişen bir hastalık grubudur. En sık 21-Hidroksilaz enzimini kodlayan CYP21 geninde mutasyona bağlı olarak gelişir. Klinik tablo enzim eksikliğinin derecesine bağlı olarak oldukça değişkendir. Tuz kaybettiren tip, basit virilizan tip ve klasik olmayan tip olarak sınıflandırılır.

Olgu 1: Bir günlük bebek. 22 yaşındaki annenin ilk gebeliği, 37 haftalık, 3000 gr olarak doğmuş. Anne-baba akrabalığı yok (aynı köyden). Fizik muayenede genel durumu iyi, aktif, dismorfik görünüm yok, guatr yok, üfürüm yok. Sakral bölgede 5x5 cm yumuşak kitle (meningomyelosel) mevcuttu. Genital yapıda ele gelen gonad yok, 2,5x2 cm boyutlarında fallus ve fallus tabanına açılan tek açıklık mevcuttu. 4 gün sonunda beslenme intoleransı, kusma, aktivite azalması, 5. günde Na: 132, K: 5,5 olarak bulundu. Öncesinde tanısal testleri için kanları alınıp uygun sıvı-elektrolit, glukokortikoid ve mineralokortikoid replasmanı başlandı. Renin: 63 pg/mL, Aldosteron: 300 pg/mL, ACTH: >2000 pg/mL, Kortizol: 14,7 pg/mL, 17OHP: >25 ng/mL, 1,4 AS: >10 ng/mL, T. Testosteron: 2330 ng/dL ve DHEA-S: 1945 mcg/dL olarak saptandı. Karyotipi 46, XX olup, genetik analizde CYP21 geninde homozigot mutasyon saptandı. Elektif koşullarda dışı yönünde düzeltici operasyonu planlanan hastanın tedavinin 7. ayında klitoris boyutlarında belirgin küçülme gözlemlendi.

Olgu 2: Dört yaş 6 aylık erkek. Son bir yıldır sivilcelenme, genital tüylenme, büyümede aşırı hızlama yakınması ile getirildi. Anne-baba akrabalığı yok. Fizik muayenede yüz hatları yaşına göre çok olgun, yüzde ve sırtta yaygın kistik aknelar, koltuk altında erişkin

tarzı ter kokusu ve aksiller tüylenme, evre 2-3 pubik tüylenme mevcuttu. Testisler bilateral 2 mL, penis: 11x3,5 cm idi. Ağırlık: 36 kg (+3,92 SDS), Boy: 133,5 cm (+5,93 SDS - boy yaşı: 9 yaş 3 ay), kemik yaşı: 13 olarak saptandı. Tetkiklerinde 17OHP: 83 ng/mL, 1,4 AS: >10 ng/mL, T. Testosteron: 225 ng/dL, DHEA-S: 232 mcg/dL şeklindeydi. Adrenal androjenleri baskılamak amacıyla suprafizyolojik dozda hidrokortizon replasmanına başlandı.

Olgu 3: On yedi yaş kız son 2 yıldır belirgin olarak artan tüylenme fazlalığı yakınması ile başvurdu. Akrabalarında fazla tüylenmesi olan başka kadınlar da vardı. Anne-baba akrabalığı yoktu. Fizik muayenede ağır hirsutizm (Ferrimann-Galway skoru: 22) mevcuttu. Laboratuvar bulguları: 17OHP: 14 ng/mL, 1,4 AS: 7.4 0 ng/mL, T. Testosteron: 148 ng/dl, DHEA-S: 226 mcg/dL, LH: 2.4 mIU/mL, FSH: 5.2 mIU/mL şeklindeydi. Hastada klasik olmayan (geç- başlangıçlı) KAH düşünüldü, genetik inceleme sonucu CYP21 geninde birleşik heterozigot mutasyon saptandı. Suprafizyolojik dozda hidrokortizon tedavisi ile androjen düzeylerinde düşme gözlemlendi.

Tartışma: Bu bildiriye KAH'nin karşılaşılabileceğimiz üç ayrı tipine örnek teşkil eden üç olgu sunulmuştur. Aynı enzimdeki değişik derecelerdeki eksiklik bu farklı klinik formların ortaya çıkma nedenidir. 21 Hidroksilaz eksikliği toplumumuzda nispeten fazla olduğundan, otozomal resesif kalıtım şekline rağmen, anne-baba akrabalığı öyküsü olmasa da KAH'den şüphelenmemiz gerektiği aşikardır.

Anahtar Kelimeler: Adrenal, enzim, klinik, çocuk

P-061

Diyabet semptomlarını maskeleyen bitkisel karışım kullanımı ve ağır hiperlipideminin eşlik ettiği diyabetik ketoasidoz: Olgu sunumu

Heves Kırmızıbekmez, Nelgin Gerenli, Rahime Gül Yeşiltepe Mutlu, Didar Arslan, Hümeysra Yaşar

Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hastalıkları, Kliniği, İstanbul, Türkiye

Giriş: Diyabetik ketoasidozda (DKA) serum lipid düzeylerinde hafif artış sıklıkla görülür, fakat plazmanın aşırı lipemik olduğu "ciddi hiperlipidemi" nadirdir. Ancak yeni tanı ve çok kötü kontrollü diyabetlerde görülmektedir. Genellikle DKA tedavisi sonrası 2-3. haftalarda düzelme gözlenmektedir. Ciddi insülin eksikliğine bağlı "azalmış Lipoprotein Lipaz aktivitesi" sonucu geliştiği düşünülmektedir.

Olgu: Sekiz yaşında erkek. Rutin tetkiklerde hiperglisemi saptanarak hastaneye yatırılmış, izlem ve tetkikler sonucu tip 1 diyabet tanısı almıştır. Özgeçmişinde önemli özellik yok, anne-baba akrabalığı yoktu. Başvuruda lipid profili: T. Kol: 152,4 mg/dL, TG: 46,8 mg/dL, HDL: 68 mg/dL, LDL: 75,1 mg/dL şeklindeydi. İkinci haftadan itibaren insülin ihtiyacı giderek azaldı ve sonrasında kesilerek tedavisiz olarak izlenmeye başlandı. Hastanın bu remisyon (balayı) dönemi süresinde kontrollerde kan şekeri ölçümleri kabul edilir sınırlardaydı. 3. ay sonunda 1 haftadır devam eden durgunluk, uykuya meyil, çok su içme, çok idrara çıkma yakınmaları ile getirildi. Balayı döneminin bitmiş olması ve semptomların geç farkedilmesine bağlı DKA tablosu olabileceği düşünüldü. Karın ağrısı, bulantı ve kusma yok, 1 hafta önce antibiyotik ve soğuk algınlığı için ilaç kullanımı mevcuttu. Ağır dehidratasyon, uykuya meyil, asidotik solunum, abdominal distansiyon mevcut olup, karaciğer MCH'da 1-2 cm ele geliyordu. Kan gazlarında pH: 7,22, HCO₃: 12, glukoz: 501 mg/dL, Hb: 19,4 g/dL olup, serum aşırı lipemik olduğundan biyokimyasal parametreler ölçüleliyordu. Yalnız AST: 6514 U/L olarak saptandı. Uygun sıvı-elektrolit replasmanı ve insülin infüzyonu ile tedavisi düzenlendi. Ailesi tarafından bir tanıdığı tavsiyesi ile internetten satın aldıkları ürünleri yaklaşık iki aydır düzenli olarak kullandığı öğrenildi. Çocuk Gastroenteroloji ile konsülte edildi, N-Asetyl sistein tedavisi başlandı. Diyabetik ketoasidozu düzelince subkutan insülin tedavisine geçildi, 2. günden itibaren transaminazlarda düzelme gözlemlendi. İkinci gün lipid profili: Trigliserit: 1100 mg/dL, T. Kol: 741 mg/dL, HDL: 4 mg/dL, LDL: ölçülemiyor şeklindeydi. İzlemede pankreatit düşündürecek bulgu gelişmedi. Hastanın 1 ay içinde hiperlipidemisi düzeldi.

Tartışma: Hastanın henüz hiç bulantı-kusma, karın ağrısı olmamasına, kan gazında asidozunun çok derin olmamasına rağmen ağır dehidratasyonu, tanı anında tamamen normal lipid profiline rağmen ağır hiperlipidemisi, karaciğerde hepatoselüler hasar düşündüren transaminaz yüksekliği tipik bir diyabetik ketoasidoz tablosu ile açıklanamayan bulgularıydı. Bitkisel karışım kullanımı ancak anamnez derinleştirildiğinde saptanabildi. Kullanılan karışım içindeki bazı etken maddelerin kas ve yağ hücrelerinde insülin duyarlılığında artış, glukozdan bağımsız olarak insülin salınımlarında artış, GLP-1 salınımlarında artış gibi mekanizmalarla şeker düşürücü etkisi hayvan deneylerinde saptanmış. İçerikte bulunan temel etken madde ile hepatotoksikite gelişen vakalar bildirilmiştir. Bunlar genellikle maddenin kendisinden ziyade düzenli kullanan bir kişide bir başka ilacın kullanılmaya başlanması ile etkileşim sonucu gelişmiştir. Bitkisel ve sentetik etken maddelerin etkileşimi, bunların diüretik etkileri, geçirilen olası viral enfeksiyon, diyabetin remisyon fazının sona erip insülin eksikliğinin aşikar hale gelmesi, ailenin bu ilaçlara güvenerek semptom ve KŞ takibini ihmal etmesi, bu maddelerin hiperglisemiyi maskeleyen olma olasılığı ağır klinik tablodan tutulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, diyabet, etkileşim, insülin, lipid

P-062

Çocuk annede gestasyonel tirotoksikoz ve gestasyonel diyabet

Heves Kırmızıbekmez¹, Rahime Gül Yeşiltepe Mutlu¹, Nilüfer Soner Altuntaş², Mehmet Besen²

¹Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Endokrinolojisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

²Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

Giriş: Glukoprotein yapıda bir hormon olan hCG'nin β-subuniti TSH ile benzerlik göstermektedir. TSH gibi davranarak reseptörü uyarması ile tiroid hormon düzeylerinde artış ve TSH düzeyinde baskılanma gözlenir. β-hCG'nin pik yaptığı 10-12. haftalarda belirginleşip, genellikle de 14-18. haftalarda sona erer. Bu tabloya gebeliğin geçici tirotoksikozu denir. Hiperemesis gravidarumlu gebelerde oldukça sık olup, klinik bulgular daha belirgindir. Gebelikte görülen hipertiroidilerin %1-3 kadarını oluşturur. Çoğunlukla tedavi gerektirmemekle birlikte ciddi hipertiroidi bulguları varsa ve tiroid hormon düzeyleri belirgin yüksekse, birkaç hafta süre ile antitiroid ilaç verilebilir. Gestasyonel diyabet ilk kez gebelikte ortaya çıkan veya gebelik sırasında tanı konulan glukoz tolerans bozukluğudur. Tarama testleri genellikle gebeliğin 24-28. haftalarında yapılmakta, diyet ve egzersizle kan şekeri düzenlenemeyen hastalarda insülin tedavisi gerekmektedir.

Olgu: On altı yaşında, 12 haftalık gebe, tiroid hormonlarında yükseklik nedeniyle yönlendirildi. Hastanın kimlik bilgilerine göre 18 yaşını doldurmamış olması nedeniyle Sosyal Güvenlik Kurumu düzenlemeleri doğrultusunda Çocuk Endokrin Polikliniği'nde izlemi gerekti. Gebeliğe bağlı bulantı ve kusma yakınmaları mevcuttu. Önceden bilinen tiroid hastalığı veya başka bir kronik hastalığı yoktu. Anne-baba arasında akrabalık mevcut olup, ailede tiroid hastalığı öyküsü yoktu. Fizik muayenede taşikardi, hipertansiyon, guatr, oftalmopati yoktu. β-hCG: 15 000 mIU/mL, sT4:2,39 ng/dL (N: 0,8-1,75), sT3: 6,2 pg/mL (N: 2-2,4), TSH: 0,009 mU/L idi. Anti-tiroglobulin antikor, anti-tiroid peroksidaz antikor ve tiroid reseptör antikor negatif olup, tiroid USG'de en büyüğü 13 mm olan kistik nodüller mevcuttu. USG ile izlee alındı. Hastaya 2x1 tablet/gün dozunda Propiltiourasil tedavisi başlandı. 15. haftada sT4: 1,71 ng/dL, sT3: 4,6 nd/dL, TSH: 0,002 mU/L; 17. haftada sT4: 1,06 ng/dL, sT3: 3,3 pg/mL, TSH: 0,0 mU/L olarak saptandı. Tiroid hormonları normal sınırlarda olduğundan ilaç dozu 2x1/2 tablete azaltıldı ve 20. haftada sT4: 0,97 ng/dL, sT3: 2,35 nd/dL, TSH: 0,19 mU/L olarak bulundu ve tedavi kesildi. Bu süreçte bebeğin intrauterin gelişimi gebelik haftasına uygun olup rutin kontrollerde sorun saptanmadı. Hastaya 24. gebelik haftasında 50 gr glukoz ile uygulanan Oral Glukoz Tolerans Testinde 60. dk'da glukoz düzeyi 224 mg/dL olarak saptandı ve gestasyonel diyabet tanısı aldı. Diyet ve uygun fiziksel aktivite önerileri ile kan şekeri ölçümleri kabul edilebilir

sınırlarda seyretti. İzlemde insülin tedavisi gerekmedi, bebekte doğum sonrası metabolik problem gelişmedi.

Tartışma: Koruyucu sağlık hizmetleri kapsamında olası gebelik komplikasyonlarının tarama tetkikleri ile saptanması daha fazla sayıda gebenin yakından takibini sağlamaktadır. Toplumun bazı kesimlerinde çocukluk yaşında evlenmeler devam etmekte, erken yaşta gebelikler önlenmeye çalışılacağına desteklenmektedir. Ergen yaş grubunda da gebelik ve olası komplikasyonların pediatrik ünitelerde izlenmesi söz konusu olabilmekte. Gestasyonel tirotoksikozun olası otoimmün tiroidit veya diğer tirotoksikoz nedenleri ile ayırıcı tanısının yapılması önemlidir. Son yıllarda değişen çevresel koşullar nedeniyle insülin direnci ile ilişkili metabolik sendromun çocukluk yaş grubunda hızla arttığı gözlenmektedir. Bu durumda gestasyonel diyabet, küçük yaşta gebelerde de ortaya çıkma olasılığı giderek artan bir sorun olmaya adaydır.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, gebe, hipertiroidi, diyabet

P-063

Adolesan dönemde edinsel hipotiroidinin nadir bir nedeni: Ektopik tiroid

Özge Yatır¹, Rahime Gül Yeşiltepe Mutlu¹, Heves Kırmızıbekmez¹, Esra Çetinkaya Polatoğlu²

¹Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

²Kartal Lütfi Kırdar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

Giriş: Tiroid glandın oluşması embriyonel hayatın 16-17.gününün de dil kökündeki endodermal hücre çoğalması şeklinde başlar. Bu hücre çoğalması farinksin önünde aşağı doğru uzanan tiroglossal duktus kanalına dönüşür. Tiroglossal duktus aşağı doğru uzanamayıp, normal yerleşim bölgesine inişinde duraklama olması sonucu ektopik tiroid dokusu meydana gelir. Tiroid glandının inişindeki kusur normal popülasyonda 200.000 de 1 sıklıkta, tiroid hastalığına sahip insanlarda ise 6000'de 1 sıklıkta görülmektedir. Burada adolesan dönemde tiroid disgenезisi-ektopik tiroid tanısı almış olan 14 yaşında kız olgu sunulmuştur.

Olgu: On dört yaşındaki kız hasta halsizlik nedeniyle çocuk endokrin polikliniğine başvurdu. Başka bir şikayeti olmayan, okul başarısı iyi olan ve ailesinde tiroid hastalığı öyküsü bulunmayan hastanın fizik muayenesinde boyu: 162 cm (50-75p) tartısı: 56 kg (50-75 p) vücut kitle indeksi 21,3 kg/m² (50-75p) puberte evresi Tanner evrelemesine göre evre 5 idi. Cilt kuruluğu mevcuttu. Tiroid muayenesinde tiroid lojunda tiroid bezi palpe edilmiyordu ancak boyunda çenenin hemen altında 3x2 cm boyutlu kitle pal-

pe edilmekteydi. Laboratuvar testlerinde serum serbest T4: 0,88 ng/dL, TSH: 12,8 mu/L, anti-TPO ve anti-TG negatif idi. Tiroid US'da tiroid lojunda parankim seçilemedi ve tiroid agenezisi olarak değerlendirildi. Boyun US'da ise istmus superiorunda orta hatta 32,9x15,5 mm boyutlu solid alan saptandı. Tiroid sintigrafisinde boyun üst orta hatta düzgün konturlu hiperaktif tiroid dokusu saptandı ve ektopik tiroid dokusu olarak değerlendirildi. Hastaya sodyum-L-tiroksin tedavisi başlandı.

Çıkarımlar: Tiroid disgenezisi ve ektopik tiroide bağlı hipotiroidi genellikle yenidoğan ve süt çocukluğu döneminde bulgu verir. Bu olgu ektopik tiroidi olmasına rağmen edinsel hipotiroidi tablosuyla geç dönemde tanı almış olması nedeniyle sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Adolesan, edinsel, hipotiroidi

P-064

Adolesan dönemde otoantikor pozitif tip 2 diyabet, olgu sunumu

Rahime Gül Yeşiltepe Mutlu, Heves Kırmızıbekmez, Mahmut Doğru

Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

Giriş: Geçmiş yıllarda tip 2 diyabet erişkin hastalığı olarak kabul edilirken 21. Yüzyılda obezitenin hızla yaygınlaşması sonucunda çocuk ve gençleri de etkileyen bir halk sağlığı sorunu haline gelmiştir. Çocukluk çağında en sık 14-15 yaşlarında görülmekte olup ülkemizde çocuk ve adolesanlardaki sıklığını ortaya koyan net veriler henüz bulunmamaktadır. Avrupa'da ise yeni tanı alan diyabetli çocukların %1-2 kadarı tip 2 diyabetlidir. Tip 2 diyabet, tip 1 diyabetten farklı olarak bağışık yanıt aracılı gelişmez, bu nedenle de antikor pozitifliği beklenen bir durum değildir. Burada klinik ve laboratuvar özellikleriyle tip 2 diyabet tanısı almasına rağmen antikor pozitifliği saptanan bir olgu sunulmuştur.

Olgu: On beş yaş 5 aylık erkek hasta kilo fazlalığı şikayetiyle çocuk endokrin polikliniğine başvurdu. Çok su içme ve sık idrara çıkma şikayeti olmayan hastanın son 4-5 yıldır hızlı şekilde kilo aldığı, aile öyküsü sorgulandığında dedesinde tip 2 diyabet olduğu öğrenildi. Muayenesinde boyu 169 cm (25-50P), ağırlığı 96 kg (>97p), VKİ: 33,6 kg/m² (>95p), kan basıncı 110/60 mmHg idi. Tiroidi ele gelmiyordu, akantosis nigrikans yoktu. Puberte evresi Tanner evrelemesine göre evre 4'tü. Laboratuvar bulgularında açlık kan şekeri 138 mg/dL iken insulin düzeyi 37,1 mu/L, c-peptid 1,68 pmol/mL, OGTT'de 120.dk glukozu 331,5 mg/dL, insulini 41,4 mu/L, pik insulin düzeyi ise 60 mu/L'ydı. Hba1c ise %7,4'tü. Tam idrar tetkikinde keton pozitifliği saptanmadı. Batın US'da grade-2 hepatosteatoz mevcuttu. Anti-GAD (glutamik asit dekarboksilaz) düzeyi 77,9 (U/mL) (N: 0-10 U/mL) anti-insulin ve anti

adacak antikorları ise negatifti. Obezitenin varlığı, tipik tip 1 diyabete ait semptomların mevcut olmayışı ve laboratuvar bulguları (yüksek glukoz düzeyine eşlik eden yüksek insulin düzeyi, keton negatifliği) ile hasta tip 2 diyabet tanısı aldı. Diyet ve egzersiz tedavisi ile beraber metformin ve uzun etkili insulin tedavisi alan hastanın kan şekeri regülasyonu sağlanmış olup izlemi devam etmektedir.

Çıkarımlar: Fenotipik olarak tip 2 diyabet tanısı alan çocukların küçük bir kısmında (%10-30) beta hücre otoimmunitesi gözlenmektedir. Oto-antikorların mevcudiyeti her zaman tip 1 diyabet tanısını kesinleştirmedeği gibi tip 2 diyabet tanısını da dışlamaz. Anti-GAD pozitifliği saptanan bu tip 2 diyabet olgusu nadir görülmesi nedeniyle sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Adolesan, diyabet, otoantikor

P-065

45X0/47XXX mozaizmde Mülleriyan yapıların agenezisi

Ayşe Nurcan Cebeci¹, Hayrünisa Kahraman², Osman Esen³

¹Derince Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Endokrinoloji Kliniği, Kocaeli, Türkiye

²Derince Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, Kocaeli, Türkiye

³Derince Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, Kocaeli, Türkiye

Giriş: Turner sendromu kız çocuklarda en sık görülen kromozom bozukluğudur. Hastalar genellikle kısa boy veya gecikmiş puberte kliniği ile tanı alırlar. 45 XO hücre dizisi tek başına veya diğer hücre dizileri (46 XX, 47 XXX, 46 XY) ile mozaik olarak görülebilir. Mozaik hastalarda gonadoblastom riski nedeniyle Y hücre dizisinin varlığı mutlaka araştırılmalıdır. Turner sendromlu hastalarda disgenetik over ve seksüel infantilizm görülürken, Mülleriyan yapıların (Fallop tüpleri, uterus ve vagenin 2/3 proksimal kısmı) agenezisi görülmez. Burada tesadüfen kliteromegali saptanıp cinsel gelişim bozukluğu araştırılan ve mozaik Turner genotipinde Mülleriyan agenezi saptanan bir hasta sunulacaktır.

Olgu: Dokuz yaş 9 aylık kız hasta kasıkta şişlik şikayeti ile başvurdu. Anne ve baba arasında akrabalık olmayan hastanın özgeçmişinde son 2 haftadır fark edilen kasık şişliği dışında özellik yoktu. Boy: 128,5 cm (-1.25 SDS), Tartı: 23,4 kg (-1,61 SDS), sistemik arteriyel basınç: 90/60 mmHg ölçüldü. Fizik bakısında guatr yok, aksiller ve pubik kıllanma yok, meme evre 1 idi, kliteromegali görüldü, klitoris 1,9 cmx0,5 cm ölçüldü, sol kasıkta 1 cm büyüklüğünde hareketli herni kesesi palpe edildi. Kliteromegali olması nedeniyle yapılan pelvik ultrasonografide uterus ve overler izlenemedi, sağ inguinal bölgede 7 mm cilt altına herniye olan omental yağ dokusu (inguinal herni) görüldü. Laboratuvarında Luteinizan hormon: 0,20 mIU

mL, Folikül stimüle edici hormon: 9,78 mIU/mL, Estradiol: 21,21 pg/mL, Total testesteron: 0,21 ng/dL idi. Hastanın tekrarlanan hormonal değerleri fonksiyone over varlığı ile uyumlu idi, ancak manyetik rezonans görüntüleme de overler ve uterus görülemedi. Anti-Müllerian hormon: <0,16 ng/mL idi. İskelet veya üriner sistem anormalisi, doğumsal kalp hastalığı saptanmadı. İç genital yapıların laparoskopik olarak incelenmesi planlandı. Laparoskopide uterus normal lokalizasyonunda görülemedi, bilateral over lojunda disgenetik over dokusu ile uyumlu yapılar görüldü. Vajen distalinin kör sonlandığı tespit edildi. Karyotip incelemesinde 45X0/47XXX mozaizm saptandı. Hastamızda Y kromozomu varlığına yönelik ileri moleküler genetik incelemeler devam etmektedir.

Çıkarımlar: Bu olgu mozaik Turner genotipinde Müllerian agenezi çok nadir olduğu için sunulmuştur. Boy kısalığı olmayan, tipik Turner sendromu fenotipi bulunmayan kız hastalarda da mozaik Turner genotipi bulunabileceği unutulmamalıdır. Kliteromegali ve Müllerian yapıların yokluğu gibi androjenik bulguların olan mozaik Turner olgularında Y kromozom varlığı mutlaka araştırılmalı ve gonadoblastom yönünden takip edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Turner Sendromu, Müllerian agenezi, karyotip, mozaizm, kliteromegali

P-066

Sotos Sendromu

Esra Sesli, Nagehan Aslan, Utku Saygılı, Özgür Pirgon

Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı, Isparta, Türkiye

Giriş: Sotos sendromu, ilk olarak 1964 yılında, boy uzunluğu, akromegalik görünüm, ılımlı mental retardasyonu bulunan beş vakada Sotos ve arkadaşları tarafından tanımlanmıştır. Burada kliniğimize hızlı büyüme nedeniyle başvuran ve Sotos sendromu tanısı alan bir olgu, büyüme - gelişme izleminin ve sistemik bulguların bir bütün olarak değerlendirilmesinin önemini vurgulamak amacı ile sunulmuştur.

Olgu: Yedi yaşında kız hasta, hızlı büyüme nedeniyle kliniğimize başvurdu. Öyküsünden postnatal solunum sıkıntısı ve hipoglisemi nedeniyle iki hafta süreyle yenidoğan yoğun bakım ünitesinde yatırılarak tedavi edildiği, ureteropelvik darlık saptanan hastaya pyeloplasti uygulandığı öğrenildi. Yurtdışında yaşayan hastanın, postnatal 3. ayda PDA nedeniyle opere edildiği, 9. aydan itibaren baş çevresi ölçümlerinde artış görüldüğü, takibe alındığı, kranial manyetik rezonans görüntüleme de Arnold - Chiari malformasyonu saptandığı, motor mental retardasyon nedeniyle izlendiği, IQ düzeyinin 78 ölçüldüğü, konuşma gecikmesi ve bozukluğu nedeniyle özel eğitim verildiği, 3 yaşında, hidronefroz, veziköüreteral reflü tanısı ile opere edildiği öğrenildi. Fizik muayenesinde; Ağırlık: 31.5 kg (90-97 p), Ağırlık SDS: +1.22, Boy: 130 cm (>97 p), Boy SDS: +0,53, Baş çevresi: 57 cm (>97 p) Baş çevresi SDS:

+2 görüldü. Dismorfik görünümde olan hastanın, makrosefali, turuncu saç, geniş-açık alın, belirgin yüz, çene yapısı, hipertelorizm, olduğu görüldü. Üriner sistem ultrasonografik görüntüleme sonucunda her iki böbrek boyut ve parankimi normal, sol böbrek toplayıcı sistemi Grade 3 dilate görüldü. Dinamik renal sintigrafik görüntüleme (Tc-99m MAG3) sonucunda nonobstruktif paternli pelvikalisiel dilatasyonlu sol böbrek ve sol ureter dilatasyonu görüldü. Hastanın antropometrik ölçümlerinin 97 persantil üzerinde olması, dismorfik bulguları ve mental retardasyonu olması, birden çok sistem malformasyonu saptanması nedeniyle Sotos sendromu düşünüldü.

Tartışma: Sotos sendromu yada serebral gigantizm olarak bilinen bu hastalık nadir görülen bir genetik sendromdur. Sendromun tipik bulguları; boy ve baş çevresi persantillerinin büyük olması, dolikosefali, alın çıkıklığı, frontotemporal bölgede saç azlığı, hipertelorizm veya telekantus, kemerli burun, yüksek damak, belirgin mandibula gibi fasial bulgular ile serebellar nistagmus, strabismus, pes planus, sindaktili, akromegali, megakolon, hemihipertrofi gibi bulgulardır. Hastaların %60,80'inde kranial görüntüleme yöntemlerinde ventrikülomegali, korpus kallosumda incelleme gibi santral sinir sistem patolojileri ve olguların %8'ine ASD, VSD, PDA, triküsperit atrezisi ve mitral valv prolapsusu gibi konjenital kalp hastalıkları ayrıca kriptorşidizm, mesane divertikülü, hipoplastik böbrek, düşük derece veziköüreteral reflü gibi genitoüriner sistem anormallikleri görülebilir. Sendrom ile ilişkili olduğu bilinen tek gen olan NSD1 geninde (kromozomun 5q35 bölgesinde transkripsiyon düzenlemesinde görev alan ve histon metiltransferaz'ı kodlayan gen) bulunan delesyonlar vakaların %75'inden sorumludur. Bizim hastamızda da periferik kan örneğinden interfaz FISH yöntemi ile NSD1 mikrodelesyonları araştırıldı ancak negatif sonuçlandı. Tipik bulguların varlığı nedeniyle hastaya klinik bulgular ile tanı konuldu. NSD1 tüm gen dizi analizi ise maddi problemler nedeniyle çalışılmadı

Çıkarımlar: Bu olgu, antropometrik ölçümleri 97 persantilin üzerinde ve akromegali benzeri bulguları olan, özellikle mental retardasyon ve ek sistem anomalilerinin eşlik ettiği hastalarda Sotos sendromunun da akılda bulunması gerektiğini vurgulamak amacı ile sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Akromegali, mental retardasyon, sotos sendromu, uzun boy

P-067

İnkomplet McCune Albright sendromu

Nagehan Aslan, Özgür Pirgon, Fatma Saltık, Nermin Kapçı

Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı, Isparta, Türkiye

Giriş: McCune Albright sendromu 1937 yılında polioyotik fibröz displazi olarak tanımlanmış bir sendromdur. Bu sendrom deride kahverengi renklenme (Cafe au lait) ve otonomik endokrin hiperfonksiyon ile karakterizedir. Bu olgu sunumunda McCune Albright sendromu tanısı nadir görülmesi nedeni ile sunuldu

Olgu: Tekrarlayan sol bacak kırığı, yürüme bozukluğu, ciltte renk değişikliği şikayetleri ile başvuran 3,5 yaşındaki kız hastanın öyküsü derinleştirildiğinde son iki yılda, sonuncusu bir ay önce olmak üzere toplam 3 kere sol femurda kırık meydana geldiği ve doğduğundan beri vücudunun çeşitli yerlerinde olan ve doğum lekesi olduğu söylenen kahverengi lekelerinin olduğu öğrenildi. Hastanın fizik muayenesinde sol göğüs alt kısmında 20x8 cm, sol arka yanda 20x15 cm genişliğinde, sağ yanda gluteus üst kısmında cafe au lait lekeleri ve sol bacakta uzun bacak ateli mevcuttu. Tetkiklerinde WBC: 5600 mm³, Hb: 13 gr/dL, PLT: 242.000 mm³, BUN: 9 mg/dL, Krea: 0,3 mg/dL, Kalsiyum: 9,9 mg/dL, Fosfor: 4,7 mg/dL, Alkale Fosfataz: 473 U/L, 25 OH Vitamin D3: 28,3 nmol/l, ACTH: 7,48 pg/mL (0-46), Kortizol: 22,6 mcg/dL (2,3-19,4), ST4: 0,97 ng/dL, TSH: 0,16 mIU/mL, FSH: 0,38 mIU/mL, LH: 0,13 mIU/mL idi. Pelvik ultrason normaldi. Kemik biopsisinde polyoistatik fibröz displazi saptandı. Olguda endokrin hiperfonksiyonların olmayışı nedeni ile inkomplet McCune Albright Sendromu düşünüldü ve pamidronat ve D vitamini tedavisi başlandı.

Tartışma: Fibröz displazi, fibröz dokunun, normal veya tam gelişmiş kemik doku ile yer değiştirmesi veya düzensiz osteoid formasyonu ile karakterizedir. Bu hastalığın 3 klinik formu tanımlanmıştır. Monostotik form (%70-80), sadece tek bir kemiği etkiler, Polyostotik form (%20-30), birden fazla kemiği etkiler. Polyostotik forma kutanöz ve endokrin bulgularda eşlik ediyorsa McCune-Albright sendromu olarak isimlendirilir. İlk kez 1937 yılında McCune ve Albright tarafından tanımlanan sendrom klasik olarak polyositik tip fibröz displazi, birden fazla "café au lait" lekeleri ve endokrin bozuklukları içerir. Membranöz gonadotropin reseptörlerine bağlı bir postreseptör sinyal proteini olan G-proteinini aktive edici mutasyon söz konusudur. Sendrom kemik yapılar, endokrin sisteme ve cilde ait olan ve hafif düzeyden çok ağır tablolara kadar ulaşabilen semptomlar ile seyreden bir hastalıklar grubudur. Endokrin hiperfonksiyonlar erken puberteye eşlik edebildikleri gibi erken puberte olmadan da görülebilir. Kemik tutulumları özellikle uzun kemiklerde ve kraniyofasiyel kemiklerde gözlenen fibröz displazidir. Kemik lezyonları deformite ve kırıklara neden olabilir. Bu hastalarda zamanla normal kemik dokunun yerini fibröz doku almaktadır. Bu durum alt ekstremitelerde gibi vücut ağırlığını taşıyan kemiklerde olduğunda topallama, deformite ve kırıklara neden olabilmektedir. Tutulum genellikle vücudun bir yarısında olmaktadır. Kraniyofasiyel tutulum varsa yüzde asimetri, sinirler üzerine baskı ile nörolojik bulgular yakınma nedeni olabilir. Aktif melanosit proliferasyonunu yansıtan cilt lekeleri sıklıkla kemik lezyonlarının olduğu tarafta yerleşmekte ve orta hattı geçmemektedir. Kemik deformitelerinin bilinen hormonal veya medikal tedavisi yoktur. Cerrahi fraktürlerin ve deformitelerin tedavisinde yardımcı bir metoddur. Kız çocuklarında sıklıkla puberte prekoks izlenen bir bulgudur

Çıkarımlar: Sonuç olarak biz McCune Albright sendromunu nadir görülen, önemli bir endokrin sendrom olması nedeni ile sunduk.

Anahtar Kelimeler: Cafe-au-lait lekeleri, fibröz displazi, endokrin hiperfonksiyon, McCune Albright sendromu

P-068

Bacak ağrısı ile başvuran hastada McCune Albright Sendromu

Sibel Özcan¹, Serdar Pekuz¹, Ediz Edeer¹, Saygın Abalı², Zeynep Atay², Serap Turan², Abdullah Bereket²

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinolojisi Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Giriş: GNAS genindeki mutasyon sonucu GTP'nin Gs alfa subunitinde fonksiyon artışına yol açan, klinikte fibroz displazi, "café au lait" lekeleri ve endokrin hiperfonksiyon ile seyreden McCune Albright sendromu oldukça nadir görülen bir hastalıktır. Endokrin hiperfonksiyonlar gonadotropin bağımsız puberte prekoks, hipertiroidi, büyüme hormonu fazlalığı ve Cushing sendromu olarak sayılabilir. Doğumda veya hemen sonrasında oluşan "café au lait" lekesi sıklıkla ilk bulgu olmakla birlikte tanı koyduran prezentasyon bulguları genellikle fibröz displazi veya puberte prekoksba bağlı olmaktadır. Burada doğumdan itibaren geniş bir "café au lait" lekesi olan ve bacak ağrısı ile başvurusunda tanı alan bir vaka sunulmuştur.

Olgu: Dokuz yaşındaki erkek hasta üç yıldır olan her iki taraflı bacak ağrısı ile başvurdu. Öyküsünde ateş, tartı kaybı, gece terlemesi gibi sistemik belirtiler ile kırık öyküsü, şişlik, kızarıklık, hareketlerde kısıtlılık gibi lokal şikayetleri bulunmamaktaydı. Ağrının tüm alt ekstremitelerde olduğu ve geceleri uykudan uyandırmadığı öğrenildi. Fizik muayenesinde, genel durumu iyi olan hastanın sistemlere yönelik muayenesinde bir patoloji saptanmadı. Genital muayenesi prepubertaldi. Ekstremitelerde muayenesinde sorun saptanmadı. Sırtta boyun ve omuza yayılım gösteren tüm sırt üst yarısını kaplayan orta hattı geçmeyen yer yer lineer, hiperpigmente makullar mevcuttu. Bu lekenin doğumdan beri olduğu belirtildi. Laboratuvar tetkiklerinde hemogram, eritrosit sedimentasyon hızı, elektrolitleri, transaminazları ve böbrek fonksiyon testleri normal bulundu. Alt ekstremitelere yönelik direk grafilerinde femur, tibia ve radiusta litik lezyonları saptandı. Kemikteki litik lezyonlar (polioyotik fibröz displazi) ve tipik yerleşimli ve boyuttaki lekesi (Café au lait) ile birlikte değerlendirildiğinde hastada McCune Albright sendromu klinik tanısı konuldu. Endokrin hiperfonksiyon açısından

linik ve laboratuvar değerlendirmesi yapıldı ve patoloji saptanmadı. Grafilerle saptanamayan kemik lezyonları için kemik sintigrafisi yapıldı, direkt grafilerde saptananlar dışında fibröz displazi odağı bulunmadı.

Çıkarımlar: Fibröz displazi veya endokrin hiperfonksiyon tespit edilen hastalarda Café au lait varlığı akla McCune Alright sendromunu getirmelidir.

Anahtar Kelimeler: Cafe au lait lekeleri, Endokrin hiperfonksiyon, Fibröz displazi

P-069

Hipofiz adenomu saptanan bir Cushing hastalığı olgusu

Gizem Pamuk¹, Olcay Evliyaoğlu¹, Feride Bucak¹, Bahar Özcabi¹, Nurperi Gazioğlu², Büge Öz³, Oya Ercan¹

¹İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıklar Anabilim Dalı, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

²İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Nöroşirurji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

³İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Giriş: Cushing sendromu adrenal korteksten aşırı miktarda üretilen glukokortikoide kronik olarak vücudun maruz kalması sonucu ortaya çıkar. Cushing hastalığı hipofiz bezinden ACTH'nin olağan düzeyinin üstünde salgılanması sonucu oluşan hastalıktır; Cushing sendromu ile karıştırılmamalıdır. Cushing hastalığı ile Cushing sendromunun klinik, biyokimyasal ve radyolojik bulgularının ayırımı zor olabilmektedir. Cushing bulguları ile başvuran olgumuzu ayrıntılı tanıma karşılaşılabilen güçlükler açısından sunmak istedik.

Olgu: On bir yaşında kız hasta, son bir sene yüzünde ve vücudunda şişlik, yüzde kızarıklık, bir sene içerisinde yaklaşık 10-15 kilo alma şikayeti ile başvurdu. Fizik muayenesinde cushingoid görünümü; santral obezite, ay dede yüzü, eflaton striaları ve buffalo hörgücü mevcuttu. Arteriyel kan basıncı 110/70 mmHg, vücut kitle indeksi 28,04 (>95), boy standart deviasyon skoru -1,58 idi. Tetkiklerinde serum kortizol 24,75 mcg/gün, DHEA-S 186,6 µg/dL, ACTH 29,95 pg/mL, 24 saatlik idrarda serbest kortizolü 797 nmol/gün idi. Ekokardiyografisi, göz dibi incelemesi, sürrenal ultrasonografisi normal saptandı. 24 saatlik kan basıncı izleminde sistolik kan basıncı yükünde belirgin artış saptanması nedeni ile antihipertansif (amlodipin) tedavi başlandı. Düşük doz deksametazon baskılama testi ile kortizolde baskılanma saptanmadı. Yüksek doz deksametazon baskılama testi sonrasında serum kortizol ve serum ACTH seviyeleri baskılandı (test öncesi kortizol: 10,15 mcg/dL ACTH: 33,26 pg/mL, test sonrası kortizol: 0,84 mcg/dL ACTH: 2,48 pg/dL). Sella MRG'sinde hipofizde 4,5

mm boyutunda mikroadenom izlendi. Yüksek doz deksametazon baskılama testinde ACTH'nin baskılanması Cushing hastalığı lehine yorumlandı ve transsfenoidal cerrahi ile adenomektomi yapıldı. Operasyondan sonra 1. haftada bakılan kontrol tetkiklerinde kortizol 21,84 mcg/dL, ACTH 46,42 pg/mL; 2.hafta kortizol 22,01 mcg/dL, ACTH 29,79 pg/mL saptandı. Cerrahi olarak çıkarılan adenom materyalinin patoloji raporunda ACTH üreten hücrelerde Crooke hyalin dejenerasyonu saptandı. Operasyon sonrası hastada; kilo kaybı varlığı ve duyu durumunda iyi yönde değişiklik olması şeklinde klinik düzelme de saptandı. Olgumuzun takibi Nöroşirurji Anabilim Dalı ve Çocuk Nefroloji Bilim Dalı ile ortak olarak sürdürülmektedir.

Çıkarımlar: Hiperkortizolizmi olması, yüksek doz deksametazon testi ile ACTH'nin baskılanması ve sella MRG'sinde adenom saptanması ile olgumuzda Cushing hastalığı tanısı konuldu ve yapılan cerrahi girişim sonrasında kortizol düzeyinde azalma izlendi. Patoloji sonucu ACTH üretimini durdurmuş hücreler (Crooke hyalin dejenerasyonu) şeklinde geldi. Bu durum, ACTH üreten adenom hücrelerinin materyal olarak alınmadığı, bu hücrelerin yakınında bulunan ve ACTH üretimini durdurmuş olan hücrelerin patoloji materyali olarak gönderildiği şeklinde yorumlandı.

Anahtar Kelimeler: Hiperkortizolizm, Cushing hastalığı, Cushing sendromu, hipofiz adenomu, transsfenoidal cerrahi

P-070

P-071

Konjenital toksoplazma enfeksiyonu: Hidrosefalinin nadir bir nedeni

Onur Balcı¹, Sedat Işıkay², Mehmet Arda Kılıncı¹, Hasan Tahsin Şahin¹

¹Şanlıurfa Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Şanlıurfa, Türkiye

²Gaziantep Çocuk Hastanesi, Gaziantep, Türkiye

Giriş: Gebelik esnasında geçirilen bazı enfeksiyonlar abortusa, erken doğuma veya konjenital anomalilere neden olmaktadır. Akronim olarak TORCH şeklinde anılan bu enfeksiyonlar toksoplazma, rubella, sitomegalovirüs, herpes simpleks virüs ve diğerlerinden, sifilis, tüberküloz, listeria, kandida, parvovirus B19, varisella, HIV, hepatit B, koksella burnetti, oluşmaktadır. Biz burada bu enfeksiyonlardan biri olan tokoplazmozisi yenidoğanda hidrosefalinin nadir sebebi olarak sunduk.

Anahtar Kelimeler: TORCH, toksoplazma, yenidoğan, hidrosefali

P-072

Peryodik Ateş, Aftöz Stomatit, Farenjit, Servikal Adenit (PFAPA) sendromlu hastaların uzun dönem takip sonuçlarının değerlendirilmesi

Mehmet Tekin¹, Yüksel Toplu², Abdülğani Gülyüz³, Çapan Konca¹, Selçuk Uzuner⁴, Fatih Üçkardeş⁵

¹Adıyaman Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Adıyaman, Türkiye

²İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Anabilim Dalı, Malatya, Türkiye

³Özel Sevgi Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Malatya, Türkiye

⁴Bezmialem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

⁵Adıyaman Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyoistatistik Anabilim Dalı, Adıyaman, Türkiye

Amaç: Peryodik ateş, aftöz stomatit, farenjit, servikal adenit (PFAPA) sendromlu hastaların uzun dönem takip sonuçlarının değerlendirilmesi.

Gereç ve Yöntemler: Bu çalışmada 2005 ile 2013 yılları arasında, Genel Pediatri ve Kulak Burun Boğaz polikliniklerine başvuran ve PFAPA sendromu tanısı alan 57 hastanın dosyaları retrospektif olarak incelendi. Hastaların yaş, cinsiyet, atakların başlangıç yaşı, tanı konulma yaşı, atak sıklığı, ateş süreleri, majör klinik bulgular, eşlik eden klinik bulgular, atakların mevsimsel özellikleri, uzun dönemde eşlik eden hastalıklar, tek doz prednizolon (1 mg/kg) veya tonsillektomi tedavisi etkinliği ve buna bağlı düzelme oranları ile spontan düzelme oranları incelendi.

Bulgular: Bu retrospektif çalışmada, PFAPA sendromu tanısı alan 57 hasta, ortalama 6,1 (üç ile sekiz yıl arasında) yıl takip edildi. Atakları mevsim farkı göstermeyen hastaların oranı mevsim farkı gösterenlerden yüksek idi ($p<0,001$). PFAPA sendromlu hastalarda astımın en sık eşlik eden hastalık olduğu gözlemlendi. Astım ve alerjik rinit tanıları alerji uzmanı tarafından konuldu. Tek doz prednizolon (1 mg/kg) semptomların kontrol altına alınmasında oldukça etkili bulundu (hastaların %96,4'ünde). Yirmi altı hastada uzun dönem takipte spontan düzelme gözlemlendi. Spontan düzelme gelişen hastaların ortalama hastalık süreleri 6,6 yıl, ortalama düzelme yaşları 8,9 yaş idi. On hastaya tonsillektomi ya da adenotonsillektomi yapıldı, bu hastaların 8'inde tam düzelme gözlemlendi. Spontan ya da tonsillektomi-adenotonsillektomi sonrası düzelen hastaların toplamı 34 (%60,7) idi.

Çıkarımlar: Uzun dönem takiplerde PFAPA sendromlu hastaların çoğunda herhangi bir sekel gelişmeden spontan düzelme olmaktadır. Tek doz prednizolon (1mg/kg) semptomların giderilmesinde oldukça etkilidir. Tonsillektomi ya da adenotonsillektomi kalıcı remisyon sağlanmasında etkilidir.

Anahtar Kelimeler: Komplikasyonlar, periodik ateş, PFAPA, remisyon, spontan, tonsillektomi

P-073

Viseral Layşmanyazise Bağlı Hemofagositik Lenfositiyositoz Olgusu

Şit Uçar¹, Pelin Zorlu¹, Neşe Yaralı², Gönül Tanır³

¹Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatri Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

²Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

³Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

Giriş: Hemofagositik lenfositiyositoz, T helper lenfositler ve makrofajların kontrolsüz aktivasyonu ve sitokinlerin aşırı salınımı ile karakterize, nadir görülen ve hayatı tehdit eden bir hastalıktır. Primer veya sekonder olabilir. Primer tipine familial hemofagositik lenfositiyositoz adı verilir. Sekonder tipi ise sıklıkla bir viral enfeksiyona eşlik eder ve enfeksiyona bağlı hemofagositik sendrom adı verilir. Ayrıca sekonder formu, kolla-gen doku hastalıkları, doku hasarı, malignensi, metabolitler ve immünsüpresyon gibi nedenlerden kaynaklanmaktadır. Viseral layşmanyazis, retikuloendotelial sistemi etkileyen multisistem hastalığıdır. Viseral layşmanyazise bağlı hemofagositik lenfositiyositoz nadir bir klinikopatolojik durumdur. Burada uzun süreli düşmeyen ateş, hepatosplenomegali ve pansitopeni ile başvuran 11 aylık hastada tespit edilen viseral layşmanyazise bağlı hemofagositik lenfositiyositoz, nadir görülen bir hastalık olması nedeniyle sunuldu.

Olgu: On bir aylık erkek olgu üç haftadır devam eden ve düşmeyen ateş ve hepatosplenomegali nedeniyle kliniğimize kabul edildi. Öyküsünden hastanın 10 gün ayaktan ve 10 gün de yatarak antibiyotik tedavisi aldığı, yatarak takibi sırasında izlenen hepatosplenomegali ve pansitopeni nedeniyle sevk edildiği öğrenildi. Özgeçmişinde özellik olmadığı ve anne baba arası akrabalık olmadığı öğrenildi. Fizik muayenesinde, genel durumu orta, halsiz, vücut sıcaklığı 39,4°C, karaciğer midklavikular

hatta 6 cm, dalak 7 cm tespit edildi. Vücut ağırlığı, boy ve baş çevresi yaşı ile uyumlu olan hastanın diğer sistem muayeneleri normal bulundu. Laboratuvar incelemesinde, hemoglobin 6,4 g/dL, lökosit sayısı $1,8 \times 10^3/\text{mm}^3$, trombosit sayısı $22 \times 10^3/\text{mm}^3$, PT 23,5 sn, aPTT 64,3 sn, INR 3,6, serum trigliserid 485 mg/dL, ferritin 6434 ng/mL, fibrinojen 136 mg/dL ve LDH 1118 u/L bulundu. Böbrek fonksiyon testleri, karaciğer enzimleri ve serum elektrolitleri normaldi. Kemik iliği aspirasyon incelemesinde lenfosit, normoblast ve nükleer artıkları fagozite etmiş histiyositler görüldü, layşmanya paraziti görülmedi. HLH-2009 tanı kriterlerine göre hemofagositik sendrom tanısı konuldu. Sekonder hemofagositik sendrom etyolojisine yönelik alınan kültürleri ve viral serolojisi negatif bulundu. Layşmania için yapılan indirekt floresan antikor testi pozitif bulundu. Viseral layşmanyazis tanısı konulan hastaya pentavalan antimon bileşikleri ile tedavi uygulandı. Uygulanan tedavi ile 10 gün içinde klinik ve laboratuvar bulgularında dramatik düzelme gözlemlendi.

Çıkarımlar: Uzun süreli ateş, hepatosplenomegali ve sitopeni ile gelen hastalarda hemofagositik sendrom ayırıcı tanıda mutlaka düşünülmeli ve kemik iliği aspirasyonu yapılmalıdır. Sekonder hemofagositik lenfositosis etyolojisini aydınlatmak için sık görülen enfeksiyon ajanları taranırken layşmanya da akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Hemofagositik lenfositosis, layşmanya, pansitopeni

P-074

P-075

Göğüs ön duvarında tüberküloz enfeksiyonuna bağlı soğuk abse: Olgu sunumu

Funda Akpınar¹, Yasemin Işık Balcı², Aziz Polat², Emine Özdemir¹, Fatih Fırıncı³, Emin Mete³

¹Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Denizli, Türkiye

²Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Anabilim Dalı, Denizli, Türkiye

³Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Alerji Anabilim Dalı, Denizli, Türkiye

Tüberküloz enfeksiyonu tüm dünyada özellikle gelişmekte olan ülkelerde yaygın bir sorundur. Soğuk abse göğüs ön duvarında tüberküloza özgü inflamasyon olmadan görülen şişlik olarak tanımlanmaktadır. Göğüs duvarı tüberkülozu tüberküloz enfeksi-

yonunun %1-2'sini oluşturmaktadır. Genellikle göğüs duvarında kitle yakınması ile başvuran hastalarda kesin tanı malignite ayırımı yapıldıktan sonra, materyalden alınan örnekte tüberküloz basilinin gösterilmesi ile konmaktadır. Tedavide abse drenajı ve tüberküloz kemoterapisi ön planda iken, bazı olgularda kosta eksizeyonu da gerekmektedir. On iki aylık erkek hasta göğsünde şişlik yakınması ile başvurdu. Görüntüleme tetkiklerinde malignite düşündürülen kitle görülmesi üzerine yapılan inceleme aspirasyonunda gelen püymateryalinde tüberküloz üremesi olan hastaya göğüs duvarı absesi tanısı ile tüberküloz tedavisi başlandı. Çocuklarda nadir görülmekle birlikte göğüs ön duvarında kitle ile başvuran olgularda primer odak bulunmamasına rağmen tüberküloza bağlı soğuk abse akılda bulundurulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Soğuk abse, tüberküloz

P-076

Kawasaki hastalığının nadir bir bulgusu: İntestinal obstruksiyon

Emine Olcay Yasa¹, Ayşegül Aslan¹, Çiğdem Ulukaya Durakbaşı², Müferet Ergüven¹

¹Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatri Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

²Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Giriş: Kawasaki hastalığı genellikle 4 yaşın altındaki çocuklarda görülen, 5 günden fazla süren ateş, ekstremitelerde ödem ve soyulma, polimorf eksanem, her iki gözde konjunktival konjesyon, dudak ve ağız mukozasında eritem, ve akut pürülan olmayan servikal lenfadenopati bulguları ile karakterize, koroner arterleri etkileyerek anevrizma ve tromboembolizme yol açabilen, sistemik enflamasyonun neden olduğu akut ateşli bir hastalıktır. Hastalığın morbidite ve mortalitesini arttıran en fazla neden, koroner arter tutulumudur. Kawasaki hastalığı nadir olarak intestinal obstruksiyon ile prezente olabilirler. İntestinal obstruksiyon kawasakinin semptomları görülmeden erken safhada görülür. Bu, tanı konmasında ve tedavide gecikmeye neden olarak kardiyak problemlerin oluşmasına yol açabilir.

Amaç: Kawasaki hastalığında bir çok sistemin tutulumuna bağlı değişik semptomlar görülebilir. Bu olgu öncelikle ısrarlı kusma bulgusu ile prezente olan intestinal tutulumu dikkat çekmek amacıyla sunulmuştur.

Olgu: On sekiz aylık erkek hasta, 15 gündür kusma olması nedeniyle tetkik amaçlı yatırıldığı cerrahi servisinde endoskopide intestinal obstruksiyonsaptananarak operasyon planlanırken gelişen ateş ve döküntü nedeniyle çocuk enfeksiyon

servisine devredildi. Hastanın FM de ateş: 38,20C, genel durumu düşük, bilinci açık, tüm vücutta özellikle gövdede maküller döküntü, periungal bölgede eritem ardından soyulma, dudaklarda kızarıklık ve çatlak saptandı. Diğer sistem muayeneleri doğal olan hastanın WBC: 23000, Hg: 11,2, Plt: 185000, CRP: 20,8, Hastaya iki dozda 2 g/kg immunglobulin verildi ve aspirin (80 mg/kg/g) başlandı, iki gün sonra ateşi düştü sonra akut fazları normale dönen hastaya yapılan ekokardiografi kontrollerinde patoloji saptanmadı. Üst pasaj grafisi ve endoskopide pilor geçişi saptanmadı. Hastaya çocuk cerrahisi tarafından Heineke-Mikulicze tip piloroplasti operasyonu yapıldı. Biyopsi sonucunda mukoza ve submukozada ödem, lenfoplazmositer hücre infiltrasyonu kas tabakasında hipertrofik değişiklikler, intermusküler alanda normal sınırlarda ganglion hücreleri saptandı. Bulgular pilor stenozu ile uyumlu olarak değerlendirildi. Operasyon sonrasında yapılan takiplerinde problem saptanmadı.

Çıkarımlar: Olgumuz kusma ayırıcı tanısında intestinal obstrüksiyonun düşünülmesi gerektiğini ve İntestinal obstrüksiyonun Kawasaki hastalığının nadir bir bulgusu olduğunu göstermiştir. Hastalığın diğer semptomlar görülmeden kusma ile presente olabileceği görülmüştür. Bu durumun tanı ve tedavinin gecikmesine ve sonuçta kardiyak komplikasyonların oluşmasına neden olabileceği vurgulanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Kawasaki Hastalığında intestinal obstrüksiyon

P-077

İntraventriküler colistin tedavisine bağlı gelişen kimyasal ventrikülit olgusu

Bayram Ali Dorum¹, Utku Özer¹, Tayyibe Bal², Güliz Aldıç¹, Fethiye Yıldız¹

¹Mustafa Kemal Üniversitesi Tayfur Sökmen Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Hatay, Türkiye

²Mustafa Kemal Üniversitesi Tayfur Sökmen Tıp Fakültesi, Enfeksiyon Hastalıkları Anabilim Dalı, Hatay, Türkiye

Giriş: Ventrikülit ependim ve koroid pleksusun nadir gelişen, mortalitesi yüksek enfeksiyonudur. Menenjit, absenin ventriküle açılması, şant yoluyla oluşabileceği gibi intraventriküler ilaç uygulamalarına bağlı kimyasal ventrikülit de gelişebilmektedir. Özellikle şant enfeksiyonlarında meninks inflamasyon şiddeti düşük olduğundan antibiyotiklerin BOS'a geçişi yetersiz olmakta ve ek intraventriküler uygulama önerilmektedir. Kimyasal ventrikülit intraventriküler ilaç kullanımına sekonder bildirilen en önemli

yan etkidir ve %20 oranında görülmektedir. Burada şant enfeksiyonu nedeniyle intraventriküler colistin ve gentamisin uygulaması sırasında görülen bir kimyasal ventrikülit olgusu paylaşılmaya değer bulunmuştur.

Olgu: Dandy-walker malformasyonuna bağlı hidrosefali nedeniyle takipli 2 yaşında erkek hasta ateş yüksekliği nedeniyle kliniğimize başvurdu. Bir buçuk ay önce şant enfeksiyonu nedeniyle ventriküloperitoneal şant revizyonu yapılan hastada ateş yüksekliğinin ve kusmalarının devam etmesi üzerine 7 gün önce şant çıkarılmış. Fizik bakıda genel durumu kötü, uykuya meyilli, solunum ve kardiyovasküler sistem muayeneleri ise doğal idi. Ağırlığı 10 kg (p), boyu 90 cm (p), baş çevresi 56 cm (>97 p) bulundu. Vücut sıcaklığı 38,20C idi. Nörolojik bakısında başını tutmada ve oturmada zayıflık olan hastada, meningeal irritasyon bulguları pozitif. Laboratuvar tetkiklerinde Hb: 9,7 gr/dL, Hct %29, WBC: 27100/mm³, PLT: 783000/mm³, CRP: 189 mg/L, Na: 119 mEq/L diğer biyokimyasal parametreleri ise normal saptandı. Beyin omurilik sıvısı incelemesinde görünüm bulanık, protein 413 mg/dL, glukoz <5 mg/dL ve eş zamanlı kan şekeri 91 mg/dL idi. Sıvının mikroskopik incelemesinde 450 hücre/mm³ saptanırken, %90 PNL hakimiyeti mevcut idi. Gram boyamada gram negatif basil görüldü. Kraniyal bilgisayarlı tomografisinde Dandy-walker varyantı, serebral atrofi ve ventrikülit ile uyumlu bulgular saptandı. Ampirik olarak vankomisin ve seftriakson tedavileri başlanan hastada BOS kültüründe Acinetobacter baumannii üremesi nedeniyle antibiyograma uygun olarak meropenem ve gentamisin tedavilerine geçildi. Parenteral tedaviye yanıt yetersiz olması nedeniyle hastaya eksternal ventriküler drenaj takıldı ve parenteral gentamisin tedavisi, 2 mg intraventriküler olarak değiştirildi. Bu tedavinin 7. gününde BOS materyalinin gram boyamasında gram negatif basil varlığının devamı ve hücre sayısının 150.000/mm³ olması nedeniyle 5 mg intraventriküler colistin ve 5 mg/kg intravenöz colistin tedavije eklendi. Colistin tedavisinin 3. gününde BOS'da hücre sayısı 450/mm³e geriledi. Ancak tedavinin 7. gününde BOS hücre sayısı 240.000/mm³ saptandı. BOS kültüründe üreme olmayan ve gram boyamasında bakteri görülmeyen hastada ateş yüksekliği devam etmekte idi. Tedavi dozunun yetersiz olduğu düşünülerek İV colistin dozu 7 mg/kg ve intraventriküler colistin dozu 10 mg olarak artırıldı. Üç gün sonraki BOS incelemesinde hücre sayısı 40.000/mm³ olan hastada, gram boyamada hücre görülmesi ve ardışık kültürlerde üreme olmaması nedeniyle mevcut tablo kimyasal ventrikülit olarak yorumlandı. İntraventriküler colistin dozu yarıya düşürülürken, uygulama sıklığı 48 saatte bir olarak değiştirildi ve intraventriküler gentamisin tedavisi de sonlandırıldı. İntraventriküler colistin tedavisi 21 güne tamamlanmasının ardından EVD çıkarıldı. Hastanın BOS bulguları yatışının 80. gününde normale döndü. Takibinde baş çevresi ve ventrikül genişlikleri normal kalan hasta şant takılmadan beyin cerrahisi ve çocuk nörolojisi tarafından takip edilmek üzere taburcu edildi.

Anahtar Kelimeler: Ventrikülit, colistin, intraventriküler tedavi

P-078

Sık görülmesine karşın atlanan bir tanı: Kist hidatik

Ahu Paketçi¹, Cem Paketçi²

¹T.C Sağlık Bakanlığı Tekirdağ Devlet Hastanesi, Tekirdağ, Türkiye

²Namık Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Tekirdağ, Türkiye

Giriş: Kist hidatik, çoğunlukla Echinococcus granulosus ve nadiren de Echinococcus multilocularis'in neden olduğu paraziter bir hastalıktır. Tarım ve hayvancılığın yaygın olduğu ülkelerde sık görülmektedir. Kistler tüm organlara yerleşebilmekle birlikte en sık karaciğer, ikinci sıklıkla akciğerde yerleşir. Çocuklarda akciğer tutulumu daha sık görülebilmektedir. Kistlerin çoğu asemptomatiktir ve kendiliğinden gerileyebilir. Semptomatik olanlarda ise klinik, tutulan organ, kistin büyüklüğü, kist ile komşu organlara göre değişiklik gösterir. Hastalığın tanısı klinik veriler, görüntüleme yöntemleri ve serolojik testlerle konulur. Tedavisi seçenekleri; cerrahi tedavi, medikal tedavi ve ponksiyon-aspirasyon-injeksiyon-reaspirasyon (PAIR)'dur. Tedavi ile ilgili üzerinde tam olarak uzlaşılmış bir protokol olmadığından her hasta ayrı olarak değerlendirilmektedir. Üç yıldır süren öksürük şikayeti ile polikliniğimize başvuran akciğer yerleşimli kist hidatik olgusunu sunarak, ülkemiz ve bölgemizde yaygın bir sağlık sorunu olarak önemini koruyan kist hidatik hastalığını hatırlatmayı amaçladık.

Olgu: On üç yaşında kız hasta polikliniğimize üç yıldır süren öksürük, nefes darlığı, iştahsızlık şikayeti ile başvurdu. Öyküsünden, hastanın üç yıl süresince çeşitli defalar hekime başvurduğu, astım bronşiale ve pnömoni tanıları ile tedavi edildiği, hastaneye yatırıldığı öğrenildi. Genel durumu iyi, bilinci açık olan hastanın fizik muayenesinde aksiller ateşi 37,30C, TA: 110/70 mmHg, nabız 100/dk idi. Oskültasyonda sağ akciğer bazalinde azalmış solunum sesleri ile birlikte ince raller duyuldu. Pnömoni ön tanısıyla istenen göğüs grafisinde, sağ akciğerde parakardiyak yerleşimli kistik lezyon izlendi. İki yıl önce çekilen göğüs grafisinde de aynı lezyon gözlemlendi. Yapılan laboratuvar tetkiklerinde beyaz küre sayısı 19500/mm³, hemoglobin 10,5 g/dL, crp: 57,4 mg/L, biyokimyasal parametreleri normal sınırlarda bulundu. İstene göğüs tomografisinde de gözlenen kistik lezyon için ön planda kist hidatik düşünüldü. Ekinokok için indirekt hemaglutinasyon testi pozitif saptanan hasta çocuk cerrahisi ile birlikte değerlendirildi. İlk planda medikal tedavi planlandı. Albendazol tedavisi başlanan hastanın tedavisi ve izlemi devam etmekte.

Çıkarımlar: Uzayan öksürük şikayeti olan, göğüs grafisinde kistik lezyon saptanan hastalarda, ülkemiz koşullarında yaygın bir hastalık olarak gözlenen kist hidatığın, ayırıcı tanıda ön sıralarda düşünülmesi gerekliliği devam etmektedir.

Anahtar Kelimeler: Echinococcus granulosus, kist hidatik, uzamış öksürük

P-079

Suçiçeği seyrinde akut böbrek yetmezliği gelişen bir olgu sunumu

Emine Olcay Yasa, Cengiz Candan,

Müferet Ergüven, Selin Başaran, Kutluhan Yılmaz

S.B. Medeniyet Üniversitesi Göztepe EAH, Pediatri Ana Bilim Dalı, İstanbul

Giriş: Suçiçeği sağlıklı çocuklarda selim seyirli bir hastalık olmasına rağmen özellikle immün yetmezlikli hastalarda sık olmak üzere çeşitli komplikasyonlara neden olabilir. Suçiçeğine bağlı böbrek tutulumu nadir olup izole hematuri, glomerulonefrit, nefrotik sendrom, akut böbrek yetmezliği (ABY) gibi farklı şekillerde seyredebilir. Etyolojik olarak tanıda böbrek biopsisinde Varisella antijeninin gösterilmesi önemlidir. Suçiçeği sırasında ABY ve beraberinde şuur bulanıklığı gelişen bir olgu, bu komplikasyonlar nedeniyle irdelenmiştir.

Olgu: Altı yaşında erkek hasta, 4 gün önce başlayan suçiçeği döküntülerinin ardından 3 gündür devam eden yüksek ateş şikayeti ile dış merkeze başvurmuş. Dış merkezde i.v asiklovir başlanmış ve izleme alınmış. İzlemin 12. saatinde üre-kreatinin yüksekliği, tam idrar tahlilinde +++proteinüri ve renal USGde bilateral grade 1 nefropati ile uyumlu böbrek ekojenitesinde artış saptanması nedeniyle hastanemize gönderildi. Hastanın genel durumu orta, konfüze, yüzde, saçlı deride ve gövdede yaygın veziküler ve yer yer kurutlu döküntüler, bilateral buffissur ödem mevcut, Ta: 90/60 mmHg, nörolojik muayene ve diğer sistem muayeneleri doğal idi. Epilepsi ve tuberozskleroz tanımlı nöromotor retarde hasta 4'lü antiepileptik tedavi alıyordu. Tetkiklerinde üre 74 mg/dL, kreatinin 3,35 mg/dL, Na: 137 mEq/L, K: 3,6 mmol/L, Cl: 110 mmol/L, Ca: 9,4 mg/dL, T.prt: 5,6 g/dL, albumin 4 g/dL bulundu. Serum C3, C4, ANA ve ASO düzeyleri normal bulundu, TTTde ++protein, +++hemoglobin, sedimenti normal, idrar kültürü steril idi. Hastanın aldığı asiklovir tedavisi renal doza göre yeniden düzenlendi. Nefroloji ile konsülte edilerek ABY tablosu nedeniyle hemodiyalize alındı. İki kez hemodiyaliz alan hastanın takiplerinde yeterli idrar çıkışı vardı, hematüri ve proteinüri kısa sürede düzeldi, üre-kreatinin kademeli olarak düşerek 5 gün içinde normale döndü. ABY tablosunun düzelmesinin ardından hastada bilinç bulanıklığı halinin devam etmesi nedeniyle çekilen kranial MR normal idi. Lomber ponksiyonda BOS normal bulundu, EEG'de ensefalit bulgusu yoktu ve bu bulgularla suçiçeği ensefaliti ekarte edildi. Serum valproik asit düzeyinin normal bulunması ile ilaç toksitesinden uzaklaşıldı. Takibinde bilinç açıldı ve sistem bulguları normale dönen hastaya böbrek biopsisi yapılmadı ve hasta nefrolojiden izlenmek üzere yatışının 11. gününde taburcu edildi. Hastada suçiçeği enfeksiyonunun asiklovir ile tedavisi sırasında gelişen ABY nedeni olarak asiklovir nefrotoksitesitesi ve suçiçeği nefriti düşünüldü. ABY'nin çok kısa sürede tamamen düzelmesi ve suçiçeği nefritinin kesin tanı yöntemi olan renal biyopsi materyalinde virüsün gösterilmesi gerçekleştirilemediğinden, kesin olarak dışlanamamakla beraber, asiklovir

nefrotoksitesisi öncelikli olarak düşünülür. Şuur bulanıklığı da asiklovirin yan etkisi olarak değerlendirildi.

Çıkarımlar: Bu olgu ile suçlu seyri ve tedavisi sırasında ortaya çıkan nefrolojik ve nörolojik problemlere hem suçlu komplikasyonunun hem de kullanılan asiklovirin yan etkisinin neden olabileceği akıld tutularak ayrıncı tanı yapılmasının önemini vurgulamak istedik.

Anahtar Kelimeler: Asiklovir toksitesisi, Varisella Zoster enfeksiyonu, akut böbrek yetmezliği, bilinç bulanıklığı

P-080

Solunum sıkıntısı ile başvuran bir retrofarengeal apse olgusu

Yahya Abusamra, Gözde Yücel, Dicle Şener, Haluk Çokuğraş, Necla Akçakaya, Yıldız Camcıoğlu

İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Giriş: Derin boyun enfeksiyonlarından biri olan retrofarengeal apse genellikle 6 yaşından küçük çocukları etkileyen nadir fakat ciddi bir hastalıktır. En sık rastlanılan bulgular ateş, boyunda şişlik, yutma güçlüğü, konuşma zorluğu, baş ve boynun hiperekstansiyonudur. Yan boyun grafisi tanıyı doğrular. Erken tanı ve cerrahi tedavi mediastinal yayılımı (mediastinit), hava yolu tıkanıklığı, aspirasyon pnömonisi, juguler ven trombozu veya büyük damar erozyonu gibi ciddi komplikasyonların ortaya çıkmasını önler. Bu yazıda şiddetli solunum sıkıntısı ile acil polikliniğine başvurup retrofarengeal apse tanısı konulan bir olguyu sunmak istedik.

Olgu: Daha önce bilinen hastalığı olmayan 1 yaşında erkek hasta öksürük, ateş, boğaz ağrısı ve hırıltılı solunum yakınmaları ile devlet hastanesinde akut bronkopnömoni tanısı ile on iki gün yatırılarak tedavi almış. Taburcu edildikten sonra şikayetlerinin devam etmesi ve son iki gündür de şiddetlenmesi nedeniyle hastanemizin acil polikliniğine getirildi. Başvuru anında hasta toksik tabloda, taşipneik ve belirgin stridoru mevcuttu. Hastanın postnazal pürülan akıntısı, tonsiller hipertrofisi vardı ve anterior servikal bölgede çok sert, ağrılı 3x3 santimetre boyutunda yapılar ele gelmekteydi. Lökositoz, nötrofili, trombositoz, yüksek sedimentasyon saptandı, CRP normaldi. Akciğer filminde özellik yoktu. İspiratuar stridoru, boyunda şişliği, yutma ve konuşma güçlüğü olan hastanın yan boyun grafisinde üst solunum yolu daralmıştı ve retrofarengeal bölgede hava sıvı seviyesi mevcuttu. Boyun ultrasonografisinde ön boyundaki yapıların öne itildiği gözlemlendi. Retrofarengeal apse tanısı alan hastaya parenteral antibiyotik tedavisi başlandı, oksijen desteği verildi. Apse drenajı

yapıldıktan sonra hastanın solunum sıkıntısı tamamen geriledi, kontrol yan boyun grafisi ve boyun ultrasonografisi normal saptandı.

Çıkarımlar: Solunum sıkıntısı ve ateş şikayeti ile başvurup stridoru fark edilen her hastada retrofarengeal apse tanısı mutlaka akla gelmelidir. Yan boyun grafisi bu hastalığın tanısı için yararlı ve basit bir yöntemdir. Tedavide en önemli adım apsenin drene edilmesidir. Sadece antibiyotik tedavisi ile iyileşme oranı %12 iken cerrahi tedavi ile bu oran %88 olarak bildirilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Lateral boyun grafisi, retrofarengeal apse, solunum sıkıntısı, stridor

P-081

Lipozomal amfoterisin B tedavisine hızlı klinik cevap veren visseral leishmaniasis

Can Acıpayam¹, Fazilet Akoğlu², Gülnaz Çulha³, Ali Altunay², Alkan Yeral², Burcu Gülkan³

¹Mustafa Kemal Üniversitesi, Tayfur Ata Sökmen Tıp Fakültesi, Pediatrik Hematolojisi ve Onkolojisi Anabilim Dalı, Hatay, Türkiye

²Mustafa Kemal Üniversitesi Tayfur Ata Sökmen Tıp Fakültesi, Pediatri Anabilim Dalı, Hatay, Türkiye

³Mustafa Kemal Üniversitesi Tayfur Ata Sökmen Tıp Fakültesi, Parazitoloji Anabilim Dalı, Hatay, Türkiye

Giriş: Visseral leishmaniasis retikuloendotelial sistemi tutan yaygın bir enfeksiyon hastalığıdır. Visseral leishmaniasis kemirgen ve köpekler tarafından taşınan ve kum sineğinin ısırması ile insana bulaşan bir zoonozdur. Etkeni L. Donovanii L. Chagasi ve L. Infantum'dur. Ülkemizde nadiren görülür. Bu nedenle ayrıncı tanıda en son düşünülen seçeneklerden birisidir. Uygun tedavi edilmediğinde, kronik progresif hastalık ölüme yol açar. Hastaların %80'i beş yaş altındadır. Tedavide beş değerlikli antimon bileşikleri ve lipozomal amfoterisin B kullanılmaktadır. Tedavide antimon içeren ilaçlara karşı direnç gelişmesi ve antimon bileşiklerinin yan etkileri nedeniyle amfoterisin B kullanımı gündeme gelmiştir. Amfoterisin B'nin etki mekanizması; Leishmania amastigotları ile enfekte olan makrofajlar tarafından dolaşımdan ilaç partiküllerinin fagosite edilmesidir. Bu çalışmada kala-azar tanısı konulan ve kısa sürede lipozomal amfoterisin B tedavisine cevap veren bir olgu sunuldu.

Olgu: Dört yaşında kız hasta bir haftadır süren yüksek ateş ve karında şişlik yakınması ile başvurdu. Boyu 95 cm, kilosu 14 kg olan hastanın fizik muayenesinde genel durum orta, cilt rengi soluk solunumu: 28/dakika, nabız: 120/dk, ateş: 36,4°C olarak tespit edildi. Kalp muayenesinde taşikardi ve 2/6 sistolik üfürüm (+), batin muayenesinde ise 8-9 cm hepatosplenomegali saptan-

di. Hastanın diğer sistem muayene bulguları normal olarak değerlendirildi. Kan testlerinde hemoglobin (6,4 g/dL), hemotokrit (%21,2), beyaz küre sayısı (4000/mL), trombosit sayısı (150.000/mL), AST (23 U/L), ALT (7 U/L), protein (7,8 g/dL), albumin (3,6 g/dL), IgG (2160 mg/dL) olarak bulunmuştur. Coombs (-), Brucella (-), hepatit markerleri (-), CMV (-) ve EBV (-) bulunmuştur. Batın ultrasonoğrafisinde hepatosplenomegali izlendi. Hastanın Viseral leishmaniasis olabileceği şüphesiyle hastadan alınan kemik iliği yayması ve kan Parazitoloji Anabilim Dalı Laboratuvarına gönderilmiştir. Kemik iliği preparatları Giemsa ile boyanmıştır. İmmersiyon objektifi ile incelenen preparatlarda Leishmania amastigot şekilleri (makrofaj içi ve dışında) görülmüştür. Novy-MacNeal-Nicolle (NNN) besiyerinde mikroorganizma üretilmiştir. Hasta liposomal amfoterisin B ile (günde 3 mg/kg/doz 1-5,10, 21 ve 28. günlerde) tedavi edildi. 28 günde hastadan alınan kemik iliği yayması Parazitoloji Anabilim Dalı Laboratuvarı ve tarafımızdan incelenmiş. Kemik iliği preparatlarında nadir amastigot (1-2 adet) görüldüğü için 28. günde ek liposomal amfoterisin B 3 mg/kg/doz verilip, tedavi sonlandırılmıştır. Olguda liposomal amfoterisin B tedavisinin 5. gününde hepatosplenomegali boyutu (kot altından 2-3 cm'e geriledi) hızlı bir şekilde gerilemiş, 10. günü ise tamamen normale gelmiştir.

Çıkarımlar: Ülkemizde Ege, Akdeniz ve İç Anadolu bölgesindeki illerde viseral leishmaniasisin endemik olduğu bilinmektedir. Yüksek ateş, solukluk, iştahsızlık en sık başvuru nedeni olup, fizik muayenede belirgin splenomegali ve hepatomegali sık görülen bulgulardır. Olgularımızda da yüksek ateş, hepatosplenomegali ve solukluk mevcuttu. Hastalığın sık görülen laboratuvar bulguları içinde pansitopeni ve hiperglobulinemi yer alır. Aynı şekilde olgumuzda da bisitopeni ve hiperglobulinemi saptandı. Olgularımızda tanıya kemik iliği aspirasyonunda amastigotları görerek ve kültürde üreterek ulaştık. Sonuç olarak yüksek ateş, hepatosplenomegali ve solukluk klinik bulguları olan, özellikle de endemik bölgelerde yaşayan hastalarda Viseral leishmaniasis öncelikli olarak düşünülmeli ve bu yönden dikkatle değerlendirilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Visseral leishmaniasis, lipozomal amfoterisin B, amastigot

P-082

Tüberküloz peritonit-over tümörü?

Özgül Yiğit, Özlem Bostan Gayret, Meltem Erol, Hüseyin Kaya, Dilara Fuçucuoğlu, Sultan Bent

Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kliniği, İstanbul, Türkiye

Tüberküloz peritoniti tüberküloz olgularının küçük bir kısmını oluşturmakta olup karınağnsı, ateş oluşumu gibi peritonit bulguları ile gelmektedir. Diğer taraftan over tümörü de peritona yayılımı ile peritonitis karsinomatozis tablosu benzer klinikte

başvurabilmektedir. Ayrıca her iki durumda da CA125 yüksekliği gibi benzer laboratuvar bulguları görülmektedir. Peritonitis karsinomatozis düşünülüp, tüberküloz peritonit tanısı alan olgumuz sunuldu.

On beş yaşında kız hasta, bir haftadır karında ağrı, şişlik ve kusma ile başvurdu. Fizik muayenesinde vücut ağırlığı 44 kg (3-10 persantil), boy 156 cm (25-50p), koltukaltı vücut ısısı 36,7°C, kan basıncı 100/65 mmHg, nabızı 85/dk, solunum ve kardiyak muayene normaldi. Batında hassasiyeti mevcut olup, defans ve rebound değerlendirilemedi. Karın distandü, alt kısmında açıklığı yukarı bakan matite olup, hepatosplenomegali saptanmadı. Pretibial ödem, boyunda venöz dolgunluk, palmer eritem ve flapping gibi kronik karaciğer hastalığı bulguları saptanmazken diğer sistem muayeneleri doğaldı. Özgeçmişinde hiç aşı yapılmamış olup, 4 ay önce göğüs ağrısı, öksürük şikayetleriyle parapnömonik efüzyon tanısı ile yatarak tedavi verilmişti. Ailede tüberküloz öyküsü yoktu ve anne kolon kanserinden ölmüştü. Hastaya asit etyolojisi açısından yapılan laboratuvar tetkiklerinde Hemoglobin: 9,9 g/dL, Lökosit: 13,000 mm³, Trombosit: 762,000/mm³, CRP: 99 mg/L, sedimentasyon: 59 mm/sa, biyokimyasal testleri normaldi. Tam idrar tahlilinde Ph: 6,0, dansite: 1019, glukoz ve protein negatif, sedimentinde iki lökosit ve beş eritrosit saptadı. Batın ultrasonografide perihepatik, perisplenik ve batın alt kadranda yaygın serbest sıvı saptandı. Batın doppler ultrasonografide portal hipertansiyon saptanmadı. Ekokardiyografi normaldi. Parasentez sıvısı eksüda karakterinde olup sitolojik incelemede malign hücre görülmedi. Tüberküloz açısından PPD yapıldı, mide açlık sıvılarında aside dirençli basil görülmedi. Bilgisayarlı batın tomografisinde batında yaygın asit görünümü, sağ adneksiyel lojda 6 cm, sol adneksiyel lojda 5 cm çapında yumuşak doku dansitesinde kitlesel lezyon, peritoneal yüzeylerde yaygın nodüleritli görünüm olup peritonitis karsinomatoz olarak yorumlandı. Malignite şüphesi üzerine alınan tümör belirteçlerinden beta HCG: <2 IU/L, CA19,9: 10U/L, CA15,3: 23 U/L normal, CA125: 836U/L yüksek saptandı. PPD 25 mm, inducible protein (IP-10) testi pozitif iken, asit sıvısında aside dirençli basil görülmedi. Tomografideki malignite yorumu ve CA125 yüksekliği üzerine yapılan laparoskopik biyopsi sonucu tüberküloz enfeksiyonu lehine değerlendirildi. Löwenstein jensen besiyerinde ekilen asit sıvıda Mycobacterium cinsi bakteri üredi. Miliyer tüberküloz ve olası hematojen yayılım açısından yapılan bilgisayarlı akciğer tomografisinde miliyer tüberkülozla uyumlu sağ hilusta kalsifiye lenf nodları ve sol akciğer üst loblarda randomize dağılımlı milimetrik boyutlu multipl nodül izlendi. Hastaya peritoneal tüberküloz tanısı konuldu. 4'lü anti-tüberküloz tedavisi (INH 300 mg/gün, rifampisin 600 mg/gün, ethambutol 800mg/gün, pirazinamid 2 gr/gün) başlandı. Tedavi izlemi sırasında genel durumu düzeldi, iştahı açıldı, karın ağrısı düzeldi. Tedaviye devam edilmektedir. Sonuç olarak peritonit kliniği ve CA125 yüksekliği ile birlikte olduğunda ön planda malignite düşünülmektedir, ancak olgumuzda görüldüğü gibi tüberküloz peritonitte de benzer klinik ve radyolojik bulgular yanında CA125 yüksekliği de olup ayrıncı tanı yapılırken dikkate alınmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Over tümörü, tüberküloz peritonit

P-083

Yutma Güçlüğü'nün Nadir Bir Nedeni: Konjenital Özofageal Darlık

Nagihan Erdoğan Şahin¹, Eylem Sevinç²,
Mehmet Akif Göktaş¹, Neslihan Karacabey¹, Duran Arslan²

¹Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Kayseri, Türkiye

²Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenterolojisi, Bilim Dalı, Kayseri, Türkiye

Giriş: Özofagusun konjenital lezyonları konjenital özofagus darlığı, özofageal atrezi, larengeotrakeoözofageal yarıklık olmak üzere 3 kategoride sınıflandırılır. Bunlardan konjenital özofagus darlığı 50000 doğumda 1 görülür ve semptomları diyete solid ya da yarı solid gıdalar eklendiğinde ortaya çıkar. Bu yazıda kliniğimize ek gıdalara geçildikten sonra yutma güçlüğü ve kusma şikayetleriyle başvuran konjenital özofagus darlığı tespit ettiğimiz olguyu; hastalığın nadir görülmesinden dolayı sunuyoruz.

Olgu: On beş aylık erkek hasta özellikle katı gıdaları yutamama ve beslenme sonrası kusma şikayetiyle polikliniğimize müracaat etti. Özgeçmişinde bu şikayetlerin anne sütü aldığı dönemde olmadığı, katı gıdalara geçildikten sonra geliştiği ve herhangi bir kostik madde alım öyküsünün olmadığı öğrenildi. Fizik muayenesinde cilt altı yağ dokusunda azalma dışında patolojik bulgu saptanmayan hastanın boyu 70 cm (25-50 p) ve vücut ağırlığı 7900 gram (10-25 p) idi. Hastanın laboratuvar bakışında hemoglobin: 9,9 gr/dL, lökosit: 7280/µL, trombosit: 333.000/µL, total protein: 5,5 gr/dL, albumin: 3,3 gr/dL, kan şekeri: 95 mg/dL, Na: 135 meq/L, K: 4,5 meq/L, AST: 40 U/L, ALT: 9 U/L, idrar ve gayta bakıları normaldi. Baryumlu özofagus, mide, duodenum grafisinde özofagus orta kesiminde yaklaşık 8 cm uzunluğunda lümeninde %50-60 darlık oluşturan stenotik segment izlendi. Endoskopik incelemede ise özofagus orta kesiminde daralma dikkat çekiciydi. Gerek hastanın özgeçmişinde kostik madde alım öyküsünün olmaması ve katı gıdalara başladıktan sonra şikayetlerin başlaması gerekse radyolojik ve endoskopik incelemelerinde özofagusta dar segment tespit edilmesi sonucunda olguya konjenital özofageal darlığı tanısı konuldu.

Çıkarımlar: Konjenital özofagus darlıkları yenidoğan döneminde süt ve formulanın stenotik segmentten sorunsuz bir şekilde geçmesinden dolayı bulgu vermeyebilir. Tamda radyolojik ve endoskopik bakı önemlidir. Tedavide dar olan segmentin dilatasyonu ile şikayetlerde dramatik gerileme gözlenir. Bu konuda diyete katı gıdalar eklenmesi sonrasında yutma güçlüğü, kusma şikayetleri başlayan çocuklarda nadir de olsa konjenital özofageal darlığın bir etyolojik neden olabileceğini vurgulamak istedik.

Anahtar Kelimeler: Kusma, özofagus, yutma güçlüğü

P-084

Nadir bir birliktelik; Gluten Enteropatisi ve mezenterik kist

Zeynep Akyüncü¹, Banu Bal Çermik², Selçuk Uzuner¹,
Dilek Sema Arıcı³, Selim Gökçe²

¹Bezmialem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

²Bezmialem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji ve Hepatoloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

³Bezmialem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Giriş: Çocukluk döneminde sık görülen gluten enteropatisi ağır ishal, elektrolit imbalansı ve kaşeksiye yol açabilmektedir. Erken tanı almayan hastalar batın distansiyonu, kusma gibi şikayetlerle başvurduklarında akut batın patolojileri ile karıştırılarak ameliyat edilip ek morbidite sorunları ile karşılaşabilmektedir. Bu olgu sunumuyla amacımız prevalansı ülkemizde oldukça yüksek olan bu hastalığın tanısının erken konularak hastaların ek sorunlarla karşılaşmasının önlenmesidir.

Olgu: Üç yaşında kız hasta, dört aydır ishal ve kusma şikayetleri olması nedeniyle kliniğimize başvurdu. Dışkıсында sindirilmeyen gıdalar görülen hastanın %35 kilo kaybı olmuş. Öyküsünden üç ay önce mezenter kisti nedeniyle ameliyat olduğunu, sonrasında dışkılamama ve batın distansiyonunun gelişmesi üzerine brid ileus öntanısıyla tekrar ameliyat edildiği ve taburcu olduktan sonra hastanın mevcut kronik ishalinin artarak devam ettiği öğrenildi. Fizik muayenesinde genel durumu düşük, turgoru tonusu azalmış, dehidrate görünümdeydi. Batın distandü, barsak sesleri artmış, organomegali, kitle, defans ve rebound yoktu. Hemogramında mikrositer anemi, biyokimya tetkiklerinde hipopotasemi, hipofosfatemi, hipokalsemi, hipalbuminemi ve AST, ALT yüksekliği saptandı. TİT, gaita tetkikleri, PAAG, idrar elektrolitleri, ter testi normaldi. Ağır malnutrisyon nedeniyle kan, idrar ve balgam kültürleri alındı ve antibiyotik başlandı. Antiendomisyum IgA ve antitransglutaminaz IgA (+) bulundu. Yapılan üst GİS endoskopisi gluten enteropatisi ile uyumlu bulundu. Histolojik inceleme ile tanısı doğrulanan hastaya glutensiz diyet başlandı. Takiplerinde ishali kesilen hastanın kilo alımı sağlandı.

Tartışma: Çölyak hastalığı malnutrisyon ve kronik ishal şikayeti ile başvuran hastalarda ilk akla gelmesi gereken tanılardandır. Kronik ishale eşlik eden batın distansiyonu olduğunda tablo cerrahi patolojilerle karışabilmektedir. Bu olgu karın şişliği ile başvurusunda muhtemelen insidental olarak saptanmış, nadir görülen mezenter kisti nedeniyle ameliyat edilmiştir. Hastalar cerrahi patolojiler açısından değerlendirilirken ayrıntılı öykü alınıp gereken ileri tetkiklerin yapılması önemlidir. Kronik ishal ve karın şişliği olan hastalarda tedavisi oldukça etkin ve iyi prognozlu bir malabsorbsiyon sendromu olan gluten enteropatisi mutlaka akıldan bulundurulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Gluten Enteropatisi, mesenterik kist, akut ba-
tın, malnütrisyon

P-085

İntestinal lenfanjektazi: Diyet tedavisine yanıt veren primer tanılı bir vaka

Ahmet Baştürk, Reha Artan, Aygen Yılmaz

Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, Antalya, Türkiye

Giriş: Protein kaybettiren enteropati, gastrointestinal kanaldan plazma proteinlerinin kaybı ile niteli bölgesel ya da sistemik etkenlere bağlı bir grup hastalığa verilen ortak addır. Sağlıklı bireylerde, protein katabolizmasında sindirim kanalının önemli bir payı yoktur. Ancak protein kaybettiren enteropatilerde belirti oluşturacak düzeyde protein yitimi olur. İntestinal lenfanjektazi, seyrek görülen bir protein kaybettiren enteropatidir. Birincil, ikincil ve işlevsel biçimi tanımlanmıştır Periferik ödem ve hipoalbuminemi bulgusu olan; düşük yağlı, proteinden varsıl orta zincirli yağ asitlerinden varsıl trigliserid içeren tedavi amaçlı beslenme düzenlemesine yanıt veren birincil intestinal lenfanjektazi tanılı olgunun sunulması amaçlandı.

Olgu: Gelişme geriliği ve kronik ishal şikayeti ile başvuran dokuz aylık kız bebekte periferik ödem ve hipoalbuminemi bulgusu dikkati çekti. Hipoalbuminemi ayırıcı tanısında fekal alfa 1 antitripsin düzeyi yüksekliği nedeniyle endoskopi ve biyopsi yapıldı. Endoskopide görülen beyaz plaklar ve biyopsi materyalinin histopatolojik incelemesinde geniş laktealler saptanarak intestinal lenfanjektazi tanısı kondu. Altta yatan bir neden bulunmadığı için birincil intestinal lenfanjektazi düşünüldü.

Tartışma: İntestinal lenfanjektazi protein kaybettiren enteropatinin seyrek saptanan nedenlerindedir. İntestinal lenfanjektazi, sıklıkla çocukluk ve genç erişkin yaşlarda sporadik veya ailesel olarak ortaya çıkar. Lenfanjektazi, gastrointestinal lenfatiklerin dilatasyonu sonucu ve lenf sıvısı yitiminden kaynaklanan hipoproteinemiyi, ödem ve lenfositopeniyi ile niteli bir hastalıktır. Lenfanjektazi, yalnızca lamina propria yerleşimli olabileceği gibi mukoza, submukoza, seroza ve mezenteriyi içine alacak şekilde yaygın olabilir. İnce bağırsakların tümünü veya yalnızca bir segmentini tutabilir. Bazı olgularda vücudun başka yerindeki lenfatiklerde şilöz asit ve/veya şilotoraks oluşumu da bildirilmiştir. Doğuştan iç organ lenfatikleri hipoplazik olduğundan lenf akımı zorlaşır ve intestinal lenfatik basınç artar. Buna bağlı ince bağırsak ve mezenter lenf damarları genişler. Genişlemiş lenf damarları (laktealler) yırtılarak lenf sıvısı ve lenfositler bağırsak lümenine ve/veya periton boşluğuna geçer. Plazmada albumin, immünoglobulin ve diğer protein düzeyleri azalır. Hipoalbuminemi, hipogammaglobulinemi

ve periferik kanda lenfositopeni gelişebilir. Aralıklı, süregelen ishal, steatore gerçekleşebilir. Steatorenin şiddetli olduğu olgularda hipokalsemi gelişebilir. Hastalığın tanısında en önemli basamak, biyopsi ile desteklenen endoskopik incelemedir. Histopatolojide genişlemiş laktealler saptanarak tanı konur. Endoskopide, mukozada beyaz plak şeklinde gözükten lekeler, beyaz villusların ve şilöz sıvı varlığının göstergesidir. İkincil intestinal lenfanjektazi nedenleri çeşitlidir. Konstrüktif perikardit, konjestif kalp yetmezliği, fontan cerrahisi gibi kalp hastalıkları, tüberküloz, lenfoma, retroperitoneal fibrozis, kemoterapi, infeksiyon ve toksik etkenler, pankreatit, sarkoidoza gibi nedenler olgumuzda bulunmadı. Lenfanjektazi ile ilişkili sendromlara (Sarı turnak, von Recklinghausen, Turner (X0), Noonan, Klippel-Trenaunay ve Hennekam) ilişkin özellikler, olgumuzda gözlenmedi. Proteinden varsıl, orta zincirli trigliserid içeren yağdan yoksul tedavi amaçlı beslenme düzenlemesine olgumuz çok iyi yanıt verdi. Bu beslenme düzenlemesi, intestinal lenfanjektazi tedavisinde ana unsurdur

Çıkarımlar: Sonuç olarak, hipoalbuminemi bulgusu olan hastalarda intestinal lenfanjektaziden kuşkulanılabilmeli, fekal alfa-1 antitripsin düzeyine bakılmalıdır. Hastalığın tanısında endoskopi ve biyopsi, kritik öneme sahiptir. Endoskopide beyaz plak görülen mukoza kısımlarından biyopsi alınması hastalığın tanısında önemli yer tutmaktadır. Birincil intestinal lenfanjektazinin tedavisinde proteinden varsıl, orta zincirli trigliseridleri içeren yağdan yoksul beslenme düzenlemesi uygundur.

Anahtar Kelimeler: Biyopsi, endoskopi, lenfanjektazi, protein kaybettiren enteropati

P-086

Galaktozemi: Nadir gözlenen asit ve hepatik yetmezlik nedeni

Ahmet Baştürk, Aygen Yılmaz, Reha Artan

Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, Antalya, Türkiye

Giriş: Konjenital galaktozemi otozomal resesif geçiş gösterir. Galaktozemi galaktoz-1-fosfat üridil transferaz (GALT) eksikliğine bağlı oluşur. GALT geni 9p13 kromozomu üzerinde lokalizedir. Erken dönemde tedavi edilmeyen hastalar yenidoğan döneminden itibaren büyüme geriliği, sarılık, kanama bozuklukları, koagülopati, karaciğer fonksiyon bozuklukları ve/veya hepatomegali, katarakt, letarji, hipotoni, sepsisle başvururlar. Sürpriz bir şekilde asitte erken dönemde saptanabilir. Bazı hastalarda asit erken yenidoğan döneminde saptanır. Erken süt çocukluğu döneminde karaciğer yetersizliği ve asit ile başvuran hastalarda galaktozeminin dışlanması gerektiği vurgulamak amacıyla bu olgu sunumu yapıldı.

Olgu: Otuz beş günlük erkek hasta karın şişliği, tartı alamama, sarılık şikayeti ile tarafımıza başvurdu. Asiti olan ve karaciğer yetersizliği

etyolojisi araştırılan hastanın yapılan tetkiklerinde idrarda (+++++) redüktan madde, göz muayenesinde bilateral katarakt ve GALT aktivite düzeyi çok düşük saptanan hastaya galaktozemi tanısı kondu. Hastaya laktozdan yoksun mama başlandı. K vit 3 mg yapıldı. Hipermaonemiden dolayı sodyum benzoat tedavisi başlandı. Albumin infüzyonu yapıldı. Spirolakton tedavisi başlandı. İzleminde full oral beslenen hastanın asiti gerileyip tartı alımı başladı. Hasta genel durumu iyi olup halen polikliniğimizden takip edilmektedir.

Tartışma: Klasik galaktozemi yaygın bir karbonhidrat metabolizma bozukluğu olup yenidoğan döneminden itibaren gözlenen hayatı tehdit eden bir hastalıktır. Süt alımı sonrası oluşan galaktoz ve metabolitleri karaciğer, beyin, lens ve böbrek için toksik olup, ovarium gelişimini de bozabilmektedir. Ebeveynler yenidoğan döneminde semptomları anlamaları genellikle çok zordur. Genellikle başvuru şikayetleri kusmadır. Semptomlar laktoz alımı sonrasında başlar. Kusma, kilo alamama, diyare, letarji yaklaşık bir haftalıkken ortaya çıkabilen semptomlar bizim olgumuzda da mevcuttu. Olgumuzun bize başvurusunda karaciğer yetersizliği bulguları olan direkt hiperbilirubinemisi, hipermaonemisi, koagülopatisi ve galaktozemili hastalarda çok nadir olarak gözlenen asit mevcuttu. Karaciğer yetersizliği için destek tedavisi yapılan hastaya asit tedavisi amaçlı albumin infüzyonu, spirinolakton başlandı. Eş zamanlı diyet tedavisi uygulanan hastanın izleminde asiti gerileyip genel durumu düzeldi.

Çıkarımlar: Sonuç olarak galaktozemi; yenidoğan döneminde galaktoz içeren süt alımı sonrası sıklıkla emmede azalma, kusma gibi nonspesifik semptomlarla sepsis kliniğinde başvurmakta birlikte daha nadir olarak büyüme geriliği, koagülopatisi, sarılık ve batında asit gibi karaciğer yetersizliği ile başvurabilmektedir. Bundan dolayı yenidoğan döneminde batında asit, hepatomegali ve karaciğer yetersizliği bulguları ile başvuran hastalarda galaktozeminin ayırıcı tanıda düşünülmesi gerekmektedir. Böylece erken dönemde diyet tedavisine başlanıp galaktoz ve metabolitlerine bağlı oluşabilecek komplikasyonlar engellenmelidir.

Anahtar Kelimeler: Asit, galaktozemi, karaciğer yetersizliği

P-087

Akut “Vanishing Bile Duct” sendromu: İbuprofen kullanımı sonrası oluşan bir olgu

Ahmet Baştürk¹, Püren Alıcık², Reha Artan¹, Özgür Duman³, Aygen Yılmaz¹

¹Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, Antalya, Türkiye

²Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Antalya, Türkiye

³Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, Antalya, Türkiye

Giriş: “Vanishing bile duct” sendromu (VBDS) kaybolan safra kanalı sendromu olarak tanımlanır. Değişik nedenler ile safra kanalı hastalık grubunu oluşturan bir hastalıktır. Ortak özellikleri genellikle en az 10 portal alanın, en fazla %50 intrahepatik interlobuler safra kanallarında, ilerleyici kayıp ile seyreden bir hastalıktır. VBDS genellikle ilaçlar, toksinler, primer biliyer siroz, sklerozan kolanjit, alfa-1 antitripsin eksikliği, graft versus host hastalığı, langerhans hücreli histiyositoz ve Alagille sendromu gibi hastalıklar ile birlikte gözlenir. Akut VBDS ise genellikle ilaçlara bağlı oluşur. Erişkinlerde VBDS genellikle toksik epidermal nekrolizis (TEN) ile birlikte gözlenir iken çocuklarda ise Steven Johnson Sendromu (SJS) ile birlikte gözlenir. Bu olgu ibuprofen kullanımının vanishing bile duct sendromuna neden olabileceğini vurgulamak amacıyla sunuldu.

Olgu: Yedi yaşında erkek hasta ibuprofen kullanımı sonrası oluşan ciltte yaygın purpurik ve vezikülobüllöz döküntülerle tarafımıza başvurdu. Toksik epidermal nekrolizis saptanan hastanın destek tedavisi sonrasında döküntüleri geriledi. Eş zamanlı kolestazi saptanan hastanın nedenine yönelik yapılan tetkikleri normal saptandı. Karaciğer histolojisi “Vanishing Bile Duct” Sendromu (VBDS) ile uyumlu idi. İlaça bağlı Akut VBDS tanısı kondu. Kortikosteroid, ursodeoksikolik asit ve yağda eriyen vitaminler başlanan hastanın kolestazi altı ayın sonunda geriledi. Hasta halen polikliniğimizden takip edilmeye devam edilmektedir.

Tartışma: VBDS klinik uygulamada sıkça karşılaşılan bir durum değildir. VBDS izole veya kombine şekilde hareket eden immünojenik, idyosenkrazik, metabolik, infeksiyöz, vasküler, gelişimsel ve kimyasal mekanizmalar gibi faktörlerin nihai sonucudur. TEN ve SJS ilaçlar ve infeksiyonlara bağlı yaygın olmayan bir immün kompleks-aracılı aşırı duyarlılık reaksiyonu sonucu oluşan deri ve mukozal yüzeylerin belirgin katılımı ile mevcut olan durumdur. İbuprofen NSAİD propiyonik asit içeren gruptan olup karaciğer hasarına çok düşük bir oranda neden olur. İnterlobuler biliyer duktustaki azalmanın mekanizması tam olarak bilinmemektedir. Toksik ve immün nedenlere bağlı olduğu düşünülmektedir. İbuprofen potansiyel olarak immunoallerjik reaksiyonla STJ neden olmaktadır. Tedavi seçenekleri ductopeniye ve altta yatan nedene bağlıdır. Tedavi ilacın bırakılması, koleretik ajanlar ve immünosupresyonu içerir. Ne yazık ki, idiyopatik safra kanalı kaybı için etkili bir tedavi yoktur. Bu nedenle tedavi sıklıkla destekleyici bakım ve semptomların kontrolüdür. Buna ek olarak, iki özel yaklaşım denenmiştir ursodeoksikolik asit (sentetik bir safra tuzu) ve immünosupresif tedavi. Karaciğer nakli ciddi komplikasyonları gelişen hastalarda tek seçenek olabilir.

Çıkarımlar: Sonuç olarak, herhangi bir ilaç kullanılırken, akıcı ilaç kullanımı tüm yaş gruplarında uygulanmalıdır. Özellikle hepatobiliyer hasara yol açtığı bilinen ilaçlar kullanılırken karaciğer fonksiyon testleri karaciğer hasarı klinik bulgularını izlenmesi için gereklidir. Etkili ilaç tedavisi uygulanırken yan etkilerinin en az olmasına dikkat edilmelidir. İmmünosupresif ajanlar tedavide çok etkili olmasına rağmen, TEN ve SJS da karaciğer ve organ hasarı gelişmeden erken dönemde steroid ve IVIG kullanılmalıdır. Karaciğer yetmezliği gelişen hastalarda nihai tedavi karaciğer naklidir.

Anahtar Kelimeler: İbuprofen, kolestazi, Vanishing Bile Dukt Sendromu

P-088

Anal Fistül ile başvuran inek sütü allerjisi olgusu

Ergül Sarı, Zerrin Önal, Nazan Altinel, Taner Coşkuner, Nevin Çavuşoğlu, Sami Hatipoğlu

İstanbul Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

Giriş: İnek sütü alerjisi (İSA) çocukluk çağında en sık görülen besin alerjisidir. IgE aracılı akut başlangıçlı olup cilt (ürtiker, anjioödem), solunum (astım, rinokonjunktivit) ve gastrointestinal sistem (GİS) (kusma, bulantı, ishal) bulgularını içerir. Hücresele aracılı (non IgE) formda geç veya kronik başlangıçlı olup enterokolit veya proktokolit görülür. Mikst tipte (IgE ve non IgE) atopik dermatit veya eozinofilik gastroenteropatiler gibi geç başlangıç ve kronik yakınmalar gözlenir.

Olgu: Dört aylık erkek hasta, mukuslu dışkılama ve anal fistül şikayeti ile çocuk gastroenteroloji polikliniğine başvurdu. Öyküsünde 3950 gram doğduğu, yalnız anne sütü ile beslendiği, yaşamının 20. gününde anal fistül saptandığı ve çocuk cerrahisi tarafından takip edildiği öğrenildi. Fizik muayenesinde boyu: 66 cm (50 p), tartısı: 7200 gram (50 p), sistem muayeneleri doğal ve rektal tuşesinde anal fissür ve saat 3 ve saat 9 hizasında fistül izlerine rastlandı. Laboratuvar tetkiklerinde; lökosit: 12500 mm³/lt (%65 lenfosit, %23 nötrofil, %7 monosit, %4 eozinofil ve %0,1 bazofil) hgb: 10,6 g/dL, htc: %32,5, plt: 294000 mm³/lt saptandı. Tüm immunglobulinleri yaş ile uyumlu bulundu. İnek sütü ve yumurta spesifik IgE (f1 ve f2) negatif, antisaccharomyces IgA ve antisaccharomyces Ig G negatif, NBT STR %56, NBT RES %36, lenfosit alt gruplarının normal olduğu görüldü. Çocuk immunoloji tarafından değerlendirilen hastanın sonuçları normal olarak değerlendirildi. Hastaya eozinofilik kolit-chron hastalığı ayırıcı tanısı amacıyla kolonoskopi yapıldı. Kolonoskopide rektosigmoid bölgede lenfonodüler görünüm saptandı. Endoskopik biyopsisi minimal mononükleer iltihabi hücre infiltrasyonu olarak değerlendirildi. Hasta mevcut bulgular ışığında İSA olarak değerlendirilerek anneye inek sütü ve ürünlerinden yoksun diyet ve hastaya elementer diyet başlandı. Kontrollerinde diyet ile beraber anal fistülün kapandığı ve boy ve tartısının 75 persantile ulaştığı görüldü.

Çıkarımlar: Çocukluk çağında İSA çeşitli klinik bulgular ile ortaya çıkabilmektedir. Diyet tedavisi ile bulgular kontrol altına alınabilmektedir. Anal fistül nedeniyle başvuran olgu nadir olması nedeniyle sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Anal fistül, inek sütü allerjisi

P-089

Dehidratasyon, metabolik asidoz ve hipoalbüminemi ile prezente olan inek sütü enteropatisi olgusu

Selime Aydoğdu, Burcu Karakayalı, Hüsniye İşcan, Burcu Karakol, Ahmet Sami Yazar, Gülden Yıldırım Usta, Ayşen Çetemen, İsmail İşlek

Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kliniği, İstanbul, Türkiye

Amaç: Besin alerjileri immunolojik mekanizmalarla gelişen besin reaksiyonlarıdır. İnek sütü proteini alerjisi (İSPA) en sık görülen besin alerjisidir ve çocuklarda ortalama %4 oranında görülür. Çoğu 3 yaş civarında düzeldir. Yazımızda mama(formüla) kullanılması sonucu gelişen ağır dehidratasyon, metabolik asidoz ve hipoalbüminemi ile prezente olan bir İSPA olgusu sunulmuştur.

Gereç ve Yöntemler: Olguda laboratuvar testleri ve prick test uygulanmıştır.

Bulgular: Üç buçuk aylık erkek olgu ishal, kusma ve genel durum bozukluğu nedeniyle acil polikliniğine başvurdu. Anamnezden ishali 3 gündür olduğu, gaitasında kan görülmediği, kusmalarının daha sonradan başladığı öğrenildi. Bir ay anne sütü aldıktan sonra formüla ile karışık anne sütü almış, son üç gündür sadece formüla verilmişti. Son bir ayda 400 gram kilo aldığı belirtildi. Yapılan muayenesinde dehidrate görünümde ve hipotonikti. Sistem muayeneleri normaldi. Yapılan tetkiklerinde metabolik asidoz ve respiratuvar alkaloz, hiponatremi ve hipopotasemi, hemogramda lökositoz ve anemi mevcuttu, diğer tetkikleri normal olarak tesbit edildi. Olgu defisit ve idamesi hesaplanarak rehydrate edildi ancak ishali artarak devam etti. Yatışının 4. gününde yaygın ödem gelişti, yapılan tetkiklerinde hipoalbüminemi (albümin: 1,7 gr/dL) tesbit edildi. Tam idrar tahlilinde protein negatifti. Gaita testleri normaldi. Protein kaybettiren enteropatilerden beslenme anamnezi de dikkate alınarak İSPA olabileceği düşünüldü. Total ve spesifik İgE istendi. Total İgE: 487,2 U/mL (N: 0-60), Spesifik İgE kazein: 9,41 kU/L, spesifik İgE süt: 5,07 kU/L olarak ölçüldü. Beslenmesine tam hidrolize mama ile devam edildi. Mama değişikliği sonrası 2. günde ishali geriledi, kilo alımı gerçekleşti. Bir hafta bakılan sonra spesifik İgE değerleri ve deri testi(prick) negatif geldi. Olgu hidrolize mama ile taburcu edildi. Beş gün sonra gittiği bir doktor tarafından mamasının değiştirilmesiyle gelişen şiddetli ishal ve asidoz tablosu ile tekrar başvurdu. Hidrolize mama ile klinik stabilizasyon sağlanan olgunun bir ay sonraki kontrolünde 800 gram kilo artışı gözlemlendi. Takiplerine devam etmesi önerildi.

Çıkarımlar: İSPA çeşitli immunolojik mekanizmalarla gelişir. Sadece inek sütü kullanımı ile değil, formüla kullanımı ile de gelişebilir. İSPA 'de reaksiyonlar hayatı tehdit eden reaksiyon-

lardan kronik veya uzun süreli hastalıklara kadar değişik klinik özellikler gösterir. Alerjik reaksiyon süt veya formülanın başlanmasından sonraki ilk 4 hafta içinde başlar. İSPA'lı çocukların çoğunda süt alerjisi Ig E aracılığıyla ve atopik bünye ile birlikte egzema,alerjik rinit ve/veya astım ile birlikte ortaya çıkabilir. Ancak hastaların bir kısmında süt alerjisi non-Ig E aracılığı olmaktadır ve bunlarda gastrointestinal (GIS) semptomlarla kendini gösterir. İnek sütü proteini ilişkili enteropati ani başlangıçlı reaksiyondur. Diare, büyüme ve gelişme geriliği, kusma, bazende hipoalbuminemi görülebilir. Olguda formüle mama başlanması ile akut gelişen tablo Non İgE aracılığı ile gelişen bir tablo olarak düşünülmüş de atopik dermatit varlığı, total İgE yüksekliği, spesifik İgE yüksekliğinin olması, bir haftalık hidrolize mama kullandıktan sonra negatifleşmesi tablonun mikst tipte olabileceğini düşündürmüştür. Yanlışlıkla hidrolize mama kesildikten sonra fomüle ile tekrar ağır ishal, dehidratasyon ve metabolik asidoz gelişmesi, diyetin yeniden düzenlenmesi ile hızlı bir şekilde iyileşmenin olması tanımızı destekler görünmektedir.

Anahtar Kelimeler: İnek sütü proteini alerjisi, infant, hipoalbuminemi, metabolik asidoz, dehidratasyon

P-090

Ampisilin-sulbaktam kullanımı sonrası akut gastroenterit gelişen hastalarda probiyotik ve simbiyotik kullanımı

Mahmut Abuhandan¹, Süleyman Geter¹, Ahmet Güzelçiçek²

¹Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Şanlıurfa, Türkiye

²Şanlıurfa Sağlık Bakanlığı Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hastanesi, Şanlıurfa, Türkiye

Amaç: Bu çalışmada Ampisilin-sulbaktam sonrası akut gastroenterit gelişen hastalarda probiyotik ve semibiyotiklerin etkinliklerinin değerlendirilmesi amaçlandı.

Gereç ve Yöntemler: antibiyotik kullanımı sonrası gastroenterit gelişen 80 hasta çalışmaya alındı. Bu hastaların 27'sine simbiyotik, 27'sine probiyotik ve 26'sına plasebo verilerek izleme alındı.

Bulgular: Çalışmaya alınan her üç grup için en erken ilk 24 saatte en uzun 96 saat içinde klinik bulguların düzeldiği gözlemlendi. Simbiyotik verilen grubun klinik düzelmesi hem probiyotik hem de plasebo verilen gruba göre daha erken düzeldiği bulunurken, probiyotik ve plasebo verilen gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı (p<0,05).

Sonuç: Ampisilin-sulbaktam gibi antibiyotiklere bağlı gelişen akut gastroenterit olgularda simbiyotik içeren preparatların kullanılması klinik düzeltmenin daha erken sağlanacağı görülmüştür.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, ampicilin-sulbaktam, gastroenterit, simbiyotik, probiyotik

P-091

Klasik galaktozemili olguların değerlendirilmesi

Yaşar Doğan¹, Mevra Yaşar², Uğur Devenci¹, Erdal Taşkın³

¹Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı, Elazığ, Türkiye

²Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Elazığ, Türkiye

³Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Yenidoğan Bilim Dalı, Elazığ, Türkiye

Galaktozemi otozomal resesif geçen galaktoz metabolizma bozukluğudur. Klinik tablo galaktoz metabolizmasında rol oynayan üç enzimden biri olan galaktoz-1-fosfat üridil transferaz (GALT) genindeki homozigot ya da heterozigot mutasyon sonucunda galaktoz metabolitlerinin toksik birikimi ile oluşur. Doğumdan sonraki dönemde beslenmeyi takiben sarılık, beslenme bozukluğu, karın şişliği, karaciğer yetersizliği ve katarakt gibi ağır yakınmalar görülür. Klasik galaktozemide en sık görülen mutasyon Q188R ve N314D mutasyonudur. Amacımız klasik galaktozemi tanısı alan olgularımızın klinik, laboratuvar ve mutasyon sonuçlarını sunmaktır. 2005-2013 tarihleri arasında klasik galaktozemi tanısı alan 22 hastanın dosyası geriye dönük olarak incelendi. Yaşları 4 ile 90 gün (Ort: 25,54 gün) arasında değişen 22 olgunun 10'u kız, 12'si erkek idi. Olguların en sık getirilme nedeni sarılık ve karın şişliği idi. Olguların 14'ünde (%63,6) anne ile baba arasında akraba evliliği vardı. Sarılık olguların tümünde gözlenirken, %77'sinde hepatomegali, %31,8'inde splenomegali vardı. %77 olguda protombin zamanında uzama vardı. Galaktoz 1-P üridil transferaz aktivitesi düşük saptanan olguların tümünde N314D,Q188R,S135L,L195P mutasyonları bakıldı. 17 olguda (%77) homozigot Q188R mutasyonu saptanırken. 5 olguda mutasyon saptayamadık. İzlemede kliniğimize geç gönderilen ve geldiklerinde belirgin karaciğer yetersizliği olan iki olgumuz tüm destekleyici tedavilere rağmen kaybedilmiştir. Sonuç olarak galaktozemide erken tanı çok önemlidir. Yenidoğan döneminde uzamış sarılığı olan olguların galaktozemi açısından araştırılması gereklidir. Ayrıca çalışmamızda Q188R mutasyonu en sık görülen mutasyon saptanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Galaktozemi, mutasyon

P-092

Geç tanı alan 11 yaşındaki inmemiş testisli bir olgu

Yasin Şahin¹, Ahmet Rauf Göktepe²,
Süleyman Cüneyt Karakuş³, Aslı İmran Turkut²

¹Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji-Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı, Gaziantep, Türkiye

²Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Gaziantep, Türkiye

³Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Gaziantep, Türkiye

Giriş: 3. düzey hastanede Gastroözofageal reflü (GÖR) ile takip ve tedavi edilen ancak yaklaşık 1 yıl sonra sistemik muayene sonucu bilateral inmemiş testis tanısı konulan 11 yaşında nadir bir vakayı sunuyoruz.

Olgu: Yaklaşık 1 yıl önce baş ağrısı, bulantı ve kusma şikayeti ile genel çocuk polikliniğine başvuran hastanın fizik muayenesinde özellik saptanmamış. Reflü skoru 9/17 tespit edilince hastada GÖR düşünülmüş, Lansoprazol tedavisi başlanmış ve reflü önerilerinde bulunulmuş. Baş ağrısı yakınması da 2 aydır olduğu için hastaya kranial MR çekilmiş, patoloji saptanmamış. Üç ay boyunca ilacını düzenli kullanmasına ve diyetine uymasına rağmen yakınmaları geçmeyince hastaya üst gastrointestinal sistem endoskopisi yapıldı. Endoskopisinde Özofajit grade A saptandı. Mevcut tedaviye devam edildi. Düzensiz ilaç kullanımı ve diyetine uymama sonucu yakınmaları ara ara devam eden hastanın ilk muayenesinden yaklaşık 1 yıl sonra yapılan sistemik muayenesinde testisleri bilateral palpe edilemedi, sol inguinal bölgede 0,5x0,5 cm kitle palpe edildi. Skrotal Ultrasonografi'sinde bilateral testisler inguinal kanalda tespit edildi. Çocuk Cerrahisi ile konsülte edildi ve hasta opere edildi, operasyon sırasında testisler inguinal kanalda normalden küçük izlendi. Testisler skrotumda hazırlanan Dartos cebine indirildi ve sonrasında komplikasyon olmadı.

Çıkarımlar: Sistemik muayene ile ilk başvurudan yaklaşık 1 yıl sonra, 11 yaşında GÖR tanısı ile takip edilen hastaya inmemiş testis tanısı konuldu. Özellikle Yandal polikliniğine başvuran her hastaya sistemik muayene yapılması gerektiğini bir kez daha vurgulamak istedik.

Anahtar Kelimeler: Sistemik muayene, gastroözofageal reflü, inmemiş testis

P-093

Konjenital intrahepatik portosistemik şantlı bir olgu sunumu

Derya Altay¹, Ayşegül Otuzbir¹, Figen Palabıyık²,
Fahrettin Uysal³, Onur Bağcı⁴, Tanju Özkan¹

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı, Bursa, Türkiye

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Bursa, Türkiye

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Bursa, Türkiye

⁴Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Neonatoloji Bilim Dalı, Bursa, Türkiye

Giriş: Konjenital portosistemik şantlar, 30000 canlı doğumda bir sıklıkta görülen ve neonatal kolestaz, benign ve malign karaciğer tümörleri, hepatopulmoner sendrom, portopulmoner hipertansiyon ve ensefalopati gibi komplikasyonların eşlik ettiği bir hastalıktır. Prenatal ultrasonografi ile saptanabileceği gibi abdominal ultrasonografide tesadüfen de saptanabilir. Küçük intrahepatik şantların 1 yaş civarında spontan kapanma olasılığı varken, persistan şantların radyolojik tekniklerle veya cerrahi olarak kapatılması gerekir.

Olgu: Elli iki günlük, kız bebek, karaciğer sol lobunda tesadüfen saptanan portosistemik şant olması nedeniyle kliniğimize yatırıldı. Öyküsünden 31 yaşındaki annenin ikinci bebeği olduğu, zamanında 3000 g ağırlığında doğduğu, antenatal yapılan ultrasonografide karaciğer sol lobunda portosistemik şant ve hafif triküspit yetmezliği saptandığı, yenidoğan bölümünde izleminde postnatal dönemde kolestazının olduğu ve buna yönelik ursodeoksikolik asit tedavisi aldığı öğrenildi. Abdominal doppler ultrasonografide karaciğer sol lobunda 3-4 adet arteriovenöz şant ile uyumlu görünüm saptanmış, transfontanel ultrasonografisi normal olarak raporlandı. Ekokardiyografik değerlendirmede patent duktus arteriosus, interatriyal septum anevrizması, küçük atriyal septal defekt belirlendi. Abdominal MR incelemesinde ve BT anjiyografide karaciğer sol lobu lokalizasyonunda konjenital portosistemik şant ile uyumlu görünüm saptandı. 5 günlükken total bilirubin 11 mg/dL, direkt bilirubin 7 mg/dL olan bebeğin en son bilirubin değerleri total 3,5, direkt 2,2 mg/dL idi. Amonyak değeri 79 µg/dL, AFP 9900 ng/mL, INR 1,19 idi. Hepatopulmoner sendrom açısından yapılan kontrastlı EKO'su normal idi. Beslenmesi iyi olan, kolestazi gerileyen ve şantla ilgili komplikasyonu olmayan hastanın klinik izlemi devam etmektedir.

Tartışma: Konjenital intrahepatik portosistemik şantlar, saptandığında olası komplikasyonlar açısından hastalar irdelenmelidir. Semptomatik intrahepatik şantların tedavisinde transkateter embolizasyonu etkili bir tedavi yöntemidir.

Anahtar Kelimeler: Kolestaz, konjenital portosistemik şant, yenidoğan

P-094

Sitomegalovirüs hepatitin farklı klinik spektrumları

Derya Altay, Ayşegül Otuzbir, Ülkü Şahin, Taner Özgür, Tanju Özkan

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı, Bursa, Türkiye

Amaç: Herpes viridae ailesinin bir üyesi olan sitomegalovirüs (CMV), doğada yaygın biçimde bulunur ve yenidoğanlarda en sık görülen konjenital enfeksiyon etkenidir. Yenidoğan bebeklerde CMV enfeksiyonu insidansı ortalama %1'dir. Konjenital enfeksiyonlu yenidoğanların %5-10'unda santral sinir sisteminin irreversible tutulum bulguları (mikrosefali, sağırılık, mental-motor retardasyon) gelişir. Perinatal enfeksiyonda ise hepatosplenomegali, pnömoni, hepatit şeklinde bulgular görülür, bu dönemde nörolojik sekeller pek görülmez. Bu çalışmada 3 ay içinde kliniğimize başvuran CMV enfeksiyonlu olgularımız irdelenmiştir.

Gereç ve Yöntemler: Aralık 2013-Şubat 2014 tarihleri arasında Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji kliniğine sarılık yakınmasıyla başvuran 3 olgu ile pansitopeni etyolojisi ve kusma etyolojisi araştırılan diğer iki olguda etyolojide CMV enfeksiyonu araştırılmış ve pozitif bulunmuştur. Farklı etyolojik nedenlere bağlı gelişebilen CMV hepatitli olgulardan oluşan serimizde klinik ve laboratuvar bulguları ile retrospektif inceleme yapılmıştır.

Bulgular: Kolestaz nedeniyle başvuran 3 olgunun (45, 69 ve 74 günlük) birinde intraoperatif kolanjiografi, ikisinde patoloji ile kanıtlanan biliyer atrezi saptanmıştır. Dördüncü olguda (50 günlük), pansitopeni nedeniyle tetkik edilirken CMV enfeksiyonu ile eşzamanlı vitamin B12 eksikliği saptanmıştır. Beşinci olguya (2 yaş 4 aylık) daha öncesinde neonatal hepatit ön tanısıyla karaciğer transplantasyonu yapılmış ve poliklinik kontrolü sırasında aminotransferaz yüksekliği nedeniyle yapılan tetkiklerinde CMV enfeksiyonu saptanmıştır. Biliyer atrezili olgulardan birisinde mikrosefali, sağırılık ve mental-motor retardasyon olması nedeniyle konjenital CMV enfeksiyonu düşünülmüştür. Diğerleri perinatal enfeksiyon olarak değerlendirilmiş olup akkiz CMV hepatiti olarak değerlendirilen beşinci olguda karaciğer trans-

plantasyonu nedeniyle immunsupresif tedavi sonucunda CMV enfeksiyonu gelişmiştir. Konjenital CMV enfeksiyonu olan hastaya 6 hafta süreyle diğer 4 olguya iki hafta süreyle gansiklovir tedavisi verilmiştir.

Çıkarımlar: Sitomegalovirüs enfeksiyonu, özellikle immunsupresif zeminde (neonatal) hepatit etyolojisinde yer aldığı gibi ekstrahepatik biliyer atrezi oluşumunda da önemli viral etkenlerden biridir. Kolestazlı olgularımızın hepsinde görülen biliyer atrezi ve CMV hepatiti birlikteliğinin önemli olduğu ve kapsamlı çalışmalarda araştırılması gerektiği düşünülmüştür. Ayrıca kısa bir zaman dilimi içerisinde bu hastaların gelmiş olması epidemiyolojik anlamda ilginç bulunmuştur.

Anahtar Kelimeler: İnfant, hepatit, sitomegalovirüs

P-095

Gastrointestinal kanaması olan hastalarımızın değerlendirilmesi

Derya Altay, Ayşegül Otuzbir, Taner Özgür, Tanju Özkan

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı, Bursa, Türkiye

Giriş: Gastrointestinal (GİS) kanamalar her yaş çocukta görülebilen ve pediatrik gastroenterologlara sık başvuru nedenlerinden biridir. Yaş gruplarına göre nedenleri değişmekle birlikte kanamanın şiddeti ile orantılı olarak beraberinde hayati risk taşırlar.

Amaç: Bu çalışmada kliniğimize üst veya alt GİS kanama yakınmasıyla başvuran hastalarda demografik ve etyolojik faktörlerin saptanması amaçlandı.

Gereç ve Yöntemler: Çalışmaya Ocak 2010 ile Haziran 2013 tarihleri arasında Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Gastroenteroloji Bölümüne üst veya alt GİS kanama yakınmasıyla başvuran toplam 94 hasta alındı. Hasta dosyaları retrospektif olarak değerlendirildi.

Bulgular: Üst GİS kanaması (ÜGK) ile başvuran hasta sayısı 53 idi, bu hastaların ortalama yaşı 11,1 yıl (2-18 yıl) olup sırasıyla %45,3'ü kız, %54,7'si erkek idi. Etiyolojide ÜGK'lı olguların %18,8'inde H. pylori pozitif saptanmış olup 10 olguda fundus, pilor veya bulbusta ülser saptanmış (yaş aralığı 10-18 yaş, ortalama yaş 12 yaş), ülserli olguların sadece 2'sinde H. pylori pozitif tespit edilmiştir. 26 olguda tüm gastrik mukoza hiperemik iken 23 olguda gastrite ilaveten distal özofajit veya duodenit de vardı. 4 olguda ÜGK'nın nedeni özofagus varis kanaması idi ve bir olguda kronik böbrek yetmezliği eşlik ediyordu. 2

olguda histolojik olarak Barrett özofagus saptandı (10 ve 13 yaşında). 4 olgunun kanama öncesinde nonsteroid antiinflamatuar ilaç kullanım öyküsü vardı. 7 yaşındaki bir olgu Henoch-Schönlein Purpurası tanısı aldı. Kalan 41 olgu idiopatik olarak değerlendirildi. Alt GIS kanamalı (AGK) 41 olgunun yaş ortalaması 11,1 yıl olup 24'ü erkek idi (sırasıyla %58,5'i erkek, %41,5'i kız idi). Olguların 9'una (%21,9) histopatolojik olarak ülseratif kolit (ÜK) tanısı konuldu. 6 olguda rektum veya sigmoid kolonda polip saptanmış olup patolojik olarak nonspesifik kronik inflamasyon olduğu raporlanmıştır ve bu hastaların aile hikayesinde polip öyküsü yoktu. 13 olgunun (%31,7) kolonoskopisi normal idi.

Tartışma: ÜGK'lı olguların büyük çoğunluğunda etyolojide kronik gastrit saptanmış olup bunda kötü beslenme alışkanlıklarının önemi büyüktür. AGK'lı olguların %21,9'u ÜK tanısı almıştır. Prognozda kanama nedeni ile eksitus saptanmamıştır.

Çıkarımlar: Çocuklarda GIS kanaması tersiyer bir merkeze sevin önemli nedenlerinden biridir. Toplumumuzda H. pylori enfeksiyonu sıklığı göz önünde bulundurulursa ÜGK'lı olgularımızın %18,8'inde pozitiflik bulunmuştur. AGK'lı olgularda büyük çoğunluğu idiopatik olmakla birlikte ÜK önemli bir yer tutmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, gastrointestinal kanama

P-096

Vasküler ring anomalisi ve gastroözofageal reflü birlikteliği olan bir olgu

Yasin Şahin¹, Derya Aydın Şahin², Mehmet Kervancıoğlu²

¹Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji-Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı, Gaziantep, Türkiye

²Gaziantep Üniversitesi Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Gaziantep, Türkiye

Giriş: Yaklaşık 1 yıldır yutma güçlüğü olan Lansoprazol tedavisi ile yakınmaları geçen vasküler ring anomalisi ve aynı anda Gastroözofageal reflü (GÖR) tanılı 15 yaşında erkek bir vakayı sunuyoruz.

Olgu: Hasta yutma güçlüğü yakınması ile özel bir merkeze başvurmuş, fizik muayenesinde özellik saptanmamış. GÖR düşünülüp reflü sintigrafisi çekilmiş, normal çıkmış ve hastaya herhangi bir tedavi verilmemiş. Daha sonra ara ara yakınmaları olan hastaya 2-3 ay boyunca Lansoprazol tedavisi verilmiş, ilaç kullandığı

dönemde yutma yakınmalarının azaldığı görülmüş. Ancak son 3 aydır ilaç kullanmayan hastanın özellikle katı gıdalara karşı yutma güçlüğü artmış. Bunun üzerine hasta Çocuk kardiyoloji polikliniğine başvurmuş orada yapılan Ekokardiyografisinde minimal mitral yetmezlik saptanmış ve yutma güçlüğü açısından vasküler ring öntanısı yapılan 3 boyutlu kontrastlı bilgisayarlı tomografi anjiyografisinde sağ aortik ark anomalisi izlenmiş, çıkan aorttan ilk dal olarak sol karotid arter, bunu sağ karotid ve sağ subklavian arterlerin izlediği saptanmış. Hasta yutma güçlüğü yönünden gastroenteroloji polikliniğimize konsulte edildi. Fizik muayenesinde epigastrik hassasiyeti olan ve reflü skoru 10/17 tespit edilen hastaya baryumlu özofagografi çekildi; özofagus orta kesimde aortik ark seviyesinde özofagus posteriorunda dıştan bariyerli indentasyon hafif sola açılanma izlendi (bunun retroözofageal seyirli sol subklavyen artere ait olduğu düşünüldü). Sol subklavian arter inen aorttan anormal çıkış göstererek, retroözofageal seyir göstermekte olup çıkım seviyesinden özofagus trakea ile arkus aorta-subklavian arter çıkım arasında dar bir alanda izlenmekteydi. Bu görünümün hastanın yutma güçlüğü problemini açıklayabileceği düşünüldü. Hastaya lansoprazol tedavisi başlandı, reflü diyet önerilerinde bulunuldu. Bir ay sonra kontrolde şikayetlerinde belirgin düzelme olduğu için hastaya endoskopi yapılmadı. Üç ay sonraki poliklinik kontrolünde yakınması olmayan hastanın fizik muayenesinde epigastrik hassasiyeti de yoktu. Aynı tedaviye devam planlandı.

Çıkarımlar: Vasküler ring anomalisi ve GÖR tanısı alan Lansoprazol tedavisinden belirgin fayda gören nadir bir vakayı sunuyoruz.

Anahtar Kelimeler: Vasküler ring, gastroözofageal reflü, lansoprazol

P-097

Çocuklarda safra taşı: 37 olgunun geriye dönük değerlendirilmesi

Yasin Şahin¹, Derya Aydın Şahin², Ferhan Bulut³, Aslı İmran Turkut³, Ahmet Rauf Göktepe³

¹Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji-Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı, Gaziantep, Türkiye

²Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Gaziantep, Türkiye

³Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Gaziantep, Türkiye

Amaç: Kolelitiazis tanısı ile izlenen çocuk hastaların klinik olarak geriye dönük incelenmesini amaçladık.

Gereç ve Yöntemler: Mayıs 2013-Nisan 2014 tarihleri arasında kliniğimizde takip ve tedavi edilen safra taşı tanısı almış çocuk vakalarımız geriye dönük olarak incelendi.

Bulgular: Toplam 37 olgunun 20'si erkek (%54), 17'si kız (%46) idi.

Ortalama yaşları 116,4±61,5 ay (12-203 ay) idi. Vakalarımızın 6'sında (%16,2) Seftriakson kullanımı öyküsü, 3'ünde (%8,1) obezite, 3'ünde (%8,1) Glukoz-6-fosfat dehidrogenaz (G-6PD) eksikliği, 3'ünde (%8,1) insülin direnci mevcut idi. İki hastada hem Herediter sferositoz tanısı ve hem Seftriakson kullanımı, birinde hipertrigliseridemi, birinde hem insülin direnci hem seftriakson kullanımı, birinde herediter sferositoz ve hipertrigliseridemi birlikteliği, bir hastada ise obezite, hipertrigliseridemi ve insülin direnci birlikteliği, birinde G-6PD eksikliği, insülin direnci ve obezite birlikteliği, bir hastada insülin direnci ve kistik fibroz birlikteliği, bir hastada talassemi minor ve diğer hastada prematür doğum ve parenteral beslenme öyküsü tespit edildi. 11 hastada (%29,7) ise herhangi bir risk faktörü saptanmadı. Eşlik eden hastalık olarak 2 hastada Kronik böbrek yetmezliği, 2 hastada gastroözofageal reflü hastalığı, 2 hastada akut poststreptokoksik glomerulonefrit (APSGN), 1 hastada büyüme hormonu eksikliği, 1 hastada VUR, 1 hastada sağ atrofik böbrek, 1 hastada nörojen mesane ve sol atrofik böbrek, 1 hasta Klinefelter sendromu, 1 hasta RPN, 1 hasta böbrek taşı, 1 hastada hipoksik iskemik ensefalopati ve bir hastada APSGN ve Ailesel Akdeniz Ateşi birlikteliği mevcut idi. Tanı anında 2 hastada pankreatit saptanmıştı. 4 hastada ERCP ile taşlar çıkartılmıştı. Bir hastaya kolesistektomi yapılmıştı, bir hasta koledok kisti nedeniyle opere edilmişti. 10 hastada Ursodeoksikolik asid tedavisi ile taşların kaybolduğu görüldü. Bu hastaların 6'sında taşın boyutu <5mm idi ve bunların hepsinde taş birden fazla idi, ikisinde taş boyutu 6 mm, birinde 9mm, birinde ise taş boyutu en büyüğü 14mm olmak üzere 2 adet ve idi. Safra taşı kaybolan hastaların 2'sinde Herediter Sferositoz ve Seftriakson kullanımı öyküsü birlikteliği, birinde insülin direnci, birinde talassemi minor, birinde Kistik fibroz ve insülin direnci birlikteliği, birinde hipertrigliseridemi, birinde G-6PD eksikliği, birinde Seftriakson kullanımı ve birinde obezite tespit edildi. Bir hastada ise risk faktörü saptanamamıştı.

Çıkarımlar: Çocuklarda safra kesesi taşı USG'nin sık kullanılması ve obezite sıklığındaki artış nedeniyle günümüzde daha sık görülmektedir. Olgularımızın büyük bir kısmında altta yatan bir risk faktörü saptanamamıştı (%29,7). Özellikle risk grubundaki hastalar safra taşı ve komplikasyonları yönünden yakından takip edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Safra taşı, obezite, ultrasonografi

P-098

Çocuk ve adölesanlarda çölyak hastalığı: 153 vakanın değerlendirilmesi

Mervan Bekdaş¹, Fatih Ünal², Sevil Bilir Göksüğü¹, Fatih Demircioğlu¹

¹Abant İzzet Baysal Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Bolu, Türkiye

²Dörtçelik Çocuk Hastanesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Nutrisyon Bilim Dalı, Bursa, Türkiye

Amaç: Çölyak hastalığı olan olguların demografik, klinik ve laboratuvar özelliklerini sunmaktır.

Gereç ve Yöntemler: 2007-2012 yılları arasında deodonum biopsisi ile çölyak hastalığı tanısı konulan 153 olgunun dosya kayıtları retrospektif olarak incelendi.

Bulgular: Hastaların çoğu kız idi (%63,4). Doku transglutaminaz (tTG) pozitifliği adölesanlara göre çocuklarda daha sıkı (sırasıyla %93,1'e %100, p=0,039). Alanin aminotransferaz seviyeleri antigliadin antikor (AGA) pozitifliği olanlarda olmayanlara göre anlamlı oranda yüksekti (sırasıyla 23 IU/L'ye 17 IU/L, p=0,045). Bununla beraber tiroid disfonksiyonu saptanma oranları (%2,6'ye %50, p=0,002) ve serum çinko seviyeleri (45 mg/dL'ye 122 mg/dL, p=0,045) olmayanlara göre antientomisyum antikor (EMA) pozitifliği olanlarda anlamlı oranda yüksekti. tTG pozitifliği olanlarda olmayanlara göre ödem (%3,4'e %50, p=0,002) ve puberta tarda (%8'e %100, p<0,001) daha az saptanırken, total kalsiyum seviyeleri (9,2 mg/dL'ye 10,5 mg/dL, p=0,049) anlamlı oranda düşüktü. Tanı erkeklerde kızlara göre daha erken konulmasına (sırasıyla 3 yıla 7 yıl, p=0,011) rağmen, tanı anındaki kilo (sırasıyla 13,7 kg'a 19,7 kg, p=0,017) ve boyları (sırasıyla 105,7 cm'ye 118 cm, p=0,016) anlamlı oranda düşüktü.

Tartışma: tTG pozitifliği çocukluk çağında daha sık görülmektedir. AGA ve EMA pozitifliği laboratuvar bulguları pozitifliği ile ilişkili iken, tTG pozitifliği sıklıkla extraintestinal bulguların varlığı ile ilişkili bulundu. Erkeklerde daha erken tanı konulmasına rağmen, erkeklerin kilo ve boyları daha fazla etkilenmektedir.

Anahtar Kelimeler: Çölyak hastalığı, çocuk, adölesan, anti gliadin antikor, anti endomisyum antikor, doku transglutaminaz antikor

P-099

Pediyatrik hastada klinik beslenme tedavi uygulamalarındaki yaklaşımlar ve farkındalıklar

Güzin Tümer¹, Canan Aygün²

¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Diyet Bölümü, Samsun, Türkiye

²Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Samsun, Türkiye

Giriş: Pediyatrik hastaların beslenme tedavisinde; hastalığı iyileştirmek, büyüme-gelişmeyi sağlamak ve malnütrisyonu önlemek en önemli hedeflerdir. Yenidoğan ve prematürelde yatış süresince beslenme tedavisi sıkı bir takip ve uygulama ile yürütülse de, daha büyük yaşta (5-15 yaş) pediatri hastaları için aynı dikkat ve önem bulunmamaktadır. 5-15 yaş arası çocuklarda oral alım,

kendi kendilerine yetebilme yeteneklerinin gelişmesi nedeni ile yeterli kalori ve besin ögesi alım takibi ya da açığı kapama uygulamaları gecikebilir. Bu vaka sunumunda yatan daha ileri yaştaki çocuklarda günlük beslenme planındaki uygulama eksikliği, göz ardı edilenlerin ve yetersiz beslemenin farkındalığı hatırlatılmak istenmiştir.

Olgu 1: On bir yaşındaki hasta ösefagus onarımından sonra Perkütan Endoskopik Gastrostomi (PEG) ile 20cc/saat enteral beslemeye başlanıyor ancak karında distansiyon olması nedeni ile verilen miktar artırılamıyor. Hastanın enfeksiyon belirteçleri pozitif ve cerrahi sonrası 6 gündür ishali var. Hastaya yeniden cerrahi düşünülüyor, ancak enteral beslenememeye bağlı yıkım ve kayıplar devam ediyor. Parenteral beslenme uygulanması düşünülen hastanın damar yolu kötü olduğundan TPN başlanamadı. Diyet konsültasyonu istendiğinde, hastanın 2100 kalori ve 70 g protein alması gerekirken yaklaşık 6 gün boyunca sadece 480 kalori ve 13 g protein aldığı saptanıyor. Hastaya ancak 13. günde santral kateter takılmış ve parenteral beslenmeye başlanmıştır.

Olgu 2: Onkoloji departmanınca izlenen 12 yaşındaki hasta, 800 kal.'lık Periferik Parenteral Nutrisyon ile 10 gündür beslenmektedir. Hastanın volüm sıkıntısı mevcuttur ve albümin değerleri düşüktür, oral alım çok azdır. Oral alım ve NG ile modüler ürün desteği için hasta ikna edilmeye çalışılır, ancak başarılı olunmaz. Santral Parenteral beslenme için kateter 15. günde takılır. Buna ek olarak oral enteral-rejim yemeği tüketilmesi, modüler toz ürün kullanılması sağlanır. Ancak 35 gün sonrası albümin değerinde artış izlenir.

Çıkarımlar: Klinik takip ve tedavi süresince karşılaşılan bazı zorluklar ve uygulama hataları, gecikmeler hastanın günlerce yetersiz makro/ mikronütrient almasına ve tamiri mümkün olmayan beslenme yetersizliklerine neden olabilir. Bu nedenle diyet ekibiyle koordine çalışılması gereklidir.

Anahtar Kelimeler: Klinik beslenme, malnütrisyon

P-100

Çocuklarda nadir görülen hemoptizi nedeni olarak faktiyöz hemoptizi: Olgu sunumu

Hayrunnisa Bekis Bozkurt, Mehmet Karacan, Sıla Hidayet Bozdoğan Polat

Sakarya Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Sakarya, Türkiye

Giriş: Hemoptizi çocuklarda çok nadirdir. PEDIATRİDE en sık nedenler alt solunum yolu enfeksiyonları, yabancı cisim aspirasyonları ve bronşektazidir. Tüberküloz erişkindeki kadar sık bir

neden olmasa da çocukluk çağında mutlaka ekarte edilmelidir. OLGumuz çocukluk çağında nadir bir neden olarak bilinen faktiyöz hemoptizi olgusu.

Olgu: On iki yaşında kız hasta 20 gündür olan ağızdan kan gelme şikayeti ile başvurdu. 1 ay önce öksürük ve boğaz ağrısı nedeni ile dış merkezde sefalosporin tedavisi başlanmış ve 10 gün kullanmış. Öksürüğü gerileyen boğaz ağrısı devam eden hastanın hemen hemen hergün olan günde birkaç kez boğaz ağrısını takiben kan tükürme şikayeti başlamış. 1 hafta önce bu şikayetle dış merkezde klaritromisin başlanmış ve endoskopi yapılmış, aktif kanama odağı görülmemiş. Hematürisi yok. Epistaksis öyküsü yok. 20 gün önce şüpheli bir melena öyküsü sadece 1 kez olan siyah renkte gaita çıkışı, bir daha tekrarlamamış. Kilo kaybı ve gece terlemesi yok. Yakın çevrede bilinen tüberküloz hastası yok. Yabancı cisim aspirasyonu öyküsü yok. Özgeçmiş- soygeçmişinde hastaneye yatış öyküsü, travma, kronik ilaç kullanımı, bilinen allerjisi yok. Anne baba akraba değil, ailede bilinen kronik hastalık yok. Hasta hemoptizi tetkik öntanısı ile servisimize yatırıldı. Fizik muayenede boy: 148 cm (25p), kilo: 36 (10-25p) Gd iyi, sistem muayeneleri doğal. Solukluk yok, hepatosplenomegalisi yok, herhangi bir döküntü, peteşi, purpura yok. Hemogram, biyokimya, sedimentasyon, koagülasyon parametreleri çalışıldı ve değerler normal sınırlarda idi. Hb: 12,4 plt: 222000 wbc: 5800 mcv: 86,4. Periferik yayma yapıldı; %60 lenfosit, %30 nötrofil, %4 monosit ve yeterli sayıda trombosit kümesi izlendi. Gaitada gizli kan gönderildi negatif idi. Tam idrar tahlili gönderildi patolojiye rastlanmadı. Ac grafisi çekildi, hiler dolgunluk dışında patoloji yoktu. PPD yapıldı 10 mm olarak tespit edildi. 3 gün üstüste açlık mide suyu gönderildi, ARB ve tbc kültür ve PCR çalışıldı, negatif idi. Toraks BT ve Boyun MR çekildi, patoloji saptanmadı. Takibinde geceleri kanamasının olmadığı gündüz şartlarında boğazım ağrıyor dedikten sonra taze kan tükürdüğü farkedildi. Orofarenks muayenesi tekrar yapıldı. Bukkal mukozada ısırma ya sekonder izler görüldü. Hastanın hemogram kontrolünde Hb değerinde düşüklük olmaması ve muayene bulguları çocukluk çağında nadir görülen faktiyöz hemoptiziye düşündürdü. Hasta çocuk psikiyatrye yönlendirilerek ve poliklinik kontrolüne çağırılarak taburcu edildi.

Çıkarımlar: Hemoptizi ile gelen çocuk yaş grubu hastada öncelikle hemoptizi ve hematemez ayrımı iyi yapılmalı. Alt solunum yolu enfeksiyonları, yabancı cisim ve bronşektazi en sık nedenler olarak mutlaka değerlendirilmeli. Tüberküloz erişkindeki kadar sık olmasa da özellikle gelişmekte olan ülkelerdeki çocuklarda mutlaka ekarte edilmeli. Fizik muayene tam ve sistematik yapılmalı özellikle orofarenks muayenesi çok iyi yapılmalı. Olgumuz çocukluk çağında nadir olduğu düşünülen bir faktiyöz hemoptizi olgusu. Faktiyöz hemoptizi de diğer sistem muayenelerinin doğal olması, geceleri genelde olmaması, çocuğun hemen öncesinde haber vermesi bizim için ipucudur. Ancak eşlik eden semptom varlığında, şüpheli öykü olduğunda, fizik muayenede yeterli veri bulunamadığında mutlaka ileri tetkik edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, hemoptizi, faktiyöz

P-101

Bir olgu nedeniyle tibia hipoplazisinin eşlik ettiği yarık el/ ayak malformasyonu

Nuriye Aslı Melekoğlu¹, Zatiğül Şafak Taviloğlu¹, Pervin Kankılıç Burulday², Ercan Sivashlı¹

¹Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Neonatoloji Bilim Dalı, Gaziantep, Türkiye

²Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Gaziantep, Türkiye

Giriş: Yarık el/ayak malformasyonu (split hand/foot malformation, SHFM); elektrodaktili olarak da bilinen ve el ve/veya ayakta santral rayda yokluk nedeniyle parmak oluşum merkezindeki duraksama ile karakterize doğumsal bir ekstremit malformasyonudur. SHFM'nun uzun kemiklerde eksiklik ile giden tipi (split hand/foot malformation with long bone deficiency, SHFLD1, OMİM 119100) ise oldukça nadir görülür ve klinik olarak oldukça değişken görünümleri vardır. SHFLD insidansı 1/1.000.000 canlı doğumdur. Elektrodaktiliye tibia aplazisi/hipoplazisi eşlik edebileceği gibi fibular ve ulnar tipleri de mevcuttur. Çeşitli çalışmalarda otozomal dominant, otozomal resesif ve X'e bağlı geçişler tanımlanmıştır. Bu yazıda da ekstremit anomalileri ile doğan ve tibia hipoplazisinin eşlik ettiği split el/ayak malformasyonu tanısı konan 33 haftalık bir yenidoğan sunuldu.

Olgu: Düzenli antenatal izlemi olan, plasenta previa nedenli antenatal kanama olması üzerine gebeliğin 33. haftasında acil sezaryene alınan, 35 yaşındaki annenin 7. gebeliğinden yaşayan 4. çocuk olarak 2034 gr (50-75 persentil) ağırlığında, 42 cm boyunda (25-50 persentil) ve 32 cm baş çevresi ile (50 persentil) doğan ve postnatal adaptasyon sorunu yaşamayan kız bebeğin yapılan fizik muayenesinde sol bacakta kısıklık, sol ayakta pes ekinovarus, sol elde 4 parmak, sol el 3. ve 4. parmakta sindaktili, sağ elde 3 parmak ve sağ elde başparmak dışındaki iki parmakta sindaktili saptandı. Diğer sistem muayenelerinde patolojik bulgu yoktu. Alınan hikayede annede antenatal patolojik bulguya rastlanmadığı, teratojen özellikte ilaç almadığı, akraba evliliği olmadığı ve ailede doğumsal anomali hikayesi olmadığı anlaşıldı. Alt ekstremitelerin radyolojik incelenmesinde sol tibianın hipoplazik olduğu görüldü. Tüm batın ve transfontanel ultrasonografi normal saptandı. Üç günlükken yapılan ekokardiyografik incelemede patent duktus arteriozus ve minimal triküspit yetmezliği mevcuttu. Hastada mevcut bulgularla tibia hipoplazisinin eşlik ettiği yarık el/ayak malformasyonu tanısı düşünüldü.

Çıkarımlar: Tibia hipoplazisinin eşlik ettiği yarık el/ayak malformasyonu son derece nadir görülen bir durumdur. Tanısı, takibi ve tedavisi multidisipliner yaklaşım gerektirir. Böylelikle de ek anomaliler açısından taranması, uygun zamanda ekstremit ko-

ruyucu cerrahilerin uygulanması ve fizik tedavi ve rehabilitasyon ile en iyi fonksiyonel sonucun kazanılması hedeflenir.

Anahtar Kelimeler: Elektrodaktili, tibia hipoplazisi, yarık el/ayak malformasyonu

P-102

Geç çocuklukta tanı konulan konjenital bir anomali: Morgagni hernisi

Abdülgani Gülyüz¹, Mehmet Tekin², Çapan Konca², Muhammed İkbâl Yetiş³, Mehmet Demircan³

¹Özel Sevgi Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Malatya, Türkiye

²Adıyaman Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Adıyaman, Türkiye

³İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Malatya, Türkiye

Giriş: Morgagni hernisi nadir görülen bir konjenital diyafragmatik herni türüdür. Çoğunlukla minimal bulgularla seyrettiği için ancak ileri yaşlarda tanı konulabilmektedir. Birçok olgu asemptomatik olduğu için, Morgagni hernisi literatürde söylenildiğinden daha sık olabilir. Bu herniler bebek ve çocuklarda daha az görülmektedir. Çocuklarda majör bulgu tekrarlayan akciğer enfeksiyonları olmakla beraber nadiren yenidoğan döneminde akut solunum yetmezliği ile de karşımıza çıkabilmektedir. Yan grafi ile tanı konulabilir ve toraks tomografisi ile tanı kesinleştirilir. Genellikle asemptomatik seyretse de ileride gelişebilecek komplikasyonları önlemek amacıyla cerrahi tedavi önerilmektedir. Burada daha önce akciğer enfeksiyonu öyküsü olmadığı halde son 2 hafta boyunca öksürük şikayeti devam ettiği için çekilen akciğer grafisinde sağ parakardiyak bölgede demarkasyon hattı izlenen ve ayırıcı tanı nedeniyle yan grafi çekilerek Morgagni hernisi tanısı konulan 14 yaşında bir erkek olgu sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Morgagni hernisi, geç çocukluk, yan grafi

P-103

Konjenital lameller iktiyozisli bir olgu

İsmail Gonen¹, Eda Balanlı¹, Sanem Piskin¹, İpek Akman², Gonca Gökdemir³

¹Özel Liv Hospital, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

²Özel Bahçeşehir Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

³Özel Liv Hospital, Dermatoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

Giriş: İktiyozis terimi genel olarak genarilize epidermal hiperkeratinizasyon ile birlikte kuru, kabuklanan derinin olduğu farklı etiyojilerdeki geniş spektrumda derinin keratinizasyonu ile ilgili hastalıkları kapsar. Klinik, histolojik ve genetik kriterlere göre dört grupta sınıflandırılır; İktiyozis vulgaris (Otozomal pseudo-dominant), X'e bağlı resesif iktiyozis, lameller iktiyozis (Otozomal resesif iktiyozis) ve büllöz iktiyozis. İktiyozis vulgaris (İVU) ve X resesif iktiyozis (XRI) sırasıyla 1/300 ve 1/2500 sıklıkta en sık görülen iki formudur. Lameller İktiyozis (LI) ise daha düşük sıklıkla (1/100.000) görülür ve doğumda mutlaka vardır.

Olgu: Kırk yedi günlük erkek hasta, 23 yaşında G1P1 aneden miadında 2800 gr doğan bebek doğumdan itibaren tüm ciltte pul pul dökülme, kusma, ishal ve kilo alamama şikayeti mevcuttu. Hiç anne sütü almamış olan hastamız guigoz mama ile 8x75 mL besleniyordu. Bol sulu, kan ve mukus içermeyen, günde 5-6 kez ishali olan hastanın hiç kilo alımı yoktu. Hastanın soy geçmişinde ikinci dereceden akraba evliliği mevcuttu. Fizik bakışında genel durumu kötü, huzursuz bir bebektir. Vücut ağırlığı 2840 gram (<3p), boyu 51 cm (<3p), baş çevresi 35,5 cm (<3p)'di. Tüm vücutta yaygın deskuamasyon ve eritemli cilt alanları mevcuttu. Kalınlaşmış cilt tabakaları nedeniyle ekstremitelerde hareket kısıtlılığı mevcuttu. Bilateral gözlerinde konjonktiviti mevcuttu. Kalp seslerinde S1, S2 ritmik ve 1/6 sistolik üfürümü mevcuttu. Hastanın tetkiklerinde tam kan sayımında WBC 18300 K/uL, Hb 10,2 g/dL, Htc %29,5, Plt 881000 K/uL, CRP 24 mg/dL saptandı. Biyokimyasında sodyumu 132 mmol/dL, albümini 2,7 g/dL dışında diğer değerleri normal saptandı. Hasta lameller iktiyozis, malnutrisyon, kronik ishal, konjonktiviti, tanılarıyla tedavisine başlandı. Topikal tedavide ceradolin losyon, madecassol, bepantene krem, balmandol banyo yağı, fucidin krem, sistemik tedavide neotigason-retinoid 1mg/kg/gün oral başlandı. Hastadan bu tedaviye çok iyi yanıt alındı.

Çıkarımlar: Henüz bu hastalık grubunun tam tedavisi yoktur. Ancak semptomların azaltılması için destek tedavisi verilir. Yakın gelecekte gen tedavisiyle düzelebilecek hastalıklardandır. Olgumuz çok nadir görülen bir vaka olması nedeniyle tedavisi literatür eşliğinde tartışarak sunuldu.

Anahtar Kelimeler: Lameller iktiyozis, iktiyozis vulgaris, x'e bağlı resesif iktiyozis, büllöz iktiyozis

P-104

Artrit kuşkusuyla kliniğimize gönderilen bir hemofili A olgusu

Feyza Koç, Elif Kıymet, Özlem Çam, Müşerref Kasap, Muharrem İmanlı, Doğan Barut, Sadık Akşit

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

Giriş: Çocukluk çağında eklem şişliği ayırıcı tanısında enfeksiyöz, romatizmal, hematolojik veya ortopedik hastalıklar yer almaktadır. Literatürde, artrit tanısı alan çocukların yaklaşık %1'inde hemartroz olabileceği bildirilmektedir. Küçük çocuklarda emekleme ve yürüme gibi hareketliliğin arttığı dönemlerde ortaya çıkan eklem şişliklerinin ayırıcı tanısında, aile öyküsü de varsa hemofili olasılığı daha kolay akla gelir. Ancak, aile öyküsünün olmadığı durumlarda, bu çocuklar bir süre artrit gibi izlenebilmektedir. Bu bildiride, 2 aydır monoartrit tanısıyla izlendikten sonra kliniğimize yönlendirilen ve hemofili A tanısı alan 11 aylık bir erkek çocuk sunulmuştur.

Olgu: On bir aylık erkek hasta, 2 aydır sol ayak bileğinde şişlik ve ağrının üzerine basamama yakınmasıyla izlendikten sonra sevkle kliniğimize yatırıldı. Özgeçmişinde, daha öncesinde geçirilmiş bir enfeksiyon olmadığı, 4 aylık iken sünnet olduğu ama herhangi bir sorun yaşanmadığı belirtildi. Soygeçmişinde dikkate değer bir özellik saptanmadı. Fizik bakıda, ağırlık: 10 kg (%50-75 persantil), boy: 75 cm (%50 persantil) baş çevresi: 48 cm (%90 persantil) saptandı. Sol ayak bileğinde şişlik ve hareket kısıtlılığı dışında diğer sistem bakılarında patolojik bulgu yoktu. Laboratuvar tetkiklerinde, hemogram, kan biyokimyası ve tam idrar tetkiki normal sınırlardaydı. Koagülasyon parametrelerinde, protrombin zamanı: 14 sn, INR: 0,82, aktive parsiyel tromboplastin zamanı: belirlenemeyecek kadar uzun saptandı. Faktör 8 düzeyi: %0,5 (ağır eksiklik) saptanan olgu Hemofil A tanısıyla tedavi ve izleme alındı.

Çıkarımlar: Eklem şişliği ve ağrı ile başvuran küçük çocuklarda, özellikle aile öyküsü negatifse ve daha önceden başka kanama öyküsü yoksa hemofili A tanısı gecikebilmektedir. Bu yüzden, eklem şişliği olan olgularda, diğer hastalıkların yanısıra hemofili A gibi hematolojik hastalıkların da ayırıcı tanıda dikkate alınmasının gerekli olduğunu vurgulamak amacıyla bu olgu sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Artrit, hemartroz, hemofili A

P-105

İnfantil anoreksi: Bir olgu sunumu

Feyza Koç, Şule Gökçe, Gizem Özcan, Elif Kıymet, Hüseyin Ozan Torun, Elvin Orujov, Sadık Akşit

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

Giriş: İştahsızlık bireyin besinlere karşı duyduğu isteğin azalması olarak tanımlanmaktadır. İnfantil anoreksi ise temel yakınmanın iştahsızlık olduğu, altta yatan herhangi bir organik hastalığın olmadığı yeme bozukluğu olarak tanımlanır. İnfantil anoreksinin daha çok psikososyal nedenlerle oluştuğu düşünülmektedir. Bu bildiride iştahsızlık yakınması ile başvuran ve infanil anoreksi tanısı alan 14 aylık bir kız olgu sunulmuştur.

Olgu: On dört aylık kız olgu iştahsızlık ve kilo alamama yakınması ile başvurdu. Özgeçmişinden, zamanında normal spontan vajinal yolla 3000 gr olarak doğduğu, 6. aya kadar sadece anne sütü ile beslendiği ve kilo alımının iyi olduğu, ancak 6. aydan sonra ek besinleri reddetmesiyle birlikte kilo alımının durakladığı ve hatta son dönemde kilo kaybettiği öğrenildi. Soygeçmiş ve sosyal öyküden, annenin 39 yaşında ve ev hanımı olduğu, babanın 43 yaşında ilkökul mezunu olduğu ve bir işte çalıştığı, anne-babanın çocuğun gereksinimlerini yeterince kavrayamadığı ve anne-çocuk arasındaki iletişimin yetersiz olduğu öğrenildi. Fizik muayenede; ağırlık: 6.900 gr (<3p), boy: 71 cm (<3p), baş çevresi: 43.5 cm (<3p) olup nöromotor gelişim yaşına uygundu. Diğer sistem bakıldığında patolojik bulgu saptanmadı. Laboratuvar incelemelerinde, hemogram, kan biyokimyası, rutin idrar tetkiki normal sınırlardaydı. Yapılan diğer tetkiklerde serum B12, folat, D vitamini düzeyleri ile tiroid fonksiyon testleri, transglutaminaz Ig A, anti gliadin IgA ve antiendomisyum antikorları negatif olarak değerlendirildi. Karni ultrasonografisinde patolojik bulgu saptanmadı. Kemik yaşı bir yaş olarak değerlendirildi. Orta derecede malnutrisyonu olan olguda yapılan incelemeler sonucunda altta yatan organik bir neden düşünülmüdü. Ailenin verdiği beslenme öyküsü ve sosyal değerlendirme sonucunda olguya infantil anoreksi tanısı kondu. Anne-bebek-baba arasındaki sağlıklı ilişki kurulması için çocuk psikiyatrisi tarafından danışmanlık eğitimi verildi. Oral yolla beslenme tedavisi başarısız olan olguya nazogastrik sonda takılarak beslendi. 15 gün sonra 600 gr ağırlık artışı olan olgunun beslenmesine evde devam edilmesi planlanarak taburcu edildi. İki ay sonraki kontrolde ağırlık 9800 gr (%10-25 p) boy: 78 cm (%10p), baş çevresi: 44.5 cm (%3 p) olarak saptandı. Olgunun halen (aile terapisi ile birlikte) poliklinik izlemleri devam etmektedir.

Çıkarımlar: İştahsızlık yakınması ile başvuran 6 ay-3 yaş arasındaki çocuklarda altta yatan organik bir neden saptanamadığında, ayırıcı tanıda infantil anoreksi tanısı mutlaka akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: İnfantil anoreksi, iştahsızlık, psikososyal

P-106

Çocuklarda göğüs ağrısının nadir bir nedeni: Spontan pnömomediastinum

Ayşe Zopçuk¹, Gonca Keskindemirci¹, Nuray Aktay Ayaz¹, Gönül Aydoğan¹, Kazım Öztarhan², Helen Bernuan², Orhan Korkmaz³, Ali Er³

¹İstanbul Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

²İstanbul Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

³İstanbul Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

Spontan pnömomediastinum (SPM) daha çok genç erkeklerde görülen ve genellikle kendi kendine iyileşme eğilimi gösteren mediasten içinde hava bulunması durumudur. En sık rastlanan semptom (%80-90) ağrıdır ve substernal bölgeye lokalize olur. SPM genellikle 24-36 saat sürüp en geç 48 saat içinde kendiliğinden gerilemektedir. Tekrarlaması çok nadirdir. Acil servisimize şiddetli öksürük sonrası ani başlayan göğüs ağrısı nedeniyle getirilen 15 yaşında erkek hastada Hamman bulgusu saptanıp göğüs X-ray grafi ve toraks BT ile pnömomediastinum tespit edilen olgu sunulmuştur. Vakamızı, göğüs ağrısının ayırıcı tanısında SPM dikkat çekmek amacıyla sunmayı istedik.

Anahtar Kelimeler: Göğüs ağrısı, spontan pnömomediastinum

P-107

Osteopetrozis tanısı alan bir olgu sunumu

Pınar Kiper Mısırlıoğlu¹, Ayşe Erbay², Nalan Yazıcı², Şenay Demir³

¹Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hastalıkları Kliniği, Ankara, Türkiye

²Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Onkolojisi Kliniği, Ankara, Türkiye

³Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Kliniği, Ankara, Türkiye

Osteopetrozis kemik rezorpsiyon kusuru nedeniyle oluşan, yaygın kemik sklerozuyla karakterize ve kemik iliği yetmezliği ile sonuçlanan 1/100000-1/500000 sıklıkta görülen bir hastalıktır. Elliye günlük hastanın öyküsünden, üç haftalık iken burun tıkanıklığı, ara ara olan ve kendiliğinden duran burun kanaması olması nedeni ile dış merkeze başvurduğu, tetkiklerde trombositopeni ve anemi saptanması üzerine, dış merkezde Pediyatrik Hematoloji Bölümü tarafından İmmün Trombositopenik Purpura (İTP), Lösemi ön tanıları ile kemik iliği aspirasyonu (KİA) yapıldığı ve hiposellüler olması nedeni ile değerlendirilemeyerek ileri tetkik ve tedavi için hastanemize yönlendirildiği öğrenildi. Bisitopeni nedeni ile yapılan KİA hiposellüler olarak değerlendirildi. Hastanın anne-baba akrabalığı, atipik yüz görünümü, periferik yaymada lökoeritroblastozis ve gözyaşı hücreleri olması nedeni ile kemik iliği fibrozisi yapan hastalıklardan osteopetrozis düşünülerek iki yönlü kafa ve akciğer grafileri istendi. Direk grafilerinde gözlenen sklerotik değişiklikler ile osteopetrozis tanısı konuldu. Hastadan ve anne babasından doku tipi tayini yapıldı. Anne ile HLA uygunluğu olan hasta kemik iliği transplantasyon merkezine yönlendirilerek kemik iliği transplantasyonu yapıldı. Osteopetrozis'in nadir görülen bir klinik tablodur, erken tanı ve uygun donör ile kemik iliği transplantasyonu yapılabilir. Olgumuzda osteopetrozisin nadir görülen bir hastalık olması ve kemik iliği fibrozisi yapan hastalıkların ayırıcı tanısında unutulmaması gerektiği vurgulanmak istendi

Anahtar Kelimeler: Osteopetrozis, çocuk, lökoeritroblastozis

P-108

Aşı enjeksiyonuna bağlı nadir bir vaka: Myozitis ossifikans

Olca Yasa¹, Müferet Ergüven¹, Hilal Kızıldağ², Neslihan Gülçin³

¹SB Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

²SB İstanbul Bahçelievler Devlet Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

³SB Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahi Kliniği, İstanbul, Türkiye

Giriş: Miyozitis ossifikans (MO) kas ya da diğer yumuşak dokuların benign, non-neoplastik, heterotopik kemik formasyonudur. Genellikle adolesan dönemde ve genç erişkinlerde ortaya çıkar. Lezyonlar ağırlıklı olarak uyluk, gluteus, dirsek gibi travma için yüksek riskli bölgelerde, daha az sıklıkla da omuz ve baldır yerleşimlidir. Etiyolojisi hakkında çok az şey bilinmektedir. Otozomal dominant geçişli, ilerleyici nadir bir klinik antitesi olabildiği gibi, immobilizasyon, basınç ülserleri, travma, enjeksiyon, yanıklar, enfeksiyon, hematoma da etiyojiden sorumlu tutulmaktadır. Patofizyolojisinde genel görüş bağ dokusundaki mezenkimal hücrelerde metaplazi olduğu yönündedir. Semptomları ve klinik bulguları ağrı, şişlik, lokalize eritem ve endurasyon, hassasiyet, palpabl kitle, subfebril ateş olarak sayılabilir. Ayırıcı tanısında enfeksiyon, derin ven trombozu, septik artritis, selülit ve tümör bulunmaktadır.

Amaç: Aşı enjeksiyonu sonrası gelişen, aşı sonrası istenmeyen etkiye bağlanmayan ve enjeksiyon sonucu geliştiği düşünülen myozitis ossifikans olgusu nadir görülmesi nedeni ile sunulmuştur.

Olgu: Altı yaşında kız hasta 2 ay önce sol kol üst kısmında oluşan küçük bir şişliğin oral antibiyotik kullanımına rağmen giderek büyümesi ve üzerindeki cildin kızarması üzerine tarafımıza başvurdu. Hikayesinde travma öyküsü yoktu, ancak 6 ay önce okulda lezyon alanına yapılan MMR-DTaP-IPV aşı öyküsü mevcuttu. Fizik muayenesinde sol deltoid kas alanında yaklaşık 15*20 cm çaplı, sert, hiperemik, hassas, ısı artışı olan, ciltten kabarıklık lezyon mevcut, diğer sistem muayeneleri doğaldı. Tetkiklerinde anemi, trombositoz mevcut, CRP (C-reaktif protein) negatif, sedimentasyon 50 mm/sa' ti. Yumuşak doku enfeksiyonu, sarkom, osteomyelit açısından değerlendirilmesi planlandı. Direkt grafide sol üst kol deltoid kas içinde yuvarlak, kalsifiye bir lezyon, üst ekstremité MR' da deltoid kas posterior kompartmanı ile triceps kas proksimal kısmında 55*46*65 mm boyutlarında kontrast tutulum gösteren, heterojen yapıda, etrafındaki kaslar ve fascia planlarında yaygın ödem gözlenen lezyon, kemik sintigrafisinde

osteoplastik aktivite artışı saptandı. Çocuk onkoloji ve ortopedi konsültasyonları ile kas biopsisi yapıldı. Örnek, bakteriyolojik açıdan steril bulundu. Patolojik değerlendirmesinde 'miksoid değişiklikler, bir alanda ossifikasyon gösteren myofibroblastik proliferasyon' saptandı. Yatış süresince antibiyoterapi alan hasta, aşı enjeksiyonuna bağlı myozitis ossifikans tanısı alınca antibiyoterapisi kesilerek izleme alındı. Takiplerinde lezyon giderek küçüldü ve kayboldu.

Çıkarımlar: Bu olgu ile yumuşak doku kitlelerinin değerlendirilmesinde myozitis ossifikansın da akla getirilmesini vurgulamak istedik.

Anahtar Kelimeler: Myozitis ossifikans, enjeksiyon, yumuşak doku kitlesi

P-109

Enfeksiyöz mononükleozlu bir olguda Gianotti-Crosti sendromu ve eritema nodozum birlikteliği

Emine Olca Yasa, Gülser Esen Besli, Müferret Ergüven, Pınar Yağmur, Sema Yıldırım

SB Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul, Türkiye

Giriş: Gianotti-Crosti sendromu (GCS), çocukluk çağının papüleri akrodermatiti olarak da adlandırılır. GCS yüz, kalça ve ekstremitelerde belirgin olmak üzere papüler veya papüloveziküler lezyonlarla karakterizedir. İlk olarak hepatit B virüsü GCS ile ilişkilendirilmiştir. Daha sonra çok farklı viral enfeksiyonlardan EBV, CMV, coxsackievirus, HIV ve parainfluenza virus ile birliktelik bu sendromda rapor edilmiştir. Bu bildiride döküntü ile başvuran; enfeksiyöz mononükleoz (EMN) bağlı GCS tanısı alan ve izlemde eritema nodozum da gelişen bir olgu sunulmuştur.

Olgu: Oniki yaşında kız hasta bir haftadır devam eden döküntü nedeniyle başvurdu. Ağız mukozası içerisinde yaygın veziküller, tüm vücutta yaygın papüler ve veziküler döküntüsü olan hastanın beslenmesi azalmıştı. Öyküsünden birkaç hafta önce üst solunum yolu enfeksiyonu geçirdiği öğrenildi. Yatışında yapılan fizik muayenesinde döküntü dışında patolojik bulgu saptanmadı. Hepatosplenomegali ve lenfadenopati yoktu. Hastanın tam kan sayımında hg 15.1 gr/dL, WBC 9300/mm³, PLT 372000/mm³ idi. Biyokimyası normal sınırlardaydı. Hepatit A, B ve C serolojisi, rubella IgM, toxoplazma IgM, CMV IgM, Parvovirus B-19 IgM, C3, C4, ve ANA negatif saptandı. EBV-VCA Ig M: 16 (<10) olup

EMN gösteriyordu. Hastadan cilt biyopsisi alındı, patolojisi papuller akrodermatit ile uyumlu geldi. Bu bulgularla EMN'a bağlı GCS tanısı aldı. İzlemede her iki bacağın ön yüzünde olmak üzere, seyrek olarak gluteal bölgede 10-15 mm çapında deriden kabarıklık, ağrılı, sert deri nodülleri gelişti ve bu döküntüler eritema nodozum olarak değerlendirildi. Semptomatik tedavi verilen hasta bulguların giderek azalması nedeniyle yatışının 6. günü ayakta izlenmek üzere taburcu edildi.

Çıkarımlar: EBV infeksiyonu dünyada yaygındır, çoğunlukla belirtisiz ve çocukluk çağında, genellikle primer enfeksiyon tablosunda (EMN) görülür. EN ve GCS EBV ile birlikteliği olabilen, nadir iki farklı klinik tablodur ve bu vakada iki klinik tablo bir arada görülmüştür.

Anahtar Kelimeler: Gianotti-Crosti sendrom, eritema nodozum, enfeksiyöz mononükleoz

P-110

Rikets ile başvuran tirozinemi olgusu

Burcu Karakayali¹, Gizem Kaynar Beyaz¹, Ahmet Sami Yazar¹, Hüsnüye İşcan¹, Nesrin Özkan¹, Duygu Tunçel¹, Fatma Dursun², Şirin Güven¹, İsmail İşlek¹

¹Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

²Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Endokrinolojisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

Giriş: Tirozinemi, otozomal resesif geçiş gösteren, tirozin amino asit metabolizmasındaki enzim defektlerinden kaynaklanan, yenidoğan veya çocukluk döneminde tanı konan bir hastalıktır. Tip1 hipertirozinemide, fumaril asetoasetat hidroksilaz enzim defekti sonucu karaciğer, böbrek, sinir sistemi etkilenir ve orta düzeyde hipertirozinemi görülür. Tedavisiz hastaların çoğu, 2 yaşından önce akut hepatik kriz ile kaybedilir. Bu sunuda rikets bulguları ile başvuran tirozinemi tip 1 tanısı alan olgumuzu paylaşmak istedik.

Olgu: On bir aylık erkek hasta desteksiz oturamama, göğüs kafesinde şekil bozukluğu ve son bir ay içinde tartı kaybı yakınmaları ile kliniğimize başvurdu. Özgeçmiş ve soygeçmişte özellik saptanmadı. Farklı anne ve babadan olan diğer iki kardeşinin de sağlıklı olduğu belirtildi. Fizik muayenesinde tartı: 7500 gr (<3 persentil), boy: 67 cm idi (<3 persentil). Genel durumu orta, bilinç açık idi. KTA: 135/dk, DSS: 45, Akciğer oskültasyonunda yaygın sibilan ralleri mevcut idi. Göğüs kafesinde çan göğüs deformitesi saptandı. Batın muayenesinde batın distandü görünümde, palpasyonda hepatosplenomegalisi mevcut idi. Ekstremitelerde bacaklarda açıklığı içe bakan eğrilik mevcut idi. Nöromotor sistem değerlendirmesinde hastanın başını tutabildiği ancak desteksiz oturamadığı görüldü. Laboratuvar incelemelerinde Hb: 11.95g/dL, beyaz küre 21.200hücre/ μ L, trombosit 149.000/ μ L, AST:102U/L, ALT 53U/L, Ca: 8.9 mg/dL, P:1,4 mg/dL, ALP:3182U/L, PTH: 288.3 pg/mL idi. Hasta bu bulgular ile akut alt solunum yolu enfeksiyonu ve rikets ön tanıları ile servise yatırıldı. Fosfor düzeyi ileri derecede düşük olan hastada ön planda hipofosfatemik rikets düşünüldü. Hastanın tam idrar incelemesinde glukozüri (2+), proteinüri (1+), ketonüri (1+) varlığı ile hastada renal proksimal tübülöpatisi saptandı. Hepatomegalisi olan hastadan istenen PT: 56,5 sn, aPTT: 98,9sn, direkt bilirubin düzeyi 3,8 mg/dl, indirekt bilirubin düzeyi 1,7 mg/dL ölçüldü. Tüm batın ultrasonografik incelemesinde karaciğer parankiminde en büyüğü 2,5 mm boyutlarında ölçülen çok sayıda hiperekojen nodüller, her iki böbrek boyutları ve parankim ekojenitelerinde artış saptandı. Hastadan doğumsal metabolik hastalık taraması, serum kantitatif aminoasit, idrar organik asit ve idrarda süksinilaseton gönderildi. Koagülopatisi ve tubulopatisi olan hastada ön planda hepatorenal tutulumu neden olan hastalıklardan tirozinemi tip1 düşünüldü. Alfa fetoprotein (AFP) düzeyi 23300ng/ml olarak ölçüldü. Serum aminoasit incelemesinde tirozin, metionin ve fenilalanin düzeyleri normalin iki katının üzerinde saptandı. İdrarda süksinilaseton pozitifliği görülmesi üzerine hastaya tirozinemi tip 1 tanısı kondu. Hasta enzim tedavisi başlanmak üzere ilgili merkeze yönlendirildi ve karaciğer transplantasyonu listesine alındı.

Çıkarımlar: Tirozinemi tip1 akut formunda genellikle doğumu izleyen ilk haftalardan sonra ağır karaciğer yetmezliği bulguları, eşlik eden kusma, ishal, sarılık, hipoglisemi, ödem, asit ve kanama bozuklukları ile karşımıza çıkar. Hastalarda aynı zamanda renal tübül disfonksiyona ikincil olarak gelişen hipofosfatemik kemik hastalığı da görülür. Daha geç aylarda ortaya çıktığında büyüme gelişme geriliği, hepatosplenomegali, karaciğer yetmezliği, rikets ve tubulopati ile kendini gösterir. Olgumuz, nadir görülmesi yanında rikets, tubulopati ve hepatomegali gibi birbirleri ile ilişkisiz gibi görülen bulguların varlığında tirozinemi tipl'in de akla gelmesi gerektiğini vurgulamak üzere sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Tirozinemi, rikets, renal proksimal tubulopati

P-111

Legg-Calve-Perthes tanılı bir olgu sunumu - olgu sunumu

Ahmet Yıldırım, Aslı Aslan, Güldane Koturoğlu, Zafer Kurugöl

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

Legg-Calve-Perthes hastalığı femur başı epifizinin avasküler ya da idiopatik osteonekrozudur. Etiyolojisinde femur başının yetersiz kanlanması neden olarak gösterilmekte olup, bu yetersiz

kanlanmanın nedeni hala tam olarak aydınlatılmamıştır. Genellikle erkek çocuklarda görülen ve femur başı deformitesi ile erken osteoartrite yol açabilen nadir bir hastalıktır. Oldukça yüksek morbiditeye sahiptir. Genellikle tek femur başı etkilenmesine rağmen %20 vakada bilateral görülür. Tanı fizik muayene ve radyolojik inceleme ile sinovit, artrit ve büyüme nedenli ağrı sebeplerinin dışlanması ile konur. Bu yazıda, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Genel Pediatri Polikliniğine yaklaşık 6 aydır süren sol kalçadan bacağı yayılan ağrı, topallama yakınması ile başvuran, fizik muayene, laboratuvar ve radyolojik (direk grafi ve MR) incelemeler ile Legg-Calve-Perthes hastalığı tanısı alan 9 yaşındaki erkek olgu literatür eşliğinde tartışılmış ve çocuk polikliniklerinde nadir saptanan bu hastalığa dikkat çekilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Bacak ağrısı, erkek çocuk, Legg-Calve-Perthes hastalığı

P-112

Pedriatrik yoğun bakım ünitesinde yüksek doz kolşisin intoksikasyonlu bir olgu

Filiz Serdaroğlu

Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri Anabilim Dalı, Isparta, Türkiye

Giriş: Kolşisin, Colchicum Autumnale bitkisinden elde edilmiş antiinflamatuvar etkisi olan doğal bir alkaloiddir. Erişkinlerde Behçet Hastalığı, gut artriti, skleroderma ve çocuklarda ise özellikle Ailevi Akdeniz Ateşi'nin akut ataklarını ve amiloidoz gelişimini önlemede kullanılan bir ilaçtır. Ailevi Akdeniz Ateşi hastalığının yaygınlığına bağlı olarak kolşisinin sık kullanımı, zehirlenme olgularının sayısının artışı da beraberinde getirmiştir. Özellikle yüksek dozlarda alındığında ölüme neden olmaktadır. Bu yazıda intihar (suicide) amacıyla yüksek doz kolşisin alan ve pediatrik yoğun bakım ünitesinde izlediğimiz 14 yaş 6 aylık kız hasta sunuldu. Yoğun bakım şartlarında semptomatik tedavi uygulanan hastanın takibinde ilaç yan etkilerinden pıhtılaşma testlerinde (aPTT, PT, INR) uzama, D-dimer'de artış ve tam kan sayımında bisitopeni (trombositopeni ve lökopeni) tablosu gelişti. Diğer tetkiklerine bakıldığında AST, ALT, LDH, CPK, CK-MB ve miyogloblin değerlerinde de yükselme olduğu saptandı. Yatışının beşinci gününde tüm hematolojik ve biyokimyasal değerlerinin normale dönmesi üzerine pediatri kliniğine devredilen olgu yatışının yedinci gününde taburcu edildi. Kolşisin sıkça kullanılan, terapötik ve toksik dozları birbirine yakın olup, çoğu kez dozdan bağımsız olarak yüksek morbidite ve mortaliteye yol açabilen bir ilaçtır. İntihar girişiminde bulunarak akut kolşisin zehirlenmesi nedeniyle pediatrik yoğun bakım ünitesinde izlediğimiz bu olguyu, klinik özellikleri ve sonuçlarıyla tartışarak kolşisin zehirlenmesine dikkat çekmek amacıyla sunuyoruz.

Anahtar Kelimeler: İntoksikasyon, kolşisin, yoğun bakım

P-113

P-114

Sık görülen hastalığın nadir yüzü: Eritema marginatum

Fatma Saltık, Nagehan Aslan, Tuğba Koca, Çiğdem Kaşıkara

Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri Anabilim Dalı, Isparta, Türkiye

Giriş: Eritema marginatum, akut romatizmal ateş (ara) tanısında kullanılan ancak nadir görülen major tanı kriterlerinden birisidir. Biz bu sunumda eritema marginatum ile başvuran ARA tanılı olguyu sunarak sık duyulan ancak nadir görülen bu fizik muayene bulgusuna dikkat çekmek istedik.

Olgusu: Bir yıl önce ARA tanısı alan, ancak takipsiz olan on yaşındaki kız hasta bir haftadır olan döküntü nedeni ile başvurdu. Fizik muayenesinde vücudunun çeşitli yerlerinde belirip, kısa sürede kaybolan, dantela tarzında eritema marginatum ile uyumlu döküntüleri mevcuttu. Laboratuvar: Hb:13 g/dL BK:14.300/mm³, Plt:355.000/mm³, ESH:50 mm/saat, CRP:135 mg/L, ASO: 1080 IU/mL, Rutin karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normaldi. Elektrokardiografisinde PR mesafesi 0.20 sn idi. Ekokardiografik incelemesinde 2. derece mitral yetmezlik saptanan hastaya 75 mg/kg dozundan salisilat başlandı. Boğaz kültüründe Agrubu Beta Hemolitik Streptokok üredi. Hasta benzetinpenisilin-G profilaksisine alındı.

Tartışma: Agrubu beta hemolitik streptokok infeksiyonu sonucu oluşan ARA, farenjitlerin iyi bilinen nonsüpüratif birkomplikasyonudur. Hastalığın gelişmiş ülkelerde sıklığı ve önemi giderek azalmakla birlikte, az gelişmiş ve gelişmekte olan ülkelerde hala edinilmiş kalp hastalıklarının en önemli nedenini oluşturmaktadır. Modifiye Jones Kriterlerine göre artrit, kardit, sydenham koresi, subkutan nodüller ve eritema marginatum ARA'nın beş major kriteridir. Eritema marginatum, eritemli, kaşıntısız, ortası soluk, yuvarlak ve deriden hafif kabarık olan ve olguların ancak %5'inde görülen lezyonlardır. Genellikle gövde ve ekstremitelerde lokalizedir. Yüz ve ekstremitelerin proksimalinde nadiren görülen eritema marginatuma ARA'ya özgü cilt bulgusu olması, major kriterler arasında sıkça duyulması ancak nadir görülmesi nedeni ile dikkat çekilmek istendi.

Anahtar Kelimeler: Akut Romatizmal ateş, eritema marginatum, major kriter

P-115

Ağır demir eksikliği anemisi, bezoar ve glikojen depo hastalığı

Muhammet Ali Varkal, İsmail Yıldız, Gülşah Kavrul, Seda Günhar, Metin Uysalol, Serap Karaman, Gülşen Acar, Özlem Durmaz, Mehmet Cihan Balcı, Ayşe Kılıç, Fatma Oğuz

İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Giriş: Çocukluk çağında demir eksikliği anemisi ve pika birlikteliği özellikle 5 yaş altında görülmesine rağmen, ağır anemi ve pika öyküsü olan 16 yaşındaki bir hasta, endoskopisinde saptanan sünger bezorları nedeniyle sunuldu.

Olgu: Öncesinde bir şikayeti olmayan kız hastanın yaklaşık 1 yıl önce yorgunluk ve halsizlik şikayeti başlamış ve son 1 ayda şikayetleri giderek artmış. Başvurduğu hastanede hemoglobini: 5,2 gr/dL, hematokrit: %17,6, ortalama eritrosit hacmi: 62,5 fL saptanmış ve hasta ileri tetkik amacıyla tarafımıza yönlendirilmiş. Özgeçmişinde 4 yaşından itibaren sünger yeme öyküsü, soy geçmesinde akraba evliliği mevcuttu. Tartı: 47,2 kg (3-10.p), boy: 156 cm (10-25.p), nabız:114/dk idi. Genel durumu iyi ve soluk görünümde olan hastanın 2/6 sistolik üfürümü vardı. Kostal sınırdan itibaren karaciğer 4 cm, dalak 10 cm palpe edilebiliyordu. Diğer sistem muayeneleri normal izlendi. Hemoglobin 4,7 g/dL, hematokrit %16,3, ortalama eritrosit hacmi 62,3 fL, MCH 17,9 pG, lökosit 3200 mm³, trombosit: 229.400 mm³ saptandı. Periferik yaymasında hipokromi, anizositoz, mikrositoz ve poikilositoz izlenirken, atipik hücre görülmedi. Bazal kan örnekleri alındıktan sonra hasta transfüze edildi. Bazal tetkiklerinde, LDH: 321, haptoglobulin: 64,1, retikülosit %1, total bilirubin: 2,5, direkt bilirubin: 0,56, direkt coombs pozitif saptandı. Demir: 15 mcg/dL, total demir bağlama kapasitesi: 639 mcg/dL, ferritin: 1,27 ng/mL, vitamin B12 düzeyi: 401,5 pg/mL, folat: 11,02 ng/mL idi. Hemogloblin elektroforetinde HbA: %96,5 HbA2:%2,8 HbF: %0 saptandı. Bisitopenisi nedeniyle yapılan kemik iliği aspirasyonu incelemesinde malignite lehine bulgu görülmezken, eritroid seride artma saptandı. Batın görüntülemesinde portal hipertansiyon lehine bulgular saptanması üzerine hastaya üst gastrointestinal sistem endoskopisi yapıldı. Varis görülmezken mide ve duodenumda yaygın sünger bezoarları görüldü. Sertleşmiş olması nedeniyle endoskopik olarak çıkarılamayan sünger bezoarların literatürde kola gibi asitli içeceklerle tedavi edildiği bilgisine ulaşıldı. Hastamıza da önerilen tedaviden sonra endoskopisinde bezoarlarının kaybolduğu görüldü. Hepatosplenomegali açısından tetkikleri sürdürülen hastanın karaciğer biyopsinde glikojen depo hastalığı gösterildi.

Çıkarımlar: Derin anemi ile gelen, hepatosplenomegali saptanan vakalarda ayırıcı tanıda portal hipertansiyon, sindirim sistemine

de bezoarlar ve glikojen depo hastalığı gibi metabolik hastalıklar nadir de olsa bir arada bulunabilir.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, anemi, pika

P-116

Akut infantil hemorajik ödem: Bir olgu sunumu

Burcu Bursal Duramaz¹, Lida Bülbül¹, Nevin Hatipoğlu², Tayyibe Sever¹, Sadiq İsmayilov¹, Meryem Benzer³, Sami Hatipoğlu¹

¹Bakirköy Dr Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

²Bakirköy Dr Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Kliniği, İstanbul, Türkiye

³Bakirköy Dr Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

Giriş: Akut infantil hemorajik ödem (AİHÖ), süt çocukluğu döneminde görülebilen; ateş, ödem ve purpurik deri döküntüleri ile karakterize derinin lökositoklastik vaskülitidir. Hastalığın başlangıcı oldukça gürültülü olmasına karşın 1-3 hafta arasında kendiliğinden iyileşir. Burada infantil hemorajik ödem tanısı almış 10 aylık bir kız çocuğu sunulmuştur.

Olgu: On aylık kız hasta, dört gün önce başlayan bacaklarda ve kollarda şişlik ve morluk şikayeti ile tarafımıza başvurdu. Bir hafta önce gribal enfeksiyon geçiren hastanın ilaç kullanımı ve yakın zamanda aşılama öyküsü yoktu. Fizik muayenesinde genel durumu orta, huzursuz olan hastanın aksiler ateşi: 36,5 C, kalp tepe atımı: 90/dk, dakika solunum sayısı: 32/dk, kan basıncı: 90/50 mmHg olarak ölçüldü. Vücut ağırlığı: 8 kg (25.persentil), boy: 71 cm (25. persentil) olan hastanın kollarında ve yüzünde daha belirgin olmak üzere çapları 2-4 cm arasında değişen purpurik ve ekimotik döküntüsü mevcuttu. El ve ayaklarında ödem saptanan hastanın oskültasyonla akciğer sesleri kabalaşmıştı. Diğer sistem muayeneleri olağandı. Laboratuvar incelemelerinde; total lökosit sayısı: 17.300/mm³ (%49 nötrofil, %42 lenfosit, %6,8 monosit, %0,5 eozinofil, %1,6 bazofil), hematokrit %33,9, hemoglobin 11 gr/dL, trombosit sayısı 646.000, eritrosit sedimentasyon hızı (ESR) 53 mm/saat, C reaktif protein (CRP) 2,9 mg/dL, aktive parsiyel tromboplastin zamanı (aPTT) 15,3, protrombin zamanı (PT) 10,3, INR 0,9 saptandı. Karaciğer, böbrek fonksiyonları, elektrolitleri ve tam idrar tahlili normaldi. ASO: 51,7 İÜ olan hastanın Ig A, Ig G, Ig M, Ig E, C3 ve C4 değerleri normaldi. Hastanın akciğer grafisinde sağda pnömonik parakardiyak infiltrasyon saptandı. Etyolojiye yönelik gönderilen HAV, HBV, HCV, HIV, EBV, CMV, Parvo virüs ve Mycoplasma pneumoniae'ye yönelik serolojik tetkiklerinde aşılannmaya bağlı anti-HBs pozitifliği dışında özellik

saptanmadı. Hasta akut infantil hemorajik ödem ve pnömoni ön tanısıyla hastanemiz çocuk sağlığı ve hastalıkları kliniğine yatırıldı. Ağrılı ödem ve yoğun döküntüleri nedeniyle prednisolon 1 mg/kg/gün ve pnömoni tanısıyla intravenöz sefuroksim sodyum 150 mg/kg/gün başlandı. Prednol tedavisi 3. günde kesildi. Döküntü ve ödemi 7 gün içerisinde gerileyen hasta taburcu edildi. Hastanın tüm vücut lezyonlarının tam olarak iyileşmesi 21 gün içinde oldu.

Çıkarımlar: Derinin lökositoklastik vaskülit olan AİHÖ, iyi seyirli bir hastalıktır. Purpurik döküntü ve ödem ile başlayan hastalarda Henoch-Schönlein purpurası, meningokoksemi, purpura fulminans gibi hastalıklarla ayırıcı tanısının yapılması ve AİHÖ'nin de akılda tutulması gerektiğini vurgulamak istedik.

Anahtar Kelimeler: Akut infantil hemorajik ödem, purpura, vaskülit

P-117

Artrit-artralji her zaman pediatrik mi?

Özlem Bostan Gayret, Özgül Yiğit, Meltem Erol

Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kliniği, İstanbul, Türkiye

Çocukluk çağında hastaneye başvuru sebepleri arasında artrit-artralji önemli bir yer tutmaktadır. Bu dönemde artrit-artralji sebepleri olarak enfeksiyonlar, romatizmal hastalıklar hatta malign hastalıklar düşünülmektedir. Hareketli bir çağ olan çocuklukta travma da sıklıkla akla gelir. Ancak diğer ortopedik problemlerin de görüldüğünü olgumuzu sunarak hatırlatmayı düşündük.

13 yaşında erkek hasta sağ diz ağrısı şikayeti ile çocuk acil polikliniğimize başvurmuş. Bir yıl öncede yine sağ dizde ağrısı olan hastada travma öyküsü yoktu. Fizik muayenesinde sağ dizde şişliği ve basmakla hassasiyeti mevcut idi. Kızarıklık ve ısı artışı saptanmadı. Laboratuvar tetkiklerinde hemoglobin: 14,4 g/dL, lökosit: 6580 mm³, trombosit: 356000 mm³, CRP: 4,10 mg/l, eritrosit çökme hızı: 12 mm/sa, ASO: 135,8 IU/mL RF: 0,6 IU/mL, ANCA: negatif, antidsDNA: negatif idi. Hastamız akut faz reaktanlarının negatif olması, romatizmal ve enfeksiyon nedenlerden uzaklaşılması üzerine tekrar değerlendirildi. Şişliğin tibial tüberkül üzerine daha lokalize olması ve hastanın radyografisinde tüberküle düzensiz osifikasyonu saptanması üzerine Osgood Schlatter hastalığı tanısı kondu. İstirahat ve aktivitelerin kısıtlanması önerildi. Ortopedi polikliniğine yönlendirildi. Çocukluk çağında eklem ağrılarında pediatrik hastalıklar dışında ortopedik hastalıkların da düşünülmesi gerektiğini vurgulamak amacıyla vakamız sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Artrit, çocukluk çağı, osgood schlatter hastalığı

P-118

İntramuskuler seftriakson kullanımı sonrası gelişen otoimmün hemolitik anemi olgusu

Fatih Varol, Nihal Özdemir, Hakan Yazan, Gizem Pamuk, Türkay Rızayev, Halit Çam

İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Giriş: Otoimmün hemolitik anemide hasta kendi eritrositlerine karşı antikor yapmakta ve antikorla kaplanmış eritrositler retikuloendotelial sistemde parçalanmaktadır. Otoantikorların izotipi, ısı reaktivitesi ve kompleman bağlama özelliklerine göre değişmektedir. Otoantikorların tipine göre otoimmün hemolitik anemiler sıcak, soğuk ve paroksizmal soğuk hemoglobünerisi olarak üçe ayrılmaktadır. Sıcak tip eritrositlere bağlanan IG G sınıfından antikorlarla oluşur. Bazı vakalarda komplemana bağlanarak damar dışı hemolize yol açar. Nedeninin belirlenemediği vakalar primer otoimmün hemolitik anemi olarak tanımlanır. Bazı vakalarda lupus eritematozus, immün yetersizlik, enfeksiyonlar (mikoplazma, viruslar), lenfoma gibi altta yatan hastalık saptanır ve sekonder otoimmün hemolitik anemi olarak tanımlanır. İmmün hemolizlerin %20 kadarını penisilinler, sefalosporinler, fenasetin, kinidin, alfa-metil dopa gibi ilaçlara bağlı olarak oluşur. Bu yazıda altta yatan hastalık öyküsü bulunmayan ve seftriakson kullanımı sonrası gelişen 10 yaşındaki otoimmün hemolitik anemi olgusu sunulmuştur.

Olgu: Öncesinde sağlıklı olan on yaşında kız hasta, bir hafta önce başlayan kulak ağrısı şikayeti ile başvurduğu dış merkezde üç gün süre ile intramuskuler seftriakson tedavisi uygulanmış. Tedavi sonrası gelişen uykuya meyil, halsizlik, solukluk, nöbet geçirme şikayetleri ile başvurduğu dış merkezden tarafımıza yönlendirildi. Fizik muayenesinde genel durumu kötü, cilt soluktu, bilinç konfüze idi. Kan basıncı 90/60 mmHg, kalp tepe atımı 160/dk idi. Sistem muayeneleri normal bulundu. Organomegali veya lenfadenopati saptanmadı. Kan sayımında WBC:23,500/mm³, Hbg:4,2g/dL, Plt:228.000/mm³ idi ve hematokrit okunamadı. Kan gazı normaldi. Kan biyokimyasında AST: 200IU/L, ALT: 70IU/L, total bilirubin: 4,15mg/dL, direk bilirubin: 0,51mg/dL, LDH: 1684IU/l, ürik asit: 4,8mg/dL, potasyum: 4,4mmol/L, fosfor: 4mg/dL, CRP: 5 kat kadar yüksek, sedimantasyon: 12mm/sa saptandı. Tam idrar tahlilinde 3 pozitif lökosit,3 pozitif eritrosit saptandı, direk bakıda hücre görüldü, hemoglobüneri olarak değerlendirildi. Direk coombs testi 3 pozitif saptandı. Periferik yaymada hipokromi, şistosit ve fragmante eritrositler saptandı. Trombosit kümesi yeterli, atipik hücre görüldü. Retikulosit sayısı %1,5 saptandı. B 12 vitamini: 426,6 pg/mL, folat:8,02 pg/mL, ferritin: 7016 ng/mL, seruloplazmin: 30,5 mg/dL bulundu. Haptoglobulin ise 30,3 mg/dL 'nin altında düşük saptandı. Eşlik edebilecek otoimmün hastalıklar açısından otoantikorlar gönderildi. ANA, anti ds DNA, antikardiyolipin antikorları negatif bulundu. İmmün yetmezlik açısından bakılan Ig ve Ig subgrup değerleri yaşa göre normal sınırlarda saptandı. Viral serolojisinde CMV Ig-M ve mikoplazma IgM pozitif

liği saptandı. CMV DNA PCR tetkiki gönderildi. Hastaya 3 kez 1gr/kg IVIG tedavisi verildi. 30 mg/kg dozundan pulse steroid tedavisi başlandı. Akut faz reaktanları pozitif olan hastaya mikoplazma açısından 15 mg/kg/gün İ.V. klaritromisin tedavisi başlandı. Beraberinde mide koruyucu tedavi verildi, iv mayi desteği yapıldı. Takiplerinde retikülosit değerleri %30'a yükseldi. Progresif olarak steroid tedavisi 5 mg/kg dozuna düşüldü. İzlemede hemoglobininüresi gerileyen hastanın hematokrit düzeyi %30'a kadar yükseldi. Şüpheli konvulziyon öyküsü olan hastanın göz dibi incelemesi ve kranial MRG normal saptandı. Takibinde direk coombs negatifleşti.

Çıkarımlar: İntravasküler hemoliz tablosu ile başvuran hastamızın yapılan tetkiklerinde otoimmün hemolitik anemi saptanıp etyolojide i.m. seftriakson kullanımı veya geçirilmekte olan CMV, mikoplazma enfeksiyonlarına sekonder hemolizin olduğu düşünüldü. Hastanın ayrıncı tanısı için CMV PCR sonucu beklenmektedir.

Anahtar Kelimeler: Hemolitik anemi, otoimmün hemoliz, seftriakson

P-119

Hastanede yatan çocuklarda malnütrisyon durumunun değerlendirilmesi

Selvinaz Edizer¹, Rümeyza Dülger², Müge Üçüncü², Filiz Özkaya Gül¹, Murat Konya¹, Abdulkadir Öztürk², Seda Geylani Güleç¹

¹Gaziosmanpaşa Taksim Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

²Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Aile Hekimliği Kliniği, İstanbul, Türkiye

Amaç: Hastanemiz çocuk kliniğinde yatırılarak izlenen olgularda malnütrisyon sıklığını ve derecesini saptayıp, enfeksiyonla ilişkisini belirlemeyi amaçladık.

Gereç ve Yöntemler: Kasım 2013- Nisan 2014 tarihleri arasında yaşları 1ay-14 yaş arasında olan 114 olgunun antropometrik ölçümleri retrospektif olarak değerlendirildi. Gomez sınıflamasına göre bu ölçümlerin hesapları yapılarak malnütrisyon dereceleri belirlendi. Doğum ağırlığı 2500 gr 'ın altında olanlar, prematüre doğanlar ve yenidoğanlar çalışmaya alınmadı.

Bulgular: Çalışmaya alınan olguların yaşları 1-168 ay arasında olup, yaş ortalaması 9.0±3.06 ay idi. Olguların 51'i (%44.7) kız, 63'ü (%55.3) erkekti. 34 olguda (%29.8) malnütrisyon saptandı. Gomez sınıflamasına göre olguların 28'i (%24.6) hafif, 3'ü (%2.6) orta, 3'ü (%2.6) ağır derecede malnütrisyonlu, 80'i (%70.2) normal idi. Ağır malnütrisyonlu hastalar 3, 14 ay ve 11 yaşında idi. Orta malnütrisyonlu hatalar ise 2, 3.5 ve 7 aylık idi. Tüm olguların %93'ü (n=106) enfeksiyonla ilişkili nedenlerle yatırılmıştı. 8 hasta (%7) enfeksiyon dışı nedenlerle yatırılmıştı. Malnütrisyon saptanan 34

olgunun %97'si (n=33) enfeksiyonla ilişkili olup, bu enfeksiyonlar içinde %70 bronşiyolit ve bronkopnömoni, %30 akut gastroenterit tespit edildi. Olguların 93'ü (%81.6) ilk kez, 19'u (%16.7) ikinci kez, biri (%0.9) üçüncü kez ve biri (%0.9) 4. kez hastaneye yatmaktaydı.

Çıkarımlar: Bu çalışmanın sonuçlarına göre hastanede yatan çocuklarda halen malnütrisyon sıklığını yüksek bulmamız nedeniyle her çocuğun yatış nedenine yönelik incelemelerinin dışında beslenme yönünden değerlendirilmesi gerektiği ve bu şekilde malnütrisyonun erken tanı ve tedavisinin çok önemli olduğu kanısına varılmıştır. Ayrıca başta solunum yolu enfeksiyonları olmak üzere enfeksiyonlar malnütrisyonu yol açabilir ya da malnütrisyonu daha da ağırlaştırabilir. Enfeksiyonlar ve malnütrisyon birbiriyle yakın ilişkili ve kısır döngü halindedir. Bu nedenle özellikle enfeksiyon nedeniyle izlenen olguların beslenme durumlarına ve antropometrik ölçümlerine dikkat edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, enfeksiyon, malnütrisyon

P-120

İnatçı periorbital ödem ile prezente olan enfeksiyöz mononukleoz olgusu

Müferet Ergüven, Olcay Yasa, Refia Gözdenur Savcı, Doruk Gül

İstanbul Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

Giriş: Epstein-Barr Virüs'ün (EBV) sebep olduğu enfeksiyöz mononukleoz primer olarak, halsizlik, ateş, boğaz ağrısı ve yaygın lenfadenopati ile karakterize olan bir hastalıktır. Glandüler ateş olarak da isimlendirilen bu hastalıkta, insan EBV için tek kaynaktır. Bu virüse ilişkin enfeksiyonlar genellikle çocukluk döneminde gelişip asemptomatik seyreder. Ancak bazen tipik bulgu olarak beş günden fazla süren ateş, eksüdatif farenjit, lenfadenopati ve hepatosplenomegali, özellikle ampisilin veya penisilin kullanımı ile gelişen makulopapüler döküntüler ile de seyredebilir. Nadir görülen diğer bulgulardan biri de periorbital ödemdir (%10-20).

Amaç: Toplumda çok yaygın görülen ve lenfoproliferatif hastalıklara zemin hazırlayan bu enfeksiyonun nadir prezentasyon bulgularından biri olan inatçı periorbital ödemi vurgulamak, farkındalığı artırmak amacıyla olgumuz sunuldu.

Olgu: 11 yaşında kız hasta ateş ve yüzünde şişlik şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Detaylandırılan anamnezinde ateşi ve yüzündeki şişliği on günden beri var olan ve dış merkezde antibiyoterapi başlanan hasta mevcut şikayetlerinin devam etmesi üzerine tarafımıza başvurdu. Yapılan fizik muayenesinde

periorbital ödem, bilateral lenfadenopati (sağda 2,5 x 1 cm, solda 1.5x1.5 cm, mobil, yüzeyi düzgün, ağrısız) tonsillerde hiperemi ve 38 derece ateş saptandı. Hastanın yüzünde nonspesifik tek tük basmakla solan maküler döküntü saptandı. Laboratuvar incelemelerinde: Hb: 12.5 g/dL, Hct: %38, WBC: 15900/mm³, NEU: %19.9, LYMPH:%76.1, PLT: 285000/mm³, CRP: 0.33 mg/dL, Sedimantasyon: 16/h, Glukoz: 98 mg/dL, Üre: 23 mg/dL, Total Protein 6,6 gr/dL albumin 4,62 gr/dL Kreatinin: 0.65 mg/dL, ALT: 400U/ L, AST: 198U/ L, PT: 15.4 sn, aPTT: 22.5 sn, INR: 1.28, Anti ds DNA: (-) olarak görüldü. Batın ultrasonografisinde karaciğer 114 mm olup boyutları fizyolojik üst sınırdadır. Dalak 111 mm olup boyutları minimal artmıştır. Boyun USG'sinde servikal bölgede bilateral anterior ve posterior servikal üçgenlerde en büyüklüğü anteriorda sağda 32x9 mm ve solda 24x10 mm ile; posteriorda sağda 8x3 mm ve solda 11x4 mm boyutlarında olmak üzere multipl, ekojen yağlı hilusları izlenen, kortikal kalınlaşmaları belirgin lenf nodları mevcuttur olarak izlendi. Hastanın tam idrar tetkikinde idrar mikroskopisi normal olup idrarda protein mevcut değildi. Hastanın viral markerları (CMV, Toxoplazma, Parvovirus) nonreaktif saptandı. Viral kapsid antijeni (VCA) Igm(+) saptandı. İnfeksiyöz mononukleoz tanısı alan hastaya semptomatik tedavi uygulandı; takiplerinde ateşi düşen hastanın periorbital ödemi düzeldi ve karaciğer fonksiyon testleri normal seviyesine geriledi. Bulguları düzelen hasta kontrole gelmek üzere taburcu edildi.

Çıkarımlar: EBV enfeksiyonu olan hastaların ilk prezentasyonunun periorbital ödem olabileceği bilinmeli; enfeksiyöz mononukleozun daha silik olan diğer klinik ve laboratuvar bulguları araştırılması gerektiği akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: EBV, enfeksiyöz mononukleoz, periorbital ödem

P-121

Perianal abse ön tanısı ile kliniğe yatırılan, unilateral koksofemoral sinovit saptanan hastada asıl neden: Lösemi

Müferet Ergüven, Olcay Yasa, Refia Gözdenur Savcı, Hilal Abbak

İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

Giriş: Ateş, artrit, miyalji romatolojik hastalıkların en tipik özellikleridir. Bu bulgular ile başvuran hastaların ayırıcı tanısında malign hastalıklar özellikle de lösemi düşünülmelidir. Lösemik hücrelerin periostu tutmasından, kemik infarktı, ya

da kemik iliği mesafesinin artan blast yükü ile genişlemesinden ve lösemik sinovyal infiltrasyona bağlı olarak kaynaklanan bulgular romatolojik hastalığı taklit eder ve alttaki malign hastalığı maskeler. Lösemik sinovyal infiltrasyonlardan kaynaklanan artritte eklem ağrısı oldukça yoğundur, şişlik yok veya azdır. Özellikle koksofemoral eklem tutulumu olduğunda bulgular daha da silik olup, yoğun ağrı tüm perianal ve gluteal bölgede abse formasyonunu düşündüren şiddette olabilir. Dışkılama zorluğu yaratır.

Amaç: Romatolojik semptomlar malign hastalığın ilk klinik belirtileri olabilir. Bu belirtiler alttaki maligniteyi maskeleyebilir. Kalça eklemine lösemik sinoviti şiddetli ağrısı ve dışkılama zorluğu yaratarak perianal abse yanılışına sebep olabilir. Löseminin bu klinik prezantasyonunu vurgulamak amacı ile vakamız sunuldu.

Olgu: Dört buçuk yaşında erkek hastaya 3 gündür var olan ateş ve perianal ağrı şikayeti ile başvurduğu bir merkezde CRP yüksekliği saptanarak iv antibiyotik tedavisine başlanmış. Hasta şikayetlerinin gerilememesi üzerine kliniğimize başvurdu. Dışkılama zorluğu olan hastanın fizik muayenesinde ateş:38.5, genel durumu orta, cildi soluk, kardiyovasküler sistem muayenesinde 2/6 sistolik üfürümü vardı, diğer sistem muayeneleri doğaldı. Laboratuvar değerleri, WBC:2.300/mm³, RBC:3 milyon/mm³, Hgb:8.7g/dL, Hct:%26, PLT:95.000/mm³, Sedimentasyon:103, CRP:27.2mg/dL, Kan şekeri:102, Üre:19.2, Kreatinin:0,4, Na:135, K:4, Cl:103, Ca:8.4, AST:39, ALT:21, Ferritin:302 idi. Kan kültüründe üreme olmadı. Tüm batın Usg: Karaciğer boyutları 110 mm olup, boyutları artmıştı. Dalak 100 mm olup fizyolojik üst sınırdıydı. Bilateral Kalça Usg: Sağ femur boynunda 3 mm çaplı sinovyal kalınlaşma ile uyumlu heterojen görünüm mevcuttu. Sol koksofemoral eklem aralığında efüzyon saptanmadı. Alt batın BT: Perianal bölgede sol anterolateralde saat 2 lokalizasyonunda lineer tarzda, 3 mm genişliğinde 1 cm uzunluğunda fibrotik doku dikkati çekti. Belirgin perianal fistül veya abse lehine görünüm ve sıvı kolleksiyonu görülmedi. Sağda belirgin bilateral koksofemoral eklem sıvısında minimal artış izlenmiş olup, sinovit lehine değerlendirildi. Hastada sitopeni nedeni ile ayırıcı tanı amaçlı yapılan Kemik İliği Aspirasyon Biyopsisi: Hipersellüler kemik iliği, myeloid ve eritroid dizi hipoaktif. Araştırılan alanlarda %76 oranında olup çoğunluğu orta büyüklükte dar hafif bazofilik stoplazma içinde belirgin nukleolus içermeyen immatür (Lenfoblast) hücreler mevcuttu. Megakaryosit az sayıda saptandı. ALL-L1 tanısı alan hasta çocuk hematoloji servisine devredilerek kemoterapi başlandı.

Çıkarımlar: Lösemik sinovyal infiltrasyona bağlı gelişen koksofemoral artritte eklem ağrısı oldukça yoğun olup dışkılama zorluğu yaratır. Perianal abse yanılışına sebep olan bu durum alttaki lösemiye maskeleyerek tanı gecikmesine neden olabilir.

Anahtar Kelimeler: artrit, lösemi, perianal abse

P-122

Kaza ya da kaza dışı darbe sonucu (sarsılmış bebek) nöbet geçiren hastada izole retinal hemoraji

Vural Kartal, Müferet Ergüven, Asuman Kral, Olcay Yasa, Refia Gözdenur Savcı, Recep Kamil Kılıç
İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

Giriş: Retinal hemoraji göze gelen direk travma veya dolaylı uzak organ travması sonucu(kaza veya kaza dışı sarsılmış bebek sendromu gibi) görülebilir. Darbe sonucunda küçük bebeklerde nöbet ile birlikte tek bulgu retinal kanama olabilir.

Amaç: Nöbet ile acil servise getirilen enfeksiyöz, yapısal, nörolojik, metabolik sorunları olmayan bebeklerde kaza veya kaza dışı darbe sonucu intrakranial herhangi bir kanama ya da odak olmaksızın retinal hemoraji olabilir. Bu birlikteliğe dikkat çekmek amacıyla olgumuz sunulmuştur.

Olgu: Altı aylık kız hasta 1 dk süren gözlerde sola doğru sabit bakış şeklinde nöbet nedeniyle başvurdu ve başvurduğu acilimizde de iki defa ağızda sola kayma ve sol gözde deviasyon ve sol elde atma şeklinde yaklaşık 1 dk süren nöbeti oldu. Hastanın öyküsünden 4 gün önce pusetinden düştüğü, yaklaşık 5 dk boyunca ağlarken katılması olduğu, başvurduğu dış merkezde nöbetinin ateşsiz olarak tekrarladığı ve dış merkezdeki iki günlük izleminde kranial USGsi ile 3 defa tekrarlanan beyin BTsinde patoloji saptanmadığı öğrenildi. Soygeçmişinde özellik saptanmayan hastanın fizik muayenesinde uykuya meyilli olduğu, ön fontanelinin kabarık ve pulsatil olduğu görüldü. Hastanın nöbetlerine im. Midazolam sonrasında fenobarbital ile müdahale edildi. Hastanın nörolojik konsütasyonu, beyin BT ve difüzyon MR normal sınırlar içerisinde değerlendirildi. Hastanın tetkiklerinde: WBC: 15700/mm³, Hb: 11,5 Hct: %35 PLT: 335000/mm³ MCV: 66,7 fl PNL:%48 LENFO: %46 üre: 16, cre: 0,29 AST: 44 ALT: 24 T.bil: 0,25CK: 449, LDH: 436 Na:137, K: 5,3, Cl: 99 Ca:11,3 CRP: (-) Kan gazında: ph: 7,44 pCo2: 70,4 HCO3: 22,9 Lac: 1,2 saptandı. Göz hastalıklarına konsulte edildi. Yapılan incelemede pupil semidilate olduğu için değerlendirmesi optimaldir. Hastanın fundoskopik incelemesi papil ödem izlenmemiş olmakla beraber fazlaca retinal hemorajiler olduğu izlenmiştir. İstismar açısından aileyle yapılan değerlendirmede şiddet olmadığı çocuğun kendi hareketliliği neticesinde pusetinden düştüğü düşünüldü. Hastanın EEGsi: Spontan uykuda alınan kayıttta uyku değişiklikleri görülmüş olup epileptiform aktivite ya da hemisfer asimetrisi görülmemiştir olarak izlendi. Tekrarlanan fundoskopik muayenede sağ gözde foveayı tamamen kapatmayan, solda ise arka kutbu kapatan subhyaloid hemoraji izlendi. Ayrıca her iki gözde yaygın preretinal hemorajileri mevcuttu. Hemorajilerin

oluşma süresinin 1 aydan fazla olmayacağı düşünüldü. Hastanın ışık-obje takibi izlenmedi olarak yorumlandı. Etiyolojik inceleme açısından metabolik tetkikleri de alınan hasta poliklinik kontrolüne gelmek üzere taburcu edildi.

Çıkarımlar: Retinal hemoraji genellikle istismarı düşündürür ve intrakranial hadiselerin eşlik etmesiyle nöbetler izlenebilir. Fakat travma öyküsü olan, intrakranial patoloji izlenmeyen, salt retinal hemoraji ve nöbet aktivitesiyle başvuran vakalar da unutulmamalıdır.

Anahtar Kelimeler: Nöbet, intrakranial kanama, retinal hemoraji

P-123

Parotis bezinde şişlik nedeniyle başvuran olguda tekrarlayan parotit tanısı

Müferet Ergüven, Refia Gözdenur Savcı, Olcay Yasa, Şadiye Tüter Öz

İstanbul Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

Giriş: Tekrarlayan parotit, parotisin tek veya iki taraflı şişmesi ile karakterize, ataklarla seyreden, non-obstrüktif, non-süpüratif, enflamatuvar hastalıktır. İnsidansı bilinmemekle birlikte sadece vaka serilerinin bildirilmiş olması nadir görüldüğünü düşündürmektedir.

Amaç: Parotis lojunda şişlik nedeniyle başvuran ve tekrarlayan parotit tanısı alan olguda, bu hastalığı vurgulamaktır.

Olgu: On üç yaşında erkek hasta ateş, sağ parotiste şişlik, kızarıklık ve ağrıyla başvurdu. Fizik muayenesinde ek patoloji saptanmayan hastanın hemogramında lökositozu mevcuttu ve amilaz:378 CRP:4,34 olarak saptandı. Antibiyoterapi ve iv hidrasyon başlandı. Parotis ultrasonografisinde: Sağ parotis glandının yüzeyel parçası boyutu 51x24 mm olup artmıştır. Derin boyutu 40x26 mm'dir. Parankimi ileri derecede heterojen olup içerisinde en büyüğü 10x5 mm boyutunda hipoeoik lezyonlar izlendi (lenf nodu?).Ancak içerisinde en büyüğü 2.4 mm uzunluğunda bir kaç adet kalsifikasyon saptandı. Komşu anterior juguler zincirde en büyüğü 36x14 mm boyutlarında multipl reaktif LAP saptanmaktadır. Görünüm parotitis lehine anlamlıdır olarak görüldü. Öyküsünde beş yıl içinde 5. parotitis atağı olduğu öğrenildi. Eski tahlilleri incelendiğinde; IgG subgruplarının normal olduğu, izole Ig A eksikliği saptandığı görüldü. Tüm abdomen Usg'de: Mide distalinde yaklaşık 4 cm'lik bir segmentte en kalın yerinde 3 mm ulaşan diffüz simetrik duvar kalınlaşması mevcuttur. Batın sağ alt kadranda mezenterik yerleşimli en büyüğü 26x8 mm boyutlarında multipl reaktif lenf nodları izlendi. Büyüme ve gelişimi,

biyokimyasal parametreleri normal olan, ishal, kusma, kilo kaybı, hepatosplenomegalisi olmayan ve periferik yaymada atipik hücre saptanmayan hastamızda maligniteden uzaklaşıldı. Kontrol parotis USg'de: Sağ parotis gland boyutları 41x21 mm olup konturları belirgin ondüle görünümündedir. Parankimde noduler heterojen hipoeoik görünüm izlenmektedir. Parankim içerisinde ekojen kalifikasyonlar ve en büyüğü 9.7x3 mm boyutlu multipl dağınık yerleşimli lenf nodları mevcuttur. Parotis gland inferior komşuluğunda en büyüğü 20x12 mm boyutlu lobüle konturlu yağlı hilusu oblitere bir kaç adet reaktif lenf nodu saptandı. Tanımlanan bulgular geçirilmiş parotitidis enfeksiyonuna sekonder olarak değerlendirildi. Sol parotis gland içerisinde normal görünümde bir kaç adet lenf nodu izlenmekte olup parankimi homojendir olarak izlendi. Hasta cerrahi açıdan KBB'ye konsulte edilen hastada ameliyat planlanmadı. Hasta antibiyoterapi tamamlanıp poliklinik kontrolüne gelmek üzere taburcu edildi.

Tartışma: Tekrarlayan parotitte (juvenil rekürren parotit) parotiste şişlik (%100), ağrı (%92), ateş (%41), kızarıklık ve ısı artışı görülür. Kabakulaktan sonra ikinci en sık görülen tükrük bezi hastalığıdır. Genellikle tek taraflıdır. 20 den fazla atak görülebildiği bildirilmektedir. Genellikle puberteden sonra semptomlar kaybolur. Etiyolojisi bilinmemekle birlikte, konjenital duktus malformasyonları, genetik yatkınlık, enfeksiyonlar, alerji, otoimmün hastalıklar, immün yetmezlik suçlanmaktadır. Tanıda öykü ve klinik bulguların yanı sıra USG, siyalogram, BT, MR yardımcıdır. Tedavide fikir birliği yoktur. Ancak, akut atakta antibiyotik kullanımının, glandüler parankimde ek yıkımı önlediği bildirilmektedir. Streptococcus viridans, Haemophilus influenzae ve Streptococcus pneumoniae etken olarak raporlanmıştır. Penisilin ve amoksisilin-klavulanat, masaj, sıvı alımı, sıcak uygulama, sakız çiğneme, siyalogog ajanlar, duktusa prob uygulanması ve dilatasyon önerilmektedir. Ağır vakalarda cerrahi girişim veya radyoterapi uygulanabilmektedir.

Çıkarımlar: Tekrarlayan parotit nadir görülmekle birlikte parotis bezine uyan bölgede tekrarlayan şişlik yakınması ile gelen çocuklarda ayıncı tanıda düşünülmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Tekrarlayan parotit, kabakulak, parotit tedavisi

P-124

Nadir görülen bir doku kaybı nedeni olarak herediter ve duysal otonomik nöropati

Ayşegül Demir¹, Selçuk Uzuner¹, Aysel Vahapoğlu Türkmen¹, Ufuk Erenberk¹, Serhat Güler², Akın İşcan², Murat Kardeş¹

¹Bezmialem Vakıf Üniversitesi, Genel Pediatri Kliniği, İstanbul, Türkiye

²Bezmialem vakıf üniversitesi, Çocuk Nöroloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

Giriş: Herediter ve duysal otonomik nöropatiler (HSAN), ağrı duyarsızlığı, normal kas gücü ve refleksler ile akral bölgelerde trofik ülserler, deformasyonlar ve osteomyelit gelişimi ile karakterize kalıtsal bir grup hastalıktır. Bazı formlarında el-ayak ve dilde oluşan ilerleyici aksonal hasar, duyu ve otonomik kayıplar ve buna sekonder dejenerasyonlar hatta amputasyonlar görülebilir. İyileşmeyen kırık ve ekstremitte uçlarında amputasyonla başvuran bir hastada etyolojik faktör olarak HSAN'a dikkat çekmek amacıyla bu olgu sunuldu.

Yöntem: Çocuk sağlığı ve hastalıkları servisimizde izlenen hastanın anamnez, fizik muayene, laboratuvar ve radyolojik verileri değerlendirildi.

Olgu: Sekiz yaşında Azerbaycan uyruklu kız hasta 5 ay önce meydana gelen tibia kırığı sonrasında kırığın iyileşmemesi ve 1-2 yaşında parmak ucunda soyulmalarla başlayıp parmak ucunda kayıpla sonuçlanan süreç tarifleniyordu. Sık tekrarlayan cilt enfeksiyonları ve 5 yaşında minör travmayla sol tibia kırığı öyküsü vardı. Aile anamnezinde benzer özellikler olmayıp 2. derece akraba evliliği vardı. Mental retardasyonu olmayan hastanın, duysal muayenede alt ekstremitede ağrı, sıcaklık, derin duyu, dokunma hissi yoktu. Taban derisi refleksi alınamıyor ancak alt ve üst ekstremitelerin motor gücü normaldi. Sol dizde eski kırığa bağlı geniş keloid skar, sağ dizde iyileşmemiş kırığa bağlı yara vardı. Sağ ve sol el 1, 2. parmak distalleri ampütedi, 3, 4, 5. parmak distallerinde belirgin yapısal bozukluk göze çarpıyordu. Gövde ve ekstremitelerde yaygın skar dokuları vardı. Solunum, kardiyovasküler, gastrointestinal ve genitouriner sistem muayeneleri normaldi. Laboratuvar bulgularında 25-OH Vit-d düşük, PTH normal, kan şekeri dahil diğer biyokimyasal ve hematolojik parametrelerde özellik yok, immün yetmezlik ile ilgili tetkikleri normaldi. Kemik mineral dansiteleri normal olup ekstremitte grafilerinde uzun kemiklerde distal metafizer genişleme, falanks uçlarında akroosteolizis, sağ diz MR'da tibiada medullar ödem ve kallus gözlemlendi. EMG'de ekstremitelerde yavaşlamış sinir ileti hızları duysal polinöropati ile uyumlu bulundu. Genetik tetkiki maddi nedenlerle gönderilemeyen hasta klinik başlangıç, gidiş ve laboratuvar verileri HSAN2 olarak değerlendirildi.

Çıkarımlar: Herediter ve duysal otonomik nöropatiler (HSAN), tekrarlayan minör travmalarla gelişen kırıklar ve doku hasarlarının etyolojisinde akla gelmeli, stres kırıklarının, basınca bağlı plantar ülserlerin önlenmesi, ayak ve el koruyucu bakımlarının yapılması sağlanmalı ve gereğinde erken fizyoterapi başlatılmalıdır. Cilt ülserinde erken müdahale ve iyi izleminin yapılması klinik ve estetik sonuçları olumlu etkileyeceğinden bu grup hastalıklar nadir görülsede de akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, duysal nöropati

P-125

Malignite ön tanılı hastada perfore apandisit olgusu

Refia Gözdenur Savcı, Müferet Ergüven, Olcay Yasa

İstanbul Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

Giriş: Akut dönemde tanı konulamayan apandisit sonrası gelişen perforasyon mortalite sebebi olabileceği gibi maligniteyi taklit eden tablolara sebep olabilir.

Amaç: Akut apandisit, çocuklarda en sık acil cerrahi tedavi gerektiren durumdur. Ancak akut dönemde tanının konulamaması sonucu tanısı gecikmiş vakalarda perforasyon gelişerek maligniteyi taklit eden, tanıda zorluk yaratan durumlara neden olabilir. Pratikte nadir görülen tanı güçlüğü yaratan bu durumu tartışmak amaçlandı.

Olgu: On altı yaşında erkek hasta 20 gündür sürekli sancı tarzında ağrısı olan ve annesinin ifadesine göre bir haftada 8 kilo kaybı olan hasta malignite ön tanısıyla dış merkezden tarafımıza yönlendirildi. Hastanın 2 hafta kadar önce 5 gün karın ağrısı tetkik nedeniyle dış merkezde interne edildiği öğrenildi. Özgeçmişinde hematüri nedeniyle tetkik edilen hastada patoloji izlenmediği belirtiliyor (Elinde epikriz yok). Soygeçmişinde akraba evliliği mevcut, bilinen hastalık yok. Fizik muayenede hastanın genel durumu düşkün, oral alımda azalmaya sekonder oral mukoza kuru, batında periumblik ve suprapubik bölgede hassasiyet, batın alt kadranda matite (organomegali? efüzyon?) saptandı. Hastanın tetkiklerinde WBC:22700/mm³, Hb: 13,7 Hct: %41 PLT: 580000 MCV:86,3 fL, PNL: %89 (20200/mm³), LENFO: %8,6 (1900) Üre: 27, Cre: 0,8 AST: 33, ALT: 16, Na: 133 K: 4,47, Cl: 96,2, Ca:8,5, LDH: 239, Sed: 71, Crp: 14,2, Amilaz: 59, Lipaz: 28, CK: 139 olarak saptandı. Hastaya antibiyoterapi ve iv hidrasyon başlandı. Hastanın dış merkezde yapılan tüm abdomen USG'de safra kesesi lümeninde birkaç adet milimetrik kolesterol kristalleri dışında patoloji izlenmedi. Yatışında tekrarlanan tüm batın USG'sinde: Mesane posteriorunda 92*45 mm düzensiz sınırlı yoğun içerikli solid heterojen kitlesel lezyon, komşu mezenter enflamasyon ile uyumlu ekojen görünümde mezenterik bölgede en büyüğü 15*4 mm multipl lenf nodları ve barsak ansları arasında serbest sıvı izlenmiştir olarak saptandı. ADBG'sinde hava sıvı seviyeleri olan hasta çocuk cerrahiye konsulte edildi, akut cerrahi girişim düşünülmeyen hastanın rektal tuşesinde kitle palpe edilmedi. Oral alımının kesilmesi ve N/G drenaj önerildi. Hastanın çocuk onkolojinin önerisiyle bakılan tümör markerlarında bHCG: 0,76 Fibrinojen: 468,97, seruloplazmin: 0,6 bakır: 144, haptoglobulin: 3,3 NSE: 3,3 AFP: 1,10 Ferritin: 699 olarak izlendi. Hastanın tüm batın BT'sinde:

İleal ve jejunal urveler geniş distandü görünümde olup, özellikle ileal urve konturları ödemlidir. Pelvis supravезikal bölgeden başlayan rektovезikal reseze uzanan lobüle konturlu 11*7*10 cm boyutlarına ulaşan abse şeklinde koleksiyon görülmektedir. Koleksiyon duvarında hafif derecede kontrast tutulumu izlenmektedir. Bu koleksiyon gerek sigmoid kolon, ileal urveleri çevreler şeklindedir. Batında serbest hava görülmemiştir. Rektum ve sigmoid kolon konturları düzenlidir olarak raporlanmış ve batın içi abse olabileceği belirtilmişti. Hasta mevcut sonuçlarla konseyde değerlendirildi ve batında defansı, reboundu da gelişen hasta perfore apandisit ön tanısıyla çocuk cerrahiye devredildi. Appendektomi yapılan ve eksplorasyonda barsakların 3 yerden perfore olduğu görülen hasta tbc peritonit olma ihtimaliyle gönderilen materyal ARB (-) saptandı. Patolojiye gönderilen materyal apandisit ile uyumlu izlendi.

Çıkarımlar: Çocukta karın ağrısı pek çok nedene bağlı olabilir. Nedenler araştırılırken tanısı gecikmiş, perfore apandisitli hastaların diğer hastalıkları taklit eden bulgular ile de başvurabileceği düşünülmelidir.

Anahtar Kelimeler: Malignite, perfore apandisit, batında kitle, kilo kaybı

P-126

Pierre Robin Sendromlu Hastaların Klinik Özellikleri ve Tedavi Yaklaşımları

Şit Uçar¹, Mustafa Varma¹, Rafet Keleş², Abdullah Mert¹

¹OSM Ortadoğu Hastanesi, Pediatri Bilim Dalı, Şanlıurfa, Türkiye

²OSM Ortadoğu Hastanesi, Kulak Burun Boğaz Bilim Dalı, Şanlıurfa, Türkiye

Amaç: Pierre Robin Sendromu (PRS), mikrognatti, yarı damak ve glossopitozis ile karakterize doğumsal anomalidir. İlk defa 1920 yılında Fransız Ortodontist Pierre Robin tarafından tanımlanmıştır. Yenidoğan döneminde kulak, burun, diş eti, larinks, kalp, omurga ve ekstremiteler anomalileri ve eşlik eden sendromlar bildirilmiştir. Temel problem mandibula hipoplazisidir. Mandibula hipoplazisi, dilin hipofarenkse doğru geriye kaçmasına yol açarak, hava yolu tıkanıklığına neden olabilmekte ve yenidoğan döneminde acil tedavi gerektiren önemli sorunlar ortaya çıkabilmektedir. Bu çalışmada kliniğimizde PRS tanısı ile takip ettiğimiz hastalarımızın klinik özelliklerini, tedavi yaklaşımlarını ve mortalite nedenlerini değerlendirmeyi amaçladık.

Gereç ve Yöntemler: OSM Ortadoğu Hastanesi yenidoğan yoğun bakım ünitesinde Aralık 2008 ile Şubat 2014 tarihleri ara-

sında takip ettiğimiz PRS tanısı alan 18 yenidoğan retrospektif olarak hastane bilgi işletim sistemi üzerinden dosyaları incelenilerek değerlendirildi. PRS tanısı mikrognafti, yarık damak ve glossopitozis triadının varlığı ile konuldu. Çalışmaya alınan hastaların demografik ve klinik özellikleri ve laboratuvar bulguları kaydedildi. Eşlik eden diğer sistem anomalileri ve sendromlara yönelik yapılan ultrasonografi, ekokardiyografi, kranyal görüntüleme, kromozom analizi tetkikleri ile göz, kulak burun boğaz, kardiyoloji konsültasyon sonuçları değerlendirildi. Hastalara uygulanan tedavi yöntemleri ve mortalite oranları tespit edildi. İstatistiksel analizlerde MedCalc istatistik yazılım kullanıldı. Sonuçlar, $p < 0,05$ anlamlılık düzeyinde, %95'lik güven aralığında değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen hastaların ortalama doğum ağırlığı 2870 ± 672 gram, ortalama doğum haftası $36,7 \pm 2,1$ hafta bulundu. Hastaların %55,6'si erkek ve %44,4'ü kız idi. Hastaların %61,1'i normal yol ile doğmuştu ve %61,1'i term bebeklerden oluşmaktaydı. %66,7'si dış merkezden ciddi solunum sıkıntısı nedeniyle hastanemize sevkli gönderilmişti Yenidoğan yoğun bakımda izleminde hastaların tamamında solunum yetmezliği ve beslenme problemi tespit edildi. Hastaların büyük bir bölümünde gelişme geriliği izlendi (%72,2). Respiratuar distres sendromu nedeniyle %44,4'üne sürfaktan uygulandı. Eşlik eden anomaliler konjenital kalp hastalığı, laringomalazi, renal anomaliler ve ekstremitte anomalileri şeklindeydi. Eşlik eden başkaca sendrom tespit edilmedi ve tüm hastalarda kromozom analizi normal bulundu. İnvaziv mekanik ventilasyon (%55,6) ve nazofarengal hava yolu desteği (%44,4) ile solunum desteği sağlandı. Trakeostomi hastaların %50'sine açılırken, üç hastada glossopeksi ve bir hastada mandibuler germe uygulandı. Dört hasta diş hekimleri tarafından yapılan geçici damaklık ile beslenmesi sağlanılarak, üç hasta nazogastrik beslenme ile hava yolu pozisyonu ailesine öğretilerek ve bir hasta da ev tipi ventilatör ve nazogastrik beslenme ile taburcu edildi. Mortalite oranı %61,1 ($n=11$) bulundu. Sekiz hasta yenidoğan takibi sırasında tekrarlayan solunum yolu problemi nedeniyle, iki tanesi prematürite ve bronkopulmoner displaziye bağlı ve bir tanesi de taburculuk sonrası evde aspirasyona bağlı kaybedildi.

Çıkarımlar: Yenidoğan döneminde PRS hastalarında hipofarenkse doğru geriye kaçan dil, solunum yolunda tıkanmaya neden olarak ciddi solunum ve beslenme problemlerine neden olmaktadır. Hastalarımıza uygulanan cerrahi tedaviler konservatif tedavi yaklaşımlarına göre daha yüksek bulunmuştur. Cerrahi tedavi oranlarının fazla olmasında invaziv mekanik ventilasyon oranının uzun süreli ve yüksek olması etkili olurken; konservatif tedavi oranının düşük olmasında aile uyumu ve desteğinin yetersiz kalmasının etkili olduğu düşünülmektedir.

Anahtar Kelimeler: Pierre Robin sendromu, trakeostomi, yenidoğan

P-127

Poland sendromlu hastalarımızın klinik bulguları

Banu Güzel Nur¹, Zeynep İbişoğlu², Ercan Mıhçı¹

¹Akdeniz Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Pediatrik Genetik Bilim Dalı, Antalya, Türkiye

²Akdeniz Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Antalya, Türkiye

Amaç: Poland sendromu başlıca pektoralis majör kasının hipoplazisi, ipsilateral değişken derecede üst ekstremitte deformiteleri ve göğüs malformasyonları ile karakterize, konjenital bir sendromdur. Ortalama 30.000 canlı doğumda bir sıklıkta görülmektedir. Erkek cinsiyette üç kat daha sık görüldüğü bildirilmektedir. Lokalizasyon olarak sağ tarafta daha sık görülmektedir. Olguların çoğunluğu sporadik olmakla birlikte, otozomal dominant geçişte tanımlanmaktadır. Bu çalışmanın amacı, Poland sendromlu olgularımızda yaş, cinsiyet, eşlik eden klinik belirtilerin ve radyolojik bulgularının değerlendirilmesi ve sendromun çocukluk çağında tanı alabilirliğinin artırılmasıdır.

Gereç ve Yöntemler: Çocuk Genetik polikliniğine Ocak 2000-Ocak 2014 tarihleri arasında, göğüs deformitesi şikayeti ile başvuran 2-17 yaş arasındaki 8 hastanın kayıtları geriye dönük olarak incelendi. Hastaların yaşı, cinsiyeti, aile öyküsü, klinik bulguları, radyolojik tetkikleri, kromozom analizleri ve psikometrik analizleri kaydedildi.

Bulgular: Çalışmaya alınan sekiz hastanın yaş ortalaması 9.12 yaş, E:K oranı 5/3 bulundu. Akraba evliliği bir hastada görüldü. Pozitif aile öyküsü saptanmadı. Hastalarımızda en sık sağ taraflı (6 hasta) pektoralis major yokluğu bulundu. Ekstremitte anomalisi olarak en sık brakidaktili (4/8), sindaktili (3/8), hemihipertrofi (1/8) bulundu. Vertebra patolojilerinden 2 hastada skolyoz görüldü. Kardiyak anomalilerden bir hastada dekstro-kardi, bir hastada hafif mitral yetmezlik ve triküspit yetmezlik saptandı. Bir olguda piyelonefrit geçirme öyküsü mevcuttu. Bir hastada hafif düzeyde mental retardasyon bulundu. Kromozom analizlerinde patoloji saptanmadı. Bir hastaya meme operasyonu uygulandı.

Çıkarımlar: Poland sendromlu hastalar kozmetik problemler nedeniyle adolesan ve erişkin dönemlerinde tanı alırken, günümüzde sendromun daha iyi biliniyor olması ile tanısı çocukluk döneminde konulabilmektedir. Nadir görülen bir sendrom olmasına rağmen, literatürdeki bildirilen olgu sayısının artışı

ile sendromun, kozmetik problemlerin yanı sıra fonksiyonel bozukluklara da neden olabildiği görülmektedir. Çocukluk çağında göğüs deformitesi, meme ve meme başı anomalileri, aynı tarafta parmak anomalileri ve kolda hipoplazi saptanırsa tanıda Poland sendromu da akla gelmeli ve multidisipliner yaklaşımla hastalar izlenmelidir. Erken ve doğru tanı, gereksiz araştırmaları engelleyip ebeveynlerin endişelerini azaltır ve başarılı bir tedavi olanağı sağlar.

Anahtar Kelimeler: Poland sendromu, pektoralis major yokluğu, meme başı anomalileri

P-128

Crouzon Sendromu

Aslıhan Kiraz¹, Veli Yıldırım², Mehtap Durukan Tosun³

¹Mersin Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Tıbbi Genetik Kliniği, Mersin, Türkiye

²Mersin Kadın Doğum ve Çocuk Hastanesi, Çocuk Psikiyatrisi Kliniği, Mersin, Türkiye

³Mersin Kadın Doğum ve Çocuk Hastanesi, Pediatri Kliniği, Mersin, Türkiye

Amaç: Crouzon sendromu kafatası ve yüz kemiklerinin etkilendiği genellikle otozomal dominant geçiş gösteren konjenital kraniofasiyel bir sendromdur(1). Artmış baba yaşı ile ilişkili olduğu düşünülen sendrom 25.000-50.000 canlı doğumda bir görülmektedir. Klinikte kranial sütürlerin erken kapanması, hipertelorizm, sık orbitalar, ekzoftalmus, orta yüz hipoplazisi ve tipik kurbağa benzeri yüz ile karakterizedir(2). Hastaların %60'ında FGFR2 genine ait mutasyonlar gösterilmiştir(1). Her iki cinste eşit olarak görülmektedir. Fenotipik ekspresyondaki değişiklikler sonucunda bazı hastalar sendromun bütün özelliklerini gösterirken, diğer aile bireyleri normal görünebilirler ve sadece mutasyonları taşıyıcı olabilirler(3).

Gereç ve Yöntemler: Üç yaşında erkek hasta kliniğimize dismorfik yüz bulguları ve konuşmada gerilik ile başvurdu. Öyküsünde kranial sinositoz nedeniyle yapılmış operasyon hikâyesi mevcuttu.

Bulgular: Olgunun muayene ve incelemelerinde frontal kemik operasyon izleri, ekzoftalmus, hipertelorizm, ekzotropya, yüksek damak, hafif düzeyde zekâ geriliği ve pitotik serebellar tonsillerin eşlik ettiği kranial MR bulguları saptandı.

Çıkarımlar: Bu bulgularla hastaya Crouzon Sendromu tanısı konuldu. Genetik danışmanlık hizmeti verilen hastaya moleküler analiz yapılması planlandı. Olgu nadir görülmesi ve fenotipik özellikleriyle tanı konulabilmesi nedeniyle sunuldu.

Kaynaklar

1. Locuratolo N, Baffico M, Baldi M, Parisi V, Micacchi F, Angelucci V, Rojas Beccaglia M, Pirro C, Fattapposta F. A novel fibroblast growth factor receptor 2 (FGFR2) mutation associated with a mild Crouzon syndrome. Arch Ital Biol 2011; 149: 313-7.
2. Murano I. Crouzon syndrome. Nihon Rinsho 2006; 3: 416-7.
3. Ahmed I, Afzal A. Diagnosis and evaluation of Crouzon syndrome. J Coll Physicians Surg Pak 2009; 19: 318-20.

Anahtar Kelimeler: Crouzon, kurbağa yüzü, FGFR2

P-129

İki olgu nedeniyle poland sendromu

Aslıhan Kiraz¹, Mehtap Durukan Tosun², Sabahat Bağlarbaşı²

¹Mersin Kadın Doğum ve Çocuk Hastanesi, Tıbbi Genetik Kliniği, Mersin, Türkiye

²Mersin Kadın Doğum ve Çocuk Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Mersin, Türkiye

Poland sendromu pektoralis major kasının tek taraflı yokluğu ile karakterize konjenital bir sendromdur. Bu sendroma meme, el ve diğer organ anomalileri de eşlik edebilir. Genellikle sağ tarafı tutar ve erkeklerde daha siktir. Sendromun tek sabit bulgusu "pektoralis majör kasının sternokostal parçasının yokluğu"dur. Klinik bulguları değişkenlik gösterir. Sıklığı 1/7000 ile 1/100000 arasında bildirilmektedir. Etiyolojisi bilinmemektedir. Anne karnında toksik etkilerin rolü olduğu sanılmaktadır. İlk olgu, 11 yaşında kız hasta sağ kol hipoplazisi, opere sağ el deformitesi kliniği ile başvurdu. Öyküsünde sağ el sindaktili ve ani oluşan gözde kayma nedeni ile iki operasyon hikâyesi mevcuttu. Sağ kol hipoplazisine eşlik eden sağ pektoral kas yokluğu, sağ taraf meme gelişim defekti, sola göre küçük sağ el, sağ el işaret parmağında mediale deviasyon, bilateral ayak başparmaklarında laterale deviasyon, sağ ayak 2-3. parmakta parsiyel sindaktili, parmaklarda boy orantısızlığı ve bilateral pes planusu mevcuttu. İkinci olgu, 5 aylık erkek hasta sol ekstremitte hipoplazisi ve sol el parmakları gelişim defekti kliniği ile başvurdu. Sol elde parmak somitleri olan hastanın metakarpallerinde defekt gözlenmedi. Sol tarafı sağa göre hipoplazik olan hastanın solda pektoral kasları yoktu. Mevcut bulguları ve incelemeleri neticesinde hastalara Poland sendromu tanısı konuldu. Genetik danışmanlık hizmeti verilen hastalar nadir görülmesi ve fenotipik özellikleriyle tanı konulabilmesi nedeniyle sunuldu. Poland Sendromu tanısı konulan hastalarda sendromun kliniğinde gözlenebilen klinik varyasyonlara dikkat çekebilmek amaçlandı.

Anahtar Kelimeler: Poland sendromu, pektoralis majör, dektrokardi

P-130

Klein- Waardenburg sendromlu bir olgu

Aslıhan Kiraz¹, Özgür Aldemir¹, Hülya Dündar²,
Mehtap Durukan Tosun²

¹Kadın Doğum ve Çocuk Hastanesi, Tıbbi Genetik Kliniği, Mersin, Türkiye

²Kadın Doğum ve Çocuk Hastanesi, Pediatri Kliniği, Mersin, Türkiye

Waardenburg sendromu (WS) sıklıkla değişen derecelerde sağırılık, nöral krestten kaynaklanan yapıların minor defektleri ve pigmentasyon anomalileri ile karakterize nadir görülen genetik bir hastalıktır.

Klinik bulgulara göre dört tipi tanımlanmıştır. Klein-Waardenburg Sendromu'nda (WS Tip III) distopia kantorum ilaveten üst ekstremitelerin tutulumu vardır. Nadiren mikrosefali, iskelet anomalileri ve mental retardasyon da gözlenebilir.

KLİNİK

Çok soluk ya da parlak mavi göz, İris iki farklı renge sahip olan gözler (iris heterokromisi), Distopia kantorum Bir perçem beyaz saç (poliosis) veya erken ağaran saç, Blefarofimosis Belirgin burun kökü, Hafiften ağıra kadar değişen derecelerde işitme kaybı görülebilir.

Bu çalışmada anne-babasinda akrabalığı olmayan, 6 yaşında, pectus excavatum, kanat skapula, inguinal herni ve kardeş hikayesi (işitme engeli, iris heterokromisi) mevcut, WS Tip III tanımlı hasta sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Klein- Waardenburg sendromu, iris heterokromisi, poliosis

P-131

Smith Lemli Opitz sendromu olgu sunumu

Esra Özmen¹, Suna Asilsoy², Özgür Çoğulu³,
Murat Derbent⁴

¹Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

²Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Adana Uygulama ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Alerji Bilim Dalı, Adana, Türkiye

³Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

⁴Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Tıbbi Genetik Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

Giriş: İlk olarak 1964'de Smith ve arkadaşları tarafından tanımlanan Smith-Lemli-Opitz sendromu (SLOS) kolesterol sentezin-

deki bozukluk nedeniyle oluşan multipl konjenital anomali ve mental retardasyonla seyreden, otozomal resesif kalıtılan bir sendromdur. Kolesterol biyosentezinde skualen halkasının oluşumundan sonraki basamak olan 7-dehidrokolesterolü (7-DHC) kolesterole çeviren 7- dehidrokolesterol redüktaz (DHCR7) enziminin eksikliği ile oluşur. SLOS hastalarında tipik bulgular; yaygın gelişimsel gerilik, yüze ait dismorfik bulgular, mikrosefali, bitemporal darlık, düşük kulak çizgisi, pitoz, hipertelorizm, aşağı çekik palpebral fissürler, kısa filtrum, basık burun kökü, öne bakan burun delikleri, yarı damak, bifid uvula, mikrognati, postaksiyel polidaktili, ikinci ve üçüncü ayak parmakları arasında sindaktili, konjenital kalp hastalıkları ve ürogenital anomalilerdir.

Bu bildiriye; yaygın gelişimsel gerilik ve dismorfik bulgularıyla tanı alan bir erkek çocuğun ailesinin sorgulanmasıyla, diğer kardeşinde de SLOS olduğu gösterilen ve moleküler genetik çalışmayla tanının doğrulandığı bir aile sunulmuştur.

Olgu: Yedi aylık erkek hasta, gelişimsel gerilik, büyüme geriliği, atipik görünümü olması nedeniyle bölümümüze yönlendirildi. Öyküsünden; miyadında 2400gr, C/S ile doğduğu; anne babanın sağlıklı ve birinci dereceden akraba oldukları, kardeşlerinin: 1. çocuk / kız, 4. Ayda ex (kalp yetmezliği, intestinal atrezi, gelişme geriliği) 2. çocuk 5 yaş kız, sağlıklı, 3. çocuk / 3 yaş kız (mental ve motor gerilik, yarı damak ve dudak nedeniyle opere, ayak 2-3. parmaklarında sindaktili) olduğu belirtildi. Annenin 4. gebeliğinden doğan bebek olduğu, halen anne sütü ile beslendiği ancak yeterli kilo alamadığı, 2 aylıkken boyun kontrolünün olduğu, etrafla ilişki kurduğu ancak halen oturmadığı, dönemediği öğrenildi.

Fizik muayenede; ağırlığı 4900 gr (<3p), boyu 59 cm (<3p), baş çevresi 39 cm (<3p), ön fontanel 5x3 cm doğal bombe, hipotoni, hafif-orta nöromotor gerilik, dismorfik bulgularından; mid-fasiyal hipoplazi, deprese burun köprüsü, telekantus, antevterted burun delikleri, mikrognati, kulaklar belirgin, heliks düz, ekstremitelerde sağ elde Simian çizgisi, her iki ayak 2-3. parmakta sindaktili saptandı. Diğer sistem bulguları normaldi.

Laboratuvar bulgularında; tam kan sayımı, karaciğer, böbrek fonksiyon testleri, Ca, kantitatif immunglobulin G, A, M, ACTH, kortizol, çok uzun zincirli yağ asitleri normal olarak saptandı.

Kan lipidleri, total kolesterol:49 mg/dL (60-160) HDL:10 mg/dL (30-65) LDL: 30 mg/dL (60-130) VLDL:9 mg/dL (7-30) olarak düşük, trigliserid ise normal olarak bulundu.

Moleküler analiz ile homozigot p.T93M mutasyonu (+) saptandı.

Tartışma: Klinik ve dismorfik özellikleri Smith-Lemli-Opitz sendromu için tipik bulunmuştur. Kolesterol sentezindeki bozukluk nedeniyle oluşan multipl konjenital anomaliler ve mental retardasyonla seyreden bu hastalıkta tanı serum kolesterol düşüklüğü, 7-DHC yüksekliği saptanması ve DHCR7 mutasyon analizi ile konur. Moleküler yöntemler ve amniyotik sıvıda 7-DHC düzeyinde artışın gösterilmesi ile prenatal tanı olasıdır. Çocuk sağlığı ve hastalıkları polikliniklerinde multipl konjenital anomalileri ve psikomotor geriliği olan çocuklardan kolesterol seviyesine de bakılmalı ve düşük saptanan kolesterol düzeyleri, SLOS açısından uyarıcı olmalıdır. Bu

nedenle, SLOS tanısı alan olguların ailelerine genetik danışma verilmeli, bir sonraki çocuklarının SLOS olma olasılığının %25 olduğu vurgulanmalı ve isteyen ailelere prenatal tanı seçeneği sunulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Smith-Lemli-Opitz, 7- dehidrokolesterol re-
düktaz, dismorfik bulgular, prenatal tanı

P-132

Genital anomalisiz Antley-Bixler Sendromu olgusu

Aysel Vehapoğlu¹, Selçuk Uzuner¹, Ethem Güneren²,
Ayşegül Doğan Demir¹, Serdar Türkmen³,
Mustafa Atilla Nursoy¹

¹Bezmialem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

²Bezmialem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi, Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

³Bakırköy Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Klinik Biyokimya Kliniği, İstanbul, Türkiye

Giriş: Antley-Bixler sendromu, özellikle kafa ve ekstremiteleri etkileyen yoğun iskelet sistemi malformasyonlarının ön planda olduğu, iki farklı gendeki mutasyonlara göre kliniğin belirlendiği tipik yüz görüntüsü olan oldukça nadir bir genetik hastalıktır. Burada steroidogenezis defekti olmayan izole bir Antley-Bixler sendromu olgusu sunulmaktadır.

Olgu: Üçüncü IVF denemesinden, 38 gebelik haftasında C/S ile 3320 gr ağırlığında doğan bebek, koanal atrezi tanısı ile ikinci gün opere edildi. Hastamızda yüz orta bölgede maksiller hipoplazi, hipertelorizm, frontal bossing, proptosis, ekzoftalmus, geniş ön fontanel, düz basık burun, düşük yerleşimli kulaklar ve displastik kulak kepçesi, yüksek damak, kısa boyun ve brakisefali ile tipik yüz görüntüsü vardı. Radiohumeral sinostoz bağlı her iki dirsekte eklem kontraktürü (90° kilitli), bütün ekstremitelerde başparmak genişliği, bilateral yelpaze ayak olan çocukta beyin USG'de ventriküler dilatasyon tespit edildi. Karın USG ve EKO'su normal olan kız görünümlü normal genital yapıya sahip hastanın karyotip analizinde 46XX tespit edildi. Bilateral coronal sinostozla bağlı kraniosinostoz nedeni ile kraniotomi ve şant operasyonu geçiren çocuk 2,5 yıldır kliniğimizde takip edilmektedir. Yapılan biyokimyasal testlerinde patolojik bir değeri olmayan, 17a hidroksilaz, kortizol, ACTH, androstenodion seviyeleri yaşına uygun olarak bulunan hastanın adrenal yetmezlik bulgusu yoktu. Kraniotomi ve şant operasyonu sonrası yaşına uygun normal bir zeka gelişimi görüldü. Yapılan genetik inceleme sonucu FGFR2(10q26) gen mutasyonu tespit edildi.

Tartışma: Antley-Bixler Sendromu, ilk kez 1975'te tanımlanan her iki cinsi eşit etkileyen çoğu otozomal resesif kalıtımla geçen

doğumda veya prenatal tanı konulan kraniosinostoz sendromlarından biridir. İskelet sistemi sinostozları yanında renal ve kardiyak malformasyonlar, nazal-anal ve vaginal atreziler görülmektedir. Yenidoğan döneminde %80 ölümcül olan, radiohumeral sinostozla birlikte kraniosinostozun görüldüğü bu hastalıkta, iki çeşit genetik mutasyon tanımlanmıştır. Fibroblast growth factor reseptör 2 genindeki (FGFR2) heterozigot mutasyon iskelet sistemi sinostozlarından sorumludur. Bu izole tipinde normal genitalya ve normal steroidogenezis görülmektedir. FGFR2 genindeki diğer mutasyonlar kraniosinostoz sendromları olan Apert, Crouzon, Pfeiffer, Saethre-Chotzen sendromunda da görülmektedir. Antley-Bixler Sendromunda anne ve babadan her biri bu hastalık için defektif bir gen taşımaktadır. İkinci tipinde ise sitokrom P450 oksidoredüktazı kodlayan gendeki (POR) mutasyonlar sonucu her iki cinside etkileyen steroidogenezis defekti ve genital anomaliler görülmektedir. Bu defekt glukokortikoid eksikliği, konjenital adrenal hiperplazi ve ambigüus genitalyeye yol açmaktadır. Bizim hastamızda FGFR2(10q26) gen mutasyonu tespit edildi ve farklı zamanda geçirdiği düzeltici operasyonlarla normal zekaya sahip olarak yaşamaktadır. Bugüne kadar en uzun 10 yıl yaşam görülen Antley-Bixler Sendromunda ölüm solunumsal problemlerden olmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Antley-Bixler sendromu, kraniosinostoz

P-133

Oral şelatör deferasiroksa bağlı az bilinen bir yan etki: Gastrointestinal hemoraji

Ali İşlek¹, Vedat Uygun²

¹Akdeniz Üniversitesi Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, Antalya, Türkiye

²Medikal Park Hastanesi, Çocuk Hematolojisi Kliniği, Antalya, Türkiye

Deferasiroks demir yüküne neden olan hematolojik hastalıklarda yaygın olarak kullanılan üç şelatörden biridir. Deferasiroksa bağlı bulantı, kusma ve ishal gibi geçici gastrointestinal yakınmalar sıklıkla görülmekle birlikte gastrik ülser ve gastrointestinal hemorajiye neden olup olmadığı bilinmemektedir. Burada tartışma konusu olan olgu talasemi major tanısı ile izlenmekte ve iki kez üst gastrointestinal sistem kanaması geçirmiştir. Olgunun endoskopik incelemeleri ve klinik özellikleri birleştirilerek yapılan değerlendirmede deferasiroks kullanımı sonucu gastrik ülser ve gastrointestinal kanama geliştiği veya deferasiroksun peptik hastalık gelişimini kolaylaştırıcı bir faktör olduğu düşünüldü. Bildirimizde, gastrik ülser gelişimi için önemli bir risk faktörü olan *Helicobacter pylori* için endemik bir bölgede olduğumuzun akılda tutulması ve deferasiroksun dikkatli kullanılması gerektiği vurgulandı.

Anahtar Kelimeler: Deferasiroks, gastrik ülser, gastrointestinal kanama

P-134

Akut lenfoblastik lösemili bir çocukta posterior reversibl ensefalopati sendromu ve Flair-MR görüntüleme

Betül Kızıldağ¹, Sevil Bilir Göksugür², Mervan Bekdaş², Gökçe Kaya², Fatih Demircioğlu², Erol Kısımet²

¹Abant İzzet Baysal Üniversitesi Radyoloji Anabilim Dalı, Bolu, Türkiye

²Abant İzzet Baysal Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Bolu, Türkiye

Giriş: Posterior reversible ensefalopati sendromu (PRES) baş ağrısı, letarji, görme bozuklukları, parezi, mide bulantısı ve hipertansiyon ile beraber görülen, etken olan faktörün ortadan kaldırılmasıyla çoğunlukla geri dönüşümlü gecici bir durumdur. Klinik özellikler iskemik veya hemorajik strok, ensefalit, venoz tromboz gibi durumlara çok benzerlik gösterebilmektedir. Radyolojik incelemede en önemli özellik; beyin manyetik rezonans görüntülemelerin normal bulgular göstermesi nedeniyle hastalık düşünüldüğünde mutlaka tipik olarak bilateral parietooksipital bölgelerdeki vazojenik ödemin ancak T2A ve FLAIR sekanslarda hiperintensite şeklinde saptanmasıdır. Burada akut lenfoblastik lösemi tanısıyla kemoterapi tedavisi almakta olan bir çocuk hastada santral sinir sistemi ile ilgili strok, hemoraji gibi önemli klinik durumlarla karışabilen bir PRES vakası sunulmaktadır.

Olgu: On yaşında kız hasta preB akut lenfoblastik lösemi tanısıyla BFM 2002 protokolü HR1 blok tedavisinde 5g/m² metotreksat almış ve tedavi sonrası hidrasyon ve folik asit tedavileri uygulanmıştır. Tanı öncesi ve tanıdan itibaren tedavisi boyunca herhangi bir nörolojik problemi veya hipertansiyonu saptanmayan hasta taburcu edilmişin ertesi günü jeneralize tonik klonik nöbet ile acil servise başvurdu. Status epileptikus tablosunda olduğu değerlendirilen hastanın bilinci kapalı, tansiyon değerleri yaşa göre 95 persentilin üzerinde (130/95 mm Hg) idi. İntravenöz fenitoin tedavisi ile nöbetleri kontrol altına alınan hastada sağ hemipleji saptandı. İntrakranial kanama, enfarkt ön tanılarıyla istenen kraniyal tomografi ve manyetik rezonans (MR) görüntüleme, MR-anjio tetkikleri normal olarak rapor edildi. Bilinci açıldıktan sonra baş ağrısı, mide bulantısı, kusma ve anlamsız konuşmaları olan hastaya antihipertansif tedavi olarak ACE inhibitörü başlandı. FLAIR MR da bilateral parietooksipital bölgede beyin ödemi saptanan hastaya PRES tanısı konuldu. Hastada 24 saat içinde klinik bulgularında hızlı düzelme ve kas kuvvetinde önemli ilerleme saptandı. Kan basıncı değerleri normal sınırlara inen hastada oral sodyum valproat tedavisine geçildi ve sağ hemipleji 48 saat içinde tamamen düzeldi.

Tartışma: PRES gelişiminden sorumlu görülen en önemli mekanizma yüksek kan basıncı ve serebral otonüregülasyonun bozulmasıyla oluşan serebral hiperperfüzyon ve arteriyel hidrostatik

ödem gelişimidir. Bizim hastamızda da ilk başvuruda daha önceki kemoterapisi boyunca hiç gözlenmemiş olan hipertansiyon saptandı. Hastalardaki epileptik atağın mekanizması olarak da korteks ve beyaz cevherdeki sıvının iritativ etkisine bağlı olarak nöbet gelişmesi öne sürülmektedir. Hastamızın acil servisindeki takibi sırasında fenitoin yüklemesi ve sodyum valproat tedavisi ile nöbetler kontrol altına alındı. Nöroradyolojik görüntülemelerde en karakteristik bulgu FLAIR-MR'da özellikle parietooksipital bölge olmak üzere daha çok serebral hemisferlerin posterior kısımlarını içeren beyin ödemedir. Bizim olgumuzda da beyin MR bulguları normal iken FLAIR-MR görüntülemesinde bilateral parietooksipital bölgede beyin ödemi saptanmıştır.

Çıkarımlar: Daha çok erişkin hastalarda eklampsi ve bazı kemoterapotikler alan malign hastalıklarda bildirilen PRES, çocuklarda da klinik olarak birçok ciddi serebral olayla karıştığı, ayırıcı tanısında kraniyal BT ve MR görüntülemesinde normal bulgular bulunup FLAIR MR ile tanı konulabildiği, erken teşhis ve tedavi ile sekel bırakmadan iyileştiğini hatırlatmak için sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: PRES, FLAIR, MR

P-135

Oral kobalamin tedavisi verilen megaloblastik anemi olgusu

Tuğçe Bozkurt¹, Yasemin Işık Balcı², Melike Kurtuluş Çokboz¹, Taner Atılğan¹, Ahmet Ergin¹, Aziz Polat²

¹Pamukkale Üniversitesi Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Denizli, Türkiye

²Pamukkale Üniversitesi Hastanesi, Çocuk Hematolojisi Bilim Dalı, Denizli, Türkiye

Giriş: Nutrisyonel Vitamin B12 ve folik asit eksikliği, çocuklarda pansitopeniye neden olan ender durumlardandır. En sık görülen klinik bulgular gelişme geriliği, hipotoni, iştahsızlık, stoma-tit ve glossittir. Ağır olgularda ise duyu kayıpları, paraliziler ve kişilik değişiklikleri görülür. En önemli hematolojik bulgu anemidir. Bu makalede pansitopeni etyolojisiyle hastanemize sevk edilen, vitamin B12 ve folik asit eksikliği tanısı alan ve trombositopenik olması nedeniyle intramuskuler kobalamin preparatının oral yoldan verilmesiyle tedavi edilen 16 yaşında kız hasta sunulmuştur.

Olgu: On altı yaşında kız hasta, bir haftadır devam eden halsizlik, solukluk ve baş dönmesi şikayeti ile başvurduğu dış merkezde pansitopeni (beyaz küre:1800 /mm³, hemoglobin:3,6 g/dL, trombosit sayısı 35000/mm³) saptaması üzerine hematolojik malignensi ön tanısı ile hastanemize sevk edildi. Özgeçmişinde bilinen bir hastalığı, kronik ilaç kullanımı, radyasyon ve toksin maruziyeti olmadığı, menometrorajisi olduğu ve haftada

bir gün kırmızı et tüketimi olduğu öğrenildi. Hastanın genel durumu orta, bilinci açık, soluk görünümdeydi. KTA:110/dK, TA:95/56 mm-Hg, Spo₂:%98 idi. Organomegali, lenfadenopati, iskelet anomalisi yoktu. Tetkiklerinde beyaz küre:2700/mm³, Hb:5,8 g/dL, MCV: 79,7 fL, RDW:32, trombosit sayısı 35000/mm³, retikülosit: %0,4, direkt coombs negatif. Periferik yaymasında %28 Polimorfonüveli lökosit, %72 lenfosit, nötrofil-lerde hipersegmentasyon izlendi. Biyokimyasal tetkiklerinde karaciğer, böbrek fonksiyon testleri normal idi. TORCH, EBV, Hepatit, brusella serolojileri negatif. Vitamin B12: 95,45, Folat: 2,43 saptandı. Kemik iliğinde eritroid seri:%59, lenfoid seri:%10, myeloid seri:%31 saptandı. Eritroid hiperplazi ve tüm serilerde megaloblastik değişiklikler izlendi. Vitamin B12 ve folik asit eksikliği anemisi tanısıyla 5 mg/gün'den oral folik asit ve trombositopenik olması nedeniyle 1000 mcg vitamin B12 ampul formu oral olarak başlandı. Tedavinin 8. gününde tetkiklerinde Hg:7,8 g/dL, beyaz küre:3750/mm³, trombosit:55000/mm³ saptanan hastanın vitamin B12 tedavisi yine oral olarak gün aşırıya geçildi. Genel durumu iyi, vital bulguları ve hemodinamisi stabil olan hasta tedavisi düzenlenerek taburcu edildi. Tedavinin 2. ayında, haftalık 1000 mcg oral kobalamin almakta iken kontrol tetkiklerinde Hg: 9,4 g/dL, beyaz küre:5100/mm³, trombosit:114000/mm³, MCV:84 fL, RDW: 24 saptanan hastada aylık tedaviye geçildi.

Çıkarımlar: Oral tedavi özellikle pediatrik hasta grubunda tedaviye uyumu kolaylaştırdığından tercih edilebilir. Pediatrik çok sayıda hastanın alındığı bir örneklemede çalışma yapılması ve uzun vadede sonuçların takip edilmesi oral ve intramusküler tedavinin birbirine üstünlüklerini göstermede daha faydalı olacaktır.

Anahtar Kelimeler: Vitamin B12 eksikliği, megaloblastik anemi, oral kobalamin tedavisi

P-136

Mikofenolat mofetil ile remisyon sağlanan steroid dirençli otoimmün hemolitik anemi olgu sunumu

Emine Özdemir¹, Yasemin Işık Balcı², Gülay Sönmez¹, Tuğçe Bozkurt¹, Eşe Eda Karadağlı¹, Aziz Polat²

¹Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Denizli, Türkiye

²Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Denizli, Türkiye

Amaç: Otoimmün hemolitik anemi (OİHA), eritrosit antijenlerine karşı antikor oluşması, antikorla kaplanmış eritrositlerin retiküloendotelial sistemde yıkımı ile karakterize bir hastalıktır. 1/10000 sıklıktadır. Genellikle normokrom ve normositer anemi,

indirekt hiperbilirubinemi ve hepatosplenomegali görülmektedir. Tedavide steroidler ilk tercihtir. Steroide cevap vermeyen daha az olguda ise immünsüpresör tedaviler uygulanmaktadır. Burada, otoimmün hemolitik anemi tanısı konulan ve steroid tedavisine dirençli olup immünsüpresif tedaviden fayda gören bir olgu sunulmuştur.

Olgu: İki yaşında erkek hasta halsizlik, solukluk şikayeti ile getirildiğinde, cilt soluk ve ikterik, dalak 3 cm palpabl, karaciğer nonpalpe idi. İdrar renginde son 2 gündür koyulaşma olduğu belirtildi. Tetkiklerinde hemoglobin: 4,8 g/dL, MCV: 103, beyaz küre, trombosit, vitamin B 12, folik asit, ferritin düzeyleri normal, LDH: 683, indirekt bilirubin: 3,4 mg/dL, direkt bilirubin: 1,2 mg/dL, direkt coombs 4 (+), komplemanlı coombs (-) saptandı. Periferik yaymasında yaygın şistosit, gözyaşı hücresi, sferosit, normoblast, makrositoz görüldü. Retikülosit %29 bulundu. Hastaya otoimmün hemolitik anemi tanısı konularak metilprednizolon 2 mg/kg/gün 4 dozda başlandı. Viral tetkikleri geçirilmiş enfeksiyonla uyumlu, G6PD düzeyi normaldi. 10. gün remisyon sağlanan hasta steroid azaltılarak taburcu edildi. 6 ay sonra solukluk ve sarılık ile getirildiğinde, hemoglobin: 7,6 g/dL, direkt coombs IgG (++) ,kompleman coombs (C3) (+++) pozitif, retikülosit %3 saptandı. Periferik yayma hemoliz ile uyumluydu. Soğuk aglutininler (-) saptandı. Prednisolon 2mg/kg/gün başlandı. Hasta yatışının 3. gününde hemoglobin değerinde yükselmemesi üzerine prednizolon tedavisi 3 mg/kg/gün olacak şekilde artırıldı. Prednizolon tedavisinin 10. gününde, hemoglobin:9,4 g/dL, direkt coombs IgG (++) ,kompleman coombs (C3d) (+++) pozitif, retikülosit %10, total bilirubin:1,4 mg/dL, indirek bilirubin 0,8 mg/dL saptanması üzerine taburcu edildi. Olgu 7 ay sonra kontrol muayene sırasında hemoglobin:4,7 mg/dL, periferik yaymasında %18 normoblast, %6 metamyelosit, %52 parçalı, %16 lenfosit, %6 monosit, ve polikromazi saptandı. Direkt ve indirekt coombs +4/+4 pozitif ve total bilirubin: 5,4 mg/dL olarak saptandı. Relaps kabul edilen olgumuza 2 mg/kg/gün steroid başlandı. Hemoglobin değerinin yükselmemesi üzerine steroid tedavisi 6 mg/kg/gün olarak artırıldı. Steroid kesilme aşamasında hemoglobin değerinin düşmesiyle olgumuza immünsüpresif tedavi seçeneklerinden Rituksimab 375 mg/m²/hafta olarak 4 hafta verildi. Ancak remisyon sağlanamadı. Aralıklı eritrosit transfüzyonu yapılan, splenektomi planlanan ancak hasta uyumsuzluğu nedeniyle yapılamayan olgumuza alternatif olarak Mikofenolat mofetil (MMF) 15 mg/kg/gün iki doz başlandı. Remisyon sağlanamaması üzerine Mikofenolat mofetil (MMF) 30 mg/kg/gün olarak artırıldı. Tedavinin 21. gününde beyaz küre:9200 K/uL, hemoglobin:10,6 g/dL, trombosit:422000 K/uL, retikülosit %8 total bilirubin:1,4 mg/dL saptanan olgumuz yatışının 60. gününde taburcu edildi. Taburculuk sonrası 30. gün bakılan hemoglobin: 10,8 g/dL saptanan olgumuz remisyonudur.

Çıkarımlar: Steroide dirençli otoimmün hemolitik anemi tedavisinde mikofenolat mofetil alternatif bir seçenektir.

Anahtar Kelimeler: Steroide dirençli otoimmün hemolitik anemi, rituksimab, mikofenolat mofetil

P-137

Orak hücreli anemili bir hastada duodenal perforasyon

Can Acıpayam¹, Güliz Aldıç², Bülent Akçora³,
Mehmet Emin Çelikkaya³, Hasan Aşkara²,
Bayram Ali Dorum²

¹Mustafa Kemal Üniversitesi Tayfur Sökmen Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Çocuk, Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı, Hatay, Türkiye

²Mustafa Kemal Üniversitesi Tayfur Sökmen Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Hatay, Türkiye

³Mustafa Kemal Üniversitesi Tayfur Sökmen Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Hatay, Türkiye

Giriş: Çocukluk döneminde duodenum perforasyonu nadir fakat cerrahi olarak tedavi edilmez ise mortalite oranı yüksek bir durumdur. Primer gastroduodenal perforasyon sıklıkla peptik ülserle bağlı olup pozitif aile öyküsü vardır ve Helikobakter pilori en önemli etkenidir. Sekonder gastroduodenal perforasyon Crohn Hastalığı gibi spesifik hastalıkların da bir bulgusu olabildiği gibi, nadiren kistik fibroz veya orak hücreli anemi gibi hastalıklara bağlı da görülebilir.

Literatürde hiçbir olgu olmamasına rağmen gastroduodenal perforasyonda Orak Hücre Anemi altta yatan bir durum olabilir. Biz karın ve sırt ağrısı ile başvuran duodenal perforasyon için başka bir risk faktörü taşımayan orak hücre anemili 14 yaşındaki bir erkek olguyu sunuyoruz.

Olgu: On dört yaşında Orak Hücre Anemili erkek olgu, 4 gün önce sırt ağrısı yakınmasıyla dış merkeze başvurmuş. Orak hücreli anemi ağırlı krizi olarak değerlendirilmiş ve analjezik tedavisi düzenlenmiş. Ağrısının gerilememesi, karın ağrısı ve safralı kusma şikayetlerinin de eklenmesi üzerine başka bir sağlık kurumuna başvuran hasta jeneralize peritonit saptanarak hastanemize yönlendirilmiş. Öyküsünde: Düzenli takipleri olmayan hastanın 3 yaşındayken orak hücreli anemi tanısı aldığı ve son ağırlı krizini 4 yıl önce geçirdiği, bugüne kadar gastrik semptomlarının hiç olmadığı öğrenildi. Fizik Muayenesinde; Karında yaygın hassasiyet ve defans mevcuttu. Laboratuvar sonuçlarında: BK: 66,800/mm³, ANS: 63,930/mm³, Hb:7,8 g/dL, Trombosit: 1099000/mm³, CRP: 22 mg/dL. Diğer biyokimyasal değerleri ve koagülasyon değerleri normal sınırlarda idi. Helikobakter pilori IgM ve IgG değerleri negatif bulundu. Radyolojik değerlendirmede: Ayakta boş batın grafisinde diyafragma altında bilateral serbest hava saptandı. Bulgular eşliğinde içi boş organ perforasyonu olarak değerlendirildi.

Hb değeri 7,8 gr/dL olan hastanın operasyon öncesi exchange transfüzyon yapıldı. Transfüzyon sonrası Hb 9,1 gr/dL'ye yükseldi ve HbS oranı %26'ya düştü. Hasta operasyona alındı. Yapılan eksplorasyonda duodenum ikinci kıtasında ve ön yüzde yaklaşık 2x1 cm'lik perforasyon saptanarak primer onarıldı. Postoperatif izleminde sorun olmayan hasta çocuk hematoloji ve onkoloji polikliniğince izlemi planlanarak taburcu edildi.

Çıkarımlar: Orak hücre anemisi dünyada en sık görülen hemoglobinopatilerden biri olup taşıyıcılığının sıklığı Türkiye genelinde %0.3-0.6 arasındayken, özellikle Çukurova bölgesinde bazı yörelerde bu sıklık %3-44'e ulaşmaktadır. Gastroduodenal perforasyon oluşan hastalarda en sık görülen başlangıç yakınması karın ağrısıdır. Ağrı, viseral karakterde olup epigastriumda hissedilir. Sıklıkla künt bir ağrı özelliğini taşıması ve sırta vurma özelliği vardır. Serbest perforasyon gelişen hastalarda klinik çok hızlı bir şekilde kötüleşerek jeneralize peritonit gelişmektedir. Bizim olgumuz da bu tablo ile başvurdu. Perforasyon mortalitesi yüksek bir durumdur. Bu nedenle karın ağrısı ve sırt ağrısı ile başvuran her orak hücreli anemili hastalar saf ağırlı kriz olarak değerlendirilmemelidir. Bizim olgumuz da bu şekilde değerlendirilmiş ve tanıda gecikme olmuştur. Bu nedenle karın ağrısı ve sırt ağrısı ile gelen her orak hücreli anemili hastada akut batın tablosu akla gelmeli ayrıntılı fizik muayene ve tetkikler yapılmalıdır. Bu olgu sunumu ile karın ağrısı ve sırt ağrısı ile başvuran orak hücre anemili hastalarda gastroduodenal patolojilerin düşünülmesi gerektiğini vurgulamayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Orak hücre anemisi, duodenal perforasyon, ağırlı kriz

P-138

1 mg K Vitamini yeterli midir? İki olgu nedeniyle yenidoğanın geç hemorajik hastalığı

Mehtap Durukan Tosun¹, Funda Erkasar Çıtak²,
Olca Ünver³, Aydın Yücel¹, Filiz Adım¹,
Sabahat Bağlarbaşı¹

¹Mersin Kadın Doğum ve Çocuk Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Mersin, Türkiye

²Mersin Kadın Doğum ve Çocuk Hastanesi, Çocuk Hematoloji Kliniği, Mersin, Türkiye

³Mersin Kadın Doğum ve Çocuk Hastanesi, Çocuk Nörolojisi Kliniği, Mersin, Türkiye

Yenidoğanın geç hemorajik hastalığı K vitamini eksikliğine bağlı olarak gelişir. K vitamini plasentadan geçişi az olan bir vitamin olması nedeniyle yenidoğanlarda düzeyi normalden düşüktür. Bu nedenle tüm yenidoğanlara doğumda K vitamini profilaksisi yapılmaktadır. Burada doğum sonrasında K vitamini yapılmasına rağmen intrakranial kanama ile başvuran yenidoğanın geç hemorajik hastalığı tanısı alan iki olgu sunuldu.

Emmeme nedeniyle hastanemize başvuran 48 günlük kız bebek, genel durum bozukluğu ve bradikardi nedeniyle yoğunbakım ünitesine alındı. Yapılan tetkikler sonucunda yenidoğanın geç hemorajik hastalığı düşünülen bebek, tedavi ve müdahalelere rağmen yatışının 5. gününde kaybedildi. Annede gebelikte ilaç kullanımı ya da başka herhangi bir risk faktörü yoktu.

İkinci olgu 54 günlük kız bebektir. Halsizlik, emmeme nedeniyle başvuran hastada annede gebelik döneminde antiepiletik ilaç kullanım öyküsü mevcuttur.

Hastanın damar yolu girişim yerlerinden kanamasının olması üzerine bakılan transfontanel USG ve diğer tetkikler sonucunda yenidoğanın geç hemorajik hastalığı tanısı konuldu. Yoğun bakım ünitesinde izlenen hasta yatışının 3. gününde hasta kaybedildi. Yenidoğanın geç hemorajik hastalığı, genellikle K vitamini yapılmasına bağlı gelişirken, günümüzde hastanede doğan, K vitamini profilaksisi alan bebeklerde de ortaya çıkmaktadır. Gebelikte ilaç kullanımını, annenin beslenme alışkanlıkları gibi risk faktörleri değerlendirilerek, K vitamini profilaksisine ek olarak anneye doğum öncesinden profilaksi başlanması riskli bebeklerin hayatını değiştirebilir.

Anahtar Kelimeler: Geç hemorajik hastalık, K vitamini, 1 mg

P-139

Akut lenfoblastik lösemi tanılı hastada ipratropium bromid etkisine bağlı geçici anizokori: Olgu sunumu

Metin Çil, Esra Ağırğöl, Gonca Keskindemirci, Deniz Tuğcu, Hülya Şen, Müge Gökçe, Gönül Aydoğan

Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

Amaç: Anizokori çocuklarda nörolojik acillerde ilk olarak saptanabilen alarme edici bir muayene bulgusu olup hızla değerlendirilmesi ve nedeninin aydınlatılması gereken bir durumdur fakat hayatı tehdit edici birçok nörolojik hastalığın ilk bulgusu olarak karşımıza çıksa bile ayırıcı tanıda tedavide kullanılan ilaç yan etkileri de akılda bulundurulmalıdır.

Gereç ve Yöntemler: Bu olgu sunumunda hematoloji servisinde akut lenfoblastik lösemi tanısıyla yatmakta olan kemoterapi uygulanan ve bronkodilatör tedavi alan hastanın ilaç yan etkisi göz önünde bulundurulmuş ve tedavi terk edilerek sonuc incelenmiştir.

Bulgular: Üç yaşında Down Sendromu tanılı akut lenfoblastik lösemi tanısı ile tedavi görmekte olan erkek hasta hastanede yatışı ve kemoterapi uygulandığı dönemde pnömoni tanısı olarak antibiyoterapi ile salbutamol ve ipratropium bromidenden oluşan inhaler bronkodilatör tedavi maske ile birlikte başlandı. Tedavinin 2. gününde anizokori saptandı. Yapılan nörolojik muayenesinde anizokori dışında özellik bulunmadı. Sağ gözde midriyazis olup ışık refleksine yanıt vermediği görüldü. İntrakranial patoloji geçmişi olmayan Kranial BT de kanama bulgusu saptanmayan kranial MR'ı da normal olarak bulunan hastanın anizokorisinin tedavisine devam etmekte olan ipratropium bromide bağlı olarak lokal parasempatolitik etki ile geçici olarak geliştiği düşünüldü

ve ipratropium bromide inhaler tedavisi kesildi. Salbutamol tedavisine devam edildi. Bir gün sonra tüm bulguların gerilediği görüldü ve benzer bulgulara daha rastlanmadı.

Çıkarımlar: Biz hastamızda iyi yerleştirilmeyen inhaler maske nedeni ile ipratropium bromidin direk göz teması ile parasempatolitik etki sonucu olduğunu düşündüğümüz anizokori saptandı. Anizokori hayatı tehdit edici birçok nörolojik hastalığın ilk bulgusu olarak karşımıza çıksa bile ayırıcı tanıda ipratropium bromid inhaler tedavisinin de düşünülmesi gerektiğini vurgulamak amaçlı olgumuzu sunmaya değer bulduk.

Anahtar Kelimeler: Anizokori, ipratropium bromide, midriyazis

P-140

Yenidoğan döneminde bulgu veren saf eritroid aplazili olgu

Can Acıpayam¹, Alkan Yeral², Fazilet Akoğlu², Ümmü Alakuş², Hasan Aşkar², Bayram Ali Dorum²

¹Mustafa Kemal Üniversitesi Tayfur Ata Sökmen Tıp Fakültesi, Pediatrik Hematolojisi ve Onkolojisi Anabilim Dalı, Hatay, Türkiye

²Mustafa Kemal Üniversitesi Tayfur Ata Sökmen Tıp Fakültesi, Pediatri Anabilim Dalı, Hatay, Türkiye

Giriş: Saf eritrosit aplazide sadece eritropoezde bozukluk vardır. Bu hastalarda anemi, retikülositopeni, normal lökosit ve trombosit sayısı ile kemik iliğinde eritroblastopeni bulunur. Saf eritrosit aplazisi kazanılmış (malignite, kollojen vasküler hastalık, viral enfeksiyonlar, ilaçlar) veya kalıtsal (diamond blackfan anemisi) görülebilir. Diamond-Blackfan anemisi (DBA) genellikle bebeklik ve erken çocukluk döneminde orta ve ciddi anemiye neden olan bir konjenital saf eritroid aplazidir. DBA'li hastalarda normositik, daha sıklıkla makrositik anemi, retikülositopeni ve kemik iliği eritroid hipoplazisi görülür. Kemik iliği incelemesinde myeloid ve megakaryositer seriler normal olup, eritroid seride proeritroblastların normal veya göreceli artışı ile birlikte normoblastların yokluğu ile karakterli maturasyon duraklaması izlenir. Olgumuz geç dönemde tanı almıştır. Olgu, yenidoğan döneminde anemi ile bulgu veren her hastada saf eritroid aplazi düşünülerek bu yönde tetkiklerin yapılması gerektiğini vurgulanmak için sunulmuştur.

Olgu: İki yaşında erkek hasta solukluk ve halsizlik şikayetleriyle başvurdu. Hastanın öyküsünden 18 günlükken hemoglobin düşüklüğü nedeniyle eritrosit süspansiyonu transfüzyonu aldığı ve sonrasında da 15-20 günde bir hemoglobin değerleri düştüğü için eritrosit süspansiyonu transfüzyonuna devam ettiği öğrenildi. Soygeçmişinde anne ve baba arasında akrabalık olduğu öğrenildi (amca çocukları). Fizik muayenede: Genel durumu orta soluk görünümde, nabız:124/dak, solunum sayısı 25 /dak, fenotipi erkek fenotipinde idi, batin muayenesinde karaciğer kot altından 2 cm ele geliyordu. Laboratuvar bulgularında: Hb 7 gr/dL, BK 10600/mm³, PLT 314000/mm³, MCV 74 fL, retikülosit sayısı %0 ve biyokimya parametreleri normal olarak saptandı. Periferik yaymasında %60

PMNL, %40 lenfosit, eritrositler normokrom normositer olarak değerlendirildi. Ferritin 4692 ng/mL, CD 55-59 normal, serum ADA: N (eritrosit içi ADA bakılmadı, serumda bakılabildi). Kemik iliği aspirasyonu normosellüler kemik iliği, myeloid seri normal yapı ve oranda. Eritroid seride normoblast görülmedi. Kemik iliği biyopsisi eritroid seride normoblast izlenmeyen hipersellüler kemik iliği olarak değerlendirildi. Hastaya 2 mg/kg/gün steroid başlandı. Ferritin değeri yüksek olan hastaya demir şelasyon tedavisi (deferasiroks) başlandı. Hasta poliklinik kontrollerine gelmektedir.

Çıkarımlar: Anemi fetal ve neonatal dönemde sık karşılaşılan bir sorundur ve önemli morbidite ve mortaliteye nedeni olabilir. Eritrosit üretiminin azalmasına yol açan genetik hastalıklardan olan DBA yenidoğan ve bebeklik döneminde aneminin nadir nedenidir ancak genellikle diğer konjenital anomalilerle birlikte ve özel tedavi gerektiren bir durum olduğu için bu anemiyi tanımak önemlidir. Konjenital anomaliler özellikle baş ve üst ekstremitte anomalilerdir (%40 olguda). Tedavisi kronik transfüzyon, steroid ve kemik iliği transplantasyonudur. Spontan remisyon %20 olguda saptanmaktadır ve en sık olarak 7 yaş civarında gerçekleşir. Ölüm transfüzyon komplikasyonları, enfeksiyonlar veya gelişen malignitelere bağlıdır. Olgular DBA ilk doğumda %30 ve ilk 1 yaşta %90 DBA tanı almaktadır. Bizim olgumuz 2 yaşına kadar tanı alamamıştır. Yenidoğan döneminde anemi ile başvuran ve retikülosit değeri düşük olan olgular mutlaka saf eritroid aplazi açısından değerlendirilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Saf eritrosit aplazi, diamond blackfan anemisi, yenidoğan dönemi

P-141

Nadir görülen bir faktör eksikliği- Faktör XI eksikliği: Olgu sunumu

Buket Daldaban Sarıca¹, Lale Olcay²

¹Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

²Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

Giriş: Faktör XI eksikliği tanısı kanama sonucu veya rastlantısal olarak cerrahi öncesi çalışmalarda uzamış APTT ile konur. Altı çizilmesi gereken, farklı tromboplastin ayraçlarının hassasiyetlerinin farklı olması nedeniyle normal bir APTT değerinin Faktör XI eksikliğini ekarte ettirmeyeceğidir. Spontan kanama nadirdir ve tipik kanama cerrahi sonrası veya ağız, burun, genitoüriner sistem gibi yüksek fibrinolitik alanlarının hasarı ile ortaya çıkar. Cerrahi öncesi rastlantısal olarak ortaya çıkan APTT yüksekliği saptanan ve Faktör XI eksikliği tanısı koyduğumuz bir vaka sunmak istedik.

Olgu: Kulak-burun-boğaz bölümü tarafından iştme kaybı ile izlenen ve sol kulağa tüp tatbiki önerilen, ameliyat öncesi tetkiklerinde anormallik olan 7 yaşındaki kız hastanın pre-operatif APTT:86.7 sn, PTZ:13 sn, INR:0.98, Hb:13.5 g/dL, Htc:%40.7, BK:5430/μL, trombosit sayımı:299.000/μL bulundu. Hasta çocuk

hematoloji bölümümüzce değerlendirildi. Öyküsünden daha önce darbelerle kolay morarma, eklemelerde ve kaslarda ağrılı şişlik, sık burun ve dış eti kanaması kanlı idrar ve gayta yapması olmadığı ve aile sorgulamasında anne-baba akrabalığı, yakın akrabalarında kanama bozukluğu, sünnnet sonrası ya da doğum sonrası kanama öyküsü bulunmadığı öğrenildi. Tekrarlanan APTT yine yüksekti (94.7 sn). APTT dilüsyon testinde düzelme görüldü (32.4 sn). Trombosit fonksiyon bozukluğunu dışlamak üzere bakılan ASPI-ADP testleri normaldi. APTT'yi uzatan Faktör XII, XI, IX ve Faktör VIII eksikliğine yönelik Faktör XI:%51(düşük) ve Faktör VIII: %63 (düşük), Faktör IX: %80 (sınırdaki düşük) bulundu. Faktör XII: 117U/l (normal) bulundu. Önceden saptanan Faktör VIII düşüklüğünün laboratuvar hatası olabileceği ve bunun da normal bulunan VWF ve ristosetin kofaktör düzeyleri ile uyumlu olduğu düşünüldü. Faktör IX düzeyinin hafif düşük bulunması da, hastanın kız cinsiyeti nedeniyle öncelikle muhtemel bir K vitamini eksikliği ile uyumlu olabileceği düşünülerek hastaya 5 mg K vitamini kas içi yapıldı. Kontrolde Faktör IX düzeyi:106 (normal) bulundu. APTT'yi uzatan başka bir faktör eksikliği bulunduğu için K vitamini etkisinin kontrolü zorunlu olarak Faktör IX düzeyi ile yapıldı.

Çıkarımlar: Son yıllarda kanama öykülerinin yorumlama ve tanısındaki güçlüğün artması, objektif metodlarla yeni bir standardizasyona ihtiyaç duyurmaktadır. Kanama epizotlarının yönetimi ve cerrahi ilişkili kanamanın önlenmesi açık değildir ve uygun hale getirilmiş bireysel koşullar gerektirir. Faktör XI eksikliği ilgi çekiciliğini sürdürmektedir; kanama riskini etkileyen faktörler halen net olarak anlaşılamamıştır. Bilinmeyenler-değişken kanama eğilimi, Faktör XI'in koagulyondaki kesin rolü ve tedavi modalitesi seçimindeki zorluklardır. Faktör XI eksikliği az görülmesi ve daha önce klinik bulgular vermemesi yönünden dikkat çekmek üzere sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Faktör VIII: Faktör 8, faktör IX: Faktör 9, faktör XI: Faktör 11

P-142

Ağrılı kriz nedeniyle hastaneye yatırılan orak hücreli anemili çocuk hastaların incelenmesi

Can Acıpayam¹, Bayram Ali Dorum², Gül İlhan³, Ali Ersoy², Gönül Oktay⁴

¹Mustafa Kemal Üniversitesi, Tayfur Ata Sökmen Tıp Fakültesi, Pediatrik Hematoloji ve Onkoloji Anabilim Dalı, Hatay, Türkiye

²Mustafa Kemal Üniversitesi, Tayfur Ata Sökmen Tıp Fakültesi, Pediatri Anabilim Dalı, Hatay, Türkiye

³Hatay Antakya Devlet Hastanesi, Hematoloji Anabilim Dalı, Hatay, Türkiye

⁴Hatay Antakya Devlet Hastanesi, Hemoglobinopati Merkezi, Hatay, Türkiye

Giriş: Orak hücreli anemi (OHA) β globin zincirinin 6. pozisyonunda glutamik asitin valinle yer değiştirmesi sonucunda

hemoglobin solubilitésinin bozulduđu bir hemoglobinopatidir. Sıklığı Türkiye genelinde %0.3-0.6 arasındayken, özellikle Çukurova bölgesinde bazı yörelerde bu sıklık %3-4'e ulaşmaktadır. Otozomal resesif kalıtım gösteren bu hastalıkta Hb S'i homozigot durumda taşıyan hastalar için OHA terimi kullanılır. S hemoglobinini taşıyan eritrositler, düşük oksijenli ortamda polimerize olarak eritrositin orak şeklini almasına neden olur. Hastalığın patogenezinde oraklaşma ve vazo-oklüzyon kilit rol oynar. Oraklaşma doku perfüzyon bozukluđuna, iskemiye, oksijenasyon sağlanmazsa doku iskemisi ve fonksiyon bozukluđuna kadar giden deđişikliklere yol açar. Krizler vazo-oklüziv kriz, el-ayak sendromu, santral sinir sistemi krizleri (serebro-vasküler olay), pulmoner krizler (akut göđüs sendromu), splenik sekestrasyon krizleri, hepatik sekestrasyon krizi, hiperhemolitik kriz ve aplastik kriz olarak sınıflandırılabilir. Biz bu çalışmada bir yıl içinde ađrnlı kriz nedeniyle hastaneye yatırılan orak hücreli anemili hastalarımızı sunduk.

Gereç ve Yöntem: Bu çalışmaya Eylül 2012 ile Eylül 2013 yılları arasında hastaneye yatırılarak takip edilen tüm orak hücreli anemi ađrnlı krizleri alındı. Toplam 79 OHA tanısıyla izlenen hastaların, 45'i kız (%57), 34'ü ise (%43) erkek idi. Bir yıl süre içersinde OHA krizi tanısıyla yatırılan hastaların özellikleri retrospektif olarak tarandı.

Çıkarımlar: Yetmiş dokuz OHA hastası bir yıl süre içersinde 146 kriz ile başvurdu. Hasta başına yıllık kriz sayısı 1.8 idi. Kriz tetikleyicisi olarak en sık etken 120 (%82.2) atakta saptanan enfeksiyon idi. Diđer nedenler ise 14 (%9.6) atakta stres, 10 (%6.8) atakta egzersiz, 1 (%0.7) atakta dehidratasyon ve yine 1 (%0.7) atakta da sođuk stres olarak saptandı. Kriz tipleri 91 (%62.3) atakta vazooklüziv kriz, 35 (%24) atakta akut göđüs sendromu, 15 (%10.3) atak splenik sekestrasyon, 4 (%2.7) atak hepatik sekestrasyon krizi ve 1 (%0.7) atakta santral sinir sistemi krizleri saptandı. Her bir atak için hastalarımızın ortalama yatış süresi 5.5 ± 3.5 gün idi. Ortalama ađrı süresi ise 4.2±1.9 gün olarak saptandı. Klinik deđerlendirmelerimize göre hastalarımızın ataklarının 15'i (%11) hafif atak, 71'i (%48) orta atak, 60'ı (%41) ađır atak olarak deđerlendirilmiştir. Bu hastalarımızda aneljezik olarak 22 (%15) atakta sadece ibuprofen, 92 (%64) atakta ibuprofen ve iv parasetamol, ibuprofen ve iv parasetamole ilaveten 28 (%19) atakta diklofenak sodyum ve 4 (%2) atakta ise tramadol kullanılmıştır. Hastalarımıza 54 atakta basit transfüzyon, 1 atakta parsiyel kan deđişimi ve 7 atakta da tam kan deđişimi yapılmıştır. Hastalarımızdan atak sonrası exitus olan hastamız olmamış, tüm ataklar sonrası hastalarımız taburcu edilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Orak hücreli anemi, çocuk, vazo-oklüziv kriz

P-143

Parvovirus enfeksiyonuna bađlı geçici aplastik kriz: Olgu sunumu

Feyza Yıldız, Seda Öztürkmen, Meral İnalhan, Serpil Deđirmenci, Özlem Temel, Özlem Erdede, Özge Yatır

Zeynep Kamil Kadın Doğum ve Çocuk Eđitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul, Türkiye

Giriş: Parvovirus dünyada yaygın olarak görülebilen bir virüstür. Çocukluk çağında görülen Eritema enfeksiyozum gibi döküntülü hastalıklara, artropatiye, fetüste hidrops fetalis ve konjenital anemiye neden olabilir. Akut enfeksiyon normal bireylerde tam kan sayımı yapılmadıkça fark edilmeyecek derecede hafif ve kısa süreli anemi, trombositopeni, lökopeni yapabilir. Parvovirus B19 enfeksiyonunun en ciddi bulgularından biri, kronik hemolitik anemisi olan bireylerde yaptığı geçici aplastik krizlerdir. Artmış eritrosit yıkım ya da kaybı (herediter sferositoz, G6PD eksikliği, orak hücreli anemi), azalmış eritrosit üretimi (talassemi, demir eksikliği anemisi) durumlarında da geçici aplastik kriz gözlenebilir.

Olgu: Çocuk dahiliye servisine bayılma, anemi tetkik nedeniyle interne edilen 15 yaşındaki kız hastanın fizik muayenesinde belirgin solukluk ve taşikardi dışında patoloji saptanmadı.

Hastanın alınan hemogramında: Hb:5,7g/dL Htc:%19,9 RBC: 3,2x10⁶mm³ WBC:2800/mm³, ANC:2200mm³, PLT:164000mm³, MCV:60fL MCHC:28g/dL, RDW:%18,9 olarak geldi. Alınan biyokimyasal parametreleri normal deđerlerdedi. Hastanın bakılan demir:208 demir bağlama:274 ferritin:46 olarak geldi. Bakılan tam idrar tetkiki ve koagulasyon deđerleri normaldi. Çekilen tüm batın ultrasonografisi normal saptandı. Alınan idrar kültürü steril idi. Bakılan ret:%0,31 folat:11,3 gaytada gizli kan negatif, Vit B12:338. Gaitada H.Pylori antijeni:pozitif, homosistein: 12,4 kurşun:2,2(n), ANA zayıf (+), antids DNA negatif olarak geldi. Bakılan direkt coombs negatif saptandı. Kemik iliđi aspirasyonu yapılan hastada artmış megakaryositer seri görüldü. Genetik bölümüne kemik iliđide karyotip analizi yapılmak üzere örnek gönderildi. Atipik hücre izlenmedi. Kemik iliđi yayması prusya mavisine boyandı. Herhangi bir patoloji saptanmadı. Çocuk gastroenterolojide danışılarak hastaya H. Pylori eradikasyonu açısından largopen tb, klaritromisin tb ve lansoprol tedavileri başlandı. Hastaya 5 kez gün aşırı uygulanmak üzere B12 vitamini 1000 mcg ım tedavisi başlandı. Hgb elektroforezi gönderilen hastanın alfa bandında çentiklenme görüldü. Alfa talesemi sessiz taşıyıcısı açısından deđerlendirilmesi önerildi.

Yatışının 10.cu gününde bakılan hemogramında Hb: 6,9 g/dL htc: %22,9 WBC: 3300mm³ RDW:%21,1, Ret: %1,62 bakılan biyokimyasal parametreleri normal olarak geldi. Yapılan periferik yaymasında pnl %52, lenfosit %36, monosit %12; granülositlerde segmentasyon artışı ve yer yer toksik granülasyon mevcuttu. trombositler bol ve kümeli; eritrositlerde anizositoz, mikrosit, hipokromi, polikromazi, yer yer şüpheli bazofilik noktalanma mevcut şeklinde deđerlendirildi. Hastanın Parvovirus B19 IgM 5.38 (pozitif), Parvovirus B19 IgG 2.62 (pozitif) saptandı.

Anahtar Kelimeler: anemi, parvovirus, aplastik kriz

P-144

Propranolol ile tedavi edilen infantil hemanjiom olgu sunumu

Nagehan Aslan, Elvan Arıkan, Çiğdem Kaşıkara, Ali Ayata

Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri Anabilim Dalı, Isparta, Türkiye

Giriş: Hemanjiomlar çocukluk çağında sık görülen benign tümörlerdir. İnfantil tipleri doğumda mevcut olabildiği gibi, bazen doğumdan birkaç hafta sonra ortaya çıkar ve ilk 4-6 ayda hızlı büyürler. Literatürde henüz standart bir tedavi seçeneği olmadığından, propranolol uyguladığımız bir hemanjiom olgusunu literatüre katkısı olacağı düşüncesiyle sunuyoruz.

Olgu: Üç yaş üç aylık kız hasta doğuştan itibaren alın ve sırt bölgesinde bulunan mavi mor renkli lezyonlar nedeni ile polikliniğimize getirildi. Öz ve soygeçmişinde özellik yoktu. Fizik muayenesinde; alında 30x25 mm, sırtta sağ skapula üzerinde 20x10 mm boyutlarında, nodüller içeren plak biçimli hemanjiomu dışında anormal bulgusu yoktu. Vital bulguları, kan basıncı ve nabız değerleri normal bulunan olgunun tedavi öncesi hemogram, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, kan şekeri ile serum elektrolit düzeyleri de normal bulundu. Lezyon ultrasonografisinde ön frontal bölgede 31x25x8 mm boyutunda, sağ skapula üzerinde 22x7 mm boyutunda hemanjiom ile uyumlu lezyonları mevcuttu. Karın USG'de anormal bulgu yoktu. Hemanjiyom tanısı konulan hastaya oral yoldan propranolol tedavisi başlandı (0.5 mg/kg/gün, iki bölünmüş dozda). Doz kademeli olarak yükseltilecek altı gün sonunda 2 mg/kg/gün'e çıkarıldı. Olası yan etkileri gözlemek açısından tedavinin ilk altı günü hastanede uygulandı. Bu süreçte hipoglisemi, hiperkalemi, bradikardi, hipotansiyon görülmedi. Taburculuk sonrası hasta başlangıçta haftalık, sonra ayda bir kontrole çağırılarak takip edildi. Tedavinin dördüncü ayında lezyonların renginde solma, USG değerlendirmesinde de küçülme (frontal bölgede 23x26x7 mm, skapula üzerinde 28x3 mm) olduğu gözlemlendi.

Tartışma: Hemanjiomlar çocukluk çağında en sık görülen benign tümörlerdir ve vasküler endotel hücrelerinin çoğalması ile ortaya çıkan vasküler tümörlerin en tipik örneğidir. Histolojik olarak endotel hücre lobüllerinden oluşan kapsülsüz kitlelerdir. Patogenezi tam olarak anlaşılamamış olan infantil hemanjiomların oluşumunda fetal hipoksinin tetikleyici olduğu düşünülmektedir. Komplike olmayan hemanjiomların girişimsiz izlenmesi, ancak komplike olan veya kozmetik kaygılara yol açan hemanjiomların tedavi edilmesi önerilmektedir. Tedavide bazı ilaçlar (kortikosteroidler, alfa-interferon, vinkristin, siklofosfamid), lazer tedavisi veya cerrahi tedavi seçenekleri uygulanmaktadır. Steroidlerin büyüme geriliği, hipertansiyon, enfeksiyonlara yatkınlık, Cushing sendromu gibi yan etkilerinin olduğu, ayrıca vinkristin, siklofosfamid ve alfa-interferon

gibi ajanların da toksik yan etkilerinin olduğu bilinmektedir. Bu ilaçlara karşılık, bir çok klinik çalışmada propranololun daha güvenli olduğu gösterilmiş ve yan etkilerinin azlığı, invazif olmayışı, ucuz maliyeti ve tedavi oranlarındaki başarısı nedeniyle hemanjiyom tedavisinde sıkça kullanılmaya başlanmıştır. Propranolol kapiller damarlarda vazokonstriksiyon, endotel hücrelerinde apoptozis artışı ve vasküler endotelial büyüme faktörlerinde azalma mekanizmaları ile hemanjiomda küçülmeye neden olmaktadır. Olası yan etkileri bradikardi, hipotansiyon, hipoglisemi, bronkospazmdır. Biz de hastamızda Propranolol kullanmayı tercih ettik ve lezyonlarda küçülme sağlandığını gözlemledik. İlaç yan etkileriyle karşılaşmadan tedavinin dört ayını tamamlamış olduk.

Çıkarımlar: Yan etkisi az, noninvazif ve ucuz bir ilaç olan propranolol, kullanım kolaylığı ve tedaviye hızlı cevap alınması nedeniyle hemanjiom tedavisinde güvenle kullanılabilir.

Anahtar Kelimeler: Apoptozis, infantil hemanjiom, propranolol

P-145

Septik artrit tablosu ile başvuran akut lenfoblastik lösemi olgusu

Meltem Erol¹, Oktay Adanır², Özgül Yiğit¹, Özlem Bostan¹, Yeliz Polat¹, Zübeyde Kılınç¹, Ramazan Albayrak³

¹Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kliniği, İstanbul, Türkiye

²Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ortopedi Kliniği, İstanbul, Türkiye

³Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi Radyoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

Giriş: Septik artrit çocukluk çağında sık görülen ortopedik acillerdendir. Ancak bu klinik tabloda gelen her vaka enfeksiyöz nedeni olmayıp malignite, romatolojik nedenlerle de olabilmektedir. Akut lenfoblastik lösemide (ALL) iskelet sistemi tutulumunun klinik ve radyolojik bulgularına sıklıkla rastlanmaktadır. Hastaların %21-59 kadarında kemik ağrıları ve artrit,%7-70 kadarında radyolojik bozukluklar bildirilmektedir. Kemik iliği değişiklikleri kemik iliğinin aktivitesi ile çoğalan lösemik hücrelerin kemik dokusuna doğru ilerlemesine bağlanmaktadır. Bu nedenle hastalık yavaş ilerlemiş ise kemik bulguları daha sık, hızlı ilerlemişse kemik değişiklikleri olmadan hastalık diğer bulgularla ortaya çıkabilmektedir. ALL de osteolitik lezyonlar %11-90 oranında, metafizeal bandlar %7-88 oranında, periost reaksiyonu %2-50, diffüz osteoporoz %16-41 ve osteoskleroz %3-31 oranında bildirilmiştir. Literatürlerde septik artrit tablosu ile başvuran ALL olguları bildirilmektedir. Septik artrit tablosu ile başvuran ve takibinde periost reaksiyonu görülerek ALL tanısı konulan olgu sunulmuştur.

Olgu: Üç yaşında erkek hasta, ani başlayan sağ dirsekte ağrı ve şişlik şikayetiyle başvurdu. Artrit etyolojisi araştırılmak üzere hasta servise yatırıldı. Öyküsünden şikayetlerinin iki hafta önce başladığı başka hastanede tedavi gördüğü ancak şikayetlerinin devam ettiği öğrenildi. Kilo kaybı ve ateş öyküsü yoktu. Fizik muayenede boy 25-50 p, kilo 25-50 p idi. Vital bulguları stabil, sistem muayene bulguları normal, batın rahat hepatosplenomegali yok, ele gelen kitle yok, lenfadenomegali yoktu. Sağ dirsekte şişlik, kızarıklık, ısı artışı ve hareket kısıtlılığı dışında diğer eklem muayene bulguları normaldi. Hastanın geliş hemogramında Hb: 11.2g/dL, Hct: 36.2 RU, Plt: 54000/mm³, MCV: 75.2 WBC: 15.300/mm³ (%77 nötrofil) CRP:148mg/L, sedim:94mm, diğer biyokimyasal parametrelerde özellik yoktu, periferik yaymada nötrofil hakimiyeti ve toksik granülasyon vardı. Çekilen ekstremitelerde grafisinde sağ dirsek bölgesinde yumuşak doku dansitesinde artış izlendi. MRI bulguları da septik artrit ile uyumlu olan hasta septik artrit tanısıyla ortopedi ile konsülte edilerek eklem sıvısı örneği alındı. Direk bakıda az sayıda polimorf hücre ve gram negatif çomak görülen hastaya ikili antibiyoterapi başlandı. İkili antibiyoterapi ile kliniği düzelen ve akut faz reaktanları gerileyen hastanın eklem sıvısı ve kan kültüründe üreme olmadı. Dirseğindeki şişlik de geriledi. Tedavi ile akut faz reaktanları gerileyen hastanın çekilen sağ kol grafisinde metafizde osteoporoz ve ve periost reaksiyonu görülmesi üzerine diğer uzun ekstremitelerin grafileri çekildi, femurda da periost reaksiyonu görüldü. Periferik yayması normal olan hastada saptanan grafi bulguları üzerine kemik iliği aspirasyonu yapıldı. Çocuk hematolojisi ile konsülte edildi, ALL tanısı konulan hastanın tedavisine başlandı.

Çıkarımlar: Olgumuzda görüldüğü ve literatürde de bildirildiği gibi çocukluk çağına lösemiye bağlı artrit klinik ve laboratuvar olarak septik artrit benzerlik göstermektedir. Artritin lösemimin ilk bulgusu olabileceğini vurgulamak için sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Akut lenfoblastik lösemi, çocukluk çağı, septik artrit

P-146

Nadir bir tiyamine yanıtı megaloblastik anemi olgusu

Evrım Sunamak¹, Nihal Özdemir², Ertuğrul Kıyıkım³, Çiğdem Zeybek³, Tiraje Celkan²

¹İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

²İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

³İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Metabolizma Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Giriş: Tiyamine yanıtı megaloblastik anemi hücrelere aktif tiyamin alımının bozulduğu nadir görülen otozomal çekinik bir hastalıktır.

Megaloblastik anemi, hafif trombositopeni ve lökopeni, sensörinöral sağırılık, diabetes mellitus ile karakterizedir. Yüksek afiniteli tiyamin taşıyıcısını kodlayan SLC19A2 genindeki mutasyonun hastalığa neden olduğu gösterilmiştir. Bu sunumda nadir görülen bir tiyamine yanıtı megaloblastik anemi olgusunu paylaşmak istedik.

Olgu: Üç aylık kız hasta halsizlik, uykuya meyil, solukluk şikayetleriyle başvurdu. Başka bir merkezdeki tetkiklerinde anemi, hafif trombositopeni ve otoakustik emisyon testinin bilateral negatif saptandığı öğrenildi. Anne ve baba ikinci derece akrabaydı. Fizik bakısında genel durumu iyi, soluk, ön fontanel 2x1 cm açık, karaciğer kot altında 1 cm ele geliyor, sistem muayeneleri doğaldı. Tetkiklerinde BK: 2500/mm³, nötrofil: 300/mm³, hgb: 3,4 gr/dL, htc: 9,6 fL, MCV: 93,2 MCH: 33 MCHC: 35,4 RDW: 18,3 trombosit: 5000/mm³ idi. Periferik kan bakısında %74 lenfosit, %14 nötrofil, %8 monosit, %4 eozinofil mevcuttu. Kemik iliği aspirasyonunda miyeloid normo, eritroid hipoaktivite, her üç seriye ait megaloblastik değişiklik ve her sahada vakuollü hücreler izlendi. Metabolik taramalarında ve viral serolojisinde özellik yoktu. Mevcut klinik tablo ile tiyamine yanıtı megaloblastik anemi düşünülerek tiyamin tedavisine başlandı. Bilateral orta - ileri derecede işitme kaybı nedeniyle altı aylıkken işitme cihazı kullanımına başlandı. Ekokardiyogramı normal bulundu. Üç yıldır yılda bir ekokardiyografi, işitme testi ve göz muayeneleri ile poliklinik kontrolleriyle takip edilen hastanın son tetkiklerinde BK: 13.900/mm³, nötrofil: 8800/mm³, hgb: 12,9 gr/dL, htc: 37,1 fL, MCV: 85,1 MCH: 29,6 MCHC: 34,8 RDW: 16,1 trombosit: 579.000/mm³ saptandı. Aylık tiyamin tedavisi ile poliklinik takiplerine devam edilmektedir.

Çıkarımlar: Sensörinöral işitme kaybının eşlik ettiği megaloblastik anemi olgularında megaloblastik aneminin nadir nedenlerinden olan tiyamine yanıtı megaloblastik anemi tanısı düşünülmemelidir.

Anahtar Kelimeler: Anemi, megaloblastik anemi, tiyamin

P-147

Çocuklarda Talasemi taşıyıcılığı ile demir eksikliği anemisi ayırıcı tanısında hematolojik indekslerin etkinliği

Aysel Vehapoğlu¹, Gamze Özgürhan², Ayşegül Doğan Demir¹, Selçuk Uzuner¹, Serdar Türkmen³, Mustafa Atilla Nursoy¹

¹Bezmi Alem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

²Süleymaniye Kadın Doğum ve Çocuk Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bölümü, İstanbul, Türkiye

³Bakırköy Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Klinik Biyokimya Bölümü, İstanbul, Türkiye

Amaç: Demir eksikliği anemisi ve Talasemi taşıyıcılığı çocuk hekimlerinin en sık karşılaştıkları anemilerdir. Her iki mikrositer aneminin nedeni, prognozu ve tedavisi farklı olduğundan, ek olarak talasemi taşıyıcılarına hatalı tanı koymak potansiyel olarak homozigot talasemili çocukların doğmasına neden olacağından ayrıntılı tanı önem kazanmaktadır. Bugüne kadar tanıda ileri tetkik gerektirecek hastaları pratik olarak ayıracak tam kan sayımına dayanan değişik matematiksel indeksler önerilmiştir. Bu çalışmada 12 farklı hematolojik indeksin ayrıntılı tanıdaki etkinliği değerlendirildi.

Gereç ve Yöntemler: Çalışmada ortalama yaşları 6,2±4,2 yıl (1,1-16 yaş) arasında olan 290 mikrositer anemili (MCV <80 fL >6 yaş yada MCV <70 fL <6 yaş) çocuk değerlendirildi. Akut ve kronik enfeksiyonu ve ağır anemisi olmayan, Hb değeri 8,7 -11,5 gr/dL olan 121 erkek ve 169 kız çocuk çalışmaya alındı. Demir eksikliği anemisi tanı kriterleri: serum demir düzeyi <30 µg/dL, transferrin saturasyonu <%16, ve serum ferritin düzeyi <=12 ng/dL, Talasemi taşıyıcısı tanı kriterleri: serum demir düzeyi >30 µg/dL, transferrin saturasyonu >%16, serum ferritin düzeyi >12 ng/dL and HbA2 >3.5% olarak belirlendi. Talasemi taşıyıcılığı ve demir eksikliğinin birlikteliğini ekarte etmek için demir eksikliği anemisi olan gruba 12 hafta demir tedavisi verildikten sonra Hb elektroforezi yapıldı.

Talasemi taşıyıcılığı ile demir eksikliği anemisinin ayrıntılı tanıında kullanılan RBC indeksleri ve matematik formülleri: 1RBC sayısı;

2 Mentzer Index (MI)(1973): MCV/RBC; 3Ricerca (1987): RDW/RBC;
4RDWI (1987):MCV×RDW/RBC; 5Srivastava(1973): MCH / RBC;
6Shine&Lal (1977): MCV× MCV×MCH/100;
7Green & King (1989): MCV×MCV×RDW/Hb×100;
8Sirdah (2007): MCV-RBC-(3×Hb); 9Ehsani (2005):MCV-(10×RBC);
10England & Fraser (1973): MCV-(5×Hb)-RBC-3.4;
11MDHL (1999): (MCH / MCV) × RBC; 12MCHD (1999): MCH/MC

Bulgular: Talasemi taşıyıcı grubunda (154 çocuk) ortalama Hb: 10,39±0,69, MCV: 60,11±3,49, MCHD: 18,9±1,37, RDWI: 16,76±1,83, RBC sayısı: 5,56±0,4; demir eksikliği anemili grupta (136 çocuk) ortalama Hb: 10,23±0,95, MCV: 67,49±7,14, MCHD: 21,3±3,09, RDWI: 17,4±3,48, RBC sayısı: 4,84±0,59 olarak bulundu. Her iki grupta Hb ve RDWI değerleri arasında anlamlı bir fark yokken MCV ve MCHD değerleri talasemili grupta anlamlı olarak düşük bulundu. RBC sayısı ise talasemili grupta anlamlı olarak yüksekti.

RBC sayısı iki aneminin ayırımında %94,8 sensitivite, %70,5 spesifite ve %65,3 Youden's indekse ve %83,4 doğru tanı oranına sahipti. 290 mikrositer anemili çocuğun %64,1'inde, demir eksikliği anemisi olan grubun ise %29,4'ünde RBC sayısı >5,0 × 106/µL olarak bulundu.

Mentzer İndeks ayrıntılı tanıda %98,7 sensitivite, %82,3 spesifite, %81 Youden's indekse ve %91'lik doğru tanı oranına sahipti. Bu

sonuçlarla Mentzer indeks ayrıntılı tanıda en güvenilir indeks olarak bulundu.

Çıkarımlar: Youden's index'e göre güvenilirlik sıralaması: Mentzer indeks (%81) > Ehsani indeks (%68,3)> RBC sayısı (%65,3) > Sirdah indeks (%65) > RDWI (%59,5) > Srivastava&Bevington indeks (%57,8) > Green&King indeks (%56,6) > England&Fraser indeks (%51,4) > MDHL (%34,8) > Ricerca indeks (%14,7) > Shine and Lal indeks (%10,2) > MCHD (%5,8) olarak bulundu.

Anahtar Kelimeler: Hematolojik indeksler, talasemi taşıyıcılığı, demir eksikliği anemisi, çocukluk

P-148

Çocukluk çağı kanserlerinin demografik, klinik ve sağkalım özellikleri (1990-2012)

Rejin Kebudi¹, Dilek Uludağ Alkaya², Emin Darendeliler³, İnci Ayan³, Ömer Görgün³, Bülent Zülfiyar¹, Fulya Yaman Ağaoglu³

¹İstanbul Üniversitesi Onkoloji Enstitüsü, İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

²İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

³İstanbul Üniversitesi Onkoloji Enstitüsü, İstanbul, Türkiye

Amaç: 1990-2012 yılları arasında merkezimize başvuran ve pediatrik kanser tanısı alan olguların demografik, klinik ve sağkalım özelliklerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntemler: İstanbul Üniversitesi Onkoloji Enstitüsü Pediatrik Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı'na 1990-2012 yılları arasında başvuran ve pediatrik kanser tanısı alan 0-19 yaş arası olgular tarandı.

Bulgular: Toplam 2413 hasta çalışmaya alındı. Ortalama tanı yaşı 7,5±5,1 yıl, ortalama tanı yaşı 6,96 yıl (3 gün- 19 yıl) ve erkek/ kız oranı 1,26 olarak saptandı. Hastaların %7,9'u 0-1 yaş arasında, %31,9'u 1-4 yaş arasında, %24,9'u 5-9 yaş arasında, %26,1'i 10-14 yaş arasında ve %9,2'si 15-19 yaş arasında idi. Tüm grubun 5 yıllık sağkalım oranı %74,4 olarak belirlendi. Hastaların tanı gruplarında göre dağılımı [ortalama yaş (yıl), E/K, 5 yıllık sağkalım oranı] şu şekildedir: Santral sinir sistemi (SSS) tümörleri (n=494) %20,5 [6,5; 1,25; %61,0]; malign kemik tümörleri (n=367) %15,2 [12,6; 1,09; %60,9]; lenfoma ve retikuloendotelial sistem tümörleri (n=360) %14,9 [8,3; 1,83; %90,7]; yumuşak doku sarkomları (n=317) %13,1 [6,9; 1,21; %68,9]; retinoblastom (n=207) %8,6 [1,7; 1,17; %94,3]; nöroblastom ve diğer periferik sinir hücreli tümörleri (n=164) %6,8 [2,8; 1,27; %64,6]; lösemiler (n=133) %5,5 [7,1; 1,37; %82,0]; germ hücreli tümörler (n=130) %5,4 [6,9; 0,88;

%89,8]; karsinom ve diğer epitelyal kanserler (n=129) %5,3 [12,7; 1,34; %83,8]; böbrek tümörleri (n=88) %3,6 [3,7; 0,79; %81,9]; karaciğer tümörleri (n=24) %1,0 [8,0; 2,42; %44,7]. 5 yıllık dilimler incelendiğinde 2005 yılı sonrasında, erken evrede tanı alan hastalarının oranında anlamlı artış saptandı (p=0,001). Tüm olgularda, erken evrede tanı alan hastalarda 5 yıllık sağkalım oranı %85,2 iken; ileri evrede tanı alan hastalarda 5 yıllık sağkalım oranı %57,0 saptandı (p<0,001).

Çıkarımlar: Merkezimizde en sık görülen solid tümör gelişmiş ülke verilerine benzer şekilde SSS tümörleridir. Ülkemizde kanser kayıtçılığının son yıllarda hızla gelişmesi ile kanser hastalarının epidemiyolojisi ve klinik özellikleri ile ilgili daha ayrıntılı veriler elde edilmesi ve bu sonuçların planlanacak olan sağlık hizmetlerine yol göstermesi beklenmektedir.

Anahtar Kelimeler: Pediatrik kanser, sağkalım, kanser kayıtçılığı

P-149

Lateral ventrikülde koroid pleksus papillomu olgusu

İsmail Gonen¹, Eda Balanlı¹, Sanem Piskin¹,
Gülnehal Şarman¹, Pınar Boncuk Dayanıklı¹,
Mustafa Ömür Kasımcan², Hakan Oruçkaptan²,
Murat Aydın Sav³

¹Özel Liv Hospital, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bölümü, İstanbul, Türkiye

²Özel Liv Hospital, Beyin Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

³Özel Acıbadem Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Koroid pleksus papillomu (KPP) tüm pediatrik intrakraniyal tümörlerin % 1'inden azını oluşturan nadir bir beyin tümörüdür. Son derece vasküler olan bu tümörler, koroid pleksusun fizyolojik fonksiyonu devam ettirerek, beyin omurilik sıvısı (BOS) aşırı üretilmesine yol açar. Diğer yandan BOS yollarını tıkayarak hidrosefaliye sebep olabilir. Görüntüleme yöntemleri bu tümörün tanısının konmasında oldukça hassas ve spesifiktir. Cerrahi yaklaşımlar tümörün yerleşimine göre farklılık göstermekle birlikte tümörün tam olarak çıkarılması temel tedavi şeklidir.

Beş aylık erkek hasta, 15 gün öncesine kadar hiçbir şikayeti yokken, kusma şikayeti nedeniyle Gürcistan'da hekimine başvurmuş, yapılan tetkiklerde hidrosefali saptanmış, sol ventrikül içinde 5,5 cm çapında ileri derecede vasküler tümör saptanmış. Hastanemize kesin tanı ve tedavisi amacıyla başvuran hastanın özgeçmişinde ve soy geçmişiinde bir özellik yoktu. Fizik bakıda, boyu 67 cm 50. persantilde, kilosu 6,900 gram 25-50 persantilde, baş çevresi 46,5 cm >97 persantildeydi. Ağız içinde pamukçuğu mevcuttu, baş boyun muayenesinde ön fontaneli ileri derecede gergin, hidrosefalik, gözlerde batan güneş manzarası ve sağ gözde dış

yana bakış kısıtlılığı mevcuttu. Sağ alt ve üst ekstremitelerinde hemiparezisi mevcuttu. Diğer sistem muayenesinde özellik yoktu. Hastanın tanısının doğrulanması ve cerrahi yaklaşımın belirlenmesi için beyin MRI görüntülemesi yapıldıktan sonra, hasta opere edilerek tümörü başarılı bir şekilde çıkarıldı. Patoloji sonucu grade 1 koroid pleksusu papillomu olarak bildirildi. Ancak Ki-67 indeksi %10-20 arasında olduğu için incelenen alanlarda hiç bir nekroz, mitoz ve atipi görülmemesine rağmen onkoloji konseyinde tartışılarak atipik papillom olasılığının göz ardı edilmesine gerektiğinden, hastanın düzenli aralıklarla takip edilmesine karar verildi. Hastanın izleminde sağ hemiparezisi üst ekstremitede daha belirgin olmak üzere düzeldi. Hastanın hiç nöbeti olmadı, ancak nöbet riski yüksek olduğu için anti epileptik tedavisi başlandı ve takibinde fenobarbital tedavisi ile hasta taburcu edildi.

Kusma ile gelen hastalarda ayırıcı tanıda düşünülmesi gereken bir hastalık olduğu ve çok nadir görülen bir beyin tümörü olduğu için bu vakayı sunmak istedik.

Anahtar Kelimeler: İntrakraniyal tümör, koroid pleksus, papillom, karsinom

P-150

Tümör lizis sendromu kliniği ile başvurarak rabdomyosarkom tanısı alan olgu

Esma Şengenc, Gülen Tüysüz, Nihal Özdemir, Rejin Kebudi

İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı ve Onkoloji Enstitüsü, İstanbul, Türkiye

Giriş: Tümör lizis sendromu (TLS), tümör hücrelerinin hızlı yıkımına bağlı olarak ortaya çıkan; hayatı tehdit edebilen elektrolit bozukluğu (hiperürisemi, hiperkalemi, hiperfosfatemi ve hipokalsemi) ile karakterize onkolojik acil bir durumdur. Tümör lizis sendromu genellikle sitotoksik kemoterapitik ajanlar veya radyoterapi ile tedaviye başlandıktan sonra görülebilse de nadiren tümör hücrelerinin kendiliğinden yıkımı neticesinde tanı anında da saptanabilir. Genellikle proliferasyon hızı yüksek olan Burkitt lenfoma ve akut lenfoblastik lösemi (ALL) hastalarında görülür. Solid tümörlerde görülme ihtimali oldukça düşüktür. Burada, tanı anında tümör lizis sendromu olan bir çocuk rabdomyosarkom olgusu sunulmaktadır.

Olgu: On beş yaşında erkek hasta, boyunda şişlik yakınması ile başvurduğu dış merkezde kreatinin, ürik asit yüksekliği ve boyun ultrasonografik görüntülemeye heterojen karakterde konglomere lenfadenopati (LAP) saptanması üzerine lenfoma ön tanısı ile

acil servisimize yönlendirildi. Fizik muayenede sol ön servikal bölgede 4x4 santimetre ve sağ inguinal bölgede 2x2 santimetre boyutunda sert, fikse LAP saptandı. Laboratuvar tetkiklerinde kreatinin, ürik asit ve LDH düzeyleri yüksek idi. Periferik yaymasında atipik hücre saptanmayan hastaya tümör lizis sendromu tanısı ile hidrasyon ve allopurinol tedavisi başlandı. Kemik iliği aspirasyonu normal bulundu. Hastanın pozitron emisyon tomografisinde (PET CT) supradiyafragmatik, sol orta ve alt servikal, supraklavikuler, yüksek mediastinal lenf nodları ve sol uylukta patolojik düzeyde Florodeoksiglukoz (FDG) tutulumu saptandı. Tanı amacıyla yapılan servikal lenfadenopati eksizyonel biyopsisi rabdomyosarkom ile uyumlu saptandı. Kemik iliği biyopsisinde rabdomyosarkom tutulumu saptandı. Hidrasyon ile ürik asit ve kreatinin değerleri gerileyen hastaya kemoterapi başlandı.

Tartışma: Tümör lizis sendromu tipik olarak hematolojik malignitelerden ALL ve Burkitt lenfoma gibi hücre ikilenme zamanı yüksek olan hastalıklarda görülmektedir. Özellikle kemoterapi sonrası hücre yıkımı artacağından tümör lizis sendromu görülme sıklığı da artar. Solid tümörlerde hücre ikilenme zamanı ve yıkım hızı daha düşük olduğundan tümör lizis sendromu beklenmez fakat yaygın hastalık varlığında nadir de olsa TLS saptanabileceği akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Onkolojik aciller, rabdomyosarkom, tümör lizis sendromu

P-151

Osteopoikiloz: Ailesel bir olgu sunumu

Muhammet Furkan Korkmaz¹, Merve Korkmaz¹, Betül Aksakal¹, Murat Elli², Canan Aygün¹

¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Samsun, Türkiye

²Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, Samsun, Türkiye

Osteopoikiloz (osteopatia kondensans disseminata veya benekli kemikler) asemptomatik, otozomal dominant geçişli, karakteristik radyolojik tutulumla tanınan nadir görülen bir benign osteosklerotik displazidir.

On yedi yaşında erkek hasta kliniğimize 1 yıldır ara ara devam eden bel, kalça ve bacak ağrısı şikayeti ile başvurdu. Fizik muayenesi normal olan hastanın laboratuvar incelemesinde; hemogram, biyokimya tetkikleri, eritrosit sedimentasyon hızı, C-reaktif protein, tam idrar tetkikleri normal sınırlardaydı. Serum Antinükleer antikor ve Anti dsDNA negatifi. Pelvis grafisinde her iki femur proksimal kesiminde, her iki asetabulum pubis ve iskiyon kolunda, sakroiliak eklemin her iki tarafında 1 cm'den küçük çok sayıda düzgün kenarlı

dens görünümüne saptandı. Ön arka akciğer grafisi ve abdominal ultrasonografisi normaldi. Radyolojik incelemeler lomber ve kalça manyetik rezonans inceleme (MRI) ile detaylandırıldığında benzer bulgular gözlemlendi. Hastalığın ailesel geçiş özelliği nedeniyle olgunun birinci derece akrabaları tarandı. Daha öncesinde herhangi bir şikayeti olmayan annede de pelvik grafide daha hafif olmakla birlikte benzer lezyonlar saptandı.

Bu bildiri de 1 yıldır devam eden bel ağrısı şikayeti ile kliniğimize başvuran, annesinde de benzer radyolojik tutulum gözlenen bir osteopoikiloz vakası tartışılmıştır. Osteopoikiloz nadir ve benign vasıfta bir hastalık olsa da osteoblastik metastazlar ile karışabilmekte ve osteosarkom ile birlikte görülebilmektedir. Radyolojik görüntülemelerde simetrik birbirine benzer çok sayıda sklerotik lezyon tespit edildiğinde osteopoikilozun akılda tutulması daha invaziv girişimlerin ve yanlış tanıların önüne geçecektir.

Anahtar Kelimeler: Osteoblastik metastaz, osteopoikiloz, osteosklerotik displazi

P-152

Fetal dönemde tespit edilen fatal seyirli taşiaritmi olgusu

Mehtap Durukan Tosun¹, Ayşe Esin Kibar², Hüseyin Durukan³, Özge Sürmeli Onay⁴

¹Mersin Kadın Doğum ve Çocuk Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Mersin, Türkiye

²Mersin Kadın Doğum ve Çocuk Hastanesi Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, Mersin, Türkiye

³Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, Mersin, Türkiye

⁴Mersin Kadın Doğum ve Çocuk Hastanesi Yenidoğan Kliniği, Mersin, Türkiye

Fetusta görülen ritim bozuklukları, ektopik atımlar, taşiaritmiler, bradiaritmiler olarak sınıflandırılır (1). Fetal kalp hızı >180/dk ise taşiaritmi, <100/dk ise bradiaritmi söz konusudur. Ektopik atım ve taşiaritmi görülme sıklığı daha fazladır. Bradiaritmiler nadir görülmekle beraber prognozu daha kötüdür (2).

Fetal taşikardinin en sık sebebi supraventriküler taşikardidir (SVT). Kalp hızı genellikle 220-240 atm/dk'dır. Hidrops fetalis ile birlikteliği sıktır. Konjestif kalp yetmezliği ve %27 oranında mortalite riski bildirilmektedir (3). Fetal taşiaritmili olgularda ventriküler septal defekt, aort stenozu, aort koarktasyonu, kardiyak tümör, sol atriyal izomerizm ve Ebstein anomalisi gibi ciddi kardiyak defektler saptanabilir (4).

Fetal SVT tedavisinde en çok kullanılan antiaritmik ilaçlar digoksin, sotalol, flekainid ve amiodaron'dur. Burada, taşikardi, bradi-

kardi atakları olan, VSD'nin eşlik ettiği, digoksin ve amiodaron tedavisi uygulanan ve postpartum üçüncü hafta kaybedilen fetal SVT olgusu sunuldu.

Kaynaklar

1. Copel JA, Liang R, Demasio K, Ozeren S, Kleinman CS. The clinical significance of the irregular fetal heart rhythm. Am J Obstet Gynecol 2000; 182: 813-9.
2. Jaeggi ET, Carvalho JS, De Groot E, Api O, Clur SA, Rammeloo L, et al. Comparison of transplacental treatment of fetal supraventricular tachyarrhythmias with digoxin, flecainide, and sotalol: results of a nonrandomized multicenter study. Circulation 2011; 124: 1747-54.
3. Karataş A, Karataş Z, Özlü T, Küçükbayrak B, Kılıç SE, Dönmez ME. Perinatoloji Dergisi 2014; 22: 57-60.
4. Strasburger JF, Wakai RT. Fetal cardiac arrhythmia detection and in utero therapy. Nat Rev Cardiol 2010; 7: 277-90.

Anahtar Kelimeler: Fatal, fetal, taşiaritmi

P-153

İntrakardiyak umbilikal kateter parçasının perkütan transkateter yol ile çıkarılması: Olgu sunumu

Hülya Kara¹, Alper Akin², Meki Bilici², Murat Muhtar Yılmaz², Fikri Demir²

¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır, Türkiye

²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Diyarbakır, Türkiye

Olgu: İki buçuk aylık erkek hasta, huzursuzluk nedeniyle götürüldüğü poliklinikte çekilen direkt grafide vena kava inferiyor lokalizasyonunda yabancı cisim şüphesi olması nedeniyle çocuk kardiyoloji polikliniğine yönlendirildi. Öyküden yenidoğan döneminde doğum yaptığı hastanede solunum sıkıntısı nedeniyle 1 hafta yatırıldığı ve bu dönemde göbek kateteri takıldığı, taburcu olmadan önce göbek kateterinin çıkarıldığı öğrenildi. Genel durumu iyi, solunum sayısı 34/dk, kalp tepe atımı 114/dk, arteriyel kan basıncı 90/72 mmHg olan hastanın direkt batın ve akciğer grafisinde hepatik venden sağ atriya kadar uzanan ve kateter parçası olduğu düşünülen ince yapı izlendi. Bu bulgularla çocuk kardiyoloji kateterizasyon laboratuvarına alınarak sağ femoral vene 5 Fr kılıf yerleştirildi. Kılıf içinden, 0.035" hidrofilik tel yardımı ile 5 Fr JR4 kateteri femoral ven ve oradan inferiyor vena kava yolu ile sağ atriya ilerletildi. Kateter içinden 20 mm çaplı snare kateter geçirildi ve yabancı cismin sağ atriya içindeki parçası snare kateter ile yakalanarak yabancı cisim inferiyor vena kava ve oradan da kılıf içinden dışarıya alındı. Yabancı cismin göbek kateteri parçası olduğu görüldü. İşlem komplikasyon olmadan sonlandırıldı. Hasta bir gün sonra taburcu edildi.

Tartışma: Yenidoğan döneminde gerek sıvı elektrolit tedavisi, gerekse çeşitli ilaçların verilme yolu olarak umbilikal venöz yol oldukça sık tercih edilmektedir. Umbilikal venöz kateterler ile ilgili nadir de olsa çeşitli komplikasyonlar bildirilmiş olmakla birlikte olgumuzda olduğu gibi kateter parçasının vücut vasküler yapıları içinde kalması ve bunun farkedilmemesi olağan değildir. Literatürde olgumuzda olduğu gibi haftalar sonra fark edilen umbilikal kateter rüptürü ve embolizasyonuna ait olgu sunumuna rastlamadık. Ancak özellikle santral venöz kateterlere ait benzer komplikasyonlar bildirilmiştir. Çoğu santral venöz katetere ait olan rüptür ve embolizasyonlar erişkinlerde %1 olarak bildirilirken; çocuklarda nadir olgu sunumları şeklindedir.

Çıkarımlar: Yenidoğan döneminde gerek sıvı elektrolit tedavisi gerekse diğer bazı amaçlarla oldukça sık kullanılan umbilikal venöz kateterizasyon genel olarak güvenli bir yol olmakla birlikte; olgumuzda da görüldüğü gibi nadir, ciddi komplikasyonlar izlenebilmektedir. Bu komplikasyonları en aza indirmek için kateterin yerleştirilmesi ve çıkarılmasının profesyonel kişilerce, dikkatli bir şekilde gerçekleştirilmesi gerekmektedir. Kateter çıkarıldığında kateter bütünlüğünün olmaması durumunda kateter rüptürü olasılığı düşünülerek direkt grafi çekilmesinde fayda olduğunu düşünüyoruz.

Anahtar Kelimeler: Umbilikal venöz kateter, kateter rüptürü, perkütan transkateter

P-154

Yüksek doz verapamil alımı sonrası bradikardi ile başvuran Brugada sendromu

Esra Ben¹, İlkay Erdoğan², Kahraman Yakut², Füheda Dalgıç², Birgül Varan²

¹Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

²Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

Brugada sendromu, yapısal kalp hastalığı olmayan bireylerde EKG'de sağ prekordiyal derivasyonlarda ST segment yüksekliği, sağ dal bloğu, polimorfik ventriküler taşikardi veya ventriküler fibrilasyon atakları ve ani kardiyak ölümlerle karakterizedir. İntihar amaçlı yüksek doz Verapamil alımı nedeniyle bradikardi sonrası kardiyak arrest ile başvuran ve Brugada sendromu tanısı alan bir hastayı sunmak istedik. Halsizlik, baş dönmesi ve bulantı şikayeti ile başvuran ve hipotansiyon ve bradikardi sonrasında kardiyak arrest gelişen ve toplam dört kere kardiyopulmoner resüsitasyon uygulanan 16 yaşındaki kız hasta geçici pacemaker takılarak ileri tedavi için kliniğimize yönlendirildi. Hastanın serviste izlemi sırasında ani ve şiddetli karın ağrısı gelişen hastaya abdominal USG çekildiği, karında sıvı ve tam kan sayımında hemoglobin değerinde 2 gr/dL düşüş olması nedeniyle acil laparotomi yapılarak 1500 cc seröz vasıfta sıvı

boşaltıldığı öyküden öğrenildi. Merkezimizde yapılan yapılan Ekokardiografik inceleme, 24 saatlik Holter monitorizasyonu ve selektif koroner anjiyografi normal, elektrokardiyografide V1 derivasyonda inkomplet sağ dal bloğu bulundu. Akciğer grafisinde bilateral plevral efüzyon görüldü, akut faz reaktanları negatif bulundu.

Ani kardiyak arrest öyküsü olması nedeniyle yapılan ajmalin testi sonucu Brugada sendromu için pozitif bulundu ve ICD implantasyonuna karar verildi. Bunun üzerine aile daha önce sorgulanmış olmasına rağmen yüksek doz Verapamil aldığı itiraf etti.

Aile taraması negatif, ailede ani ölüm öyküsü olmaması ve Verapamil intoksikasyonu nedeniyle bradikardi gelişmesi ve ailenin ICD implantasyonunu kabul etmemesi nedeniyle hasta taburcu edildi.

Brugada sendromu kalpte yapısal anomali olmaksızın, sağ prekordiyal derivasyonlarda ST yüksekliği ve ardışık T negatifliği ile seyretmektedir. Kalp kası hücrelerinin zarında bulunan, sodyum ve potasyum gibi elektrolitlerin hücre içine ve dışına geçişini kontrol eden kanalların hastalığıdır.

Brugada Sendromu tanısı konabilmesi için Na kanal blokleri varlığında veya yokluğunda en az bir sağ prekordiyal derivasyonda (V 1-3) ST yükselmesi yanı sıra gösterilmiş Ventriküler fibrilasyon, polimorfik ventriküler taşikardi, ailede 45 yaşından önce kardiyak ölüm öyküsü, aile bireylerinde ST yükselmesi, programlı elektriksel uyarımla VTK indüklenebilmesi, bayılma semptomlarından birinin olması gerekir.

İyon kanallarının dinamik yapısı nedeniyle Brugada tanısı bazen gözden kaçabilir. Bizim olgumuzda da olduğu gibi tip 1 ve tip 2 EKG paterni gözlenen olgularda, çarpıntı, bayılma gibi Brugada sendromunu düşündürülen yakınması olanlar ve ailesinde Brugada sendromu veya erken yaşta nedeni ortaya konulamamış ani ölüm öyküsü olanlara sodyum kanal blokerleri ile provokasyon testi uygulanmalıdır.

İlaç tedavisi mümkün olmayan semptomatik hastalarda intrakardiyak defibrilatör yerleştirilmesi gereklidir. Verapamil intoksikasyonu ağır bradikardi, hipotansiyon, atriyoventriküler nodal blok ve asistoliye sebep olabilir. Bizim hastamızda Verapamil intoksikasyonuna sekonder ortaya çıkan ağır bradikardiye bağlı kardiyak arrest geliştiği düşünülmüştür. İntoksikasyon öyküsü sonradan öğrenildiğinden ani kardiyak arrest için araştırılan hastada Brugada sendromu tanısı konulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Brugada, bradikardi, verapamil

P-155

Restriktif kardiyomiyopatiye bağlı protein kaybettiren Enteropatinin Oral Budesonid ile tedavi edilmesi: İki olgu sunumu

Esra Özmen¹, İlkay Erdoğan², Birgül Varan², Figen Özçay³, Murat Özkan⁴, Atilla Sezgin⁴

¹Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

²Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

³Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

⁴Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

Giriş: Protein kaybettiren enteropati (PKE), sindirim sisteminden aşırı protein kaybı ve temelinde farklı hastalıkları barındıran bir klinik durumdur. Protein kaybettiren enteropati tanısı öykü, fizik muayene ve klinik bulgular doğrultusunda büyük oranda düşünlür, kesin tanı ise dışkıda alfa-1 antitripsin (α 1-AT) atılımında artışın gösterilmesi ve nükleer tıp yöntemleriyle konur. Protein kaybettiren enteropati, sindirim sistemine (SS) özgü hastalıklardan kaynaklanacağı gibi SS dışı bazı hastalıklara bağlı olarak da gelişebilir. Protein kaybettiren enteropatinin SS dışı en önemli nedenleri kalp hastalıklarıdır. Bu bildiride restriktif kardiyomiyopatiye bağlı ortaya çıkan ve budesonid tedavisine yanıt veren protein kaybettiren enteropati tanısı olan iki hastayı sunmak istedik.

Olgu 1: On yaşında kız hasta bacaklarda şişlik yakınması ile başvurduğu dış merkezde restriktif KMP tanısıyla takibe alınan hasta kalp transplantasyonu amacıyla hastanemize yönlendirildi. Yapılan fizik muayenesinde; taşikardik, gallop ritmi var, sternum solu 2-4 interkostal aralıkta 2/6 sistolik üfürüm, batın muayenesinde karaciğer ksifoid altında 6-7 cm palpe edildi. Bilateral ekstremitelerde +3 gode bırakan ödem saptandı. Kardiyak tamponat olması nedeniyle perikardiyosentez işlemi yapıldıktan sonra kardiyoloji yoğun bakım ünitesinde takip edilen hastanın kan tetkiklerinde serum albümin düzeyi 2,2 g/dL saptandı. Karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normal, idrarda protein kaybı olmayan hastada restriktif kardiyomiyopatiye bağlı protein kaybettiren enteropati düşünülerek gaitada α 1-AT bakıldı, yüksek bulundu (3 mg/gr (referans değer: <2,6 mg/gr). Bunun üzerine kalp transplantasyonu kararı verilen hastanın genel durumunu düzeltmek ve kan proteinlerini yükseltmek amacıyla oral budesonid 9 mg/gün dozunda başlandı. Tedavi başladıktan sonra düzenli kontrole gelmeyen hastanın üçüncü ayında serum albümin düzeyi 4,6 g/dL saptanması ve kuşingoid görünümde olması nedeniyle ilaç dozu 3 mg azaltıldı. Takipte kontrole gelmeyen hastanın tedavisini kestiği ve serum proteinlerinin tekrar düştüğü, ödemlerinin arttığı, perikardiyal efüzyonu olduğu öğrenildi.

Olgu 2: Dört yaşında erkek hasta karında ve göz kapaklarında şişlik yakınmasıyla başvurduğu dış konjenital hepatik fibrozis tanısı alarak karaciğer transplantasyonu için merkezimize yönlendirildi hastanın kliniğimizde yapılan incelemeleri sonucunda restriktif kardiyomiyopati ve buna bağlı karaciğerde konjesyonu olduğu saptandı. Tanıdan 3,5 yıl sonra karında şişlik yakınmasının artması üzerine başvuran hastanın kan tetkiklerinde serum albümin düzeyi 2,4 g/dL bulundu. Sebep olabilecek karaciğer ve böbrek hastalıkları dışlandıktan sonra PKE tanısı konuldu. Hastanın gaitasında α 1-AT 3,5 mg/gr olarak saptandı. Budesonid 9 mg/gün dozda tedavi başladıktan sonraki 3. haftada ödemlerin kaybolduğu fark edildi ve serum albümin düzeyi 3,6 g/dL yükseldi. Tedavinin dördüncü ayında kalp transplantasyonu uygulandı ve tedavi sonlandırıldı.

Çıkarımlar: Protein kaybettiren enteropati tedavi edilmediği zaman ölümle sonuçlanabilecek önemli bir durumdur. PKE tedavisinde steroid; intestinal kapiler ve lenfatik hücre zarlarında stabilizasyon sağlar ve enflamasyonu baskılar, böylece protein kaybını azaltır. Budesonid güçlü glukokortikoid etki ve zayıf mineralokortikoid etki gösteren antiinflamatuvar bir kortikosteroiddir. PKE restriktif kardiyomyopatinin klinik seyriinde ortaya çıkabilir; bu bildiride literatürde hakkında sınırlı sayıda çalışma bulunan oral budesonidin restriktif kardiyomyopatiye bağlı PKE tedavisinde kalp transplantasyonu uygulanıncaya kadar kullanılabileceğini ve kalp hastalığı ortadan kalktıktan sonra bu klinik tablonun düzelebileceğini göstermeyi amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Restriktif kardiyomyopati, protein kaybettiren enteropati, budesonid

P-156

İntrakardiyak Kitle Tanısı Alan Hastalarımızın Değerlendirilmesi

Elif Erolu Günay, Nilüfer Çetiner,
Berna Saylan Çevik, Figen Akalın

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Çocukluk çağında intrakardiyak kitleler nadir görülmektedir. Farklı klinik prezentasyonlar ve önemli olabilecek farklı klinik sonuçlar nedeniyle önem taşırlar. Marmara Üniversitesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalında takip ettiğimiz intrakardiyak kitle saptadığımız 16 olgumuzu sunuyoruz.

Hastalarımızın 12'si kız, 4'ü erkek olup ortalama başvuru yaşı 1ay ile 7 yaş arasında (median 1 yaş) idi. Hastaların 11 tanesinde multiple rabdomyomlar ve bir tanesinde büyük tek bir rabdomyom kitlesi saptandı. Bunlardan sadece 4'ü konvulzuyon ve kranial MR'da tuber görülmesi sonrası tarafımıza yönlendirilmişti. Diğer 8 tanesi geçirilmiş SVT (2), atrial flutter (1), üfürüm (1), diyabetik anne bebeği olması (1), prematürite (2), fetal ekokardiyografide kitle görülmesi (1) nedeniyle başvurmuştu. Hastalardan 3 tanesine kitle saptandıktan sonra kranial görüntüleme ve nöroloji konsültasyonu sonrası tuberoskleroz tanısı konuldu, diğer 3'ünün ise tetkikleri halen sürmekte idi. Hastalardan 2 tanesinin aritmi nedeniyle medikasyon ihtiyacı oldu, 3 hastanın kitle boyut ve sayısında azalma izlendi. Opere olan 4 hastamız oldu. Sol atriumda, atriumun yarısı büyüklüğünde mitral inflowa yakın intrakardiyak kitle saptadığımız bir olgu sol atrial miksuma ön tanısı ile operasyona verildi. Operasyon sonrası biyopsi incelemesi rabdomyom ile uyumlu geldi. Halsizlik, batın distansiyonu ile gelen bir hastanın ekokardiyografisinde Wilms tümörünün vena cava inferior boyunca ilerleyip sağ atriumundan sağ ventriküle kadar uzandığı görüldü ve kitlenin çıkarılması için operasyona verildi. Diğer 2 hasta intrakardiyak kist hidatik tanısı alan hastalardı. Biri hemoptizi ve öksürük ile başvurmuş toraks tomografisinde

intrakardiyak kistik kitle görülmesi üzerine tarafımıza yönlendirilmişti. Diğer hasta ise kliniğimize üfürüm nedeniyle başvurmuş, ekokardiyografisinde interventriküler septumda 3,19x2,99 cm büyüklüğünde kistik kitle görülmüştü. Gönderilen ekinokok antijeni pozitif geldi. Toraks ve batın taramalarında kist hidatiğe rastlanmayan olgu operasyona yönlendirildi. Tekrarlayan perikardiyal effüzyon nedeniyle takip edilen bir hastada ise 13 yıl sonra gelişen sağ atriumu ileri derecede deprese eden, aort ve pulmoner arteri içine alan intraperikardiyal kitle saptandı, operasyona verildi ve kitlenin nöroblastom olduğu görüldü.

İntrakardiyak kitleler, kalp yetersizliği, ritm bozukluğu, kapak obstrüksiyonu, kalp tamponadı gibi kardiyak olaylarla başvuruabileceği gibi kalp dışı nedenlerle de prezente olabilirler. Çoğu benign karakterde olmakla birlikte kapak obstrüksiyonu, aritmilere yol açan ve ventrikül fonksiyonunu bozan büyük kitlelerin cerrahi olarak çıkarılması gerekir. Rabdomyom düşünülen hastaların Tuberoskleroz açısından değerlendirilmesi önemlidir. Bunlarda zamanla kitlelerin küçülüp kaybolması da olasıdır.

Anahtar Kelimeler: İntrakardiyak kitle, rabdomyom, intrakardiyak kistik kitle, aritmi

P-157

İzole sol akciğer agenezisi: Olgu sunumu

Abdurrahman Üner¹, Serdar Epçaçan¹, İbrahim Ece¹, Zerrin Karakuş Epçaçan²

¹Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Ünitesi, Van, Türkiye

²İpek yolu Devlet Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Van, Türkiye

Giriş: Pulmoner hipoplazi, diğer organ anomalileri ile birlikte veya izole olarak görülebilen bir bronkopulmoner malformasyon olup etkilenen tarafta akciğer parankimi, bronş ve damarsal yapıların yokluğu ile karakterizedir. Tanısı genellikle çocukluk çağında konulur. Ancak eşlik eden anomalisi olmayan ya da hafif olan hastalar erişkin yaşa kadar yaşayabilmektedirler. Hastalık yaklaşık olarak yüz bin doğumda bir görülür.

Olgu: Dört yaşında erkek hasta çabuk yorulma şikayeti ile başvurdu. Fizik muayenesinde vücut ağırlığı 13 kg (3-10 p), boy: 95 cm (3-10 p), kan basıncı 97/64 mmHg, dakika solunum sayısı: 26/dk idi. Solunum sistemi muayenesinde sol hemitoraksta akciğer sesleri duyulmadı. Kardiyak muayenede apikal vuru en iyi sol 3.interkostal aralığın ön aksiller çizgiyle kesişme hizasında duyulmakta idi. Diğer sistem muayeneleri normal sınırlarda idi. Olgunu posterior anterior akciğer grafisinde sağ akciğerde hiperinflasyon, sağ hemitoraksta kosta arası mesafede artış, sol hemitoraksta diffüz opasite, mediastinal yapılar, kalp ve trakea sola deviyeye saptandı. Olgunun ekokardiyografik incelemesinde sol pulmoner arter agenezisi tes-

pit edildi. Triküspit kapak yetersizliği yoluyla sağ ventrikül sistolik basıncı 60 mmHg, pulmoner kapak yetersizliği yolu ile diyastolik pulmoner arter basıncı 30 mmHg ölçüldü. Kateter anjiyografi ile çekilen sağ ventrikül enjeksiyonunda sol pulmoner arterin ve pulmoner venöz dönüş fazında sol pulmoner venlerin agenezik olduğu saptandı. İnvaziv olarak ölçülen pulmoner arter basıncı 24/7 ortalama 16 mmHg, aort basıncı 90/48 ortalama 72 mmHg idi.

Çıkarımlar: Pulmoner agenezinin fetal hayatın 4. haftasında meydana gelen olumsuz etkiler sonucu ortaya çıktığı düşünülmektedir. Etyolojisi tam olarak aydınlatılamamakla birlikte gebelikte vitamin A, folik asit eksikliği ya da salisilat kullanımı sorumlu olabilir. Her iki cinste meydana gelme oranı ve anomalinin sağ ya da solda olması yaklaşık olarak eşittir. Tanısı genellikle çocukluk çağında konulur. Antenatal olarak da tanı konulan olgular vardır. Diğer yandan eşlik eden anomalisi olmayan ya da hafif olan hastalarda erişkin yaşta da tanı konulabilmektedir. Olguların %50'den fazlasında başlıca kardiyovasküler, gastrointestinal, muskuloskeletal, ürogenital sistem olmak üzere diğer sistem anomalileri de eşlik edebilmektedir. Ekokardiyografide sol pulmoner arter agenezisi ve orta derecede pulmoner hipertansiyon tespit edilmesine rağmen kateter anjiyografi ile ölçülen pulmoner arter basınçlarının normal olduğu görüldü. Bizler, pulmoner agenezi saptanan semptomatik hastalarda ekokardiyografik olarak tespit edilen pulmoner hipertansiyon tedavisine başlamadan önce pulmoner hipertansiyon varlığının kateter anjiyografi ile doğrulanması gerektiğini düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: İzole, unilateral, pulmoner agenezi, kateter anjiyografi

P-158

Kawasakili hastalarımızın değerlendirilmesi

Nilüfer Çetiner, Berna Şaylan Çevik, Figen Akalın

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Amaç: Kawasaki Hastalığı (KH) infantları ve küçük çocukları etkileyen akut febril multisistem vaskülitidir. Tedavi edilmeyen vakaların yaklaşık %20-25'inde koroner arter tutulumu gözlenmektedir. Ülkemizdeki sıklığı giderek artmaktadır. Bu çalışmada, kliniğimizde Kawasaki hastalığı tanısı alan 54 çocuk olgunun klinik ve laboratuvar bulguları ile izlem sonuçları değerlendirilmiştir.

Gereç ve Yöntemler: 1997-2014 yılları arasında Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'nda Kawasaki Hastalığı tanısı alan 54 vakanın kayıtları retrospektif olarak incelendi.

Bulgular: Hastaların 35'i erkek, 19'u kız, yaşları 8 ay ile 17 yıl (ortalama±SD=, medyan 71 ay) arasındaydı. Hastaların 4'ü geçirilmiş Kawasaki olarak değerlendirildi. Tanı kriterlerinden ağız

lezyonları (%94), konjunktivit (%83), el-ayak lezyonları (%77), döküntü (%72) ve servikal lenfadenopati (%68) sıklıkta gözlemlendi. 2 hastada safra kesesi hidropsu, 1 hastada aseptik menenjit kliniği mevcuttu. 1 hastada sık nodal erken atım ve 1 hastada 1.derece AV blok mevcuttu. Ekokardiyografik incelemede hastaların 30'unda (%55) kardiyak tutulum mevcuttu. Bunlardan 15 hastada (%50) koroner arterlerde dilatasyon, 3 hastada (%10) koroner arter anevrizması ve kalan hastalarda hafif kapak yetersizliği, perikardiyal effüzyon ve sol ventrikül sistolik fonksiyonlarında azalma mevcuttu. Hastaların 4'ü (geçirilmiş Kawasaki tanılı) hariç tüm hastalara intravenöz immunglobulin (IVIG) tedavisi ve antienflamatuar dozda Asetil salisilik asit (ASA) tedavisi verildi. 4 hastaya ASA tedavisi antiagregan dozda verildi. Tüm hastalardan 8'ine (%15) 2. doz IVIG tedavisi verildi ve 2'sinde IVIG tedavisine direnç gözlenip steroid tedavisi, 4 hastaya düşük molekül ağırlıklı heparin ve 2 hastaya warfarin tedavisi başlandı. Hastaların tümünde ateş ve fizik muayene bulguları normale döndü. 3 hasta korner arter hastalığı nedeniyle izleme alındı.

Çıkarımlar: Hastalarımızda etkin tedaviye rağmen kardiyak tutulum oranı beklenenden fazladır, kalıcı koroner arter lezyonu %5,5 bulunmuştur. Dirençli hastaların oranının da yüksek (%14,8) bulunması bu durumdan sorumlu olabilir.

Anahtar Kelimeler: Kawasaki hastalığı, kardiyak tutulum, tedaviye direnç

P-159

Epilepsi tanısıyla izlenen uzun QT sendromu

Nilüfer Çetiner¹, Alpay Çeliker², Figen Akalın¹

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

²Acıbadem Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Giriş: Uzun QT sendromu, idiyopatik, konjenital veya iyatrojenik sebeplerle ortaya çıkan kardiyak repolarizasyon bozukluğudur. QT intervalinin uzaması, emosyonel veya fiziksel streslerin provake ettiği taşiaritmiler, senkop atakları ve ani ölümlle karakterizedir. Ayrıntılı anamnez alınmadığında epileptik nöbetlerle karışabilmektedir. Yazımızda çocuk nöroloji kliniğince epilepsi tanısıyla takipli ve antiepileptik tedavi alan uzun QT sendromlu bir olguyu sunuyoruz.

Olgu: Sekiz yaşında erkek, iki yıldır çocuk nöroloji kliniğince epilepsi tanısıyla Valproik asit kullanmakta olan hasta fiziksel aktivite sonrası nöbet geçirme nedeniyle başvurdu. Nöbet sırasında solunumu duran hastaya yolda baba tarafından resüsitasyon uygulanmıştı. Acilde ventriküler fibrilasyon düşünülerek defibrile edilen hasta pediatri yoğun bakım ünitesine alınmış, VT'nin tekrarlaması üzerine hastaya Amiodaron tedavisi başlanmıştı. Amiodaron altında nöbetleri ve VT atakları tekrarlayan hastaya 5 kez senkronize

kardiyoversiyon uygulanması gerekmişti. Pediatrik Kardiyoloji konsültasyonu sonrası VT ataklarının Torsades des Pointes ile uyumlu olduğu görüldü. Sinüs ritminde çekilen EKG de QTc 0,46 ve 0,56 hesaplandı. Hasta Valproik asit yanında Ampisilin+Sulbaktam ve ağız kenarında herpetik lezyonları olduğundan Asiklovir, mevcut halüsinasyonları nedeniyle Haloperidol tedavisi almaktaydı. Uzun QT sendromuna bağlı "torsades des pointes" tanısı konuldu ve aldığı ilaçların da nöbetleri tetiklediği düşünüldü. Almakta olduğu tüm ilaçları kesildi, propranolol 6 mg/kg/gün başlandı. Takibinde bir süre daha VT ataklarının devam etmesi üzerine Lidokain ve MgSO₄ infüzyonu başlandı. VT atakları giderek seyrekleşip sinüs ritmine döndü, QT uzunluğu devam etti ve hasta propranolol tedavisi ile izleme alındı, ICD implantasyonu uygulandı.

Çıkarımlar: Uzun QT sendromunun, yaşamı tehdit edici ventriküler aritmilere yol açmasıyla akılda tutulması gerektiği ve erken dönemde tanı konulup tedaviye başlanılmasının hayat kurtarıcı olabileceği unutulmamalıdır.

Anahtar Kelimeler: Ani ölüm, erken tanı, epilepsi, uzun QT sendromu

P-160

İki kardeşle farklı dönemlerde görülen kawasaki hastalığı

Burcu Bursal Duramaz¹, Lida Bülbül¹, Mehmet Bedir Akyol², Tayyibe Sever¹, Sadiq İsmayilov¹, Canan Hasbal Akkuş¹, Sami Hatipoğlu¹

¹Bakırköy Dr Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

²Bakırköy Dr Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

Giriş: Kawasaki hastalığı, sıklıkla 5 yaş altındaki çocukları etkileyen, koroner arter anomalisi gelişme riski taşıyan küçük-orta damar vaskülitidir. Tedavide intravenöz immünglobulin (IVIG) ve yüksek doz asetil salisilik asit (ASA) kullanılır. Epidemiyolojisinde erkek/kız oranı 1,3-1,5'tir. Kardeş vaka oranı %1-2 rekürrens oranı %1-3'tür. Bu vaka sunumunda abisinde geçirilmiş kawasaki hastalığı olan ve kliniğimizde kawasaki tanısı almış 11 aylık erkek hasta sunulmuştur.

Olgu: On bir aylık erkek hasta, intramusküler antibiyotik tedavisine rağmen 5 gündür düşmeyen ateş, huzursuzluk ve halsizlik yakınmaları ile kliniğimize başvurdu. Soygeçmişinde abisinde geçirilmiş Kawasaki öyküsü olması üzerine hasta Kawasaki ön tanısıyla servisimize interne edildi. Aralarında akrabalık olmayan ailenin dördüncü çocuğu olan hastanın özgeçmişinde özellik yoktu. Hastanın fizik muayenesinde vücut ağırlığı 9800gr (50 p), boy 75 cm (50 p), baş çevresi 46 cm (%50 p), ateş 38,9°C, nabız 150/dk, solunum 44/dk, arteriyel kan basıncı 80/50 mmHg olarak ölçüldü. Hastada halsizlik, belirgin huzursuzluk, farinkste hiperemi, çilek dili, dudaklarda kırmızı ve çatlak görünüm mevcuttu. Ellerde hassasiyeti ve hafif ödemi olan hastanın vücudunda makülopapüller döküntüleri vardı. Solunum sesleri kabalaşmıştı. Meningial iritasyon bulgusu yoktu. Diğer sistem muayeneleri normal bulundu. Konjunktiviti olmayan hastanın göz konsültasyonunda patoloji saptanmadı. Laboratuvar tetkiklerinde sedimentasyon hızı artmış (72 mm/saat) saptandı. Hastanın hafif anemisi (Hgb: 8,6), lökositozu (16000/mm³) periferik yaymasında %70 PNL hakimiyeti ve hafif trombositozu (Plt: 429,000) mevcuttu. CRP: 9,3 (N: 0,01-0,5) saptandı. Karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normaldi. EBV IgM, CMV IgM, Toxoplasma IgM, Salmonella-Brucella aglütinasyon testleri, viral hepatit belirleyicileri negatif bulundu. Kan, idrar ve boğaz kültürlerinde üreme olmadı. EKG ve EKO normaldi. Hastada mevcut bulgularla atipik Kawasaki hastalığı düşünüldü. Hastalığın 6. gününde 2 gr/kg dozda IVIG 12 saatte infüzyonla verildi. ASA 80 mg/kg/gün dozda başlandı. Tedaviye dramatik şekilde yanıt veren hastanın 1 gün içinde ateşi düştü ve tekrarlamadı. Hastalığın 9. gününde trombositoz (Plt: 511,000) ve genital bölgelerde soyulmaları başladı. 12. günde el parmaklarında soyulmalar gözlemlendi. Kontrol EKO tetkikleri normaldi. Hasta yatışının 14. gününde genel durumunun iyi olması ve tedaviye yanıt vermesi üzerine ASA dozu antitrombotik doza düşülerek taburcu edildi.

Tartışma: Kawasaki hastalığının tanısı ateş, ekstremitelere uçlarında değişiklikler, polimorf ekzantem, bilateral konjunktival konjesyon, orofarenks mukozasındaki değişiklikler ve servikal lenfadenopatiden oluşan altı ana kriterden beşinin bulunması ile konulmaktadır. 5 günden uzun süren ateş varlığında klinik bulguların 3'ünün saptanması ve diğer olası enfeksiyonların ayırt edilmesi Kawasaki hastalığı tanısı için yeterli kabul edilmekte ve atipik Kawasaki hastalığı olarak adlandırılmaktadır. Döküntü ve antibiyotiğe cevap vermeyen yüksek ateşle getirilen çocuklarda ayırıcı tanıda mutlaka Kawasaki hastalığı düşünülmelidir. Literatürde Kawasaki hastalığının nadirde olsa aynı aileden iki kardeşle olabileceğine ve genetik olarak yatkın kişilerde enfeksiyöz bir ajan nedeniyle ortaya çıkabileceğine değinilmektedir. Bu nedenle klinik olarak şüpheli olgularda aile öyküsü olması halinde ön tanılar arasında Kawasaki hastalığı öncelikli düşünülmelidir.

Anahtar Kelimeler: Ateş, Kawasaki hastalığı, vaskülit

P-161

Nadir bir piyelonefrit nedeni; Uretero-Vezikal Darlığa bağlı piyonefroz olgusu

Murat Kardaş¹, Ayşegül Doğan Demir¹, Selçuk Uzuner¹, Selçuk Silay³, Faruk Öktem²

¹Bezmi Alem Vakfı Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

²Bezmi Alem Vakfı Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

³Bezmi Alem Vakfı Üniversitesi Tıp Fakültesi, Üroloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Giriş: Özellikler erken süt çocukluğu döneminde geçirilen ateşli idrar yolu enfeksiyonlarında olası anatomik/fonksiyonel obs-

trüktif üropatiler açısından erken görüntüleme tanı/tedavi yaklaşımları ve prognostik açıdan çok önemlidir. Veziko-ureteral reflü Uretero-vezikal darlık, uretero-pelvik darlık, ureterosele ve posterior üreteral valv süt çocukluğu döneminde sık görülen üropatilerdir. Bu bildiride ateşli idrar yolu enfeksiyonlarında erken görüntülemenin prognostik açıdan önemini vurgulamak istedik.

Olgu: Yedi aylık erkek hasta, yüksek ateş huzursuzluk nedeniyle acil servis başvurusunda yapılan fizik muayenesinde genel durumu düşkün emmesi azalmış, ateşi, taşkardisi, hafif batın distansiyonu, sol üst kadranda hassasiyeti mevcuttu. Yapılan laboratuvar tetkiklerinde lökositoz, akut faz reaktanlarında artış ve piyüri saptandı. Pyelonefrit düşünüldü. İdrar kültürü alındıktan sonra iv seftriakson başlandı. Takiben üriner usg yapıldı, Sol böbrek toplayıcı sistemde grade II-III hidronefroz, toplayıcı sistem içerisinde yer yer seviye veren Pü materyali ile uyumlu olabilecek görünüm saptandı. Tek taraflı ureter dilatasyonu olan hastadan ön planda UV darlık düşünüldü. Sistoskopisi yapıldı uv bileşkeye double J(DJ) katater takılarak pasaj açıldı. Yoğun pürülan akıntısı görüldü, drenajı sağlandıktan sonra klinik bulguları geriledi.

Tartışma: Tüm süt çocuğu üriner sistem enfeksiyonlarında radyolojik incelemeler önemlidir, çünkü üriner sistem anomalileri yüksek prevalansla enfeksiyona eşlik eder. Uretero vezikal kavşaktaki darlık, ureter dilatasyonuna neden olur, erkek çocuklarda ve sol üreterde daha sıktır. Obstrüksiyon, taş oluşumu ve hematüriye neden olabilir, enfeksiyon oluşumu ise daha nadirdir. Mesane çıkış obstrüksiyonu veya vezikoureteral reflü olmadan ureter dilatasyonu saptandığında mutlaka ureterovezikal darlık düşünülmelidir. Ureterovezikal darlık nadir bir piyonefroz nedeni olarak akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Erken görüntüleme, piyonefroz, UV darlık

P-162

Nutrisyonel riketsli bir nefropatik sistinozis hastası

Gürkan Genç¹, Ahmet Uçaktürk², Kenan Bek¹, Cengiz Kara², Yonca Açıkgöz¹, Ozan Özkaya¹

¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Samsun, Türkiye

²Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı, Samsun, Türkiye

Sistinozis, sistinin beyin, karaciğer, böbrek ve göz gibi çeşitli organlarda ve dokularda birikmesi ile karakterize bir metabolik hastalıktır. Dört yaşında kız hasta büyüme geriliği ve renal fankoni sendromu nedeni ile başvurduğu bölümümüzde infantil sistinozis tanısı aldı. Sol el bilek radyografik bulguları rikets ile uyumlu olan hastanın parathormon düzeyinin yüksek, D vitamini düzeyinin düşük olması nutrisyonel rikets tanısını düşün-

dürdü. Hastaya 1-25 dihidroksiolekaliferol tedavisi ve kalsiyum başlanması ardından kalsiyum ve fosfor düzeylerinin normal sınırlara geldiği tespit edildi. Sadece kalsiyum ve 1-25 dihidroksiolekaliferol tedavisi ile klinik ve laboratuvar bulgularının düzelmesi etiyojide nutrisyonel eksiklik olduğunu gösterdi.

Sonuç olarak; sistinoziste idrarda fosfat kaybına bağlı olarak normalde hipofosfatemik rikets gözlenmektedir. Bu vaka ile nutrisyonel riketsin infantil sistinoziste de akılda tutulması gerekliliği ni vurgulanmak istenildi.

Anahtar Kelimeler: Sistinozis, nutrisyonel rikets, renal fankoni sendromu

P-163

Atipik hemolitik-üremik sendrom ile prezante olan bir kobalamin C defekti

Amra Adrovic¹, Nur Canpolat², Salim Çalışkan², Ertuğrul Kıyıkım³, Matthias Baumgartner⁴, Ayşe Ağbaş², Lale Sever²

¹İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

²İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

³İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Metabolizma Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

⁴Zürich Üniversitesi Çocuk Hastanesi, Metabolizma Hastalıkları Bilim Dalı, Zürich, İsviçre

Atipik hemolitik-üremik sendrom (aHÜS), trombotik mikroangiopatiler (TMA) arasında yer alan ciddi klinik bulguları ve çoklu organ hasarı ile giden, mortalite ve morbiditesi yüksek bir hastalıktır. Kobalamin C defekti (Cb1C) aHÜS'ün nadir nedenlerinden biridir. Kobalamin C defekti, otozomal resesif olarak kalıtılan bir B12 vitamin metabolizması bozukluğudur. Hastaların vücut sıvılarında metil-malonik asit ve homosistein yüksek metionin ise düşük düzeyde saptanır. Hastalığın klinik tablosu hastanın yaşına göre değişiklik gösterebilir. Yenidoğan veya erken süt çocukluğu döneminde (özellikle 6 ay altında) gelişen klinik tablo ağırdır ve mortalitesi yüksektir. Böbrek tutulumu; TMA, tubulointerstiyel nefrit, proksimal renal tubuler asidoz ve kronik böbrek yetmezliği şeklinde olabilir.

Biz burada 5 aylık bir kız hastada aHÜS ve ağır çoklu organ yetersizliği (non-immün hemolitik anemi, trombositopeni, ciddi hipertansiyon, periton diyaliz tedavisi gerektiren akut böbrek yetersizliği, ventilatör desteği gerektiren akut solunum yetersizliği, kardiyomyopati ve kalp yetersizliği) bulguları ile ortaya çıkan bir Cb1C defekti olgusunu sunmak istedik. Olgumuzda erken süt ço-

cukluğu döneminde akut olarak ortaya çıkan bu ciddi klinik bulgular ve yüksek serum homosistein düzeyleri ile Kobalamin C defektinden şüphelenildi. Siyanokobalamin ve Koenzim Q10 tedavisinden sonra belirgin klinik ve laboratuvar iyileşme gözlenmesi tanımızı destekledi. Kesin tanı metilmalonik asitüri ve homosisteinüri (MMAHCH) gen mutasyonunun gösterilmesi ile kondu. Genetik incelemesinde MMAHCH geninde, egzon 4' dec. 484G>T mutasyonu homozigot olarak saptandı ve bu mutasyon daha önce literatürde tanımlanmamış bir mutasyon idi. Şu an 6 yaşında olan hastamızın genel durumu iyi, fizik muayenesi doğal, nöro-motor gelişimi yaşına uygun ve böbrek fonksiyonları normaldir.

Sonuç olarak, CblC defekti aHÜS olgularının nadir nedenleri arasında yer almaktadır. Erken tanı ve tedavi prognozu olumlu etkilemektedir. Bu nedenle yenidoğan ya da erken süt çocukluğu döneminde saptanan aHÜS olgularında B12 vitamin metabolizması değerlendirilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Atipik hemolitik-üremik sendrom, kobalamin C defekti, metilmalonik asitüri, homosisteinüri, MMAHCH geni

P-164

Hermansky-Pudlak Sendromlu hastada Hemolitik Üremik Sendrom

Hakan Yazan¹, Nihal Özdemir², Mehmet Taşdemir¹, Gülsün Karasu³, Gözde Yücel¹, Lale Sever¹, Salim Çalışkan¹, Tiraje Celkan²

¹İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

²İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji-Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

³Medical Park Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Göztepe, İstanbul, Türkiye

Giriş: Hermansky-Pudlak Sendromu (HPS) nadir görülen otozomal çekinik bir hastalıktır. Okulo-kutanöz albinizm, kanamalara sebep olan trombosit depo havuzu hastalığı ve lizozomal seroid pigment birikimi ile karakterizedir. Kesin tanı klinik olarak şüpheli olgularda DNA analizi ile konulur.

Amaç: Hermansky-Pudlak Sendromu ve Hemolitik Üremik Sendrom birlikteliğini göstermek.

Olgu: Üç yaşında kız hasta vücutta şişlik, idrar çıkışında azalma şikayetleri ile başvurdu. Öyküsünde 5 gün önce ishal şikayeti olduğu öğrenildi. Fizik bakışında genel durum kötü, göz çevresinde ve ayaklarda ödem mevcuttu, cilt rengi soluktu, dinlemekle her iki akciğer bazalinde ince ralleri ve hepatosplenomegalisi vardı. Beş aylıktan itibaren gelişme geriliği, nötropeni, motor retardasyon, açık sarı saçlar, horizontal nistagmus nedeniyle yapılan tetkikleri sonucu başka bir merkezde HPS tip 2 tanısı aldığı öğ-

renildi. Tetkiklerinde BK:7400/mm³, nötrofil: 100/mm³, hgb: 5,6 gr/dL, trombosit: 54000/mm³, retikülosit: %5,48, üre: 135 mg/dL, kreatinin: 2,2 mg/dL, LDH: 1652 IU/L sodyum: 138 mmol/l, potasyum: 4,8 mmol/L, kan gazında: pH 7,30, HCO₃: 13,9 mmol/L; haptoglobulin:<28,8 mg/dL idi. Periferik kan bakışında parçalanmış eritrositleri ve şistositleri mevcuttu, direk coombs negatif idi. Hipertansiyonu olan ve idrar çıkışı olmayan hastaya hemodiyaliz başlandı, izleminde ödemi geriledi ve böbrek yetmezliği düzeldi.Hasta taburcu edilip Çocuk Nefroloji polikliniğinde izleme alındı. İzlemi sırasında bir dönem hafif potasyum yüksekliği dışında ek bir problemi olmadı. Son tetkiklerinde üre: 24 mg/dL, kreatinin: 0,2 mg/dL, potasyum: 4,7 mmol/L plt: 145.000/mm³, hgb: 11,2 gr/dL, beyaz küre: 5200/mm³, nötrofil: 400/mm³ idi, tam idrar tahlilinde özellik yok.

Çıkanılar: Bu yazıda iki nadir hastalık olan Hermansky-Pudlak Sendromu tip 2 ve Hemolitik Üremik Sendrom birlikteliği gösterilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Hermansky-Pudlak Sendromu, Hemolitik Üremik sendrom, akut böbrek yetmezliği, trombositopeni

P-165

Çocuklarda 99 mTc-dimerkaptosüksinik asid ile sintigrafik görüntüleme yapılmaksızın piyelonefrit ve sistit tanısını ayırt edebilir miyiz?

Buket Kılıçaslan¹, Aytül Noyan², Nurcan Cengiz², Çağla Sarıtürk³, Gönül Parmaksız², Esra Baskın⁴

¹Başkent Üniversitesi Adana Uygulama ve Araştırma Merkezi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Adana, Türkiye

²Başkent Üniversitesi Adana Uygulama ve Araştırma Merkezi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Adana, Türkiye

³Başkent Üniversitesi Adana Uygulama ve Araştırma Merkezi, Biyoistatistik Anabilim Dalı, Adana, Türkiye

⁴Başkent Üniversitesi Adana Uygulama ve Araştırma Merkezi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

Giriş: İdrar yolu enfeksiyonu, çocukluk çağının en sık görülen enfeksiyonlarından biridir. Piyelonefritin uzun dönemde görülen sekelleri nedeniyle sistitten ayırımı önemlidir.

Amaç: Bu çalışmanın amacı, çocuklarda 99mTc-dimerkaptosüksinik asid ile sintigrafik görüntüleme yapılmaksızın piyelonefrit ayırımını yapmakta prokalsitonin ve C-reaktif protein gibi belirteçlerin tanısız değerini saptamak, 99mTc-dimerkaptosüksinik asid ile sintigrafik görüntüleme yapılacak hastalar konusunda yol gösterici olup olmayacağını belirlemektir.

Gereç ve Yöntemler: Bu çalışmaya, 3 ay ile 16 yaş arasında, ilk kez idrar yolu enfeksiyonu geçiren 50 çocuk dahil edilmiştir. Piyelonef-

rit tanısı için serum C-reaktif protein ve prokalsitonin düzeylerinin ortanca değeri, duyarlılık, özgüllük ve cut-off değerleri saptandı.

Bulgular: Hastaların 32'si (%64) piyelonefrit tanısı alırken, 18 (%36) hasta sistit tanısı aldı. Piyelonefrit tanısı için C-reaktif protein cut-off değeri %69 duyarlılık ve %61 özgüllük ile 34 mg/L iken, prokalsitonin için bu değer %69 duyarlılık ve %66 özgüllük ile 0,23 ng/mL saptandı. Her iki belirtecin birlikte kullanılması ise %63 duyarlılık ve %78 özgüllük ile piyelonefrit tanısını destekledi.

Çıkarımlar: Çocuklarda piyelonefrit tanısını koymakta serum prokalsitonin ve C-reaktif proteinin birlikte değerlendirilmesi, ^{99m}Tc-dimerkaptosüksinik asid ile sintigrafik görüntüleme yapılacak hastalarda yol gösterici olabilir. Böylece çocuklar ^{99m}Tc-dimerkaptosüksinik asid ile sintigrafik görüntülemenin dezavantajlarından uzak tutulabilir.

Anahtar Kelimeler: C-Reaktif Protein, dimerkaptosüksinik asid, piyelonefrit, prokalsitonin, sistit

P-166

Kreatin ve pioglitazonun HK-2 hücrelerinde oluşturulan sisplatin nefrotoksisitesi üzerine etkileri

Gürkan Genç¹, Veli Kılıncı², Abdülkerim Bedir², Ozan Özkaya¹

¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Samsun, Türkiye

²Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyokimya Anabilim Dalı, Samsun, Türkiye

Sisplatin çeşitli solid organ kanserlerinin tedavisinde yaygın olarak kullanılan bir kemoterapötiktir ve ilacın doz kısıtlayıcı yan etkisi nefrotoksisite olarak bilinmektedir. Bu çalışmanın amacı, in vitro olarak sisplatin nefrotoksisitesinde pioglitazone ve kreatinin etkisinin araştırılmasıdır. Sisplatin ile birlikte kreatin ve pioglitazone hidroklorid inkübasyonları yapıldıktan sonra Real Time Cell Analyser (RTCA) sistemi ile HK-2 hücrelerinin gerçek zamanlı hücresel cevabı takip edilmiştir. Öncelikle RTCA sistemi ile ilaçların %50 oranında öldürücü dozları (IC50) hesaplandı. Ardından kreatin ve pioglitazone seri dilüsyonlar ile RTCA sistemi altında uygulandı. Sisplatin için IC50 dozu 24. saatte 7,69 M x 10⁻⁵, 48. saatte 3,93 M x 10⁻⁶ olarak hesaplandı. Pioglitazone için 24. saatte 1,61 M x 10⁻³, 48. saatte 2,85 M x 10⁻⁴ olarak hesaplandı. Hücreler 40,225 mM dozunda kreatine ile inkübe edilmelerine rağmen IC50 düzeyine erişilemedi. Çalışmamızda pioglitazone ve kreatinin ek koruyucu etkisi hiçbir dozda tespit edilmedi ve sisplatin aracılı hücre ölümü üzerine etkisi saptanamadı.

Anahtar Kelimeler: Sisplatin, kreatine, pioglitazon, nefrotoksisite

P-167

İnfanıl polikistik böbrek hastalığı: Neonatal akut böbrek yetmezliği nadir bir nedeni

Züleyha Aysu Say, Zühal Albayrak, Işıl Alkoç, Mehmet Cengiz, Yasemen User, Ayşen Akbaş, Dilek Güller, Erdal Sarı

Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İstanbul, Türkiye

Giriş: İnfantil polikistik böbrek hastalığı renal toplayıcı kanalların kistik dilatasyonu ve konjenital hepatik fibrozla karakterize, resesif olarak kalıtılan bir hastalıktır. İnsidansı 1/10000 ile 1/40000 arasında değişmektedir. Erkek ve kızlarda eşit oranda saptanır. Her iki böbrekte hastalıktan etkilenir. Böbreklerin boyutları normalden büyüktür ve çapı genellikle 2 mm'nin altında olan yaygın kistler görülür. Hastalığın ortaya çıkış yaşına, böbrek ve karaciğer tutulum derecesine göre 4 formu tarif edilmiştir: Perinatal, neonatal, infanıl ve juvenil. Hastalığın daha erken ortaya çıktığı fenotiplerde böbrek tutulumu daha ciddidir.

Olgu: Otuz üç haftalık olarak fetal distres nedeniyle sezaryen ile 2090 gr olarak doğan hasta postnatal 4. gününde sarılık kontrolü amaçlı başvurduğu çocuk polikliniğinde yapılan laboratuvar tetkiklerinde akut böbrek yetmezliği saptanması üzerine yenidoğan ünitemize yatırıldı. Hastanın anamnezinde aralarında 2. derece akraba evliliği olan sağ sağlıklı anne babanın ilk çocuğu ve prenatal takipli olduğu öğrenildi. Fizik muayenede sistem muayeneleri doğal saptandı. Laboratuvar tetkiklerinde, tam kan sayımı, crp normal, biyokimyasal tetkiklerinde üre, kreatinin yüksekliği ve hiperkalemi saptandı. Renal USG'de sağ böbrek uzunluğu 60 mm (büyük), sol böbrek uzunluğu 60 mm (büyük), her iki böbrek parankin ekosu diffüz artmış, korteks medulla ayrımı kaybolmuş ve multipl sayıda kistler(en büyüğü 6 mm) saptandı. Palpasyonla sert ve büyük böbrekleri olan hastaya bu bulgularla infanıl polikistik böbrek tanısı konuldu. Takibinde hemoglobinlerinde düşme olması nedeni ile EPO tedavisi ve rocartrol tedavileri başlandı. Kreatinin ve üre düzeylerinde yükselme olan hastaya periton dializi açıldı. Solunum problemleri de eşlik eden hasta ex oldu.

Tartışma: İnfantil polikistik böbrek hastalığı(İPKH), yenidoğanlarda, büyük böbrekler ve solunum sıkıntısı bulguları ile prezente olur. Pulmoner hipoplazi ve Potter sendromunun klinik bulguları (oligohidramniyoza bağlı pulmoner hipoplazi, ekstremiteler, ve karakteristik yüz bulguları) görülebilir. Yaşlı hastalarda daha hafif renal tutulumla birlikte portal hipertansiyon ve kolanjit riskinde artışa neden olabilecek ciddi karaciğer tutulumu görülebilir. İPKH'li hastaların renal tutulumu değişkenlik göstermekle birlikte, çoğu hastada ilerleyici renal yetmezlik görülmektedir. İPKH'nin tanısı klinik, radyolojik ve laboratuvar bulguları ile konulur. İPKH'nin prognozu, renal ve hepatik tutulumun derecesine ve hastalığın başlangıç yaşına göre değişiklik gösterir.

Mortalite oranları yenidoğan döneminde ciddi renal hastalık bulguları görülen hastalarda en fazladır.

Yenidoğan döneminde sarılık ve emmede azalma dışında herhangi bir bulgusu olmayan ve postnatal 7. gününde kontrol tetkiklerinde akut böbrek yetmezliği saptanan olgumuz nadir olması nedeni ile sunuldu.

Anahtar Kelimeler: İnfantil polikistik böbrek, böbrek yetmezliği

P-168

Gram (-) mikroorganizmaların neden olduğu toplumdan kazanılmış idrar yolu enfeksiyonlarında antibiyotik direnç oranlarındaki değişiklikler

İbrahim Gökce, Neslihan Çiçek Deniz, Serçin Güven, Ülger Altuntaş, Nurdan Yıldız, Harika Alpay

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Amaç: İdrar yolu enfeksiyonu (İYE) çocuklarda sık görülen önemli bir sağlık sorunudur ve en sık rastlanan etkenler gram negatif basillerdir. Antibiyotiklere karşı direnç gelişimi bu hastalarda önemli bir sorun oluşturmaktadır. Çalışmamızda toplumdan kazanılmış İYE hastalarında yıllar içindeki antibiyotik direnç oranlarındaki değişimin gösterilmesi amaçlandı.

Gereç ve Yöntemler: Bu çalışmada 2000-2003 (Grup 1) ve 2011-2014 (Grup 2) yılları arasında İYE tanısı alan sırasıyla 465 ve 400 hastanın idrar kültürleri geriye dönük incelendi ve elde edilen Gram (-) mikroorganizmaların antibiyotik direnç oranları belirlendikten sonra iki grup karşılaştırıldı.

Bulgular: Tüm hastaların %61'i (kız/erkek: 1,5) kız idi. Hastaların yaşı 2 ay ile 16 yaş (ortalama 3 yaş 9 ay) arasında değişmekte idi. Her iki grupta da Escherichia coli en sık izole edilen mikroorganizma idi (%60 ve %73). Birinci grupta ampisiline %69, amoksisilin-klavulanata %44, sefazoline %39, trimetoprim-sülfametoksazol (TMP-SMX) %32, sefuroksime %21, nitrofurantoin %17, seftriaksona %10, sefiksime ve sefepime %1, aminoglikozidler ve siproflaksasine %0 oranında bulunan direnç, 2011-2014 yılları arasında sırasıyla ampisiline %71, amoksisilin-klavulanata %43, sefazoline %32, TMP-SMX'e %31, sefuroksime %18, nitrofurantoin %7, seftriaksona %14, sefiksime %15, sefepime %7, amikasine %4 ve siproflaksasine %43 bulunmuştur. Sıklıkla kullanılan antibiyotiklerden ampisilin, amoksisilin-klavulanat, sefazolin, TMP-SMX, sefuroksim ve seftriakson direnç oranlarında istatistiksel bir farklılık saptanmadı (p>0,05). Nitrofurantoin direncinde zamanla bir azalma göze çarparken (p:0,0001), sefiksime,

sefepime, aminoglikozidler ve siproflaksasine direncin anlamlı olarak arttığı görülmüştür (p>0,05).

Çıkarımlar: Toplumdan kazanılmış İYE etkeni olan mikroorganizmaların sıklıkla kullanılan antibiyotiklere karşı direnç oranları zaman içinde değişmektedir. Uygun antibiyotik ile ampirik tedaviye başlanabilmesi için direnç paternindeki değişikliklerin bilinmesi gereklidir. Bu nedenle her ünite kendi bölgesindeki direnç oranlarını belirli zaman aralıkları ile gözden geçirmelidir.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, idrar yolu enfeksiyonu, antibiyotik direnci

P-169

Çocukluk çağında nadir bir olgu: Böbrek absesi

Burcu Karakayali¹, Şeyma Meliha Su Dur², Ahmet Sami Yazar¹, Hüsnüye İşcan¹, Semih Lütfi Mihrapoğlu³, Gizem Kaynar Beyaz¹, Şirin Güven¹, İsmail İşlek¹

¹Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kliniği, İstanbul, Türkiye

²Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

³Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

Böbrek absesi çocukluk çağında nadir görülen hastalıklardan biridir. Ateş, karın ağrısı gibi özgül olmayan semptomları nedeniyle tanıya ulaşabilecek gecikmeler morbidite ve mortalite artışına neden olabilir. Literatürde çocuklarda böbrek absesi bildirimi nadir olup, tedavi yaklaşımı tartışmalıdır. Burada cerrahi girişime gerek duymayan, antibiyotik tedavisi ile tam düzelme sağlanan bir perinefritik abse olgusu sunmayı amaçladık.

On yaşında erkek hasta yaklaşık 20 gündür devam eden karın ağrısı, ateş ve halsizlik şikayetleri ile başvurdu. Hastanın fizik muayenesinde genel durumu orta, vücut sıcaklığı 38,3°C idi. Batın muayenesinde sol hipokondriak bölgede 4-5 cm boyutlarında kitle palpe edildi. Hastanın diğer sistem muayeneleri doğal olarak değerlendirildi. Laboratuvar incelemelerinde; hemoglobin 9.6 gr/dl, beyaz küre sayısı 12100/mm³, C-reaktif protein (CRP) 21,46 mg/dL, diğer laboratuvar tetkikleri normal idi. İdrar mikroskopisinde her sahada 7 eritrosit görüldü.

Hastadan istenen batın USG'de sol böbrek orta kısımda santrali nekrotik 35 mm çapında parankim ile izoekoik solid mass lezyon ile perinefritik alanda 39x17 mm boyutlarında lezyon ile devamlılık gösteren koleksiyon izlendi. Bu bulgular ile hasta renal perinefritik abse ön tanısı ile ileri tetkik ve tedavi amacıyla servise

yatırıldı. Intravenöz (IV) ampisilin-sulbaktam, sefotaksim ve metronidazol tedavisi başlandı. Hastanın batın BT'sinde sol böbrek orta zondan perirenal alana uzanan yaklaşık 4x4,5x5 cm boyutlarında düzensiz sınırlı, böbrek parankimine göre hafif hipodens, multiseptalı, septaları kontrast tutan kitlesel lezyon izlendi. Tümör belirteçleri gönderildi ve perkütan drenaj planlandı. Drenaj öncesi tüberküloz ekartasyonu açısından quantiferon testi gönderildi. CRP değerleri aynı seviyelerde devam etmekte olduğundan antibiyoterapisi vankomisin ve meropenem olarak değiştirildi. Tedavi değişikliğinin 4. gününde CRP negatifleşti. Kontrol USG'de sol perirenal alandaki abse formasyonunun regrese olduğu izlenmesi üzerine drenajdan vazgeçildi. Sol böbrek orta zonda izlenen lezyon Doppler incelemede böbrek parankimi ile aynı şekilde kanlanmakta olup fokal pyelonefrit ile uyumlu olarak değerlendirildi. Kan ve idrar kültürlerinde üreme olmadı. Quantiferon testi negatif olarak sonuçlandı. Seri sonografik incelemelerde kitle ve perirenal absenin regrese olduğu görüldüğü üzerine hasta oral antibiyoterapi ile taburcu edildi. Altıncı haftada yapılan kontrol üriner USG'de böbrekler tamamen normal olarak değerlendirildi.

Böbrek abselerinin erken ve doğru tedavisi böbrek sağlığı açısından önemlidir. Boyutları 3 cm altında olan abse tedavisinde geniş spektrumlu antibiyotiklerin 4-6 hafta kullanımı yeterli olurken, 5 cm ve üzeri boyutlardaki abselerin tedavisinde antibiyoterapi yanı sıra perkütan drenaj ve hatta yanıt alınamayan vakalarda açık cerrahi drenaj önerilmektedir. Literatür incelendiğinde, 3 ila 5 cm arası boyutlarda yani orta büyüklükteki abselerin tedavisi konusunda görüş birliğine varılmadığı görülmektedir. Bazı yazarlar orta büyüklükteki abselerde antibiyoterapinin yeterli olduğunu belirtirken, diğerleri antibiyoterapi yanısıra perkütan abse drenajı önermişlerdir.

Hastamızda 4x4,5x5 cm boyutlarında orta büyüklükte renal abse mevcut idi ve geniş spektrumlu antibiyoterapi ile istediğimiz klinik yanıtı ulaştığımızdan hastamıza tedavi amaçlı perkütan drenaj yapılması gerekmemiştir. Olgumuz nedeniyle, renal abse tedavisi ile ilgili çocuk yaş grubunda yeterli çalışma olmadığı, geniş vaka serili çalışmalara ihtiyaç olduğu görülmüştür.

Anahtar Kelimeler: Böbrek absesi, perinefritik abse, çocukluk çağı

P-170

Anti DNase B yüksekliği ile tanı alan akut poststreptokoksik Glomerulonefrit olgusu

Burcu Karakayalı¹, Fatma Dilşad Yılmaz¹, Gökalp Rüstem Aksoy¹, Burcu Karakol¹, Mustafa Özgür Tokluçcu¹, Demet Demirkol², Şirin Güven¹, İsmail İşlek¹

¹Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

²Bezmialem Tıp Fakültesi Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi, İstanbul, Türkiye

Giriş: Akut poststreptokoksik glomerulonefrit (APSGN) streptokok enfeksiyonlarından sonra gelişen ve immun mekanizmayla oluşan glomerullerin yaygın enflamatuar bir hastalığıdır. Çocukluk çağı glomerulonefritlerinin en sık nedenlerinden biridir. APSGN'de makroskobik ve/veya mikroskobik hematüri, geçici kompleman 3 (C3) düşüklüğü, yüksek kan basıncı, ödem, oligüri ve geçirilmiş streptokok enfeksiyonu kanıtlarının varlığı tanı koydurucudur. APSGN en sık streptokoksik tonsillofarenjit veya deri enfeksiyonları sonrasında ortaya çıkmaktadır. 1970'li yıllarda yapılan çalışmalarda etyolojide deri enfeksiyonları ön planda iken, son yıllarda hijyen koşullarının düzelmesi ile birlikte bu durum değişmiştir, etyolojide deri enfeksiyonlarının payı %5'lere kadar düşmüştür. Burada, nadir görülmesi nedeniyle, kanıtlanmış streptokoksik deri enfeksiyonu sonrası gelişen APSGN olgusu sunuyoruz.

Olgu: Altı yaşında erkek hasta kliniğimize nefes darlığı ve vücutta şişme nedeniyle başvurdu. Fizik bakıda tartı 25 kg (95p), boy 119 cm (75p), KTA:150/dk, solunum sayısı: 40/dk, kan basıncı: 140/70 mmHg, genel durumu kötü olan hastada yaygın anazarka tarzı ödem mevcut idi. Dolaşım sistemi muayenesinde gallop ritmi, solunum sistemi muayenesinde yaygın kreptan raller duyulmakta idi. Sol dizde 0,5 cm boyutlarında iyileşmekte olan krutlu lezyon görüldü. Laboratuvar incelemelerinde beyaz küre sayısı 10800 k/µL, hemoglobin 9,03 gr/dL, trombosit 448.000 k/µL, kan üre azotu 57 mg/dL, kreatinin 0,6 mg/dL, sodyum 135 mEq/L, potasyum 5,5 mEq/L, albümin 3 gr/dL idi. İdrar incelemesinde hematüri (3+)ve proteinüri (2+), mikroskopisinde her sahada 74 eritrosit mevcut idi. Akciğer grafisinde pulmoner ödem saptanan hastada ultrasonografide sağda 5 cm, solda 2,5 cm plevral effüzyon görüldü. Hematüri, hipertansiyon ve ödem bulguları saptanan hasta akut glomerulonefrit ön tanısı ile çocuk kliniğine yatırıldı. Diüretik tedavisine istenilen yanıt alınamaması üzerine hemodiyalizasyon uygulandı, sonrasında semptomatik tedavi ile takip edildi. Etolojije yönelik tetkiklerinde anti streptolizin-O (ASO) 202 IU/mL, C3 26,8 mg/dL (79-152), C4 14,8 mg/dL (16-38) ölçüldü. Boğaz kültüründe üreme olmadı. Öyküde son 1 ay içerisinde geçirilmiş üst solunum yolu öyküsü olmayan hastada, sol dizi üzerinde 0,5 cm boyutlarında deri enfeksiyonu görülmesi üzerine istenen anti DNase B 987 U/mL (0-200) olarak sonuçlanması ile hastada APSGN tanısı kesinleştirildi. Takipte 8. haftada C3 düzeyi normal seviyelere yükseldi.

Çıkarımlar: Çeşitli çalışmalarda APSGN tanılı olguların etyolojisi retrospektif olarak incelendiğinde, %45-60 streptokokkal tonsillofarenjit, %5-27 streptokokkal deri enfeksiyonları ve %5-12 diğer enfeksiyonlar suçlu bulunmuştur. Streptokokkal deri enfeksiyonları sonrası ASO yüksekliği görülmemesi APSGN tanısında yanıltıcı olabilmektedir. Her ne kadar APSGN etyolojisinde deri enfeksiyonlarının rolü azalmış olsa da, APSGN'den şüphelenilen hastalarda ASO düzeylerinin normal olması bizi tanıdan uzaklaştırmamalıdır.

Anahtar Kelimeler: Streptokoksik deri enfeksiyonu, akut poststreptokoksik glomerulonefrit (APSGN), antistreptolizin O (ASO)

P-171

Propitoz ile prezente olan bir Wegener Granülomatozu olgusu

Duhan Demircioğlu¹, Nur Canpolat²,
Rümeysa Yasemin Çiçek², Ayşe Ağbaş², Ali Aydın³,
Ahmet Sarıcı⁴, Özgür Kasapçopur⁵

¹İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

²İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

³İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

⁴İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

⁵İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Giriş: Wegener granülomatozu ender görülen ve çoklu organ/sistem tutulumuna yol açan kronik gidişli bir vaskülitir. Sıklıkla alt solunum yolu ve üst solunum yolu bulgularına eşlik eden glomerülo nefrit ile ortaya çıkar. Olguların %8-16'sı oftalmik bulgular ile prezente olur. Göz bulguları, hafif konjunktivit, dakriyosistit, episklerit, sklerit, sklerouveit ve retro-orbital kitle lezyonuna kadar farklı bir spektrumda ortaya çıkabilir. Propitoz ve nekrotizan keratosklerit en çok tanımlanan oftalmik bulgular dandır. Bu olgu sunusunda propitoz ile belirginleşen bir Wegener granülomatozlu olgu sunulacaktır.

Olgu: Sekiz yaşında kız hasta, iki yıl önce gözlerinde kızamıklık ve göz kapaklarında ödem yakınması ile başvurduğu merkezde kronik sinüzit tanısıyla opere edilmiş. Gözle ilgili yakınmaları artan, pitozisi ve eksoftalmusu gelişen hastaya 4 ay önce beyin ve orbita MR'ı çekilmiş ve solda daha belirgin olmak üzere rektus kasını infiltre eden alanlar saptanmış. Bu dönemdeki tetkiklerinde serum kreatinini 1,6 mg/dL bulunmuş. Ultrasonografide her iki böbrek boyutunda artış saptanan hasta, ön planda lenfoproliferatif hastalık (lenfoma?) düşünülerek hastanemize sevk edildi. Tetkiklerinde üre 129 mg/dL, kreatinin 3,2 mg/dL idi. İdrar tetkikinde hematüri ve proteinüri (187 mg/m²/gün) saptandı. Kompleman düzeyleri normal, ANA negatif, p-ANCA şiddetli pozitif, c-ANCA negatif, PR3 negatif bulundu. Böbrek biyopsisi kronik değişiklikler içeren kresentik glomerülo nefritle uyumlu bulundu. İmmun florasan incelemede immün birikim saptanmadı. Orbita biyopsisinde Wegener granülomatozunu destekleyen bulgular vardı. Hızlı ilerleyici glomerülo nefrit kliniği olan hastaya, plazma değişimi, kortikosteroid ve IV siklofosfamid tedavileri uygulandı. Böbrek fonksiyonlarındaki ilerleyici bozulma nedeni ile hemodiyaliz programına alındı.

Tartışma: Oftalmik tutulum, Wegener Granülomatozunun olağan başvuru bulgusu değildir. Bu nedenle göz bulgularına eşlik eden böbrek ve solunum yolu hastalıklarında ayırıcı tanıda akılda tutulmalıdır. Erken tanı ve tedavi ile uzun süreli prognoz daha iyi olabileceği hatırlanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Wegener granülomatozu, ANCA ilişkili glomerülonefrit, oftalmik tutulum pitozisi

P-172

Henoch Schönlein Purpurası tedavisinde intravenöz immün globulin

Meral Torun Bayram¹, Sevil Bilir Göksüğü²,
Erol Kısmet², Mervan Bekdaş², Semra Büyükkorkmaz²,
Fatih Demircioğlu²

¹Abant İzzet Baysal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, Bolu, Türkiye

²Abant İzzet Baysal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Bolu, Türkiye

Giriş: Henoch-Schönlein purpura (HSP) çocuklarda en sık karşılaşılan sistemik vaskülitir. Bu hastalıkta uzun dönem prognoz böbrek tutulumu ile ilgili iken, akut dönemde gastrointestinal sistem (GİS) tutulumu morbidite ve mortaliteyi etkilemektedir. Karın ağrısı ve kanlı gaita GİS tutulumunun en yaygın bulgularıdır ve tedavisinde sıklıkla kısa süreli düşük doz steroid kullanılmaktadır. Burada HSP ve ailesel akdeniz ateşi (AAA) birlikteliği bulunan, ciddi GİS tutulumu olan ve intravenöz immün globülin (İVİG) tedavisi uygulanan bir çocuk olgu sunulmuştur.

Olgu: On altı yaşındaki erkek hasta karın ağrısı yakınması ile getirildi. Öyküsünden on gün önce üst solunum yolu enfeksiyonu tanısı ile tedavi aldığı, üç yıl önce diz eklemine şişlik nedeni ile tetkik edildiği ve aralıklı karın ağrıları olduğu öğrenildi. Fizik bakışında batında hassasiyet ve laboratuvar incelemesinde akut faz reaktanlarında (AFR) yükseklik dışında özellik yoktu. Batın ultrasonografisi (USG) de normal olan hastanın klinik izleminde sırası ile yaygın myalji, her iki dirsek ve el bilek eklemlerinde artrit, GİS kanaması, bilateral alt ekstremitelerde palpable purpura tarzında döküntü ve göğüs ağrısı gelişti. Bu bulgular ile HSP ve AAA birlikteliği olduğu düşünülen olguya kolşisin ve prednizolon tedavisi başlandı. MEFV geninde mutasyon araştırıldı. Kontrol batın USG'de özellik olmayan, ancak şiddetli karın ağrıları ve aktif GİS kanaması devam eden hastaya 3 gün pulse metil prednizolon tedavisi uygulandı. Tedavi ile karın ağrıları ve GİS kanaması azaldı, ancak tedavi bitiminde şiddetli karın ağrıları ve aktif GİS kanamasının tekrar başlaması üzerine İVİG (400 mg/kg/gün) tedavisi 4 gün süreyle uygulandı. MEFV geninde M694V/R202Q kompozit heterozigot mutasyon belirlenen hastanın İVİG tedavisi ile tüm şikayetleri ve AFR' ı normale geriledi.

Tartışma: HSP'nin tedavisinde hafif vakalarda yalnızca istirahat, hidrasyon ve ağrı kesiciler önerilirken, özellikle oral alımı iyi olmayan, günlük aktivitelerini yerine getiremeyecek kadar şiddetli eklem ağrıları olan, şiddetli karın ağrısı, belirgin GİS kanaması, böbrek yetmezliği veya mental durum bozukluğu olan hastaların hastane şartlarında izlenmesinde fayda vardır. Ağır vakalarda steroid kullanımı önerilmekle beraber renal tutulumu proflaktik

olarak azaltıcı etkisi bulunmamaktadır. Vakamızda önce steroid tedavisi, ardından pulse steroid tedavisi verilmiş, belirgin GİS kanamasının ve şiddetli ağrılarının devam etmesi üzerine verilen İVİG tedavisine yüz güldürücü yanıt alınmıştır. Literatürde az sayıda şiddetli seyreden HSP vakasında İVİG kullanılmış ve benzer yanıtlar alınmıştır. Henüz rutin uygulamaya girmemiş olsa da dirençli GİS kanaması olan vakalarda İVİG tedavisinin de faydalı olabileceğini bildirmek amacıyla bu vakayı sunmayı uygun gördük.

Anahtar Kelimeler: Gastrointestinal kanama, Henoch Schönlein Purpurası, intravenöz immün globulin

P-173

Akut Poststreptokoksik Glomerülo nefrit ve Akut Romatizmal Ateş Birlikteliği: Nadir bir olgu

Çiğdem Oruç¹, Kenan Barut², Ayşe Ağbaş³,
Özgür Kasapçopur², Nur Canpolat³, Lale Sever³

¹İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

²İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

³İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Giriş: Akut romatizmal ateş (ARA) ve akut poststreptokoksik glomerülo nefritin (APSGN) her ikisi de streptokokal enfeksiyonlara ikincil gelişmelerine karşın, epidemiyolojik, immunolojik ve bakteriyolojik olarak farklı özellikler taşır. Aynı hastada eş zamanlı ortaya çıkmaları nadirdir. İlk defa 1981 yılında, Gibney ve arkadaşları bir hastada ARA, APSGN birlikteliğini bildirmiştir. O tarihten bu yana literatürde tanımlanmış on yedi olgu bulunmaktadır. Bu yazıda da APSGN ve ARA'nın eş zamanlı geliştiği bir olgu anlatılmış; bu nadir klinik duruma dikkat çekilmek istenmiştir.

Olgu: Öncesinde rahatsızlığı olmayan 8,5 yaşında kız hastanın; yaklaşık on gün önce ateş, boğaz ağrısı, öksürük yakınmaları başlamış. Başvurduğu merkezde üst solunum yolu enfeksiyonu olarak değerlendirilerek semptomatik tedaviler uygulanmış. Ateşinin devam etmesi üzerine seftriakson tedavisi başlanmış. O dönemde önce omuz sonra diz eklemine artraljisi olmuş. Akut faz göstergeleri yüksek olan (beyaz küre: 16000/mm³, CRP: 4,1 mg/dL) hastanın tedavi altında ani solunum sıkıntısı gelişmiş. Bilateral plevral efüzyon saptanarak bilateral toraks tüpü takılmış. Transüda karakterinde sıvı boşaltılmış. Plevra sıvısının kültürlerinde üreme olmamış. Ekokardiografik (EKO) incelemede hafif-orta mitral yetmezlik (MY), hafif perikardiyal efüzyon görülmüş. Eş zamanlı makroskobik hematurisi (tam idrar tahlilinde: +++ kan, ++ protein, 605 eritrosit), böbrek fonksiyon testlerinde bozulma (serum üre: 135 mg/dL, kreatinin: 1,57 mg/dL) saptanmış. C3 düzeyi düşük (7,57 mg/dL; N:90-180 mg/dL), anti streptolizin O (ASO) titresini yüksek (1500 IU/mL), anti nükleer antikor (ANA) pozitif bulunmuş. Seftriakson almakta olan hastanın boğaz kültüründe üreme olma-

mış. Pulmoner, kardiyak ve renal etkilenimi olan, ANA pozitifliği ve hipokomplementemisi bulunan hasta Sistemik Lupus Eritematosus ön tanısıyla hastanemize sevk edildi. Fizik bakıda volüm yüküne bağlı bulgular (bilateral pretibial, el, ayaklarda ve periorbital alanda ödem, asit, kan basıncı yüksekliği) mevcuttu. Tetkiklerinde serum kreatinin: 0,8 mg/dL, üre: 35 mg/dL, akut faz reaktanları yüksek (CRP: 1 mg/dL, EÇH: 94mm/saat) idi. Tam idrar tahlilinde +++ protein, bol eritrosit; serum C3 düşük (0,19 g/L; N:0,9-1.8), C4 normal (0,19 g/L; N: 0,1-0,4), ANA benekli pozitif, anti ds-DNA ve lupus antikoagülanları negatif, ASO titresini yüksek (1080 U/L), pANCA ve cANCA negatif saptandı. Akut nefritik sendrom tablosunda olan (hematüri, ödem, hipertansiyon, renal yetmezliği bulunan), C3 düşüklüğü, geçirilmiş ÜSYE öyküsü, ASO yüksekliği bulunan hasta, APSGN olarak değerlendirildi. 6-8 hafta sonunda C3 düzeyinin normale geldiğinin (166 mg/dL, N:90-180 mg/dL) görülmesiyle de tanı desteklendi.

C4 düzeyi normal aralıkta, anti-ds-DNA, lupus antikoagülanları negatif olan, iki hafta içerisinde kliniği tamamen düzelen, C3 değeri normale dönen hastada SLE tanısından uzaklaşıldı.

Volüm yükü geriledikten sonra tekrarlanan EKO'da MY'nin devam ettiği görüldü. Kardit, ateş, artmış akut faz reaktanları, artralji, ASO yüksekliğiyle modifiye Jones ölçütlerini karşılayan hastaya ARA tanısı konuldu ve steroid tedavisi, penisilin profilaksisi düzenlendi.

Tartışma: ARA ve APSGN birlikteliği nadir görülmekle birlikte, A grubu beta hemolitik streptokokların M1, M3 ve M12 suşlarının her iki tabloya da yol açabildikleri bilinmektedir. Streptokokal enfeksiyonların sık görüldüğü, özellikle gelişmekte olan ülkelerde, içinden çıkılması güç vakalarda bu olası birliktelik akılda bulundurulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Akut poststreptokoksik glomerülo nefrit, akut romatizmal ateş, plevral efüzyon, sistemik lupus eritematosus, hipokomplementemi, mitral yetmezlik

P-174

Henoch Schonlein Purpura'sında gastrointestinal kanamanın intravenöz siklofosfamid ile başarılı tedavisi: Altı olgunun değerlendirilmesi

Ünal Uluca, Aydın Ece, Velat Şen, Servet Yel, İlhan Tan, Duran Karabel

Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır, Türkiye

Henoch Schonlein Purpurası hem çocuk hem de erişkinlerde görülebilmekle beraber çocukluk yaş grubunda çok daha sık görülen ve küçük damarları tutan bir vaskülitir. Cilt bulguları tanı için şarttır. Olguların yarısından fazlasında görülen gastro-

intestinal sistem bulguları ise basit karın ağrısı ile ciddi alt ve üst gastrointestinal kanamaları gibi geniş yelpazede görülebilir. İntuspepsiyonun dışlandığı gastrointestinal semptomu olan olgulara steroid tedavisi yarar sağlayabilir. Ancak steroid tedavisine dirençli olguların tedavisi zor olabilir. Bu çalışmada yüksek doz steroid tedavisine rağmen şiddetli gastrointestinal kanaması devam eden ve intravenöz siklofosamid ile başarılı bir şekilde tedavi edilen 6 olgu sunuldu.

Olguların üçü kız üçü erkek idi. Yaşları 7-13 arasında idi. Tüm hastaların başvuru öncesi döküntü şikayeti vardı. Döküntü dışındaki diğer semptomlar karın ağrısı, bacak ağrısı, kusma ve eklem şişliği idi. Tüm hastalarda hematokezya gelişti ve önce verilen düşük doz steroid tedavisine yanıt alınamaması üzerine puls steroid tedavisi verildi. Ancak olgularda puls steroid tedavisine rağmen alt devam etti. Tüm hastaların alt gastrointestinal kanaması verilen 500 mg/m² siklofosamid ve beraberinde verilen mesna profilaksisi sonrası düzeldi ve tekrarlamadı. Bir olguda invajinasyon gelişti ve opak madde ile redükte edildi. Bir hastaya ise akut batın şüphesiyle tanısız laparotomi yapıldı ve laparoskopide patolojik bulgu saptanmadı. MEFV mutasyonu araştırılan 4 hastadan birinde M694V homozigot birinde ise E148Q homozigot mutasyon saptandı. İki hastada nefrotik düzeyde proteinüri saptandı ve bu hastaların böbrek biyopsileri HSP nefriti ile uyumlu idi.

Sonuç olarak özellikle gastrointestinal kanama gibi şiddetli gastrointestinal semptomları olan hastalarda düşük veya yüksek steroid tedavisine yanıt alınmadığı durumlarda intravenöz siklofosamid tedavisi iyi bir olabilir.

Anahtar Kelimeler: Henoch-Schönlein purpurası, gastrointestinal kanama, steroidler, siklofosamid, tedavi

P-175

Posterior reversibl ensefalopati sendromu tablosunda prezente olan akut poststreptokoksik glomerulonefrit olgusu

Ayşegül Demir¹, Selçuk Uzuner¹,
Aysel Vehapoğlu Türkmen¹, Akin İşcan³,
Faruk Öktem², Ayşe Aralaşmak⁴

¹Bezmialem Vakıf Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

²Bezmialem Vakıf Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

³Bezmialem Vakıf Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

⁴Bezmialem Vakıf Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

On bir yaşında kız hasta, baş ağrısı, kısa süreli görme kaybı ve konvülsiyon geçirme nedeniyle acil servisimize getirildi. Öyküsünden yaklaşık 4-5 gündür devam eden baş ağrısı, kusma, ara ara görme kaybı, idrar renginde koyulaşma şikayetine olduğu ve 3 hafta önce ateşli boğaz enfeksiyonu geçirdiği öğrenildi. Özgeçmiş ve soygeçmişte özellik yoktu. Fizik muayenesinde; Genel durumu orta, bilinç açık, oryantasyon ve kooperasyonu tam, vücut ağırlığı 60 kg, boy 159 cm, vücut ısısı 36,7°C, kalp tepe atımı 98/dk, dakika solunum sayısı 24, kapiller dolma zamanı 2 sn, tansiyon arteriyel 130/100 mmHg olarak saptandı. Hipertansiyon haricinde patolojik muayene bulgusu olarak pretibial 1(+) gode bırakan ödemi vardı, nörolojik defisit saptanmadı. Laboratuvar tetkiklerinde kan sayımında hafif anemi, diğer testlerinde BUN, kreatinin, ASO, CRP, sedimentasyon yüksek, C3 ve C4 düşük, tam idrar tetkikinde 2+ lökosit, 3+ hemoglobin, 1+ protein, idrar mikroskopisinde dismorfik eritrositleri görüldü, 24 saatlik idrar tetkikinde nefritik düzeyde proteinüri saptandı. Akciğer grafisinde bilateral minimal plevral efüzyon, batın ultrasonografide Douglas çıkmazında serbest sıvı mevcuttu. Kranial MR da bilateral oksipital ve frontal loblarda kortikal ve subkortikal ödematöz değişikliklerin olması, lezyon bölgelerinde difüzyon kısıtlılığının olmaması ve lezyonların simetrik olması, tipik yerleşimleri nedeniyle radyolojik tanı olarak posterior reversibl ensefalopati (PRES) tanısı düşünüldü. EEG de özellik yoktu. Mevcut klinik ve radyolojik bulgular eşliğinde akut poststreptokoksik glomerulonefrit (APSGN) ve ona bağlı PRES tanısı düşünüldü.

PRES ilk kez 1996 yılında tanımlanan, beyinde özellikle parietal-oksipital bölgede tutulum gösteren, geçici vazojenik ödem ile karakterize klinikoradyolojik bir sendromdur. Klinikte genellikle hipertansiyonun eşlik ettiği bilinç düzeyi değişiklikleri, görme bozukluğu, nöbet geçirme, baş ağrısı ve kusma gibi bulgularla karakterizedir. PRES'in etyopatogenezi tam olarak bilinmemekle birlikte böbrek hastalıkları, ilaç kullanımı (kortikosteroid, siklofosamid, siklosporin, takrolimus ve diğerleri), hematolojik hastalıklar, Takayasu arteritis, poliarteritis nodosa, Henoch Schönlein gibi sistemik hastalıklar sonucunda ortaya çıkabilir. PRES seyri sıklıkla reversibl olmakla birlikte geç tanı alan olgularda nörolojik sekel ve ölümden görülebilir. Hipertansiyon varlığı hastalık gelişiminde bir risk faktörüdür ancak hipertansif olmayan olgularda da benzer bulguların varlığında mutlaka PRES tablosu akla gelmelidir. APSGN, grup A beta hemolitik streptokok enfeksiyonunun bir komplikasyonu olup çocuklarda akut böbrek yetersizliği ve hipertansiyonun en sık nedenlerinden biridir. APSGN klinikte farklı tablolarla ortaya çıkabilmektedir ve atipik klinik başvuru tablolarından biride PRES'dir. Literatürde PRES kliniği ile başvuran ve izleminde poststreptokokal glomerulonefrit tanısı alan olgu bildirileri mevcuttur.

Olgumuz, PRES kliniği ile başvurarak APSGN tanısı alması ve APSGN'nin PRES gelişiminde bir risk faktörü olabileceğini vurgulamak amacıyla sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: APSGN, hipertansiyon, PRES

P-176

Yineleyen rabdomyolize bağlı akut böbrek yetersizliği

Ada Bulut Sinoplu¹, Nur Canpolat¹,
Çiğdem Aktuğlu Zeybek², Duhan Demircioğlu¹,
Ayşe Ağbaş¹, Halit Çam³, Özgür Kasapçopur⁴

¹İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

²İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Beslenme ve Metabolizma Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

³İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Acil Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

⁴İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Giriş: Rabdomyoliz çizgili kas bütünlüğünün bozulmasına bağlı olarak gelişen ve kas içeriğinin ekstraselüler alana ve seruma sızması ile karakterize bir klinik tablodur. Travma, yoğun egzersiz, ilaçlar, enfeksiyonlar ve hipertermi akut rabdomyolizin en sık nedenleridir. Yineleyen rabdomyoliz ise polimiyozit, doğumsal kas hastalıkları ve metabolik myopatilere bağlı gelişir. McArdle hastalığı, yağ asidi oksidasyon defektleri ve mitokondriyal sitopatiler yineleyen rabdomyoliz ve akut böbrek yetersizliğine yol açtığı bilinen metabolik myopatilerin başında gelir. Kas güçsüzlüğü, kas ağrısı ve koyu renkli idrar önemli klinik bulgulardır. Buna karşılık klinik bulgular rabdomyolizin derecesine göre; subklinik kreatinin kinaz (CK) yükselmesinden akut böbrek yetersizliğine kadar değişen geniş bir spektrumda değişiklik gösterebilir. Bu olgu sunusunda yineleyen rabdomyolize bağlı olarak akut böbrek yetersizliği gelişen bir olgu sunulacaktır.

Olgu: On altı yaşında kız hasta, acil polikliniğe yaygın kas ağrısı ve kas güçsüzlüğü yakınması ile başvurdu. Bu yakınmalarının 4 yaşından beri aralıklarla ortaya çıktığı ve 1 hafta sürüp kendiliğinden gerilediği öğrenildi. Hastanın koyu renkli idrar yapma, idrar yapmada azalma, kusma yakınmaları da mevcuttu. Fizik muayenede orta derecede dehidratasyon bulguları ve tüm kaslarda hassasiyet vardı. Kan basıncı 90/50 mmHg ölçüldü. Kan sayımında beyaz küre 17.500/mm³, hemoglobin 12,4 g/dl, trombosit sayısı 148.000/mm³; kan gazında pH 7,38, PCO₂ 32,7 mmHg, laktat 2 mmol/l, bikarbonat 20.1 mmol/l saptandı. Biyokimyasal tetkiklerinde üre 125 mg/dl, kreatinin 4,15 mg/dL, LDH 4803 IU/L, CK 44838 IU/L, AST 4457 IU/L, ALT 970 IU/L, sodyum 130 mmol/L, potasyum 6,5 mmol/L, kalsiyum 7,8 mg/dL, fosfor 7,5 mg/dL, C reaktif protein değeri 3,86 mg/dL, eritrosit çökme hızı 24 mm/saat bulundu. Elektrokardiyografisinde T dalgası sivrileşmesi mevcuttu. Üriner sistem ultrasonografisinde böbreklerin büyüklükleri, parankim kalınlıkları ve ekojeniteleri artmıştı. Hastaya rabdomyolize ikincil akut böbrek yetersizliği tanıları ile

I.V. sıvı ve hiperpotasemi tedavisi başlandı. İzlemde idrar çıkışı olmayan, üre, kreatinin ve CK değerleri yükselmeye devam eden (en yüksek üre 143 mg/dL, kreatinin 5,8 mg/dL, CK 201670 IU/L), hastaya hemodiyaliz tedavisi başlandı. Yineleyen rabdomyoliz öyküsü nedeni ile metabolik myopati olasılığı düşünülerek tedaviye riboflavin, karnitin, tiamin ve Koenzim Q10 eklendi. Kas ağrıları geriledi, CK düzeyleri hızla düştü. Toplam 6 seans sonrası hemodiyaliz gereksinimi ortadan kalktı. Klinik ve laboratuvar bulguları gerileyen hasta destek tedaviler altında taburcu edildi. Metabolik incelemeleri ön planda yağ asidi oksidasyon defektini düşündürdü. Kesin tanı için kas biyopsisi ve genetik mutasyon incelemeleri planlandı.

Çıkarımlar: Rabdomyoliz akut böbrek yetersizliğine yol açan önemli bir klinik tablodur. Yoğun sıvı tedavisi ve elektrolit bozukluklarının düzeltilmesi, yanıt alınamayan olgularda erken diyaliz tedavisine başlanması hayat kurtarıcıdır. Bununla birlikte, yineleyen rabdomyoliz olguları, altta yatan bir hastalık yönünden mutlaka araştırılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Akut böbrek yetersizliği, kreatin kinaz, rabdomyoliz

P-177

MR bulguları ile serebral vaskülit taklit eden bir Posterior Reversibl Ensefalopati Sendromu olgusu

Ada Bulut Sinoplu¹, Çiğdem Oruç¹,
Özgür Kasapçopur², Nur Canpolat¹, Ayşe Ağbaş¹,
Civan Işlak⁴, Halit Çam³, Salim Çalışkan¹

¹İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

²İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

³İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Acil Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

⁴İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Giriş: Posterior reversibl ensefalopati sendromu(PRES) bilinç değişikliği, nöbet, görme bozuklukları, baş ağrısı, bulantı, kusma ve nadiren fokal nörolojik bulgularla giden geri dönüşümlü akut ensefalopati durumudur. Hipertansiyon, immunsüpresif veya kemoterapotik ilaçlar, sepsis, ciddi hiperkalsemi, otoimmün hastalıklara bağlı gelişebilir. Görüntüleme yöntemlerinde çoğunlukla parieto-okspital bölgede bilateral, simetrik, serebral vazojenik ödeme bağlı ak maddede tutulumu saptanır. Asimetrik tutulumun gözlemlendiği ve birden çok bölgenin kısmen tutulduğu olgularda bildirilmiştir. Burada başlangıçta serebral vaskülit düşündürülen daha sonra PRES tanısı alan bir olgu sunulacaktır.

Olgu: On üç yaşında kız hasta, 3 haftadır süregelen karın ağrısı, baş ağrısı yakınmasıyla başvurduğu merkezde senkop atağı geçirmiş. Bilinç bulanıklığı, uykuya eğilim, zaman zaman ajitasyon bulguları gözlenen hastanın kan basıncı 250/190 mmHg bulunmuş. Diğer sistem muayeneleri normalmiş. Yoğun bakım ünitesine yatırılarak antihipertansif tedavi başlanan hastanın böbrek fonksiyon testleri, idrar analizi normal bulunmuş. Hipertansiyonun hedef organ hasarına yönelik tetkiklerinde; idrarda mikroalbumin yüksek (178 mg/gün), göz dibi incelemesinde evre 4 hipertansif retinopati, ekokardiyografisinde sol ventrikül hipertrofisi saptanmış. Kranyal manyetik rezonans görüntüleme (MRG)'de her iki serebral ve serebellar hemisferde yaygın hiperintensite değişiklikleri mevcutmuş. Hasta çoklu antihipertansif tedaviye rağmen kan basıncının kontrol altına alınamaması ve hipertansif ensefalopati tanısıyla kliniğimize yönlendirildi. Başvurduğunda konfüze ve uykuya eğilimliydi. Uyanıklık dönemlerinde ise anlamsız konuşuyor ve saldırgan davranış biçimi gösteriyordu. Fokal nörolojik bulgusu yoktu. Kardiyovasküler sistem muayenesi doğal, periferik nabızları eşitti. Renal arterler üzerinde üfürüm duyulmadı. Eklem bulguları, döküntüsü, ödemi, ateşi yoktu. Kan biyokimyasında ve idrar tahlilinde özellik saptanmadı. 24 saatlik idrarda protein yüksek (10 mg/m²/sa) saptandı. Üriner sistem ultrasonografisinde sağ böbrek boyutu sola göre küçüktü. Statik böbrek sintigrafisinde sağ böbrek küçük, aktivite tutulumu ve fonksiyonu azalmış (%29) bulundu, skar görünümü mevcuttu. İşeme sistogramı normaldi. Batın BT anjiyografide renal veya mezenterik arterlerde anevrizma ya da stenoz görülmedi. Ekokardiyografisinde konsantrik tipte hipertrofik obstruktif kardiyomiyopati saptandı, aort koarktasyonu görülmedi. Kranyal MRG tekrar yorumlandı; yaygın serebral, serebellar hemisfer ve beyin sapında vazojenik ödem olarak yorumlanan ak madde tutulumu ile vaskülit şüphesi uyandıran damarsal yapıların çevresinde infiltrasyon alanları mevcuttu. 5 gün sonra kranyal MRG tekrarlandı; bilateral oksipital lob mediyal bölümünde ve sağ parietal lobda akut olan fokal difüzyon kısıtlanması mevcuttu, ak madde tutulumunun kısmen gerilediği saptandı. Yeni gelişen akut infarkt alanları vaskülit düşündürürken, ak madde tutulumunun gerilemesi hipertansiyonun tedaviyle kontrol altına alınmasına bağlandı. Konvansiyonel kranyal anjiyografide birden çok serebral arter dalında, aynı yaşta ve biçimde, geri dönüşümlü vazospazmi düşündürülen kontür düzensizlikleri ve stenoz vaskülit lehine değildi. ANA, anti-dsDNA, ANCA, C3/C4, antikardiyolipin Ig düzeyleri normal bulundu. Nörolojik bulgular ve hipertansiyon dışında sistemik başka bulgunun olmaması, laboratuvar bulgularının vaskülit desteklememesi ve anjiyo bulguları ile vaskülit tanısından uzaklaşıldı. Hasta skarlı atrofik böbreğe ikincil gelişen hipertansiyon ve hipertansif ensefalopati olarak değerlendirildi.

Çıkarımlar: Hipertansif ensefalopati veya PRES'in radyolojik bulguları farklılık gösterebilir. Bu farklılık, tabloyu klinik ve radyolojik bulgular ile birlikte serebral vaskülit ile karıştırılabilir. Bundan ötürü, serebral vaskülit düşünülen olgularda mutlaka kan basıncı izlemi yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Hipertansif ensefalopati, PRES, serebral vaskülit

P-178

Normokomplementemik Ürtikeryal Vaskülitli iki olgu: Akla getirilmesi gereken diğer sebepler

Onur Balcı¹, Sedat Işıkkay², Mehmet Arda Kılınç¹, Celal Varan³, Mehmet Almaccioğlu⁴, Hasan Tahsin Şahin¹

¹Şanlıurfa Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Şanlıurfa, Türkiye

²Gaziantep Çocuk Hastanesi, Gaziantep, Türkiye

³Nurdağı İlçe Hastanesi, Gaziantep, Türkiye

⁴Gaziantep Üniversitesi Şahinbey Eğitim Araştırma Hastanesi, Gaziantep, Türkiye

Ürtiker, deride aniden ortaya çıkan, kaşıntılı, kızamık ve deriden kabarıklık lezyonlarla giden bir hastalıktır. Akut ürtiker genellikle bir besin ya da ilaç alımı takiben ortaya çıkarken kronik ürtikerde daha uzun süreli, inatçı kaşıntıyla giden, deri lezyonları daha belirgin bir tablodan söz edilebilir. Ürtikeryal vaskülit ise, lezyonların en az 24 saat devam ettiği, kaşıntıdan çok ağrı ve yanmanın ön planda olduğu, histopatolojik olarak etkilenmiş damar yapıları ile basit ürtikerden ayrılan bir klinik durumdur. Biz burada iki adet normokomplementemik ürtikeryal vaskülit hastası sunduk.

Anahtar Kelimeler: Ürtiker, vaskülit, kompleman, çocuk

P-179

PFAPA sendromu ve Henoch-Schönlein Purpuası birlikteliği; ortak genetik hastalıklar mı yoksa sadece tesadüf mü?

Mehmet Tekin¹, Abdülgani Gülyüz², Çapan Konca¹, Selçuk Uzuner³

¹Adıyaman Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Adıyaman, Türkiye

²Özel Sevgi Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bölümü, Malatya, Türkiye

³Bezmiâlem Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

PFAPA sendromu (periyodik ateş, farenjit, aftöz stomatit, servikal adenit) çocukluk çağının tekrarlayan ateş sendromlarından birisidir. Genetik olmayan otoinflamatuvar hastalıklar arasında sınıflandırılmasına rağmen son çalışmalarda PFAPA sendromlu hastalarda MEFV gen mutasyonları saptanmıştır. MEFV gen mutasyonları

Ailevi Akdeniz Ateşi (AAA) sendromunun karakteristik mutasyonlarıdır. Henoch-Schönlein purpurası (HSP) ile MEFV gen mutasyonları arasındaki ilişki uzun zamandır bilinmektedir. Henoch-Schönlein purpurası ya da Ailevi Akdeniz Ateşi ile PFAPA arasındaki ilişki ise henüz tanımlanmamıştır. Burada, PFAPA sendromu atağı sonrasında Henoch-Schönlein purpurası gelişen ve heterozigot M694V gen mutasyonu saptanan bir hastayı sunuyoruz. Bu olguda, bu iki otoinflamatuvar hastalığın ortak bir genetik temele dayanıyor olabileceğini ve genetik temel nedeniyle PFAPA sendromunun ülkemizde daha sık görülüyor olabileceğini vurgulamak istiyoruz.

Anahtar Kelimeler: PFAPA, MEFV gen mutasyonu, HSP

P-180

Tüberküloz enfeksiyonunun tetiklediği takayasu arteriti olgusu

Kenan Barut¹, Muhammet Köşker², Yıldız Camcıoğlu², İbrahim Adaletli³, Duhan Demircioğlu¹, Özgür Kasapçopur¹

¹İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Romatolojisi Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

²İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

³İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Giriş: Takayasu arteriti (TA) nadir olarak görülen, sıklıkla genç erişkin kadınlarda, çok nadir olarak ta çocukluk çağında görülebilen aorta ve dallarını tutan büyük damar vaskülitidir. Genellikle aortanın tüm katlarını tutarak panaortitle birlikte olan granulomatoz vaskülit yapar. Etyolojik nedeni net olarak bilinmemektedir; otoimmünite, genetik yatkınlık ve çevresel etkenler üzerinde durulmaktadır. TA ile Mikobakterium tüberkülozis enfeksiyonu arasında bir ilişki mevcuttur. Fakat bu ilişki yeterince anlaşılabilmiştir. TA aynı zamanda değişik otoimmün hastalıklar ile birlikte de görülebilmektedir bunlar; sistemik lupus eritematozis, romatoid artrit, inflamatuvar barsak hastalığı, anterior üveit, ANCA ilişkili vaskülitler, sarkoidoz, amiloidoz ve bazı immün yetersizlik sendromlarıdır.

Olgu: On beş yaşındaki kız çocuğu yaklaşık 3 aydır var olan halsizlik, yorgunluk, son bir aydır olan gece terlemesi, kilo kaybı ve baş ağrısı yakınmaları ile kliniğimize başvurdu. Öykü derinleştirildiğinde; baş ağrısı ile birlikte ara ara olan baş dönmesi ve kollarda güçsüzlük yakınmalarının da bulunduğu belirlendi. Fizik bakışında; genel durum orta düşkün, rengi; soluk görünümlü, ağırlık: 43 kg (50 pers.) boy: 160 cm (25-50 pers.) kan basıncı: sağ kol 110/60 mm Hg, sol kol 100/60 mmHg, S1 normal S2 normal S3 yok ek ses, üfürüm saptanmadı. Tüm ekstremitelerde nabız ölçümü normal olarak değerlendirildi. Laboratuvar incelemelerinde; beyaz küre: 8900/mm³ hemogloblin: 8,1 gr/dL, hematokrit: %25,2 nötrofil: 5700% mm³, lenfosit: 2200 mm³, trombosit: 379000/

mm³, CRP:10,1 mg/dL, eritrosit sedimentasyon hızı: 125 mm/saat olarak saptandı. Düz akciğer grafisinde mediasten geniş olarak değerlendirildi, toraks ve batın tomografisinde arkus aorta, inen torakal aorta, sağ sol karotis komminisler, subklavian çıkımında, abdominal aortada, her iki renal arterde ve süperior mezenterik arterde darlıklar olduğu tespit edildi. Ekokardiografi sonucunda; asendan aorta da darlık saptandı, truncus brakiosefalikus da darlık yok, sol karotis komminis ve subklavian arterde darlık saptandı, tüm damar lümeni boyunca ince olarak izlendi, abdominal aortadan renal arter dallanmasından sonra lümeni darlık saptandı. Etyolojiye yönelik araştırmada; mikobakterium tüberkülozis enfeksiyonu için bakılan Tüberkülin cilt testi (PPD) 18 mm olarak pozitif bulundu ve Quantiferon testi pozitif olarak saptandı. Hasta mikobakterium tüberkülozis enfeksiyonu ile ilişkili takayasu arteriti olarak değerlendirildi. Tüberküloz enfeksiyonuna yönelik olarak izoniazid, rifampisin, pirazinamid tedavileri başlandı. Anti-tüberküloz tedavinin 10. gününde TA'ne yönelik olarak 2 mg/kg/gün dozunda azatiopürin ve 2 mg/kg/gün dozunda prednizolon tedavileri başlandı. Poliklinik takiplerinde izlenen olguda halsizlik yorgunluk ve gece terlemeleri yakınmaları geriledi.

Tartışma: Çocukluk çağında Takayasu Arteritini tanılandırma zorlukları bulunmaktadır. Kliniğe başvuru yakınmaları değişken olabilir, bununla birlikte uzun süreli halsizlik yorgunluk gibi yakınmalarla başvuran olgularda genel değerlendirmelerde akciğer grafisinde mutlaka istenmelidir. Olgumuzda da akciğer grafisinde mediastende genişleme saptandı ve sonrasında toraks tomografisi ve doppler ultrasonografi ile aorta ve ana dallarındaki daralma gösterildi. TA'ni tanılandırma ana klinik zorluk, aort ve dallarındaki bu daralmanın vaskülitte ikincilmi yoksa yapısal bir etki sonucunu oluşturduğunun bilinmesindedir. Olgumuzda da görüldüğü gibi akut faz yanıtındaki yükseklik bize vaskülit tanısını koymada yardımcı olabilmektedir. Mevcut kaynakçada da belirtildiği gibi tüberküloz enfeksiyonu ile birlikte TA görülebilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Takayasu arteriti, tüberküloz enfeksiyonu

P-181

Çocukluk çağı Ailesel Akdeniz Ateşi olgularının ailelerinde artmış psöriazis sıklığı

Kenan Barut¹, Mürüvet Güler, Metin Sezen, Özgür Kasapçopur

İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Romatolojisi Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Giriş: Ailesel Akdeniz Ateşi (AAA) ülkemizde sık görülen, tekrarlayan ateş ve poliserozit atakları ile süregelen otosomal resesif geçişli bir hastalıktır. Ailesel Akdeniz Ateşi birçok hastalık ile birlikte olabilir bunlar; vaskülitler, spondiloartropatiler, Behçet hastalığı ve enflamatuvar barsak hastalığı gibi hastalıklardır. Bunlarla birlikte psöriazisde AAA ile birlikte görülebilen hastalıklardan birisidir.

Psöriazis toplumun yaklaşık %2'lik bir bölümünde görülebilen yaygın bir hastalıktır. Çok çeşitli klinik alt tipleri bilinir fakat en sık görüleni psöriazis vulgaris'tir. Psöriazis vulgaris tüm psöriazis alt tiplerinin %85-90'ini oluşturmaktadır. Ailesel Akdeniz Ateşi' nin psöriazisle olan ilintisi hiç araştırılmamıştır. Geniş bir AAA'lı hasta grubu üzerinde bu ilintiyi araştırmak amacı ile bu çalışma düzenlenmiştir.

Amaç: Çalışmamızın amacı ailesel Akdeniz ateşli çocukların ailelerinde (anne, baba, kardeş) ve yakın akrabalarında (amca, hala, dayı, teyze) bulunan psoriasis sıklığını belirlemektir.

Gereç ve Yöntemler: Cerrahpaşa Çocuk Romatoloji bilim dalından izlenen Yalçinkaya ve ark.'nın tanımladığı AAA tanı ölçütlerine göre tanılandırılmış 202 AAA, İLAR (International League of Associations for Rheumatology) tanı ölçütlerine göre tanılandırılmış 238 JİA olgusu ve 200 sağlıklı çocuk çalışmaya alındı. Tüm olguların ailelerinde ve yakın akrabalarında dermatolog tarafından tanılandırılmış psöriazisli hasta olup olmadığı sorgulandı.

Bulgular: 202 AAA'lı olgudan 41' inde (%20,3) (E:25, K:16), 238 JİA'lı olgunun 10 (%4,2) (E:3, K:7), 200 sağlıklı çocuktan 12'sinin (%6) ailesi ve akrabalarında psöriazisli olgu saptandı. Ailesel Akdeniz Ateşli olgularda görülen artmış psöriazisli ebeveyn ve yakın akraba görülme sıklığı JİA'lı hastalıklı kontrol ve sağlıklı çocuklar ile karşılaştırıldığında ($p<0,0001$) istatistiksel olarak ileri derecede anlamlı olduğu saptandı.

Çıkarımlar: Ailesel Akdeniz ateşi ile Psöriazis ilişkisi tıp kaynakçasında yalnızca olgu sunumları şeklinde bulunmaktadır. Daha önce hiç araştırılmamış olan AAA ile psöriazis ilintisi geniş bir hasta grubu üzerinde çalışılmış olup AAA' lilerin ailelerinde artan psöriazis sıklığı saptandı. İleriye yönelik olarak daha geniş bir hasta grubu ile bu birliktelik araştırılmalı, ayrıca MEFV geni ile psöriazis arasındaki ilintide değerlendirilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Ailesel Akdeniz Ateşi, psöriazis

Kaynaklar

1. Sözeri B, Karaca N, Yüksel S. Juvenile psoriatic arthritis carrying familial Mediterranean fever gene mutations in a 14-year-old Turkish girl. 2007 Japanese Dermatological Association.
2. Nestle FO, Kaplan DH, Barker J. Psoriasis. N Engl J Med 2009; 361: 496-509.
3. Griffiths CE, Barker JN. Pathogenesis and clinical features of psoriasis. Lancet 2007; 370: 263-71.

P-182

Çocuklarda Henoch-Schönlein Purpurası nefritinde prognostik faktörler

İbrahim Gökce, Neslihan Çiçek Deniz, Serçin Güven, Nurdan Yıldız, Harika Alpay

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Amaç: Henoch-Schönlein Purpurası (HSP) çocuklardaki en sık sistemik vaskülit nedenlerinden biridir. Henoch-Schönlein Purpuralı çocuklarda HSP Nefriti (HSPN) insidansı %15-62 olarak bildirilmiştir. Ancak HSPN' ne yatkınlık oluşturan durumlar tam olarak bilinmemektedir. Bu çalışmada en az bir yıl süre ile takip edilen çocuklarda HSPN şiddeti ile çocukların başlangıç klinik bulguları ve böbrek dokusu histopatoloji bulguları arasındaki ilişkinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntemler: Bu çalışmada HSPN olan ve böbrek biyopsisi yapılmış olan 23 çocuğu inceledik. Hastaların başvuru anındaki klinik semptomları hafif (sadece hematüri veya proteinüri ve/veya hematüri) veya ciddi (nefrotik ve/veya nefritik sendrom) olarak değerlendirildi. Böbrek biyopsileri International Study of Kidney Disease in Children (ISKDC)'ye göre skorlandı. Hastaların en az 1 yıllık takip sonrası klinik sonuçları 4 grupta sınıflandırıldı: A, normal; B, minimal idrar anormallikleri (hematüri veya nefritik düzeyde proteinüri); C, aktif böbrek hastalığı (hipertansiyon ve/veya masif proteinüri ve/veya GFR 30-90 mL/dk/1.73 m²); D, kronik böbrek hastalığı evre 4-5. HSPN ile başlangıç semptomları ve histopatolojik bulgular arasındaki ilişki irdelendi.

Bulgular: Kız/erkek oranı 7/16 idi. Hastaların ortalama tanı yaş 8,25 yıl (ortanca 25-75 persantil: 7-9,8) idi. Ortalama takip süresi 60,5 ay (ortanca 25-75 persantil: 36-82) idi. Bir yıllık takip sonucunda hastaların %87'sinde (20/23) böbrek bulguları tamamen düzelme gösterdi. İki hastada bir yıl sonunda nefritik düzeyde proteinüri devam ederken sadece bir hastanın aktif böbrek hastalığı (hipertansiyon ve nefritik düzeyde proteinüri) devam etmekte idi. HSPN prognozu ile böbrek histopatoloji bulguları arasında ilişki saptanmadı ($p>0,05$). Başlangıç klinik bulguları ciddi olan hastaların %20'sinde (3/15) süregelen sorun saptanırken başlangıç bulguları hafif olan hiçbir hastada (0/5) süregelen sorun saptanmadı, ancak bu ilişki istatistiksel anlama ulaşamadı.

Tartışma: Sonuçlarımız göstermektedir ki, HSPN hastalarının tedavi protokollerini belirlerken histopatolojik bulgulardan çok başlangıç klinik özellikleri göz önünde bulundurulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Henoch-Schönlein Purpurası, nefrit, çocuk, prognoz

P-183

İstanbul Ümraniye Bölgesinde Ailevi Akdeniz Ateşi olgularının değerlendirilmesi

Nuran Başoğlu, Ahmet Sami Yazar, Selime Aydoğdu, Gülden Yıldırım Usta, Gökalep Rüstem Aksoy, Sevgi Akova, Şirin Güven, İsmail İşlek

Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul, Türkiye

Amaç: İstanbul Ümraniye bölgesindeki takip edilen Ailevi Akdeniz Ateş (AAA) tanı hastaların klinik bulguların ve gen analizlerinin retrospektif değerlendirilmesi.

Gereç ve Yöntemler: Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği'nde 2012-2014 yılları arasında AAA tanısı ile takip ve tedavi edilen 44 olgunun kayıtları retrospektif olarak değerlendirildi.

Bulgular: Değerlendirilen 44 hastanın yaş ortalaması 8.8 yaş (1-16 yaş) idi. Kız-erkek oranı 1,2:1 idi. Hastalarımızın klinik bulgularının başladığı ortalama yaş 6,3 yaş (1-14 yaş) iken tanı yaşı ortalaması 7.3 yaş (1-15 yaş) olarak saptandı. Hastalarımızda 1,3 yıllık tanı gecikme süresi mevcuttu. Hastaların klinik özelliklerinde tekrarlayan ateş (%84), tekrarlayan karın ağrısı (%72,7), sık enfeksiyon öyküsü (%47,7), miyalji (%43,1), artrit (%15,9: monoartrit %11,4, poliartrit %4,5), göğüs ağrısı (%11,3), erizipel benzeri eritem (%6,8), splenomegali ve hepatomegali (%6,8), vaskülitik hastalık (%2,2) saptandı. Tanı öncesi apendektomi sıklığı %4.5 bulundu.

Hastaların MEFV gen analizinde 8 mutasyon tespit edildi. En sık görülen mutasyon şekli M694V (%47,7) idi. Sonrasında sırasıyla E148Q (%38,6), R202 (15,9), M680I (11,3), V726A (%9), P369S (%6,8), M694I ve K695R (%2,2) idi. 16 (%36,3) hastanın mutasyon şekli birleşik idi; bu hastalardan 4'ünün (%9) mutasyon şekli homozigot+heterozigot, 12'sinin (%27,2) ise birleşik heterozigot idi. Homozigot mutasyonların %58'inde M694V mutasyonu belirlendi. Homozigot M694V mutasyonu taşıyan hastalarda diğer tüm mutasyon tiplerine göre eklem şikayetleri anlamlı olarak daha sık bulundu ve genellikle monoartrit şeklinde klinik görüldü. Poliartrit kliniği %2,2 oranında gezici nitelikte idi. Hastalığın erken yaşta bulgu vermesi ile mutasyon tipi arasında bağlantı tespit edilmedi. Mutasyonu homozigot veya birleşik heterozigot taşımanın hastalığın şiddetini belirlemediği görüldü.

Çıkarımlar: M694V, diğer etnik grup ve Türkiye AAA çalışma grubunda bulunduğu gibi en çok görülen mutasyon tipi oldu. Yahudilerde ender, Arap ve Ermenilerde daha yaygın ve Türkiye AAA çalışma grubunda ikinci sıklıkta görülen M680I mutasyon tipi bizim çalışmamızda 4. sıklıkta görüldü. Homozigot M694V mutasyonu, amiloidoz komplikasyonu ile daha sık bildirilmekle beraber bizim grubumuzda amiloidoz görülmeydi. Artrit, göğüs ağrısı, erizipel benzeri eritem literatür verilerine göre daha az oranda saptanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Ailevi akdeniz ateşi, çocuk, mefv gen

P-184

Hepatit tablosu ile gelen atipik Kawasaki olgusu

Güliden Yıldırım Usta, Selime Aydoğdu, Sevgi Akova, Nuran Başoğlu, Ahmet Sami Yazar, Şirin Güven, İsmail İşlek

Ümraniye Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Kawasaki hastalığı küçük ve orta boy arterleri tutan akut febril multisistemik vaskülitir. Çocukluk çağı vaskülitleri içerisinde Henoch Schönlein Purpurası'ndan sonra 2. sıklıkla görülmektedir. Gelişmiş ülkelerde çocuklarda edinsel kalp hastalıklarının en sık nedenidir. Hastalığın tanısı klinik bulgularla konulmaktadır. Sıklıkla 5 yaş altı çocuklarda 5 günden uzun süren yüksek ateş, non pürülan konjonktivit, orofarinks mukozasında değişiklikler, el ve ayaklarda ödem, eritem, periungal başlayan deskuamasyon, gövdede polimorf döküntü, tek taraflı servikal lenfadenopati ile karakterize diagnostik bulgular görülmektedir. Bu diagnostik bulguların yanında daha az oranda piyüri, uretrit, diyare, atralji, aseptik menenjit, safra kesesi hidropsu görülebilir. Literatürde ateş, sarılık, karın ağrısı bulgularının eşlik ettiği hepatit tablosuyla gelen Kawasaki olguları nadir olduğu için böyle bir olgu sunduk.

Üç yaş 4 aylık erkek hasta ateş, karın ağrısı, sarılık ve gövdede döküntü şikayeti ile başvurdu. Fizik muayenede vücut sıcaklığı 39°C, sağ ön servikal bölgede 2x2,5 cm lenfadenopati, batında yaygın hassasiyet ve gövdede makülopapüler döküntü mevcut idi. Yapılan tetkiklerde akut faz reaktanlarında (AFR) ve AST, ALT değerlerinde yükseklik olan, koagülasyon değerlerinde uzama ve hiperbilirubinemi olan hastanın karın ultrasonografisinde karaciğer görünümü hepatit ile uyumlu bulundu. Viral hepatit markerları negatif gelen, takiplerde AFR artış görülen hastaya ateşinin 7. günde devam etmesi üzerine EKO yapıldı. EKO'da koroner arterde ektazi, minimal perikardiyal efüzyon, mitral yetmezlik (eser) saptanması üzerine atipik Kawasaki tanısı konularak intravenöz immünglobulin ve aspirin tedavisi başlandı. Hastanın tedavi sonucu ateş yüksekliği düzeldi, AFR yüksekliği geriledi.

Böyle atipik klinik tablo ile gelen Kawasaki hastalığında tanı ve tedavinin gecikebileceği ve dolayısıyla mortalite ve morbiditenin artabileceği düşünülmelidir. Bu yüzden uzamış ateş beraberinde sarılıkla gelen olgularda ayrıncı tanıda Kawasaki hastalığı akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Atipik, hepatit, kawasaki

P-185

Akut romatizmal ateş-henoch schölein purpurası birlikteliği

Meltem Erol, Özgül Yiğit, Özlem Bostan Gayret, Emine Kutanis, Sinan Yavuz, Sultan Bent

Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kliniği, İstanbul, Türkiye

Çocukluk çağında sık görülen vaskülitlerden olan Henoch-Schölein purpurasında (HSP) bazı enfeksiyon ajanları, ilaçlar, ...vb. sorumlu tutulmakla birlikte çoğu kez etyolojik ajan saptanamamaktadır.

HSP etyolojisinde streptokoklar da sorumlu tutulmuştur. Streptokok enfeksiyonlarından sonra görülen en önemli komplikasyonlardan biri akut romatizmal ateştir (ARA). Artrit ve kardit bulgularıyla kliniğimize başvurup ARA kardit tanısı alan, izlem sırasında purpura gelişen hasta ARA-HSP birlikteliği nedeniyle sunuldu.

On iki yaşında erkek hasta, sağ ayak bileğinde başlayan ve sonrasında sol diz ve ayak bileğinde devam eden ağrı, hassasiyet, kızarıklık nedeniyle tarafımıza başvurdu. Fizik muayenede vücut ağırlığı: 43 kg (50p) boy: 152 cm (50p), koltuk altı vücut ısı 36,7°C, kan basıncı: 90/60 mmHg (50P), nabız: 80/dk, cilt muayenesinde gövde ve üst ekstremitelerde eritema marginatuma uyan döküntüler mevcuttu ve takibinde 1 saat içinde geriledi. Kardiyovasküler sistem muayenesinde S1-S2 ritmik, mitral odakta 2/6 derece sistolik üfürüm duyuluyordu. Solunum sesleri doğal, ekstremitelerde muayenesinde sol diz kapağı ödemli ve hiperemik, sağ ayak bileğinde ödem mevcut olup, sol ayak bileğine göre belirgin çap farkı vardı.

3 hafta önce üst solunum enfeksiyonu geçirme öyküsü olan hastanın laboratuvar tetkiklerinde Hgb: 11,2 mg/dL, lökosit: 7650 mm³, trombosit: 283.000/mm³, CRP: 79,9 mg/L, eritrosit çökme hızı: 80 mm/sa ve biyokimyasal testleri normaldi. Destekleyici belirteçlerden olan ASO: 263,9 IU/mL olup önceki değeri 180 IU/mL, yakın izlemde ise 320 ile artış gösterdiği anlaşıldı. Elektrokardiyografide P-R mesafesi 0,20 sn saptandı. Hastadan alınan boğaz kültüründe üreme olmadı.

Yapılan ekokardiyografisinde; hafif derece mitral yetmezlik, hafif aort yetmezliği ve hafif derecede triküspit yetmezliği saptandı. Hastaya ARA kardit tanısıyla benzatin penisilin G yapıldı ve prednizolon 2 mg/kg/gün olacak şekilde başlandı. Yatışının 2. gününde ayak bileğinde ciltten kabarık basmakla solmayan kızamık purpura tarzı döküntüleri başladı. Zamanla kızarıklıklar mor renge dönüştü. Yapılan cilt biyopsisi sonucu lökositoklastik vaskülit (Henoch-Schönlein purpurası) ile uyumlu geldi, steroid tedavisine devam edildi. Hastanın takibinde vaskülit ve kardit bulguları geriledi.

Ülkemizde ARA ve HSP çocuk yaş grubunda ayrı ayrı sık görülen hastalıklardır. Etiyolojisi net olmayan HSP'yi streptokok enfeksiyonu sonucu gelişen ARA ile birlikte görmemiz sonucu etyolojide streptokokların düşünülmesini vurguladık.

Anahtar Kelimeler: Akut romatizmal ateş, çocukluk çağı, Henoch Schönlein purpurası

P-186

Triküspit yetmezliği ve tip II AV bloklü ARA kardit

Özlem Bostan Gayret, Özgül Yiğit, Meltem Erol, Ahmet Şener, Abdurrahman Özel

Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kliniği, İstanbul, Türkiye

Akut Romatizmal Ateş (ARA), ülkemizde çocukluk çağında sık görülen edinsel kalp hastalığının önemli bir nedeni olup belirti ve semptomları büyük değişiklikler göstermektedir. En sık mitral kapak, daha az sıklıkla mitral ve aort kapağın birlikte tutulduğu görülürken, triküspit ve pulmoner kapak tutulumları çok seyrek. Uzun PR aralığı ARA'da yaygın olarak beklenirken farklı türlerde ritm ve ileti bozuklukları görülebilmektedir. Bu yüzden eşlik eden triküspit kapak tutulumu olan ve izlemde 2. derece AV blok gelişen olgumuzu sunduk.

Dokuz yaşında kız hasta ateş ve sağ ayakta ağrı şikayeti ile acil polikliniğimize başvurmuş. 4 gün öncesinde sağ kalçada ağrısı mevcutmuş. Fizik muayenesinde aksiler ateşi: 38°C, ağırlığı: 29 kg (25-50p), boyu: 132 cm (50p), kan basıncı: 110/70 mmHg, nabız: 88/dk, solunum sesleri doğal idi. Apekte 2/6 sulf duyulurken sağ ayak bileğinde kızarıklık ve ısı artışı mevcuttu. Laboratuvar tetkiklerinde lokosit: 10440 mm³, Hgb: 9,8 g/dL, trombosit: 319000 mm³, CRP: 169, sedimentasyon: 104 mm/sa ASO: 1274 IU/mL idi. Elektrokardiyografide P-R mesafesi 0,32 sn olup 1. derece AV blok saptandı. Yapılan ekokardiyografisinde hafif derecede mitral yetmezlik, orta derecede triküspit yetmezliği olduğu belirtildi. Hastaya ARA kardit tanısıyla 1.200.000 IU penisilin G yapılarak steroid tedavisi başlandı. Günlük EKG takibi yapıldı. Tedavinin 3. gününde tip II AV blok gelişen hasta monitörize edilerek yakın takibe alındı. Bir gün sonra 2. derece AV blok düzeldi. Bir haftalık tedavi sonunda P-R mesafesi 0,16 saniyeye, hafif derecedeki mitral yetmezlik minimale, orta derecedeki triküspit yetmezliği hafife, CRP: 1,08'e ve sedimentasyon: 17 mm/sa geriledi. Tedavinin 17. gününde yapılan kontrol ekokardiyografisi normal olarak değerlendirildi.

Çok nadir olsa da triküspit yetmezliği saptanan hastalarda diğer bulguların da varlığında ARA kardit unutulmaması ve ritm-ileti bozuklukları açısından yakın takip edilmesi gerektiğini düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: ARA, AV blok, triküspit yetmezlik

P-187

Jüvenil idyopatik artritli hastalarımızın değerlendirilmesi

Velat Şen¹, Aydın Ece², Ünal Uluca¹, Servet Yel¹, İlhan Tan¹, Duran Karabel, Buğra Yıldırım¹, Cahit Şahin¹

¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır, Türkiye

²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Romatoloji Bilim Dalı, Diyarbakır, Türkiye

Amaç: Jüvenil idyopatik artrit (JIA) çocukluk çağında en sık görülen, gelişmesinde immunolojik mekanizmaların rol oynadığı düşünülen kronik inflamatuvar romatizmal bir hastalıktır. Çocukluk

çağında sekel bırakma riski yüksektir. Bu çalışmanın amacı, JIA tanılı hastaları değerlendirerek bölgemizdeki hasta popülasyonunun demografik, klinik ve laboratuvar özelliklerini araştırmaktır.

Gereç ve Yöntemler: Bu çalışmada 1998 ve 2013 yılları arasında Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıklar Ana Bilim Dalı Romatoloji Ünitesinde ILAR kriterlerine göre tanı almış JIA'lı hastaların dosyaları retrospektif olarak incelendi. Hastaların cinsiyeti, hastalığın başlangıç yaşı, hastalığın tanı yaşı, aile öyküsü, hastaların takip süreleri, aldığı tedaviler, hastaların tam kan sayımları, eritrosit sedimentasyon hızı, C-reaktif protein, anti nükleer antikor, romatoid faktör ve HLA B27 sonuçlarına bakıldı.

Bulgular: 213 hasta (103 erkek, 110 kız), çalışmaya alındı. Hastaların ortalama yaşı 11,0±3,95 (1,6-18,0 yıl) idi. Hastalığın ortalama başlangıç yaşı 8,1 yıl (8 ay-15,4 yıl, median 8,6 yıl) idi. Hastalık başlangıç zamanı ile tanı arasında ortalama geçen süre 4,7±2,9 (median 4,0; 2,0-22,0) ay idi. Poliartiküler artrit en sık (%42,3) görülen tip olarak saptandı. Diğer JIA subtipleri sırasıyla; oligoartiküler JIA %37,1, sistemik JIA %8,9, entezit ilişkili artrit (ERA) %10,8 ve psoriatik artrit %0,9 idi. Diz (%74,2) ve ayak bilekleri (%54) en sık etkilenen eklemler olarak saptandı. Üveit hastaların %4,2'sinde bulunmuştur. Hastaların yirmibeşinde (%11,7) Anti-nükleer antikor pozitifliği mevcut idi. Genel olarak bakıldığında hastaların %89,2'sinde non-steroid antiinflamatuar ilaç kullanılmıştır. İkinci sıklıkta ise %71,4'ünde metotreksat kullanılmıştır. Son vizitte aktif hastalık 57 (%26,7) hastada, inaktif hastalık ise 156 (%73,2) saptandı.

Çıkarımlar: Bu çalışmada, bölgemiz hasta popülasyonu ile diğer toplumlar arasındaki juvenil idyopatik artritli hastaların klinik belirtileri arasında çeşitli farklılıklar saptanmıştır. Çalışmamızda hastalarımızın poliartiküler tip gelişimi açısından daha yüksek risk taşıdığını bununla beraber üveit ve anti nükleer antikor pozitifliği açısından düşük risk taşıdığı bulunmuştur.

Bu çalışmamız JIA'nın seyrinde immünogenetik ve çevresel faktörlerin farklı etnik gruplar arasında önemli rol alabileceğini göstermiştir.

Anahtar Kelimeler: Juvenil idyopatik artrit, hastalık özellikleri

P-188

Nonspesifik semptomlarla başvuran ve fizik bakı ile tanı alan bir olgu; Takayasu Arteriti

Mehtap Küçük, Aslı Aslan, Güldane Koturoğlu

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

Takayasu arteriti, genellikle 2.-3. dekatlarda, kadınlarda daha sık görülen, aorta ve dallarını tutan, nadir bir granüloamatöz büyük damar vaskülitidir. Çocuklarda oldukça nadir görülmekte olup

literatürde bildirilen en küçük vaka 6 aylıktır. Semptomları özellikle başlangıç döneminde nonspesifik (baş ağrısı, hipertansiyon, kilo kaybı, gece terlemesi, ateş, artralji, kas ağrısı) olması nedeniyle tanı güçlüğü yaşanmaktadır. Arter duvarındaki kalınlaşmalar nedeniyle meydana gelen obstruksiyon nedeniyle periferik nabızlar alınmadığı için ilk kez 1928 yılında "nabızsızlık hastalığı" olarak tanımlanmıştır.

Bu vakayı sunmaktaki amacımız nonspesifik semptomlarla başvuran hastada tanıya gitmek için fizik bakımın önemini vurgulamaktır.

On altı yaşında kız olgu, başvurudan 3 ay önce başlayan, her iki kolda hareketle artan ağrı, çabuk yorulma ve halsizlik yakınması ile dış merkeze başvurduğu öğrenildi. Orada yapılan fizik bakısında diz arkasında şişlik saptanması nedeniyle çekilen doppler USG'de; tromboflebit? saptanması üzerine hastaya düşük molekül ağırlıklı heparin tedavisi başlandı ifade edildi. Şikâyetlerinin devam etmesi nedeniyle bakılan hemogramda derin anemi saptanması ve sedimentasyonun 120 mm/h saptanması nedeniyle hasta ileri tetkik amacıyla hastanemize sevk edildi. Öz-soygeçmişinde anne-baba arasında 4.derece kuzen evliliği dışında özellik belirtilmedi. Fizik bakıda VA:55 kg (25-50 p), Boy: 165 cm (50-75 p), KN:118/dk SS:16/dk, VS:36,4 derece. TA:85/65 mmHg (normotansif) saptandı. Sol kolda brakial ve radial nabızlar alınmadı. Diğer sistem bakılan olağandı. Laboratuvar sonuçlarında; WBC:10900/mm³, ANS: 7730/mm³, Hb: 7,42 g/dL, Hct: %25, MCV: 57,2 fL, RDW: %20,8, Plt 737000/mm³, sedimentasyon: 80 mm/h CRP: 12,4 mg/dL, biyokimyası, PZ-aPTZ normal sınırlarda saptandı. Periferik yaymasında; atipik-blastik hücre izlenmedi, eritrositler hipokrom-mikrositerdi. Tam idrar analizi normal değerlendirildi. Anemi etiyojisine yönelik demir, TDBK, ferritin, B12-Folik asit normal saptandı. Gaitada gizli kan negatif saptandı. Romatolojik tetkiklerinden C3-C4 normal, RF negatif, ANA, ANCA, anti-dsDNA negatif saptandı. 24 saatlik idrarda proteinüri saptanmadı. Renal doppler USG normal saptandı. Karotis ve üst ekstremité doppler USG; Sol ana karotid arter duvarında intima media kalınlığı belirgin artmış, luminal düzensizlikler mevcuttur. Sol subklavian arterde ve aksiller arterde de bulgular devam etmektedir. Aksiller bölgede patent lümen çapı bu değişikliklere sekonder belirgin azalmıştır. Tanımlanan bulgular distal kesimlerde de azalarak devam etmektedir şeklinde yorumlandı. EKG: normal, TELE'de: aort topuzu hafif belirgin değerlendirildi. Koroner tutulum açısından çekilen EKO'sunda koroner çıkışları normal izlendi, arkus aortada dilatasyon? izlendi. Tutulum yerinin detaylı değerlendirilmesi açısından çekilen toraks MR anjio; arkus aortada ve inen aorta distal kesiminde ve bunun yanı sıra supraaortik arterlerde duvar kalınlaşması ve supraaortik arterlerde buna bağlı hafif darlıklar izlenmiş olup bulgular takayasu arteriti ile uyumludur, şeklinde yorumlandı. Hasta mevcut bulgularla Takayasu arteriti tanısı ile steroid tedavisi başlanarak poliklinik izlemimize alınmıştır.

Takayasu arteriti çocukluk çağında görülen vaskülitler arasında üçüncü sıklıkta görülmekte olup başlangıçta nonspesifik semptomları olması nedeniyle geç tanı alabilmektedir. Erken tanıda fizik bakımın önemini vurgulamak amacıyla sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Takayasu, arterit, vaskülit, nabızsızlık, çocuk

P-189

Türkiyenin güneydoğusunda ailesel akdeniz ateşli hastalarda yüksek E148Q mutasyon sıklığı

Ünal Uluca¹, Aydın Ece¹, Velat Şen¹, Salih Coşkun², Ali Güneş¹, Servet Yel¹, İlhan Tan¹, Cahit Şahin¹

¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır, Türkiye

²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Klinik Genetik Anabilim Dalı, Diyarbakır, Türkiye

Amaç: Ailesel Akdeniz ateşi bölgesel ve etnik özellikler gösteren genetik geçişli bir hastalıktır ve ülkemizde 1/400-1/1000 sıklık bildirilmektedir. Mutasyon dağılımları bölgesel ve etnik farklılığa göre değişebilmektedir. Diğer yandan farklı mutasyonların farklı şiddette klinik tabloya neden olduğu ifade edilmektedir. Bu çalışmanın amacı Türkiyenin güneydoğusundaki FMF li çocukların MEFV mutasyonlarının araştırmaktır.

Gereç ve Yöntemler: FMF tanısı konulan MEFV mutasyonuna sahip 507 çocuk (274 kız, 233 erkek) üzerinde retrospektif değerlendirme yapıldı. Yaş, cinsiyet, semptom başlama yaşı, FMF tanı yaşı, semptomların başlaması ile tanı arasındaki gecikme, FMF atak semptomları ve kolşisine cevap analiz edildi. Hastalık şiddet skoru hesaplandı ve en sık 6 mutasyon için MEFV mutasyon analizi yapıldı.

Bulgular: En sık semptomlar karın ağrısı (%98), ateş (%93,9) ve artralji (%47,3) idi. Tüm hastaların %75'i (n=380) heterozigot, %14,2'si (n=72) homozigot, %10,8'i (n=55) ise bileşik heterozigot idi. MEFV mutasyonları şu şekilde saptandı: E148Q (%40,1), M694V (%25,9), V726A (%15,8), R761H (%7,4), M680I (%6,8) ve P369S (%4,1). M694V alt grubu en düşük ortalama hastalık başlangıç yaşına ve en yüksek ortalama hastalık şiddet skoruna sahipti. Oysa E148Q grubu daha ileri başlama yaşı ve daha düşük hastalık şiddet skoruna sahipti (p<0,05).

Çıkarımlar: Çalışmamızda daha önce hem ülkemiz hem de bölgemizde yapılan diğer çalışmalardan farklı olarak E148Q mutasyonu sıklığı daha yüksek saptandı. M694V mutasyonu şiddetli hastalıkla, E148Q mutasyonu ise hafif hastalık ile ilişkilendirilmektedir ve bizim sonuçlarımız da bunu desteklemektedir. Daha yüksek E148Q mutasyon sıklığı çalışma grubumuzun coğrafik ve etnik farklılıklardan kaynaklanabilir.

Anahtar Kelimeler: MEFV, mutasyon, ailesel Akdeniz ateşi, Türkiye'nin güneydoğusu

P-190

Sol göz görme alanında skotom ile başvuran hastada sistemik lupus eritematozusa bağlı nörolojik tutulum

Müferet Ergüven, Olcay Yasa, Ali Balık, Refia Gözdenur Savcı, Ersin Böcü

İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

Giriş: Sistemik Lupus Eritematozus (SLE), cilt, eklem, böbrek gibi birçok doku ve organ iltihabına bağlı, immünolojik sistem anormalliklerle karakterize otoimmün, kronik sistemik bir hastalıktır. Nörolojik tutulumu olan SLE hastalarda, psikoz, nöbet, bilişsel disfonksiyonlar ve görme bozuklukları gibi çeşitli komplikasyonlar gelişir.

Amaç: Akut romatizmal ateşe bağlı korea tanısı ile izlenen sonrasında gözde kararmaları takiben görme alanında skotom gelişen hastada esas neden olan SLE'nin ve nörolojik tutulumun ayırıcı tanıda düşünülmesi gerekliliğini vurgulamaktır.

Olgu: On altı yaşında kız hasta, sol gözde görmeye problem nedeniyle başvurdu. 20 gün önce sol gözün alt tarafı görünürken, üst tarafı az ve bulanık gördüğü belirtilerek dış merkezden tarafımıza yönlendirildi. Öyküsünden 12 yaşında ARA[?] nedeni Kore[?] geçiren hastaya aspirin, karbamazepin, deposilin profilaksi başlandığı öğrenildi. Saç dökülmesi, halsizliği, fotosensitivitesi olan hastanın muayenesinde burunda yanaklara doğru hafif malar eritem olup baş ağrısı, el parmaklarında artrit, diğer eklemlerde ağrı, raynoud fenomeni uzun süredir mevcuttu. Laboratuvar bulgularında: WBC 4800/mm³ NEU 3300/mm³ HB 12 g/dL, PLT 74000/mm³, Sed 44 mm/h, CRP: (-), biyokimyasal bulgular normal bulunan hastada ANA:(+) (1/320 titre). Anti-fosfolipid IgG: 66,1 (<11), Anti-kardiyolipin IgG:21,7(<15). İdrarda 3 ile 7 mg/m²/saat arasında proteüniüri saptandı. EKO:Mitral yetmezlik (hafif-orta), Mitral kapak ön leaflette kitle(libman sacks endokarditi), Göz muayenesi: Göz dibi normal. Görme alanı: Sol gözde üst yarıda görme alanı defekti mevcut. Orbita MR: Normal(N). VEP: N Multifokal ERG: N. Kontrastlı Beyin MR:Bilateral sentrum semiovalede, korona raditada T2A ve FLAIR hiperintens karakterde siliik sınırlı kontrast tutulumu göstermeyen ön planda vaskülit düşündürülen lezyonlar izlenmiştir. MR Diffüzyon: N, Beyin ve servikal MR Anjiyografi: N. MR spektroskopide: Sağda belirgin olmak üzere her iki frontal lobda kortikosubkortikal alanda ve periventriküler ak madde içinde milimetrik boyutlu FLAIR ve T2A sekansta hiperintens olarak görülen lezyonlar izlenmektedir Hastanın en son yapılan göz hastalıkları konsültasyonunda: Sol üst görme alanında skotom (iskemik optik nöropati?) olarak raporlandı. SLE tanısı alan hastaya pulse steroid takiben oral ste-

roid, siklofosfamid tedavisi başlandı Artralji, myalji, mitral kapaktaki kitle kaybolan hastada belirgin klinik düzelme saptandı.

Çıkarımlar: SLE bağlı nörolojik tutulum önemli bir morbiditeye sebep olmaktadır. Erken tanı koymak için bu hastalık ile farkındalık artmalıdır.

Anahtar Kelimeler: SLE, nörolojik tutulum, görme kaybı, kore

P-191

Ailesel Akdeniz ateşinde ortalama trombosit hacmi ve nötrofil lenfosit oranı

Ünal Uluca, Aydın Ece, Velat Şen, Servet Yel, İlhan Tan

Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır, Türkiye

Giriş: Ailesel akdeniz ateşi (FMF) tekrarlayan serozit atakları, ateş ve erizipel benzeri döküntü ile karakterize genetik geçişli inflamatuvar bir hastalıktır. Akdeniz ülkelerinde sık görülen hastalığın Askenazi Yahudilerinde 1/200, Türklerde 1/1000 sıklığında olduğu rapor edilmiştir. Ateroskleroza yatkınlık oluşturan hastalıklarda ortalama trombosit hacmi (MPV) ölçümüne ilgi gittikçe artmaktadır. Ancak FMF ile ateroskleroz arasındaki ilişkinin belirlenmesinde MPV'nin rolü ile ilgili yapılmış sınırlı sayıda çalışma bulunmaktadır ve bu çalışmaların sonuçları çelişkilidir. Bu çalışmada FMF'li hastalardan ataklı ve ataksız dönemde elde edilen kan sayım verileri karşılaştırılarak MPV'nin bu hastalarda ateroskleroz için risk belirleyicisi olup olmadığı ve nötrofil lenfosit oranının (NLR) subklinik enflamasyonunun göstergesi olup olmadığı araştırıldı.

Gereç ve Yöntemler: Çalışmada Tel-Hashomer tanı kriterlerine göre tanı konulmuş FMF dışında sistemik hastalığı olmayan kolşisin kullanan tüm FMF hastaları retrospektif olarak değerlendirildi. Hastaların dosya kayıtları incelenerek 75 (42 kız, 33 erkek) hastanın atak esnasındaki değerlerine, 157 (84 kız, 73 erkek) hastanın ise atak dışı dönemdeki değerlerine ulaşıldı. FMF atağı klinik (ateş, karın ağrısı veya ilişkili olan diğer semptomlar) ve laboratuvar olarak (eritrosit sedimentasyon hızı (ESR) değerinin 20 mm/saat'in üzerinde olması, C reaktif protein (CRP) düzeyinin 5 mg/L olması) olarak tanımlandı. Aynı hastaların atak dönemindeki ve atak arası dönemdeki beyaz küre sayısı (WBC), MPV, platelet distribution width (PDW), trombosit sayısı, nötrofil sayısı, lenfosit sayısı, NLR, CRP, eritrosit sedimentasyon hızı, Mediterranean Fever (MEFV) mutasyonları ve demografik özellikleri kaydedildi. Kontrol grubuna ise yaş ve cinsiyet yönünden hasta grupları ile benzer özelliklere sahip herhangi bir akut veya kronik hastalığı ve FMF ile uyumlu semptomları olmayan 77 (39 kız, 38 erkek) sağlıklı çocuk alındı. Kontrol grubundaki hastaların yaş, cinsiyet, WBC, MPV, PDW, trombosit sayısı değerleri kaydedildi.

Bulgular: Ortalama ESR değeri atak grubunda atak dışı gruba göre anlamlı olarak yüksekti ($p<0,001$). Benzer şekilde CRP düzeyleri de atak grubunda atak dışı gruba göre anlamlı olarak yüksekti ($p<0,001$). Atak, atak dışı ve kontrol grupları arasında MPV, PDW yönünden istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı ($p=0,25$, $p=0,96$ sırasıyla). Trombosit sayısı ise atak grubunda atak dışı gruba göre anlamlı olarak daha yüksekti ($p=0,002$). Atak grubunda, NLR atak dışı gruba ve kontrol grubuna göre anlamlı olarak daha yüksekti (sırasıyla, $p<0,001$, $p<0,001$). Ancak atak dışı grup ile kontrol grubu arasında NLR yönünden anlamlı fark saptanmadı ($p=0,76$).

Tartışma: Önceki çalışmalar MPV ölçümünün ateroskleroz için bir gösterge olabileceğini belirtmesine rağmen çalışmamızda MPV değerleri FMF'teki atak, atak arası ve kontrol grubunda farklı saptanmamıştır. NLR ile ilişkili olarak önceden yapılan çalışmalarda ise NLR'nin bir subklinik enflamasyon belirteci olduğu belirtilmiş ancak çalışmamızda subklinik inflamasyonun değerlendirilmesinde bir belirteç olarak kullanıma uygun değil gibi görünmektedir.

Anahtar Kelimeler: Ailesel Akdeniz ateşi, ortalama trombosit hacmi, nötrofil lenfosit oranı, ateroskleroz, inflamasyon

P-192

Yenidoğanda duodenal atreziyi taklit eden Jejunal duplikasyon kisti

Şit Uçar¹, Mustafa Varma¹, Yusuf Doğan², İbrahim Halil Baysal¹

¹OSM Ortadoğu Hastanesi, Pediatri Bilim Dalı, Şanlıurfa, Türkiye

²OSM Ortadoğu Hastanesi, Pediatrik Cerrahi Bilim Dalı, Şanlıurfa, Türkiye

Giriş: İntestinal duplikasyon kistleri, gastrointestinal sistemin nadir görülen konjenital malformasyonlarından biridir. Tüm gastrointestinal traktusta yerleşebilen duplikasyon kistleri, daha çok ince barsaklarda görülmekle beraber rektal, duodenal, gastrik ve torakoabdominal yerleşimli olabilirler. Kistik veya tubuler yapıda olabilirler. Genellikle asemptomatiktirler ve rutin tetkikler sırasında saptanırlar. Kistik duplikasyonların nadiren kanama, invajinasyon, barsak obstrüksiyonu, volvulus, malignite gibi komplikasyonları görülebilir.

Olgu: Kusma, karn şişliği, beslenememe, gaz ve gaita çıkaramama şikayetleriyle başvuran iki günlük yenidoğanın yapılan muayenesinde batında distansiyon tespit edildi. Hastanede, miadında, sezeryan ile 2900 gr olarak doğan hastaya nazogastrik sonda uygulandığında yeşil safralı gelenleri gözlemlendi. Doğum sonrası çok az mekonyum çıkardığı, ikinci gününde safralı kusmalarının ve karn şişliğinin başladığı öğrenildi. Ayakta direkt karn grafsinde "double bubble" görüntüsü tespit edilmesi üzerine "deodenal atrezi" öntanısı ile yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Pre-

natal öyküsünde perioverial kist olması nedeniyle batin ultrasonografi çekildi. Batin ultrasonografide sağ alt kadranda 38x20 mm boyutlarında, içerisinde milimetrik debris materyali ile uyumlu görünüm bulunan, kalın duvarlı "duplikasyon kisti" izlendi. Duplikasyon kistine bağlı intestinal obstrüksiyon tanısıyla operasyon kararı alındı. Ameliyatta duodenumdan hemen sonraki jejunal segmentte basıya ve tıkanıklığa neden olan kistin bulunduğu mezenter serbestleştirilerek, anastomoza uygun şekilde, kısmi ince bağırsak rezeksiyonu ile beraber kist eksizyonu yapıldı. Yenidoğan yoğun bakım takip ve tedavileri sonrasında şifa ile taburcu edilen hastaya ait piyesin histopatolojik incelenmesinde, intestinal jejunal duplikasyon kisti ile uyumlu olduğu görüldü.

Çıkarımlar: Bu olgu, nadir görülen bir konjenital malformasyon olan jejunal duplikasyon kistin literatür eşliğinde değerlendirilmesi ve jejunal duplikasyon kistin neonatal dönemde barsak tıkanıklığına neden olarak duodenal atrezi bulgularını taklit edebileceğinin vurgulanması amacıyla sunuldu.

Anahtar Kelimeler: Barsak tıkanıklığı, jejunal duplikasyon kisti, konjenital anomaliler, yenidoğan

P-193

VACTERL birlikteliği: Üç olgu sunumu

Şit Uçar¹, Mustafa Varma¹, Bahattin Çelik², Nasuh Kemal Acar¹, İbrahim Halil Baysal¹

¹OSM Ortadoğu Hastanesi, Pediatri Bilim Dalı, Şanlıurfa, Türkiye

²OSM Ortadoğu Hastanesi, Beyin Cerrahi Bilim Dalı, Şanlıurfa, Türkiye

Giriş: VACTERL birlikteliği; (V) vertebral, (A) anal, (C) kardiyak, (TE) trakeoözofagial, (R) renal ve (L) ekstremite anomalilerinin sporadik olarak birlikte bulunduğu bulgular topluluğuna verilen isimdir. Çoklu organ sistemi patolojilerini içeren ve nadir görülen, genetik bir hastalıktır. Etyolojisi tam olarak bilinmemektedir. Tanı için ana oluşum bozukluklarından en az üçünün bulunması gerekir. Bu sunuda, ön planda farklı organ sistemlerine ait klinik bulgular ile başvuran ve VACTERL birlikteliği tanısı almış olan üç olgu sunuldu.

Olgu 1: Miadında, normal spontan yol ile, 2900 gr. olarak doğan bir günlük erkek bebeğin prenatal takipsiz olduğu öğrenildi. Doğumdan hemen sonra solunum sıkıntısı nedeniyle hastanemize sevk edilen yenidoğanda, sekresyonların birikmesi ve nazogastriğin ilerletilememesi nedeniyle çekilen özofagogram ile özofagus atrezisi tanısı konuldu. Operasyonla proksimal özofagus atrezisi açıldı, distal trakeoözofagial fistül eksize edildi ve primer anastomoz uygulandı. Vertebrada hemivertebrada, füzyon ve torakolomber skolyoz tespit edildi. Üst ekstremite anomalileri tespit edilen hasta alçakta anal atrezi nedeniyle opere edildi. Ekokardiyografide VSD ve PDA tespit edildi. Konjenital hipotroidi tespit edilen hastaya tiroid hormonu replasman tedavisi başlandı. Batin ultrasonografide tek taraflı renal agenezi izlenen hastanın MAG-

3 sintigrafisinde sol böbrek izlenmezken sağ böbreğin süzme fonksiyonları normal bulundu.

Olgu 2: 35 haftalık, normal spontan yol ile, 2400 gr. olarak doğan ve anne baba arası birinci dereceden akrabalık bulunan iki günlük erkek hasta, meningomyelosel operasyonu için hastanemize başvurdu. Fizik muayenede tespit edilen fistüllü anal atrezi nedeniyle operasyon uygulandı. Vertebral aksda rotoskolyotik görünüm, torakolomber bölgede kifotik açılanma, lumbosakral bölgede vertebra posterior elemanlarında defektif görünüm mevcut olup, bu defektten ciltaltına doğru içerisinde nöral elemanların bulunduğu herniasyon kesesi ve torakal düzeyde spinal kordda sirinks kavitesi ile uyumlu görünüm tespit edildi. Meningomyelosel operasyonu uygulanan hastada her iki böbrek pelvikalisijel yapılar da dilatasyon ve at nalı böbrek tespit edildi. Trakeoözofagial anomali izlenmedi. Bilateral pesekino varus ve üst ekstremitte anomalisi tespit edildi. Ekokardiyografide ASD izlendi. Konjenital hidrosefali nedeniyle şant takıldı.

Olgu 3: 36 haftalık, sezeryan ile, 2600gr. olarak doğan bir günlük kız hasta, ekstremitte anomalisi, anal atrezi ve trakeoözofagial fistül nedeniyle yatırıldı. Bilateral grade III hidronefroz, grade II nefropati, her iki üreterde dilate ve tortüyoze görünüm izlendi. Bilateral grade III-IV vezikoureteral reflü tespit edildi. Fistülsüz anal atrezi nedeniyle opere edildi. Ekokardiyografide fallot tetralojisi tespit edildi. Proksimal özofagus atrezisi ve distal trakeoözofagial fistül nedeniyle operasyon uygulandı. Özofagus atrezisi operasyonu sonrası gelişen kan yolu enfeksiyonu nedeniyle kaybedildi.

Çıkarımlar: Bir veya daha fazla doğumsal malformasyonu olan yenidoğanlarda, eşlik eden malformasyon bulunma riski yüksek olan diğer sistemlere yönelik araştırma yapmanın klinik önemi literatür bilgileri eşliğinde tartışıldı.

Anahtar Kelimeler: Böbrek/anormallik, multipl konjenital anomali, omurga/anormallik, VACTERL, yenidoğan

P-194

Meningomyeloselli 263 yenidoğanın değerlendirilmesi: 5 yıllık deneyim

Şit Uçar¹, Mustafa Varma¹, Mustafa Gök², Bahattin Çelik², Aytekin Yeşilyay³

¹OSM Ortadoğu Hastanesi, Pediatri Bilim Dalı, Şanlıurfa, Türkiye

²OSM Ortadoğu Hastanesi, Beyin Cerrahi Bilim Dalı, Şanlıurfa, Türkiye

³OSM Ortadoğu Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Bilim Dalı, Şanlıurfa, Türkiye

Amaç: Miyelomeningosel (MM) omuriliğin bir kısmının, çevresindeki meningeal yapılarla birlikte, omurga kanalındaki acıklık-

tan dışarıya doğru kese şeklinde çıkması ile karakterize konjenital anomalidir. Prenatal tanı olanaklarının artmasına rağmen ülkemizde nöral tüp defektleri prevalansı halen 3-9.5/1000 civarındadır. Gebeliğin ilk 26 gününde nöral kanalın posterior kapanma defektiyle gelişen bu anomaliye sıklıkla Chiari 2 malformasyonu ve hidrosefali eşlik eder. Genetik ve çevresel faktörler bu anomalinin oluşmasında etkilidir. Bu çalışmada yenidoğan yoğun bakım ünitemizde takip ettiğimiz MM olgularının demografik ve klinik özellikleri, eşlik eden ek konjenital anomaliler ile operasyon zamanının morbidite ve mortaliteye etkilerinin incelenmesi amaçlandı.

Gereç ve Yöntemler: OSM Ortadoğu Hastanesi yenidoğan yoğun bakım ünitesinde Ocak 2009 ile Ocak 2014 tarihleri arasında MM nedeniyle yatırılarak tedavi edilen 263 yenidoğan retrospektif olarak değerlendirildi. Prenatal tanı oranları, akrabalık düzeyleri ve annelerine ait bulgular kaydedildi. Hastaların demografik özellikleri, MM defektinin yerleşim yeri ve boyutu, anal tonus ve alt ekstremitte nörolojik muayene bulguları, eşlik eden ek anomali ve hastalıklar ile radyolojik görüntüleme bulguları değerlendirildi. Operasyon zamanı, şant takılma oranları ve komplikasyonlar değerlendirildi. Operasyon zamanının mortalite, komplikasyonlar ve yatış süresine etkisi incelendi. İstatistiksel inceleme için MedCalc istatistik yazılımı kullanıldı ve $p < 0.05$ değeri istatistiksel olarak anlamlı fark kabul edildi.

Bulgular: Şanlıurfa ilinde MM operasyonu uygulanan iki merkezden biri olan ünitemizde çalışmaya alınan 263 hastanın %57,8'i (n=152) erkek ve %42,2'si (n=111) kız idi. Ortalama doğum ağırlığı 3120±346 gram, ortalama başvuru yaşı 2,12±1,15 gün (%75,3'ü ilk üç günde, %24,7'si üç günden sonra) bulundu. Prenatal tanı oranı %77,2 ve anne-baba akrabalık oranı %51,3 bulundu. Hasta annelerinin tümünün prenatal folat desteği almadığı ve ailelerin prenatal tanı sonrası gebeliğin sonlandırılmasını kabul etmediği öğrenildi. Olguların %70,7'sinde MM lomber yerleşimliydi ve %69,2 olguda parapleji mevcuttu. Ventriküloperitoneal (VP) şant %72,6 (n=191) olguya, meningomyelosele cerrahisinden 9,36±3,23 gün sonra takıldı. İleri derecede hidrosefalisi olan 16 (%6,1) olguya ise MM cerrahisi öncesinde VP şant takıldı. Hiçbir hastaya MM operasyonu seansıyla aynı anda VP şant operasyonu uygulanmadı. Korpus kollozum malformasyonu 124 olguda (%47,1), Arnold Chiari Tip 2 98 olguda (%37,3), renal anomaliler 77 olguda (%29,3), pesekinovarus 58 olguda (%22,1) ve konjenital kalp hastalığı 34 olguda (%12,9) tespit edildi. Ortalama operasyon yaşı 2,37±2,24 gün, hastanede yatış süresi 14,86±7,7 gün idi. Operasyon süresi üç günden az olan olgularda hastanede yatış süresi, antibiyotik verilme süresi ve mortalite oranı anlamlı olarak daha az bulundu (p sırasıyla 0,006/0,014/0,004). Geç başvuran olgularda menenjit gelişimi daha fazla bulundu ancak istatistiksel anlamlı değildi (p=0,16).

Çıkarımlar: Ülkemizde doğum oranının en fazla olduğu Şanlıurfa ilinde meningomyeloseleli bebek doğumları ülke ortalamalarının üzerindedir. Bu durum üzerinde akrabalık oranının yüksek olması etkili olmaktadır. MM operasyonu uygulanan hastaların çoğunluğuna VP şant takılması gerekmektedir. Operasyonun geciktirilmemesi için doğumun MM cerrahisi uygulanan merkezlerde yapılması daha doğru bir yaklaşım olabilir. Erken uygula-

nan MM cerrahisi ile hastanede yatış süresi ve komplikasyonlar azaltılabilir.

Anahtar Kelimeler: hidrosefali, meningomyelosele, operasyon zamanı, yenidoğan

P-195

Yenidoğanda nadir bir solunum yetmezliği nedeni: Mediastinal gastroenterik kist

Şit Uçar¹, Mustafa Varma¹, Şamil Günay², İbrahim Halil Baysal¹

¹OSM Ortadoğu Hastanesi, Pediatri Bilim Dalı, Şanlıurfa, Türkiye

²OSM Ortadoğu Hastanesi, Göğüs Cerrahisi Bilim Dalı, Şanlıurfa, Türkiye

Giriş: Gastroenterik kistler, mediasteninin gastrik lezyonlarıdır. Genellikle gastrointestinal sistemle ilişkileri yoktur ancak nadir vakalarda olabilir. Öksürük, dispne, disfaji, melena ve kusma gibi şikayetler ile ortaya çıkabilir. Genellikle yaşamın ilk yılında teşhis konulmakla beraber, yetişkin çağa kadar geniş bir aralıkta görülürler. Kistler kesitlerinde gastrointestinal yapıların özelliklerini gösterir. Gastroenterik kistlerle birlikte hemivertebrala, vertebra füzyonu ve spina bifida gibi vertebra anomalileri bulunabilir. Prenatal ultrasonografi ile tanı konabilir. Akciğer grafisinde mediastinal şifte neden olan yuvarlak posterior mediasten kitlesi şeklinde görülür. Tomografi ve/veya MRI tanı koydurucudur. Tedavi kistik komplet eksizyondur. Bu olgu nedeniyle arka mediastende yerleşen ve solunum yetmezliğine neden olan gastroenterik kistin tanı ve tedavi yönetiminin sunulması amaçlanmıştır.

Olgu: Yirmi dört yaşındaki annenin ilk gebeliğinden, sezeryan ile, miadında, 2200 gr olarak doğan kız hasta solunum sıkıntısı nedeniyle yenidoğan yoğun bakıma yatırıldı. Solunum yetmezliği nedeniyle nazal CPAP ta izleme başlanılan hastanın öyküsünden intrauterin mediastende kist tespit edildiği ve iki kez boşaltıldığı öğrenildi. Prenatal bronkogenik kist öntanısı olan hastaya toraks tomografi çekildi. Toraks tomografide sol hemitoraksta posterior mediasten yerleşimli, kalp ve mediastinal yapıları belirgin sağa doğru yer değiştiren, düzgün konturlu, ince cidarlı, hipodens kistik lezyon tespit edildi. Solunum yetmezliği derinleşen, belirgin hipoksemisi ve hiperkarbisi gelişen hasta entübe edilerek mekanik ventilatöre bağlandı. Yatışının dördüncü gününde arka mediastende pariyetal plevra altında yerleşimli kistik oluşuma total eksizyon uygulandı. Postoperatif ikinci gününde mekanik ventilatör takibi sonlandırılan hasta yatışının 11. gününde şifa ile taburcu edildi. Kistik materyalin patoloji incelemesi sonucunda tipik gastrik mukoza ile döşenmiş olduğu görülerek gastroenterik kist tanısı konuldu.

Çıkarımlar: Mediastinal yerleşimli enterik kistler, selim karakterli olmasına rağmen komşu akciğer dokusuna baskı yaparak hayatı tehdit edebilen solunum yetmezliğine yol açabilirler. İntrauterin akciğerde kistik kitle lezyonu tespit edilen hastalarda, kistik lezyonların doğum sonrası erken dönem solunum yetmezliğine yol açabileceği göz önünde bulundurulmalı ve doğumlarının yenidoğan yoğun bakım desteğinin ve gerekli cerrahi girişimin yapabilecek ekipmanın olduğu merkezlerde gerçekleştirilmesi akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Gastroenterik kist, solunum yetmezliği, yenidoğan

P-196

Yenidoğan yoğun bakım ünitesinde geç preterm ve term bebeklerde sürfaktan tedavisi

Şit Uçar, Mustafa Varma, Mustafa İlker Ethemoğlu, İbrahim Halil Baysal, Nasuh Kemal Acar

OSM Ortadoğu Hastanesi, Pediatri Bilim Dalı, Şanlıurfa, Türkiye

Amaç: Sürfaktan tedavisinin çok düşük doğum ağırlıklı bebeklerdeki etkileri iyi bilinmektedir. Ancak sürfaktan tedavisinin geç preterm ve term bebeklerin respiratuvar distres sendromu (RDS) ve RDS dışı akciğer hastalıklarındaki etkinliği daha az bilinmektedir. Bununla birlikte mekonyum aspirasyon sendromu (MAS), pulmoner hemoraji, pnömoni, sepsis, bronkopulmoner displazi (BPD) gibi yenidoğan hastalıklarında ve hipoksik bebeklerde sürfaktan tedavisinin tedavi edici rolü vardır. Bu çalışmada geç preterm ve term bebeklerde sürfaktan tedavisinin endikasyonlarını, hastaların demografik özelliklerini ve sürfaktan uygulamanın kısa dönem etkilerini değerlendirmeyi amaçladık.

Gereç ve Yöntemler: Ocak 2011-Şubat 2013 tarihleri arasında RDS ve RDS dışı nedenlerle sürfaktan tedavisi uygulanan 117 yenidoğan (54 geç preterm, 63 term) retrospektif olarak değerlendirildi. Bebeklerin gestasyonel yaşları, annenin son adet tarihi güvenilir değilse yeni Ballard testi kullanılarak değerlendirildi. Gec preterm (34 0/7-36 6/7 gestasyon haftasında) bebekler ve term bebekler olmak üzere iki gruba ayrılarak hastaların demografik özellikleri ile sürfaktan tedavi endikasyonu karşılaştırıldı. Perinatal risk faktörleri, sürfaktan doz tekrarı, ventilasyon tipi, hastanede kalış süresi ve mortalite nedenleri değerlendirildi. Hastaların sürfaktan tedavisinden önceki ve sonraki FiO₂ ve ekspiriyum sonu pozitif basınç (PEEP) ihtiyaçları karşılaştırıldı. İstatistiksel analizlerde MedCalc istatistik yazılımı kullanıldı. Sonuçlar, p<0,05 anlamlılık düzeyinde, %95'lik güven aralığında değerlendirildi.

Bulgular: Gec preterm bebeklerin ortalama doğum ağırlığı 2056,22±312 gram, ortalama doğum haftası 35,1±1,2 hafta; term bebeklerin ortalama doğum ağırlığı 3274,38±417 gram, ortalama doğum haftası 38,6±2,3 hafta bulundu. Hastaların %48,7'si erkek ve %51,3'ü kız idi. Hastaların %17,9'unda erken membran rüptürü vardı ve %58,1'i sezeryan ile doğmuştu. Çalışmaya alınan hastalarda sürfaktan uygulama nedenleri %41,9 RDS (geç preterm n=26; term n=23), %19,7 MAS, %17,1 konjenital pnömoni, %10,3 hipoksik doğum ve %6,8 pulmoner hemoraji olarak tespit edildi. İki grup arasında sürfaktan tedavi endikasyonu açısından RDS, konjenital pnömoni ve pulmoner hemoraji açısından fark izlenmedi. Hipoksik doğum ve MAS nedeniyle sürfaktan uygulanması term bebeklerde pretermlere göre anlamlı şekilde yüksek bulundu (p 0,013 ve 0,002). Sürfaktan doz tekrarı geç pretermlerde %15,4, term bebeklerde ise %16,2 idi. Olguların %73,5'ine invaziv mekanik ventilasyon uygulanırken ventilatörde kalma süreleri geç pretermlerde 4.3±2,6 gün ve term yenidoğanlarda 5,2±2,7 gün bulundu. İki grup arasında hastanede kalış süresi açısından anlamlı fark yoktu. RDS ve Konjenital pnömoni nedeniyle sürfaktan tedavi uygulanan bebeklerin tedavi öncesinde ve altı saat sonrasındaki FiO₂ ve PEEP ihtiyacında anlamlı azalma ve oksijen saturasyonlarında anlamlı artış tespit edildi (p<0,05). Tüm hastaların mortalite oranı %15,4; mortalite nedenleri sepsis, hipoksik doğum, MAS, pnömotoraks, pulmoner hemoraji ve intrakranial kanama olarak bulundu.

Çıkarımlar: Geç preterm ve term bebeklerde RDS, MAS, konjenital pnömoni, hipoksi ve pulmoner hemoraji gibi hastalıklarda sürfaktan tedavi uygulaması etkili ve hayat kurtarıcı olmaktadır. Hipoksik doğum ve MAS nedeniyle sürfaktan tedavisine ihtiyaç geç pretermlere göre term bebeklerde daha fazladır. RDS ve konjenital pnömonili geç preterm ve term yenidoğanlarda sürfaktan tedavisi hastaların oksijen ihtiyacını azaltmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Geç preterm, respiratuvar distres sendromu, sürfaktan, term yenidoğan

P-197

P-198

Multipl sülfataz eksikliği ve glükoz-galaktoz malabsorbsiyonu

Selahattin Katar¹, Mustafa Taşkesen², Mehmet Nuri Özbek³

¹Veni Vidi Hastanesi, İstanbul, Türkiye

²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır, Türkiye

³Diyarbakır Çocuk Hastanesi, Diyarbakır, Türkiye

Giriş: Glukoz galaktoz malabsorpsiyonu hastalığı, otozomal resesif genetik geçiş özelliği olan ve sodyum bağımlı glukoz taşıyıcı sisteminin bozukluğudur. İnce barsak mukozasında glukoz ve galaktozun emilemediği bu hastalıkta genellikle bebekte bol, sulu ishal, metabolik asidoz ve hipernatremik dehidratasyon gelişir. Tanı ve tedavisinin konulamadığı durumlarda ölüm ile seyredebilirken, beslenmeden glukoz ve galaktozun çıkarıldığı uygun diyet ile ishal kesilir, bebekte normal gelişme sağlanabilir. Multipl sülfataz eksikliği otozomal resesif geçişli lizizomal depo hastalığıdır. Serebral korteks ve visseral dokularda sülfatidler, mukopolisakkaritler, steroid sülfatlar ve gangliozidler birikir. Psikomotor gerilik, kaba yüz görünümü, ihtiyozis ve dizostozis multipleks gibi bulgular ile seyreden nadir bir hastalıktır. Bu yazıda multipl sülfataz eksikliği ve glüköz-galaktoz malabsorpsiyonu birlikteliği olan nadir bir olgu sunuldu.

Olgu: Hasta 28 yaşındaki annenin 5. gebeliğinden miadında kız bebek ve 2500 gram olarak intrauterin gelişme geriliği nedeniyle sezeryan ile doğmuş. Solunum sıkıntısı olduğu için hastanemize sevk edildi. Anne ve babanın amca çocukları olduğu, iki kardeşinin 2 aylık iken ishal nedeniyle öldüğü, bir kardeşinin multipl sülfataz enzim eksikliği olduğu ve sağlıklı bir kız kardeşi olduğu öğrenildi. Genel durumu kötü, spontan solunumu zayıf, kalp ritmik, cilt rengi soluk, tüm vücutta yaygın sarı tüllenme ve ciltte kuruluk mevcut. Solunum sıkıntısı olduğu için 3 gün mekanik ventilatör desteği verildi. İkinci günde enteral beslenme başlandı. Birinci haftanın sonunda gaitasının sulu ve sık olduğu, asidik koktuğu görüldü. Gaitada redükten madde pozitif bulundu. Laktozsuz mama (pregomin as) başlandı, ancak ishal devam etti. Enteral beslenme kesildi, TPN başlandı, ishali azalmasına rağmen devam etti. Metabolik hastalık açısından göz muayenesi normal olarak değerlendirildi. Amonyak normal bulundu. Tandem mass ve kan-ıdrar aminoasitleri normal saptanınca yeniden enteral beslenme başlandı. Vücut ağırlığı 1900 gram'a kadar düştü. Glüköz-galaktoz malabsorpsiyonu düşünülerek glüköz ve galaktoz içermeyen (galaktomin 19) mama başlandı. İkinci günde ishali düzeldi, kilo almaya başladı. Gaitada redükten madde pozitifliği ve fruktoz içeren mama ile beslenmesi sonucunda semptomların kaybolması nedeniyle glüköz-galaktoz malabsorpsiyonu tanısı konuldu. Genetik incelemesinde aril sülfataz A, aril sülfataz B, aril sülfataz E ve iduronat sülfataz eksikliği saptandı. Oral beslenmeye başlayan hasta postnatal 103. günde taburcu edildi.

Çıkarımlar: Daha önce ishal nedeniyle kaybedilen iki çocuğun da glüköz-galaktoz malabsorpsiyonu olabileceği düşünüldü, yine yaşayan motor-mental retardeli bir kardeşinde multipl sülfataz tanısı konulmuş. Buna rağmen bu gebeliğinde genetik inceleme yapmayan ailenin karşılaştığı durumu irdelemek için Multipl sülfataz enzim eksikliği ve glüköz-galaktoz malabsorpsiyonu birlikteliği olan nadir olgu literatür bilgileri ışığında sunuldu.

Anahtar Kelimeler: Multipl sülfataz eksikliği, glüköz-galaktoz malabsorpsiyonu

P-199

Lameller iktiyozisli bebekte mekonyum peritoniti sonucu gelişen mekonyum psödokisti: Vaka sunumu

Ayşe Anık¹, Hamdi Oğrağ¹, Derya Çolak¹, Yasemin Durum², Sezen Özkısacık³, Neslihan Şendur⁴, Mehmet Şirin Kaya¹, Münevver Kaynak Türkmen¹

¹Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Yenidoğan Bilim Dalı, Aydın, Türkiye

²Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Aydın, Türkiye

³Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahi Anabilim Dalı, Aydın, Türkiye

⁴Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Anabilim Dalı, Aydın, Türkiye

Giriş: Mekonyum peritoniti, fetal intestinal perforasyon sonucu gelişen steril periton inflamasyonudur. Bazı olgularda perforasyonun spontan kapanması, bağırsak ansları ve omentum arasında mekonyum psödokistinin oluşmasına neden olur. Olgumuz; nonimmün hidropsfetalis etiyojisi araştırılırken nadir de olsa, mekonyum peritonitinin etiyojide yer aldığının hatırlatmak, tanı için direkt karın grafisi çekilme gerekliliğini vurgulamak, akraba evliliklerinde görülen bir genodermatoz olan lameller iktiyozise dikkati çekmek amacı ile sunulmuştur.

Olgu: Otuz yedi yaşında gestasyonel diabetes mellituslu aneden intrastoplazmik sperm injeksiyonu (ICSI) ile 30 gebelik haftasında sezeryan ile 1470 gr olarak doğan hasta prematürite, diyabetik ve koriyoamnionitli anne bebeği, makat geliş, mekonyumlu doğum nedeni ile yatırıldı. İleri anne yaşı nedeniyle yapılan amniyosentezde karyotipi 46,XY olarak saptanan hastanın öyküsünden anne ve baba arasında 2. derece akraba evliliği olduğu, antenatal ultrasonografi ile hidropsfetalis, intestinal perforasyon tanısıyla izlendiği öğrenildi. Fizik muayenesinde cilt üzerinde yer yer mekonyumla boyalı verniks kaseosa ve distandü karın saptandı. Direkt karın grafisinde yaygın abdominal kalsifikasyon izlenen hastanın ultrasonografisinde heterojen ve bilobüle şekilli, duvarında belirgin kalsifikasyon izlenen kitle görüldü ve mekonyum psödokisti olarak değerlendirildi. İzleminde deride kuruluk ve deskuamasyonun belirginleşmesi, parşömen benzeri kabuklanmaların gözlenmesi ile klinik olarak lameller iktiyozis tanısı aldı. Karında distansiyonu artarak devam eden ve enteral beslenmeyi tolere edemeyen hasta opere edildi, ileum düzeyinde perfore bir bağırsak segmentinin karın duvarına yapışık olduğu ve bu alanda 5 cm

çapında mekonyum psödokistinini olduğu izlendi. Perfore alan onarılarak kist eksize edildi. İntestinal perforasyon nedenine yönelik olarak kistik fibrozis zemininde gelişen mekonyum ileusu olabileceği düşünüldü ve immüno reaktif tripsinojen çalışıldı. İmmüno reaktif tripsinojen düzeyi yüksek bulunan hastamızda kistik fibrozis mutasyon analizinde 23 allel tarandı ancak mutasyon saptanmadı. Kist eksizeyonu sonrasında 4. günde bağırsak pasajı başladı, oral anne sütü ile beslendi ve iyi tolere ettiği, kilo alımının ortalama 20 gr/gün olduğu görüldü. Derisindeki kuruluk ve soyulma günde iki kez yoğun nemlendiriciler kullanılarak azaltıldı. Hasta yoğun bakım ünitesindeki izleminin 69. gününde nozokomiyal sepsis nedeni ile kaybedildi

Çıkarımlar: Akkraba evliliği ve ICSI öyküsü olan bu vakada intruterin intestinal perforasyon sonucu gelişen mekonyum psödokisti saptanmış ve başarı ile opere edilmiştir. Literatürde lamellar iktiyozis ve mekonyum peritonitinin birlikte bulunduğu ilk vakadır.

Anahtar Kelimeler: Lameller iktiyozis, mekonyum peritoniti, psödokist

P-200

Yenidoğan Döneminde Tanı Alan Bir Megasistis - Mikrokolon - Hipomotilite Sendromu Olgusu

Nuriye Aslı Melekoğlu¹, Zatiğül Şafak Taviloğlu¹, Pervin Kankılıç Burulday², Ercan Sivashlı¹

¹Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Neonatoloji Bilim Dalı, Gaziantep, Türkiye

²Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Gaziantep, Türkiye

Giriş: Megasistis- mikrokolon- intestinal hipomotilite sendromu (MMIHS, OMIM 249210); ilk olarak 1976'da Berdon ve ark. nın tanımladığı nadir görülen ve mesane distansiyonu (üriner obstrüksiyon bulgusu olmadan), mikrokolon ve bağırsak peristaltizminde azalma veya yokluk ile karakterize bir durumdur. Etiyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte geçiş paterni otozomal resesiftir ve kızları erkeklerden dört kat fazla etkiler. İntestinal hücrelerin histopatolojik incelemesinde; çoğunlukla, ganglion hücreleri ile submukozal ve myenterik pleksusların normal olduğu görülür. Prognozu kötüdür, olgular sıklıkla ilk bir yaşta kaybedilir ancak çocukluk hatta adölesan döneme gelebilen az sayıda olgu da bildirilmiştir.

Olgu: Antenatal takibinde 24. gestasyonel haftada mesanede büyüme olduğu fark edilen hasta miadında sezeryan ile 3030

gram olarak doğdu. Postnatal adaptasyon sorunu yaşamayan kız bebeğe enteral beslenme başlandı ancak ilk beslenmesinden itibaren safralı kusmaları oldu. Bunun üzerine çekilen direk grafisinde rektuma gaz geçişinin olmadığı görüldü. Yapılan tüm batin ultrasonografik incelenmesinde mesanede belirgin distansiyon olduğu ancak eşlik eden ek üriner anormali olmadığı, ayrıca inceleme alanına giren bağırsak segmentlerinin genişlemiş olduğu ve hipoperistaltik izlendiği belirtildi. Hastanın safralı kusmalarının devam etmesi ve etkili beslenememesi üzerine total parenteral nutrisyon (TPN) başlandı. Özefagus-mide-duodenum grafisinde (ÖMD) duodenuma geçiş mevcuttu ancak hastanın safralı kusmaları devam etti ve ÖMD'den beş gün sonra bile çekilen direk batin grafisinde kontrast maddenin halen bağırsaklarda bol miktarda olduğu görüldü. Kullanılan prokinetik ajanlardan da fayda görmeyen hastanın çekilen çift kontrastlı kolon grafisinde mikrokolon ile uyumlu görünüm ve kolon anslarında haustra kaybı izlendi. Mevcut klinik ve radyolojik bulgularla Megasistis-Mikrokolon-İntestinal Hipomotilite Sendromu tanısı düşünüldü. Hasta kesin tanı için tam kat bağırsak biyopsisi ve manometrik çalışmanın yapılabileceği bir merkeze sevk edildi ve burada yapılan tetkiklerle tanı doğrulandı. Yaşamına TPN bağımlı bir şekilde devam etmek zorunda kalan hasta sepsis nedeniyle kaybedildi.

Çıkarımlar: Çoğunlukla fatal seyirli olan MMIHS nadir görülmesi, tanı ve tedavi güçlüğünün vurgulanması amacı ile sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Hipomotilite, megasistis, mikrokolon

P-201

Çok düşük doğum ağırlıklı bebeklerde nCPAP ile invaziv mekanik ventilasyon uygulamasının nekrotizan enterekolit ve bronkopulmoner displazi üzerine etkisi

Şit Uçar, Mustafa Varma, Tahsin Ertaş, Mustafa İlker Ethemoğlu

OSM Ortadoğu Hastanesi, Pediatri Bilim Dalı, Şanlıurfa, Türkiye

Amaç: Respiratuvar distress sendromlu çok küçük prematüre bebeklerde, entübasyon-sürfaktan-ekstübasyon/non-invaziv mekanik ventilasyon (INSURE/nCPAP) uygulama ile entübe sürfaktan/mechanik ventilasyon (ES/MV) uygulamasının nekrotizan enterekolit (NEK) ve bronkopulmoner displazi (BPD) gelişimi üzerinde etkilerini karşılaştırmak amacıyla bu çalışma planlandı.

Gereç ve Yöntemler: Çalışmaya Ekim 2010 ile Ekim 2013 tarihleri arasında OSM Ortadoğu Hastanesi Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesinde respiratuar distress sendromu tanısı konulan ve sürfaktan tedavisi uygulanan 1500gr altında ve/veya 32 hafta altında prematüre bebekler retrospektif olarak değerlendirildi. INSURE/nCPAP uygulanan 103 hasta ile, ES/MV uygulanan 154 hasta NEK gelişimi ile BPD gelişimi açısından karşılaştırıldı.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen hastaların ortalama doğum ağırlığı 1,176±253 gr ve ortalama gestasyon haftası 27,6±1,6 hafta olarak tespit edildi. INSURE/nCPAP uygulanan bebeklerin %10,7'sinde (n=11) evre 2-3 NEK ve %13,6'sında (n=15) orta-ağır BPD geliştiği tespit edildi. ES/MV uygulanan bebeklerin ise %8,4'ünde (n=13) evre 2-3 NEK ve 22,1'inde (n=34) orta-ağır BPD geliştiği tespit edildi. İki grup arasında doğum haftası, doğum ağırlığı, cinsiyet, NEK evreleri, BPD evreleri ve laboratuvar bulguları açısından farklılık görülmedi. INSURE/nCPAP uygulanan grupta NEK sıklığı daha fazla görüldü ancak istatistiksel farklılık tespit edilmedi (p>0,05). INSURE/nCPAP uygulanan grupta enteral beslenmeye geçiş zamanı daha erken (p=0,013) ve hastanede yatış süresi daha kısa (p=0,004) idi. ES/MV uygulanan grupta mortalite, sepsis, ve BPD oranı yüksek tespit edildi (p sırasıyla 0,023/0,018/0,012).

Çıkarımlar: Solunum desteği ihtiyacı olan RDS tanılı çok düşük doğum ağırlıklı prematüre bebeklerde INSURE/nCPAP ile ES/MV karşılaştırıldığında NEK gelişimi açısından fark bulunmadı. ES/MV uygulanan grupta BPD gelişimi nCPAP ile karşılaştırıldığında daha fazla tespit edildi.

Anahtar Kelimeler: Bronkopulmoner displazi, nCPAP, nekrotizan enterokolit, prematürite

P-202

Dil-dudak adhezyonu uygulanan bir Pierre Robin Sendromu olgusu

Bayram Ali Dorum¹, Veysel Karakulak¹, Ali Altunay¹, Ercan Akbay², İbrahim Şilfeler¹

¹Mustafa Kemal Üniversitesi Tayfur Sökmen Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Hatay, Türkiye

²Mustafa Kemal Üniversitesi Tayfur Sökmen Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı, Hatay, Türkiye

Giriş: Pierre Robin Sendromunu fasial anomalilerin eşlik ettiği konjenital bir durumdur. Üç belirgin özelliği; yarı damak, mikrognatia ve glossoptozdur (dil tabanının geri yerleşimli olması sebebiyle trakeal tıkanıklık). Her 8500-14000 canlı doğumda bir görülür. Pierre Robin Sendromu çoğu vakada sporadiktir ancak %10-15 vakada ailesel, otozomal dominant geçiş gösterilmiştir. İki, 11 ve 17. kromozomdaki anomalilerin Pierre Ro-

bin Sendromuna neden olduğu düşünülmektedir. Pierre Robin Sendromu tanısı genellikle doğumdan kısa bir süre sonra klinik olarak konmaktadır. Bebeklerde genellikle supin pozisyonunda yatmakta iken belirgin solunum güçlüğü vardır. Bu bebeklerde solunum sıkıntısının tek nedeni glossoptoz değildir. Diğer nedenler arasında kafa kaidesi anormallikleri, faringeal hipotoni, nasal darlık, alt solunum yolu anormallikleri ve santral sinir sistemi hastalıkları yer alır. Pierre Robin sendromlu bebeklerin çoğu cerrahi yöntemler kullanılmadan başarılı bir şekilde takip edilmektedir ancak belirgin mikrognatia olanlarda, kronik solunum yolu tıkanıklığına bağlı büyüme geriliği ve ağır solunum sıkıntısı varsa tıkanıklığı gidermek için cerrahi müdahale gerekebilmektedir. Bu müdahale mandibuler traksiyon, trakeotomi ve dil-dudak adhezyonu şeklinde olabilir. Bu hastalarda beslenme güçlüğüne ve havayolu tıkanıklığının şiddeti değişken olduğu için seçilecek cerrahi yöntem konusunda bir fikir birliği yoktur. Tedavi seçeneği, havayolu tıkanıklığının mekanizmasına, şiddetine ve lokalizasyonuna göre değişmektedir. Pierre Robin Sendromlu hastalarda yenidoğan dönemi boyunca seçilecek tedavi yöntemi hastanın durumuna bağlı olarak değişmekle birlikte, hastayı supin pozisyonunda yatırma, pediatrik nazofarengeal airway kullanımı, endotrakeal entübasyon, mandibular traksiyon, ortopedik cihazlar, dil-dudak adhezyonu ve trakeostomi şeklinde sıralanabilir.

Olgu: Otuz iki yaşındaki annenin 2. gebeliğinden 1. canlı olarak 32 haftalık ve 2000 gram olarak NSVD ile doğan kız bebek solunum sıkıntısı nedeniyle yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Fizik muayenesinde mikrognatia, posterior yerleşimli yarı damak, glossoptoz ve buna eşlik eden takipne, burun kanadı solunumu ve interkostal çekilmeleri mevcuttu. Hasta hood ile prone pozisyonunda takibe alındı. Konjenital pnömoni ekarte edilemediğinden kan kültürü alınıp intravenöz ampisilin ve gentamisin tedavisi başlandı. Klinik olarak Pierre Robin Sendromu düşünülen hastaya eşlik eden anomali açısından ekokardiyografi ve transfontanel ultrasonografi yapıldı. Transfontanel USG normaldi. Ekokardiyografide sekondum tip ASD saptandı. Takiplerinde solunum sıkıntısının artması üzerine entübe edilerek mekanik ventilatöre bağlandı. Kültürleri alınarak vankomisin ve sefotaksim tedavisi başlandı. Orogastrik sonda ile beslenen hastanın enteral beslenmesi kapatılarak total parenteral nütrisyon başlandı. Sonraki takiplerinde ekstübasyon sonrası dil obstrüksiyonuna sekonder solunum sıkıntıları devam eden hasta kulak burun boğaz tarafından dil -yanak adezyonu yapıldı. Sonrasında solunum sıkıntısı gerileyen hasta sırasıyla önce başlık, küvez içi oksijen ile takip ve sonrasında küvez içinde oksijensiz takip edildi. Solunum sıkıntısı düzelen hastamızı aileye sonda ile besleme öğretilerek ve gerekli önerilerde bulunularak taburcu edildi. Hastamızı şuan plastik cerrahi tarafından düzeltme operasyonu için uygun yaş ve kiloya ulaşmayı beklememektedir.

Biz bu vakayı operasyon öncesi süreçte obstrüksiyona bağlı solunum sıkıntısını gidermek amacıyla uygulanabilecek seçenekler arasından en az invaziv ve bakımının en kolay olduğu dil yanak adezyonundaki klinik tecrübemizi paylaşmak için sunduk.

Anahtar Kelimeler: Pierre Robin Sendromu, dil-dudak adhezyonu, yenidoğan

P-203

Neonatal çekilme sendromu olan olgularda santral etkilenim var mıdır?

Ümmüşen Kaya Akca¹, Yalçın Erdoğan²,
Pınar Gençpınar³, Şenay Haspolat³, Mustafa Akçakuş²

¹Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Antalya, Türkiye

²Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Yenidoğan Bilim Dalı, Antalya, Türkiye

³Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, Antalya, Türkiye

Giriş: Gelişmiş ülkelerde 15-44 yaş arasındaki kadınlarda uyuşturucu madde kullanımının insidansı % 7,5 tir. Gebelik süresince madde kullanan kadınların bebeklerinde, %60-90 oranında neonatal çekilme semptomları görülmektedir. Neonatal yoksunluk sendromu olarak adlandırılan bu tabloda klinik bulgular genellikle doğumdan sonraki ilk 48-72 saat içinde ortaya çıkmakta, iritabilite, sık emme isteği, huzursuzluk ve tremorlarla seyretmektedir. Bazı yenidoğanlarda kol ve bacaklarda çekilmeye bağlı kanat çırpmayı andırır hareketler göze çarpar. Yenidoğandaki nöbetlerden farklı olarak istem dışı göz hareketleri ve bakışın sabitleşmesi olmaz. Bununla birlikte, yapılan çalışmalar neonatal çekilme sendromu olan bebeklerin %2-11 inde nöbet, %30'unda da EEG de değişiklik olduğunu göstermektedir. Bu olgu, maternal eroin kullanımına bağlı neonatal yoksunluk sendromlu bebeklerde santral sinir sistemi etkilenimine bağlı nöbet olabileceğine dikkat çekmek amacıyla sunulmuştur.

Olgu: Yirmi yaşındaki eroin bağımlısı annenin ilk gebeliğinden 37 haftalık sezaryen ile 2440 gr ağırlığında doğan bebeğin doğumda resusitasyon ihtiyacı olmadı. 48. saatinde artmış emme isteği, yüksek sesli ağlama, iritabilite ve tremor gelişmesi üzerine neonatal yoksunluk sendromu bulguları olarak değerlendirildi ve yenidoğan yoğun bakım ünitemizde izleme alındı. Öyküsünden annenin tüm gebeliği boyunca eroin kullanım öyküsü olduğu ve prenatal herhangi bir takibinin yapılmadığı öğrenildi. Fizik muayenesinde takipne (80/dk) ve burun kanadı solunumu, kaba tremorları ve iritabilitesi mevcuttu. Rutin kan incelemesinde anormallik saptanmadı. İdrarda gönderilen opiyat düzeyi 1630 ug/mL bulundu. Hasta sessiz sakin ortama alındı. Finnegan skorlamasına göre 12 puan alan ve takibinde myoklonik tarzda nöbet benzeri hareketleri ortaya çıkan hastanın yapılan EEG sinde, biyoelektrik aktivitede bifrontalden bağımsız epileptik aktivite ve disfonksiyon varlığı saptanarak rivotril (0,05 mg/kg/gün) başlandı. Nöbetlerin kontrol altına alınamaması üzerine tedavisine luminaletten (4 mg/kg/gün) eklendi. Yoksunluk bulgularının çok şiddetli olduğu dönemde morfin ile araya girildi. Çekilen beyin MR ında bilateral beyaz cevherde T2 hiperintensite dışında ek patoloji gözlenmedi. Tedavinin 7. gününde morfin ihtiyacı ortadan kalktı. Genel durumu düzelmeye başlayan hastanın 15. gün rivotril kesildi. Postnatal 20. Gününde bulgularının ortadan kalkması üzerine luminaletten tedavisine devam edilerek ayaktan takibe alındı.

Çıkarımlar: Son yıllarda maternal madde bağımlılığına ülkemizde daha sık rastlanması, neonatal yoksunluk sendromu olgularının da giderek artan sıklıkta karşımıza çıkacağı fikrini vermektedir. Bu nedenle erken postnatal dönemde iritabilite, huzursuzluk ve tremorlar gözlenen yenidoğanlarda neonatal yoksunluk sendromu tanısının da akla getirilmesi, annenin madde kullanımı açısından sorgulanması, takibinde santral sinir sistemi etkilenimine bağlı nöbet açısından dikkat edilmesi gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Neonatal çekilme sendromu

P-204

ARC Sendromu: Nadir görülen bir olgu sunumu

Züleyha Aysu Say, Dilek Güller, Mehmet Cengiz,
Ruba Şendur, Zühal Albayrak, Rümeyza Çiftli,
Nelgin Gerenli, Erdal Sarı, Nihan Uygur Külcü

Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İstanbul, Türkiye

Giriş: Artrogripozis-renal disfonksiyon-kolestazis (ARC) sendromu nörojenik artrogripozis multipleks konjenita, renal tübüler disfonksiyon ve düşük gama glutamil transferaz aktivitesi ile birlikte neonatal kolestaz ile karakterize bir multisistem hastalıdır. Prevalansı bilinmemekle birlikte literatürde mevcut hasta sayısı 100'ün altındadır. Otozomal resesif geçişli olduğu düşünülmektedir. Vakaların birçoğu akraba evliliğinin yüksek olduğu bölgelerden bildirilmiştir.

Olgu: Aralarında akraba evliliği olmayan anne babanın ilk çocuğu olarak normal spontan vajinal yol ile 36 GH ile doğan kız hasta postnatal 6. gününde batın distansiyonu tanısı ile çocuk polikliniğine başvurdu. Hastanın prenatal takipli olduğu ve fetal ultrasonografi ile takip edildiği öğrenildi. Fizik muayenede, kayık kafa görünümü, mikrosefali, düşük kulak, bacaklarda artrogripozis, sendromik yüz görünümü mevcuttu. Cilt ve sklera ikterik, orta derecede batın distansiyonu var, diğer sistem muayeneleri normal saptandı. Laboratuvar incelemesinde tam kan sayımı normal, biyokimyasal tetkiklerinde direkt bilirubin hakimiyeti mevcut, tiroid fonksiyon testleri, TORCH paneli, metabolik tarama, VDRL, amonyak, fibrinojen normal saptandı. Kranial USG de corpus callosum agenezisi saptandı. Hastanın artrogripozisi olması kolestazi ve renal disfonksiyonu olması üzerine ARC tanısı kondu. Hastada dehidratasyonu ve beslenme intoleransı olması ve kan kültüründe ve idrar kültüründe üreme olan hastaya sepsis tanısı ile antibiyoterapi ve iv mayi başlandı. Karaciğer biyopsisinde KC parankiminde kordon düzeninde bozulma, KC hücrelerinde nekroz ve kolestaz bulguları saptandı. Hastaneye yatışının 3. ayında ağır dehidratasyon ve sepsis nedeni ile hasta ex oldu.

Tartışma: ARC sendromu çok nadir görülen ve genellikle yaşam süresi kısa olan bir hastalıktır. Hastalar ağır dehidratasyon ve sepsis nedeni ile kaybedilmektedir. Bizim olgumuzda aralarında

akraba evliliği olmayan sağlıklı anne babanın ilk çocuğu olmasına rağmen hastalık saptanmıştır. Olgunun yurtdışına genetik tarama açısından tahlilleri gönderildi, sonuç beklenmektedir. Bu olgumuz nadir görülen bir hastalık olduğundan sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: ARC sendromu, kolestaz, artrogripozis

P-205

Neu-Laxova sendromu

Gonca Hancıoğlu, Canan Aygün

Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Samsun, Türkiye

Neu-Laxova Sendromu nadir görülen, otozomal resesif geçişli, intra uterin büyüme geriliği (IUGR), mikrosefali, yaygın cilt ödemi, iktiyozis, eklem deformitesi, atipik yüz görünümü ile karakterize bir hastalıktır. Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi'ne iktiyozis nedeniyle kabul edilen; 24 yaşındaki annenin 2. gebeliğinden 39 haftalık doğan, 1410 gr ağırlığında (<3p), 36 cm (<3p) boyunda, baş çevresi 26 cm (<3p) olan kız bebekte elde gide bırakmayan ödem nedeniyle Neu-Laxova sendromu düşünüldü. Hastanın fizik muayenesinde; ciddi gelişme geriliği, mikrosefali, yassı alın, mikrog-natti, ciltte yaygın ödem, kısa boyun, hipertelorizm, geriye dönmüş gözkapığı, hipoplastik ve deforme kulaklar, basık burun, kalın dışa dönük dudak, eklem kontraktürü, pufuduk elleri mevcuttu. Nadir görülen bu sendrom (şimdiye kadar 72 vaka bildirilmiş), iktiyozisin ayrıncı tanısında akılda tutulması açısından sunuldu.

Anahtar Kelimeler: IUGR, iktiyozis, elde ödem

P-206

Prematüre bebeklerde hemodinamik açıdan önemli patent duktus arteriozusun tedavisinde intravenöz Parasetamol kullanımı

Kadir Şerafettin Tekgündüz¹, İbrahim Caner¹, Naci Ceviz², Yaşar Demirelli¹, Haşim Olgun², Canan Yolcu²

¹Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Yenidoğan Hastalıkları Bilim Dalı, Erzurum, Türkiye

²Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Erzurum, Türkiye

Amaç: Prematüre bebeklerde hemodinamik açıdan önemli patent duktus arteriozusun (haöPDA) tedavisinde oral ibuprofen

(OİBU) yaygın olarak kullanılmaktadır. Ancak OİBU kullanımının kontrendike olduğu (trombositopeni, nekrotizan enterokolit (NEK), şüpheli NEK, renal yetmezlik) durumlarda haöPDA tedavisi prematüre bebeklerde ciddi bir sorun olmaktadır. Bu hastalar için literatürde intravenöz parasetamol (İVPa) veya oral parasetamol kullanımına dair yayınlar mevcuttur. Bu yazıda biz OİBU kullanımını kontrendike olan haöPDA tanılı 13 hastada İVPa kullanımına dair deneyimimizi sunmaktayız.

Gereç ve Yöntemler: Yenidoğan Yoğun Bakım Kliniği'nde haöPDA tanısı alan 1500 gr ve 32 gestasyon haftası altındaki bebeklerden OİBU tedavisi yan etki nedeniyle yarıda kesilen veya kontrendike olduğu için verilemeyen, bu nedenle intravenöz parasetamol tedavisi uygulanan toplam 13 preterm bebeğin kayıtları retrospektif olarak incelendi. Başlangıç olarak 1 hastaya 15 mg/kg/doz günde 4 doz İV verildi, kalan 12 hastaya 10 mg/kg/doz günde 3 doz İV verildi. Günlük ekokardiyografik inceleme yapıldı, duktus arteriozus kapanmadıysa 5 güne kadar tedaviye devam edildi. Patent duktus arteriozus kapanan hastalara 2 gün sonrasında kontrol ekokardiyografik inceleme yapıldı.

Bulgular: Çalışmaya toplam 13 prematüre bebek dahil edildi. Gestasyonel yaş ortanca 29 (24-31) hafta, doğum kiloları ortanca 950 (470-1390) gr idi. Onbir hastada şüpheli NEK, iki hastada kesin NEK nedeniyle ibuprofen kullanılmadı. Hastalara postnatal ortanca 2. (1-3) günde ekokardiyografi ile PDA tanısı koyuldu. Başlangıçta 13 hastanın 6'sına (%54) OİBU tedavisi verilebildi (tek kür: 5 hasta, iki kür: 1 hasta), ancak yanıt alınamadı, sonrasında bu hastalara da ibuprofen verilmesi kontrendike olduğu için İVPa başlandı. Onüç hastanın ikisine NEK, onbirine ise şüpheli NEK nedeniyle ibuprofen verilemedi. Tüm hastalara İVPa ortanca 3. (2-9) günde başlandı. İntravenöz parasetamol kullandığımız ilk hastada; ilaç 15 mg/kg/doz 6 saatte bir verildi, ancak 4 doz sonunda bakılan transaminaz seviyelerinde tedavi öncesine göre yükselme olması nedeniyle ilaç kesildi ((AST 43 U/L-260 U/L, ALT 11 U/L-180 U/L). Diğer 12 hastaya İVPa 10 mg/kg/doz 8 saatte bir verildi. Tüm hastalara ortanca 2 (1-5) gün tedavi verildi. Bu hastalarda herhangi bir hepatotoksisite görülmedi. Bu hastalardan 10'unda (%76,9) PDA İVPa tedavisinin ortanca 2. (1-4) gününde kapandı. Düşük doz (10 mg/kg/gün 3 dozda) verilen 12 hasta değerlendirildiğinde duktus kapanma oranı 10/12 (%83,3) olarak bulundu. Patent duktus arteriozusu İVPa sonucunda kapanan 10 hastaya 2 gün sonrasında yapılan ekokardiyografik inceleme sonucunda (%20) hastada duktus arteriozusta yeniden açılma olduğu görüldü.

Çıkarımlar: Sonuç olarak, ibuprofen kullanımının kontrendike olduğu hastalarda parasetamol kullanımı PDA kapatma tedavisinde bir seçenek olabilir. Ancak kullanım dozunun gözden geçirilmesi ve etkili en düşük dozun kullanılması gerekmektedir. Bizim hastalarımızda kullandığımız doz etkili görünmektedir. Ancak daha geniş çalışmalara ihtiyaç olduğu da aşikardır.

Anahtar Kelimeler: Prematüre, parasetamol, intravenöz, patent duktus arteriozus

P-207

Yenidoğan bebeklerde çok ilaç dirençli gram negatif bakteri enfeksiyonlarının tedavisinde Colistin kullanımı

İbrahim Caner, Kadir Şerafettin Tekgündüz, Mustafa Kara, Yaşar Demirelli

Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Yenidoğan Hastalıkları Bilim Dalı, Erzurum, Türkiye

Amaç: Çok ilaç dirençli (ÇİD) gram negatif bakteri (GNB) enfeksiyonlarına bağlı nazokomiyal salgınlar yenidoğan yoğun bakım ünitelerinde (YYBÜ) önemli bir sorundur. Son yıllarda, aslında eski bir preparat olan colistin ÇİD gram negatif bakteri enfeksiyonlarının tedavisinde kullanılmaya başlanmıştır. Yenidoğan ve prematüre bebeklerde colistin kullanımına dair veri azdır. Burada, kliniğimizde ÇİD gram negatif bakteri enfeksiyonları nedeniyle colistin kullandığımız 10 hastayı sunmak istedik.

Gereç ve Yöntemler: Yenidoğan Yoğun Bakım Kliniğinde yatan ve ÇİD GNB enfeksiyonu nedeniyle colistin tedavisi verilen hastaların verileri retrospektif olarak incelendi. En az 72 saat tedavi alan hastalar çalışmaya dahil edildi. Hastaların tanıları, demografik özellikleri, dirençli mikroorganizma izolasyonunun yapıldığı yer, colistin başlama yaşı ve tedavi süresi kaydedildi. Tüm hastalara intravenöz colistin 5 mg/kg/gün 3 dozda başlandı. İntraventriküler olarak ise colistin 10 mg/gün tek dozda uygulandı. Hastaların colistin başlandıktan sonra izlemlerinde bakılan böbrek fonksiyon testleri ve serum elektrolit düzeyleri kaydedildi. Colistin tedavisi başlandıktan 3-5 gün sonra alınan kültürde (kan, beyin omurilik sıvısı, trakeal aspirat) üreme olup olmamasına göre tedavi başarısı değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya toplam 10 hasta dahil edildi. Bunlardan 1'i (%10) term, 9'u (%90) prematüre idi. Gestasyon yaşı ortanca 32 (27-40) hafta, doğum kilosu ortanca 1547 (810-3200) gr idi. Bunlardan 6'sı (%60) konjenital anomaliler ve nekrotizan enterokolit nedeniyle majör cerrahi girişim uygulanan hastalardı. Kalan 4 hastadan biri (%10) miadında doğan triküspit atrezisi tanımlı hasta idi. Diğer üç hasta gestasyon yaşı 32 hafta ve doğum ağırlığı 1500 g altında olan hastalar idi. Takiplerinde sepsis tanısı koyulan hastaların kültürlerinde (kan, beyin omurilik sıvısı, trakeal aspirat, abse) ÇİD GNB izole edildi. Bu esnada hastaların tümü meropenem ve vankomisin başta olmak üzere çeşitli antibiyotikler alıyordu. Tüm hastalara tedavilerine ek olarak postnatal ortanca 55. (10-142) günde intravenöz colistin 5 mg/kg/gün 3 dozda başlandı. Tedaviden sonra ortanca 4.5. (3-5) günde kontrol kültürleri alındı. Yalnızca hidrosefalisi ve eksternal ventriküler drenajı bulunan bir (%10) hastada beyin omurilik sıvısı (BOS) kültüründe ÇİD GNB enfeksiyonunun de-

vam ettiği görüldü. Bu hastanın beyin magnetik rezonans görüntülemesinde intrakraniyal abse saptandı. Bu hastaya intravenöz colistin tedavisine ek olarak intraventriküler colistin 10 mg/gün tek dozda başlandı. İntraventriküler colistin tedavisinin 3. gününde alınan BOS kültüründe üreme olmadı. Hastaların takibinde serum kreatin seviyelerinde yükselme saptanmadı. Serum elektrolitlerinden yalnızca serum magnezyum seviyesinin tedavi boyunca düştüğü (ortanca 0.95 [0.5-1.2]) görüldü. Diğer serum elektrolitleri normal sınırlarda idi. Tüm hastalara intravenöz colistin tedavisi ortanca 15 (4-26) gün verildi. İntraventriküler colistin 21 gün verildi. Takipte altı (%60) hasta kaybedildi. Kalan dört (%40) hasta postnatal ortanca 94. (41-120) günde tabur edildi.

Çıkarımlar: Sonuç olarak ÇİD GNB enfeksiyonlarının tedavisinde colistin kullanılabilir bir preparattır. Ancak yenidoğan ve prematüre bebeklerde güvenilirliğine ilişkin veri yoktur. Bu yüzden tedavi boyunca özellikle böbrek fonksiyonlarının, serum elektrolitlerinin yakından takip edilmesi gereklidir. Bizim bir hastamızda da görüldüğü gibi beyin omurilik sıvısına geçişinin az olması nedeniyle seçilmiş vakalarda intraventriküler veya intratekal tedavi gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Colistin, sepsis, yenidoğan, prematüre

P-208

Yenidoğan yoğun bakım ünitesinde nozokomiyal kan akımı enfeksiyonu etkenlerinin ve antibiyotik duyarlılıklarının üç yıllık sonuçlarının değerlendirilmesi

Şit Uçar¹, Mustafa Varma¹, Mehmet Fırat², İbrahim Halil Baysal¹

¹OSM Ortadoğu Hastanesi, Pediatri Bilim Dalı, Şanlıurfa, Türkiye

²OSM Ortadoğu Hastanesi, Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, Şanlıurfa, Türkiye

Amaç: Sepsis yenidoğan bebeklerde önemli bir morbidite ve mortalite nedenidir. Yenidoğan yoğun bakım ünitesinde üreyen etken mikroorganizmaların ve antibiyotik duyarlılıklarının bilinmesi nozokomiyal enfeksiyonlarda uygun ampirik antibiyotik seçiminde yol göstericidir. Bu çalışmada yenidoğan yoğun bakım ünitesindeki üç yıllık nozokomiyal kan akımı enfeksiyonu oranını, nozokomiyal enfeksiyon risk faktörlerini, üreyen mikroorganizma türlerini ve antibiyotik dirençlerini değerlendirmek amaçlandı.

Gereç ve Yöntemler: Kırk beş üçüncü düzey yatağı olan OSM Ortadoğu Hastanesi'nde, Kasım 2010 ile Kasım 2013 tarihleri ara-

sında, neonatal kanıtlanmış sepsis tanısı ile takip edilen yenidoğanlar retrospektif olarak değerlendirildi. Hastaların demografik özellikleri ile klinik ve laboratuvar bulguları kaydedildi. Hastanede yatış süresi, invaziv girişimler ve mortalite oranları tespit edildi. Kan kültüründe üreyen mikroorganizmaların tanı ve gestasyon haftasına göre dağılımları değerlendirildi. İzole edilen etken patojen türleri ve antibiyotik duyarlılık oranları kaydedildi. İstatistiksel analizlerde MedCalc istatistik yazılımı kullanıldı. $P < 0,05$ istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

Bulgular: Çalışma periyodunda, 217 olguda 238 kan kültürü pozitif nozokomiyal enfeksiyon atağı değerlendirildi. Ortalama doğum ağırlığı 2184±969gram, ortalama doğum haftası 32,4±2,7 hafta bulundu. Nozokomiyal enfeksiyon hızı 8,3/1000 yatış günü olarak bulundu. Yatış tanılarını incelendiğinde en sık prematürite (%59,4, n=129) ve konjenital anomali (%28,1, n=61) olduğu görüldü. Ortanca yatış günü 39 (9-148) gün bulundu. Kan kültürü pozitif bulunduğu dönemde mekanik ventilatör desteği %79,3 ve santral venöz kateterizasyon %58,5 oranında bulundu. Kan akımı enfeksiyonlarını %56,3'ünü gram negatif bakteriler, %40,8'ini gram pozitif bakteriler ve %2,9'unu kandida türleri oluşturdu. Gram negatif patojenler K.pneumonia (n=51), E. coli (n=35), Acinetobacter (n=24), Pseudomonas (n=12), Serratia (n=8) ve enterobakter (n=4); gram pozitif patojenler, koagülaz negatif stafilokok (n=64), S. aureus (n=17), Enterokok (n=9), grup B streptokok (n=4) ve S. viridans (n=3) tespit edildi. Mantar üremelerinin tamamı kandida türleri idi. Doğum ağırlığı 1500 gr altında olan bebeklerde nozokomiyal enfeksiyon oranının yüksek olduğu tespit edildi ($p=0,013$). Gram negatif sepsis gelişimi oranı prematürelde, gram pozitif sepsis gelişimi meningomyelosele-hidrocefali operasyonu uygulanan hastalarda daha yüksek saptandı ($p=0,027/p=0,031$). Kan akımı enfeksiyonu 1000-1500 gr arası bebeklerde anlamlı olarak yüksekti ($p=0,028$). Katater takılan hastalarda gram pozitif sepsis daha fazlaydı ancak istatistiksel anlamlı bulunmadı ($p=0,14$). Nozokomiyal kan akımı enfeksiyonu nedeniyle kaybedilen hastaların mortalite hızı %13,9 olup, çoğunluğunu prematüre bebekler (%19,6), konjenital anomalisi olan bebekler ve asfiktik bebekler (%42,8) oluşturmaktaydı. Ölen yenidoğanlarda sepsis nedeni olarak gram negatif bakteriler anlamlı olarak daha yüksek tespit edildi ($p=0,002$). Gram negatif etken patojenlerde duyarlılık sefotaksim %16, amikasin %68, karbapenem %74; gram pozitif bakterilerde duyarlılık ampisilin %5, metisilin %36, glikopeptid %89 oranında bulundu.

Çıkarımlar: Nozokomiyal kan akımı enfeksiyonlar düşük doğum ağırlıklı ve konjenital anomalili bebeklerde daha sık görülmektedir. Yenidoğan yoğun bakımındaki teknolojik ilerlemeler sonucu bebeklerin yaşama oranının artması ve buna paralel olarak yatış sürelerinin uzaması nozokomiyal enfeksiyon oranının artmasında önemli rol oynamaktadır. Nozokomiyal enfeksiyonlarda erken tanı ile, ünitenin kendi bakteriyel spektrumunu ve antibiyotik direnç profiline uygun tedavi ile komplikasyonların önüne geçilmesi ve mortalite oranının düşürülmesi olasıdır.

Anahtar Kelimeler: Antibiyotik direnci, kan akımı enfeksiyonu, nozokomiyal sepsis, yenidoğan

P-209

Erken neonatal böbrek yetmezliği gelişen Prune-Belly sendromu olgusu

Mustafa Varma, Şit Uçar, Salih Güneş, Şerif Habiboğlu, Ömer Varol, Nizamettin Şirin

OSM Ortadoğu Hastanesi, Pediatri Bilim Dalı, Şanlıurfa, Türkiye

Giriş: Prune-Belly sendromu karni kaslarında zayıflık, bilateral inmemiş testis ve değişik derecelerde üriner sistem anomalileri triadi ile karakterize nadir görülen bir hastalıktır. Eagle-Barret sendromu veya triad sendromu olarak da bilinen bu sendroma böbreklerde gelişim bozukluğu ve böbrek anomalileri de eşlik edebilir. Bu yüzden bu hasta grubunda böbrek fonksiyonları yakından izlenmelidir. Üreterlerin anatomik görünümü genellikle anormaldir. Prognozu genellikle kötüdür ve sıklıkla prognozun belirleyicisi böbrek fonksiyonları durumudur. Bu sunuda renal anomalinin eşlik ettiği Prune-Belly Sendromu olgusu, nadir görülmesi ve erken neonatal böbrek yetmezliğine neden olması nedeniyle sunuldu.

Olgu: Yirmi bir yaşındaki annenin ilk gebeliğinden, ikiz eşi olarak, hastanede, miadında, sezeryan ile, 31 haftalık, 1700 gr olarak doğan hasta, solunum sıkıntısı nedeniyle yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. İkiz eşi 1600 gr doğdu ve şifa ile taburcu edildi. Fizik muayenesinde, dismorfik yüz görünümü olan ve karni ön duvar kasları palpe edilemeyen hastada batında distansiyon vardı. Solunum yetmezliği bulguları olan ve barsakları palpasyonda hissedilen hastanın diğer muayene bulgularında kardiyak üfürüm ve bilateral inmemiş testis tespit edildi. Hastaya respiratuar distres sendromu nedeniyle endotrakeal sürfaktan uygulandı ve iki gün invaziv mekanik ventilasyon sonrası ekstübe edilerek nazal CPAP'ta takibe başlandı. Prenatal renal anomali öyküsü nedeniyle çekilen abdominal ultrasonografide, her iki böbrek solda birleşmiş görünümde, bilateral üreterlerde distalde dilate görünüm, mesane duvarında diffüz kalınlaşma ve batın içerisinde serbest sıvı izlenirken batın ön duvar kasları izlenemedi. Batın manyetik rezonans görüntüleme, üreterler distalde tortiyoze ve dilate görünümde ve böbreklerde solda çapraz füzyon anomalisi izlendi. Doğum sonrası bakılan böbrek fonksiyonları normal olan hastanın üçüncü gününde kreatinin değeri 2.54mg/dL'ye yükseldi. Oligürisi olan hastanın ödemleri ve hiponatremisi gelişti. Ekokardiyografide izlenen patent duktus arteriyozus nedeniyle ibuprofen verildi. İdrar kültüründe üreme olmadı. İzlemede solunum yetmezliği nedeniyle tekrar entübe mekanik ventilasyona başlandı ve böbrek fonksiyonlarında bozulma artarak devam etti. Akut renal yetmezlik bulguları ilerleyen (üre:75 mg/dL, kreatinin 3.69 mg/dL), anüriyle birlikte tüm vücutta yaygın ödem gelişen hastaya pediatrik nefroloji önerisiyle yedi günlükken periton diyalizi açıldı. Periton diyalizinde izlemi sırasında renal yetmezlik bulgularında gerileme olan ancak istenilen düzelme sağlanamayan hasta, nozokomiyal kan akımı enfeksiyonu nedeniyle oniki günlükken kaybedildi.

Çıkarımlar: Bu olgu, nadir görülen bir kompleks patoloji olan Prune-Belly sendromunda erken dönemde diyaliz gerektiren böbrek yetmezliği gelişebileceğini ve renal fonksiyonların prognozu belirleyici olduğunu vurgulamak amacıyla sunuldu.

Anahtar Kelimeler: Böbrek yetmezliği, Prune-Belly sendromu, yenidoğan

P-210

Tekrarlayan kan değişimi uygulanan direk bilirubin hakimiyetinde Rh izoimmunizasyon olgusu

Mine Özdil¹, Pınar Özge Avar Aydın², Hakan Yazan², Turkey Rzayev², Mehmet Vural¹, Yıldız Perk¹

¹*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Yenidoğan Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye*

²*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye*

Giriş: Sarılık ilk iki haftada acile yeniden başvuruların ve yatışların en sık nedenidir. Tedavi edilmeyen sarılık akut bilirubin ensefalopatisi ve kronik bilirubin ensefalopatisine (kernikterus) neden olabilir. Tanı ve tedavideki gelişmelere rağmen sarılık halen ciddi bir problem olarak karşımıza çıkmaktadır.

Olgu: Aralarında akraba evliliği olmayan gebelik diyabeti ve plasenta previa tanılı 35 yaş anne ve sağlıklı babanın beşinci gebelik dördüncü canlı doğumu olarak fetal distress nedeniyle acil sezaryen ile 37. gebelik haftasında 2465 g ağırlığında doğurtuldu. APGAR skoru 4/7 idi. Fizik bakışında hipoton, cilt soluk, cilt ve skleralar ikterik idi. Kardiyovasküler muayenesinde 2/6 derecede sistolik ejeksiyon üfürümü duyuldu. Karnın muayenesinde karaciğer 6 cm, dalak 5 cm ele gelmekte idi ve asiti vardı. Yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırılan hastanın venöz kan gazında ph 7.23, pCO₂ 33,5 mmHg, cHCO₃ 13,9 mmol/L, baz açığı -10 mmol/L, laktat 11,8 mmol/L bulundu. Tam kan sayımında lökosit: 136,100/mm³, Hb: 5,4 g/dL, Hct: %16, MCV: 154 fL, MCHC: 32,6 g/dL, trombosit: 93.000/mm³, biyokimyasında total bilirubin: 15,6 mg/dL, direk bilirubin: 11,5 mg/dL, albumin: 3,4 g/dL, AST: 248 IU/L, ALT: 34 IU/L, ALP: 214 IU/L, GGT: 150 IU/L idi. Periferik kan yaymasında normoblastlar, polikromazi ve parçalanmış eritrositler görüldü. Anne kan grubu B Rh (-) idi, bir ay öncesinde indirek coombs testi negatif saptanmış, anti-D immunoglobulin yapılmamıştı. Bebek kan grubu B Rh (+), direk coombs testi pozitif bulundu, alt grup uyumsuzluğu yoktu. Hastaya yoğun fototerapi başlandı ve intravenöz immunglobulin (İVİG) verildi. İzlemin ikinci saatinde opistotonus benzeri hareketler ve yaylaşma gözlemlendiğinden fenobarbital yüklendi. Hastaya doğumun dördüncü saatinde çift hacimli kan değişimi başlandı. Karnın USG'de karaciğer ve dalak büyüklüğü, batında serbest sıvı görüldü. İntrahepatik ve ekstrahepatik safra yollarında dilatasyon yok-

tu. EKO'da perikardiyal efüzyon görülmedi. Hastanın iki yaşındaki kardeşine Rh uygunsuzluğu nedeniyle iki kez kan değişimi yapıldığı öğrenildi. Kan değişimi yapılmasına ve yoğun fototerapiye rağmen hiperbilirubinemisi (total bilirubin: 25 mg/dL) devam eden hastaya toplam beş kez kan değişimi yapıldı. Ardından direk hakimiyetindeki hiperbilirubinemisi geriledi. Taburculukta fizik bakışında 4 cm karaciğer, 3 cm dalağı ele gelen, nörolojik muayenesi normal olan ve oral beslenen olgu 14. günde taburcu edildi. Total bilirubin: 3 mg/dL, Hct: %42, ferritin: 5789 ng/mL, retikülosit oranı %2 bulundu. İştme testleri normaldi. G6PD düzeyi normal, TORCH ve Parvovirus serolojisi negatif idi. Olgu büyüme-gelişme ve nörolojik gelişim takibindedir.

Tartışma: Prenatal tanı ve tedavideki gelişmeler ve postnatal daha etkili tedavi yöntemleri ile kan değişimi günümüzde daha az yapılmakta ancak hem gelişmiş hem de gelişmekte olan ülkelerde kernikterus hala ciddi bir problem olarak karşımıza çıkmaktadır. Erken ve etkili tedavi ile kernikterus sekeline önlemek veya azaltmak mümkündür. Yoğun hemolize ikincil safra tıkaçlarının, anemi ve kalp yetmezliğinin neden olduğu foksionel/anatomik karaciğer hasarının direk hiperbilirubinemiye yol açtığı düşünülmektedir. Kan değişimi gerektiren şiddetli eritroblastozis fetalis olgularında direk hakimiyetinde hiperbilirubinemi ile karşılaşılabilir. Akılta tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Rh izoimmunizasyon, direk hakimiyetinde hiperbilirubinemi, kan değişimi

P-211

Prematüre bebeklerin patent duktus arteriozus tedavisinde intravenöz ibuprofen ve intravenöz parasetamol etkinliğinin karşılaştırılması

Şit Uçar, Mustafa Varma, İbrahim Halil Baysal, Tahsin Ertaş, Mustafa İlker Ethemoğlu

OSM Ortadoğu Hastanesi, Pediatri Bilim Dalı, Şanlıurfa, Türkiye

Amaç: Patent duktus arteriozus (PDA) çok düşük doğum ağırlıklı bebeklerde yaygın bir sorundur ve bu grup hastalarda önemli bir morbidite nedenidir. Klasik tedavi seçenekleri indometasin, ibuprofen, parasetamol ilaçlarından oluşmaktadır ve bu tedavilere yanıt vermezse cerrahi ligasyon gereklidir. Patent duktus arteriozus tedavisinde oral ibuprofen ve oral parasetamolün tek tek ve karşılaştırmalı kullanımlarıyla ilgili etkinlikleri gösterilmiştir. İntravenöz ibuprofenin ve intravenöz parasetamolün PDA'da kullanımını karşılaştıran çalışmalar kısıtlıdır. Bu çalışmada sepsis, nekrotizan enterekolit (NEK) gibi beslenme intoleransı olan veya beslenmenin kontrendike olduğu preterm bebeklerdeki

PDA tedavisinde intravenöz ibuprofen ve intravenöz parasetamol kullanımının etkinlik ve güvenilirliğinin karşılaştırılması amaçlandı.

Gereç ve Yöntemler: OSM Ortadoğu Hastanesi yenidoğan yoğun bakım ünitesinde prospektif, randomize kontrollü olarak yapılan çalışmaya pediatrik kardiyoloji tarafından PDA tanısı konulan ve tedavi önerilen doğum ağırlığı \leq 1500 gram ve $>$ 500 gram; gestasyonel yaşı \leq 32 hafta ve $>$ 24hafta pretmatüre bebekler dahil edildi. Çalışmaya dahil edilen bebeklerde oral tedavinin uygulanmasına engel teşkil edecek beslenme intoleransı ve/veya enteral yoldan beslenmenin kontrendike olduğu durumların olması şartı arandı. Ağır kalp hastalığı, trombotopeni, böbrek yetmezliği, ağır sepsis, evre 3 nekrotizan enterokolit ve intrakventriküler kanama (İVK) olan hastalar çalışma dışı tutuldu. Bir gruptaki hastalara intravenöz ibuprofen (ilk gün 10 mg/kg/doz, sonraki günlerde 5 mg/kg/doz, günde tek dozda, 72 saat süreyle) verildi. Diğer gruptaki hastalara intravenöz parasetamol (15 mg/kg/doz, altı saatte bir, 72 aat süreyle) verildi. Her iki gruptaki hastalarda da ekokardiyografide PDA kapanmayan olgularda tedavi süresi beş güne uzatıldı. Gruplar tedaviye cevap, ikinci kür ihtiyacı, ilaç yan etkileri ve ligasyon oranları açısından karşılaştırıldı.

Bulgular: Çalışmaya 24 preterm bebek (intravenöz ibuprofen grubu n=12, intravenöz parasetamol grubu n=12) alındı. Ortalama doğum ağırlığı ibuprofen grubunda 1056,2 \pm 224 gram ve parasetamol grubunda 984,3 \pm 231 gram bulundu. Ortalama doğum haftası ibuprofen grubunda 28,4 \pm 1,3 hafta ve parasetamol grubunda 28,2 \pm 1,4 hafta olarak bulundu. İki grup arasında demografik bulgular ve PDA çapı açısından fark bulunmadı. Her iki grupta da oral tedaviye engel teşkil eden beslenme intoleransı ve beslenme kontrendikasyon nedenleri arasında farklılık tespit edilmedi. Uygulanan tedavi kürü sonrasında PDA kapanma oranları intravenöz ibuprofen grubunda %83,3, intravenöz parasetamol grubunda %75 olarak tespit edildi. İbuprofen grubunda kapanmayan PDA hastaları için ikinci kür intravenöz tedavi uygulandı ve bu hastalardan bir tanesinde PDA kapanırken diğerine cerrahi ligasyon uygulandı (%8,3). Parasetamol grubunda ise yanıt alınamayan üç hastaya ikinci kür intravenöz tedavi uygulandı ve bu hastaların üçünde de PDA ikinci kür ile kapandı. Erken ilaç yan etkileri (böbrek yetmezliği, NEK, İVH, gastrointestinal kanama) ile uzun dönem morbiditeler (BPD, PVL, NEC, ROP, sepsis) ve mortalite açısından iki grup arasında istatistiksel anlamlı farklılık bulunmadı.

Çıkarımlar: Beslenmenin kontrendike olduğu veya beslenme intoleransının olduğu çok düşük doğum ağırlıklı bebeklerde intravenöz ibuprofen ve intravenöz parasetamol tedavisi etkili bulunmuştur. İki tedavi arasında etkinlik ve güvenilirlik açısından anlamlı fark bulunamamıştır. Ancak bu konuda daha fazla hasta grubuyla yapılacak prospektif randomize kontrollü çalışmalarla ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: İntravenöz ibuprofen, intravenöz parasetamol, patent duktus arteriozus, prematürite

P-212

Cantrell Pentalojisi ile ilişkili Ektopia Kordis: Bir yenidoğan olgusu

Gözde Yücel, Mine Öznil Balcı, Mehmet Vural, Yıldız Perk
İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Yenidoğan Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Giriş: Ektopia kordis kalbin kısmi olarak veya tamamen toraks boşluğu dışında yerleşmesidir. Her bir milyon canlı doğumda 5,5–7,9 oranında rastlanılmaktadır. Beş tiptir: Servikal, servikotorasik, torasik, torako-abdominal ve abdominal. En sık görülenler torakal ve torako-abdominal olanlardır. Ektopia kordis %100 oranında ventriküler septal defekt, %53 oranında atriyal septal defekt ile birlikte. Nadir bir anomali olan ektopia kordis hayatın ilk günlerinde enfeksiyon, kalp yetmezliği veya hipoksemi sonucu ölümlü sonuçlanabilen bir durumdur ve sıklıkla Cantrell Pentalojisi'nin bir bileşeni olarak görülür. Cantrell pentalojisi; orta hattaki umbilikus üzeri torako-abdominal duvar defekti (omfalosel, diyastazis rekti), alt sternum, diyafragmatik perikard, ön diyafram defektleri ve kalp anomalisi gibi beş doğuştan malformasyonun birlikteliğinden oluşmaktadır. Çok seyrek görülen bu dikkat çekici olguyu sunarak, Cantrell pentalojisini hatırlatmak istedik.

Olgu: Yirmi dört yaşındaki sağlıklı annenin 2. gebeliğinden 2. yaşayamı olarak 39. gebelik haftasında sezaryen ile 3110 gram ağırlığında doğan erkek hastanın prenatal dönemde başka bir merkezde yapılan fetal ekokardiyografisinde fetal kardiyomegali, kalp dekstopozisyonu, tek ventrikül, VSD, ektopia kordis ve sternal yarık tanıları mevcuttu. Anne baba arasında akrabalık yoktu. Gebelikte teratojen ajan maruziyeti veya enfeksiyon öyküsü yoktu. 1. ve 5. dakika Apgar skoru 7/8 olan; kalbin toraks dışında ritmik attığı gözlenen, supraumbilikal abdominal duvar defekti ve omfaloseli olan hasta yenidoğan yoğun bakım ünitemize yatırıldı. Fizik muayenesinde sternumun alt ucundaki defekt ile beraber apikal kısım hariç üzeri ince pigmente bir deri ile örtülü halde olan kalbin tamamı toraks dışındaydı ve çıplak gözle görülebiliyordu. Supraumbilikal alanda 5x5 santimetre boyutunda defekti ve defekt içerisinde omfaloseli olan hastada ek anomali görülmedi. Ekokardiyografik incelemede sağ ventrikül hipoplazisi, triküspit atrezisi, subvalvüler-valvüler önemli pulmoner stenoz, büyük arterlerin transpozisyonu, sekundum ASD, inlet tip VSD ve kalbin ana boşluğu kaynaklı apikal divertikül saptandı. Apikal divertikül supraumbilikal defektten dışarı cilde doğru uzanmaktaydı. Taşipnesi olup küvöz içi oksijen verilerek izlenen, hemodinamik durumu stabil olan hastaya geniş spektrumlu antibiyotik tedavisi ve total parenteral nutrisyon başlandı. Opere edilmek üzere başka bir kalp damar cerrahisi merkezine sevk edilen hastaya yüksek mortalite riski nedeniyle erken dönemde cerrahi girişim yapılmadı ve 1 aylık olduğunda genel durumu

iyi, hemodinamisi stabil olarak taburcu edildi. 5 aylık olduğunda hastaya Glenn şant ameliyatı, divertikül rezeksiyonu, diyafragma herni ve batin ön duvarı defekti tamiri yapıldığı ve kalbin toraks içine yerleştirildiği öğrenildi. Şu an 15 aylık olan hastanın kardiyolojik patolojileri açısından takibi devam etmektedir.

Çıkarımlar: Orta hat gelişimsel bozukluklarının nadir bir birliğinde olan Cantrell pentalojisi 1: 65000-1:200000 sıklığında olmakla beraber erkek bebeklerde daha sık görülür. Dikkatli prenatal ultrasonografi ile Cantrell pentalojisi gebelikte ilk trimesterde tanı alabilir. Özellikle ektopia kordis ve büyük omfalosel prenatal tanıyı kolaylaştıran bulgulardır fakat lezyonun küçük olması tanının ikinci trimestere kaymasına neden olabilir. Mortalite riski yüksek bu malformasyonun erken tanısı gebeliğin devamı veya sonlandırılması konusunda aileyi yönlendirebilecektir.

Anahtar Kelimeler: Cantrell pentalojisi, ektopia kordis, yenidoğan

P-213

Metilen mavisi ile tedavi edilen gram pozitif kok septisemisine bağlı methemoglobinemi olgusu

Övgü Kul, Ebru Suman Gök, Mine Öznil Balcı, Ersin Ulu, Mehmet Vural, Yıldız Perk

İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Yenidoğan Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye
Giriş: Methemoglobin, hemoglobin içindeki oksijen transportunu sağlayan ferröz (+2) demir molekülünün ferrik (+3) demire oksidasyonu ile oluşur. Sağlıklı insanlarda da bu oksidasyon gerçekleşmektedir, fakat eritrosit içindeki NADH-sitokrom b5 redüktaz ve NADH-MetHb redüktaz enzimleriyle methemoglobin total hemoglobin seviyesinin %1'i ve altında tutulmaktadır. %15 üzerindeki methemoglobin değerlerinde belirgin siyanoz, %55'in üzerinde letarji, stupor ve senkop gelişirken %70'in üzerindeki değerler yaşamla bağdaşmamaktadır. Enzim yollarında konjenital eksikliklerin yanında lokal anestezi ilaçlarının kullanımı, kimyasallar, gastrointestinal enfeksiyonlar ve sepsise bağlı kanda dolaşan oksidan ajanların artışı gibi edinilmiş faktörler de methemoglobinemiye yol açabilmektedir.

Olgu: Otuz sekiz yaşında gestasyonel diyabet, oligohidramnios ve ağır preeklampsi öyküsü olan annenin 2. gebelik 2. canlı yaşayamı olarak 30+5 gebelik haftasında sezaryen ile 1070 gram ağırlığında doğan erkek hastanın anne babası arasında akrabalık yoktu. Apgar skoru 4/7 olan hasta entübe edilerek yenidoğan yoğun bakım ünitemize yatırıldı. 12. gününde 1040 gram ağırlığında, başlıkla 5 litre/dk oksijen alan, total parenteral nutrisyon ve sefaperazon-sulbaktam tedavisi almakta olan hastanın izleminde belirgin siyanoz, hipotoniye, apne ve bradikardi atakları gelişti. SpO₂: %98, kalp tepe atımı: 148/dk, kan basıncı: 53/29 mmHg idi. Geç neonatal sepsis olarak

değerlendirilen hastanın kan sayımı ve biyokimya değerleri normal sınırlarda, CRP si negatif idi. Tam idrar tetkiki ve beyin omurilik sıvısı incelemesi normaldi. Hastadan kan, idrar ve beyin omurilik sıvısı kültürleri gönderilerek vankomisin+meropenem tedavisi başlandı. %100 oksijen verilmesine rağmen siyanozu gerilemeyen hastanın arteriyel kan gazında Ph: 7,40, PCO₂: 25,5 mmHg, laktat: 3,6 mmol/l, MetHb: %26,9 olarak saptandı. Semptomatik methemoglobinemi olan ve metilen mavisi verilmesi planlanan hastadan olası G6PD eksikliğini dışlamak amacıyla gönderilen G6PD düzeyi 674 mU/mol, normal sınırlarda olarak bulundu. Hastaya 2 mg/kg doz metilen mavisi verildi. İnfüzyondan hemen sonra hastanın siyanozunda gözle görülür bir düzelme saptandı. Metilen mavisi tedavisi sonrası alınan kontrol kan gazında Ph: 7,45, PCO₂: 18,9 mmHg, laktat: 3,7 mmol/l, MetHb: %3,3 olarak saptandı. Hastanın o dönemde alınan hemokültüründe metisiline duyarlı koagülaz negatif stafilokok üremesi oldu. Almakta olduğu vankomisin tedavisine duyarlı idi. Halen ünitemizde yatmakta olan hastanın kontrol hemokültüründe üreme saptanmamış olup kontrol kan gazlarında methemoglobin düzeyi normal aralıklarda seyretmektedir.

Çıkarımlar: Sağlıklı çocuklarla karşılaştırıldığında sepsis tanısı alan çocuklarda serum methemoglobin konsantrasyonları belirgin olarak artmış saptanmaktadır. Sepsis sırasında salgılanan bakteriyel ekzotoksin, endotoksin ve proinflatuar sitokinler nitrik oksitinin aşırı endojen üretimine yol açmaktadır, nitrik oksit eritrosit içinde oksijene kıyasla hemoglobine 3000 kat daha hızlı bağlanmakta ve methemoglobin oluşturmaktadır. Ayrıca *S.aureusta* bulunan oksidatif tipte nitrat redüktaz enzim sistemi de methemoglobin oluşumunu tetiklemektedir. Bütün bunlar sepsis ile serum methemoglobin konsantrasyonu artışı arasındaki ilişkiye ışık tutmaktadır. Enzimatik kapasitesi düşük olan, daha kolay oksitlenebilen hemoglobin F düzeyi yüksek olan prematüre ve küçük bebeklerde ani gelişen siyanoz durumlarında methemoglobinemi düşünülmeli, sepsisin methemoglobinemiye neden olabileceği akıld tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Methemoglobinemi, metilen mavisi, prematüre, sepsis

P-214

Amyoplasia konjenita multipleks: Bir yenidoğan olgusu

Tuğçe Bozkurt¹, Özmert Muhammet Ali Özdemir², Turgut Ürey¹, Kazım Küçüktaşçı², Emre Tepeli³, Hacer Ergin²

¹Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Denizli, Türkiye

²Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Neonatoloji Bilim Dalı, Denizli, Türkiye

³Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Anabilim Dalı, Denizli, Türkiye

Giriş: Amyoplasia konjenita multipleks (AKM), progresif olmayan multiple konjenital eklem kontraktürleri ve hareket kısıtlılığı ile karakterize bir sendromdur. Görülme sıklığı 3000 canlı doğumda birdir. Otozomal veya X'e bağlı kalıtım göstermektedir. Etiyolojide, fetal ya da maternal anormalliklerin sonucu olarak fetal hareketlerin azalması suçlanmaktadır. Bu durum nöropatik veya muskuler patolojilere, konnektif doku anormalliklerine, uterus boşluğunu daraltan durumlara, intrauterin vasküler yetmezliklere veya maternal hastalıklara bağlı olarak gelişebilmektedir. Bu hastalarda erken dönemde fizyoterapi ve kontraktürlerin cerrahi olarak düzeltilmesi gerekmektedir. Bu yazıda, AKM tanısı konulan bir yenidoğan olgusu sunuldu.

Olgu: Otuz üç yaşındaki annenin üçüncü gebeliğinden 39 haftalık olarak hastanemizde sezeryan ile 2400 gr doğan ikinci canlı kız bebeğin Apgar skorları 1. ve 5. dakikalarda sırasıyla 8 ve 9 saptandı. Öyküden, anne babanın sağlıklı olduğu, aralarında akrabalık olmadığı, annenin antenatal teratojenlere maruz kalmadığı, enfeksiyon geçirmediği, ancak gebelikte fetal hareketlerin az olduğu öğrenildi. Fizik muayede ağır hipotoni, mikrog-nati-retrognati, yüksek damak, upslanted palpebral fissür, ellerde bilateral ulnar deviasyon, uzun parmaklar, pes ekinovarus, ayak 2-3. parmaklarda parsiyel sindaktili, omuzlarda internal rotasyon, hafif pektus ekskavatum mevcuttu. Emme, arama, yutma, bilateral moro, yakalama ve derin tendon refleksleri alınmadı. Laboratuvar incelemesinde böbrek (üre: 22 mg/dL, kreatinin: 0,1 mg/dL, ürik asit: 2,4 mg/dL), karaciğer fonksiyon testleri (AST: 48 IU/L, ALT: 22 IU/L), kan gazı, tiroid fonksiyon testleri, kas enzimleri (CK: 115 U/L), kan laktat, piruvat düzeyleri, idrar-kan aminoasitleri, tandem mass analizi normaldi. Batın ve kraniyal ultrasonografi normal, ekokardiyografide patent foramen ovale (3 mm) saptandı. Konvülsiyon gözlenmeyen hastanın beyin MR'ında her iki parietal ve oksipital alanlarda, gri-beyaz cevher ayrımının silindiği, antenatal hipoksiyi düşündüren bulgular izlendiği, elektroensefalografide aynı bölgeden kaynaklanan bir saniyeden kısa süren epileptik aktivite saptandığı bildirildi. Emme ve yutması olmadığından, önce total parenteral nutrisyon başlandı, izlemede orogastrik kateter ile tam enteral beslenmeye geçildi. Çoklu eklem kontraktürleri nedeniyle günlük hasta başı fizyoterapi uygulandı. Klinik olarak simetrik eklem kontraktürleri, etkilenen eklemlerde gamzelenme, kas kitlesinde azalma, bilateral ayaklarda pes ekinovarus, omuzlarda internal rotasyon, dirseklerde pronasyon, el bileklerinde ekstansiyon postürü, ekstremiteelerde kısalık, parmak eklemlerinde, üst ve alt ekstremiteelerde fleksiyon kısıtlılığı, orta derecede intrauterin gelişme geriliği saptanması, aile öyküsünün olmaması ve bebeğin çevre ile ilgili olması nedeniyle on üç tanı kriterinin onunu karşılayan hasta amyoplasia konjenita multipleks tanısı ile izleme alındı. Kas hastalıklarının ayırıcı tanısı için 3-6 aylıktan sonra kas biyopsisi yapılması planlandı.

Çıkarımlar: Hipotonik yenidoğanların ayırıcı tanısında, nadir görülen amyoplasia konjenita multipleks sendromu da akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Hipotonik infant, amyoplasia konjenita multipleks, yenidoğan

P-215

Epidermolizis büllozal bir yenidoğan olgusu

Tuğçe Bozkurt¹, Özmert Muhammet Ali Özdemir², Merve Gürses¹, Nida Kaçar³, Neşe Demirkan⁴, Hacer Ergin²

¹Pamukkale Üniversitesi Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Denizli, Türkiye

²Pamukkale Üniversitesi Hastanesi, Neonatoloji Bilim Dalı, Denizli, Türkiye

³Pamukkale Üniversitesi Hastanesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Anabilim Dalı, Denizli, Türkiye

⁴Pamukkale Üniversitesi Hastanesi, Patoloji Anabilim Dalı, Denizli, Türkiye

Giriş: Epidermolizis bülloza (EB) deri ve mukozaların frajilitesinin arttığı, genellikle mekanik nedenlerle bül oluşumu ile karakterize, otozomal dominant ve resesif kalıtım gösteren kronik seyirli bir hastalıktır. Deri dokusunda ayrılma düzeyine göre EB'nın simplex (EBS), junctional (JEB), distrofik (DEP), Kindler sendromu ve sınıflandırılmayan klinik formları bulunmaktadır. Görülme sıklığı bir milyon canlı doğumda 8-19'dur. Olguların %92'si EBS, %5'i DEB, %1'i JEB ve %2'si Kindler sendromu ve sınıflandırılmayan tip olarak bildirilmektedir. Kesin tedavisi bulunmayan, EB'da tedavinin temelini lokal yara bakımı ve semptomatik destek tedavileri oluşturmaktadır. Olgular travmadan korunmalı, topikal nemlendiriciler kullanılmalı, sekonder enfeksiyonlarda topikal, gerekirse sistemik antibiyotik verilmelidir. İn vitro çalışmalarda fenitoinin kollajen sentezini inhibe ederek EB'li hastalarında büllerin regresyonunda faydalı olabileceği rapor edilmiştir. Bu yazıda yenidoğan döneminde DEP tanısı alan, semptomatik tedaviyle izleminde ağır klinik tablosu nedeniyle fenitoin başlanan ancak fenitoin tedavisine iyi bir yanıt alamadığımız yenidoğan olgusu sunulmuştur.

Olgu: Otuz yaşındaki annenin üçüncü gebeliğinden miadında sezeryan ile 3485 gram doğan üçüncü canlı kız bebeğin anne ve babasının 2. dereceden akraba olduğu öğrenildi. Fizik muayenede her iki üst ekstremitede, alt ekstremitede ve gluteal bölgede intakt ve nonintakt 1x1 cm boyutlarında büller, yer yer erode alanlar, tırnaklarda distrofik değişiklikler saptandı, diğer sistem muayeneleri olağandı. Laboratuvar incelemesinde hematolojik ve rutin biyokimyasal tetkikleri normaldi. Enfeksiyon belirteçleri ve TORCH-S serolojisi akut veya konjenital enfeksiyonla uyumlu değildi. Batın ultrasonografisi, ekokardiyografik inceleme normaldi. Gluteal bölgeden alınan punch biyopsi patolojisi distrofik tip epidermolizis bülloza ile uyumlu olarak değerlendirildi. Hasta destek tedavisi ve günlük lokal yara bakımı ile izleme alındı. Takibinde mekanik etkilere sekonder olarak ağız içi, saçlı deri, karn ve gluteal bölgelerde büllerde artış izlendi. Postnatal 10. gününde klinik tablonun ağırlaşması nedeniyle hastaya intravenöz 20 mg/kg'dan fenitoin yükleme başlandı ve 24 saat sonra 5 mg/kg/gün oral idame tedavisine geçildi. Fenitoin tedavisinin 3. gününde kan fenitoin düzeyi 0,3 ug/mL (4-8 ug/mL) saptandı ve hastanın sırt bölgesi ve uyluk iç kesiminde yeni büllerin oluştuğu gözlemlendi. İzlemede büllöz lezyon-

lardan alınan yara kültüründe pseudomonas aeruginosa üremesi nedeniyle hastaya parenteral ampicilin-sulbaktam ve gentamisin tedavileri başlandı. Kontrol kültürlerinde üreme olmaması, klinik ve enfeksiyon belirtecinin negatif saptanması üzerine antibiyoterapi 10. günde kesildi. Fenitoin tedavisinin 21. gününde kan fenitoin düzeyi 0,6 ug/ml saptanan hastada yeni büllöz lezyonların oluşmaya devam etmesi yeterli klinik yanıt alınmadığını düşündürdüğünden, fenitoin tedavisi kesildi. Aile yara bakımı ve genetik geçiş konusunda bilgilendirildikten sonra olgu 35 günlükken ayaktan takip ve tedavisi planlanarak taburcu edildi.

Çıkarımlar: Epidermolizis büllözada fenitoin tedavisinin remisyon ve kür sağladığını bildiren olgu sunumlarına karşın, hastamızda fenitoin tedavisine yeterli klinik yanıt alınmadığı görüldü.

Anahtar Kelimeler: Epidermolizis büllöz, fenitoin, yenidoğan

P-216

Plevral efüzyon ve diyafragma evantrasyonu birlikteliği olan bir yenidoğan olgusu

Ada Bulut Sinoplu, Gözde Yücel, Mine Özdi Balcı, Nazmi Ataoğlu, Mehmet Vural, Yıldız Perk

İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Yenidoğan Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Giriş: İzole plevral efüzyon herhangi bir konjenital kalp hastalığı, hidrops fetalis, pulmoner malformasyonlar, konjenital enfeksiyonlar, kromozomal anomaliler veya travmatik etkenlerle ilişkilendirilemeyen, çoğunlukla şiloz karakterde olan nadir bir plevral efüzyon türüdür. Diyafragma evantrasyonu ise bir veya her iki hemidiyafragmada kısmi olarak veya tüm kas tabakasının gelişiminde bir bozukluk olmasına bağlı konjenital veya frenik sinir paralizi sonucunda karşılaşılan edinsel bir anomalidir ve diyafragmanın tek yaprağının anormal yüksek yerleşimine sebep olur. Literatürde nadir de olsa diyafragma evantrasyonu olgularında plevral efüzyonun eşlik edebileceği bildirilmiştir. Bu iki klinik durumun bir arada gözlemlendiği bir olgudan bahsetmek istedik.

Olgu: Yirmi sekiz yaşında sağlıklı annenin 2. gebelik 2. yaşayamı olarak 37. gebelik haftasında 3600 gram ağırlığında 6/7 Apgar skoru ile doğan erkek hasta siyanotik, hipotonik ve bradikardik idi, entübe edilerek yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Prenatal ultrasonografide sağ taraflı plevral efüzyonu ve şüpheli bir aort karktasyonu saptanan hastanın solunum sesleri sağ bazalde azalmış, ön arka akciğer filminde sağ akciğer bazalinde kostofrenik sinüsü kapatan fakat kardiyofrenik sinüsün daha yukarı seviyede ve açık izlendiği homojen opasite mevcuttu, akciğer parankimi doğaldı. Bu görüntünün sağ diyafragma evantrasyonu veya plevral efüzyon ile uyumlu olabileceği düşünüldü. Floroskopide solunum eşliğinde hareketleri olan, yüksek yerleşimli sağ diyafragma yaprağı görüldü; diyafragma hareketlerinde kısıtlılık ve paradoks hareket yoktu.

Toraks ultrasonografisinde sağ akciğer bazalinde 11 milimetre boyutunda plevral efüzyon ile uyumlu ekojenite saptandı. Ekokardi-yografisinde patoloji görülmedi. İzleminde dispnesi olan hastanın ön arka akciğer filminde sağ plevral efüzyonun arttığı görüldü ve tekrarlanan toraks ultrasonografisinde en kalın yerinde 17 milimetre ölçülen içinde partiküller içeren plevral efüzyonu mevcuttu. Toraks BT'de sağ hemitoraks superiora uzanan ve en derin yerinde 30 milimetre ölçülen masif plevral efüzyon ve komşu akciğer parankiminde pasif ateletazi saptandı. Efüzyon içerisinde septasyon veya plevral kalınlaşma görülmedi. Sağ hemidiyafragma konturları ondüle izlendi. Solunum sıkıntısı nedeniyle tüp torakostomi yapıldı ve plevral sıvı örneğinde direkt mikroskopik bakıda mm³'te 20 adet polimorfonükleer lökosit görüldü, biyokimyasal incelemede glukoz:108 mg/dL, LDH: 350 IU/L, total protein: 7.48 g/L, trigliserid: 22 mg/dL, dansite: 1005, pH: 7,4 idi, kültürde üreme olmadı. İzlemede toraks dreninden gelen sıvı miktarı azalan, toraks USG'de minimal efüzyon görülen, solunum sıkıntısı gerileyen hastanın toraks dreni çıkarıldı. TORCH-S ve parvovirus serolojisi negatif, karyotip analizi 46 XY olarak sonuçlandı. Genel durumu iyi olup, oral alımı tolere eden, solunum sıkıntısı tamamen gerileyen hasta da cerrahi girişime gerek duyulmadı. Taburculuk sonrası izleminde hasta stabil seyretmekte olup, efüzyonu gerilemiştir.

Tartışma: İzole plevral efüzyon tanısal ve tedavi amaçlı torasentez ile diğer tanısal amaçlı tetkikler sonrası etyolojik tüm etkenler dışlandıktan sonra konulan bir tanıdır ve çoğunlukla herhangi bir kalıcı disfonksiyona yol açmadan gerileme eğilimi gösterir. Diyafragmanın kas kısmının gelişim kusuru olan ve yüksek pozisyonda oluşu ile karakterize konjenital diyafragma evantrasyonu akciğer grafisindeki görüntüsü nedeniyle yanlışlıkla plevral efüzyon tanısı alabilmektedir. İki durumun birlikteliğine nadiren de olsa rastlanabilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Diyafragma evantrasyonu, plevral efüzyon, yenidoğan

P-217

Umbilikal venöz kateterizasyona bağlı nadir bir komplikasyon: Hepatik ven trombozu

Suzan İcil¹, Mehmet Satar¹, Ferda Özlü¹, Hüseyin Tuğsan Ballı², Ökkeş Özgür Mart¹, Ender Fakoğlu³, Hacer Yapıcıoğlu Yıldızdaş¹

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Neonatoloji Bilim Dalı, Adana, Türkiye

²Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyodiagnostik Anabilim Dalı, Adana, Türkiye

³Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Adana, Türkiye

Erken neonatal sepsis ve pnömoni nedeniyle yatırılıp izlenen 39 gebelik haftasında doğan bebeğe 1. Günü umbilikal venöz kate-

terizasyon uygulandı. Olgunun izlemlerinde 8. Gününde aniden batın distansiyonu gelişti. Batında sıvı tespiti yapılan olgunun periton içindeki mayisi drene edildi. Sıvı içeriği total parenteral mayi içeriği ile uyumlu bulundu. Doppler USG incelemesinde sol portal vende dilatasyon ve septasyonlar saptandı. Umbilikal venöz kateterizasyona bağlı portal ven trombozu düşünülen hastanın kateteri çekildi. Düşük molekül ağırlıklı heparin tedavisi uygulanan hastanın 3 gün sonra tekrar edilen Doppler USG incelemesinde portal vendeki trombozun gerilediği saptandı. Batında oluşan sıvının portal ven trombozuna bağlı olabileceği düşünüldü. Olgu nadir görülmesi nedeniyle sunuldu.

Anahtar Kelimeler: Hepatik ven trombozu, yenidoğan, kateterizasyon

P-218

Pnömotoraks gelişen ve göğüs tüpü takılan yenidoğanların predispozan ve prognostik faktörler açısından değerlendirilmesi

Şit Uçar¹, Yusuf Doğan², Mustafa Varma¹, Ali Suat Erkoç²

¹OSM Ortadoğu Hastanesi, Pediatri Bilim Dalı, Şanlıurfa, Türkiye

²OSM Ortadoğu Hastanesi, Pediatrik Cerrahi Bilim Dalı, Şanlıurfa, Türkiye

Amaç: Pnömotoraks (pulmoner hava kaçağı), zayıf veya defektif alveolde artan intrapulmoner basınç nedeniyle oluşan rüptür sonucu plevral boşluğa hava kaçağıdır. Bu çalışma hastanemizde pnömotoraks tanısı konulan ve göğüs tüpü takılan hastaların demografik özellikleri, risk faktörleri ve prognostik faktörlerinin değerlendirilmesi amacıyla yapıldı.

Gereç ve Yöntemler: Ocak 2009 ile Ocak 2014 tarihleri arasında OSM Ortadoğu Hastanesi yenidoğan yoğun bakım ünitesinde pnömotoraks nedeniyle tedavi edilen hastalar retrospektif olarak değerlendirildi. Göğüs tüpü takılmasına gerek duyulmayan pnömotoraksli yenidoğanlar çalışma dışı tutuldu. Hastaların demografik özellikleri, altta yatan primer akciğer hastalığı, pnömotoraks lokalizasyonu, solunum desteği şekli, göğüs tüpü ile kapalı su altı direnaja süresi, mortalite oranı ve nedenleri kaydedildi. Uygulanan solunum desteği şeklinin ve altta yatan hastalığın prognoz ve mortaliteye etkisi değerlendirildi. İstatistiksel analizlerde MedCalc istatistik yazılım kullanıldı.

Bulgular: Pnömotoraks nedeniyle göğüs tüpü takılan 56 hastanın %51,8'i (n=29) erkek ve %48,2'si (n=27) kız idi. Ortalama doğum ağırlığı 2180±616 gr (680-4200), ortalama gebelik yaşı 34,3±3,6 (26-40) hafta bulundu. Olguların 38 tanesi (%67,9) preterm, 18 tanesi (%32,1) term bebeklerden oluşmaktaydı. En sık pnömotoraks sağda (%62,5) gelişirken bilateral pnömotoraks

oranı %16,1 bulundu. Sezeryan doğum oranı %73,2, doğumda kardiyopulmoner resüsitasyon oranı %14,3, sürfaktan tedavi oranı %71,4, başka hastaneden nakil gelen hasta oranı %53,6 ve pnömotoraks geliştiği anda invaziv mekanik ventilasyon oranı %85,7 olarak tespit edildi. 26 hastada (64,3) ilk 24 saatte pnömotoraks nedeniyle toraks tüpü takıldı ve ortalama tüp torakostomi süresi 3,8±2,6 gündü. Predispozan risk faktörleri sıklık sırasına göre respiratuar distres sendromu (RDS), pozitif basınçlı ventilatör tedavisi, hastaneye transfer, çoğul gebelik, pnömoni, perinatal asfiksi, mekonyum aspirasyon sendromu, yaş akciğer ve kardiyopulmoner resüsitasyon olarak belirlendi. Resüsitasyon uygulanan hastalarda bilateral pnömotoraks oranı anlamlı yüksek bulundu (p=0,018). Term yenidoğanlarda en sık belirlenen risk faktörü pnömoni ve ventilatör tedavisi iken, pretermelerde en sık RDS ve ventilatör tedavisiydi. Pnömotoraks gelişmesinin entübe mekanik ventilasyon süresini uzattığı tespit edildi (p=0,012). Çoğul gebeliklerde ikiz ya da üçüz eşlerinin ilk müdahaleleri esnasında pnömotoraks gelişme oranı yüksek bulundu. Mortalite oranı %25 (n=14) bulunurken en sık ölüm nedeni prematürite idi. Çoğul gebeliklerde, resüsitasyon uygulananlarda, bilateral pnömotorakslarda, transfer ile gelenlerde ve mekanik ventilatörde izlenenlerde mortalite daha fazla idi (p<0,01).

Çıkarımlar: Pnömotoraks hayatı tehdit eden bir durum olmakla birlikte, erken tanı ve tedavi hayat kurtarıcıdır. Pnömotoraks için en önemli risk faktörlerinin RDS, prematürite, pozitif basınçlı ventilasyon, pnömoni ve entübe hasta transferi olduğu gözlemlendi. Pnömotoraksın bilateral olması, kardiyopulmoner resüsitasyon yapılmış olması, pozitif basınçlı mekanik ventilatör uygulaması, çoğul gebelik ve hastaya entübe şekilde transfer uygulanması anlamlı derecede mortaliteyi artıran nedenler olarak bulundu.

Anahtar Kelimeler: Göğüs tüpü, pnömotoraks, prognoz, yenidoğan yoğun bakım

P-219

Prematüre bir bebekte midriyatik göz damlası kullanımına bağlı gelişen ani kardiyak arrest

Züleyha Aysu Say, Mehmet Cengiz, Tuğçe Erden, Zühal Albayrak, Irmak Dicle Sargın, Dilek Güller, Erdal Sarı, Nihan Uygur Külcü

Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

Giriş: Preterm bebeklerde retinopati taramasında fundoskopik muayenesi çok önemlidir. Bu taramada pupil dilatasyonu amacıyla topikal olarak kullanılan ilaçlar siklopentolat, tropikamid, ve fenilefrindir. Bu topikal ajanların konjunktivadan, burun mukozası veya gastrointestinal sistem mukozasından absorpsiyonu sonucu nadiren de olsa sistemik yan etkiler: apne, nekrotizan entere-

kolit, gastrik dilatasyon miyoklonik kasılmalar meydana geldiği bildirilmiştir.

Olgu: Otuz iki GH ile özel bir hastanede doğan ve ventilatör tedavisi alan hasta postnatal 30. gününde ROP muayenesi için hastanemiz göz polikliniğine başvurdu. Hastanın göz muayenesi sonrasında solunum durması ve morarması olması üzerine hasta çocuk acil polikliniğine başvurdu. Fizik muayenesinde solunumu yok, KTA 60'ın altında olan hastaya kardiyopulmoner resüsitasyon uygulandı, kısa sürede tedaviye yanıt veren hasta yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Gerekli solunum desteği ve tedavi uygulandı. Hastanın sonraki ROP muayeneleri doktor eşliğinde ve aile bilgilendirilerek yapıldı.

Tartışma: Son yıllarda yenidoğan yoğun bakım ünitelerinde artış ve düşük doğum bebek yaşam sürelerindeki uzama sonucunda bu bebeklerde görülen komplikasyonlar sıklığı da artmaktadır. Bunlardan en önemlilerinden birini de prematüre retinopatisi oluşturmaktadır. Bizim olgumuzda tropikamid ve fenilefrin damla kullanılarak yapılan retina muayenesi sonrasında kardiyak arrest gelişen prematüre bir bebek sunularak, midriyatik ajanlara bağlı gözlenen nadir yan etkilerin tartışılması amaçlanmıştır. Olgumuzda meydana gelen ölümcül bir durumun oluşması, sistemik yan etkilerin ortaya çıkması doz üzerinde tartışmaların devam edeceğini göstermektedir. Prematüre bebeklerin retina muayenesi sonrası yakın takip edilmesinin önemi vurgulanmalı ve ailelere gelişebilecek yan etkiler açısından eğitim verilmesinin önemi akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Tropikamid, fenilefrin, kardiyak arrest

P-220

QT bulgusu ile prezente olan maternal D vitamini eksikliğine bağlı neonatal hipokalsemi olgusu

Ergül Sarı, Leyla Bilgin, Özgül Salihoğlu, Teoman Akçay, Mehmet Bedir Akyol, Taner Coşkuner, Nazan Altınel, Sami Hatipoğlu

İstanbul Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

Giriş: Hipokalsemi yenidoğan döneminde sık karşılaşılan metabolik sorunlardan birisidir. Sıklıkla konvülsiyona, laringospazma, siyanoza, apne ataklarına ve nadiren uzun QT bulgusuna neden olmaktadır. Burada uzun QT bulgusu ile tanı alan maternal D vitamini eksikliğine bağlı neonatal hipokalsemi olgusu sunulmuştur.

Olgu: Fetal distres nedeniyle acil sezaryan ile doğan 38 gestasyon haftasındaki erkek bebek postnatal 30. saatinde beslenme intoleransı nedeniyle yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Birinci ve 5. dakika APGAR skorları 6 ve 9, doğum tartısı 3125 g (25p), boyu 48 cm (25p), baş çevresi 33,5 cm (10p), fizik muayenesi doğaldı. Otuzyedi yaşındaki annenin gebelikte takipli olduğu, idrar yolu enfeksiyonu nedeniyle antibiyotik kullandığı, TA: 135/90 mmHg olduğu ve ilaç kullanmadığı öğrenildi. Olguya erken sepsis şüphesiyle ampisilin, gentamisin başlandı. Tetkiklerinde özellik saptanmadı. Saturasyonu oda havasında %87 olduğu için %30 konsantrasyonda hood ile oksijen tedavisi başlandı. Postnatal 3. günde O₂ ihtiyacı kalmadı, ancak bradikardisi (KTA: 90 atım/dak) olması üzerine çekilen elektrokardiyografide uzun QT bulgusu (düzeltilmiş QT süresi: 0,49 saniye) saptandı. Çocuk kardiyolojinin önerisiyle propanolol 2x1 mg/kg başlandı. Eş zamanlı kan biyokimyasında Ca: 7,2 mg/dL, P: 5,6 mg/dL, ALP: 144 IU/L olan hastanın tedavisine intravenöz Ca glukonat eklendi. Bradikardisi ve kan Ca düzeyi düzelmesi üzerine Ca tedavisi azaltılarak 11. günde kesildi. Kontrolünde Ca: 5,8 mg/dL idi. Bebekten ve anneden paratiroid hormon, 25 hidroksi D vitamini, Ca, fosfor ve Alkalin fosfataz düzeyleri gönderildi ve hastaya yeniden intravenöz Ca glukonat tedavisi başlandı. Tetkiklerinde D vitamini eksikliği (17,2 ng/mL) saptandı ve kalsitriol tedavisi başlandı. Antibiyotikler kültürde üreme olmaması üzerine 7. günde kesildi. Annenin antenatal Ca düzeyinin <8 mg/dL olduğu öğrenildi, tetkiklerinde D Vitamini eksikliği (16,95 ng/mL) vardı. Mevcut bulgularla hasta maternal D vitamini eksikliğine bağlı, bradikardi ve EKG'de uzun QT ile bulgu veren neonatal hipokalsemi olarak değerlendirildi. EKG takiplerinde QT mesafesi normale dönen hastanın propanolol tedavisi postnatal 23. günde kesildi. Yaşamının 24. gününde kalsitriol ve oral Ca tedavisi ile taburcu edildi. Pediatrik endokrinoloji takiplerinde kalsitriol ve oral Ca tedavisi sonlandırılan hastaya oral D vitamini 400 IU/gün olacak şekilde başlandı.

Sonuç: Neonatal hipokalsemide klinik ve laboratuvar bulgular iyi değerlendirilmeli ve antenatal öykü iyi sorgulanmalıdır. Etiyolojide annelerde saptanan D vitamini eksikliği önemli yer tutmaktadır. Bu nedenle gebelere ve bebeklerine D vitamini desteği verilmeli ve gebelerin özellikle güneş ışığından faydalanmalarını sağlanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: D vitamini eksikliği, hipokalsemi, uzun QT bulgusu

P-221

Son üç yılda takip edilen retinopatili prematüre bebeklerin değerlendirilmesi

Ferda Özlü¹, Mehmet Satar¹, Hacer Yapıcıoğlu Yıldızdaş¹, Nejat Narlı¹, Selçuk Sızmaz², Ebru Eser²

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Neonatoloji Bilim Dalı, Adana, Türkiye

²Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Adana, Türkiye

Prematüre Retinopatisi (ROP) prematür bebeklerin uzun dönem izlemlerinde karşılaştıkları önemli morbidite nedenlerinden biridir. Erken teşhis ve tedavi ile körlükten kurtulan bu bebeklerin yaşam kaliteleri de buna paralel artmaktadır. Bu çalışmada Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesinde son üç yılda izlediğimiz retinopati tanısı alan bebeklerimizi değerlendirdik. Toplam 338 hasta ROP taraması nedeniyle göz muayenesi olmuştu. ROP taraması yapılan olguların 258'si (%76,33) doğum ağırlığı 1500 gramın altında, 126'sı (%37,27) 28 gebelik haftasından küçük idi. Bu olguların 134'ü (%39,64) ROP tanısı aldı. ROP tanısı alan hastaların 54'ünde (%37,31) evre 3 ve üzerinde ROP saptandı. Evre 3 ve üzerinde ROP tanısı alan hastaların 14'ü (%35) dış merkezlerde izlenmiş ve lazer fotokoagülasyon uygulanması amacıyla ünitemize kabul edilmişti. Evre 3 ve üzeri ROP tanısı alan hastalardan 48 hastaya lazer fotokoagülasyon uygulanırken, birine Becavizumab tedavisi yapıldı. İki olgu başka bir merkeze vitrektomi yapılması amacıyla sevk edildi. Bu veriler yaşatılan çok küçük bebek sayısının giderek artması, takip edilecek ROP'lu hasta sayısında artışı da beraberinde getirdiğinden pediatristlerin de dikkatini çekmek amacıyla sunuldu.

Anahtar Kelimeler: Prematüre retinopatisi tedavi

P-222

Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesinde konjenital kalp hastalığı tanısı alan olgularda kardiyak biomarkerların tanı ve izlemdeki yeri

Caner Aydın, Merih Çetinkaya, Esin Yıldız Aldemir, Kazım Öztarhan, Sultan Kavuncuoğlu, Helen Bornaun, Gökhan Büyükkale, Tuğba Erener Ercan, Sibel Özbek, Müge Payaslı

Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul, Türkiye

Amaç: Çalışmamızda konjenital kalp hastalığı (KKH) ekokardiyografi ile tanımlanan olgularla kardiyak lezyon şüphesi ile ekokardiyografi yapılan ve normal bulunan kontrol grubunda kardiyak biomarkerların tanıdaki etkinliğini araştırdık.

Gereç ve Yöntemler: Çalışma 01.06.2012-01.08.2013 tarihleri arasında 3. Düzey Yoğun Bakım Ünitesi (YBÜ)'ne yatırılan çalışma kriterlerine uyan çalışma grubunda 40; kontrol grubunda 20 hasta üzerinden retrospektif olarak yapıldı. Hastanın demografik verileri, bir ve beşinci dakika APGAR skoru, resüsitasyon öyküsü, prenatal tanı alıp almadığı, KKH semptom ve bulguları, kardiyak bulgulardan üfürüm, siyanoz, hepatomegali, ödem, solunum sıkıntısı, hipertansiyon araştırıldı, laboratuvar incelemesi yapıldı.

Hastalara pediatrik kardiyolog tarafından hasta başında ekokardiyografi yapıldı. Kardiyak biyomarkerlardan brain natirüretik peptid (BNP), kreatinin kinaz MB (CK-MB) ve troponin I (cTnI) çalışıldı. Doğumsal kalp hastalığı ile kardiyak biyomoleküllerin ilişkisinde; basınç yükü, volüm yükü veya ikisinin birden olduğu hastalardaki düzeylerin tanıyı destekleme ve ayırt etmedeki duyarlılığı incelendi. Bulgular 40 hasta grubu; 20 kontrol grubu prospektif değerlendirildi. Bebeklerin %50'si kızdı. %35'i normal doğum ile gerçekleşmişti, doğum ağırlıkları çalışma grubunda 3222±573 gr; kontrol grubunda 3270±284 gr olup; gebelik haftaları çalışma grubunda medyan 37 (36-38) hafta, kontrol grubunda 38,5 (38-40) hafta bulundu. Anne yaşı çalışma grubunda 29,0±6,4; kontrol grubunda 28,4±3,8 idi. Solunum sistemi incelemesinde hastaların %30'u stabildi. Kalp dolaşım sistemi muayenesinde çalışma grubunda üfürüm şiddeti 2/6 – 4/6 arasında olup kontrol grupta 2/6'dan daha az duyuluyordu. Kalp tepe atımı hasta grubunda ortalama 136±10/dak; kontrol grubunda 135±6/dak; Oksijen saturasyon ise hasta grubunda ortalama %89,5 (85-92); kontrol grubunda %98,0 (95-99) bulunmuştur. Çalışma grubunda 9 hasta kaybedildi kontrol grubunda ise exitus olan hasta yoktu. BNP çalışma ve kontrol grubunda sırasıyla medyan 2624 (195-4766) pg/mL; 55 (41-86.7) pg/mL bulundu. Sadece basınç yükü olanlarda 2600 pg/mL (1652-7001), sadece volüm yükü olanlarda 199 pg/mL (150-2716) bulunmuştur. Hem basınç yükü hem volüm yükünün birlikte olması BNP düzeyinde artışa neden olmuştur. Bu özellikleri taşıyan 15 olgunun BNP medyan değeri 4556 pg/ml bulunmuştur. CK-MB hasta grubunda bakıldığında 40,2 (5,3-59) U/L bulundu, kontrol grubunda ise 17,5 (10,5-24) U/L bulundu. Troponin I düzeyi için ortalama medyan değer hesaplandı hasta grubunda 0,166±0,312 ng/mL; kontrol grubunda 0,032±0,219 ng/mL idi.

Çıkarımlar: KKH olan yenidoğanlarda ekokardiyografi ile tanı koyma olanağı yoksa biyomarkırlardan yararlanılabilir. Özellikle BNP'nin ventriküllerden hem volüm hem basınç yüklenmesinde önemli düzeyde salgılandığı, Troponin I'nın diğer bir markur olarak basınç ve volüm yüklenmesinde myokard hasarını göstermede BNP ile korelasyon gösterdiği saptandı.

Anahtar Kelimeler: Yenidoğan, konjenital kalp hastalığı, kardiyak biomarker

P-223

Yenidoğan dönemi idrar yolu enfeksiyonlarının değerlendirilmesi

Güldemet Kaya, Sultan Kavuncuoğlu, Aysel Kıyak, Esin Yıldız Aldemir, Müge Payaslı, Orhan Korkmaz, Ali Er

Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul, Türkiye

Amaç: Yenidoğan döneminde üriner sistem enfeksiyonu (ÜSE) tanısı koymak bu yaş grubunda üriner sisteme lokalizasyonu düşündürecek semptom ve bulguların olmayışı nedeni ile zordur. Amacımız; yenidoğan döneminde üriner enfeksiyon tanımlanan term bebeklerin izleminde gerek prenatal gerekse postnatal altta yatan ürogenital anomalilerin irdelenmesi, tekrarlama riskinin belirlenmesi erken tanı ve tedavisinin prognaza etkisini araştırmaktı.

Gereç ve Yöntemler: Haziran 2011-Aralık 2012 tarihleri arasında hastanemiz Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi'ne yatan klinik sepsis semptom ve/veya bulguları olan ve prerenal üriner anomali tanılı olgular çalışmaya alındı. Steril koşullarda kataterle idrar kültürü alındı, kan kültürü ve enfeksiyon belirteçleri çalışıldı, batın ultrasonografisi (USG) yapıldı. İzleminde gerekli olgularda statik sintigrafi yapıldı. Vesikoureteral reflü (VUR) düşünülen olgulara voiding sistoureterografi (VSÜG) yapıldı.

Bulgular: Yenidoğan yoğun bakım ünitesinde yatan 1620 term bebekten üriner sistem enfeksiyonu tanımlanan 51 (%3,1) bebeğin ortalama yaşı 14,6±9,5 gün olup, 31'i (%60,8) erkekti. Ortalama doğum ağırlığı 3287±520 gram, gebelik haftası 38,2±1,8 hafta, doğum şekli 26'sında (%51) sezaryen idi. Hastaların %33'ünde enfeksiyona zemin hazırlayan risk faktörü vardı. Risk faktörleri; yoğun bakım ünitesinde yatış %11,8, prenatal ultrasonografide anomali %15,7, fimozis %2, erken membran rüptürü %2 ve anterior anüs %2 idi. Başvurularında %70,5'inde şüpheli sepsis bulguları, %19,6'sında sarılık, %5,9'unda idrar yapma zorluğu yakınması olup %3,9'u asemptomatikti. Çalışmamızda pyüri sıklığı %68,6 bulunurken %33,3'ünde CRP yüksekti. Hem toplum kökenli (%40) hem de nazokomiyal (%45,3) ÜSE'den en sık patojen Klebsiella spp. idi. Hastaların %33,3'ünde üriner sistem USG'si patolojikti. Sonuçta; 9 hastada pelviectazi, iki hastada hidronefroz, ikisinde hidroüreteronefroz, birer olguda sırayla multipl kortikal kist, renal çapraz ektopi, duplikasyon anomalisi, sistosel tanımlandı. Prenatal ultrasonografi ile tanı alan hastalara yapılan postnatal ultrasonografide iki hastada bulgular normaldi. Çalışmamızda hastaların 35'ine VSÜG yapıldı %40'ında patoloji saptandı vezikoureteral reflü sıklığı %34,2 bulundu. Üriner enfeksiyonu takiben 6 ay içinde yapılan DMSA sintigrafilerinde %33,3 olguda skar saptandı, DMSA sonucu anormal olan grupta reenfeksiyon görülme oranı anlamlı yüksekti (p<0,05). Ultrasonografi sonucu ile VCÜG ve DMSA sonuçları arasında anlamlı uyumluluk vardı. Takibinde 12 (%23,5) hastada 1,5-12 ay arasında 25 nüks gözlemlendi, bu hastaların 8'inde risk faktörü üriner sistem anomalisinin varlığıydı. Reenfeksiyonların %80'i ilk 6 ay içinde gelişmişti.

Çıkarımlar: Yenidoğan döneminde üriner enfeksiyon büyüyen ve gelişen organizmanın böbreği için olumsuz bir durumdur. Bu nedenle; olgular prenatal dönemden itibaren erken tanı ve tedavi sayesinde uzun dönem komplikasyonlardan (büyüme geriliği, hipertansiyon, kronik böbrek yetmezliği vb.) korunmuş olacaktır.

Anahtar Kelimeler: Yenidoğan, idrar yolu enfeksiyonu

P-224

Term ve geç preterm yenidoğanlarda postnatal 24-72. saat arasında pulse oksimetre yardımı ile oksijen satürasyonu tayininin kritik konjenital kalp hastalığını öngörmeye etkinliğinin araştırılması

Pınar Arıcan, Sultan Kavuncuoğlu, Esin Yıldız Aldemir, Müge Payaslı, Kazım Öztarhan, Helen Bornaun

Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul, Türkiye

Amaç: Konjenital kalp hastalığı olan çocukların yaklaşık yarısı bir yaşına girmeden kaybedilmektedir, bu yüzden erken tanı ve tedavi morbitide ve mortalite üzerine olumlu etki yaratacaktır. Son yıllarda özellikle doğumların yoğun gerçekleştiği hastanelerde kritik konjenital kalp hastalıklarını tanımlamada klinisyene yardımcı olabilecek tarama yöntemleri gündeme gelmiştir. Çalışmadaki amacımız, term ve geç preterm yenidoğanların, pulse oksimetre ile taranmasının kritik konjenital kalp hastalığı (KKKH) tanısındaki etkinliğinin araştırılması idi.

Gereç ve Yöntemler: Aralık 2012-Ağustos 2013 tarihlerinde Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi'nde doğan, postnatal 24-72. saatleri arasındaki, 1000 yenidoğan pulse oksimetre ile değerlendirildi. Ölçümler sağ kol (preduktal) ve sağ ayak (postduktal) olarak yapıldı. İlk ölçümde oksijen satürasyonunun %95 üzerinde ve preduktal-postduktal farkın %3 altında olması normal sınırlar olarak kabul edildi, anormal ölçümler 3 saat sonra tekrarlandı. İkinci kez düşük oksijen satürasyonu ve/veya fizik muayenede patoloji saptanan hastalara ekokardiyografi yapıldı.

Bulgular: Yenidoğanların ortalama doğum ağırlığı 3224±397 gram, ortalama gebelik haftası 37,7±1,3 hafta ve 518'i (%51,8) erkek idi. Bebeklerin 115'i (%11,5) düşük doğum ağırlığına sahipti, 621'i (%62,7) sezaryen ile doğurtulmuştu. Birinci ölçümde sPO₂ <=%95 ve/veya pre-post duktal satürasyon farkı %3'ün üstünde olan 35 yenidoğanın fizik muayenesi normal olan 20 olguya ikinci değerlendirme yapıldı. 6'sı normal 14'ü sPO₂ <=%95 idi, ekokardiyografi sonucu 11 yenidoğan KKKH (3'ü normal) tanısı kondu (yanlış pozitiflik). Diğer yandan fizik incelemede kardiyak bulgular olan 15 olgunun hepsinin ekokardiyografisinde KKKH tanımlandı. Tarama sırasında hem sPO₂ hem fizik incelemesi normal 2 olguda KKKH tanımlandı (yanlış negatif). Oksijen satürasyonu >=%95 veya preduktal

postduktal satürasyon farkı %3'den az olan 2 hastanın geriye dönük prenatal konjenital kalp hastalığı tanısı aldığı öğrenildi. Yapılan ekokardiyografide kritik konjenital kalp hastalığı doğrulandı (yanlış negatiflik). Hastaların tanı dağılımı 8'inde büyük arter transpozisyonu, 5'inde hipoplastik sol kalp, 4'ünde çift çıkışlı sağ kalp, 4'ünde pulmoner atrezi, 3'ünde aort ark atresi/hipoplazi, 2'sinde aort koarktasyonu, 1'inde fallot tetralojisi, 1'inde trunkus arteriyozis saptandı. Çalışmamızda testin duyarlılığı %93, özgüllüğü %99 bulundu.

Çıkarımlar: Taburculuk öncesi yenidoğanların, pulse oksimetre ile oksijen satürasyonunun ölçülerek henüz semptomatik olmayan konjenital kalp hastalığının tanısında çok önemlidir. Literatürdeki çalışmalara benzer olarak araştırmamızda elde edilen verilerin duyarlılığının ve özgüllüğünün yüksek olması umut vericidir. Fizik muayene ile pulse oksimetre taramasının rutin uygulamaya girmesiyle kritik konjenital kalp hastalığının erken tanısında güvenilir bir yöntem olarak kullanılabilceği düşünülmektedir.

Anahtar Kelimeler: Yenidoğan, oksijen satürasyonu, konjenital kalp hastalığı

P-225

Hidrops Fetalis: Non-immün görünen immün olabilir

Oğuz Salih Dinçer¹, Hasibe Canan Aygün², Canan Albayrak³

¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Samsun, Türkiye

²Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Neonatoloji Bilim Dalı, Samsun, Türkiye

³Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı, Samsun, Türkiye

İmmün hidrops fetalis (HF), en sık Rh, nadiren ABO, daha nadir olarak da subgrup uygunsuzluğuna bağlı olarak gelişir. Burada "c" uygunsuzluğuna bağlı immün HF gelişen bir olgu sunulmaktadır. Prenatal dönemde non immün HF tanısıyla izlenen hasta, plasenta dekolmanı sebebiyle sezaryenle, 28 yaşındaki annenin 2. gebeliğinden 1. canlı doğan olarak 296 haftalık, 2270 gr ağırlığında doğdu. Doğum salonunda entübe edilen bebeğin karnında yaygın asit vardı. Servise yatışından 15 dk sonra bradikardisi gelişen bebek, resüsitasyona yanıt vermeyerek yaşamın 2. saatinde kaybedildi. Bebeğin Hb değeri 3,2 g/dL olduğundan, anemi nedenleri araştırıldı. Tam kan sayımı, periferik yayma ve kemik iliği incelemesi hemolizle uyumluydu. TORCH-Sy ve Hemoglobin elektroforezi sonuçlarında patoloji saptanmadı. Annenin prenatal izleminde, kan grubu A Rh (+) olduğundan, indirekt Coombs testinin çalışmadığı öğrenildi. Direkt Coombs testi 4+ olan be-

beğin anneden yollanan antikor tanımlama panelinde subgrup c antikorları saptandı. Hidrops fetalisli olgularda etiyojiye yönelik ayrıntılı araştırma gereklidir. Bu vakada anne kan grubu A (+) olduğundan immün HF ayırıcı tanıda düşünülmemiştir. Sonuç olarak da bebeğe, intrauterin transfüzyon gibi yaşam şansını arttırabilecek girişimler uygulanamamıştır. Bu vaka aracılığıyla, HF ayırıcı tanısında "c" uygunsuzluğunun akılda tutulması ve indirekt Coombs testinin istenmesinin önemi vurgulanmak istenmiştir.

Anahtar Kelimeler: Fetalis, hidrops, non-immün, immün

P-226

Non-diyabetik makrosomik bebeklerin kesitsel bir çalışması

Mervan Bekdaş¹, Fatih Demircioğlu¹, Sevil Bilir Göksüğü¹, Ayhan Ekici², Erol Kısımet¹

¹Abant İzzet Baysal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Bolu, Türkiye

²İzzet Baysal Devlet Hastanesi, Kadın-Doğum Kliniği, Bolu, Türkiye

Amaç: Bu çalışmada amaç gestasyonel diabete bağlı olmayan fetal makrozomili bebeklerimizde tespit ettiğimiz risk faktörlerini sunmaktır.

Gereç ve Yöntemler: Bu çalışmada 1 Ocak 2007 ile 31 Aralık 2010 tarihleri arasında Bolu İzzet Baysal Kadın-Doğum ve Çocuk Hastanesinde gerçekleşen 4000 gram ve üzerindeki bebeklerin dosyaları retrospektif olarak incelendi. Hastane dışında doğanlar ve anneleri diyabetik olanlar çalışmaya alınmadı. Aynı tarihler arasında doğan 2500-3999 gram arasında doğan 500 bebek kontrol grubunu oluşturmak üzere seçildi. Veriler SPSS version 17,0 kullanılarak analiz edildi.

Bulgular: Dört yıllık dönemi kapsayan çalışmamızda hastane-mizde 10898 bebek dünyaya geldi, bunların 509 tanesi (%4,7) non-diyabetik makrozomik bebek idi. Kontrol grubu ile karşılaştırıldığında bu bebeklerin çoğunlukla erkek cinsiyette (p<0,001), annelerinin otuz beş yaşın üstünde (p<0,001) ve multipar oldukları (p<0,001) saptandı. Bu bebeklerin beşinci dakika Apgar skorları anlamlı oranda düşüktü (p<0,001). Ayrıca bu bebeklerde hipoglisemi (p=0,022) ve doğum travmaları anlamlı oranda yüksekti (p=0,009).

Tartışma: Çalışmamızda 35 yaş üstü gebelik, multiparite ve erkek cinsiyet fetal makrozomi için risk faktörleri olarak tespit edildi.

Anahtar Kelimeler: Fetal makrozomi, risk faktörleri, morbidite, doğum travması

P-227

Yenidoğanda akut batın nedeni: Over torsiyonu

Zühal Albayrak, Mehmet Cengiz, Dilek Güller,
Erdal Sarı, Züleyha Aysu Say

*Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma
Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İstanbul, Türkiye*

Giriş: Yenidoğanda over kisti ender görülen bir durumdur. Antenatal ultrasonografinin yaygın olarak kullanılması nedeni ile prenatal tanı oranı artmıştır. Ancak halen bu hastaların tanı, takip, prognozu ve tedavisi tartışmalıdır. Komplikasyonlar, en sık görülenleri adneksiyal torsiyon ve hemoraji, perinatal periyotta görülebilir. Komplikasyonlar, torsiyon ve rüptür genellikle 5 cm'den büyük kistlerde gözlenir. Cerrahi müdahale, ooforektomi veya sistektomi tedavi seçenekleri arasındadır. Burada nadir görülen bir over torsiyonu olgusu sunulmuştur.

Olgu: Otuz sekizinci GH aralarında akraba evliliği olmayan anne babanın 3. çocuğu olarak doğan hasta postnatal 16. gününde huzursuzluk, emmeme şikayeti ile çocuk acil polikliniğine başvurdu. Hastanın fizik bakışında gd orta, ateş 37.8, cilt subikterik, yenidoğan reflexleri aktif, canlı, solunum muayenesi doğal, kalp atım hızı 140/dk, ritmik üfürüm yok, batın rahat distansiyon saptanmadı. Laboratuvar bakışında hemogram normal, CRP pozitif, PA Akciğer grafisi normal saptandı. Hasta sepsis ön tanısı ile interne edildi ve antibiyoterapisi başlandı. Hastanın batın ultrasonografisinde sağ alt kadrandan over lojundan çekum lojuna doğru büyüyen kalın duvarlı duvar yapısı intestinal sistem duvar yapısında benzer özellik gösteren 41x40 mm boyutlarında içerisinde septa ve seviye veren yüksek yoğunluklu debris ve solid görünümüne içeren solid kistik kitle izlenmiştir. Hasta çocuk cerrahisi ile konsülte edildi. Hastaya sağ tuboovaryan torsiyon nedeni ile sağ salpingooforektomi yapıldı.

Tartışma: Prenatal ultrason kullanımı sayesinde fetal over kisti erken dönemde saptanmaktadır. Kistlerin etyolojisinde plasentadan fetusa geçen maternal gonadotropin stimülasyonunun sonucu olduğu düşünülmektedir. Doğum sonrasında hormonal stimülasyonda azalma olmasıyla basit kistlerde regresyon meydana gelir. 5 cm'den küçük kistler güvenli bir şekilde ultrasonografi ile takibi yapılarak izlenebilir. 1 yaş altında over kisti otoampütasyonu çok nadir görülmektedir. Torsiyon, yenidoğan overinin sapı uzun olduğu için en sık görülen komplikasyonudur. Torsiyon genellikle büyük kistlerde (5 cm üstünde) sık görülmekte olup cerrahi tedavi gerekmektedir.

Bizim olgumuzda kist boyutu 4 cm olmasına rağmen hastada semptom varlığı birlikteliği olması nedeni ile hastanın takibi yerine acil cerrahi kararı verilerek, torsiyon saptandı. Hastamızın yaşının küçük olması ve herhangi bir bulgu olmaması ve antenatal tanısı olmamasına rağmen servisimizde yapılan rutin ultrason nedeni ile incidental olarak saptanan hastayı nadir olması nedeni ile sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Over torsiyonu, akut batın

P-228

Yenidoğanda nadir görülen bir olgu: Midgut volvulus

Mehmet Cengiz, Dilek Güller, Zühal Albayrak,
Erdal Sarı, Nihan Uygur Külcü, Züleyha Aysu Say

*Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma
Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İstanbul, Türkiye*

Giriş: İntestinal volvulus yenidoğan döneminde nadir görülen ve yaşamı tehdit eden cerrahi bir acildir. Genellikle malrotasyon ve intestinal atrezi ile birliktedir. Kesin olarak bilinmeyen başlatıcı bir nedenle duodenumdan transvers kolona dek uzanan orta barsağın malrotasyonu söz konusudur. Midgut volvulus en sık yenidoğan döneminde görülmekte ve yine bant basısına bağlı akut duodenal obstrüksiyon tablosu da yenidoğan ve erken bebeklik döneminde bulgu vermektedir. Malrotasyonun midgut volvulus ile birliktelik gösterdiği olgularda sonuçlar katastrofik olabilir, bu nedenle erken tanı ve uygun tedavi kısa barsak sendromu gelişimini azaltmak ve mortaliteyi korumak için çok önemlidir.

Olgu: 2800 gr aralarında akraba evliliği olmayan anne babanın 1. çocuğu olarak doğan hastanın postnatal 1. gününde emmesinde azalma olması üzerine hasta sepsis tanısı ile yenidoğan yoğun bakım ünitemize sevk edildi. Hastanın fizik bakışında gd orta, yenidoğan reflexleri canlı, aktif, sistem muayeneleri doğaldı. Laboratuvar bulgularından akut faz reaktanları normal, diğer laboratuvar bulguları normaldi. Hastaya sepsis tanısı ile antibiyoterapi başlandı. Hastanın takibinde 2. Gününde batın distansiyonu ve safralı kusmaları saptanması nedeni ile çekilen ayakta direk batın grafisinde barsak alt kısımlarında gaz gölgeleri görülmedi. Bu laboratuvar ve klinik bulgularla üzerine öncelikli tanıda volvulus düşünülerek hasta çocuk cerrahisi ile konsülte edildi. Hasta acil ameliyata alınarak barsak rezeksiyonu ve anastomoz yapıldı. Takibinde düzelme saptanan hasta taburcu edildi.

Tartışma: Fetal intestinal volvulus genellikle doğum sonrası saptanan ve yaşamı tehdit eden nadir bir durumdur. Cerrahi bir acil olup prenatal olarak tanı konulması çok nadirdir. Barsak segmentleri mezenterik arter etrafında döner veya bunun dalları mekanik bir obstrüksiyon ve vasküler yetmezliğe neden olur. İntrauterin midgut volvulus genellikle malrotasyon ve intestinal atreziyle birliktelik gösterir. Literatürde bildirilen olgularda malrotasyon ve volvulus tanılarında gecikme, sürede uzamaya bağlı olarak mortalitede artış veya daha ciddi sonuçlara neden olur. Hastalarda akut semptomlar safralı kusma, karın ağrısı, diare, konstipasyon ve hemotekezya olabileceği gibi bazı vakalarda herhangi bir bulgu vermeyebilir. Peritonit, abdominal distansiyon, kanlı gayta, ve hemodinamik instabilite (şok bulguları) varlığında prognoz daha kötüdür. Bu durumlar varlığında klinisyen tanıda öncelikle sepsis düşünerek volvulus ve malrotasyon tanısını atlayabilir.

Bizim olgumuzda başlangıç bulgusu olarak sadece emmeme olması nedeniyle sepsis düşünülüp batın distansiyonu nedeni ile

ayakta direk batın grafisindeki bulgular volvulusu düşündürdüğü için hızlı bir şekilde acil ameliyata alınarak tedavisi yapılmıştır. Olgumuzu yeni doğan döneminde nadir olması ve ayırıcı tanıda önemini vurgulamak amacı ile sunmayı uygun bulduk.

Anahtar Kelimeler: İntestinal volvulus, yenidoğan

P-229

Neonatal portal ven trombozu

Dilek Güller, Züleyha Aysu Say, Zühal Albayrak, Nil Yaşar, Seda Öztürkmen, Handan Ayhan Akoğlu, Mehmet Cengiz, Erdal Sarı

Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İstanbul, Türkiye

Giriş: Neonatal portal ven trombozu nadir ve yenidoğan servis yatışlarının 2,4/1000'ünde görülür. Genellikle bu dönemde asemptomatiktir. Tanı doppler ultrason ile konulur. Neonatal portal ven trombozunun risk faktörleri arasında umbilikal kataterizasyon, intravasküler kateter uygulanması, konjenital kalp hastalığı, şok, kan değişimi ve sepsis sayılabilir. Trombofili muhtemel bir yardımcı bir risk faktörüdür. Konjenital protrombik hastalıklar bütün trombotik epizodların % 5-20 sinden sorumludur ve klinik olarak saptanan tromboz, spontan trombotik olaylar, beklenmeyen veya geniş venöz trombozlar, iskemik deri lezyonları, purpura fulminans veya ailede purpura fulminans saptanan bütün yenidoğanlarda düşünülmelidir. Ciddi komplikasyonlar gelişme ihtimali varsa da vakaların çoğunda sonuçlar iyidir. Trombus rezolüsyonu % 30-70 vakada günler veya aylar içinde gerçekleşir.

Olgu: İki günlük yenidoğan, Çocuk acil polikliniğimize kan şekeri düşüklüğü nedeni ile bir dış merkezden gönderildi. Hastanın anamnezinde annede diabetes mellitus dışında herhangi bir problem olmadığı öğrenildi. Fizik muayenede, sistem muayeneleri normal saptandı. Laboratuvar bulgularında tam kan sayımı normal, CRP yüksek saptanan hasta sepsis tanısı ile yatırıldı. Takibinde servisimizin rutini olan batın ultrasonunda vena porta sol subsegmental dalları komşuluğunda yerleşimli 9,6x6 mm boyutunda hipoekojenik heterojen kronik trombozla uyumlu görünüm izlendi. Tromboz paneli yapıldı. Homosistein, Lipoprotein a, fibrinojen, Protein C, S, vWF, antikardiyolipin Ig M, G ve antitrombin 3 normal saptandı. Hastanın trombofili panelinde MTHFR C677T geninde heterozigot ve MTHFR A1298C heterozigot saptandı. Enoxaparin tedavisi başlandı. Takibinin 2. ayında trombozda tam rezolüyon oluştu.

Tartışma: Tromboz veya tromboemboli olguları için risk faktörleri damar endotelinde hasar oluşturan edinsel durumlar olabileceği gibi çeşitli kalıtsal hastalıklar da olabilir. Özellikle bu vaka da olduğu gibi genç yaşta görülen tromboz olgularında kalıtsal

trombofili nedenleri de araştırılmalıdır. Kalıtsal nedenler arasında faktör V Leiden mutasyonu, protrombin gen mutasyonu ve antitrombin III, protein C, protein S eksiklikleri önde gelen nedenlerdir. MTHFR enzimi geninin heterozigot veya homozigot mutasyonları da hiperhomosisteinemiye yol açarak olgumuzda olduğu gibi trombotik olaylara zemin hazırlayabilir. Bizim olgumuzda servisimizde rutin olarak yapılan batın USG de insidental olarak saptanması hastanın tanısının erken dönemde konulmasına, takip ve tedavisinin optimum koşullarda yapılmasına olanak sağlamıştır. Yenidoğan döneminde nadir olarak saptanan portal ven trombozu olgumuzu sunmak istedik.

Anahtar Kelimeler: Portal ven trombozu, yenidoğan

P-230

Anne sütüne bağlı gelişen hipernatremik dehidratasyon

Dilek Güller, Zühal Albayrak, Mehmet Cengiz, Erdal Sarı

Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İstanbul, Türkiye

Anne sütü ile beslenme hiç şüphesiz yenidoğan ve infantlarda en iyi ve en güvenilir yoldur. Seum sodyum konsantrasyonunun 145 mmol/L'nin üzerinde bulunması ve doğum tartısındaki %10 ve üzerindeki kaybın buna eşlik etmesi hipernatremik dehidratasyon olarak kabul edilmektedir. Bazı olgularda yetersiz laktasyon sebebi ile anne sodyum düzeyi yüksek seyredebilmektedir. Sadece anne sütüyle beslenen yenidoğanlarda yaşamın ilk günlerinde görülebilen ve ciddi nörolojik sekellere yol açabilen neonatal hipernatremik dehidratasyon, anne sütünün matürasyonunda gecikme, süt miktarının az olması ve süt sodyum içeriğinin yüksek olması sonucunda gelişmektedir. Bazı olgularda yetersiz laktasyon nedeni ile anne sütü sodyumu yüksek seyredebilmektedir. Bu tablo anne sütü ile karşılaştırıldığında serbest su düzeyinin daha düşük olmasına neden olduğundan yenidoğan da hiperozmolar durum ortaya çıkmaktadır.

Sosyoekonomik düzeyi yüksek olan ailenin ilk çocuğu olan ve sadece anne sütü alan, tartı kaybı olmasına rağmen aile tarafından sadece sarılık şikayeti ile hastanemize başvuran, hipernatremik dehidratasyon, akut böbrek yetmezliği ve malnütrisyon gelişen olgumuzu anne sütü sodyum içeriğinin yüksek olduğu saptanmıştır. Bu durumun önlenmesi için ailelere yeterli ve doğru emzirme eğitiminin verilmesini vurgulamak amacı ile sunulmuştur.

39. gebelik haftasında NSVY ile 3440 gr doğan hasta postnatal 8. gününde çocuk polikliniğine sarılık şikayeti ile başvurdu. Fizik muayenesinde cilt ikterik, deri altı yağ dokusu azalmış, hafif hipotonikti. % 20 tartı kaybı olan hasta yenidoğan ünitemize malnütrisyon, hipernatremik dehidratasyon ve akut böbrek yetmez-

liği tanları ile yatırıldı. Laboratuvar bulgularında tam kan sayımı normal, biyokimyasal parametrelerinde üre ve sodyum yüksek (üre 138, Na 162), total bilirubin 19,98, CRP negatif, tam idrar tahlilinde 4-5 lökosit saptandı. Hastanın antibiyoterapisi ve uygun iv sıvı tedavisi başlandı. Anne sütü miktarı yeterli olan hastanın hipernatremik dehidratasyonunun nedeni anne sütü Na miktarı yüksekliğine bağlı olarak düşünüldü. Anne sütü Na düzeyi 66 mEq/l (N:13) saptanan olgumuzun beslenmesinde anne sütü stoplandı. Annenin sütü sağılarak aralıklı Na düzeyi bakıldı. Takibinde Na düzeylerinde düşme olması (20 mEq/L) üzerine tekrar anne sütü verilmesi önerildi. Yatışının 4. Gününde genel durumu iyi, oral alımı iyi olan hasta taburcu edildi.

Anahtar Kelimeler: Hipernatremik dehidratasyon, anne sütü

P-231

İkiz prematüre bebeklerde konjenital CMV enfeksiyonu: Olgusu sunumu

Muhammed Güneş¹, Pelin Doğan², Nilgün Köksal², Hilal Özkan², Onur Bağcı², İpek Güney Varal², Solmaz Çelebi³, Enes Turan¹

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa, Türkiye

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Yenidoğan Bilim Dalı, Bursa, Türkiye

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları, Bursa, Türkiye

Giriş: Sitomegalovirus (CMV), gebelik döneminde oldukça yaygın olarak görülen enfeksiyöz ajandır. Gebelikteki CMV enfeksiyonlarının çoğu asemptomatiktir, ancak fetusta ciddi problemlere yol açabilir. Annenin primer enfeksiyonunda bebeğe bulaşma oranı %15-50 iken annenin tekrarlayan enfeksiyonlarında bulaşma oranı %0,15-1'olarak bildirilmektedir Konjenital CMV enfeksiyonunda vakaların %11'i semptomatik olmaktadır ve karakteristik bulguları; intrauterin gelişme geriliği, prematürite, hepatosplenomegali, sarılık, trombositopeni, purpura, mikrosefali, intrakranial kalsifikasyondur.

Olgusu: Yirmialtı yaşındaki annenin birinci gebeliğinden birinci yaşayan olarak, son adet tarihine göre 31+6 hafta ikiz gebelikten akut fetal distres nedeniyle sezaryen ile APGAR skorları 3-5 olarak 1350 ve 1380 gr ağırlığında iki kız bebek olarak doğdular. Antenatal öyküde yapılan fetal ultrasonografilerinde her iki bebekte hiperekojen barsak ve splenomegali olduğu öğrenildi. Gebeliğin 24. haftasında annede bakılan CMV IgM negatif olduğu öğrenildi. Fizik muayenede birinci bebeğin ağırlığı 1350 gr (10-50 persentil), boyu 29 cm (10-50persentil), başçevresi 24 cm (10-50 persentil) ikinci bebeğin ağırlığı 1380 gr (10-50 p), boy 29 cm (10-50p), baş-

çevresi 24 cm (10-50 persentil). Her iki bebekte genel durumu çok kötüydü, vücutlarında yaygın peteşial döküntüleri, solunum sıkıntıları ve kardiyovasküler sistem muayenelerinde 3/6 üfürüm mevcuttu. Karaciğer, dalak kot altında 4 cm ele geliyordu. Hastalar entübe edilip mekanik ventilatöre bağlandı. Çekilen akciğer grafileri respiratuvar distres sendromuyla uyumlu olan hastalara surfaktan uygulandı ve parenteral antibiyoterapi, sıvı tedavisi başlandı. Alınan kan tetkiklerinde her iki bebekte de trombositopeni, AST, ALT yüksekliği ve kanama diyatezi bozukluğu saptandı. Hastalara trombosit ve taze donmuş plazma desteğinde bulunuldu. Hastaların kord kanından gönderilen CMV IgM pozitif saptandı. Hastalara yatışlarının ilk 24 saati içinde gansiklovir tedavisi başlandı. CMV PCR için gönderilen kan, idrar, BOS örneği sonucu yüksek pozitif saptandı. Birinci bebeğin yapılan transfontanel ultrasonunda kalsifikasyonla uyumlu görünüm saptandı. İkinci bebeğin transfontanel ultrasonu normaldi. Batın ultrasonografileri her iki bebekte de hepatosplenomegali mevcuttu onun haricinde normal olarak değerlendirildi. Hastaların yapılan göz muayenelerinde patolojik bulguya rastlanmadı. Yatışlarının ikinci gününde yapılan ekokardiyografilerinde pulmoner hipertansiyon saptanması üzerine pulmoner vazodilatatör tedavi başlandı. İzlemede solunum sıkıntısı artan hastalar yatışlarının 4. Gününden itibaren yüksek frekanslı ventilasyon modunda izlenmeye başlandılar. Tüm destek tedavilerine rağmen ikizlerden birinci doğan yatışının 8. günü, ikinci doğan yatışının 13. günü kaybedildi.

Çıkarımlar: Gebelikte primer yada reaktif CMV enfeksiyonu sonucu transplasental olarak fetusa geçen sitomegalovirüs, yenidoğan konjenital enfeksiyonlarının %1'inden sorumludur. Konjenital CMV enfeksiyonlu olguların sadece %5-10'u preterm doğum, intrauterin gelişme geriliği, mikrosefali, korioretinit, hepatosplenomegali, sensorinöral işitme kaybı, hiperbilirübinemi, karaciğer fonksiyon testlerinde bozulma, peteşi, purpura gibi bulgular ile doğumda semptomatiktir. Bizim vakalarımızda da konjenital CMV enfeksiyonunun karakteristik bulgularından; antenatal hiperekojen barsak görünümü, prematürite, trombositopeni, direkt bilirübinemi, hepatosplenomegali mevcuttu. Erken başlanan antiviral tedaviye rağmen genel durumları çok kötü olan hastalar kaybedildi. Bu vakalar semptomatik konjenital CMV enfeksiyonunun nadir görülmesi ve tekrar hatırlatılması için sunuldu.

Anahtar Kelimeler: Konjenital CMV enfeksiyonu

P-232

Yenidoğanda nadir görülen sağ bochdalek diyafram hernisi

Sevgi Akova, Şirin Güven, Seçil Elçin, Burcu Karakol, Ahmet Sami Yazar, Ceyhan Şahin, Yusuf Deniz, İsmail İşlek

Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul, Türkiye

Amaç: Konjenital diyafram hernisi (KDH), diyafram defektinin bulunduğu doğumsal bir anomalidir. KDH'nin %95'inden fazlasını Bochdalek hernisi, geri kalanlarını Morgagni hernisi ve diğer nadir tipler oluşturur. Biz burada, yenidoğanda solunum sıkıntısının ayırıcı tanısında yer alan konjenital diyafragma hernilerinden seyrek görülen sağ posterolateral yerleşimli Bochdalek hernisine dikkati çekmek istedik.

Olgu: Kırk haftalık 3560 gr doğan erkek bebek postnatal 4. saatinde solunum sıkıntısı ile yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Yapılan fizik muayenesinde siyanoz, taşipne, burun kanadı solunumu, interkostal ve subkostal çekilmeleri tespit edilirken oskültasyonda sağda solunum sesleri alınamadı. Bunun üzerine çekilen PA akciğer grafisinde sağ tarafta bağırsak ansları görüldü. Toraks USG ile sağ diyafram hernisi tanısı konuldu. Ekokardiyografide pulmoner hipertansiyon tespit edildi. Hasta çocuk cerrahi kliniğimizce opere edildi.

Çıkarımlar: KDH her 5000 canlı ve 2000 ölü doğumda bir ve genellikle term bebeklerde görülür. KDH'nin %95'inden fazlasını oluşturan Bochdalek hernilerinin %80-90'ı sol posterolateral, %5'inden azı bilateral, %10'u ise sağ posterolateral yerleşimlidir. Bochdalek hernilerinde batın organlarının toraks kavitesine doğru yer değiştirdiği posterolateral diyafram defekti, değişik derecelerde akciğer hipoplazisi ve pulmoner hipertansiyon ile birlikte olabilir. Büyük defektler yenidoğan döneminde genellikle ağır solunum sıkıntısıyla bulgu verir. Burada sunulan vakada da olduğu gibi sağ diyafram defektlerinde karaciğer ve barsak ansları göğüs boşluğuna birlikte herniye olabilir. Bu vaka ile solunum sıkıntısı olan yenidoğanın sağ toraks kitleleri arasında nadir görülen posterolateral yerleşimli Bochdalek hernisine dikkat çekmek istedik.

Anahtar Kelimeler: Yenidoğan, solunum sıkıntısı, konjenital diyafram hernisi, bochdalek hernisi

P-233

Alt solunum yolu enfeksiyonu tanısıyla izlenen RSV enfeksiyonlu yenidoğanların değerlendirilmesi

Merve Gürses¹, Özmert Muhammet Ali Özdemir², Hacer Ergin², Kazım Küçüktaşçı², Turgut Ürey¹

¹Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Denizli, Türkiye

²Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Neonatoloji Bilim Dalı, Denizli, Türkiye

Giriş: Respiratuar sinsitiyal virüs (RSV), bebek ve küçük çocuklarda alt solunum yolu enfeksiyonlarının en yaygın nedenidir. Prematüre, kronik akciğer hastalığı, doğumsal kalp hastalığı, im-

mün yetmezlik gibi risk faktörleri olan bebeklerde önemli oranda hastaneye yatışa ve ölüme neden olurken, diğer bebeklerde genellikle kendiliğinden iyileşmekte ve nadiren ölüme neden olmaktadır. Bu yazıda Şubat ve Mart aylarında (2014) Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi'nde (YYBÜ) RSV enfeksiyonu tanısıyla izlenen olgular değerlendirildi.

Olgu: Şubat ve Mart (2014) aylarında yenidoğan ve çocuk acil polikliniğine solunum şikayetleriyle başvuran 11 bebek alt solunum yolu enfeksiyonu tanısıyla YYBÜ'e yatırıldı. Yedi hastanın nazofaringeal sürüntü örneğinde RSV-A pozitif bulundu. RSV-A pozitif olguların tümünde başvuruda burun akıntısı, öksürük, hırıltı, takipne, solunum seslerinde kabalaşma, altısında (%85) subkostal çekilme, beşinde (%71.4) emmede azalma, dördünde (%57) ekspiriyumda uzama, birinde (%14.2) ateş mevcuttu. Gebelik yaşları 35-40 hafta arasında değişen ve doğum ağırlıkları gestasyon yaşına uygun olan bebeklerin üçü (%42.8) prematüre (<37 hafta), dördü (%57.2) term, altısı (%85.7) erkek, birisi (%14.3) kız olup; hepsi anne sütüyle besleniyordu. Hastaneye başvuru yaşı 9-42 gün, kardeş sayısı 1-4 olan olguların birinde patent foreman ovale (2-3 mm), birinde atrial septal defekt (3-4 mm), birinde yenidoğanın geçici takipnesi ve birinde mekonyum aspirasyon sendromu öyküsü mevcuttu. Laboratuvar incelemesinde lökosit 6980-11040/mm³, Hb 10.4-15 mg/dL, trombosit 312.000-532.000/mm³, periferik yaymada %62-84 arasında değişen lenfosit hakimiyeti mevcuttu. Akciğer grafilerinde interstiyel infiltrasyon, bir olguda C-reaktif protein (CRP) pozitifliği saptandı. Yenidoğan servisinde izole edilen hastalara oksijen, antibiyotik, inhalasyonla beta 2 mimetik (salbutamol) tedavileri ve bir olguya nazal CPAP (10 gün) uygulandı. Hastaların yatış süreleri biri dışında 5-7 gün arasında değişmekteydi. ASD tanılı hasta 10 gün nazal CPAP'te olmak üzere 20 gün hastanede izlendi. Hastaların hepsi şifa ile taburcu edilerek ayaktan izleme alındı.

Çıkarım: RSV'nin term-preterm yenidoğanlarda hastaneye yatış nedeni olabileceği ve risk faktörü olanlarda ciddi klinik seyir izleyebileceği unutulmamalıdır.

Anahtar Kelimeler: Alt solunum yolu enfeksiyonu, RSV, Yenidoğan

P-234

Solunum sıkıntısı olan yenidoğanda özefagus atrezisi: Olgu sunumu

Elvan Arıkan, Nagehan Aslan, Gonca Sandal, Hasan Çetin

Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, Isparta, Türkiye

Giriş: Özefagus atrezisi en sık karşılaşılan, hayatı tehdit edici konjenital özefagus anomalilerinden biridir. Özofagus atrezisi (ÖA) ve trakeoözofageal fistül (TÖF), beslenme ve solunum so-

runlarından dolayı yaşamın ilk birkaç saatinde acilen tanı konulması gereken konjenital bir anomalilerdir. Solunum sorunu olan yenidoğanlarda özafagus atrezisi tanısının hemen ve kolayca konulabileceğinin ve acilen çocuk cerrahisine sevk edilmesinin önemini vurgulamak amacıyla bu vaka sunulmuştur.

Olgu: 39 yaşındaki annenin G3P2Y2 çocuğu olarak NSVY ile SAT'a göre 36. Gestasyonel haftasında 2810 gram doğan erkek bebek takipne ve ağızdan bol sekresyon gelmesi nedeniyle yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Antenatal öyküsünde annede polihidroamniyoz öyküsünün olduğu ve fetal USG'de midenin küçük olduğu öğrenildi. Muayenesinde inlemesi, takipnesi, subkostal çekilmesi mevcuttu. Nazogastrik sonda mideye kadar ilerletilemeyen hastada özefagus atrezisi düşünüldü. Çekilen BABYGRAM'da mide ve bağırsaklarda gaz gölgesinin olduğu görüldü. Orogastrik tüpten opak madde verildikten sonra çekilen direk grafilerde özefagus distaline opak madde geçişinin olmadığı ve özefagus proximalinde opak madde ile dolan poş olduğu görüldü. Batında da gaz gölgeleri olan hastada Proksimal ÖA + distal TÖF düşünüldü. Sağ postero lateral torakotomi uygulandı. Proksimal ve distal özefagus birleştirildi. Fistül onarıldı. ÖA + TÖF'e eşlik edebilecek diğer organ anomalileri açısından çekilen abdomen ve üriner USG normaldi. Post-operatif 8.günde hastanın orali orogastrikle minimal açılıp günlük kademeli arttırıldı.

Tartışma: Özofagusun konjenital anomalilerinin ortaya çıkma mekanizmaları hakkında günümüzde kabul gören patogeneze mekanizması, özofagusun 6. ve 7. gelişim haftalarında ortaya çıkan bir gelişim sorunu olduğudur. Ayrılma sürecindeki duraklama özofagus ile trakea arasındaki fistülsüz ilişkinin devam etmesine neden olur. Hastaların %50 ila %75'inde, özofagus anomalisine eşlik eden başka sistemlerde bir veya birkaç anomali daha gözlenebilir. Bu ek anomaliler arasında gastrointestinal sistem bozuklukları olabileceği gibi kardiyovasküler, genitouriner ve iskelet sistemi gibi uzak organ anomalileri de bulunabilir. Özofagus atrezileri VATER/VACTERL veya CHARGE sendromlarının bir parçası olarak da karşımıza çıkabilir. Özofagus atrezileri ve Trakeoözofageal fistül (TÖF) 1- Özofagusatrezisi + distal TÖF (%86) 2- İzole özofagusatrezisi (%8) 3- İzole TÖF (H tipi fistül) (%4)4- Özofagusatrezisi + proksimal TÖF (%1) 5- Özofagusatrezisi + distal + proksimal TÖF (%1) olarak 5 ana gruba ayrılır. Kesin tanı için 0.5-1.0 mL sulandırılmış baryum kullanılabileceği bildirilmiş olmasına rağmen aspirasyon riski nedeniyle tercih edilmez. Özofagus atrezisinde radyolojik incelemede batında gaz gölgesi bulunmaması olgunun izole ÖA olduğunun, TÖF'ün bulunmadığının işaretidir. Batında gaz gölgesinin izlenmesi ÖA'ne TÖF'ün eşlik ettiğinin göstergesidir. Cerrahi tedavide standart yaklaşım sağ posterolateral torakotomidir

Çıkarım: Sonuç olarak biz bu olgu sunumunda polihidroamniyoz öyküsü olan ve doğum sonrasında solunum sorunu ve ağız ve burundan aşırı mukus ve tükürük salgısı olan yenidoğanlarda özafagus atrezisi tanısının hemen akla gelmesi ve komplikasyonların en aza indirilmesi için hızlı müdahalenin önemini vurgulamak istedik.

Anahtar Kelimeler: Atrezi, BABYGRAM, fistül, küçük mide, polihidramniyoz

P-235

Pierre Robin Sekansı ve beslenme sorunu

Esra Sesli, Nagehan Aslan, Çiğdem Kaşıkara, Gonca Sandal, Hasan Çetin

Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, Isparta, Türkiye

Giriş: Pierre Robin Sekansı; genetik olarak mandibulanın gelişim bozukluğundan kaynaklanan, mikrognatı, glossopitozis, yarı damak triadı ile karakterize doğumsal anomalidir. Yenidoğan döneminde solunum sıkıntısı ve beslenme hastalarının en önemli sorunlarıdır.

Olgu: Miadında, 3190 gm, vajinal yol ile doğan, mikrognatı olan, doğduğu hastanede solunum sıkıntısı nedeniyle entübe edilen kız bebek hastanemize sevk edildi. Antenatal ultrasonografi takiplerinde mikrognatı saptanmayan hastanın soygeçmişinde özellik olmadığı öğrenildi.

Spontan solunumu olan ve extübe edilen hastanın, mikrognatının olduğu, yumuşak damak yarığının olduğu, dilinin küçük olduğu, geriye doğru kaçarak havayolunu tıkadığı, bu nedenle iç çekme şeklinde solunum paterni ile birlikte pectusexcavatus geliştiği görüldü. Diğer sistem muayenelerinde patoloji saptanmayan hastanın prone pozisyonunda solunum sıkıntısı geriledi. Klinik olarak Pierre Robin Sendromu düşünülen hastanın tetkiklerinde; tam kan, biyokimya, akciğer grafisi, eşlik edebilecek anomaliler açısından transfontanel ve batın-üriner ultrasonografi görüntüleme sonucunda patoloji saptanmadı. Kromozom analizi sonucunda 46,XX, inv (p12;q13) yapısı gözlemlendi. Tıbbi Genetik Anabilim Dalı tarafından; normal populasyonda gözlenen kromozomal bir varyasyon olarak bildirildi. Plastik Cerrahi, Kulak-Burun-Boğaz Hastalıkları ve Ortodonti Anabilim dalları ile konsülte edildi. Bebek dik konumda olacak şekilde emzirme konusunda anneye eğitim verildi. Tekrarlanan emzirme denemelerinde, aktif emme isteği olmasına rağmen memeyi tutamadığı, solunum sıkıntısı geliştiği görüldü. Orogastrik sonda ile beslenen hastanın postnatal 20. günde orogastrik sonda ile beslenmesi kesildi, sadece annesi tarafından emziren hastanın düzenli kilo alımı olduğu görüldü. Pediatri, Plastik Cerrahi, Kulak-Burun-Boğaz Hastalıkları ve Diş Hekimliği Ortodonti Ana bilim dalları tarafından izlemi planlanarak, aile eğitimi tamamlanarak, hasta taburcu edildi.

Tartışma: Pierre Robin Sekansı, major patolojinin mikrognatı ve glossopitozis olduğu, çoğunda damak yarığının eşlik ettiği, faringeal obstruktif solunum distresi ve siyanozun geliştiği klinik durumdur. Tanısı doğum salonunda tipik klinik bulgular ile konur. Eşlik edebilecek anomalileraynca araştırılmalıdır.

Faringeal obstrüksiyon; inspirasyon ve çığneme esnasında farinkste gelişen negatif basıncın etkisi ile artar. Obstrüksiyon

özellikle, infantsupine pozisyonda iken, beslenirken ve aktif uyurken, faringeal kas tonusunun azaldığı durumlarda belirginleşir. Hava yolu problemi; entübasyon ve glossopeksi gerektirecek kadar ağır seyredebilirken, sadece prone pozisyon verme ile çözüm sağlanabilir.

Beslenme sorunu başlıca solunum sıkıntısına bağlı olmakla birlikte, solunum sıkıntısı olmaksızın da görülebilir. Yarık damak, motilite ve yutma ile ilgili faktörler başlıca rol oynar. Kliniğin ağırlığına göre anneyi emzirme, dili geride tutan biberonlar, damak yarığı olan bebeklerde damak protezi ile destekleme, orogastrik veya nazogastrik tüp, geçici gastrostomi ile besleme seçenekleri denenebilir.

Anomalinin ağırlığına bağlı olmakla birlikte, yeterli beslenmenin ve kilo alımının sağlanması, çene, dil ve farenks kaslarının olgunlaşmasını sağlayarak solunum ve beslenme sıkıntısı erken dönemde aşılabilir. Bu nedenle, emerek beslenmeyi sağlayana kadar yardımcı beslenme yöntemleri ile beslenmesi ve yeterli kilo alımının sağlanması prognoz açısından önemlidir.

Çıkarımlar: Pierre Robin Sekanslı ağır vakalar haricinde, invazif işlemlere gerek kalmadan hava yolu ve beslenme sağlanabilmekte ve beslenmenin devamı, uygun cerrahi girişimler, ortodontik patolojiler ve konuşma bozuklukları açısından multidisipliner yaklaşımlar, aile eğitimi ve işbirliği gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Beslenme sorunu, mikrognati, multidisipliner yaklaşım

P-236

Prematüre bebeklerin 12-24 aylardaki izlem sonuçları

Müge Payaslı, Sultan Kavuncuoğlu,
Esin Yıldız Aldemir, Nazlı Kavçık, Melda Taş, Elif Kirit
Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul, Türkiye

Amaç: Prematüre bebekler farklı biyolojik yapıları, ciddi erken neonatal dönem sorunları, hastanede uzun yatış gereksinimleri, enfeksiyonlara eğilimleri vs. gibi nedenlerle term bebeklerden ayrılarak riskli yenidoğan grubunun önemli bölümünü oluştururlar. Çalışmamızda yoğunbakım gereksinimi olmuş prematüre bebeklerin poliklinik takiplerinde karşımıza çıkan sorunlarını ve sıklıklarını irdeledik.

Gereç ve Yöntemler: Çalışmada yenidoğan yoğunbakım ünitesinde izlediğimiz ve taburcu olduktan sonra poliklinik takiplerine düzenli olarak gelen prematürelerin izlem dosyalarındaki veriler kullanıldı. Son kontrolde 12-24 ay arasında olan olgular çalışmaya alındı.

Bulgular: Çalışmaya doğum ağırlıkları 520-2860 gram olan 226 preterm bebek alındı. Hastaların 115 (%50)'ünün doğum ağırlığı 1500 gramın altında, 44 (%20)'ünün 1000 gram altında bulunurken, 121 hasta (%53)'ünün gebelik haftası 33 haftanın altında idi. Hastanede yatış süreleri 7-250 gün arasında değişmekte iken taburculuk ağırlıkları 1260-3260 gram arasında idi. Erken morbiditelerden BPD: 21 (9), ROP: 37 (%16.3), IVH:12 (%5), NEK: 13 (%5.7) hastada gelişmişti. Poliklinik takip sayıları 5-10 arasında idi. Olguların anne sütü alma süreleri incelendiğinde 109 (%52) hastanın 3-12 ay anne sütü aldığı, 100 (%44) hastanın 1-3 ay anne sütü aldığı, 17 (%7) hastanın hiç anne sütü almadığı görüldü. Olguların yaşitlarını yakalama zamanları incelendiğinde 148 (%65)'inin ilk 3 ay, 50 (%22)'sinin 4-6 ay, 9(%4)'unun 7-12 ay yakaladığı, 19(%8)'unun ise 12. ayda yaşitlarını yakalayamadığı görüldü. Geç morbiditeler incelendiğinde olguların 42(%18.5)'sinde nörogelişimsel sorunlar bulunurken, bunlardan 5'inde (%2) spastik tetraparezi, 7'sinde (%3) spastik diparezi, birinde spastik hemiparezi, 5'inde (%2) posthemorajik hidrosefali gelişmişti. Sağlıklı 2 hastada, körlük bir hastada bulundu. Hipotroidi karşılaşılan diğer önemli bir morbidite olup hastaların 10'una (%4) tanı konarak tedavi başlanmıştı. İlk taramalarda 5 hastanın fenilketonüri taraması pozitif gelmiş olup 2'sine sonrasında fenilketonüri tanısı konarak tedavi başlanmıştı. Cerrahi sorunlardan en sık ingüinal herni ve inmemiş testis görülürken, 22 hasta (%9.7) ingüinal herni, 5 hasta inmemiş testis nedeniyle opere edilmişti. Diğer morbiditeler incelendiğinde; iki hastaya Down sendromu, bir hastaya kombine immün yetmezlik, bir hastaya ise safra yolları atrezisi tanısı konarak tedavileri düzenlenmişti.

Çıkarımlar: Prematüre bebekler term bebeklere göre büyüme ve gelişmeleri sırasında birçok morbiditeyle karşı karşıya kalırlar. Bunların en başında nörolojik sorunlar gelmekte olup uzun süreli ve multidisipliner bir şekilde izlenmeleri gereklidir.

Anahtar Kelimeler: Prematüre, morbiditeler

P-237

Prematüre bebeklerde TOTAL Parenteral nutrisyona bağlı kolestaz gelişimini tahmin etmede, C-Reaktif protein, prokalsitonin ve serum amiloid A'nın rolünün araştırılması

Onur Bağcı, Hilal Özkan, Nilgün Köksal,
Pelin Doğan, İpek Güney Varal

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Neonatoloji Bilim Dalı, Bursa, Türkiye

Amaç: Prematüre bebeklerde total parenteral nutrisyon (TPN) sık olarak ve uzun süre ile kullanılmaktadır. TPN bağlı komplikasyonların başında kolestaz gelmekte ve 2 haftayı aşan TPN kullanımlarında %18-67'ye varan oranlarda görüldüğü bildiril-

mektedir. Bu çalışmanın amacı preterm bebeklerde TPN'ye bağlı kolestaz gelişimini tahmin etmede C-reaktif protein (CRP), prokalsitonin (PCT) ve seri serum amiloid A (SAA) ölçümlerinin etkinliğinin belirlenmesidir.

Gereç ve Yöntemler: Bu prospektif ve gözlemsel çalışmaya <34 gestasyon haftasında doğan toplam 131 prematüre bebek dahil edildi. Tüm bebeklere yaşamın ilk günü 3 gr/kg/gün %10 protein (Primene), 1 gr/kg/gün %20 zeytinyağı bazlı (Klinoleik asit) lipid solüsyonu başlandı. Protein 2. gün doğum ağırlığı <1000 gr olan bebeklerde 4 gr/kg/gün'e, <1500 gr olan bebeklerde 3.5 gr/kg/güne, lipid ise günlük 1 gr/kg artırılarak maksimum 3 gr/kg/güne çıkıldı. Tüm bebeklerden rutin tetkiklerine ek olarak TPN başlanma zamanına göre 0,3,7,14,21. günlerde ve TPN aldığı sürece haftalık olarak CRP, PCT ve SAA ölçümleri yapıldı. İzlemede 2 haftadan daha kısa süre TPN alan, sepsis ve nekrotizan enterokolit gelişen olgular çalışma dışı bırakıldı ve nihai olarak kolestaz gelişen 14, gelişmeyen 71 olmak üzere toplam 85 bebek değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya alınan 85 olgunun ortalama doğum ağırlığı 1226±329 gram, gestasyonel yaşları, 29.4±1.8 haftaydı. Kolestaz gelişen ve gelişmeyen olgular arasında gestasyonel yaş bakımından farklılık gözlenmezken doğum ağırlığı kolestazlı olgularda anlamlı olarak daha düşüktü. Kolestaz gelişen olgularda enteral beslenmeye başlangıç zamanı 6.5±1.1 gün, kolestaz gelişmeyenlerde 4.1±0.4 gündü farklılık istatistiksel olarak anlamlıydı. Yedi,14 ve 21. günlerdeki CRP değerleri sırasıyla kolestaz gelişenlerde, 1.75±0.5, 1.65±0.6, 1.8±0.5 mg/dL, kolestaz gelişmeyenlerde 1.47±0.29, 1.44±0.29 ve 1.22±0.24 mg/dL olduğu görüldü. Kolestazlı olgularda ortalama CRP değerleri daha yüksek olmakla beraber farklılık anlamlı bulunmadı. Gruplar arasında 0,3,7. günlerde bakılan PCT değerleri bakımından farklılık tespit edilmezken 14. günde bakılan PCT, kolestazlı olgularda 5.5±3.2 ng/mL, kolestaz olmayanlarda 1.1±0.42 ng/mL olarak yaklaşık 5 kat yüksek saptandı ve bu farklılık istatistiksel olarak da anlamlıydı (p=0.01). Yirmi birinci gün bakılan PCT değeri de kolestazlı olgularda (0.95±0.3 mg/dL), kolestaz olmayan olgulara göre (0.62±0.15 mg/dL) daha yüksekti. Ancak sonuç anlamlı değildi. SAA değerleri bakımında ise 0,3,7,14. günlerde iki grup benzer değerlere sahip iken 21. günde kolestazlı olgularda SAA'nın (8.6±3.1 mg/dL) kolestaz olmayan olgulara (4.1±1.2) göre yaklaşık 2 kat daha yüksek olduğu, ancak bu farklılığın anlamlı olmadığı görüldü. Korelasyon analizinde 0, 3, 7, 14, 21. günlerde bakılan inflamatuvar belirteçler ile direkt bilirubin değerleri arasında anlamlı bir ilişki saptanmadı.

Tartışma: Prematüre bebeklerde artmış CRP ve sitokin düzeylerinin TPN'ye bağlı kolestazla ilişkili olduğu bildirilmiştir. Hepatik hasarı olan erişkinlerde yapılan çalışmalarda bakteriyel enfeksiyonu saptama ve mortaliteyi tahmin etmede PCT rolü gösterilmiştir. Ancak yenidoğan döneminde karaciğer patolojileriyle PCT ve SAA'nın ilişkisini araştıran çalışma bulunmamaktadır. Bilgilerimize göre ilk olan bu çalışmada CRP düzeylerinin kolestazlı olgularda anlamlı olmamakla birlikte yüksek olduğu, özellikle TPN alan olgularda 14. günde enfeksiyon olmaksızın PCT artışlarının, 21. günde SAA artışlarının kolestaz gelişiminin işareti olabileceği gösterildi.

Anahtar Kelimeler: C-Reaktif Protein, kolestaz, prematüre, prokalsitonin serum amiloid a total parenteral nutrisyon

P-238

Brusellozlu anne ve bebeği

Özgül Yiğit, Tülin Gökmen Yıldırım,
Özlem Bostan Gayret, Meltem Erol, Sinan Yavuz

Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kliniği, İstanbul, Türkiye

Bruselloz 2-4 hafta inkübasyon süreci sonucu farklı sistemleri tutarak bulgu veren bir zoonozdur. Bilindiği gibi yenidoğan döneminde enfeksiyon hastalıkları ciddi seyredip genellikle etken ajandan bağımsız benzer semptomlar vermektedir. Brusellozun annenin hamileliği döneminde, doğum sırasında kan ve sekresyonlarla, emzirme sırasında sütle yenidoğan bebeğe geçtiği gösterilmiştir. İnsanda da abortus ve erken doğuma neden olmaktadır. Annenin tedavisiz kalması, bebeğe bulaşın önlenememesi sonucu yenidoğanda sepsise benzer klinik tablo, hepatosplenomegali, artrit gibi klinik bulgular görülmektedir. Antenatal dönemde bruselloz geçiren tedavi almamış annenin bebeği dikkat çekmek amacıyla sunuldu.

Gravide: 2, parite: 2 anneden miadında 3400 gr ağırlığında doğan erkek bebek doğum sonu muayenesinde fizik muayenesi normal olup annenin antenatal dönemde başlayan ateşleri, miyalji, eklem ağrısı şikayetlerinin öğrenilmesi üzerine bruselloz düşünülerek kan kültürleri ve aglütinasyon testleri istendi. Aglütinasyon testi müspet gelmesi üzerine anne tedaviye alındı. Bebeğe ikinci gününde alınan aglütinasyon titresi 1/320 idi. Bebeğin herhangi bir problemi olmayıp fizik muayenesi doğaldı. Tekrarlanan brusella aglütinasyon titresi 1/640 geldi, pozitif olarak değerlendirildi. Bebeğe brusella için seftriakson ve rifampisin tedavisi başlandı. Yapılan takipleri sırasında bebekte bruselloza yönelik klinik bulgu görülmezken annenin şikayetlerinin düzeldiği, tedaviye cevap verdiği görüldü.

Sonuç olarak ülkemizde bruselloz vakaları nadir olmayıp gebe kadınlarda ve bunların bebeklerinde, klinik bulgulara göre düşünülmesi, gerek annenin zamanında tedavi edilmesi gerekse bebeğin tedavi edilmesini vurgulamak istedik.

Anahtar Kelimeler: Brusellozlu anne, yenidoğan

P-239

Düşük doğum ağırlıklı bebeklerde morbidite ve mortaliteyi etkileyen faktörler

Mervan Bekdaş¹, Sevil Bilir Göksüğü¹,
Beyhan Küçükbayrak², Ayhan Ekici³

¹Abant İzzet Baysal Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Bolu, Türkiye

²İzzet Baysal Devlet Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Bolu, Türkiye

³İzzet Baysal Devlet Hastanesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği, Bolu, Türkiye

Amaç: Hastanemizde doğan düşük doğum ağırlıklı bebeklerdeki kısa dönem morbidite ve mortalite sıklığını ve bunları etkileyen faktörleri incelemektir.

Gereç ve Yöntemler: On sekiz aylık dönem içinde hastanemizde doğan düşük doğum ağırlıklı 195 bebek ve aynı dönem içinde normal doğum ağırlıklı doğan 150 bebek kontrol grubu olarak seçildi.

Çıkarımlar: Söz konusu süre içinde hastanemizde doğan bebeklerin %4,4'ü (n=168) düşük doğum ağırlıklı, %0,7'si (n=27) çok düşük doğum ağırlıklı idi. Bu bebeklerde kontrol grubuna kıyasla çoğul gebelik ve asfiktik doğum anlamlı oranda yüksekti (sırasıyla p=0,029, p=0,011). Çok düşük doğum ağırlıklı bebeklerde asfiktik doğum (OR=14,2, 95% CI (6,6-30,7, p<0,001), yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırılma (OR=34,8, 95% CI (4,7-256,3, p<0,001) ve solunum güçlüğü sendromu tanısı alma (OR=11,5, 95% CI (4-33,5, p<0,001) oranları anlamlı oranda yüksekti. Bebeklerin tümünde geçici metabolik bozukluklar anlamlı oranda yüksek saptandı (p=0,045).

Bebeklerin doğum kilosu ve gestasyonel yaşı düştüğü oranda fetal ve neonatal mortaliteleri artmaktadır (tümü için p<0,001).

Tartışma: Bu çalışma düşük doğum ağırlıklı bebekleri etkileyen en önemli faktörün çoğul gebelik olduğunu gösterdi. Bebeklerin doğum kilosu ve gestasyonel yaşı, perinatal morbidite ve mortalite ile ters orantılı olarak ilişkili idi.

Anahtar Kelimeler: Düşük doğum ağırlığı, perinatal risk faktörleri, morbidite, mortalite

P-240

Aplazia kutis konjenita'lı olguların değerlendirilmesi ve izlemi: Olgu sunumu

Tuğba Barsan Kaya, Ayşe Neslihan Tekin, Rahmi Tuna Tekin, Mehmet Arif Akşit

Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Neonatoloji Bilim Dalı, Eskişehir, Türkiye

Aplazia kutis konjenita (AKK) nadir görülen, doğumda izole ya da yaygın alanlarda cilt defekti ile karakterize heterojen hastalık grubudur. Hastalığın insidansı 1:10 000'dir (1) Kız ve erkekleri eşit oranda etkiler ve etnik kökene bağlı sıklığında artış tanın-

lanmamıştır. Cilt defekti sıklıkla tek, küçük (0.5-3 cm) ve skalp yerleşimlidir. Çeşitli sendromlarla birlikteliği olsa da, sıklıkla izole lezyon olarak görülür. Cilt altında kemik defektinin de eşlik ettiği olgularda komplikasyon sıklığında artış olabilir. Burada skalpta, pariyetal bölgede kemik defektinin eşlik etmediği aplazia kutis konjenita tanısı alan iki yenidoğan sunulmuştur. Özellikle sendromik bulguları olmayan vakalarda, saçlı deride gözden kaçabilecek bir lezyon olması ve eşlik edebilecek kemik defektleri açısından değerlendirmenin önemi vurgulanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Aplazia cutis, konjenital, skalp, yenidoğan

P-241

Bronkopulmoner displazinin ağırlık düzeyini etkileyen risk faktörleri: 3 yıllık veri analizi

Tuğba Barsan Kaya, Ayşe Neslihan Tekin, Pelin Seyhan Gülen, Rahmi Tuna Tekin, Mehmet Arif Akşit

Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Eskişehir, Türkiye

Amaç: Solunum yetmezliği olan yenidoğanların yönetiminde önemli gelişmeler kaydedilmekle birlikte bronkopulmoner displazi prematüre bebeklerin en ciddi solunum morbiditesi olmaya devam etmektedir. 32 haftadan küçük bebeklerde insidansın merkezlere göre değişkenlik göstererek %12-32 arasında olduğu bildirilmektedir. Bu çalışma hastanemizde doğan ve yenidoğan yoğun bakım ünitemizde yatan preterm bebeklerde BPD sıklığını ve risk faktörlerini değerlendirmek amacıyla yapılmıştır.

Gereç ve Yöntemler: Ocak 2011 - Eylül 2013 tarihleri arasında hastanemizde doğan ve YYBÜ'de yatan <37 hafta altında 139 preterm retrospektif olarak değerlendirilmiştir. 32 haftadan küçük doğan ve düzeltilmiş yaş 36. haftada ek oksijene gereksinim gösteren preterm bebekler ile oksijen almayan bebekler risk faktörleri ve klinik özellikler açısından karşılaştırılmıştır.

Çıkarımlar: Preterm bebeklerin 73'ü 32 hafta ve altında idi. 29'u oksijen desteği alan ve 14'ü oksijen desteği almayan 43 bebek düzeltilmiş yaş 36. haftasını YYBÜ'de tamamladı. Doğum ağırlığı 02 alan bebeklerde (1190±368), almayan bebeklerden (1350±280) farklı değildi (p=0.126). Düzeltilmiş yaş 36. haftada, 02 alan bebeklerin gestasyonel yaşı (29.1±2.54), 02 almayanlara göre anlamlı olarak düşüktü (p<0.05). 5. Dakika Apgar skoru 02 alan bebeklerde 6.40±1.67 ve 02 almayanlardan (7.28±1.06) düşüktü (p<0.05). BPD'li 29 bebeğin %68.9'u, BPD'si olmayan bebeklerin ise %35'i 15. günde invaziv/nonin-

vaziv mekanik ventilatör desteğindeydi ve aradaki fark anlamlı bulundu ($p<0.05$).

Sonuç olarak; Bronkopulmoner displazi çok sayıda perinatal ve postnatal faktörlerin arasındaki karmaşık etkileşim sonucu gelişir. BPD'yi öngören faktörler kolaylıkla tanımlansa da önlem almak kolay değildir. Burada doğumda resüsitasyon gereksinimi ve 15. günde invaziv/noninvaziv ventilasyonun devam ediyor olması BPD gelişimi için belirleyici bulunmuştur.

Anahtar Kelimeler: Bronkopulmoner displazi, prematürite, risk faktörleri

P-242

Yenidoğan ünitemizde indirekt hiperbilirübinemisinde ABO ve Rh uyumsuzluk karşılaştırılması

Evrım Kıray Baş, Yusuf Ünal Sarıkabadağı, Hüseyin Selim Asker, Metin Karçın, Ayşe Gümüş Demirçubuk, Enes Coşkun, Sadık Topuzoğlu

Gaziantep Çocuk Hastanesi, Gaziantep, Türkiye

Amaç: ABO ve Rh uyumsuzluğuna bağlı indirekt hiperbilirübinemili olguların klinik ve laboratuvar bulgularının değerlendirilmesi, ağır hiperbilirübinemi riski açısından karşılaştırılması

Gereç ve Yöntemler: Gaziantep Çocuk Hastanesi, Yenidoğan ünitesine Ocak 2012-Nisan 2014 tarihleri arası gebelik haftası ≥ 35 . hafta olan ve sarılık nedeni ile yatırılarak tedavi edilen tüm bebekler retrospektif olarak çalışmaya alındı. Kan grubu uyumsuzluğu olan 413 bebek değerlendirildi. İki grubun serum total bilirübin düzeyleri, hematokrit düzeyleri, direkt coombs testi, ciddi hiperbilirübinemi oranı, fototerapi süreleri, intravenöz immunglobulin kullanımı, ve kan değişim oranları karşılaştırıldı.

Bulgular: İncelenen hastaların 322'si (%77,9) ABO uyumsuzluğu, 91'i (%22,1) Rh uyumsuzluğu idi. Gruplar arasında demografik özellikler açısından fark yoktu. ABO uyumsuzluğunda ağır hiperbilirübinemiye daha sık rastlandı. Rh uyumsuzluğunda direkt coombs test pozitifliği, anemi oranı daha fazla idi. Fototerapi süresi ABO uyumsuzluğu olanlarda, IVIG kullanımı Rh uyumsuzluğu olanlarda daha sık idi.

Çıkarımlar: Çalışmamızda ağır hiperbilirübinemi gelişimi ABO uyumsuzluğunda daha fazla görüldü. ABO uyumsuzluğu olan bebekler Rh uyumsuzluğu olan bebekler gibi yakın takip edilmesi ABO uyumsuzluğuna bağlı morbidite sıklığını önemli derecede azaltabileceğini düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: Hiperbilirübinemi, kan uyumsuzluğu, yenidoğan

P-243

Yenidoğan ünitemizde indirekt hiperbilirübinemili hastalarda tiroid fonksiyon testleri anormal olanlar ile olmayanların klinik ve laboratuvar bulgularının karşılaştırılması

Evrım Kıray Baş, Yusuf Ünal Sarıkabadağı, Hüseyin Selim Asker, Ayşe Gümüş Demirçubuk, Metin Karçın, Enes Coşkun, Sadık Topuzoğlu

Gaziantep Çocuk Hastanesi, Gaziantep, Türkiye

Amaç: İndirekt hiperbilirübinemili hastalarımızda anormal tiroid fonksiyon testleri olanların sıklığının saptanması ve anormal olanlar ile olmayanların klinik ve laboratuvar bulgularının karşılaştırılması

Gereç ve Yöntemler: Gaziantep Çocuk Hastanesi, Yenidoğan ünitesine Ocak 2012-Nisan 2014 tarihleri arası gebelik haftası ≥ 35 . hafta olan ve sarılık nedeni ile yatırılarak tedavi edilen tüm bebekler retrospektif olarak çalışmaya alındı.

Bulgular: Çalışmaya alınan 1772 bebek arasında tiroid fonksiyon testleri anormal olan 34 (%1,91) bebek saptandı. testleri anormal olanlar ile olmayanlar karşılaştırıldı. Anormal olanların gebelik haftası daha büyük, başvuru süresi daha geç ve total serum bilirübin düzeyi daha yüksek saptandı. diğer klinik ve laboratuvar özellikleri arasında fark yoktu.

Çıkarımlar: Hipotiroidi yaşam kalitesini etkileyen önemli bir morbiditedir. Özellikle term ve postterm bebeklerde geç dönem yüksek bilirübin değerlerinde mutlaka düşünülmesi gereklidir.

Anahtar Kelimeler: Hiperbilirübinemi, tiroid, yenidoğan

P-244

Ivemark sendromu: Vaka sunumu

Utkuhan Uçkun, Meltem Bor, Nursu Kara, Asuman Çoban, Zeynep İnce

İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Giriş: Sol atriyal izomerizme eşlik eden aspleni saptanan bir Ivemark sendromu olgusunun sunulması

Olgu: Aralarında 1° kuzen evliliği olan 35 yaşında sağlıklı baba ile 35 yaşında sağlıklı, G3P3 annenin spontan gebeliğinden, 37 GH'da sezaryen ile 2880g (AGA) ağırlığında erkek bebek doğurtuldu. Solunum sıkıntısı ve oksijen ihtiyacı nedeniyle doğumhanede entübe edilerek YBÜ' ne yatırıldı. Antenatal 28 gestasyon haftasında (GH) ultrasonografide (USG) heterotaksi (vena kava ve apeks sol, aort ve mide sağ yerleşimli), kalpte AVSD, tek ventrikül ve tek AV kapak saptanmıştı. Aile öyküsünde konjenital kalp hastalığı veya anomalili doğum yoktu. Fizik muayenede 2/6 üfürüm mevcut olan hastanın dismorfik bulgusu yoktu. Postnatal (PN) ilk gün çekilen ekokardiyografide antenatal tanımlanan bulgulara ek olarak pulmoner hipoplazi saptandı. Duktus arteriosusu kapanmış görülen hastaya başlanan PGE1 infüzyonu PN 1. Gün çekilen toraks BT ve BT anjiyografide bilateral MAPCA saptanması üzerine kesildi. Aynı incelemede tek atriyum ve ventrikül, aspleni, atnalı böbrekler izlendi, karaciğer sol yerleşimliydi. Kompleks kardiyak anomalileri Çocuk Kardiyoloji ve Kalp Damar Cerrahisi Bölümleri tarafından inoperabl olarak kabul edildi. Kranial USG normaldi. İzleminde beslenme problemi ve metabolik asidozu saptanan hastaya total parenteral beslenme ve antibiyoterapi başlandı. PN 14. Gün başlanan enteral beslenme, PN 17. Gün tekrarlayan kusmalarının olması nedeniyle kesildi. Kontrastlı pasaj grafisinde GİS obstrüksiyonu saptanmadı. Grafide mide sağ yerleşimliydi. PN 19. gün trakeoözofageal fistül tanısını dışlamak için yapılan özofagoskopi ve fleksibl bronkoskopide özellik yoktu. Beslenme intoleransını açıklayacak bir neden saptanamadı. Genetik Bilim Dah ile konsültasyon sonucunda Ivemark sendromu düşünülen hastadan GDF1 mutasyonu için kan örnekleri gönderildi, ancak henüz sonuçlanmadı. Hasta PN 34. Günde

almakta olduğu pozitif inotrop ve diüretik desteklerine rağmen kardiyak yetmezlik nedeniyle kaybedildi.

Tartışma: Ivemark Sendromunun insidansı 1/10,000-1/40,000 arasında bildirilmiştir. Sağ atriyal izomerizm olguları aspleni ile karakterize iken, sol atriyal izomerizm olgularında polispleni görülmektedir. TPVD anomalisi polispleni olgularında çok nadir görülmekte iken aspleni olgularında %70 oranında saptanmaktadır. Olgumuzda sol atriyal izomerizme sıklıkla eşlik eden polispleni değil, oldukça nadir görülen aspleni mevcuttu ve kardiyak olarak daha çok sağ atriyal izomerizm (aspleni) olgularında görülen AVSD, tek ventrikül, pulmoner hipoplazi, hipoplastik pulmoner kapak, TPVDA ve bilateral vena cava superior saptanmıştı. Sendromla ilişkili bazı genetik bulgular saptanmış olsa da (otozomal resesif kalıtım, konneksin43 kodlayan gen mutasyonu, sağ atriyal izomerizm olgularında GDF1 gen mutasyonu) çoğu olgunun sporadik geliştiği düşünülmektedir. Diğer organ veya sistem tutulumları içerisinde; abdominal organ tutulumu, bronkopulmoner izomerizm, MSS malformasyonları (nadir), genitouriner anomaliler, endokrin bozukluklar ve kas-iskelet sistemi anomalileri sayılabilir. Olgumuzda aspleni, atnalı böbrekler, sağ yerleşimli mide ve sol yerleşimli karaciğer de mevcuttu. Prognoz kardiyak malformasyonun derecesine ve aspleniye bağlıdır. Özellikle sağ atriyal izomerizm olgularının çoğu kardiyak patolojiler nedeniyle hayatın ilk bir yılı içerisinde kaybedilmektedir. Bizim hastamız da kompleks kardiyak anomalileri nedeniyle 1. Ayın sonunda kaybedilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Ivemark