

# POSTER BİLDİRİLER

## Kardiyak Arrest ile Acil Servise Başvuran Yabancı Cisim Aspirasyonu Olgusu

Rahşan Şahin Çetinkaya<sup>1</sup>, Fidan Kimyongür<sup>1</sup>, İlknur Kurt<sup>1</sup>, Mehmet Akif Kılıç<sup>1</sup>, Mehmet Özgür Kuzdan<sup>2</sup>, Hakan Gemici<sup>3</sup>

<sup>1</sup>*İstanbul Sağlık Bakanlığı Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul*

<sup>2</sup>*İstanbul Sağlık Bakanlığı Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul*

<sup>3</sup>*İstanbul Sağlık Bakanlığı Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, İstanbul*

**Giriş:** Trakeobronşial sisteme yabancı cisim aspirasyonu (YCA) mortaliteye neden olabilen tanısı zor bir durumdur. Bu nedenle bazen astım veya tekrarlayan akciğer enfeksiyonu nedeniyle tedavi edilir, bu da tanının gecikmesine neden olur. YCA en çok 1-5 yaş arası çocuklarda görülür. Yabancı cisimler en sık sağ ana bronş (%55) olmak üzere sol ana bronş, soluk borusu, ses tellerine yerleşebilir. Tanıda en önemli kriter aileden yada çocuktan alınan öyküdür. Ancak %10-20 olguda öykü olmamasına rağmen klinik bulgulara dayanarak yapılan bronkoskopiye yabancı cisim saptanmıştır. YCA şüphesi olan olgularda tanıda ilk basamak inceleme yöntemi göğüs radyografileridir. Yabancı cisim; opak ise direkt grafide görülebilir, radyolusen ise havalanma artışı, ateletazi ve konsolidasyon görülebilir. Burada kardiyak arrest ile başvuran, şüpheli radyolojik ve klinik bulgular nedeniyle yapılan bronkoskopi ile YCA tanısı alan bir olgudan bahsedilecektir.

**Olgu:** Daha önce bilinen hastalığı olmayan 22 aylık erkek hasta iki haftadır öksürük, ateş şikayeti ile farklı merkezlere başvurmuş ve pnömoni tanısı alarak oral antibiyotik tedavisi almış olup solunum yetmezliği tablosu ile acile başvurmuştur ve arrest olmuştur. Hasta etkin kardiyopulmoner resüsitasyon ile canlandırıldı ve entübe edildi. Hasta post-kardiyak arrest sendromu olarak değerlendirildi. Fizik muayenesinde solda solunum sesleri daha azdı. Anamnezinde YCA şüphesi yoktu. Akciğer grafisinde sol hemitoraksta havalanmada azalma olup yaygın bilateral infiltrasyon mevcuttu. Hastaya pnömoni ön tanısı ile vankomisin seftriakson ve oseltamivir tedavisi başlandı. Yatışının 2. gününde fizik muayenesi, radyolojik bulguları ve yaşı göz önüne alınarak YCA ön tanısı ile bronkoskopi yapıldı. Genel anestezi altında rijit bronkoskopi ile sol ana bronşu tıkayan fındık çıkarıldı. Bronkoskopi sonrası hastanın enfeksiyon parametreleri ve mekanik ventilasyon ihtiyacı geriledi ve ekstübe edildi. Genel durumu iyi, aktif olan hasta yatışının 15. gününde taburcu edildi.

**Sonuç:** YCA, aspire edilen materyalin çıkartılması gereken hayatı tehdit eden bir durumdur. YCA sonrası hastalar geç dönemde ise atektazi, obstrüktif amfizem, akciğer apsesi, ampiyem ve bronşektazi gibi komplikasyonlarla müracaat ederler. Hastanın hikayesi, fizik muayenesi ve akciğer görüntülemesi tanıda önemlidir. YCA olgularında erken teşhis hayat kurtarıcıdır.

## Kusma ile Aynı Anda Başvuran Ağır Anemik 3 Vaka-Glukoz-6-Fosfat Dehidrogenaz Enzim Eksikliği

Emine Didem Akbaba, Alper Kaçar, Ebru Mısırlı Özdemir, Emine Türkan, Ömer Faruk Beşer

*Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul*

**Giriş:** G6PD enzim eksikliği; en sık görülen eritrosit enzim eksikliğidir. X'e bağlı resesif kalıtım gösterir. Türkiye genelinde %0.5 iken Çukurova bölgesinde bu oran çok daha yüksektir. Başvuru şikayetleri genellikle halsizlik, kusma, sarılık, karın ağrısı, sırt ağrısı, idrar renginde koyulaşma şeklindedir. Acil servimize aynı evde yaşayan ve kusma şikayeti ile başvuran, G6PD enzim eksikliği tanısı alan 3 olgu sunulmuştur.

**Olgu 1:** 17/12 yaş erkek hasta, acil servise kusma şikâyeti ile başvurdu. Fizik muayenesinde soluk, ikterik, taşikardik ve dehidrate görünümünde idi. Laboratuvar tetkiklerinde; Hgb: 3.3 g/L, HCT: %9.4, MCV: 92 fL, ÜRE: 77 mg/dl, Kreatinin: 0.32 mg/dl, Ürik asit: 6.74 mg/dL, Total bilirubin: 5.65 mg/dL, D.bil: 1.03 mg/dL, LDH: 866 u/L saptandı.

**Olgu 2:** 2 yaş erkek hasta, acil servise kusma ve idrar renginde koyulaşma şikâyeti ile başvurdu. Fizik muayenesinde soluk, ikterik, taşikardik ve dehidrate görünümünde idi. Laboratuvar tetkiklerinde; Hgb: 3.2 g/L, HCT: %9.8, MCV: 84 fL, ÜRE: 47 mg/dl, Kreatinin: 0.33 mg/dl, Ürik asit: 5.5 mg/dL, Total bilirubin: 2.8 mg/dL, D.bil: 0.47 mg/dL, LDH: 707 u/L saptandı.

**Olgu 3:** 45/12 yaş erkek hasta, acil servise kusma ve ciltte sararma şikâyeti ile başvurdu. Fizik muayenesinde soluk, ikterik ve dehidrate görünümünde idi. Laboratuvar tetkiklerinde Hgb: 6.9 g/L, HCT: %20, MCV: 90 fL, ÜRE: 48 mg/dl, Kreatinin: 0.26 mg/dl, Ürik asit: 4.2 mg/dL, Total bilirubin: 5.9 mg/dL, D.bil: 0.7 mg/dL, LDH: 383 u/L saptandı.

**Sonuç:** 3 olgunun aynı anda benzer şikayetlerle acile başvurması ve aynı evde yaşamaları, hemoliz bulgularının olması akla G6PD enzim eksikliğini getirmeli ve hasta bu açıdan sorgulanmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Glukoz-6-fosfat dehidrogenaz

P-003

## Seçici Serotonin Geri Alım İnhibitörlerine Bağlı Tekrarlayan Ürtiker ve Anjioödem

Burcu Bağ, Merve Gülsün, Halise Akça

Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

**Giriş:** Sertralin ve Fluoksetin seçici serotonin geri alım inhibitörü olan antidepresan ilaçlardır. En sık görülen yan etkileri baş ağrısı, baş dönmesi, uykusuzluk gibi santral belirtiler ve gastro-intestinal sistem yakınmalarıdır. Nadiren alerjik reaksiyonlara neden olabilirler. Ürtiker, yüzeysel, eritematöz ve kaşıntılı ödem plaklarıdır. Cilt altı dokular ve submukoza tutulumu olduğunda anjioödem denir. Anjioödem sınırları belirsiz bir doku şişliği şeklinde, en sık yüz (dudak, dil, uvula), saçlı deri, ekstemiteler ve genital bölgede görülür. Etiyolojide en sık suçlanan nedenler enfeksiyonlar, ilaçlar ve besinlerdir. Burada seçici serotonin geri alım inhibitörü kullanımı sonrasında tekrarlayan ürtiker ve anjioödem gelişen bir çocuk olgu sunulmuştur.

**Olgu:** Yedi yaşındaki erkek hasta dudaklarında ve yüzünde şişlik yakınmalarıyla hastanemize getirildi. Genel durumu iyi, yaşamal bulguları stabil, uvula ödemi yok, sistem muayeneleri doğaldı. Dudaklarında çok belirgin şişlik, yüzünün sağ tarafında sınırları net ayırt edilemeyen, ağrısız doku şişliği ile sağ el sırtı ve parmaklarında kızarıklık mevcuttu. Bulguların birkaç saat önce başladığı, 1 hafta önce de benzer yakınmalarının olduğu öğrenildi. Alerjik reaksiyon olarak değerlendirilen hasta monitörize edilip destek tedavileri başlandı. Laboratuvar tetkikleri normal sonuçlandı. Öyküsünden hastanın selektif mutizm tanısıyla takipli olduğu öğrenildi. 3 ay önce Fluoksetin (Prozac) tedavisi başlanmış, 2 hafta önce sağ bacak ve sol gözünde ani başlayan şişlik ve kızarıklık olunca alerji kabul edilerek ilaca ara verilip antihistaminik tedavisi başlanmış, psikiyatri ilacını yeniden almaya başlayınca şişlik tekrarlamış. Bu durum karşısında 1 hafta önce Fluoksetin tedavisi kesilip yerine Sertralin (Lustral) tedavisi başlanmış. Yeni başlanan ilacı 4 gün yarım dozda aldıktan sonra 3 gündür tam dozunda alıyormuş. Yakın zamanda geçirilmiş enfeksiyon ve şüpheli gıda alım öyküsü yoktu. Bu bilgiler ışığında hasta ilaca bağlı alerjik reaksiyon olarak kabul edildi. Çocuk Psikiyatri Bölümü tarafından hastanın ilaçlarının kesilmesine karar verildi. Hasta takiplerinin devamı için Çocuk Alerji ve İmmünoloji Bölümüne yönlendirildi.

**Sonuç:** Klinisyenler ilaç başladıkları hastalarda alerjik reaksiyonları detaylı olarak değerlendirmeli ve hastalar ilaçların yan etkileri hakkında bilgilendirilmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Alerjik reaksiyon, çocuk, seçici serotonin geri alım inhibitörü

P-004

## Nadir Görülen Bir Akut Karın Sendromu Nedeni: İdiopatik Mide Volvulusu

Raşan Şahin Çetinkaya<sup>1</sup>, Fidan Kimyongür<sup>1</sup>, Serdar Sander<sup>2</sup>, Mehmet Özgür Kuzdan<sup>2</sup>, Günsel Kutluk<sup>3</sup>, Hakan Gemici<sup>4</sup><sup>1</sup>İstanbul Sağlık Bakanlığı Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul<sup>2</sup>İstanbul Sağlık Bakanlığı Üniversitesi Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul<sup>3</sup>İstanbul Sağlık Bakanlığı Üniversitesi Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı, İstanbul<sup>4</sup>İstanbul Sağlık Bakanlığı Üniversitesi Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, İstanbul

**Giriş:** Gastrik volvulus (GV) nadir görülen ve sıklığı tam olarak bilinmeyen akut karın sendromu nedenlerinden biridir. Mide-nin iki ucu kapalı bir barsak ansı oluşturacak şekilde kendi etrafında 180 dereceden fazla rotasyonu sonucu oluşur. Klinik olarak strangulasyon, inkarasyon ve perforasyon aşamaları kısa sürede gelişip akut karın tablosu ile ortaya çıkabilir. Akut ciddi epigastrik ağrı ve distansiyon, öğürmeye rağmen kusamama ve nazogastrik sonda takılmama veya çok zor takılma (Borchardt triadı) GV belirtilerindedir. Ayakta direkt karın grafisi tanıya yardımcıdır ancak kesin tanıya yönelik klinik, laboratuvar bulgusu veya görüntüleme yoktur. Burada karın ağrısı ile başvuran, gastrik volvulus tanısı alan olgudan bahsedilecektir.

**Olgu:** Daha önce bilinen hastalığı olmayan 4 yaşında kız hasta, acil servise şiddetli karın ağrısı, öğürme, iştahsızlık şikayeti ile başvurdu. Fizik muayenesinde tahta karın bulgusu ve tüm karın segmentlerinde hassasiyet mevcuttu. Laboratuvar tetkiklerinde CRP: 25 mg/L olması dışında özellikli bulgu yoktu. Ayakta direkt karın grafisinde spesifik bir görüntü olan batını umbilikal hizada ortadan ikiye yatay bölerek şekilde beliren hava sıvı seviyesi, karın ultrasonografisinde karın içi yaygın sıvı koleksiyonu, intrahepatik yollarda hava gözlendi. Hasta operasyon sırasında mide volvulusuna sekonder mide perforasyonu tanısı aldı. Mide içeriğinin karın içine yayılması ve mide dokusunun nekroze olması nedeniyle midenin 2/3'lük kısmı rezeke edildi. Hastaya anaerob bakterilere de etkili olacak şekilde uygun antibiyoterapi ve proton pompa inhibitörü başlandı. Epigastrik arterde tromboz şüphesi üzerine yapılan görüntüleme tromboz saptanmadı, tromboz paneli çalışıldı ancak sonuçlarda anormal değerler yoktu. MR görüntüleme ve karın ultrasonografisi yapılarak midede volvulusa neden olabilecek kitle şüphesi de ekarte edildi. Antibiyotik tedavisi tamamlanan hastaya beslenme desteği verildi. Hasta yatışının 28. gününde uygun diyet ile taburcu edildi.

**Sonuç:** Akut GV morbidite ve mortalitesi yüksek olan bir cerrahi acildir. Karın ağrısı ile acil servise başvuran, tanı konulamayan

ancak ağrısı devam eden olgularda mutlaka akla gelmelidir. Hızlı tanı ve tedavi bu hastalar için hayat kurtarıcıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Çocuk, gastrik volvulus, akut karın

P-005

## Akut Distoni Tanısında Anamnezin Önemi

Murat Doğan, Serkan Özsoylu, Utku Özer, Tuğçe Kalın, Mehmet Adnan Öztürk

*Erciyes Üniversitesi, Pediatri Anabilim Dalı, Kayseri*

**Giriş:** Distoni sıklıkla bükülme, tekrarlayan hareketler ve anormal duruşlara neden olan istemsiz sürekli ya da aralıklı kasılmaları ile karakterize bir hareket bozukluğudur. Tik bozukluklarından sonra çocukluk çağında en sık görülen hareket bozukluğudur. Distonik hareketlerin en önemli özelliği agonist ve antagonist kasların eş zamanlı devamlı kasılmalarıdır. Tıbbi öykü, fizik muayene, nörolojik muayene, nörogörüntüleme ve genetik analiz genellikle distoninin spesifik nedenini belirlemek için gereklidir. Çocuklarda akut gelişen distoni vakalarında ilaç alımı kesinlikle sorgulanmalıdır. Olgumuzda distoni nedeniyle başvuran ve etyolojide herhangi bir neden tesbit edilememesi nedeniyle anamnezi tekrar tekrar yapmamızın sonucunda ilaç alım öyküsü ortaya çıkmıştır. Onun için çocuklarda hareket bozukluklarında ilaç sorgulamasının önemini vurgulamak için bu vakayı sunmayı uygun gördük.

**Olgu:** Daha önceden tamamen sağlıklı olan 10 yaşında erkek hasta çocuk acil servisine 2 saat öncesinde başlayan kollarda burkulma tarzında hareket şikayetiyle başvurdu. Fizik muayenesi, tam kan sayımı, elektrolitleri, kan gazı, kranial görüntülemesi normal olan hasta gözleme alındı. İkinci kez anamnez alındı herhangi bir etyoloji bulunmadı. 2 saat sonra tekrar anamnez alındı ve dedesinin ilacından (antipsikotik: haloperidol) aldığı öğrenildi. Antipsikotik ilaca bağlı ekstrapiramidal yan etki olarak akut distoni düşünülerek 5 mg biperiden (akineton) yapıldı ve 2 saat içinde dramatik şekilde düzeldi. Bir gün gözlenen hastanın genel durumu iyi olduğu için taburcu edildi.

**Sonuç:** Hareket bozuklukları çocuklarda sık görülen bir durumdur. Distoni de çocuklarda ikinci en sık görülen hareket bozukluğudur. Distonin spesifik nedeninin ortaya konması tıbbi öykü, fizik muayene, nörolojik muayene ve görüntülemenin yanı sıra detaylı aile öyküsü ve moleküler genetik testlerin kullanımını içerir. Çocuklarda akut gelişen bir hareket bozukluğunda anamnez çok dikkatli alınmalı ve etyoloji tesbit edilemezse anamnez derinleştirilerek tekrarlanmalıdır. Hareket bozukluklarında anamnez alırken metokloropramid, nöroleptikler gibi ilaç alım öyküsü mutlaka araştırılmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Anamnez, distoni, ilaç kullanımı

P-006

## Antiepileptik Kullanımına Bağlı Gelişen Bir Yürüme Bozukluğu

Murat Doğan, Serkan Özsoylu, Tuğçe Kalın, Utku Özer, Mehmet Adnan Öztürk

*Erciyes Üniversitesi, Pediatri Anabilim Dalı, Kayseri*

**Giriş:** Epilepsi genel popülasyonda %0.5 ile 1 sıklıkta görülen çocukluk çağının önemli kronik hastalıklarından biridir. Epilepsinin tedavisinde hastalığın klinik seyrine göre tekli veya kombine antiepileptik ilaçlar kullanılmaktadır. İlaçların kullanımı sürecinde yan etkiler ortaya çıkabilmektedir. Vakamızda da yürüme bozukluğu ile başvuran bir hastada etyolojide antiepileptik kullanımına bağlı yan etki ortaya çıkmıştır.

**Olgu:** 10 yaşında erkek hasta epilepsi ile takipte ve epdantoin kullanıyormuş. Çocuk acil servisine ataksik tarzda yürüme nedeniyle başvurdu. Hastanın fizik muayenesi, biyokimyası, kan gazı, kranial görüntülemesi, kan ilaç düzeyi (epdantoin) normal olan hasta antiepileptiklere bağlı ataksik yan etki olarak değerlendirildi ve gözleme alındı. Pediatri nöroloji departmanı ile konsulte edilen hastanın ilacı kesilerek başka bir antiepileptik başlandı. 24 saat gözlemeden sonra hasta önerilerle taburcu edildi.

**Sonuç:** Ataksi, hareketlerde koordinasyon bozukluğu ile karakterize bir klinik bulgudur ve pek çok nörolojik hastalığa eşlik edebilir. Hemisferik, serebellar, vestibüler ve santral ve periferik duysal nedenlerle ortaya çıkabilir. Her istemli hareketi etkilediği gibi pek çok refleks hareketi de etkiler. Postural stabilite, yürüme, ekstremitelerin koordinasyonu, konuşma ve göz hareketleri belirgin ölçüde bozulabilir. Ataksinin bir çok nedeni olmakla birlikte çocuklarda özellikle herhangi bir neden tesbit edilemezse ilaçlar (metronidazol, streptomisin, antiepileptikler, antineoplastikler, lityum vb) mutlaka akılda bulundurulmalı ve dikkatlice sorgulanmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Ataksi, epilepsi, fenitoin

P-007

## Çocuklarda Korozif Madde İçilmesinin Önlenmesi?

Murat Doğan, Serkan Özsoylu

*Erciyes Üniversitesi, Pediatri Anabilim Dalı, Kayseri*

**Amaç:** Ev kazalarından olan korozif maddelerin içilmesi çocukluk çağında sık karşılaşılan bir durumdur. Ev kazaları önenebilir bir durumdur ve toplumumuzda sık görülmektedir. Korozif madde içilmesi hastanın ölümüne neden olabilir. Çalışmamızda, kliniğimizde korozif madde içme nedeniyle tedavi edilen olgular ve içme nedenleri değerlendirilerek, korozif madde içiminin önlenmesi amaçlanmıştır.

**Yöntem:** Çalışma Ocak-Şubat 2017 tarihlerinde Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Acil Servisine korozif madde içilmesi ile başvuran 0-7 yaş arasındaki çocuklar değerlendirilmiştir. Hastaların tedavisinden sonra ailelerine sorular sorularak (içilen madde, gelişen semptom, kaza anında yanında kim olduğu, anne-baba çalışma durumu, kaza yeri, kazanın nedeni, ev kazası eğitimi alma durumu) araştırma verileri toplanmıştır.

**Bulgular:** Yaşları 0 ile 7 arasında olan 90 olgu değerlendirildi. Hastaların 24'ü kız (%29.19), 66'sı erkekti (%70.81). Çamaşır suyu, bulaşık deterjanı, lavabo açıcı, yağ çözücüler sıklık sırasına göre en fazla içilen maddelerdi. Korozif madde içme, mutfak (%70), banyo (%23.3) ve oturma odasında (%6.7) meydana gelmiştir. Çocukların yanında; %73.4 oranında anne, %20 oranında anne ve baba birlikte, %6.6 oranında ise ablalarının olduğu saptandı. Annelerden ikisi hariç diğerleri ev hanımıydı ve babaların tamamı çalışıyordu. Kazaların en sık nedenleri; dikkatsizlik (%50), merak etme (%33.3) ve yalnız bırakma (%16.7) olarak saptanmıştır. Ailelerin hiçbiri ev kazaları konusunda eğitim almamışlardır.

**Sonuç:** Korozif madde içimi sık görülen ev kazalarındandır. Toplumumuzun tamamına yakın kesimi ev kazalarını önlemeye yönelik eğitim almamıştır. Ev kazalarını önlemenin en etkili yolu eğitimidir. Toplum okullarda, televizyonda, radyoda, sosyal medyada ve reklam panolarında ev kazaları yönünden uyarmalıdır. Evde korozif maddeleri koyduğumuz yer kapalı ve kilitli olmalıdır. Çocuklar korozif maddelere ulaşamazlar diye düşünülmemelidir. Şişelerin veya kutuların kapakları sıkıca kapatılmalı ve çocuklar mutfak ve banyo gibi ortamlarda kesinlikle yalnız bırakılmamalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Çocuk, korozif madde, önleme

P-008

## Hiperbarik Oksijen İle Tedavi Edilen Karbonmonoksit Zehirlenmesi: Pediatrik 2 Olgu

İlknur Tolunay, Ali Orgun, Ayşe Erdoğan Toker, Ali Rıza Uzgelir, Oğuzhan Demir, Şerife Başak Köylüoğlu, Meliha Akören, Sinem Sarı Gökay

Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Adana.

**Giriş:** Karbonmonoksit zehirlenmesi ülkemizde kış aylarında sık görülen ve ölüme yol açabilen toksikolojidir. Tedavide oksijenasyon esastır ancak hiperbarik oksijen uygun vakalara erken dönemde uygulandığında hayat kurtarıcıdır. Biz burada karbonmonoksit zehirlenmesi nedeni ile hiperbarik oksijen tedavisi uyguladığımız 2 kardeşin klinik bulgularını sunduk.

**Olgu 1:** On dört yaşında erkek hasta GKS: 10, nabız: 160/dk, solunum: 24/dk, kan basıncı: 80/45 mmHg, pH: 7.21, PCO<sub>2</sub>: 47.7, COHb: %29.3, Be: -8.4, laktat: 3.3 olup kan sayımı, biyokimya ve koagülasyon normaldi. Nazal yüksek akışlı oksijen almakta iken oksijen satürasyonu %90 üzerindediydi. Ekokardiyografide EF:

%46 saptandı. Troponin: 2700 ng/L, CK-MB: 24.8 g/L idi. EKG: minimal ST elevasyonu vardı. Hastaya ağır sistolik disfonksiyon nedeni inotrop başlandı ve hiperbarik oksijen uygulanmasına karar verildi. Olguya 24 saat ara ile 3 seans 90 dakika hiperbarik oksijen tedavisi uygulandı. İlk seans sonrası bilinci açıldı. Üçüncü gün oksijen ihtiyacı azaldı, 6. gün EF: %66'ya yükseldi. İnotrop tedavi 5 gün içerisinde azaltılarak kesildi. Yatışının 7. günü servise devir edilen hasta 10. gün sağlıklı bir şekilde taburcu edildi.

**Olgu 2:** On yaşında erkek hasta GKS: 6, nabız: 180/dk, entübe, kan basıncı: 60/40 mmHg, pH: 7.0, PCO<sub>2</sub>: 56.1, COHb: %19.9, Be: -16.3, laktat: 5.9 olup kan sayımı, biyokimya ve koagülasyon normaldi. Ekokardiyografide EF: %41, troponin: 4852ng/L idi. Hastaya ağır sistolik disfonksiyon nedeni ile inotrop başlandı. Metabolik asidoz, koma ve sistolik disfonksiyon nedenleri ile hiperbarik oksijen uygulanmasına karar verildi. Olguya 24 saat ara ile 3 seans 90 dakika hiperbarik oksijen tedavisi uygulandı. İlk seans sonrası ekstübe edildi. Üçüncü gün oksijen ihtiyacı azaldı, 6. gün EF: %68'e yükseldi. İnotrop tedavi azaltılarak kesildi. Yatışının 7. günü servise devir edilen hasta 10. gün sağlıklı bir şekilde taburcu edildi.

**Sonuç:** Karbonmonoksitin oksijene göre hemoglobine affinitesi 250-270 kat daha fazla olduğundan tedavide hedef doku oksijenasyonu sağlanmasıdır. Hastalara COHb normale dönene kadar en az 6 saat süre ile %100 oksijen verilmelidir. Metabolik asidoz (pH<7.1), organ iskemik bulguları (iskemik ekg değişiklikleri, göğüs ağrısı, bilinçde bozulma), COHb>%40 olan hastalarda hiperbarik oksijen tedavisi düşünülmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Çocuk, hiperbarik oksijen, karbonmonoksit zehirlenmesi

P-009

## Boyunda Şişlik ile Baş Vuran Nadir Bir Tanı: Pnömediastinum ve Cilt Altı Amfizem

Lale Alibaylı<sup>1</sup>, Ebru Mısırlı Özdemir<sup>1</sup>, Cem Arat<sup>1</sup>, Hüseyin Dağ<sup>1</sup>, Ömer Faruk Beşer<sup>2</sup>

<sup>1</sup>SBÜ Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>SBÜ Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji ve Hepatoloji Anabilim Dalı, İstanbul

**Giriş:** Pnömediastinum (PM) solunum sistemi veya sindirim sistemi organlarının perforasyonu sonucunda havanın medias-tende lokalize olmasıdır. Pnömediyastinum travmatik veya spontan olarak meydana gelebilir. Alveol içi basıncın ani artışı ile alveollerin yırtılması sonucu ortaya çıkar. PM sıklıkla künt göğüs travması, trakeostomi ve endoskopi-bronkoskopi işlemleri sırasında veya mekanik ventilasyon sonucu ortaya çıkabilir. Spontan pnömediastinum nadiren semptom verir ve tanının ardından çoğunlukla tedaviye ihtiyaç duyulmadan geriler. Acil servislere başvurularda PM görülme oranı 1/8000-15000 arasında olup, erkeklerde daha fazla bulunmaktadır. PM için risk faktörleri arasında

obstruktif solunum hastalıkları, astım, bronşiyolit, yabancı cisim aspirasyonu, bronkopulmoner displazi ve laringotrakeit bulunur.

**Olgu:** Acil servisimize boyunda şişlik ve öksürük nedeniyle başvuran ve anamnezinde yabancı cisim aspirasyon öyküsü vermeyen, ayrıntılı muayene ve tetikleri sonuçunda ciltaltı amfizem ve pnömediastinum saptanan vakamızda bronkoskopide yabancı cisim saptanmıştır.

**Sonuç:** Her hangi bir anamnez olmasa da pnömediastinum saptanan üç yaş altı hastalarda yabancı cisim aspirasyonu unutulmamalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Pnömediastinum, amfizem

P-010

## Çocuk Acil Servise Altıncı Kranial Sinir Paralizisi ile Başvuran ve Yüksek Dereceli Nöroepitelyal Tümör Tanısı Alan Hasta: Olgu Sunumu

Sıdıka Gizem Erdal<sup>1</sup>, Yasemin Men Atmaca<sup>2</sup>, Okşan Derinöz Güleriyüz<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Gazi Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

<sup>2</sup>Gazi Üniversitesi, Çocuk Acil Bilim Dalı, Ankara

**Giriş:** Subaraknoid mesafede uzun bir seyri olan altıncı kranial sinirin paralizisi nadir görülür ancak altta yatan etyolojik nedenler açısından önemli bir çocuk acil başvuru nedenidir. Burada belirgin kafa içi basınç artışı bulguları olmadan izole altıncı sinir paralizisi ile başvuran ve tümör saptanan bir olgu, kazanılmış altıncı sinir paralizisinin altta yatan en sık sebeplerinden birinin neoplazmlar olduğunu vurgulamak amacıyla sunulmuştur.

**Olgu:** Daha önce sağlıklı dört yaşında erkek hasta, 15 gün önce başlayan sol gözde içe kayma ve görmeye azalma yakınmasıyla çocuk acil servise başvurdu. Hastanın günde bir-iki kez olan kusması ve halsizliği mevcuttu. Travma öyküsü yoktu. İlk değerlendirilmesinde genel durumu iyi, vital bulguları stabil olan hastanın glaskow koma skoru 15 idi. Nörolojik muayenesinde gözler spontan açık, sol gözde içe kayma ve her iki gözde laterale bakış kısıtlılığı vardı. Direkt ışık refleksi sağda pozitif, solda zayıf alındı. Papil ödem saptanmadı. Yer kaplayan lezyon açısından çekilen beyin tomografisinde "Sağ temporal lobda bazal ganglia düzleminde 8x6,5 cm, kontrastlanan, periferinde vazojenik ödem bulunan, orta hattın soluna 18 mm şifte neden olan kitle" saptandı. Çocuk acil serviste beyin ödemi tedavisi (deksametazon 0.5 mg/kg/gün) uygulanan hasta beyin cerrahisi ve pediyatrik onkoloji bölümlerine konsülte edildi. Hasta beyin cerrahisi bölümünce opere edilerek kitlenin tam rezeksiyonu sağlandı. Doku örneklenmesi sonucu yüksek dereceli nöroepitelyal tümör, medulloblastom olarak tanımlandı.

**Sonuç:** Altıncı kranial sinir paralizisi çocuklarda en sık görülen kranial sinir paralizisidir. Basit virus enfeksiyonlarından, kafa içi basınç artışına neden olan tümörlere kadar birçok etiyolojik neden bu duruma neden olabilir ve çocuklarda en sık etiyolojik neden neoplazmlardır. Bu durumun tanısı geciktiğinde ciddi morbidite ve mortaliteye neden olabilir. Bu nedenle altıncı kranial sinir paralizisi ile başvuran hastaların hızlıca ve ayrıntılı nörolojik muayene ile değerlendirilmeleri gerekmektedir. Literatürde, izole altıncı kranial sinir paralizisi olan hastaların enfeksiyonlar açısından bir süre takip edilebileceği belirtilse de özellikle çocuk yaş grubunda neoplazm açısından beyin görüntülemesinin gerçekleştirilmemesi uygun bir yaklaşım olacaktır.

**Anahtar Kelimeler:** Altıncı kranial sinir, neoplazm, paralizisi

P-011

## Sünnet Sonrası Methemoglobinemi

Emre Karadeniz<sup>1</sup>, Ömerhan Başpınar<sup>2</sup>, Ramazan Güllü<sup>2</sup>, Aslı Başkaya<sup>1</sup>, Nilgün Erkek<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Antalya

<sup>2</sup>Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıklar Acil Anabilim Dalı, Antalya

**Giriş:** Methemoglobinemi, eritrositlerdeki oksijen taşıma kapasitesine sahip fe+2 değerlikli hemoglobinin edinsel ya da genetik nedenlere bağlı olarak +3 değerlikli oksijen taşıma kapasitesi olmayan methemoglobine dönüşmesidir. Kanda normal methemoglobin düzeyi 0-1,5 g/dl olarak kabul edilmektedir.

**Olgu:** Dudaklarda morarma, uyandırmada güçlük, emmesinde ve hareketlerinde azalma şikayetleri bulunan 4 aylık erkek hasta acil servisimize ebeveynleri tarafından getirildi. İlk değerlendirmesinde ateş: 37.4 °C, solunum sayısı: 32 soluk/dakika, tansiyon: 133/62 mm/hg, nabız: 130 atım/dk, kapiller dolum zamanı <2 saniye, pulse oksimetri ile bakılan SpO<sub>2</sub>: %84, genel durumu orta, hipoaktif, peroral ve mukozal siyanozu olup, diğer sistem muayene bulguları doğaldı. Monitorize edilerek nazal kanül ile 4 lt/dk oksijenasyonu başlandı. Desatürasyonu devam eden hasta, geri solumasız rezervuarlı maske ile oksijen tedavisine alındı. SpO<sub>2</sub>: %91'e kadar çıkarılabildi. Öyküsünde akrabalığı olmayan çiftin ilk gebelikten, 2380 gram, 35 haftalık doğan ilk bebekleri olduğu olduğu öğrenildi. Hastamız başvuru gününde sekiz saat önce fimozis nedeni ile dış merkezde lokal anestezi kullanılarak sünnet edilmişti. Hemogram, periferik yayma değerlendirmesi, kan biyokimyası, glukoz, serum elektrolitleri sonuçları, Akciğer Grafisi ve EKG bulguları normaldi. Venöz kan gazında; pH: 7.412, pCO<sub>2</sub>: 24.4, pO<sub>2</sub>: 67.2, cHCO<sub>3</sub> act: 15.2, Oksihemoglobin: 74.4, Laktat: 2.83, Methemoglobin: 21.2 g/dl olarak gelimesi üzerine lokal anestezi (prilocain)'e bağlı methemoglobinemi tanısı kondu. Ayrıca anne sütü alan, gelişimi yaşına uygun olan hastanın öz ve soy geçmişinde kan hastalıkları olmadığı öğrenildi. Metilen mavisi (Blumet® %1/5 ml) 1 mg/kg'dan 10 dakikada intravenöz yavaş puşe ve C vitamini (Acmel® 500 mg/5 ml) 500 mg 15 dakikada intravenöz infüzyon olarak uygulandı. Hastanın 1 saat içerisinde oksijen ihtiyacı kalmadı, santral siyanozu geri-

ledi. Kontrol kan gazında methemoglobin değeri: 0,6 g/dl'ye geriledi. Hastamız aynı gün içinde sorunsuz şekilde taburcu edildi.

**Sonuç:** Süt çocukluğu döneminde lokal anestezipler kullanılarak yapılan küçük cerrahi işlemler sonrasında gelişen, santral siyanoz bulguları ile acil servislere başvuran hastalarda methemoglobinemi akla gelmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Lokal anestezi, methemoglobinemi, santral siyanoz, sünnet

P-012

## Henoch- Schonlein Purpurası İlişkili Penil ve Skrotal Tutulumlu Olgu Sunumu

Ayça Pınar Nas<sup>1</sup>, Okşan Derinöz Güler<sup>2</sup>,  
Yasemin Men Atmaca<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Gazi Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

<sup>2</sup>Gazi Üniversitesi, Çocuk Acil Bilim Dalı, Ankara

**Giriş:** Henoch Schönlein purpurası (HSP), çocukluk çağında en sık görülen, non-trombositopenik purpura ile seyreden sistemik bir lökositoklastik vaskülitir. Sıklıkla cilt, eklem, gastrointestinal sistem tutulumu ile karşımıza çıksa da, nadiren genitoüriner sistem tutulumunda görülebilir. Burada gastrointestinal sistem, cilt ve eklem tutulumlarına ek olarak literatürde nadiren bildirilen HSP ilişkili penis ve skrotum tutulumu olan olgu sunulmuştur.

**Olgu:** Daha önce sağlıklı sekiz yaşında erkek hasta, el ve ayak bileklerinde şişlik, ağrı, yürüyememe, döküntü ve karın ağrısı şikayetleri ile Çocuk Acil Servise başvurdu. Öyküsünden yaklaşık 15 gün önce üst solunum yolu enfeksiyonu geçirdiği, iki gün penisilin süspansiyonu kullandığı ve şikayetlerinin başvuru günü başladığı öğrenildi. Hastanın öz ve soy geçmişinde özellik yoktu. Vital bulguları stabildi. Fizik incelemesinde tonsiller kriptik, alt ekstremitelerde basmakla solmayan palpable soluk mor renkli yaygın döküntü, el ve ayak bileklerinde şişlik, ısı artışı ve hareket kısıtlılığı saptandı. Laboratuvar tetkiklerinde beyaz küre sayısı 19.090/uL, gaitada gizli kan (GGK) pozitif. Hasta HSP'nin cilt ve eklem tutulumu nedeniyle analjezik, proton pompa inhibitörü (PPI) ve antihistaminik tedavisi ile kontrole gelmek üzere taburcu edildi. Taburculuktan bir gün sonra peniste şişlik, kızarıklık, ağrı şikayetleriyle tekrar acil servise başvurdu. Fizik incelemesinde döküntüleri eski muayenesine göre artmış, ek olarak skrotum eritemli, testisler hassas, penis hiperemik ve ödemli görünümdeydi. Yapılan skrotal doppler USG'de sağ epididimit ile uyumlu görünüm saptandı. Hastada gastrointestinal, cilt ve eklem tutulumlarına ek olarak HSP ilişkili penis ve skrotum tutulumu düşünüldü. Servise yatırılarak beş gün pulse steroid ve PPI tedavisi verildi. Tedavinin beşinci gününde penil ve skrotal tutulum bulguları gerileyen hasta oral metilprednizolon tedavisine geçilerek taburcu edildi.

**Sonuç:** HSP ilişkili genitoüriner sistem tutulumu nadir olarak

görülmektedir. Testiküler ağrı, skrotal ödem ve kızarıklık ile gelen hastalarda ayırıcı tanıda HSP gibi vaskülitlerin genitoüriner sistem tutulumuna neden olabileceği akılda tutulmalıdır. Hastalar cilt bulguları oluşmadan sadece penis ve/veya skrotum tutulumu ile de gelebilmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Henoch-Schonlein purpurası, penil-skrotal tutulum, vaskülit

P-013

## Diş Çekimi Sırasında Gelişen Diş Aspirasyonu

Nagihan Çakır<sup>1</sup>, Yasemin Men Atmaca<sup>2</sup>,  
Okşan Derinöz Güler<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Gazi Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

<sup>2</sup>Gazi Üniversitesi, Çocuk Acil Bilim Dalı, Ankara

**Giriş:** Hava yolundaki yabancı cisimler yaşamı tehdit eden ve hızla müdahale edilmesi gereken acil durumlardan biridir. Diş aspirasyonu ile ilgili bildirimlerin çoğu endotrakeal uygulama sırasında kırılan dişin aspirasyonu şeklindedir. Hava yolunda bulunan yabancı cisimler, cismin hava yolundaki yerine göre hemen belirti verebileceği gibi bazen aylar/yıllar sonrada klinik bulgu verebilir. Bu olgu literatürde diş çekimi sonrası diş aspirasyonu gelişen çocuk olgu sayısının az olması nedeniyle sunulmuştur.

**Olgu:** Daha önce sağlıklı on yaşında erkek hasta, öksürük ve nefes almada zorluk yakınması ile Çocuk Acil Servise başvurdu. Öyküsünden gün içinde mevcut çürük dişin tedavisi nedeniyle diş hekimine başvurduğu, lokal anestezi altında yapılan işlem sırasında hastanın çok ajite olduğu, dişin kırıldığı, sonrasında öksürdüğü ve diş hekim tarafından kırılan dişin hasta tarafından yutulmuş olabileceği, gaita ile çıkabileceği söylenerek işlemin tamamlandığı ve taburcu edildiği öğrenildi. Hasta işlemden 36 saat sonra öksürük yakınmasının artması, hırıltı ve nefes darlığının şikayetlerine eklenmesi nedeniyle başvurdu. Başvuru sırasında ajite olan hastanın artmış solunum çabası vardı. Oda havasında oksijen saturasyonu normaldi. Fizik muayenesinde sol orta akciğer alanlarında solunum sesleri azalmış; substernal ve subkostal retraksiyonu mevcuttu. Hastanın diş aspirasyonu açısından çekilen akciğer grafisinde diş parçası görüldü. Hastaya genel anestezi altında rijit bronkoskopi yapıldı. Sol ana bronшта diş parçasına rastlandı. Yabancı cisim yakalama forcepsi yardımıyla yakalanarak tek ve bir bütün halde çıkarıldı. İşlem sırasında herhangi bir istenmeyen durum olmadı.

**Sonuç:** Diş hekim ve/veya diş çekimi korkusu olan olgularda gelişebilecek ciddi hatta ölümcül komplikasyonları en aza indirmek için işlemin sedasyon altında yapılması; işlem sırasında ve/veya sonrasında aspirasyon ile ilişkili olabilecek solunum sistemine ait semptomu olan olguların hemen çocuk hekimine yönlendirilmeleri uygun bir yaklaşım olacaktır.

**Anahtar Kelimeler:** Aspirasyon, diş çekimi, öksürük

P-014

## Ağır Bronşiyolit Tedavisinde “Isıtılmış Nemlendirilmiş Yüksek Akışlı Nazal Kanül Oksijen” Akış Hızlarının (1 lt/kg/dk & 2lt/kg/dk) Karşılaştırılması

Ali Yurtseven, Caner Turan, Eren Erseven, Eylem Ulaş Saz*Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Acil Bilim Dalı*

**Amaç:** Akut bronşiyolit viral enfeksiyonların neden olduğu akut alt solunum yolu hastalığıdır. Son yıllarda, ısıtılmış nemlendirilmiş yüksek-akışlı-nazal-kanül-oksijen (YANKO) tedavisi, bronşiyolit tedavisinde yeni bir alternatif yöntem olarak ortaya konmuştur. Literatürde çok az sayıda klinik çalışma, YANKO tedavisinde akış hızlarının etkilerini karşılaştırmış ancak optimal akım hızı henüz belirlenememiştir. Amacımız, ağır bronşiyolit nedeniyle başvuran hastalarda YANKO tedavisinde 1 lt/kg/dk-2 lt/kg/dk akış hızlarını karşılaştırmaktır.

**Yöntem:** Bu çalışma Mayıs 2017-Ekim 2018 tarihleri arasında Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Acil Serviste randomize prospektif olarak yapılmıştır. Klinik kriterlere göre bronşiyolit düşünülen ve klinik-solunum-skoru (KSS) ile ağır bronşiyolit tanısı konulan <24 ay çocuklar çalışmaya alındı. Tüm hastaların solunum sayısı (SS), kardiyak nabız (KN), kapiller oksijen saturasyonu (SpO<sub>2</sub>) araştırma ekibi tarafından saatlik kaydedildi. Basit randomizasyon ile tek günlerde gelen hastalara 1lt/kg/dk, çift günlerde gelenlere 2 lt/kg/dk olacak şekilde YANKO tedavisi uygulandı. Hastanın 24 saat içinde bir üst solunum destek yöntemine geçme ihtiyacının olması (NIV, Entübasyon) yanıtızsızlık olarak kabul edildi. İkinci saatin sonunda, KSS ≤8 ve SpO<sub>2</sub> ≥%90 ile FiO<sub>2</sub> <%30 olması durumunda servise yatışı planlandı. KSS> 8 ve SpO<sub>2</sub> <%90 ile FiO<sub>2</sub> >%50 olması durumunda ise yoğun bakım yatışı planlandı.

**Bulgular:** Çalışmaya 274 ağır bronşiyolitli hasta alındı, 106 hasta çalışmadan çıkarıldı ve 168 hasta randomize edildi. Hastaların 88’ne 1 lt/kg/dk ve 80’ine de 2 lt/kg/dk akım hızında YANKO tedavisi uygulandı. Tedavi başarısızlığı 1 lt/kg/dk grubunda %11,4 (10/88), 2 lt/kg/dk grubunda %10 (8/80) idi (p=0.775). Endotrakeal entübasyon oranında veya yoğun bakım yatış oranında anlamlı bir farklılık saptanmadı. İzlemin 2. saatinde, YANKO tedavisine yanıt oranı 1 lt/kg/dk grubunda belirgin olarak daha fazlaydı (%53/%35; p=0.017). Aynı zamanda KSS’nin düşmesi (-2.1/-1.5), SS’da azalma (-15.2/-11.8), KN’ da düşme (-24.8/-21.2) ve SpO<sub>2</sub> (4.8/3.6) artışı 1 lt/kg/dk grubunda daha fazlaydı (p<0.001).

**Sonuç:** Bu çalışma, acil servisteki ağır bronşiyolitli çocuklarda 2 lt/kg/dk akış hızında YANKO tedavisinin, klinik olarak 1 lt/kg/dk’dan daha etkili olmadığını göstermiştir. İkinci saatte 1 lt/kg/dk daha iyi tolere edilmiş ve daha hızlı klinik iyileşme sağlamıştır.

**Anahtar Kelimeler:** Bronşiyolit, yüksek akımlı nasal kanül, çocuk, çocuk acil servisi

P-015

## Huzursuzluk Yakınması Olan Bir Bebekte Özefagal Yabancı Cisim: Metal Para

Yasemin Men Atmaca, Okşan Derinöz Güler Yüz*Gazi Üniversitesi, Çocuk Acil Bilim Dalı, Ankara*

**Giriş:** Huzursuzluk, Çocuk Acil Servise sık başvuru nedenlerinden biridir. Özellikle bir yaş altındaki bebeklerde sık görülen sorunlardan biridir. Bu durum ebeveynleri endişelendirirken, hekimleri de huzursuzluk nedenini bulabilmek için dedektifliğe zorlamaktadır. Bebeklerde uzun süreli ağlamanın altta yatan ciddi bir nedeni gösterme oranı %60 civarındadır. Huzursuzluğu olan bebekte nedeni bulabilmek için iyi bir öykü alınmalı, fizik muayene yapılmalıdır. Bu nedenle bir bebeğin huzursuzluk nedenini açıklayacak bir hastalık belirtisi ya da öyküdeki ufak bir ipucu bile çok önemlidir.

**Olgu:** Daha önce sağlıklı 11 aylık erkek hasta, yaklaşık beş saatte devam eden huzursuzluk, ağlama ve avutulamama yakınmasıyla Çocuk Acil Servise getirildi. Öyküsünde 5 saatte emmesinde azalma olduğu ve tükürüğünü yutamadığı öğrenildi. Öz ve soygeçmişinde herhangi bir özellik yoktu. Hastanın ilk değerlendirmesinde bilinci açık, huzursuz, etrafla ilgisi, GKS: 15 idi. Vital bulguları doğal, oksijen saturasyonu normaldi. Emme isteği olmayan bebeğin salivasyon artışı mevcuttu. Salivasyon artışı nedeniyle özefageal yabancı cisim açısından çekilen direkt grafisinde, özefagus proksimalinde yaklaşık iki santimetre çapında daire şeklinde radyopak yabancı cisim saptandı. Hastaya ameliyathane şartlarında üst gastrointestinal sistem endoskopi yapıldı. Üst özefageal sfinkter hizasında görülen para, mideye ilerletildi ve mide fundusundan snare ile tutularak çıkarıldı. Paranın durduğu bölgede özefajit saptandı. İşlem sırasında herhangi bir sorun olmayan hasta özefajit nedeniyle başlanan proton pompa inhibitörü tedavisi ile sorunsuz taburcu edildi.

**Sonuç:** Bebekler çevrelerini tanımak için, her şeyi ağızlarına almak ve tadına bakmak isterler ve birçok maddeyi yutabilirler. Bu nedenle çocuklarda gastrointestinal yabancı cisimler sıklıkla görülmektedir. Metal paralar da birçok vaka serisinde en çok çıkarılan yabancı cisimlerdir. Hastalar genellikle semptomatiktir. Ancak belirgin semptomu olmayan, huzursuzluk ya da açıklanamayan ağlama nedeniyle başvuran hastalarda salivasyon artışına dikkat edilmeli ve ayırıcı tanıda özefagal yabancı cisimler akla gelmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Çocuk, huzursuzluk, yabancı cisim



P-016

## Negatif Basıncılı Akciğer Ödemi Gelişen “Choking” Olgusu

Yasemin Men Atmaca, Okşan Derinöz Güleriyüz

Gazi Üniversitesi, Çocuk Acil Bilim Dalı, Ankara

**Giriş:** “Choking”, farinks, hipofarinks ve trakeayı içeren hava yollarının bir yabancı cisim veya yiyecek parçası ile tıkanması olarak tanımlanmaktadır. Tıkanıklık sonrası olgularda negatif basıncılı akciğer ödemi (NBAÖ) gelişebilir. NBAÖ, akut hava yolu obstrüksiyonu dışında, kafa travması, toksik madde alımı veya inhalasyonu, uzun süren konvülsyonlar, emboli, şok gibi pek çok nedene bağlı gelişebilir. Burada “choking” sonrası NBAÖ gelişen bir olgu sunulmuştur.

**Olgu:** Daha önce sağlıklı 10 aylık kız hasta, başvurusundan bir saat önce evde yaklaşık üç cm çaplı yılbaşı ağacı süsünü ağzına aldıktan sonra nefes alamama, morarma, bilinç kaybı ve tonus kaybı nedeniyle Çocuk Acil Servise getirildi. Öyküsünden annesinin hemşire olduğu, yaşanan olay nedeniyle annenin yabancı cisimi çıkarmak için bebeği ters çevirdiği, sırtına vurduğu, çıkmadığı için çay kaşığı yardımı ile 1-2 dakika süre içinde yabancı cisim çıkardığı, ambulans ile hastanemize getirildiği öğrenildi. Acilde ilk değerlendirmesinde bilinci açık, ajite görünümde, GKS: 15 idi. Taşikardik, takipneikti. Oksijen saturasyonu %93 idi. Ağzında ve yüzünde kurumuş kan lekeleri vardı. Orofarenks ve yumuşak damakta peteşiler görüldü. Solunum sesleri kaba, kardiyovasküler sistem muayenesi doğaldı. Rezervuarlı maske ile oksijen tedavisi başlandı. Ön-arka akciğer grafisi normaldi. Arteriyel kan kazında hipoksemisi mevcuttu. Fiberoptik laringoskop ile trakeal laserasyon açısından değerlendirildi, hava yolunda peteşial alanlar tespit edildi, ek patolojiye rastlanmadı. Hastanın takipnesinin devam etmesi, inlemesinin olması, yenilenen muayenesinde bilateral akciğer bazallerinde ral duyulması nedeniyle NBAÖ ön tanısı ile toraks tomografisi çekildi. “Her iki akciğer parankiminde diffüz tarzda yaygın buzlu cam alanları, posterior kesimlerde yer yer yamasal tarzda kollaps görünimleri izlenmiştir.” şeklinde raporlandı. Elektrokardiyografisi ve kardiyak enzimleri normal olan hasta, çocuk servisine yatırıldı. Oksijen ve intravenöz hidrasyon aldı. İzleminin 14. saatinde oksijen ihtiyacı kalmadı, takipnesi geriledi ve yatışının üçüncü gününde şifa ile taburcu edildi.

**Sonuç:** NBAÖ, erken tanınması, altta yatan nedenin bulunması ve tedavi edilmesi gereken klinik bir durumdur. Tedavi destek tedavisidir.

**Anahtar Kelimeler:** Akciğer ödemi, choking, çocuk

P-017

## Acil Servise Solunum Sistemi Şikayetiyle Başvuran Hastalarda Tamamlayıcı ve Alternatif Tıp Kullanımının Değerlendirilmesi

Funda Kurt<sup>1</sup>, Hakan Güvenir<sup>2</sup>, Halil İbrahim Yakut<sup>1</sup>,  
Muhammet Asarkaya<sup>1</sup>, Hülya Buğa<sup>1</sup>,  
Emine Dibek Mısırlıoğlu<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Acil Kliniği, Ankara

<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Alerji Kliniği, Ankara

**Amacı:** Solunum sistemi hastalıkları çocukluk çağında sık görülmekte ve hastane başvurularının önemli bir bölümünü oluşturmaktadır. Ailelerin çocuklarına özellikle solunum sistemi hastalıklarında tamamlayıcı ve alternatif tıp (TAT) uygulamaları olabilmektedir. Bu çalışma, acil servise solunum sistemi şikayeti ile başvuran çocukların ailelerinin TAT konusunda bilgi düzeyleri ve uyguladıkları TAT yöntemlerini belirlemek amacıyla yapıldı.

**Yöntem:** Hastanemiz çocuk acil kliniğine Haziran 2017 ve Mart 2018 tarihleri arasında solunum sistemi şikayeti ile başvuran Pediatrik Kanada triaj ölçeğine göre triaj kategorisi 4 ve 5 olan çocukların ve çalışmaya katılmayı kabul eden aileleri dahil edildi. Ailelere standart anket formu ile sosyodemografik özellikleri, TAT konusunda bilgi düzeyleri ve uyguladıkları TAT yöntemleri sorgulandı.

**Bulgular:** Çalışmaya alınan 228 hastanın ortanca yaşı (IQR), 24.4 ay (8.3- 57.9 ay) olup, 142’si (%62.3) erkek cinsiyette idi. Solunum sistemi şikayetleri; en sık nefes darlığı (%50.9), hızlı nefes alma (%21.5) ve öksürük (%20.6) olup, şikayet süre ortancasının (IQR), 3 (2-7) gündü. Hastaların 112’sinin (%49.1) tekrarlayan solunum şikayeti vardı. Kronik hastalığı olan 62 (%27.2) hasta vardı, en sık kronik hastalık astım idi. Annelerin TAT kullanımı konusunda görüşleri sorgulandığında; 118 (%51.8) anne kullanılabileceğini ve 57 (%25) kısmen kullanılabileceğini belirtti. Annelerin 176’sı (%77.2) TAT uygulaması yapmakta ve en sık olarak bitkisel ürün kullanılmakta idi. Bitkisel ürün olarak; ihlamur (%50.9), nane-limon (%40.8) ve keçi boynuzu (%29.4) anne tarafından çocuklarına verilmişti. Ayrıca annelerin 121’i (%53.1) çocuklarına bağışıklık sistemini güçlendirmek için destekleyici kullanıyordu. Çocuğunda tekrarlayan solunum şikayeti veya kronik hastalığı olan ailelerde TAT kullanımı daha fazla idi (sırasıyla p=0.042, p=0.030).

**Sonuç:** Çocuklarının solunum sistemi şikayetlerinde, özellikle tekrarlayan solunum şikayeti varlığında ailelerde TAT kullanımı siktir. En fazla bitkisel ürünler ve destek ürünleri kullanılmaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Çocuk acil, geleneksel, alternatif, tamamlayıcı tıp, solunum

P-018

## Akut Otitis Media Sonrası Gelişen Bilateral Mastoidit

Yasemin Men Atmaca, Okşan Derinöz Güleriyüz

Gazi Üniversitesi, Çocuk Acil Bilim Dalı, Ankara

**Giriş:** Akut mastoidit, akut otitis medianın (AOM) nadir görülen ancak ciddi bir komplikasyonudur. Sıklıkla iyi tedavi edilmemiş otitler sonrasında görülür. Sıklıkla tek taraflı görülmesine rağmen, çok az vakada bilateral görülebilir.

**Olgu:** Daha önce sağlıklı beş yaş erkek hasta, beş gündür süren dirençli ateş nedeniyle çocuk acil servise başvurdu. Beş gün önce ateş ve kulak ağrısı yakınmasıyla doktora başvurduğu ve AOM nedeniyle uygun dozda sefdinir tedavisi başlandığı öğrenildi. Özgeçmiş ve soygeçmişinde önemli bir özellik olmayan hastanın aşıları tamdı. Fizik muayenesinde genel durumu iyi, vital bulguları stabildi. Sağ dış kulak yolu ve kulak zarı hiperemikti, sağ kulak zarı bombe görünümdeydi ve sağ kulak arkasında hassasiyet mevcuttu. Sistemik muayenesi doğaldı. Laboratuvar bulgularında lökositoz ve akut faz reaktan yüksekliği mevcuttu. Hastanın uygun doz antibiyoterapiye rağmen beş gündür süren dirençli ateşinin olması, AOM bulgularının devam etmesi, başka ateş odağının olmaması ve mastoit bölgede hassasiyetinin olması nedeniyle çekilen temporal kemik tomografisinde bilateral mastoidit saptandı. Hastaya seftriakson tedavisi başlanarak servise yatırıldı ve tedavinin ikinci gününde ateşi kontrol altına alındı. Hastaya çekilen temporal kemik MRG ve sisternografi incelemesi sonucunda da "her iki mastoit antrumunda ve mastoid selülerde yaygın enflamatuvar mukozal kalınlaşma ve mastoid havalanmayı tamamen oblitere eden yumuşak doku artımı dikkati çekmiştir, bulgular bilateral mastoidit ile uyumludur" şeklinde saptandı. Hasta yatışının yedinci gününde oral antibiyoterapi ile taburcu edildi. Cerrahi girişim planlanmadı.

**Sonuç:** AOM çocuklarda sık görülen ve genellikle iyi seyirli bir enfeksiyondur. Ancak erken ve etkin tedavi edilmediğinde mastoidit gibi ciddi komplikasyonlara neden olabilir. Literatürde geçirilmiş AOM'da antibiyotik tedavisi kullanılmış olmasına rağmen mastoidit tablosu gelişebileceği bildirilmiştir. Özellikle uzun süren ateş ya da otalji durumunda mastoidit gelişebileceği düşünülmeli, gerekirse ileri incelemeler yapılmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Akut otitis media, ateş, çocuk, mastoidit

P-019

## Henoch-Schönlein Purpurası (HSP)'nin Akut Komplikasyonu: İnvajinasyon

Aymen Hişmioğulları<sup>1</sup>, Çiğdem El<sup>1</sup>,Mehmet Emin Çelikkaya<sup>2</sup>, Ahmet Atıcı<sup>2</sup>, Bülent Akçora<sup>2</sup><sup>1</sup>Mustafa Kemal Üniversitesi, Tayfur Ata Sökmen Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Hatay<sup>2</sup>Mustafa Kemal Üniversitesi, Tayfur Ata Sökmen Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Hatay

**Giriş:** Henoch-Schönlein Purpurası (HSP) çocukluk çağında en sık görülen vaskülitidir. Etiyoloji tam olarak aydınlatılmamışsa da genellikle üst solunum yolu enfeksiyonu, aşular, ilaçlar ve böcek ısırığı sonrasında ve sıklıkla 2-8 yaşlar arasında ortaya çıkmaktadır. Cilt, eklem, gastrointestinal sistem (GİS) ve renal tutulum görülebilmektedir. Prognozu akut dönemde daha çok gastrointestinal sistem uzun dönemdeyse renal tutulumla ilişkilidir. HSP'li olgularda %57.9 GİS tutulumu olmaktadır. Vakaların %2'sinde invajinasyon görülebilmektedir. Bu bildiride HSP'na bağlı invajinasyon gelişen olgu sunumuyla bu nadir komplikasyona dikkat çekmek istedik.

**Olgu:** 4 yaşında kız hasta bulantı, iştahsızlık, karın ağrısı yakınmalarıyla kliniğimize getirildi. Anamnezinde 10 gün önce ateş ve boğaz ağrısı yakınmalarıyla başvurduğu sağlık kuruluşunda ateş düşürücü, antibiyotik reçete edildiği, tedavisinin 3. gününde bacaklarında döküntülerinin başladığı, son 3 gündür kusma ve karın ağrısının geliştiği öğrenildi. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik yoktu. Genel durumu orta, bilinci açık ve ajite olan hastanın ateş: 36.4 derece, nabız: 108/dk, kan basıncı: 95/60 mm/Hg, saturasyon: %99 idi. Fizik Muayenesinde batında hassasiyeti, alt ekstremitelerde ve gluteal bölgede yaygın palpabl purpuraları mevcuttu. Hemogramında hafif anemi dışında özellik yoktu. CRP: 8.8 mg/L ve GGK (+) idi. Tam idrar tetkiki normaldi. Biyokimya ve koagülasyon parametrelerinde özellik yoktu. Ajite ve batında yaygın hassasiyeti olan hastanın batın USG'sinde 58 mm'lik segmentte en geniş yerinde 38 mm olarak ölçülen invajinasyon ile uyumlu görünüm raporlandı. Antimikrobiyal tedavisi başlandı, çocuk cerrahisi tarafından opere edildi. Patolojik incelemede iskemi/nekroz, lenfoid hiperplazi raporlandı. Postoperatif 5. günde steroid tedavisi başlandı. Klinik ve laboratuvar iyileşmesi gözlenen hasta şifayla taburcu edildi. Steroid tedavisi azaltılarak kesilen hasta poliklinik takibinde izlenmektedir.

**Sonuç:** HSP çocukluk çağında en sık görülen vaskülitir. Genellikle alt ekstremitelerde/gluteal bölgede palpabl purpura şeklinde cilt tutulumuyla başlasa da nadiren morbidite ve mortaliteye neden olabilen GİS tutulumları/komplikasyonlarıyla karşılaşılabılır. Çocukluk çağının en sık görülen vaskülitisi olan HSP alışılmışın aksine komplikasyonlarıyla da prezente olabilmektedir. Bu bildiri ile HSP'nin mortal olabilecek akut komplikasyonlarından invajinasyona dikkat çekmek istedik.

**Anahtar Kelimeler:** Henoch-Schönlein purpurası, invajinasyon

P-020

## Aşı ile Daha Önce Anafilaksi Öyküsü Olan Hastalar, Zorunlu Hallerde Tekrar Aşılabilir mi?

Cansu Koç<sup>1</sup>, Sezin Aydemir<sup>2</sup>, Ulviye Muştu<sup>2</sup>, Ayça Kırıkm<sup>2</sup>, Haluk Çokuğraş<sup>2</sup>

<sup>1</sup>*İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İstanbul*

<sup>2</sup>*İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Allerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, İstanbul*

**Giriş:** Aşılama sonrası, alerjik olmayan reaksiyonlar sık görülürken, alerjik reaksiyonlar çok daha nadir olup hayatı tehdit edici olabilmektedir. Aşı sonrası anafilaksi gelişimi 1,3 /1000000 oranında oldukça nadir bir durum olup herhangi bir hastada ortaya çıkabilmektedir. Burada 6 yaş aşılı sonrası anafilaksi öyküsü olup 5 yıl sonra kirli yara nedeni ile tetanoz aşısı yapılması gerekliliği doğan bir hasta nadir karşılaşılan bir durum olması nedeni ile sunulmuştur.

**Olgu:** 12 yaşında kız hastanın, okulda yapılan 6 yaş aşılardan yaklaşık 4 saat sonra yüzde ve gözlerde şişlik ve solunum sıkıntısı nedeni ile hastane başvuru öyküsü mevcuttu. Havuz kenarında bacağına derin kesi oluşan hasta ilk müdahalesi dış merkezde yapıldıktan sonra tarafımıza tetanoz aşılama için yönlendirilmişti. Hastaya ilk olarak tetanoz aşısı ve lateks ile deri prick test yapıldı, negatif olması üzerine tetanoz aşısı ile 1/100 sulandırılarak intradomal test uygulandı. İntradermal testi de negatif olan hastaya ilk önce tetanoz aşı dozunun 1/10'u uygulanıp yarım saat sonra reaksiyon gelişmemesi üzerine kalan 9/10'u uygulandı. 4 saat izlem sonrası reaksiyon gelişmeyen hasta adrenalın otoenjektör reçete edilerek eve gönderildi.

**Sonuç:** Aşılama sonrası anafilaksi öyküsü olan hastalarda, aşımın uygulanması zorunlu olduğu durumlarda; hastane şartlarında, deri prick ve intradermal testler sonrasında bölünmüş dozlarla aşılar uygulanabilir.

**Anahtar Kelimeler:** Anafilaksi, aşı, tetanoz

P-021

## Altı Yaş Üstü Yeni Tanı Astımlı Çocuklarda Subklinik Ateroskleroz ve Kardiyak Disfonksiyonların Değerlendirilmesi

Zeynep Karakaya<sup>1</sup>, Öykü İsal Tosun<sup>2</sup>, Özlem Cavkaytar<sup>3</sup>, Mustafa Arga<sup>3</sup>

<sup>1</sup>*Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul*

<sup>2</sup>*Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul*

<sup>3</sup>*Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Allerji Bilim Dalı, İstanbul*

**Amaç:** Astım gelişiminde kalıtsal ve çevresel faktörlerin rol oynadığı kronik enflamatuvar hastalıktır. Bu kronik enflamasyonun etkileri solunum yollarıyla sınırlı değildir. Yapılan epidemiyolojik çalışmalar astımlılarda kardiyovasküler hastalık sıklığının yüksek olduğunu ortaya koymaktadır. Bu çalışmanın amacı, tanı anında hafif persistan astıma sahip çocuklarda olası subklinik ateroskleroz ve kardiyak disfonksiyon varlığını, bunlarla ilişkili olası risk faktörlerini değerlendirmektir.

**Yöntem:** Bu çalışmaya İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Allerji Bilim Dalına solunum yolu semptomları ile başvuran, klinik bulgular ve/veya geri dönüşümlü havayolu obstrüksiyon varlığı ile hafif persistan astım tanısı almış, çalışmaya katılmayı gönüllü olarak kabul eden altı yaş üstü, steroid-naif, 33 astımlı çocuk dahil edilmiştir. Çalışma anında hastaların özgeçmiş, soygeçmiş, demografik, klinik, laboratuvar özellikleri kaydedilmiştir. Masum kardiyak üfürüme sahip, diğer yönlerden tamamen sağlıklı 16 çocuk da çalışmanın kontrol grubunu oluşturmuştur. Her iki gruptaki çocukların sahip oldukları kardiyovasküler fonksiyonlar, konvansiyonel ve doku doppler ekokardiyografik (TDI) yöntemlerle Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalında değerlendirilmiştir.

**Bulgular:** Astımlı hastalarda kontrol grubuna göre subklinik ateroskleroz belirteçlerinden karotis intima media kalınlığı (CMT) ve stiffness yüksek, distensibilite ve strain anlamlı düzeyde düşük bulunmuştur (her parametrede p<0,01). Çalışmada kullanılan subklinik ateroskleroz belirteçleri ile hastalık süresi ve kan eozinofili arasında anlamlı düzeyde korelasyonlar saptanmıştır (p<0,01, p<0,05). Astımlı çocuklarda kontrol grubuna göre kardiyak fonksiyon parametrelerinden TAPSE, Mitral E/A oranı ve ET düşük; Mitral A', IRT, ICT ve LVMPI anlamlı olarak yüksek saptanmıştır (Mitral A, Mitral E/A için p<0,05, diğer parametrelerde p<0,01). Diğer kardiyak fonksiyon değerleri her iki çalışma grubunda benzer bulunmuştur (p>0,05). Hastalık süresi ile Mitral E velositesi, Mitral E/A, Mitral E'/A', TAPSE, IRT, ICT, LVMPI parametreleri arasında anlamlı korelasyonlar saptanmıştır (TAPSE hariç tüm değişkenler için p<0,05, TAPSE için p<0,01). Astımlı çocukların %63,6'sı atopiktir. Bunların %52,4'ünde çoklu inhalen alerjen duyarlılığı mevcuttur. Atopik ve non-atopik astımlılar arasında ne subklinik ateroskleroz ne de kardiyak disfonksiyon parametreleri arasında anlamlı farklılık saptanmamıştır (p>0,05).

**Sonuç:** Çalışma sonuçlarımız yeni tanı, steroid-naif, hafif peristan astımlı çocuklarda subklinik ateroskleroz ve subklinik kardiyak disfonksiyon varlığını ortaya koymaktadır. Hastalık süresi hem subklinik ateroskleroz hem de subklinik kardiyak disfonksiyon gelişiminde önemlidir. Özellikle astımlı hastalarda kardiyak fonksiyonların değerlendirilmesinde konvansiyonel EKO yerine TDI tekniğinin daha duyarlı olabileceği gösterilmiştir. Astımlı çocukların tanı anında bile subklinik bulgulara sahip olabileceği izlemde unutulmamalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Astım, subklinik ateroskleroz, subklinik kardiyak disfonksiyon, doku doppler ekokardiyografi (TDI)

## P-022

### Çocuklarda Nadir Besin Alerjileri

Hikmet Tekin Nacaroglu, Abdullah Dayioğlu

Medipol Üniversite Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk İmmünoloji ve Alerji Hastalıkları Bölümü, İstanbul

**Giriş:** Besin alerjileri son yıllarda önemli bir sağlık sorunu haline gelmiştir. Muza karşı alerjik reaksiyon nadir olarak raporlanmıştır. Muz alerjisinde klinik genellikle orta derecede lokal semptomlar (oral alerji sendromu) şeklinde bildirilmekte ancak bazı raporlarda anafilaksiye kadar gidebilen şiddetli semptomlar da bildirilmiştir. Bu bildiride farklı klinik bulgularla başvuran muz alerjisi tanısı alan iki olgu sunulmuştur.

**Olgu:** İlk olgu; 7 aylıkken annesinin 1 çay kaşığı muz yedirmesinden hemen sonra fişkıracak kusma, ürtiker, ağız ve gözlerde şişlik şikayetiyle acile başvurdu. Anafilaksi tanısı ile acil müdahale yapılan olgunun tanıya yönelik olarak istenilen testlerde IgE: 37 IU/l, muz spesifik IgE: 8,7 ku/l olarak saptandı. Anafilaksi öyküsü olan olgularımıza penepin otoenjektörü reçete edildi. İkinci olgu; 6,5 aylıkken yediği muzlu yoğurt sonrası 3. saatte gelişen döküntü şikayetiyle bize başvurdu. Olgunun muza spesifik IgE: 0,194 ku/l olarak saptandı. Muzlu yoğurt ile besin provokasyon yapılan olguda 4 saat sonra ekzamatöz cilt lezyonları gözlemlendi.

**Sonuç:** Literatürde tanımlanan muz alerjisi olguları nadirdir. Muz alerjisinin çapraz reaktifleri kiwi, avokado, kavun, polenler ve latekstir. Lateks- meyves endromuna neden olmasından dolayı önem taşımaktadır. Ayrıca nadir de olsa muza bağlı ürtiker ve anafilaksi görülebileceği vurgulanmak için olgularımız sunulmuştur.

**Anahtar Kelimeler:** Alerji, besin, muz

## P-023

### Yüzme Sonrası Anjiyoödemle Gelen Olguda C1 Esteraz İnhibitör Eksikliği

Kürşat Çetin<sup>1</sup>, Dilara Fatma Kocacık Uygun<sup>2</sup>, Ayşen Başaran<sup>2</sup>, Tuğba Kazlı<sup>2</sup>, Ayşen Bingöl<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Antalya

<sup>2</sup>Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Alerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, Antalya

**Giriş:** Herediter anjiyoödem (HAÖ) tekrarlayan bir anjiyoödem şeklidir. Otozomal dominant olarak kalıtılan bu hastalığın insidansının 1/10000 ile 1/150000 arasında olduğu tahmin edilmektedir. Hastalığın tipik semptomları; tekrarlayan mukokütanöz anjiyoödem, karın ağrısı ve larinks ödemeine bağlı asfiksidir. Prodromal dönemde maküler eritem görülebilir. Klasik HA, C1 esteraz inhibitörünün (C1-INH) kantitatif (Tip I) ya da fonksiyonel (TipII) eksikliği ile ilişkilidir. Ayrıca C1-INH eksikliği ile ilişkili olmayan, özellikle gebelerde ve östrojen tedavisi almakta olan kadınlarda Tip 3 HAÖ tanımlanmıştır. Hayati tehdit edebilen ataklarla seyreden bu hastalığın nadir görülmesi nedeniyle tanıda gecikmeler görülmektedir. Tedavisinde C1 esteraz inhibitör konsantreleri, taze donmuş plazma (TDP), androjen steroidler, kinin yolağı inhibitörleri, bradikinin reseptör antagonistleri ve antifibrinolitikler kullanılabilir.

**Olgu:** 12 yaş erkek hasta üç kez havuzda yüzme sonrası olan yüzde, ellerde, ayaklarda şişlik ve makulopapüler döküntü şikayetiyle dış merkeze başvurmuş. Hastanın mevcut tablosuna hafif dispne eşlik etmiş olup stridor, karın ağrısı/ishal, kaşıntı, hipotansiyon, presenkop/senkop eşlik etmemiş. Antihistaminik kullanmasına rağmen şikayetleri tekrarlayan hasta AÜTF Çocuk Alerji ve İmmünoloji bölümüne başvurdu. Hastanın yapılan tetkiklerinde IgE: 59 IU/ml, allerjen duyarlılığı negatif, eozinofil: 190/mm<sup>3</sup> saptandı. Hastanın annesinde de benzer şikayetlerin olduğu öğrenildi. Hastadan herediter anjiyoödem ön tanısıyla C1 inhibitör düzeyi istendi ve 0,19 gr/l (N: 0,21-0,39) geldi. Tetkik tekrarında C1 inhibitör düzeyi 0,18 gr/l olarak saptandı ve hastaya C1 esteraz inhibitör eksikliği tanısı konuldu. Akut ataklarda kullanılmak üzere C1 esteraz inhibitör rekombinant tedavisi planlandı. Benzer şikayetleri olan anne erişkin Alerji ve İmmünoloji bölümüne konsülte edildi ve yapılan tetkikleri neticesinde C1 inhibitör düzeyi 0,20 gr/l (N: 0,21-0,39) düşük olarak bulundu.

**Sonuç:** Herediter anjiyoödem tetikleyici faktörler arasında travma ilk sırada yer alır. Bizim olgumuzda da havuza tramlenden atlama ve yüzme sonrası ortaya çıkan travmayla ilişkili ataklar mevcuttur. Tekrarlayan yaygın ödem ve anafilaksi benzeri tablosu olan ve sık sık acil servislere başvuran hastalarda aile öyküsü varsa HAÖ akılda bulundurulmalıdır. Bu bildirinin amacı Herediter anjiyoödem konusunda hekimlerin farkındalığını arttırmaktır.

**Anahtar Kelimeler:** Anjiyoödem, C1 esteraz inhibitör, herediter

P-024

## Saç Boyasına Bağlı Gelişen Bir Komplikasyon Olarak Anjioödem

Şükür Çekiç<sup>1</sup>, Yasin Karalı<sup>1</sup>, Özge Kudu<sup>2</sup>, Fatih Çiçek<sup>1</sup>, Yakup Canitez<sup>1</sup>, Nihat Sapan<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Alerji Bilim Dalı, Bursa

<sup>2</sup>Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa

**Giriş:** Saç boyaları toplumda yaşam tarzıyla ilişkili kimyasal maruziyetin yaygın nedenlerinden biridir. P- Phenylenediamine saç boyalarında bulunan, hava ile karşılaştığında koyu renk alan beyaz kristal yapıda moleküllerdir. Burada saç boyasına bağlı alerjik reaksiyon gelişen bir kız olgu sunulmaktadır.

**Olgu:** On yedi yaşında kız hasta tarafımıza saçlı deride ve ensede kızarıklık, saçlı deri, göz kapakları ve göz çevresinde şişlik yakınması ile başvurdu. Öyküsünde 1 gün önce saçını boyadığı, saç boyamasından 12 saat sonra ensede kaşıntı ve kızarıklık başladığı, daha sonra yüz ve kafa çevresinde ödem geliştiği öğrenildi. Özgeçmişinde bir yıl önce sağ omzuna hint kınası ile yapılan dövme sonrası lokal kızarıklık ve şişlik gelişme öyküsü vardı. Fizik muayenede; yüz ve kafa derisinde ödem, göz çevresinde ve ensede eritem, saçlı deride egzamatoid lezyonlar saptandı. Hastaya saç boyasına bağlı kontakt alerji tanısı konuldu. Antihistaminik ve metilprednizolon tedavisi sonrası yakınmaları tamamen kayboldu. Tedavi sonrası 4 hafta sonra yapılan atopi yama testinde P- Phenylenediamine pozitif (+++) bulundu. Klinik ve yama testi sonucuna dayanılarak hastaya P- Phenylenediamine alerjisi tanısı konuldu. Hastaya korunma önlemleri anlatıldı.

**Sonuç:** Saç boyalarına bağlı gelişen kontakt alerjinin en önemli nedeni P- Phenylenediamine karşı gelişen reaksiyondur. Saç boyası ya da hint kınası gibi boyalara karşı alerjik reaksiyon bildiren hastaların P- Phenylenediamine duyarlılığı yönünden araştırılması önemlidir.

**Anahtar Kelimeler:** Alerji, anjioödem, {P- Phenylenediamine}, saç boyası

P-025

## Atopik Dermatitin Nadir Bir Komplikasyonu: Egzema Herpetikum

Deniz İlgün Gürel<sup>1</sup>, Esra Tepedelen<sup>1</sup>, Ali Ersun Kaya<sup>2</sup>, Duygu Erge<sup>2</sup>, Pınar Uysal<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Aydın

<sup>2</sup>Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Alerji ve İmmunoloji Bilim Dalı, Aydın

**Giriş:** Atopik dermatit nedeni ile takipli egzema herpetikum

gelişen olgumuzu nadir görülmesi ve acil tedavi gerektirmesi nedeni ile sunmayı amaçladık.

**Olgu 1:** On altı aylık kız hasta, dört aylık iken atopik dermatit tanısı almış. Nemlendirici ve topikal steroid kullanıyormuş. Üç gün önce alt ekstremiteler ve ellerde başlayan kaşıntılı, kuru ve kızamık lezyonları için 3 gün topikal steroid ve antihistaminik kullanımı olmuş. Kaşıntısı artan ve lezyonları yayılan olgunun başvurusunda yapılan fizik muayenesinde genel durumu iyi, tüm vücudunda yaygın, kaşıntılı papüloveziküller, bazıları kurutlu, bazıları enfekte ve püstüler, eritematöz, lezyonları mevcuttu. Hastanın cilt lezyonları egzema herpetikum olarak değerlendirildi. Olguya intravenöz asiklovir ve ampisilin sulbaktam başlandı. Oral alımının az olması nedeni ile parenteral sıvı desteği verildi. Herpes simplex ve varisella zoster antikorları gönderildi. Tetkiklerinde leu: 23.000/mkrL, neu: %53.7 olan olgunun HSV-IgM2: total IgE: 332 IU/ml (1-150) diğer immunglobulinler normaldi. Olgunun izleminin üçüncü ve dördüncü gününde lezyonları kurutulularak geriledi.

**Olgu 2:** On üç aylık kız hasta, dört aylıktan itibaren atopik dermatit tanısı ile izlenmekte olan hastanın şikayetleri omuz bölgesinden başlamış, dirseklerinde ve bacakların ekstensör yüzlerinde artarak devam etmiş. Yaraları sık sık enfekte olan olgu topikal steroid, nemlendirici tedavisi alıyormuş. Lezyonları kullandıkları birçok nemlendirici ve antihistaminik tedavilerine rağmen tekrar eden olgu her iki elinde yaygın kaşıntılı egzema nedeni ile başvurdu. Yapılan fizik muayenesinde genel durum iyi, kuru cilt, tüm vücutta yer yer egzema alanları, ekssoriasyon, ellerde kurutulmuş egzema herpetikum lezyonları mevcuttu. Alınan tetkiklerinde beyaz küre: 21190 / mkrL, lenfosit: 10960 saptandı. Total IgE: 9 IU/ml, diğer immunglobulinler normal saptandı. Besin duyarlılığı için bakılan gıda spesifik IgE FX5 düzeyi normal bulundu. Kortikosteroid tedavileri tamamlanınca deri prik testi planlanacak. Tedavi olarak ral asiklovir, topikal kortikosteroid, topikal fusidik asid başlandı. Kontrolde ellerde herpetik lezyonların düzeldiği, cilt kuruluğunun azaldığı görüldü.

**Sonuç:** Egzema herpetikum için en önemli risk faktörü olan atopik dermatittir. Ağır klinik gidişli atopik dermatit ve yüksek IgE düzeyleri egzema herpatikum gelişimi için risk olarak kabul edilmektedir. En sık HSV tip 1 -2 olmakla birlikte Coxsackie virüs A16 ve vaccinia virüs de etyoloji de suçlanan virüslerdir. Ensefalit ve bakteriyemi riski nedeni ile erken tedavi edilmesi önemlidir.

**Anahtar Kelimeler:** Egzema herpetikum, atopik dermatit

P-026

## Parasetamol ile Oral Provakasyon Testi Sonrası Anafilaksi Gelişen Olgu

Esra Tepedelen Bozdağ<sup>1</sup>, Yasemin Çetin<sup>1</sup>, Ali Ersun Kaya<sup>2</sup>, Duygu Erge<sup>2</sup>, Pınar Uysal<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Aydın

<sup>2</sup>Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk İmmunolojisi ve Alerji Hastalıkları Bilim Dalı, Aydın

**Giriş:** Parasetamol oldukça geniş kullanımı olan ve genel olarak

güvenli kabul edilen bir analjezik/antipiretik ilaçtır. Literatürde parasetamol bağli olarak ürtiker ve makülopapüler döküntü gibi izole deri semptomları yanı sıra anafilaksi gibi ciddi reaksiyonu olan olgular da nadir de olsa bildirilmiştir. Burada parasetamol testleri negatif iken oral provakasyon son dozu sonrasında anafilaksi gelişen dokuz yaşında bir olgu sunulmuştur.

**Olgu:** Dokuz yaşındaki erkek hastanın üst solunum yolu enfeksiyonu nedeni ile içtiği parasetamol+klorfeniraminmaleat+p-södoefedrin içeren oral süspansiyondan 30 dakika sonra kulak arkasından başlayıp tüm vücuda yayılan ürtikeryal lezyonları, yüzde ve dudaklarda anjiödem olmuş. Diğer sistemlere ait yakınma ve bulgusu olmayan olgu acil serviste ürtiker olarak değerlendirilmiş, intravenöz antihistaminik ve steroid yapılmış. Lezyonları yarım saat içinde gerileyen olgu çocuk allerji polikliniğine ileri tetkik amaçlı başvurdu. Başvuru esnasındaki fizik muayenesinde postnazal seröz akıntısı mevcuttu. Hemogramında lökosit:  $17\ 690/\text{mm}^3$ , periferik yayması lenfosit hakimiyetinde, biyokimyasal parametreleri ve idrar incelemesi normal idi. Hastanın öyküsü derinleştirildiğinde aynı gün içinde yedi saat önce ilk kez kullandığı levodropropizin içeren ilaç alımının ve paketlenmiş gıda kullanımının da mevcut olduğu ve daha önceden parasetamol+klorfeniraminmaleat içeren ilacı sorunsuz kullandığı öğrenildi. Reaksiyondan altı hafta sonra intravenöz parasetamol ile yapılan deri prick ve intradermal testlerde reaksiyon görülmedi. Oral parasetamol provokasyonu, son dozu  $10\ \text{mg}/\text{kg}$  olacak şekilde hesaplanarak 30 dakika ara ile giderek artan dozlarda yapıldı. Son dozdan 15 dakika sonra ciltte ürtikeryal lezyonlar ardından seste kabalaşma ve öksürük gelişti. Anafilaksi kabul edilen olguya  $0,3\ \text{mg}$  intramusküler adrenalin; intravenöz steroid, antihistaminik ve ranitidin verildi. Serum fizyolojik  $20\ \text{cc}/\text{kg}$ 'dan yüklenen olguya solunum sistemi yakınmalarının devam etmesi üzerine on dakika sonra ikinci adrenalin dozu uygulandı. Gözlem amaçlı 24 saat serviste izlenen olgu parasetamol içeren ilaçları kullanmaması önerilerek taburcu edildi.

**Sonuç:** Her ilaç ile hafif lokal bulgulardan yaşamı tehdit edebilecek ağır sistemik bulgulara kadar reaksiyonlar görülebilir. Bu nedenle ilaç provakasyon testleri tam donanımlı allerji merkezlerinde ve her türlü önlem alınarak yapılmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Anafilaksi, parasetamol, ilaç testleri

P-027

## Yeni Tanı Almış Astımlı Çocuklarda Elektropati; Atrial ve Ventriküler Aritmi Riskinin P dalga ve QTc Dispersiyonu ile Değerlendirilmesi

Zeynep Karakaya<sup>1</sup>, Öykü İsal Tosun<sup>2</sup>, Özlem Cavkaytar<sup>3</sup>, Mustafa Arga<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İstanbul

<sup>2</sup>Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul

<sup>3</sup>Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Alerji Bilim Dalı, İstanbul

**Amaç:** Astım havayollarının geri dönüşümlü obstrüksiyonuna yol açan kronik enflamatuvar bir hastalıktır. Artmış P dalga dispersiyonu (PWD) artmış atriyal aritmi riski; artmış QTc dispersiyonu (QTcD) ise artmış ventriküler aritmi riski ve ani kardiyak ölüm ile ilişkilidir. Literatürde yeni tanımlı astımlı çocuklarda atriyal ve ventriküler aritmi riskini değerlendiren bir çalışma bulunmamaktadır. Bu çalışmanın amacı, yeni tanımlı astımlı çocukların sahip olduğu atriyal ve ventriküler aritmi riskini PWD, QTcD ve diğer elektrokardiyografi (EKG) özelliklerine göre değerlendirmektir.

**Yöntem:** Bu çalışmaya İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Alerji Bilim Dalında yeni tanı alan altı yaş üzeri steroid-naif hafif persistan astımlı 33 çocuk hasta ile Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalına masum üfürüm nedeniyle başvuran ekokardiyografide (EKO) yapısal kardiyak anomali saptanmayan ve kronik sistemik hastalığı bulunmayan 50 sağlıklı çocuk dahil edilmiştir. Hastaların solunum fonksiyon testleri (SFT) ve EKO incelemeleri yanında dinlenme halinde iken ( $25\ \text{mm}/\text{sn}$  hız ve  $10\ \text{mm}/\text{mV}$  genlikte) EKG'leri çekilmiş ve rutin ritim değerlendirmesi dışında PWD, cQT (düzeltilmiş QT) ve QTcD değerleri hesaplanmıştır. Ölçümler yapılırken doğruluk oranını artırmak amacıyla büyüteç ve cetvel kullanılmıştır.

**Bulgular:** Çalışmaya 33 hafif astımlı hasta ve 50 sağlıklı kontrol olmak üzere toplam 88 çocuk dâhil edilmiştir. Astımlı hasta grubu ile kontrol grubu arasında yaş, cinsiyet ve vücut kitle indeksi açısından anlamlı fark saptanmamıştır (tüm parametreler için  $p>0,05$ ). Kontrol grubunda ortalama PWD ve QTcD süresi sırasıyla  $23,8\pm 12,06$  ve  $37,5\pm 14,6$  msn, astımlı hasta grubunda ise  $32,5\pm 9,8$  ve  $57\pm 20,01$  msn hesaplanmıştır. Hem PWD hem de QTcD süresi hasta grubunda kontrol grubuna göre anlamlı düzeyde uzun bulunmuştur ( $p<0,01$ ).

**Sonuç:** Çalışma sonuçlarımız yeni tanımlı astımlı çocukların artmış atriyal ve ventriküler aritmi riskine sahip olabileceğini göstermiştir. Bu durum astımlı hastaların sahip olduğu kronik enflamasyon ve otonomik disfonksiyon ile ilişkili olabilir. Astımlı çocuklarda erken dönemde aritmojenik potansiyel ve elektropati varlığının değerlendirilmesinde PWD ve QTcD ölçümleri non-invaziv bir belirteç olarak kullanılabilir.

**Anahtar Kelimeler:** Astım, aritmojenik potansiyel, elektrokardi-yografi, P dalga dispersiyonu, QTc dispersiyonu

P-028

## Dilate Kardiyomiyopatinin Tedavi Edilebilir Nedeni, Raşitzm; İki Yıllık Deneyim

Nihal Akçay<sup>1</sup>, Ülkem Koçoğlu Barlas<sup>1</sup>,  
Esra Deniz Papatya Çakır<sup>2</sup>, Mey Talip Petmzeci<sup>1</sup>,  
Hasan Serdar Kılıç<sup>1</sup>, Osman Yeşilbaş<sup>1</sup>, Esra Şevketoğlu<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi, İstanbul

<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Endokrin Bölümü, İstanbul

**Amaç:** Dilate kardiyomiyopati, bir ya da her iki ventrikülün dilatasyonu ve sistolik disfonksiyonunun görüldüğü durumdur. Hipokalsemi, geri dönüşümlü kalp yetersizliği ve dilate kardiyomiyopatinin çok nadir bir nedenidir. Bu sunumda, hipokalsemiye bağlı dilate kardiyomiyopati gelişen ve kalsiyum tedavisiyle başarılı şekilde tedavi edilen hasta serisi sunulacaktır.

**Yöntem:** Bu gözlemsel çalışmaya, Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma hastanesi 16 yataklı üçüncü düzey çocuk yoğun bakım biriminde dilate kardiyomiyopati tablosunda başvuru D vitamini eksikliği saptanan hastalar dahil edildi. Dilate kardiyomiyopatiye neden olacak başka bir hastalığı olan hastalar çalışmaya alınmadı. Önceden hazırlanmış takip formlarına hasta verileri kaydedildi. Pediatric risk of mortality, Organ Failure Index skorları, yaş cinsiyet, tanı, hastane yatış süresi, kalsiyum, magnezyum, fosfor, alkalin fosfat, albümin, kan gazında iyonize kalsiyum, parathormon, hasta ve anne 25-OH D vitamini, el bilek grafisi, telekardiyografi, ekokardiyografik incelemesi kaydedildi. Çocuk endokrinoloji ve çocuk kardiyoloji bölümleri ile takip edildi. Hastalara kalsiyum ve D vitamini takviyesi yapıldı. Tedavi öncesi ve sonrası değerleri karşılaştırıldı.

**Bulgular:** Yaşları ortalaması 6.4 ay olan toplam 6 hasta (%64 erkek, %36 kız) çalışmaya dahil edildi. Hastaların ortalama yoğun bakım yatış günü 26.8 gündü. Hastaların PRISM skoru ortalaması 12.8, OFI skor ortalaması 1.67 idi. Laboratuvar verileri değerlendirildiğinde ortalama kalsiyum 5.51 mg/dl, fosfat 4.86 mg/dl, alkalin fosfat 1044.8 U/L, parathormon 704 pg/mL, magnezyum 2.22 mg/dl, 25-OH D vitamini 7.28 ng/mL olduğu görüldü. Hastaların tedavi öncesi ortalama ejeksiyon fraksiyonu (EF) %35.1 iken tedavi sonrası taburcu olurken ortalama EF %55 olarak saptandı.

**Sonuç:** Nutrisyonel riketsin yaygın olduğu bölgelerde dilate kardiyomiyopatinin etyolojik değerlendirmesinde vitamin D eksikliği tanısı düşünülmeli, tedavinin dramatik iyileşme sağlayabileceği akıldaki tutulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** D vitamini eksikliği, Dilate kardiyomiyopati, Hipokalsemi

P-029

## Vokal Kord Disfonksiyonu (VCD), Paradoksal Vokal Kord Hareketleri

İlayda Uslu<sup>1</sup>, Ayşe Ayzıt Kılınc<sup>2</sup>, Haluk Çokuğraş<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AnaBilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Göğüs Hastalıkları, İstanbul

**Giriş:** Vokal kord disfonksiyonu genel olarak vokal kordların inspirasyon sırasında paradoksal kapanması sonucu oluşur. Bu durum üst solunum yolu obstrüksiyon patolojilerini ve astımı taklit edebilir. Hasta wheezing, stridor ve diğer üst solunum yolu obstrüksiyon bulguları ile başvurur. Wheezing ve nefes darlığı astımın standart tedavisine dirençlidir. Gerçek ve yalancı vokal kordların inspirium da addüksiyonu laringoskopi ile görülerek tanı konulur. Tedavide ana amaç boğaz kaslarının gevşetilmesidir.

**Olgu:** 13 yaşında kız hasta 7 yıldır astım tanısına paroksizmal vokal kord hareketi hastalığı eslik ettiği bildirilmiştir. Uzun zamandır astımın standart tedavisine yanıtı olmayan hastanın, stridor bulgusunun ön planda devam etmesi astım atak tanısında şüphe uyandırmıştı. İspirasyon sırasında vokal kordların kapalı olarak laringoskopide görülmesi paradoksal vokal kord hareket hastalığı teshisi konulmasına neden oldu. Hastada PVFM ile birlikte astım da bulunduğu için PVFM tedavisi esnasında astım ilaçlarına da devam edildi. Speech language pathologist (işitme ve konuşma merkezinde) tarafından da değerlendirilen hasta vokal kordların kullanımını hakkında hastaya bilgi verildi. Astım tedavisine ragmen solunum bulguları gerilemeyen hastanın boyun orta hatta bilateral tiroaritenoid kasına 2,5 U Botoks injeksiyonu yapıldı. Nefes rahatlatıcı solunum manevraları, konuşma terapileri ile klinik tamamen geriledi.

**Sonuç:** Bu vaka ile amacımız astım tedavisine refrakter olan stridor şikayeti ön planda olan hastalarda ayırıcı tanıda paradoksal vokal kord hareket hastalığı olabileceği, astım ile birlikte görülebileceğine farkındalık yaratmaktır.

**Anahtar Kelimeler:** Astım, inspiratuar stridor, paradoksal vokal kord hareketi, vokal kord disfonksiyonu, wheezing

P-030

## Sirolimusa Bağlı Gelişen Akciğer Toksikitesi

Gultan Mammadzada, Ayşe Ayzıt Kılınc, Gürcan Dikme, Tülin Tiraje Celkan, Haluk Çokuğraş

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

**Giriş:** İmmünesüpresif ajan olarak kullanılan, TOR (Target of Ra-

pamune) inhibitörü olan sirolimusun en sık proteini, periferik ödem, hiperlipidemi, ağız ülseri, anemi, lökopeni, trombositopeni, dermatit, yara iyileşmesinde gecikme, nadiren de interstisyel akciğer hastalığı, hiperglisemi gibi yan etkileri görülür. Bu yazıda otoimmün lenfoproliferatif sendrom (ALPS) nedeniyle sirolimus tedavisi alan hastada gelişen interstisyel pnömoni vakası sunularak, ilaca bağlı nadir görülen bir komplikasyon olan akciğer toksisitesine dikkati çekmeyi hedefledik.

**Olgu:** ALPS tanılı olan ve iki yıldır sirolimus kullanan 17 yaşındaki kız hasta eforla olan nefes darlığı ve öksürük şikayetleriyle polikliniğe başvurdu. Solunum sistemi muayenesi, laboratuvar incelemeleri ve akciğer grafisi normal olan hastanın toraks tomografisinde her iki akciğerde yamalı konsolidasyon alanları, çevresinde buzlu cam dansiteleri ve interlobuler septal kalınlaşmalar izlendi. Solunum fonksiyon testinde karbonmonoksit difüzyon testi (DLCO) düşük (%53) saptandı. Bronkoskopi eşliğinde transbronşiyal biyopsi yapıldı ve patolojisinde hafif derecede lenfoplazmositer hücre infiltrasyonu saptandı. Bronkoalveolar lavaj (BAL) sıvısında hücreler lenfosit hakimiyetindeydi. Belirti ve bulgularının sirolimusa bağlı olabileceği düşünülerek tedavisine ara verildi. Fizyoterapi uygulandı. Takibinde efor dispnesi belirgin olarak düzeldi. Takibinin 3. ayında kontrol amaçlı yapılan DLCO: normal (%84) saptandı ve toraks tomografisinde ise bir önceki tomografisinde saptanan lezyonlarda total regresyon izlendi.

**Sonuç:** Sirolimus, ALPS hastalarında tam ve kalıcı yanıtlara neden olan immünsüpresif ajandır. Bir çok yan etkisi olup nadir ve en önemli yan etkisi akciğer toksisitesidir. Hastalığın kliniği asemptomatikten ciddi solunum yetmezliğine kadar değişebilir. Ateş, dispne ve öksürük önde gelen semptomlardır. Tanı klinik, radyolojik, histolojik ve patolojik incelemelere dayanır. Çoğu vakada akciğer grafisinde herhangi bir patoloji saptanmaz iken, akciğer tomografilerinde interstisyel tutulum, buzlu cam dansiteleri, konsolidasyon alanları saptanabilir. Akciğer biyopsilerinde lenfositik alveolitis, pulmoner hemoraji ve bronşiolitis obliterans en sık rastlanan histopatolojik bulgulardır. İlacın kesilmesini takiben kliniğin hızla düzelmesi ilaca bağlı direkt toksisiteyi desteklemektedir. Klinisyenlerin ilaç toksisitesini her zaman göz önünde bulundurmaları gerekmektedir.

**Anahtar kelimeler:** Sirolimus, interstisyel pnömoni, akciğer toksisitesi

P-031

## Dikkat, Nekrotizan Pnömoni Olabilir!

Demet Şeker<sup>1</sup>, Ayşe Ayzıt Atabek<sup>2</sup>, Rahşan Özcan<sup>3</sup>, Gonca Ayşe Tekant<sup>3</sup>, Haluk Cezmi Çokuğraş<sup>2</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul

<sup>3</sup>İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul

**Giriş:** Nekrotizan pnömoni; toplum kökenli pnömonilerin seyri

sirasında akciğer parankiminin nekrotize olmasıyla oluşur. Radyolojik incelemelerde kavitasyon sıklıkla mevcuttur, ancak kliniğe eşlik etmeyebilir. Pnömoni tanısıyla takip edilen hastanın uzun süren ateşinin olması ve kliniğinin tedaviye rağmen kötüleşmesi şüphe uyandırabilir. Kavitasyonla seyretmesi, kültürde üreme olmaması ve tedaviye yanıtın gecikmesi ayırıcı tanıyı (özellikle tüberküloz ile) güçleştirmektedir. Öksürük ve ateş şikayetiyle başvuran hastanın nekrotizan pnömoni tanısı almasını sunmak istedik.

**Olgu:** A.A.A 16 aylık erkek hasta acil polikliniğe öksürük ve ateş şikayetiyle başvurdu. Fizik muayenesinde hafif kreptan ralleri mevcuttu. Bronkopnömoni tanısıyla intramusküler sefuroksim tedavisi başlanarak eve gönderildi. 2 gündür antibiyoterapiye rağmen devam eden ateş, 1 haftadır devam eden öksürük şikayetiyle tekrar acil polikliniğe başvurdu. Fizik muayenede solunum sesleri sol alt ve orta loplarda azalmıştı, akciğer apeksinde kreptan ralleri mevcuttu. Laboratuvarında wbc: 25900 neu: 12900 lenf: 3900 mono: 9000 plt: 1069000 crp 28.9 sedim: 94 PA Akciğer grafisinde sağ alt, orta ve bir miktar üst loplarda opasite mevcuttu. Toraks ultrasonunda 25 mm pleval efüzyon saptandı. Toraks BT'si pleval efüzyon ve nekrotizan pnömoni olarak değerlendirildi. Toraks tüpü takıldı. Pleval sıvı örnekleme sarı renkliydi, ldh: 2135 (>200), protein: 4.5 (>3), pleval ldh/serum ldh: 4.6 (>0.6) mm<sup>3</sup>'te 960 lökosit mevcut olması nedeniyle eksuda karakterli olarak kabul edilmiş. Pleval sıvıdan kültür gönderilerek piperasilin tazobaktam, vancomisin, kloritromisin tedavisi başlandı. Hemokültürde vancomisin duyarlı Steptococcus sanguis üredi. Pleval sıvıda arb negatif, bakteri görülmedi. İmmün yetmezlik saptanmadı. Seroanginöz 6 cc geleni devam etti ve solunum sesleri sol akciğerde azalmıştı. Hastaya 1 mg/kg/günden metilprednizolon başlandı. Doku plazminojen aktivatörüyle kimyasal dekortikasyon uygulandı. Asist, metilprednizolon, budesonid ve salbutamol tedavisi uygulandı. PAAC grafisinde belirgin düzelme izlendi, poliklinikten takibe alındı. 7 ay sonraki PAAC grafisi normaldi. 2 yıllık izleminde tekrar ciddi enfeksiyon geçirmedi. Takibine devam ediliyor.

**Sonuç:** Toplum kökenli pnömonilerde nekrotizan pnömoni akılda tutulmalıdır. S. pneumoniae, S. aureus, GAS, M. pneumoniae, C. pneumoniae, Adenovirüs en sık etkenlerdir. Ancak kültürde üreme saptanmayabilir. Medikal tedavilere yanıt vermeyen hastalarda cerrahi uygulanması gerekebilir.

**Anahtar Kelimeler:** Bronkopnömoni, nekrotizan pnömoni, kaviter lezyon, pnömoni

P-032

## Solunum Sıkıntısının Nadir Bir Nedeni: Konjenital Lober Amfizem

İlknur Tolunay<sup>1</sup>, Zerrin Özçelik<sup>2</sup>, Ulaş Özdemir<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Adana

<sup>2</sup>Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, Adana

**Giriş:** Konjenital lobar amfizem akciğerin bir veya daha fazla lobunun hiperekspansiyonu, çevredeki akciğer dokusuna basısı



ve mediastinal shift ile karakterize solunum sıkıntısı nedenidir. Hastalığın insidansı 70.000-90.000 doğumda birdir. Erkek kız oranı 3/1'dir. Sol üst lob (%43), sağ orta lob (%32) ve bilateral tutulum olabilir. Tedavi geleneksel olarak cerrahi lobektomidir. Biz burada akut bronşiolit tanısı ile ilçe hastanesinden sevk edilen ve konjenital lobar amfizem tanısı konan hastanın klinik ve radyolojik bulgularını sunduk.

**Olgu:** Akut bronşiolit tanısı dış merkezden gönderilen 4 aylık erkek hasta solunum sıkıntısı nedeni ile çocuk yoğun bakıma yatırıldı. Fizik muayenesinde bilateral ral ve ronküsleri mevcut olup sağ akciğerde solunum sesleri azalmıştı. pH: 7.21 pCO<sub>2</sub>: 60,3 HCO<sub>3</sub>: 21.4 Be: -3,4 olduğu görüldü. Hasta respiratuar asidoz ve oksijen tedavisine rağmen devam eden satürasyon düşüklüğü nedeni ile entübe edilerek mekanik ventilatöre bağlandı. Akciğer grafisinde sağ akciğerde kistik hava dansitesi görülen hastaya toraks tomografi çekildi. Akciğer grafisi ve tomografi çocuk cerrahi bölümü ile değerlendirildi. Sol akciğerde konsolidasyon ve sağ akciğerde konsolidasyon+ sağ orta lob konjenital lobar amfizem tanısı kondu. Ekokardiyografi normaldi. Hasta pnömoni tedavisinin ardından eskütibe edilerek yatışının 18. günü göğüs cerrahi polikliniğine başvurmak üzere taburcu edildi.

**Sonuç:** Hastalarda klinik bulgular genellikle yenidoğan döneminde görülmekle birlikte nadiren semptomların ortaya çıkışı altı aya kadar gecikebilir. Bizim hastamızda 4 aylık iken bulgular ortaya çıkmıştı. Hastamız literatürle uyumlu olarak erkek olup amfizem sağ akciğerde gözlenmiştir. Hastaların %43'te pnömoni, %14'te solunum sıkıntısı ve pnömotoraks görülmektedir. Bizim hastamızda pnömoni saptanmıştı. Ekokardiyografi %14 oranında hastalığa eşlik eden kardiyovasküler anomalilerin ve hava yoluna bası yapan vasküler nedenleri göstermek için önerilmektedir. Bizim hastamızın ekokardiyografisinde patoloji saptanmadı. Hastalığın ayırıcı tanısında pnömotoraks, konjenital adenomatoid malformasyon, bronkopulmoner sekestrasyon, bronkojenik kist, Swywe-James-MacLeod sendromu yer almaktadır. Minimal semptomu olan vakalara konservatif tedavi önerilmekle birlikte torakotomi veya tokoskopi ile cerrahi rezeksiyon ile tedavi yapılmaktadır. Bizim hastamız cerrahi açıdan değerlendirilmesi amacı ile göğüs cerrahi bölümüne yönlendirilmiştir.

**Anahtar Kelimeler:** Çocuk, konjenital lobar amfizem, solunum sıkıntısı

## P-033

# Kistik Fibrozisli Hastalarda Allerjik Bronkopulmoner Aspergillozis: 13 Yıllık Tek Merkez Deneyimi

Pakize Cennetoğlu<sup>1</sup>, Cansu Yılmaz Yeğit<sup>2</sup>, Almula Pınar Ergenekon<sup>2</sup>, Özge Ülgen<sup>1</sup>, Nilay Baş<sup>3</sup>, Emine Atağ<sup>4</sup>, Ela Erdem Eralp<sup>2</sup>, Yasemin Gökdemir<sup>2</sup>, Bülent Karadağ<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Pediatri Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul

<sup>3</sup>Süreyyapaşa Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul

<sup>4</sup>Ümraniye Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul

**Amaç:** Yeni tanı ve tedavi yöntemleri ile kistik fibrozisli hastalarda yaşam süresi uzamakta ancak bu süreçte komplikasyonlar da artmaktadır. Bu komplikasyonlardan biri de Aspergillus fumigatus antijenine karşı gelişen bir hipersensitivite reaksiyonu olan allerjik bronkopulmoner aspergillozis (ABPA) hastalığıdır. Bu yazıda, ABPA tanılı kistik fibrozisli hastalarda hastalık seyri, tedavi yöntemlerini ve sonuçları değerlendirmeyi amaçladık.

**Yöntem:** Çalışmaya, 2005-2018 yılları arasında kistik fibrozis merkezimizde takip edilen kistik fibrozisli hastalardan ABPA tanısı alan 12 hasta dahil edildi. Klinik ve demografik özellikleri, tedavi yöntemleri, komplikasyonlar ve sonuçlar retrospektif olarak değerlendirildi.

**Bulgular:** Hastaların tanı öncesi ortalama FEV1 değerleri 81.64±20.7 iken tanı anında 65.9±16 idi. Tedavi sonunda ise ortalama FEV1 değeri 68.1±19.7 idi. Tanı anında FEV1 değerinde anlamlı bir düşüş görülürken, tedavi sonrasında FEV1 değerinde anlamlı yükselme görülmedi. Tanı öncesi ve sonrası ortalama total IgE değerleri 2451±468 ve 576±147 Ku/ml idi. Tedavi öncesi ve sonrası ortalama Aspergillus özgül Ig E değerleri 57.2±44 ve 21.6±22.2 Ku/ml idi. Tedavi ile total IgE ve Aspergillus özgül IgE değerlerinde düşme gözlemlendi. Tedavide oral ve parenteral steroid, vorikonazol, itrakanazol, posakonazol ve omalizumab kullanıldı. 9 (75%) hastada steroide bağlı yan etki görüldü. Yan etkiler; hiperglisemi (25%), diabetes mellitus (33%), myopati (16%) ve katarakt (8%). 2 (17%) hastada atipik mikobakteri üredi. Baş ağrısı, kusma, görme problemleri gibi antifungal ajanlara bağlı yan etkiler 2 (17%) hastada görüldü. 4 (33%) hasta omalizumab aldı ve yan etki görülmedi. 4 (33%) hasta remisyona girdi, 5 (42%) hastada ABPA tekrarladı. 2 (17%) hasta ciddi akut alevlenme nedeni ile eksitus oldu. 3 hastanın ise tedavisi devam etmektedir.

**Sonuç:** Kistik fibrozisli hastalarda ABPA, küratif tedavinin zorluğu, ilaç yan etkileri nedeni ile hala ciddiyetini korumaktadır ve yeni tedavi yöntemlerine ihtiyaç vardır.

**Anahtar Kelimeler:** Allerjik bronkopulmoner aspergillozis, kistik fibrozis, steroid, antifungal, omalizumab

P-034

## Hemorajik Şok Tedavisi Sırasında Transfüzyon İlişkili Akut Akciğer Hasarı (TRALI) Gelişen Pediatrik Olgu

Hülya Karayel, İlknur Tolunay, Şule Çalışkan

Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Adana

**Giriş:** Transfüzyon ilişkili akut akciğer hasarı (TRALI) kan ürünü transfüzyonunun nadir ancak fatal seyirli olabilecek bir komplikasyondur. Transfüzyon esnasında veya ilk altı saat içinde gelişen, hipoksemi bulgusu ile birlikte akciğer direkt grafisinde yeni gelişen infiltrasyonlarla karakterize olup yüklenme veya ards/alı için öncesinde risk faktörü olmadığı gösterilmesi ile tanı konur. Sıklığı 1:5000 olarak bildirilmesine rağmen, hastalığın büyük oranda tanınmaması nedeniyle bu sıklığının gerçeği yansıtmadığı düşünülmektedir. Biz burada aşırı menstürasyon kanamasına bağlı hemorajik şok gelişen ve eritrosit transfüzyonu sırasında TRALI gözlenen olguyu sunduk.

**Olgu:** On yedi yaşındaki kız hasta, 1 haftadır devam eden aşırı miktardaki menstürasyon kanamasına bağlı anemi ve hemorajik şok nedeni ile çocuk yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Genel durum orta, halsiz soluk görünümde. Kalp hızı: 170/dk, solunum sayısı: 24/dk, kan basıncı: 70/40 mmHg, Hb: 3,2 g/dl, Plt: 156000 /mm<sup>3</sup>, PT: 14,8 PTT: 21,9 INR: 1,22, kan biyokimyası normaldi. Aktif vajinal kanaması devam etmekte olan hastaya oral kontraseptif ve non-steroid antiinflamatuvar başlandı. Hastada ikinci eritrosit transfüzyonunun ikinci saatinde ani satürasyon düşüklüğü ve nefes darlığı gelişti. Transfüzyon durduruldu. Nazal oksijen almakta olan hastada yüksek akışlı %100 oksijene geçildi. Çekilen akciğer grafisinde dört kadran ARDS görünümü saptandı. Ekokardiyografi normaldi. Kontrol hematokrit %21 olup taşikardisi gerileyen ve satürasyon %90 üzerinde seyreden hastaya tekrar eritrosit verilmedi. Vajinal kanaması azalan, hematokrit düşüşü olmayan hasta 24 saat sonra oksijenden ayrıldı, yatışının 3. Günü servise devir edildi. Hasta için transfüzyon ile ilişkili şüpheli istenmeyen reaksiyon formu doldurularak bildirimde bulunuldu.

**Sonuç:** TRALI tedavisi transfüzyonun sonlandırılması ve destek tedavisi olup; steroid ve diüretiklerin tedavide yeri yoktur. Kan ürünleri ile ilişkili bu durumda bildirim yapılması gerektiği akılda tutulmalıdır

**Anahtar Kelimeler:** TRALI, Kan ve kan ürünleri transfüzyonu

P-035

## Çocukluk Çağında Birincil Kaviter Tüberküloz: Nadir Bir Vaka Takdimi

Muhammet Mesut Nezir Engin, Nihan Kalay, Önder Kılıçaslan, Ramazan Cahit Temizkan

Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Düzce

**Giriş:** Tüberküloz uzun yıllardan beri insan sağlığını tehdit eden, genç-orta yaş grubu ölümlerin önemli nedeni olan, dünyanın birçok ülkesinde halen sorun olmaya devam eden bir hastalıktır. Tüberkülozda 15 yaş altı, özellikle de beş yaş altı çocuklar büyük risk altındadır. Çocuklar tüberküloz basili başta yakın çevreleri olmak üzere basili çıkaran erişkinlerden almaktadırlar. Çocukluk yaş grubunda tüberküloz genellikle akciğerde hiler lenfadenopati ve parankimal değişiklikler şeklinde seyrederek, eşlik eden kaviter lezyonlar nadirdir.

**Olgu:** Dört yaşında erkek hasta 10 gündür devam eden ateş ve öksürük şikayetiyle tarafımıza başvurdu. Hastanın yapılan muayenesinde genel durumu iyi, solunum muayenesinde ronküsü mevcuttu. Diğer sistem muayeneleri doğaldı. Çekilen Pastero-anterior (PA) akciğer grafisinde sağ üst lobda pnömoni saptandı. Yapılan tetkiklerde hemoglobin 10,2 gr/dl, lökosit 19400/mm<sup>3</sup> ve CRP 13,3 mg/dl olarak saptandı. AST, ALT, Üre, Bun ve elektrolitler normal sınırlardaydı. Hastaya nonspesifik pnömoni tedavisi olarak seftriakson verildi. Bir hafta sonra yapılan kontrolde hastanın şikayetleri gerilememiştir, çekilen PA akciğer grafisinde iyileşme yoktu, sedimentasyon 105 mm/saat ve CRP 7,9 mg/dl olarak saptandı. Hastanın tedavisine klaritromisin eklendi. İkinci hafta yapılan kontrolde hastanın şikayetleri gerilememiştir, çekilen PA akciğer grafisinde iyileşme yoktu ve CRP 1,47 mg/dl olarak saptandı. Kontrastlı Bilgisayarlı Toraks Tomografisinde sağ paratrakeal, sağ hiler lenf nodları konsolide alanda kaviter görünüm ve eşlik eden satelit odaklar nedeni ile öncelikle primer tüberküloz düşünüldü. Hasta ileri takip ve tedavi amaçlı çocuk hastalıkları servisine yatırıldı. Mide açlık suyundan gönderilen EZN pozitif, PCR ve kültür negatif olarak sonuçlandı. PPD de enürasyon 15 mm olarak ölçüldü. Hastaya izoniazid, rifampisin, pirazinamid ve etambutol başlandı. Yatışının 22. gününde çekilen PA akciğer grafisinde anlamlı iyileşme olması üzerine taburcu edildi.

**Sonuç:** Tüberküloz gelişmekte olan ülkelerde önemli bir halk sağlığı sorunudur. Akciğer enfeksiyonu tedavisine yanıt vermeyen olgularda ayırıcı tanıda tüberküloz akılda tutulmalıdır. Tüberkülozun çocuklarda farklı klinik ve radyolojik bulgularla ortaya çıkabileceği, birincil kaviteyasyon tüberkülozunun da görülebileceği vurgulanmak istenmiştir.

**Anahtar kelimeler:** Çocuk, kaviter tüberküloz

P-036

## Guillain Barre Sendromu Hastalarda, Nötrofil/Lenfosit ve Trombosit/Lenfosit Oranı: Prognostik Faktörler

Alper Dai

Gaziantep Üniversitesi, Pediatrik Nöroloji Bilim Dalı, Gaziantep

**Amaç:** Çalışmanın amacı Guillain Barre Sendromlu hastalarda subklinik inflamasyonun bir göstergesi olan Nötrofil/Lenfosit oranı (NLO) ve Trombosit/Lenfosit oranının (TLO) hastalığın şiddetini değerlendirmede ve progresyonunun takibinde bir parametre olarak kullanılıp kullanılmayacağını göstermeyi amaçladık.

**Yöntem:** GBS tanısı alan 27 hasta (16 erkek, 11 kız) alındı. Hastalara ait yatış dosyaları, epikrizler ve taburcu olduktan sonra izlendikleri poliklinik dosyaları geriye dönük olarak incelendi. Nötrofil/Lenfosit oranı (NLO) ve Trombosit/Lenfosit (TLO) oranı hesaplanarak veriler analiz edildi. Hastalar Hughes Fonksiyonel Derecelendirme Skalasına göre hafif form GBS ve ağır form GBS olarak gruplandırıldı.

**Bulgular:** NLO tedavi öncesi grubu tedavi sonrası grubu ile karşılaştırıldığında istatistiksel açıdan anlamlı olarak yüksek bulundu ( $p<0,05$ ). TLO tedavi öncesi grubunda tedavi sonrası grubu ile karşılaştırıldığında istatistiksel açıdan anlamlı bir farklılık bulunamadı ( $p>0,05$ ). Ağır form GBS grubunda hafif form GBS grubuna göre tedavi öncesi NLO ( $p=0,482$ ) ve tedavi sonrası bakılan NLO ( $p=0,512$ ) karşılaştırıldığında istatistiksel açıdan anlamlı bir farklılık bulunamadı. Ağır form GBS grubunda hafif form GBS grubuna göre tedavi öncesi bakılan TLO ( $p=0,332$ ) ve tedavi sonrası bakılan TLO ( $p=0,159$ ) karşılaştırıldığında istatistiksel açıdan anlamlı bir farklılık bulunamadı.

**Sonuç:** Çalışmamızda Guillain Barre Sendromu tanısı alan hastalarda NLO anlamlı olarak yüksekliği saptansa da hastalığın şiddeti ve prognozu ile anlamlı bir ilişki saptanmamıştır. Ayrıca çalışmamızdaki diğer parametre TLO, GBS hastalarında anlamlı olarak yüksek saptanmamıştır.

**Anahtar kelimeler:** Guillain Barre sendromu, nötrofil/lenfosit oranı, trombosit/lenfosit oranı, prognostik faktörler

P-037

## Çocukluk Çağında Optik Nörit Tanısı Alan ve Hızlı Progresyon Gösteren Multipl Skleroz Vakası

Adil Bozpolat<sup>1</sup>, Hakan Gümüş<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Nevşehir Devlet Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Nevşehir  
<sup>2</sup>Erciyes Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, Kayseri

**Giriş:** Multipl Skleroz (MS) myelin kılıfının genetik ve çevresel faktörler nedeniyle bozulduğu merkezi sinir sisteminin demiyelinizan bir hastalığıdır. MS genellikle gençlerde ve orta yaş erişkinlerde görülürken, ilk atak %2,7-5,4 arasında 18 yaştan önce görülür. MS tanısı çocuklarda erişkinlere kıyasla daha zordur. Tanı ilk başta kitle ve akut dissemine ensefalomyelit ile karışabilir. Hatta bazen tümör etkisi şeklinde bulgu verip ilk başta kitle tanısı alan vakalar görülmektedir. Bizde burada travma sonrası sağ gözde görme azlığı nedeniyle optik nörit tanısı alan ve takiplerinde kısa sürede hızlı progresyon gösteren ve hemipleji gelişen bir hastayı paylaşmak istedik.

**Olgu:** 9,5 yaş kız hasta göze alınan travma sonrası göz polikliniğine başvuruyor. Fizik muayenede optik nörit olarak değerlendirilen hastanın kraniyal MRG'sinde patolojik bulgu saptanmamış olup intravenöz pulse metilprednizolon tedavisi uygulanıyor. Oral prednizolon tedavisi devam ederken sağ vücut yarısında ani başlayan güçsüzlük olması nedeniyle tekrar başvurdu. Kraniyal, spinal MRG tetkiklerinde sol hemisferde aktif MS plakları gözlenmesi üzerine 7 seans plazma exchange uygulandı. Klinik bulgularında belirgin düzelme gözlemlendi. BOS'da oligoklonal bant pozitif tespit edildi. Hızlı progresyon göstermesi nedeniyle tümefaktif MS olarak değerlendirildi. Progresif seyretmesi nedeniyle interferon-β1a tedavisi başlandı.

**Sonuç:** MS başlangıcında ilk belirtiler arasında ekstremitte güçsüzlüğü, optik nörit, diplopi, parestezi gibi belirtiler gözlenmektedir. MS çocukluk çağında az görülmekle birlikte hızlı progresyon gösterebilmektedir. Aynı zamanda belli belirsiz bulgu veren hastalarda olabilir. İlk bulgu olarak göz bulguları gelişen çocuklarda bazen çocuklar bulanık ya da çift görmeyi tarifleyemeyebilir, bu tanının gecikmesine sebep olabilir. Bizim vakamızda da hastanın travma sonrası yapılan göz muayenesinde optik nörit görülüp takiplerinde kısa sürede MS'e dönüşüm gözlenmiştir. Otoimmün bir hastalık olan MS'in tedavisinde ilk basamak intravenöz pulse metilprednizolondur. Bu tedaviye rağmen ilerleyen hastalarda ise IVIG tedavisi ve plazmaferez uygulanabilir. Biz hastamızda hızlı progresyon olması nedeniyle plazmaferez uyguladık ve immunomodülatör olarak interferon-β1a tedavisi başladık. Sonuç olarak optik nörit tanısı ile başvuran hastalarda kraniyal ve spinal görüntülemenin erken dönemde yapılması gerekmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Hemipleji, multipl skleroz, optik nörit, plazmaferez, tümefaktif

P-038

## Fasiyal Asimetri Nedeniyle Takip Edilen Parotis Tümörü Olgusu

Aslıhan Tunçlar<sup>1</sup>, Fatma Hancı<sup>2</sup>, Nimet Kabakuş<sup>2</sup>, Paşa Balcı<sup>1</sup>, Ömer Faruk Tırınk<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Abant İzzet Baysal Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Bolu

<sup>2</sup>Abant İzzet Baysal Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, Bolu

**Giriş:** Yüz bölgesinde asimetrisi olan infantlarda öncelikle fasiyal paralizi düşünülmeyle beraber, bu olgularda yüz asimetrisinin nedeni, nadir de olsa yüzün mimik kaslarının izole doğumsal hipoplazi-aplazileri de olabilir. Fasiyal paralizi mimik kaslarını inerve eden fasiyal sinirin felcidir. Yenidoğan dönemindeki fasiyal paralizi genellikle gelişimsel veya travmatik olarak gözlenilebilen nadir bir durumdur. Doğum sırasında gelişen travma en sık nedeni olmasına rağmen, bazen genetik sendromlar ve iç kulak yapısal anomaliler ile birlikte görülebilmektedir. Ayrıntı tanıda depresör anguli oris kasının tek taraflı hipoplazisi veya aplazisinin neden olduğu konjenital asimetrik ağlayan yüz de düşünülmelidir.

**Olgu:** Ailenin 2 aydır fark ettiği asimetrik ağlama nedeniyle çocuk nörolojisi polikliniğine başvuran 10 aylık erkek hastanın term doğum ve yenidoğan solunum distressi nedeniyle 7 gün yenidoğan yoğun bakım ünitesinde yatış öyküsü dışında travmatik doğum öyküsü yoktu. Olgumuzda asimetrik ağlama nedeniyle çocuk nöroloji polikliniğimize başvuran hastanın Manyetik Rezonans Görüntüleme'sinde sağ parotis bezi derin lojunda benign vasıfta solid lezyon izlenmiştir. Olgumuz kitlenin lokal bası etkisi ile fasiyal asimetri kliniğine neden olması açısından farklılık arz etmektedir.

**Sonuç:** Pediyatrik parotid kitleler alışılmadık olsa da malignite dahil pek çok patolojik tanıya işaret edebilir.

**Anahtar Kelimeler:** Parotis tümörü, fasiyal asimetri, fasiyal paralizi

P-039

## Gözde Kayma Şikayetiyle Başvuran 4. Ventrikül Tümörü Olgusu

Aslıhan Tunçlar<sup>1</sup>, Fatma Hancı<sup>2</sup>, Nimet Kabakuş<sup>2</sup>, Paşa Balcı<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Abant İzzet Baysal Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Bolu

<sup>2</sup>Abant İzzet Baysal Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, Bolu

**Giriş:** Dördüncü ventrikül ependimomları çocukluk çağı beyin tümörlerinin %9'unu oluşturlar. İntrakranial ependimomların %60-70'i infratentorial yerleşimlidir ve bunların hepsi dördüncü ventrikülden görülürler. Bu bölgedeki tümörlerin %75'i çocuklarda görülür. Posterior fossa ependimomları küçük çocuklarda, lateral ventrikül tümörleri ise daha büyük çocuklar ve ergenlik ça-

ğında görülür. Ependimomların yaklaşık %50'si 3 yaşından önce görülür. Baş ağrısı, kusma, çift görme ve dengesizlik sık rastlanan semptomlardır. Beyin sapı (dördüncü ventrikül tabanı) infiltrasyonu olduğundan kusma siktir. Papilla ödemi, ataksi serebellar bulgular nörolojik bakıda saptanır. Hidrosefali hemen her zaman mevcuttur. Manyetik Rezonans Görüntüleme spesifik bir görünümü olmamasına karşın tümörün boyutları, lokalizasyonu ve yayılımı iyi belirlenir. Bizim olgumuz belirgin yer kaplayan lezyon semptomları izlenmeden sadece yeni başlayan gözde kayma şikayeti ile başvurusu açısından farklılık arz etmektedir.

**Olgu:** 8 yaşındaki erkek hasta 3-4 aydır ailenin fark ettiği gözlerde kayma şikayetiyle çocuk nöroloji polikliniğimize başvurmuş, göz hastalıklarına konsülte edilmiş ve kranial manyetik rezonans görüntülemesi istenmiştir. Göz muayenesinde optik sinir olağan, bilateral görme doğal her iki gözde içe bakış ve vertikal hareketler kısıtlı saptanmış olup, kafa içi basınç artışı ile uyumlu görünüm izlenmemiştir. Manyetik rezonans görüntüleme sonucunda dördüncü ventrikülü dolduran ve mezensefalonu ve ponsu posteriorından indente eden 30x26x33 mm boyutlarında T2A hiperintens, T1A hipointens içerisinde milimetrik kistik odakların izlendiği lezyon saptanmıştır. Lezyon hastanın aynı tarihli orbita MRG'sinde heterojen kontrast tutulumu göstermektedir. Difüzyon ağırlıklı görüntüleme lezyonda hafif difüzyon artışı izlenmiştir. Bulgular düşük gradeli 4. ventrikül tümörü için anlamlı olup öncelikle ependimom açısı ile uyumludur. Hastadaki strabismusun beyin sapı posteriorundan çıkan bilateral 4. kranial sinir basısı ortaya çıktığı düşünülmüştür.

**Sonuç:** Olgumuz atipik prezentasyonu ve intrakranial basınç artışı semptomları olmaksızın tanı alması açısından önemlidir. Total rezeksiyon şeklinde yapılan erken cerrahi ile hastaların kür olma şansı bulunmaktadır. Hastamız dış merkezde opere olmuştur ve fizyoterapisi devam etmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Ependimom, 4. ventrikülden kitle, strabismus

P-040

## Akut Flask Paralizi ile Prezente Olan Akut Dissemine Ensefalomyelit

Sema Yıldırım<sup>1</sup>, Nihal İslamoğlu<sup>1</sup>, Elif Yüksel Karatoprak<sup>2</sup>, Elif Yıldız<sup>1</sup>, Ayşe Yaşar<sup>1</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>İstanbul Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nörolojisi, İstanbul

**Giriş:** Akut dissemine ensefalomyelit (ADEM), merkezi sinir sisteminin (MSS)'nin multifokal tutulumuyla seyreden otoimmün demiyelinizan hastalığıdır. Genellikle ensefalopatinin eşlik ettiği yaygın nörolojik bulgularla klinik bulgu verir. Klinik ve spesifik kranial ve spinal MR görüntüleme bulguları ile tanı konulmaktadır. Etiyolojide viral ve bakteriyel etkenler, aşılardan sorumlu tutulsa da birçok olguda spesifik etken saptanamamaktadır. Servisimize Guillain-Barre ön tanısıyla yatırılan ve ADEM tanısı koyduğumuz bir olgunun sunulması amaçlanmıştır.

**Olgu:** On yaşında kız hasta, ateş, kusma, idrar ve gaita kaçırma, yürüyememe şikayeti ile başvurdu. Hastanın 10 gün önce geçirilmiş gastroenterit öyküsü mevcuttu. Asendan karakterde defisit olması ve gastroenterit sonrası gelişmesi nedeni ile tarafımıza Guillain-Barre ön tanısı ile yönlendirilmişti. Muayenesinde KTA: 97/dk, DSS: 15/dk, TA: 106/72, V.I: 37,6°C. Batın distandü, glob vesikalesi mevcuttu. Nörolojik muayenede bilinç açık, kranial sinirler intakt, alt ekstremitte proksimal ve distalde kas gücü 1/5-1/5, alt ekstremitte DTR-/-, taban deri refleksi fleksör/fleksör, umblikus hizasına kadar duyu defisiti saptandı. Diğer sistem muayeneleri doğaldı. Hastamızın, hematolojik ve biyokimyasal parametreleri normaldi. BOS örneğinde; 10/mm<sup>3</sup> lökosit, 200/mm<sup>3</sup> eritrosit, glukoz: 40 mg/dL, protein: 152 mg/dL saptanırken, BOS, idrar ve kan kültürlerinde üreme olmadı. Kranial MR görüntülemelerinde subkortikal beyaz cevherde yamasal karakterde kontrast tutan hiperintens lezyonlar ile spinal MR görüntülemelerinde C5-T12 seviyesinde kontrast tutan hiperintens lezyon izlendi. Hastaya bu bulgular ile ADEM tanısı konularak pulse steroid tedavisi başlandı. Tedaviye klinik yanıt olmaması nedeniyle takibinde sırasıyla IVIG, plazmaferez ve siklofosamid tedavileri de uygulandı. Takibinin 2. ayında destekli yürüyen hastamızın kranial ve spinal MR'ında mevcut lezyonlarda belirgin regresyon saptandı. 3. ayında ise desteksiz yürüyebilen kas gücü alt ekstremitte 4/5-4/5 olan hastamızın kontrol görüntülemeleri tekrarı planlandı.

**Sonuç:** ADEM, sıklıkla çocukluk çağında görülen MSS'nin nadir hastalıklarından biridir. Kliniği intrakranial enfeksiyöz ve non-enfeksiyöz hastalıklarla karışabilir. Tedavide kesin bir protokol olmamakla birlikte, günümüzdeki tedavi yaklaşımları immun-supresyon ve modülasyona dayanır. Tedavi yanıtı hastadan hastaya farklılık göstermektedir. Akut flask paralizi varlığında bilinç değişikliği olmasa dahi ADEM ayrıncı tanıda akılda tutulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Akut dissemine ensefalomyelit, akut flask paralizi

P-041

## Egzersizle Tetiklenen Senkop Atakları Olan Hastada Sıradışı Tanı: Juvenil Miyoklonik Epilepsi

Muhammet Gültekin Kutluk<sup>1</sup>, Elif Çiğdem Şirazi<sup>2</sup>, Özlem Turan<sup>3</sup>, Gökmen Özdemir<sup>3</sup>, Abdullah Kocabaş<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Çocuk Nörolojisi Bölümü, Antalya

<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Antalya

<sup>3</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Çocuk Kardiyoloji Bölümü, Antalya

**Giriş:** Yetersiz serebral perfüzyon sonucu oluşan ani, geçici bilinç ve kas tonusu kaybı olan senkop; refleks (nöral-aracılı), ortostatik, kardiyak aritmi ve yapısal kardiyopulmoner nedenlere bağlı gelişebilir. Nadiren epilepsi, geçici iskemik atak ve subklavyen

çalma sendromu gibi nörolojik bozukluklar da serebral perfüzyonda azalma ve senkopa neden olabilir. Senkop-dışı geçici bilinç kaybı nedenleri olarak ise epilepsi nöbetleri, uyku bozuklukları, kazalar ile bazı metabolik ve psikiyatrik durumlar sayılabilir.

**Olgu:** 14 yaşındaki kız hasta boyun, sol kol ve sırta yayılan batıcı tarzda kısa süreli göğüs ağrısı, ellerde uyuşma, çabuk yorulma ve çarpıntı şikayetleri ile pediatrik kardiyoloji polikliniğine başvurdu. Soygeçmişinde ani kardiyak ölüm öyküsü olmayan hastanın fizik muayenesinde patolojik bulgu saptanmadı. Tam kan sayımı, kan biyokimyasal değerleri, kardiyak enzimleri, tiroid fonksiyon testleri normal bulundu. Hastanın ekokardiyografik incelemesinde biküspit aorta ve hafif-orta derecede aort yetersizliği saptandı. Egzersiz intoleransı ve göğüs ağrıları nedeniyle yapılan efor testi sırasında hastada senkop geliştiği için testi tamamlayamadı. Bu sıradaki EKG kayıtlarında aritmi saptanmadı. 24 saatlik ritim holteri normal olan hasta izleme alındı. Bir sonraki kontrolünde tekrarlanan efor testi sırasında tekrar senkop atağı geçiren ve kardiyak neden saptanamayan hasta çocuk nörolojisi bölümüne konsülte edildi. Kranial manyetik rezonans (MRI) normal saptanan hastanın elektroensefalografik (EEG) görüntülemesi juvenil miyoklonik epilepsi (JME) ile uyumlu saptandı. Takibinde; eforla senkop, ellerde ve kollarda atma, bacaklarda kasılma şikâyetleri görülen hasta levitirasetam başlanarak izlendi. Şikâyetleri gerileyen hastanın çocuk nörolojisi tarafından takibine devam edildi.

**Sonuç:** Egzersizle ortaya çıkan senkoplarda altta yatan nedenler genellikle kardiyak aritmiler, yapısal kalp hastalıkları, pulmoner hipertansiyon ve embolidir. Daha önce senkop ve nöbet öyküsü olmayan olgumuzda başka semptomlarla başvurduğu hastanemizdeki tetkikleri sırasında eforla tekrarlayan senkop atakları gelişmiş ve JME tanısı almıştır. Çocuklarda nedeni saptanamayan eforla geçici bilinç kaybı durumlarında epilepsilerin etiolojide düşünülmesi erken tanı ve tedavide önem taşır.

**Anahtar Kelimeler:** Egzersiz, juvenil miyoklonik epilepsi, senkop

P-042

## Papilödem Gözlenmeyen Psödötümör Serebri Olgu Sunumu

Hatice Gamze Poyrazoğlu, Alp Uygur Gözütok, Alican Çınar

Fırat Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, Elazığ

**Giriş:** Psödötümör serebri, beyin tümörlerini taklit eden idiopatik intrakranial hipertansiyon olarak da bilinen klinik bir sendromdur. Artmış intrakranial basınç bebeklerde >200 cmH<sub>2</sub>O, çocuklarda >250 cmH<sub>2</sub>O olması, BOS'ta normal hücre sayısı, normal protein içeriği, normal ventriküler hacim, anatomi ve pozisyonun MR ile gösterilmesi ile karakterizedir. Papilödem genel olarak kapanmış fontanelerle sahip büyük çocuklarda mevcuttur. Sunumumuzda papilödem gözlenmeden takip edilmiş bir psödötümör serebri olgusunu sunmayı amaçladık.

**Olgu:** Altı yaşında erkek hasta bir yıldır devam eden baş ağrısı şikayeti olan hasta Kranyal MR sonucunda “Benign İntrakraniyal Hipertansiyon” saptanması üzerine papilödem açısından göz muayenesine yönlendirilmiştir. Papilödem saptanmayan hasta “psödötümör serebri” ön tanısıyla yatırılmıştır. Özgeçmişinde zor doğum öyküsü mevcuttur. Fizik muayenesinde patolojik bir bulgusu yoktur. İkinci göz muayenesinde bilateral optik diskler doğal olarak izlenmiştir. Hastaya yatış sonrası LP yapılmıştır. Giriş BOS basıncı 50 cmH<sub>2</sub>O, çıkış basıncı 18 cmH<sub>2</sub>O saptanmıştır. BOS biyokimyasal değerleri normal olarak saptanmıştır. BOS kültüründe üreme saptanmamıştır. Kranyal MR venografisinde “sağ transvers sinüs hipoplazisi” saptanmıştır. Hastadan etyolojik tarama amaçlı A vitamini ve D vitamini gönderilmiştir. A vitamini normal aralıkta, D vitamini düşük saptanmıştır. Hastaya Topamax tedavisi başlanmıştır. Şikayetleri gerileyen hasta D vitamini ve oral Topamax tedavileri ile taburcu edilmiştir.

**Sonuç:** Psödötümör serebri gelişimi için; BOS emilim ve yapımında değişiklikler, serebral ödem, vazomotor kontroldeki anormallikler, serebral kan akımı ve venöz tıkanma gibi birçok açıklama mevcuttur. Psödötümör nedenleri olarak Metabolik hastalıklar, A hipervitaminozu, şiddetli A hipovitaminozu, Enfeksiyonlar, ilaçlar. Hematolojik hastalıklar, Tromboza eğilim oluşturan durumlar, Kafa travması, Romatolojik hastalıklar D vitamini bağımlı raşitizm sayılabilir. Kusma ve baş ağrısı en belirgin bulgularıdır. Fontaneli kapalı olgularda papilödem belirgin bir bulgudur. Tedavi etyolojiye göre belirlenmelidir. Optik atrofi ve körlük en önemli komplikasyonlardır. Dirençli baş ağrısı ve kusması olan çocuklarda atlanmaması gereken bir rahatsızlıktır.

**Anahtar Kelimeler:** Papilödem, psödötümör, serebri

P-043

## 2018 Yılında Kliniğimizde Akut Flask Miyelit Tanısı Alan Olguların Değerlendirilmesi

Berrak Nevin Öztosun<sup>1</sup>, Serhat Güler<sup>2</sup>, Sema Saltık<sup>2</sup>

<sup>1</sup>*İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul*

<sup>2</sup>*İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, İstanbul*

**Giriş:** Akut Flask Miyelit (AFM); Virüsler, çevresel toksinler, otoimmün veya genetik bozukluklara bağlı olarak ortaya çıkan ekstremitelerde ani başlangıçlı flask paralizisi kliniği, manyetik rezonans görüntülemelerinde gri cevherde longitudinal lezyon saptanan ve BOS'ta pleositoz gözlenebilen akut bir paralizisi tablosudur. Özellikle son 10 yılda enterovirus salgınlarına bağlı olarak tüm dünyada olduğu gibi ülkemizde de AFM insidansında artış saptanmıştır. Kliniğimizde 2018 yılında takip ettiğimiz AFM olgularının; ilk geliş şikayetlerini, tedavi seçeneklerini, laboratuvar sonuçlarını, komplikasyonlarını ve izlemde karşılaşılan sorunları özetlemek istiyoruz.

**Olgu:** İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Nöroloji Kliniğinde 2018 yılında 4 AFM (3 Erkek, 1 Kız) tanısı konulmuş ve tedavileri gerçekleştirilmiştir. Yaş ortalaması 2,7±1,2 yıl, prodromal enfeksiyon ve nörolojik şikayetlerin başlangıcı arasındaki ortalama süre 4,5±2,3 gündür. 3 hastamızda üst solunum yolu enfeksiyonu, 1 hastamızda alt solunum yolu enfeksiyonu mevcuttu ve 2 hastamız başvuruda antibiyotik tedavisi almaktaydı. 3 hastamızda tek ekstremitte etkilenimi görülürken, 1 hastamızda 4 ekstremitte tutulumu görülmüştür. Hastaların BOS değerlendirilmesinde; glukoz, hücre, protein, oligoklonal bant, IgG indeksi, patojen mikroorganizmalar için tetkikler yapıldı. Tüm hastalardan kranial ve spinal görüntüleme gerçekleştirildi. Ortalama hastanede kalış süresi 21±17 gün olarak kaydedildi. Yatışları sırasında hastalarımıza Streoid (4/4), İntravenöz Immunglobulin (1/4), Plazmaferez (1/4), Antibiyotik (4/4) tedavisi verildi. Erken fizik tedavi ve rehabilitasyon programına rağmen tüm hastalarımızda kısmı düzelme görüldü. Hastalarımızın nazofarengeal viral ve mikrobiyal tetkiklerinde bir etken saptanmadı. Sadece 1 hastada serumda EBV VCA IgM pozitif bulundu.

**Sonuç:** Çoğunlukla etiyolojisi saptanamayan ve patofizyolojisi tam olarak çözülemeyen AFM olgularında genetik ve otoimmün yatkınlıkların, klinik bulgulardaki çeşitliliğe sebep olduğu düşünülmektedir. Tedavi ve takipleri devam eden hastalarımızdaki yavaş iyileşme aile ve çocuk hastalar için yıkıcı psikolojik sonuçlara yol açmaktadır. Nadir ancak son dönemde insidansı artmakta olan bir hastalık olan AFM'nin klinik belirti ve bulgularının bilinmesi erken tanı, tedavi ve rehabilitasyon açısından önem taşımaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Akut flask miyelit, akut paralizisi, enterovirus

P-044

## Komplike Febril Konvülsiyon ile Prezente Olan Herpes Ensefaliti

Hatice Gamze Poyrazoğlu<sup>1</sup>, Yavuz Atas<sup>2</sup>, Betül Özdemir<sup>2</sup>

<sup>1</sup>*Firat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, Elazığ*

<sup>2</sup>*Firat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Elazığ*

**Giriş:** Herpesvirüsler; önemli morbidite, hatta mortalite ile seyredebilen çeşitli nörolojik hastalıklara yol açmaktadır. Beyin omurilik sıvısının PCR çalışmasında HSV-1 DNA'nın pozitif saptanması ve beyin MR'da karakteristik lezyonların gösterilmesiyle ‘Komplike Febril Konvülsiyon ile prezente olan HSV Ensefaliti’ tanısı konulan hastayı olgu sunumu şeklinde sunduk

**Olgu:** 7 yaşında erkek hasta 2 gün önce başlayan ateş, baş ağrısı, kusma şikayeti ile başvurduğu dış merkezde akut tonsillofarenjit tanısı konularak klaritromisin tedavisi başlanmıştır. Hastanın 39°C ateşinin olduğu dönemde, 3 dk süren, gözlerde kayma, tüm vücutta kasılma şeklinde nöbeti olması üzerine tarafımıza başvurdu. Fizik muayenesinde; ağırlık: 22kg (25-50p), boy: 122cm (50p), vücut ısısı: 39°C, ss: 28/dk, kta: 120/dk, bilinç açık, orofarenks tonsiller hiperemikti. Meningeal irritasyon bulgusu yok, sistemik muayenesi doğaldı. Acil servis de tekrar nöbeti olma-

sı üzerine komplike febril konvülsiyon tanısı ile yatışı yapıldı. Fenitoin, sodyum valproat ve ampisilin-sulbaktam tedavileri başlandı. Yatışının 2. gününde ateşlerinin devam etmesi ve tekrar nöbeti olması üzerine yapılan lomber ponksiyonda BOS görünümü berrak, 4-5 lökosit, 7-8 eritrosit mevcuttu. Protein: 17,2 mg/dl, glukoz: 81 mg/dl, HSV-1PCR (+) olarak saptandı. Beyin MR'ında sağ temporal lobun tamamına yakınında, sağ inferior frontal lobda kortikal bölgelerde daha belirgin olan difüzyon kısıtlaması ve hafif kontrastlanma saptandı. Seftriakson, klaritromisin ve asiklovir tedavisi başlandı. Yatışının 3 ve 4. günlerinde tekrarlayan nöbetleri levetirasetam ve karbamazepin başlanarak dördü antepileptik tedavi ile kontrol altına alınabildi. Asiklovir tedavisi 21 güne tamamlandı. Yapılan kontrol LP'sinde HSV-1 PCR negatif olarak geldi.

**Sonuç:** Klinik bulgular, BOS bulguları, kranial MRG sonucunda herpes ensefaliti düşünülen olgularda zaman kaybetmeden BOS, HSV-DNA aranması için PCR incelenmesine gönderilmeli ve asiklovir tedavisine başlanmalıdır. Tedavi edilmeyen vakalarda mortalite oranı %70 iken, erken tedavi başlandığında %92 oranında başarı elde edilebilmektedir

**Anahtar Kelimeler:** Herpes ensefaliti, HSV PCR, komplike febril konvülsiyon

P-045

## Sitomegalovirüs ile ilişkili Guillain Barre Sendromu olgusu

Emine Olcay Yasa, Yasemin Mocan Çağlar, Elif Yüksel Karatoprak, Muhterem Duyu, Caner Aslan, İbrahim Bağcı

*İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul*

**Giriş:** Guillain barre sendromu (GBS) motor, duysal ve bazen otonom sinirleri tutan aşı sonrasında veya postenfeksiyöz gelişebilen otoimmün polinöropatiyle seyreden bir hastalıktır. Sitomegalovirüs (CMV) ve GBS arasındaki ilişki birçok makale ve vaka serisi tarafından desteklenmiştir. Ağır seyirli bir GBS olgusunda CMV enfeksiyonun ilişkili olabileceğine dikkat çekmek için bu vaka sunulmuştur.

**Olgu:** 4 yaşında erkek hasta, halsizlik ve yürüyememe şikayetleriyle kliniğimize başvurdu. Bir haftadır burun akıntısı, ateş ve bacak ağrısı tarifliyordu. Bilinci letarjikti. Ses kısıklığı vardı. Alt ve üst ekstremitelerde kas kuvveti gücü 4/5'ti ve derin tendon refleksleri alınmadı. Duyu kusuru yoktu. Yardımsız yürüyemiyordu. Ense sertliği vardı kernig, brudzunski belirtisi yoktu. Glasgow Koma Skalası 13'tü. İç-dış oftalmopleji saptanmadı. Vital bulguları, sistem muayeneleri normaldi. Hasta GBS veya meningoensefalit ön tanısıyla yatırıldı. Hemogram, crp ve biyokimya testleri. Seftriakson, vankomisin, asiklovir başlandı. Beyin omurilik sıvısında (BOS) 240 eritrosit/mm<sup>3</sup>, lökosit yok, Glukoz: 61 mg/dl Protein: 84.1 mg/dl Cl: 123 mEq/l K: 2.8 mEq/l Na: 136 mEq/l belirlendi. Eş zamanlı kan şekeri: 96 mg/dl'yd.

BOS kültürü negatifti. BOS'ta bakteriyel menenjit ve viral panel negatifti. Kanda CMV PCR pozitif, CMV Ig M serolojide pozitif bulundu. İdrarda real time CMV PCR: 19435 IU/ml. Nazofaringeal sürüntüde viral paneli negatifti. Elektromiyogramda sağ tibial, sol peroneal ve sol median sinirde akut ciddi demiyelinizan sensorimotor polinöropati saptandı. Kranial MR normal, spinal MR'da lumbosakral ön boynuzda hiperintens tutulumla polinöropati desteklendi. Antibiyotikler kesildi. 2 g/kg intravenöz immünglobülin (IVIG) uygulandı. İVİG sonrası kısmi düzelme görüldü. Tedavinin 7. gününde baş tutamama ve oturamama, kas gücü kaybı 2/5 oldu ve ses kısıklığı arttı. 5 gün pediatrik yoğun bakımda plazmaferez uygulandı. Semptomları kısmen düzelen hastanın izlemi devam etmektedir.

**Sonuç:** GBS, CMV gibi çeşitli enfeksiyonların tetiklemesiyle gelişebilir. Hızla ilerleyen paralizisolum kaslarının tutulumuyla ölüme neden olabilir. İVİG'e ek olarak plazmaferez tedavisi etkin bir alternatiftir.

**Anahtar Kelimeler:** Guillain Barre sendromu, CMV enfeksiyonu, plazmaferez

P-046

## Riboflavin Yanıtlı Akut Miyopati ve Tekrarlayan Siklik Kusma Atakları ile Başvuran EFTDH Gen Mutasyonu Tespit Edilen İki Kardeş Olgusu

Meral Bülbül Öztoprak<sup>1</sup>, Ahmet Yaramış<sup>2</sup>, Selahattin Katar<sup>1</sup>, Pınar Çiçek<sup>1</sup>

*<sup>1</sup>Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır*

*<sup>2</sup>Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, Diyarbakır*

**Giriş:** Çocuklarda riboflavine yanıtı nöromusküler bozukluklar nadir görülen, multisistemik, otozomal resesif kalıtmalı bir hastalıktır. Klinik belirtileri; (1) Siklik abdominal ağrı, kusma atakları ve serum CK yüksekliği; (2) Akut ilerleyici boyun fleksör ve proksimal kas güçsüzlüğü (myopati); (3) Progressive ataksi, nöropati/nöronopati, iştih kaybı ve solunum yetmezliği tabloları ile gelebilmektedir. Bu sunumda riboflavin yanıtı miyopati ve siklik kusma şikayetleri ile gelen iki kardeş olgu ve ailenin klinik ve genetik bulguları sunulmaktadır hastalıkla ilgili farkındalığın oluşturulması amaçlandı.

**Olgu:** 14 yaşında kız hasta 10 gündür halsizlik, yürümede güçlük, yutmada zorluk, boynunu tutamama şikayetleriyle başvurdu. 6 yaşından beri ara ara halsizlik, yürümede zorlanma şikayetleri oluyormuş. Başvurduğu hastanelerde tetkik edilmiş, ancak tanı konulamamış. Son bir hafta içinde yutma gücünün, desteksiz oturamama, boynunu tutamama şikayetleri olması üzerine kliniğimize başvurdu. Fizik muayenesinde bilinç açık-koopere,

mental sosyal becerileri yaşı ile uyumlu, konuşma paterni orofaringial kas güçsüzlüğünden dolayı hafif disfonikti. Motor muayenesinde bilateral üst ekstremitelerde kas kuvveti: 4/5, bilateral alt ekstremitelerde: 3/5, boyun spontan fleksiyonda ve boynunu tutamamaktaydı. Tetkiklerde Ast: 787U/L, Alt: 134U/L, LDH: 969U/L, CK >4267U/L. EMG analizinde proksimal kaslarında miyopatik değişiklikler saptandı. Öyküde; bir kız kardeşinde (7 yaş) 3 yıldır, her ay 4-5 gün süren açıklanamayan kusma atakları olduğu öğrenildi. Kronik seyirli ancak son bir haftada hızla proksimal kas güçsüzlüğü ve yutma güçlüğü gelişen olguda öncelikle post-enfeksiyöz miyopati, entoksikasyon, atipik seyirli otoimmün bozukluk ve riboflavin yanıtı nöromusküler bir hastalık olabileceği düşünüldü. Riboflavine yanıtı nöromusküler hastalığa yönelik gen tetkikleri (SLC52A1-SLC52A2-SLC52A3 ve ETFDH) istenerek oral Riboflavin ve koenzim Q10 tedavisi başlandı. Takibinin 4. gününde semptomları geriledi. Genetik tetkiklerinden ETFDH gen dizi analizinde ekzon 10 c.1130T >C (p.Leu377Pro) rs387907170 homozigot mutasyon tespit edildi. Yıllardan beri açıklanamayan sıklık kusma tarif edilen kız kardeşinden ve ebeveynlerden genetik analiz istendi. Kız kardeşinde de genetik olarak aynı mutasyon saptandı. İkinci olgumuz olan kız kardeşine de oral Riboflavin ve Koenzim Q10 başlandı. Klinik yanıt alındı.

**Sonuç:** Daha önceki yıllarda laboratuvar imkanları yetersiz olduğu için olguların çoğunun tanı alamadan ex oldukları tahmin edilmektedir. Tedavisi oldukça basit olan bu hastalıkta, bu tür şikayetleri olan olgularda genetik sonuç beklenmeksizin hemen tedavi başlanması hayat kurtarabilmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Miyopati, riboflavin, sıklık kusma

P-047

## Suçiçeği Enfeksiyonu Sonrası Serebral Arteriyal İnfarkt: Olgu Sunumu

Elif Yüksel Karatoprak<sup>1</sup>, Sema Yıldırım<sup>2</sup>,  
Pınar Canizci Erdemli<sup>2</sup>, Çağla Uçar<sup>2</sup>, Aylin Ayhan Canbolat<sup>3</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nöroloji Kliniği, İstanbul

<sup>2</sup>İstanbul Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>3</sup>İstanbul Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Kliniği, İstanbul

**Giriş:** Serebral infarktüsler çocukluk çağında pek çok hastalığa ikincil olarak gelişebilmektedir. Etiyolojide konjenital ve akkiz protrombotik hastalıklar, metabolik hastalıklar, enfeksiyonlar, sistemik vasküler hastalıklar ve vaskülitler, kalp hastalıkları ve travma gibi nedenler sayılabilir. Bildirimizde Varisella Zoster Virüsün (VZV) vaskülopatiyeye yol açarak serebral infarkta neden olabileceği enfeksiyöz etkenlerden biri olduğunu vurgulamayı amaçladık.

**Olgu:** Sekiz yaşında kız çocuk, konuşamama, sağ kol ve bacakta güçsüzlük şikayeti ile başvurdu. Öyküsünden 3 ay önce suçüçeği geçirdiği öğrenildi. Gelişinde nörolojik muayenede sağ santral

fasiyal paralizi ve motor afazi olan hastanın sağ üst ve alt ekstremitelerde kas gücü 3/5 saptandı. Difüzyon manyetik rezonans görüntülemesinde (MRG) sol internal kapsül posterior bacağında akut infarkt alanı, beyin MR anjiyografide sol anterior koroidal arter vasküler sulama alanında akut infarkt saptandı. Tam kan sayımı, biyokimyasal parametreler, lipitler, koagülasyon değerleri, antitrombin III, protein C ve S ve homosistein normal; romatolojik belirteçler, faktör V Leiden mutasyonu negatif, Anti VZV Ig G pozitif, Ig M negatif ve MTHFR C677T heterozigot mutant saptandı. Düşük molekül ağırlıklı heparin 200 Ü/kg/gün subkutan başlanarak faktör Xa düzey takibine göre doz ayarlamaları yapıldı. Tedavinin 10. gününde afazisi ve santral fasiyal paralizisi düzelen, kas kuvveti sağda 4/5 saptanan hastanın 3 ay sonraki takibinde nörolojik defisit saptanmadı. Kontrol kranial MRG'de sol internal kapsül posterior bacağında kronik iskemik sekel lezyon görülmekte olup hastanın uzun dönem takibi devam etmektedir.

**Sonuç:** Çocuklarda serebral infarkt etiyolojik nedenleri oldukça çeşitlidir. Bu sebeplerden biri de VZV'ün neden olduğu vaskülopatiyeye bağlı görülen arteriyal iskemik inmedir. VZV sonrası gelişen serebral infarkt tanısında belirlenmiş tanı kriterleri olmamakla birlikte ortalama 4 ay öncesinde VZV enfeksiyonu geçirme öyküsü olması ve diğer trombotik risk faktörlerinin dışlanması ile konulmaktadır. Hastamızda bu hastalıklar dışlanarak etiyolojide çocukluk çağının en bulaşıcı hastalıklarından biri olan VZV enfeksiyonuna bağlı infarkt olabileceği düşünüldü. Çocuklarda akut serebral infarkt vakalarında öyküde suçüçeği enfeksiyonunun da akılda tutulması gerektiği vurgulanmak istendi.

**Anahtar Kelimeler:** Afazi, fasiyal paralizi, hemiparezi, infarkt, suçüçeği

P-048

## Ensefalit Ayırıcı Tanısında Otoimmün Nadir Bir Hastalık: Bickerstaff Ensefaliti

Emine Olcay Yasa<sup>1</sup>, Pınar Canizci Erdemli<sup>2</sup>,  
Elif Yüksel Karatoprak<sup>3</sup>, Kaan Kahraman<sup>2</sup>, Ecem Ösken<sup>2</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Kliniği, İstanbul

<sup>2</sup>İstanbul Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>3</sup>İstanbul Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nöroloji Kliniği, İstanbul

**Giriş:** Bickerstaff ensefaliti (BE), bilinç bozukluğu, oftalmopleji, ataksi, santral sinir sistemi ile birlikte periferik sinir sistemi tutulumu da gösterebilen, postenfeksiyöz bir tablodur. Serum anti-GQ1b antikörünün sıklıkla yüksek bulunması otoimmün etiyojijiyi düşündürmektedir. Tedavide intravenöz immünglobulin (İVİG), plazmaferez ve kortikosteroid kullanımının yararlı olduğu bildirilmiştir. Bu vaka ile ensefalit ayırıcı tanısında ek bulgular varlığında BE gibi nadir görülen otoimmün hastalıkların da akılda tutulması gerektiği ve ayırıcı tanıdaki güçlükler vurgulanmıştır.



**Olgu:** Yedi yaş 8 aylık erkek hasta baş ağrısı, kusma, uykuya meyil ve yürürken dengesizlik şikayetleriyle dış merkeze başvurmuş. Hastanın dört gün öncesinde üst solunum yolu enfeksiyonu geçirme öyküsü mevcut. Hastaya dış merkezde beyin manyetik rezonans görüntüleme (MRG) yapılmış, normal saptanmış ve lomber ponksiyon (LP) yapıp santral sinir sistemi (SSS) enfeksiyonu ön tanısıyla seftriakson, vankomisin, asiklovir başlanarak çocuk enfeksiyon servिसimize sevk edilmiş. Hastanın geliş fizik muayenesinde ateş: 38.2°C, uykuya meyilli, ense sertliği pozitif, fotofobisi ve ataksisi olduğu görüldü. Kas gücü alt ve üst ekstremitede 4/5-4/5 saptandı, derin tendon refleksleri alınmadı, patolojik refleks saptanmadı. Beyin omurilik sıvısında (BOS) hücre görülmedi, protein: 37 mg/dl saptandı. Kanda ve BOS'ta bakteriyel ve viral panel negatif, nazofaringeal sürüntüde viral solunum yolu paneli negatif, Batı Nil Virüsü ve Leptospira tetkikleri negatif saptandı. Serum anti-GQ1b antikoru negatif, tüm spinal MRG normal, elektromiyografi normal, tekrarlanan beyin MRG'de daha önce saptanmayan medulla oblongata sol yarısında T2A sekansında kontrast tutmayan hiperintens alan saptandı. Hastada bilinç değişikliği, ataksi, arefleksi ve beyin MRG'de daha önce görülmeyen beyinsapı lezyonunun görülmesi nedeniyle BE tanısı düşünülerek tedaviye önce İVIG, sonra yüksek doz metilprednizolon tedavisi başlandı. Hastanın steroid tedavisi sonrası nörolojik bulguları tamamen kayboldu.

**Sonuç:** Bickerstaff genellikle solunum veya gastrointestinal sistem enfeksiyonu sonrası bilinç bozukluğu, ataksi, arefleksi ve oftalmoplejiyle seyredir. Tedavide İVIG, yüksek doz kortikosteroid, plazmaferez ile başarılı sonuçlar alınabilmektedir. Ensefalit ayırıcı tanısında ek bulgular varlığında BE gibi nadir görülen otoimmün hastalıkların akla gelerek tedaviye immunoterapinin eklenmesi prognoz açısından büyük önem taşımaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Birkenstaff, ensefalit, otoimmunité

P-049

## İntramuskuler ACTH Tedavisi Sonrası Distonik Reaksiyon ve Hipertansif Ensefalopati

Hatice Yanar, İlknur Tolunay, Leman Tekin Orgun, Nazlı Çelik, Orkun Tolunay

Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Adana

**Giriş:** İnfantil spazm çoğunlukla 3 ay-12 ay arasında tanı alan, her 2000-4000 doğumda bir görülen jeneralize epilepsi sendromlarından birisidir. ACTH, tedavide 1958 yılından beri kullanılmaktadır. ACTH tedavisinin özellikle kilo alımı, enfeksiyonlara eğilimin artması, kalsiyum-fosfor mekanizması bozuklukları ve serebral atrofiye yol açtığı bildirilmektedir. Burada ACTH tedavisine bağlı nadir bir yan etki olarak distoni gelişen ve hipertansif ensefalopati nedeniyle çocuk yoğun bakım ünitesinde izlenen olgu sunulmaktadır.

**Olgu:** Dış merkezde infantil spazm nedeniyle takipli olan 4 aylık

erkek hasta, kliniğimize ACTH tedavisinden 1 gün sonra gelişen ajitasyon ve ateş şikayeti ile başvurdu. Belirgin solunum sıkıntısı olan hastanın ekstremitelerde belirgin olmak üzere periyodik kıvrılma ve burkulma hareketleri mevcut, genel durumu kötü ve tansiyonu 99 persentil üzerindedi. Hasta entübe edilerek çocuk yoğun bakım ünitesinde izlenmeye başlandı. Sıçrama şeklinde dirençli nöbetleri olan hastaya midazolam infüzyonu başlandı. Hipertansif seyreden hastaya ikili antihipertansif tedavi başlandı. Almakta olduğu antiepileptik tedaviye devam edildi (levetirasetam ve fenobarbital). Yineleyen kıvrılma, bükülme benzeri hareket bozukluğu devam eden ve aşırı ajitasyonu olan hastanın mevcut tedavisine diazepam ve baklofen eklendi. Hasta yoğun bakım yatışının 3. gününde ekstübe edildi. Hastanın ajitasyonu belirgin ölçüde azaldı. Midazolam infüzyonu azaltılarak kesildi. Distoni düzeldi. Antihipertansif tedaviler kesildi. Takibinde sıçrama vasfında nöbet sıklığı azaldı. Hasta yoğun bakım yatışının 7. gününde Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Servisine devredildi ve 6 günlük servis takibi sonrası taburcu edilerek ayaktan takibe alındı.

**Sonuç:** İnfantil spazm süt çocukluğu döneminde başlayan, genellikle EEG de hipsaritmi paterninin görüldüğü, klinikte ise spazmlarla karakterize ağır bir epileptik ensefalopatidir. Tedavide amaçlanan nöbetlerin kontrol altına alınmasıdır. ACTH, vigabatrin, valproat ve birçok antiepileptik ilaç kombinasyonu ve ketojenik diyetin tedavide yeri vardır. ACTH tedavisi sonrası şiddetli kusma, baş ağrısı şikayetleri gelişen ve psödötümör cerebri nedeniyle takip edilen vakalar bildirilmiş olup, tuz ve sıvı retansiyonu, hipokalemik alkaloz, hipokalsemi ve latent diabetes mellitus belirtileri görüldüğü gösterilmiştir. ACTH tedavisinin kullanım başansı doza ve kullanım sıklığına göre farklılıklar göstermektedir ve tedavi sırasında yan etkiler nedeniyle tedavi kesilebilmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** ACTH tedavisi, distoni, hipertansif ensefalopati, infantil spazm

P-050

## Erken Çocukluk Çağında ADEM Atağı Sonrası Multiple Skleroz Düşündürülen Bir Atak: Olgu Sunumu

Ece Yay<sup>1</sup>, Ender Can<sup>2</sup>, Beste Kıpçak Yüzbaşı<sup>3</sup>, Ayşe Tosun<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Aydın

<sup>2</sup>Adnan Menderes Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, Aydın

<sup>3</sup>Denizli Devlet Hastanesi, Çocuk Nöroloji Kliniği, Denizli

**Giriş:** Multipl skleroz (MS), santral sinir sisteminin demiyelinizasyon ve akson kaybıyla giden kronik inflamatuvar, otoimmün hastalığıdır. Bu yazıda, öncesinde Akut Dissemine Ensefalomyelit (ADEM) tanısı alan ve sonraki atağında MS düşünülen 5 yaşında kız olgu tartışılmıştır.

**Olgu:** 5 yaş 6 aylık kız olgu, bir haftadır devam eden bel ağrısı şikayetiyle başvurdu. Özgeçmişinden 8 ay önce ensefalopati, kas

güçsüzlüğü ve kraniyal-spinal MRG bulgularıyla ADEM tanısı aldığı öğrenildi. Nörolojik muayenesi bilinci açık, ense sertliği dışında normaldi. Çekilen kraniyal ve spinal MRG'de eski ve yeni lezyonlar saptandı. Olguda ADEM atağından 8 ay sonra ensefalopatik olmayan ikinci atak olması, yeni MRG lezyonları ile pediatrik MS tanı kriterlerini karşılamasıyla MS tanısı konuldu. Olguda ilk atakta gönderilen MOG antikorları pozitif, BOS'da oligoklonal band negatifti. Aquaporin-4 antikorları baktırlamadı. Pulse-metilprednizolon tedavisi ile yakınmaları geriledi. 3 ay sonraki kontrol MRG'de lezyonlarda belirgin gerileme saptandı.

**Sonuç:** Bu olgu, ADEM sonrası MS veya Nöromiyelitis optika spektrum bozukluğu (NMOSB) gelişiminin ayrıncı tanısının irdelenmesi amacıyla sunulmuştur. MS- NMOSB'nun akut atak tedavileri benzer olsa da, kronik progressif/non progresif bir süreç olan MS'te takip planı gerekliliği açısından ayrıncı tanı önemlidir. Anti MOG antikor pozitifliği ADEM'li çocuklarda, geçici olarak, özellikle küçük yaşlarda gösterilmekle birlikte MS-NMOSB gibi diğer otoimmün demiyelinizan hastalıklarda da gösterilmiştir. Çalışmalar MOG antikor pozitifliği olanlarda MS gelişim riskinin daha düşük olduğunu desteklemekte ancak tanıyı dışlayamamaktadır. Olguda, radyolojik tutulum bulguları NMOSB'nu düşündürmekle birlikte, kliniğinde optik nörit, akut miyelit, inatçı hıçkık veya mide bulantısı, kusmadan oluşan bir area postrema klinik sendromu, beyin sapı- serebral hemisfer tutulum bulgularının olmamasıyla ön planda NMOSB düşünülmüştür. Olgu, MS ve NMOSB tanı kriterlerine göre, klinik ve radyolojik görüntülemelerle MS olarak değerlendirilmiştir

**Anahtar Kelimeler:** ADEM, MOG antikor, nöromiyelitis optika spektrum bozukluğu, pediatrik multiple skleroz

## P-051

### Periferik Fasial Paralizde Tedavi Komplikasyonu: Steroide Bağlı Folikülit

Zeynep Öz Sakallıoğlu, Yasemin Karal,  
Serap Tevhide Karasalihoğlu

Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları  
Anabilim Dalı, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, Edirne

**Giriş:** Periferik fasial paralizi genellikle viral enfeksiyonlar, iskemik nedenler, travma nedeniyle ortaya çıkan, tanısı anamnez ve klinik tablo ile konan, tedavisinde cerrahi dahil çok farklı tedavi uygulanan bir hastalıktır. Kortikosteroidler periferik fasial paralizi tedavisinde önerilmektedir. Bu olgu periferik fasial paralizi tedavisinde kullanılan steroid sonrası gelişen bir komplikasyonu vurgulamak için sunulmuştur.

**Olgu:** Daha öncesinde bir yakınması olmayan 16 yaş kız olgu yüzünde asimetri fark edilmesi üzerine başvurduğu merkezde grade 2 infrastapedial periferik fasial paralizi tanısı konup metilprednizolon, asiklovir başlanmış. İlaçlara rağmen düzelmeme üzerine ilaç dozları artırılmış ancak sonrasında omuzlarda, yüzde ve tüm vücudunda döküntü başlamış. Olguya

asiklovire bağlı erupsiyon, molluskum tanısı konmuş ve asiklovir tedavisi kesilmiş. Tarafımıza başvuran olgunun döküntü şikayetinde gerileme olmaması üzerine steroide bağlı akne düşünülerek steroid azaltılarak kesildi. İlaç kesiminden 1 hafta sonra hastanın döküntülerinde gerileme olduğu görüldü.

**Sonuç:** Çocukluk çağında ilaca bağlı akneyi tanımlamak için spesifik bir kriter yoktur. İlaça bağlı akne kortikosteroidler, androjenler, anabolik steroidler önde gelen nedenlerdir. "Steroid aknesi" yanlış bir terimdir, çünkü bu gerçek bir akne değildir, kıl folikülünün etrafında veya içinde nötrofilik infiltrat olan bir folikülitir. Lezyonlar ilacın kesilmesinden bir süre sonra geriler. Bu olgu fasial paralizi tedavisinde steroidin kullanımı sırasında hastaların sık aralıklarla takip edilmesi gerektiğini vurgulamak amacıyla sunulmuştur.

**Anahtar Kelimeler:** Periferik fasial paralizi, steroid, akne

## P-052

### Yaygın Mongol Lekeleri Saptanan Hipotonik İnfantta GM1-Gangliosidoz: Olgu Sunumu

Meltem Çakmak<sup>1</sup>, Nilüfer Hacıfazlıoğlu<sup>2</sup>,  
Hüseyin Taştanoğlu<sup>1</sup>, Rabia Gönül Sezer<sup>1</sup>, Emek Uyur Yalçın<sup>2</sup>

<sup>1</sup>SBÜ Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>SBÜ Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, İstanbul

**Giriş:** GM1-Gangliosidoz nadir görülen, otozomal resesif kalıtılan, mortal seyirli lizozomal depo hastalığıdır. İnsidansı; 1/100 000-200 000'dir. Lizozomlardaki beta-galaktosidaz enzim aktivitesinde bozukluk nedeniyle sfingolipit birikimi sonucu; organomegali, iskelet anormallikleri, kaba yüz görünümü, ilerleyici nörolojik bozulma ve cilt bulguları görülür. Hastalar, hayatın ilk yıllarında, enfeksiyon ve kardiyopulmoner nedenlerle kaybedilirler. Bu yazıda, hipotonik infant muayenesinde saptanan yaygın mongol lekeleri nedeniyle GM1-Gangliosidoz tanısı alan hastamızı sunduk.

**Olgu:** Sekiz aylık erkek hasta; başını tutamama, gevşeklik ve anneye önceden kurmakta olduğu göz kontağını kaybetme şikayetleriyle çocuk nöroloji polikliniğine getirildi. Prenatal/natal öyküsünde özellik yoktu, anne ve babası 3° akrabaydı, 2 adet sağlıklı kardeşi vardı. Muayenesinde hipotonikti, dört ekstremitte ve gövdesinde yaygın farklı tonlarda hiperpigmente maküller görüldü. Organomegali ve kaba yüz görünümü yoktu. Depo hastalığı şüphesiyle yapılan göz muayenesinde kırmızı kiraz lekesi görünümü saptandı. Denver-II testinde; tüm basamaklarda gerilik mevcuttu. Kraniyal MR'da hafif hidrosefali, spinal MR'da hafif servikal lordoz dışında özellik saptanmadı. Klinik nöbeti yoktu, EEG normaldi. Rutin kan ve metabolik tetkiklerinde özellik saptanmadı. Beta-Galaktosidoz enzim aktivitesi 3,5 nmol/mg. dk (n:<100) düşük bulundu. GLB1 geninde homozigot mutasyon saptandı. Hastaya GM1-Gangliosidoz tanısı kondu. Hastanın 17 aylıkken klinik

nöbetleri başladı, EEG'de sol oksipital bölgede yüksek amplitüdüli diken keskin yavaş dalga aktivitesi izlendi. Nöromotor bulgular da gerileme devam etti, araya giren rotavirus enteritinin ardından nöbetleri sıklaştı, yutma fonksiyonu belirgin geriledi. Hastaya gastrotomi açıldı. İzlemede skolyoz ve hepatomegali gelişti. Hastanın multidisipliner takibi devam etmektedir.

**Sonuç:** Mongol lekeleri, çocuk polikliniklerinde sık tespit edilir. Doğumda genellikle skrotal ve gluteal bölgede yama şeklinde olan lezyonlar, hayatın ilk 1-2 yılında büyüyebilir ve rengi belirginleşebilir, 1-4 yaşta solarak kaybolurlar. Mongol lekeleri kaybolmazsa, çok sayıda Mongol lekesi mevcutsa GM1-gangliosidoz, mukopolisakkaridozlar, sfingolipidozlar akılda tutulmalıdır. Hastamız organomegali, iskelet bulguları, kaba yüz gibi lizozomal hastalıklara özgü bulgular gelişmeden önce, hipotoni ve çok sayıda yaygın mongol lekeleri olması üzerine tetkik edilerek tanı almıştır. Bu vakayı, atipik mongol lekelerinin metabolik hastalıkların bulgusu olabileceğini vurgulamak amacıyla sunduk.

**Anahtar Kelimeler:** GM1-gangliosidos, mongol, spingolipidoz, metabolik

P-053

## Varicella Zoster Virus Infection Presenting as Diplopia

Sabina Nuraliyeva Khalilova

*Scientific-Reseach Institute of Pediatrics, Modern Hospital, Baku, Azerbaijan*

**Aim:** Involvement of abducens nerve during Varicella Zoster Virus infection has been described and always association with skin rash. We describe the case of a patient with VZV infection presenting as diplopia. Diplopia resolved after corticosteroid therapy. Varicella Zoster Virus (VZV) often causes central nervous system complications either during primary infection (chickenpox) and during reactivations. Neurological involvement includes a wide spectrum of diseases, from benign acute aseptic meningitis to severe manifestations, with meningitis and encephalitis, acute cerebellar ataxia, Guillain-Barré syndrome, Reye's syndrome, myelitis, optic neuritis more frequently reported in case of primary varicella infection, and vasculopathy, focal motor weakness, Ramsay-Hunt syndrome, post-herpetic neuralgia and cranial nerves palsy more frequently reported in case of reactivation.

**Case:** A 6 years old boy admitted to a general hospital for acute diplopia after VZV. He developed syndrome, characterized by mild headache, myalgia. Neurological examination showed diplopia at both eyes suggesting abducens nerve palsy. Ocular examination including visual field and fundoscope assessment were normal. No pathological findings were observed on Brain CT. Cerebro-spinal fluid (CSF) analysis were normal. Antiviral therapy with intravenous acyclovir was started. We continued antiviral therapy and corticosteroid therapy. Routine tests were normal. Magnetic Resonance Imaging (MRI) of the brain was normal. Chest X Ray was normal. Corticosteroid therapy with oral prednisone

was started at the initial dose of 20 mg once daily and then at tapering dosages over a 30 days course. Partial improvement of diplopia was observed after three days. Acyclovir was continued up to day 10. Thirty six days later, the patient reported the complete disappearance of diplopia. Full resolution of oculo-motor impairment was evidenced.

**Conclusion:** This case shows that after VZV may be happen neurological symptoms. If the role of the VZV is recognised and antiviral and corticosteroid therapy continued early this symptoms may be disappear quickly.

**Keywords:** Varicella zoster virus, diplopia

P-054

## Psödötümör Serebri Sendromu Tanılı Hastalarda, Ultrasonografik Optik Sinir Kılıf Çapı ve Oftalmik Arter Doppler İndeksleri Ölçümlerimizin Değerlendirilmesi

Nagehan Aslan<sup>1</sup>, Neslihan Özcan<sup>2</sup>, Dinçer Yıldızdaş<sup>1</sup>, Özden Özgür Horoz<sup>1</sup>, Gülen Gül Mert<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, Adana

<sup>2</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, Adana

**Amaç:** Son yıllarda çocuk yoğun bakımcular tarafından kafa içi basınç artışının tespiti için yatak başı ultrasonografik optik sinir kılıf çapı (OSKÇ) ölçümü kullanılmaya başlanmıştır. Ultrasonografik OSKÇ ölçümü girişimsel olmaması ve tekrarlanabilir olması yönü ile önem taşımaktadır ve kafa içi basınç arttığında papil stazı gelişmeden önce OSKÇ'nin arttığı pek çok çalışma ile gösterilmiştir. Psödötümör serebri sendromu (PTSS), beyin omurilik sıvı (BOS) bileşimi ve beyin parankimi normal iken, kafa içi basınç artışı ile karakterize bir hastalıktır. Biz çalışmamızda PTSS ile izlenen pediatrik hastalarda başvuru lomber ponksiyonda (LP) ölçülen BOS açılış basıncı ile ultrasonografik ölçülen OSKÇ ve oftalmik arter doppler indekslerinin (retinal resistif indeks, tepe sistolik akım ve diastol sonu akım) korelasyonunu araştırmak istedik.

**Yöntem:** Çalışmaya Kasım 2018-Mart 2019 tarihleri arasında çocuk nöroloji servisinde yatarak tedavi gören ve LP ile BOS basıncı ölçülen 8 PTSS'lu çocuk ileriye dönük olarak alındı. Lomber ponksiyon öncesi ultrasonografi ile her iki gözde OSKÇ ve oftalmik arter doppler indeksleri ölçülerek, LP BOS açılış basıncı ile korelasyonu değerlendirildi.

**Bulgular:** Ortalama yaş 12,13±3,75 yaş olup, 3 hasta kızdı. Ortalama BOS açılış basıncı 49,63±19,56 cmH<sub>2</sub>O, ortalama OKSÇ\_ sağ 6,2±0,7 mm, ortalama OKSÇ\_ sol 6,5±0,7 mm idi. Lomber ponksiyondaki BOS açılış basıncı ile OSKÇ pozitif korele idi ama istatistiksel

olarak anlamlı değildi (sağ göz için;  $r=0,516$ ,  $p=0,144$ , sol göz için;  $r=0,620$ ,  $p=0,101$ ). Lomber ponksiyondaki BOS açılış basıncı ile oftalmik arter doppler indeksleri arasında korelasyon saptanmadı.

**Sonuç:** Çalışmamızda OSKÇ, PTSS tanısında altın standart olan BOS açılış basıncı ile korele saptandı. Ultrasonografik OSKÇ ölçümünün PTSS gibi artmış kafa içi basıncı olan çocuk hastaları değerlendirmede kullanılabilir, tekrarlanabilir ve girişimsel olmayan bir yöntem olabileceğini düşünüyoruz.

**Anahtar Kelimeler:** Kafa içi basınç artışı, optik sinir kılıf çapı, psödotümör serebri sendromu, yatak başı ultrasonografi

P-055

## Wolfram (DIDMOAD) Sendromu: Olgu Sunumu

Elif Yüksel Karatoprak<sup>1</sup>, Ahmet Yılmaz<sup>1</sup>, Ecem Ösken<sup>1</sup>, Gül Yeşiltepe Mutlu<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Nöroloji, İstanbul

<sup>2</sup>Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji, İstanbul

**Giriş:** Wolfram sendromu, DIDMOAD sendromu olarak da bilinen diyabetes mellitus (DM), diyabetes insipidus (DI), optik atrofi ve sensörinöral tipte işitme kaybı ile karakterize genetik bir hastalıktır. Etyopatogenezi tam olarak bilinmemekle birlikte OR geçişlidir ve 1/770000 oranında görülür. DIDMOAD kliniğinden 4. kromozom üzerindeki WFS1 gen mutasyonunun sorumlu olduğu bilinmektedir. Hastalığın seyri ilk dekatta DM ve optik atrofi ile başlayıp, ikinci dekatta DI ve işitme kaybının eklenmesiyle devam eder. Üçüncü dekattan sonra üriner sistem anomalileri ve multipl nörolojik anomaliler eklenir. Bu vaka ile sık karşılaşılan DM hastalığının takibinde optik atrofi gibi ek bulgular gelişmesi halinde Wolfram sendromu gibi nadir görülen tanılarını akla gelmesi gerektiği ve taramaların önemini vurgulamak istedik.

**Olgu:** On dört yaşında 2 yıldır DM nedeniyle takip edilen kız hasta, rutin göz taraması sırasında optik atrofi fark edilmesi üzerine tarafımıza başvurdu. Nörolojik muayenesinde görme keskinliğinde azalma dışında özellik saptanmadı. Tam kan sayımı, elektrolitler ve tam idrar tetkikinde özellik saptanmadı. Orbita MR'ında optik sinir retrobulber segmentte atrofi saptanmış olup, işitme testi ve üriner sistem ultrasonografisi normal olarak raporlandı. Hastamızın DI kliniği ve laboratuvar bulgusu yoktu. Wolfram sendromu açısından istenen genetik tetkikinde WFS1 geninde mutasyon saptanan hastamızın takibine devam edilmektedir.

**Sonuç:** Wolfram sendromu WFS1 gen mutasyonunun neden olduğu, DM ve optik atrofi ile başlayan, DI, işitme kaybı, üriner ve nörolojik anomalilerin klinik seyre eşlik ettiği bir hastalıktır. Klinik bulguların hepsi tanı anında görülmeyebilir. Erken tanı ve tedavinin mortalite-morbiditeyi azalttığı bilinmektedir. Bu nedenle DM tanısı ile takip edilen hastalarda optik atrofi gelişmesi durumunda Wolfram sendromu mutlaka akla gelmelidir. Ayrıca hastayı multidisipliner bir yaklaşımla takip etmek ve

taramaların yapılması, hastalığın takibi ve prognozu açısından büyük önem taşımaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Diyabetes mellitus, DIDMOAD, Wolfram, optik atrofi

P-056

## Primer Baş Ağrısı Olan Çocuklarda D Vitamini Eksikliği: Vaka-Kontrol Çalışması

Gonca Bektaş<sup>1</sup>, Emine Ergül Sarı<sup>2</sup>, Hasret Ayyıldız Civan<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Çocuk Nörolojisi, İstanbul

<sup>2</sup>Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

<sup>3</sup>Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Çocuk Gastroenterolojisi, İstanbul

**Amaç:** Erişkinlerde primer baş ağrısıyla serum 25-hidroksi vitamin D (25 (OH) D) düşüklüğünün ilişkisini gösteren çalışmalar vardır. Biz de çocuklukta primer baş ağrısıyla d vitamini eksikliğinin ilişkisini incelemeyi amaçladık.

**Yöntem:** Çocuk nörolojisi polikliniğinde 01.06.2018 ile 01.12.2018 tarihleri arasında primer baş ağrısı tanısı alan, vitamin takviyesi almayan çocukların serum 25 (OH) D seviyeleri retrospektif olarak kaydedildi. Kontrol grubu aynı tarihlerde baş ağrısı dışında bir şikayetle polikliniğe başvuran, nörolojik muayenesi normal, kronik hastalığı, ilaç ve vitamin kullanımı olmayan çocuklardan seçildi.

**Bulgular:** Primer baş ağrısı olan 184 çocuk ile kontrol grubunda 213 çocuk çalışmaya dahil edildi. Primer baş ağrısı olan çocuklar ile kontrol grubu arasında yaş ve cinsiyet açısından fark yoktu ( $p>0,05$ ). Ortalama serum 25 (OH) D seviyeleri primer baş ağrısı olanlarda  $19,5\pm 8$  ng/ml (aralık 5,3-58,4 ng/ml) iken, kontrol grubunda  $22,2\pm 7,9$  (aralık 6,9-59,4 ng/ml) olarak saptandı. Serum 25 (OH) D seviyeleri primer baş ağrısı olan çocuklarda kontrol grubundan anlamlı olarak daha düşüktü ( $p<0,001$ ). D vitamini eksikliği ( $<20$  ng/ml) primer baş ağrısı olan 103 hastada (%56), kontrol grubunda ise 84 hastada (39%) saptandı.

**Sonuç:** Çocuklarda D vitamini eksikliği primer baş ağrısı ile ilişkili olabilir. Primer baş ağrısı olan çocuklarda d vitamini takviyesinin etkili olup olmadığını anlamak için ileri çalışmalar gereklidir.

**Anahtar Kelimeler:** Baş ağrısı, çocuk, D vitamini

P-057

## Akut Fokal Nöropati Etiyolojisinde Kalıtsal Bir Neden: Herediter Basınca Duyarlı Nöropati

Tuğçe Aksu Uzunhan<sup>1</sup>, Bülent Uyanık<sup>2</sup><sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nöroloji Kliniği, İstanbul<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi Tıbbi Genetik Kliniği, İstanbul

**Giriş:** Herediter basınca duyarlı nöropati (HNPP) tekrarlayan fokal kompresyon nöropatisi (örn: düşük ayak, karpal tünel) ile karakterize otozomal dominant geçişli bir hastalıktır. İlk atak genellikle 2. veya 3. dekatta gözlenir. PMP22 geni HNPP ile ilişkilendirilen tek genidir. Etkilenen bireylerin %80'inde PMP22 içeren 17p11.2 bölgesinin delesyonu, %20 olguda ise nokta mutasyonu mevcuttur. Herediter basınca duyarlı nöropati tanısı konan, aile öyküsü bulunmayan olgu hastalığa dikkat çekmek amacıyla sunulmuştur.

**Olgu:** 13 yaşında erkek, uykudan sağ ayakta güçsüzlük ve uyuşukluk hissi ile uyanma şikayeti ile başvurdu. Fizik muayenesinde sağ ayak dorsifleksiyonu 4/5, sağ ayak baş parmak ve 4 parmak dorsifleksiyonu 3/5 idi ve sağda aşil refleksi alınmadı. Özgeçmişinde özellik yoktu. Soygeçmişinde sağlıklı bir kız kardeşi vardı. Ailede benzer öykü bulunmuyordu. EMG incelemesi sağ peroneal sinirde fibula başı seviyesinden itibaren parsiyel aksonal hasar ile uyumlu olarak saptandı. Öyküsü ayrıntılı sorgulandığında 3 ay önce de bir sabah uyanıldığında sağ kalçadan aşağı uyuşma ve güçsüzlük şikayetleri olduğu ve bir gün sonra şikayetlerin geçtiği öğrenildi, doktora hiç başvurmamıştı. Mevcut bulgularla HNPP düşünülen olguda MLPA ile yapılan delesyon duplikasyon analizinde PMP22 geninde hastalık ile uyumlu heterozigot delesyon saptandı. Fizyoterapi uygulanan hastanın sağ ayakta güçsüzlüğü izleminde haftalar içinde normale döndü. Önerilerde bulunulan hastada yeni atak gözlenmedi, takibi planlandı.

**Sonuç:** Herediter basınca duyarlı nöropatiden iyileşme sıklıkla tamdır, ancak tekrarlayan ataklarda sekel bulgular kalabilmektedir. Olgulara tanı konulması bası sebebi olabilecek hareketlerden ve nöropati ile ilişkili ilaçlardan kaçınmak için önemlidir.

**Anahtar Kelimeler:** Adölesan, herediter basınca duyarlı nöropati, parezi

P-058

## Yüksek Doz Sertralin Alımına Bağlı Geç Dönem Serotonerjik Sendroma Yaklaşım

Mehmet Arda Kılınç, Remazan Demir, Melek Tunç, Mehmet Erol, Murat Boztaş, Ahmet Aydınalp

Diyarbakır Dağ Kapı Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Diyarbakır

11 Yaşındaki sağlıklı hasta; ailesi ile tartıştıktan sonra 28 adet 100 miligramlık sertralin tabletten içmiş. Hasta ailesi tarafından uykuya meyil, bilinç değişikliği tablosu ile acil servise getirilmiş. Aktif kömür lavajı yapılan hasta gözlem amacıyla yoğun bakıma alındı. Hastanın yoğun bakım gözleminde ilk gün glaskow koma skoru 12-13 civarında olup metabolik asidozu yoktu. Kardiyak ritmi ve idrar çıkışı normal olan hastanın kreatin kinaz düzeyi 106 idi. İlacın yarılanma ömrüne bağlı olarak hastanın toparlaması beklenip hasta yakın izleme alındı. İlaç alımının 36, saatinde hastanın ajitasyonu arttı. Asidozu ve ritim problemi olmasa da, ateşi başladı. 39.0 dereceye kadar ateşi yükseldi. Hastanın idrar çıkışı 1 ml/kg saatin altına indi. Hasta yer, zaman, mekan oryantasyonunu yitirdi. Hastanın mevcut durumu sertralinin yarılanma ömrü bitmesine rağmen aktif metabolitinin yarılanma ömrünün 100 saate kadar uzaması nedeniyle serotonerjik sendroma bağlandı. Hastaya 0,1 mg/kg/saatten midazolam infüzyonu başlandı. Hastaya kilosuna ve yaşına uygun dozda siproheptadin başlandı. Hastanın dirençli hipotansiyonu olmasa da plazmaferez hazırlığı aşamasında lipid emulsiyonu başlandı. Tedavi girişimlerinin 3. saatinde hastanın ateşi düşerken idrar çıkışı 0,5 ml/kg/saatin altına düşünce hastanın rutinleri görüldü. Kreatin kinaz değeri >4500 geldi. Hastanın almış olduğu ilacın %99 protein bağlanma özelliği ve aktif metabolitinin 100 saate kadar uzayan yarılanma ömrü nedeniyle hastaya plazmaferez tedavisi uygulandı. Bir buçuk kat plazmaferez yapılan hastanın işlem sırasında dahi idrar çıkışının arttığı görüldü. Hastanın plazmaferez işlemi sonunda midazolam infüzyonu durduruldu. Siproheptatin devam edildi. Plazmaferezin bitimi ve midazolamın kesilmesinden 30 dakika sonra vitalleri stabil, Glaskow koma skoru 15 olup bilinci tam açıldı. Hastanın orali açıldı. Hastaya 100 saati tamamlayacak şekilde siproheptatin devam edildi. Hasta tam şifa ile taburcu edildi.

**Anahtar Kelimeler:** Sertralin, hipertermi, ensefalopati, serotonerjik sendrom

P-059

## Hidrocefali Hastasında Ventrikuloatrial Şant Deneyimi

Mehmet Arda Kılınç<sup>1</sup>, Bahattin Sayınbatur<sup>2</sup>, Melek Tunç<sup>1</sup>,  
Murat Boztaş<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Diyarbakır Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım  
Kliniği, Diyarbakır

<sup>2</sup>Diyarbakır Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Nöroloji Kliniği,  
Diyarbakır

3,5 yaşındaki kız hasta yenidoğan döneminde meningomyelo-  
sel için opere olurken hastaya bu dönemde ventrikuloperitoneal  
şant takılmış. Hasta acil servisimize batın distansiyonu ve akciğer  
enfeksiyonu tablosu ile başvurdu. Hastanın değerlendirmesinde  
akciğer enfeksiyonuna sekonder pulmoner hipertansiyonu saptanır-  
ken batın usgde masif sıvı saptandı. Hastaya akciğer enfeksiyo-  
nu için uygun antibiyotik tedavisi ile nasal cpap desteği başlandı.  
Hastanın bt degerlendirmesinde ventriküllerinde dilatasyon gö-  
rülmezken batındaki massif asit ventrikuloperitoneal şantın alt  
ucundan batına salınan sıvının periton tarafından emilemediği  
sonucuna varıldı. Hastanın akciğer enfeksiyonu tablosu geçtikten  
sonra hastaya daha efektif şant desteği sağlamak için öncelikle  
ventrikuloperitoneal (VP) şantın yerine yeni bir şant takılması  
planlandı. Yenilenecek VP şant peritonun ineffectif olmasından  
dolayı işe yaramayacaktı. Şantın ucunun mesaneye açılması düşü-  
nüldüğünde hastanın nörojenik mesanesi olduğundan hasta için  
etkili olmayacağı operasyon esnasında dahi suturasyonda sorun  
yaratılabileceği düşünüldü. Hasta için çocuk kalp damar kliniği ile  
görüşülerek hastaya ventrikuloatrial şant takılması planlandı. Has-  
ta için beyin cerrahisi ve kalp damar cerrahisi ortak operasyonu  
ile eski şantı çıkarıldı yerine ventriküllerden internal juguler ven  
yoluyla atriuma uzanan şant takıldı. Hasta operasyondan bir gün  
sonra extube edildi. Solunum sıkıntısı gerileyen hastanın bu defa  
eski şantının batın içinde bağırsaklara yapışık kısmı çocuk cerrahi  
tarafından çıkarıldı. Hasta taburcu edildi. Operasyon sonrası takip-  
lerinde hastanın şantı efektif çalışıyor. Çocuk kardiyooloji tarafın-  
dan hasta takip ediliyor. Hastanın zamanla batın içi sıvısı kayboldu.

**Anahtar Kelimeler:** Hhidrocefali, şant, ventrikuloatrial şant

P-060

## Metabolik Alkaloz ile Prezente Olan Posterior Fossa Tümörü

Fatma Hancı<sup>1</sup>, Paşa Balcı<sup>2</sup>, Ömer Faruk Tırınk<sup>2</sup>,  
Sevim Türay<sup>1</sup>, Mervan Bekdaş<sup>2</sup>, Nimet Kabakuş<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Abant İzzet Baysal Üniversitesi, Pediatri Anabilim Dalı, Çocuk  
Nöroloji Departmanı, Bolu

<sup>2</sup>Abant İzzet Baysal Üniversitesi, Pediatri Anabilim Dalı, Bolu

**Giriş:** Posterior fossa tümörlerinden atipik teratoid rhabdoid tüm-  
mör tüm çocukluk çağında oldukça nadir görülürken 3 yaş altı  
çocuklarda görülme oranı %20'dir.

**Olgu:** 2 yaşında bir kız hasta son iki aydır günde 1-2 kez olan  
kusma, halsizlik ve bitkinlik şikayetleri ile başvurdu. Sistemik  
muayenesinde halsiz görünmesi dışında bir anormallik yoktu.  
Nörolojik muayenesinde bilateral papil ödem vardı, diğer kafa  
çifflerinin muayenesi normaldi, motor defisiti yoktu. Laboratuvar  
bulguları normaldi, fakat kan gazında respiratuvar alkalozu vardı  
(PH: 7,50, PCO<sub>2</sub>: 20, HCO<sub>3</sub>: 15, BE:-6). Solunum sayısı dakikada  
25-30 idi. Tanısal görüntüleme ve histopatolojik prosedürlerden  
sonra atipik teratoid/rhabdoid tümör tanısı koyduk.

**Sonuç:** Bu vaka SSS'nin beyin tümörlerine bağlı uyarılarak solu-  
numsal alkaloz yaptığına dair bir örnektir.

**Anahtar Kelimeler:** Atipik/teratoid rhabdoid tümör, posterior  
fossa tümörleri, respiratuvar alkaloz

P-061

## Kritik Hastada İntravasküler Volümün Değerlendirilmesinde Vena Kava Kollapsibilite İndeksi ve Pulse Pressure Variation Değerlerinin Karşılaştırılması

Serkan Özsoylu, Başak Nur Akyıldız

Erciyes Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı,  
Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, Kayseri

**Amaç:** Kritik hastada doku hipoperfüzyonunun erken tanınması  
ve tedavi edilmesi zaten rezervi sınırlı olan hastalarda kompli-  
kasyon gelişimini engellemek için önemlidir. Santral venöz bas-  
sınc (SVB) intravasküler volümü belirlemede kullanılan en eski  
ve invaziv yöntemlerden biri olup mekanik ventilatör tedavisi  
uygulanan hastalarda intratorasik basınçta meydana gelen de-  
ğişikliklere bağlı olarak kesin bir fikir vermeyebilir. Vena kava  
kollapsibilite indeksi (VKKİ) ve pulse pressure variation (PPV) ko-  
laylıkla bakılabilen, intratorasik basınçta meydana gelen de-  
ğişiklikleri tespit edebileceğimiz ölçüm metodlarıdır. Kritik  
hasta çocuklarda intravasküler volümü değerlendirmede tanı  
değeri yüksek, ölçümü kolay bir değer bulabilirsek özellikle şok  
gibi çok daha kritik durumlarda bu parametrelerin kullanımının  
resüsitasyon sırasında ciddi yararlar sağlayacağını düşündük.

**Yöntem:** Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi'nde yatmakta olan 1 ay-  
18 yaş arası hastaların çalışmaya alındı. Hastalar santral venöz  
basınc değerlerine göre hipovolemik (SVB<8 mm Hg) olan ve  
hipovolemik olmayan (SVB≥8 mmHg) olarak iki gruba ayrıldı.  
Her iki grupta da yatak başı ultrason yardımı ile VKKİ ölçülerek  
eş zamanlı arteriyel monitorizasyon altında PPV ölçümleri ya-  
pılarak intravasküler volümün değerlendirilmesindeki etkinliği  
değerlendirildi.

**Bulgular:** Çalışmamıza 10 erkek, 14 kız hasta olmak üzere toplam  
24 hasta dahil edildi. Yirmi dört hastanın 12'si SVB< 8 mmHg 12'si  
ise SVB≥8 mmHg olan grupta idi. SVB< 8 mmHg olan grupta

PPV değeri %10±1.92, SVB≥8 mmHg olan grupta ise %19±6.5 idi. VKKİ değerleri açısından gruplar değerlendirildiğinde ise SVB<8 mmHg olan grupta VKKİ %40±4.6, SVB≥8 mmHg %24±3.64 olarak bulundu. Her iki grupta VKKİ ve PPV değerleri karşılaştırıldığında sırasıyla ileri düzeyde istatistiksel anlamlılık tespit edildi ( $p<0,01$ ,  $p<0,05$ ). Her iki grupta ise VKKİ ve PPV değerleri arasındaki ilişki değerlendirildiğinde SVB≥8 mmHg olan grupta  $r=0.623$ ,  $p<0,03$ , SVB<8 mmHg olan grupta ise  $r=0.713$ ,  $p=0.09$  olarak bulundu.

**Sonuç:** Her iki parametre de intravasküler volümü değerlendirmede oldukça spesifik sonuçlar vermesine rağmen VKKİ noninvasiv bir ölçüm yöntemi olması sebebiyle daha avantajlı olarak değerlendirilebilir. Bu konuda net verilerin ortaya konulabilmesi için daha geniş popülasyonda parametrelerin ayrıntılı olarak değerlendirilmesi gerekmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** İntravasküler volüm, kritik hasta çocuk, santal venöz basınç, vena kava kollapsibilite indeksi, pulse pressure variation

## P-062

### Tip 1 Diyabet Hastasında Nadir Bir Komplikasyon: Pulmoner Tromboemboli

İlknur Tolunay, Hüsnü Demir, Songül Kaçak, Gülümay Vural, Orkun Tolunay

Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Adana

**Giriş:** Çocuk hastalarda tromboembolik durumlar genellikle kalıtsal eğilimlerin üzerine eklenen çevresel faktörlerin sonucudur. Diyabetik hastalarda akut ve kronik vasküler komplikasyonlar söz konusudur. Akut tromboembolik durumlar nadir görülmekle birlikte diyabetin akut komplikasyonları arasında sayılmaktadır. Biz burada tip 1 diyabet tanısı ile izlenen hastada vasküler komplikasyon olarak pulmoner arter trombüs gelişimini sunduk.

**Olgu:** Yedi yıldır tip 1 diyabet tanısı ile izlenmekte olan 15 yaşındaki kız hasta acil servise nefes darlığı, göğüs ağrısı nedeni ile getirildi. Taşikardik, takipneik olan hasta sepsis ön tanısı ile çocuk yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Genel durum orta, halsiz ve orta derecede dehidrate görünümdeydi. Ateş: 38°C, Nabız: 180/dk, solunum: 28/dk, kan basıncı: 90/60 mmHg, pH: 7.26,  $PCO_2$ : 37.2,  $HCO_3$ : 16.1, Be: -9.5, Glukoz: 393 mg/dl, CRP: 21.2 mg/L, karaciğer ve böbrek fonksiyonları normal, Hb: 10.8g/dL, Plt: 333.000/ $\mu$ l, PT: 13.3 sn, PTT: 21.6 sn INR: 1,09 olup Ac grafisi normal. Toraks tomografi: Sol akciğer alt lobda plevral tabanlı konsolidasyon. BT anijografi: Sol ana pulmoner arteri tamamen dolduran trombüs, sağ ana pulmoner arter anterior ve inferior dalında trombüs izlendi. Üst ekstremitte venöz doppler ultrason: Sağ sefalik ven ve bazalik vende trombüs. Alt ekstremitte venöz doppler ve karotis arter ultrason: Normal. Ekokardiyografi: EF: %70, sağ pulmoner arter görüldü, sol pulmoner arter net değerlendirilemedi. Hastaya yüksek akışlı oksijen, insülin infu-

yonu, kan şekereğine göre dekstrozu mai ve antibiyotik başlandı. Radyolojik tetkiklerinde bilateral pulmoner arter tromboemboli saptanan hastanın D-Dimer: 4100  $\mu$ g/L idi. Tromboz risk faktörleri alındıktan sonra 2 mg/kg/gün düşük molekül ağırlıklı heparin başlandı. Yatışın 5. günü oksijen ihtiyacı azaldı, taşikardi ve takipnesi geriledi. 8. gün servise devredilen hasta 16. gün tek doz düşük molekül ağırlıklı heparin ile taburcu edildi.

**Sonuç:** Çocuk hastalarda venöz/arter trombüslerin %13-78'de trombofilili söz konusu iken bizim hastamızda kalıtsal trombofilili için gönderilen tetkikler normal bulunmuştur. Tip 1 diyabet tanısı ile izlenmekte olan hastamızda edinsel faktörlerden dehidratasyon ve enfeksiyon bulunmaktaydı. Biz burada solunum sıkıntısı ve göğüs ağrısının nadir bir nedeni olarak pulmoner arter trombüs tanısı ve tedavi yaklaşımını sunmak istedik.

**Anahtar Kelimeler:** Çocuk, pulmoner tromboemboli, tip 1 diyabet

## P-063

### Miyokardit ve Kalp Yetmezliğinin Eşlik Ettiği Bir Meningokoksemi Olgusu

Günel Yusifova<sup>1</sup>, Behruz Zamanov<sup>1</sup>, Fatih Varol<sup>2</sup>, Cansu Durak<sup>2</sup>, Reyhan Dedeoğlu<sup>3</sup>, Fatih Aygün<sup>2</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, İstanbul

<sup>3</sup>İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, İstanbul

**Giriş:** Meningokoksemi, Neisseria meningitidis'in neden olduğu ani başlangıçlı, hızlı seyirli, ateş ve peteşiyal döküntü ile karakterize, purpura fulminans, septik şok ve çoklu organ yetersizliğine neden olan mortalitesi yüksek bir hastalıktır. Literatüre bakıldığında birçok sistem tutulumundan farklı olarak direkt mortaliteyi etkileyen miyokard tutulumu meningokoksemide nadir fakat önemli bir komplikasyondur. Bu yazıda meningokoksemi ve kalp yetmezliği bulguları ile yoğun bakıma yatırılan sonrasında miyokardit tanısı alan 12 yaş kız hasta sunulmuştur.

**Olgu:** İki gündür olan ateş, başağrısı ve halsizlik yakınmasıyla acil polikliniğe başvuran 12 yaşlı kız hasta muayene sırasında vücutta purpural döküntülerin fark edilmesi ve bilinç bulanıklığı gelişmesi üzerine meningokoksemi ön tanısıyla entübe edilerek tarafımıza sevk edilmiştir. Fizik muayenesinde kalp tepesi atımı 165/dk, tansiyonu 75/40 mmHg, kapiller dolum zamanı ve periferik dolaşımı bozuk, alt ekstremitelerde daha belirgin olmak üzere peteşi ve purpuraları mevcuttu. Ense sertliği yoktu. Tetkiklerinde lökosit sayısı 14800/mm<sup>3</sup>, trombosit sayısı 58000/mm<sup>3</sup>, üre: 51 kreat: 0.87 CRP: 15.74 mg/dl, prokalsitonin: 100ng/dl, kan gazında metabolik asidozu ve laktat yüksekliği vardı (laktat: 6.0). Sıvı resüsitasyonu yapılan hastaya adrenalin,

noradrenalin ve hidrokortizon başlanmıştı. Anemik, trombositopenik ve koagülasyon değerleri bozuk olan hastaya eritrosit, trombosit ve TDP replasmanı yapıldı. Taşikardisi gerilemeyen ve kan gazında laktatı 6,3 e kadar yükselen hastaya yapılan eko-kardiyografisinde sistolik fonksiyonlarda azalma, sol ventrikulda genişleme, EF: %40, KF: %20, önemli derecede trikuspit ve mitral yetersizlik saptandı. CK-MB: 44, troponin I: 0,48 saptandı. Milrinon ve furosemid infuzyonu başladı. Kan kültüründe Neisseria meningitidis Tip B üredi. Üç defa plazma değişimi yapılan hasta yatışının 4. gününde ekstübe edildi. Kontrol eko-kardiyografisinde EF: %59, KF: 29 saptandı. inotropları tedrici olarak azaltılıp kesilen hasta yatışının 7. günü izlem ve tedavi devamı için servise devredildi.

**Sonuç:** Meningokokseme miyokard tutulumunun dolaşım bozukluğunun ana nedeni olabileceği ve standart şok tedavisine yanıtız taşikardik, dolaşım bozukluğu sebat eden, laktik asidozu gerilemeyen hastalarda miyokardit özellikle akılda tutulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Meningokokseme, miokardit, septik şok

P-064

## Çocuk Yoğun Bakım Ünitemizdeki Şilotoraks Olgularının Analizi

Pınar Canizci Erdemli<sup>1</sup>, Sıla Yılmaz<sup>1</sup>, Muhterem Duyu<sup>2</sup>

<sup>1</sup>*İstanbul Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul*

<sup>2</sup>*İstanbul Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım Kliniği, İstanbul*

**Giriş:** Şilotoraks tanımı, lenfatik sıvının intraplevral boşlukta birikmesi durumu için kullanılmakla birlikte torasikduktus ve lenfatik dallarının travmatik veya nontravmatik sebeplerle bütünlüğündeki bozulma veya kanalın tıkanması sonucu meydana gelir. Tanıda torasentezle elde edilen plevral sıvının süt renğinde olması, kimyasal analiz ile doğrulanması önemlidir. Bu bildiride Çocuk Yoğun Bakım Ünitimizde farklı klinik bulgular ve etiyolojiler ile tedavi gören üç hastamızın, tedavi sürecinde gelişen şilotoraks tabloları ele alınarak, farklı etiyoloji ve tedavi yaklaşımlarına dikkat çekmek amaçlanmıştır.

**Olgu 1:** 2 aylık erkek hasta; hışıltılı infant tanısıyla çoklu servis yatışlarında görüntülemelerinde akciğerlerde ateletaksi ve konsolidasyon, çift aortik ark saptanıp, özofagogramdatrakeal aspirasyon ve midözofagusa dışarıdan bası görülerek dış merkeze kardiyovasküler düzeltme operasyonuna gönderilmişti. Operasyon sonrası şilotoraks gelişen hastada enteral beslenme kesilince şilöz vasıf geriledi, ancak uzun zincirli yağ asidinden fakir solüsyon ile yeniden başladığında şilotoraks tablosu tekrarladı, somatostatin infuzyonuyla geriledi, servise devredildi.

**Olgu 2:** Prematüre, düzeltilmiş yaşı 4 aylık erkek, Down sendromu, geniş VSD ve RSV pnömonisi tanılarıyla entübe takip edilmekteydi. Yatışın 20. gününde spontan şilotoraks gelişti. Enteral beslenme kesilince şilöz vasıf geriledi, ancak uzun zincirli yağ asidinden fakir solüsyon ile yeniden başladığında şilotoraks

tekrarladı, somatostatin infuzyonu ile geriledi. Takipte septik şok nedeniyle kaybedildi.

**Olgu 3:** 5,5 yaş erkek hastada soğuk algınlığı semptomları ile ayaktan tedavi edilmekte iken gelişen solunum sıkıntısı sonrası görüntülemeler ile plevral effüzyon saptandı, entübe edildi. Görüntülemelerde mediasten geniş, timus heterojen, vaskülaritesi artmış, yağlı hilus izlenmeyen lenfadenopatiler görülerek malignite şüphesiyle yapılan transtorakal timus biyopsisinin 1. ve toraks tüpünün 14. gününde şilotoraks gelişti. Enteral beslenmesi uzun zincirli yağ asidinden fakir olarak düzenlenince geriledi, servise devredildi.

**Sonuç:** Şilotoraks, sağlıklı bebek ve çocuklarda beklenmeyen bir bulgu olarak idiopatik, konjenital veya lenfatik anomaliler, maligniteler, mediastinal girişimler, sendromlar ile ilişkili olarak ortaya çıkabilir. Vakalarımızın etiyolojileri sırasıyla travma, Down sendromu ve malignite olarak düşünülmüştür. Hiç birinde cerrahi yaklaşım gerekmemiştir. Tedavi edilmediğinde, lenfatik sıvı kaybına bağlı olarak nutrisyonel yetmezlik, sıvı elektrolit dengesizliği ve immun yetmezlik tablosu oluşabildiği için önemlidir.

**Anahtar Kelimeler:** Down, malignite, şilotoraks, şravma

P-065

## Kemik İliği Transplantasyonu Sonrası Gelişen 'PRES' Olgusu

Ertuğ Toroslu<sup>1</sup>, Oğuz Dursun<sup>1</sup>, Osman Alphan Küpesiz<sup>2</sup>, Şenay Haspolat<sup>3</sup>, Abdullah Utku Şenol<sup>4</sup>

<sup>1</sup>*Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, Antalya*

<sup>2</sup>*Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı, Antalya*

<sup>3</sup>*Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, Antalya*

<sup>4</sup>*Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Antalya*

**Giriş:** Posterior reversible ensefalopati sendromu (PRES) ani gelişen mental durum değişikliği, jeneralize tonik klonik (JTK) nöbet, görme kaybı, beyin ödemi bulgularının gözlemlendiği; radyolojik olarak difüzyon ağırlıklı MR incelemesinde parietal ve oksipital loblarda subkortikal beyaz cevherde T2 sekansda artmış hiperintensite ile tanısı konulabilen klinik bir tablodur. Kemik iliği transplantasyonu (KIT) sonrası kalsinörin inhibitörleri kullanımı esnasında görülebildiği gibi, nadiren fotoferez sonrasında da görüldüğü bildirilmiştir. Bu çalışmada; orak hücreli anemi (OHA) zemininde KİT yapılan hastada, graft versus host hastalığı (GVHD) nedeniyle fotoferez tedavisi sonrası PRES gelişen hastanın yönetimi aktarılmaktadır.

**Olgu:** On altı yaş erkek hasta, KİT sonrası 43. günde gelişen ani bilinç kaybı, dispne ve bradikardi nedeniyle entübe edilmek; ÇYBÜ' ne yatırıldı. Fotoferez tedavisi almaktaydı. Özgeçmişinde OHA nedeniyle tekrarlayan ağırlı krizleri ve 3 kez inme öyküsü mevcuttu. KİT öncesi yapılan anjiyoda sol İCA



kalibrasyonunda inceleme, sol MCA duvarında düzensizlik gösterilmişti. Hastanın vitalleri ateş 38°C, nabız 87/dk, kan basıncı 129/89mmHg idi. Sedatize, entübe idi. Muayenesinde pupiller miyotik, ciltte yaygın deskuamasyon ve maküler lezyonlar ile solunum seslerinde ince krepitan raller mevcuttu. Kardiyak sesleri ritmik, 2/6 mezokardiyak odakta sistolik üfürüm duyuldu. Sedasyon amaçlı propofol, KİBAS bulguları için mannitol ve hipertonic salin infuzyonu başlandı. Çekilen beyin tomografisi inme ile uyumlu olması nedeniyle, hastaya enoksiparin başlandı. JTK tarzda nöbet görülmesiyle fenitoin başlandı. Nöbetin dirençli seyretmesi üzerine levetiresetam eklendi. GİS kanaması nedeniyle somatostatin başlandı. Çekilen beyin MR/MR anjiosu PRES ve subakut enfarkt odakları lehine yorumlandı. İnme alanlarının daha önce geçirilmiş oraklaşma atakları ile uyumlu olması nedeniyle enoksiparin kesildi. PRES tanısı sonrası tacrolimus düzeyi normal saptanmasına rağmen kesildi, metilprednisolon %25 doz azaltıldı, cilt GVHD'si nedeniyle uygulanan fotoferez ertelendi. Takibinin 6. gününde hemodinamik stabilizasyonu sonrası spontan solunum denemesi ile extübe edilerek, klinik iyileşme gözlenmesi üzerine 9. gününde çocuk onkoloji servisine devredildi.

**Sonuç:** KIT sonrası ani bilinç değişikliklerinde klinik ve nöro-radyolojik bulguların sentezi sonucu PRES akıldta tutulması gereken, reversible bir tablodur.

**Anahtar Kelimeler:** Fotoferez, kemik iliği transplantasyonu, posterior reversible ensefalopati sendromu, tacrolimus

P-067

## Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalında izlenen Hastaların ve Annelerinin Anksiyete, Depresyon ve Travma Sonrası Stres Bozukluğunun Değerlendirilmesi

Ezgi Özlem Özmen<sup>1</sup>, Arzu Okur<sup>2</sup>, Esra Güney<sup>3</sup>,  
Faruk Güçlü Pınarlı<sup>2</sup>, Ceyda Karadeniz<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

<sup>2</sup>Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, Ankara

<sup>3</sup>Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Psikiyatrisi Anabilim Dalı, Ankara

**Amaç:** Kanser hastalığı olan çocuk ve gençlerin uzun süreli izleminde bilişsel ve duygusal alanda çeşitli psikiyatrik belirtiler ortaya çıkabilmektedir. Bakım veren ebeveynde de hem tanı süresince hem de uzun süreli izleminde çeşitli psikiyatrik belirtiler ortaya çıkabilmektedir. Çocuk Onkoloji hastalarındaki ve onlara bakım veren annelerindeki anksiyete, depresyon ve travma sonrası stres bozukluğunun (TSSB), sağlıklı kontrol grubu ile karşılaştırılması amaçlanmıştır.

**Yöntem:** Çalışmamızda Gazi Üniversitesi Çocuk Onkoloji Bölümünde maliyente tanısı ile takipli 8-18 yaş aralığındaki aktif tedavi gören ve remisyonda izlenen hastalar ve anneleri (n=122) örneklem grubu olarak alınmıştır. Kontrol grubu olarak ise genel çocuk polikliniğine başvuran sağlıklı çocuklar ve anneleri (n=60) anksiyete, depresyon ve tükenmişlik açısından karşılaştırılmıştır. TSSB karşılaştırması için travma öyküsü olan çocuk ve anneleri (n=30) ikinci kontrol grubu olarak alınmıştır. Hasta grubu; aktif hastalar ve remisyon hastaları kendi aralarında, hasta grubu ve kontrol grubu da kendi aralarında karşılaştırılarak anksiyete, depresyon ve TSSB açısından değerlendirilmiştir. Annelere ve çocuklara anketler ve ölçek formları klinisyen eşliğinde uygulanmış anket sonuçları istatistiksel olarak karşılaştırılmıştır.

**Bulgular:** Hasta grupta; aktif tedavi alanlar ile remisyon dakiler arasında depresyon anksiyete ve TSSB açısından anlamlı bir fark saptanmamıştır. Hasta grup çocukları anlamlı olarak daha fazla depresif ve kaygılı olarak saptanmıştır. Aktif tedavi gören hasta grubu annelerinde, remisyon dakiler hasta grubu annelerine göre daha fazla durum luluk kaygı ve TSSB tanısı saptanmış olup, tükenmişlik düzeyleri arasında fark saptanmamıştır. Hasta grubu anneleri, sağlıklı kontrol grubu annelerine göre daha fazla kaygılı, depresif ve tükenmiş olarak saptanmıştır. Aktif tedavi gören hasta grubunda ve annelerinde, travma öyküsü olan sağlıklı kontrol grubu hastaları ve annelerine göre daha fazla travma sonrası stres belirtisi ve TSSB tanısı olduğu görülmüştür. Hasta çocuk ve anneleri arasında depresyon açısından korelasyon saptanmamışken, anksiyete ve TSSB açısından pozitif yönde korelasyon saptanmıştır.

**Sonuç:** Bu bulgular ışığında kanser hastalığı olan çocuklarda psikososyal desteğin tıbbi tedavi ile eş zamanlı uygulanması gerektiği aynı zamanda onlara bakım verenlere de psikolojik değerlendirme yapıp, psikolojik destek sağlanması gerekliliği anlaşılmıştır.

**Anahtar Kelimeler:** Anne, anksiyete, çocuk, depresyon, kanser, travma sonrası stres bozukluğu

P-068

## Hidatik Kist Ruptürüne Bağlı Anafilaksi Vakası

Ülkem Koçoğlu Barlas, Nihal Akçay, Mey Talip Petmezci,  
Hasan Serdar Kıhtır, Güner Özçelik, Esra Şevketoğlu

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım, İstanbul

**Giriş:** Hidatik kist, kistik ekinokokkosis adıyla bilinen, en sık iki etkeninin Echinococcus granulosus ve Echinococcus multilocularis olduğu, primer olarak karaciğeri tutan paraziter bir hastalıktır. Tedavisinde uzun süreli ilaç ile izlem yapılabilir, cerrahi ve perkütan tedavi uygulanabilir. Bu yazıda ilaç tedavisine yanıt vermediği için operasyona alınan fakat operasyon sırasında kist ruptürüne bağlı anafilaksi gelişen bir olgunun çocuk yoğun bakım takibi sunulmaktadır.

**Olgu:** Yaklaşık 1,5 ay önce başlayan karın ağrısı şikayeti ile başvurduğu dış merkezde opere olan 13 yaşında erkek hasta şikayetinin tekrarlaması ve sarılık ve ateş şikayetlerindeki eklenmesi nedeniyle çocuk acil servisimize başvurmuş. Çekilen direkt grafide şüpheli bir alan saptanması üzerine çekilen karın magnetik rezonans görüntülemesinde karaciğerde 6x6 cm boyutlarında kist hidatik ile uyumlu görünüm tespit edilmiş. Çocuk servisimize yatırılarak izlemi sürdürülen hastaya üç hafta Ampisilin-Sulbaktam, Gentamisin, Metronidazol ve Albendazol tedavileri uygulanmış. Üç hafta sonunda cerrahi tedavi kararı verilip operasyona alınmış. Operasyon sırasında kistin rüptürü ile birlikte ani hipotansiyonu gelişen, vücutta yaygın döküntüsü ve şişliği olan hastaya ilk müdahale adrenalin ve dexamethasone ile ameliyathane koşullarında tarafımızca yapıldı. Servisimize entübe olarak kabul edilen hasta ilk gün mekanik ventilatörde takip edildi. Hipotansiyon nedeniyle adrenalin ve noradrenalin infüzyonları başlandı. Ek olarak metilprednisolon ve ranitidin tedavileri eklendi. Yatışının ikinci gününde tansiyon değerleri normal sınırlara gelmesi nedeniyle inotrop destekleri azaltılarak kesildi. Uyandırılarak ekstübe edilen hasta önce non-invaziv mekanik ventilatör desteğinde sonra geri dönüşümsüz rezervuarlı maskeye geçilerek izlendi. Bu sırada mevcut antibiyoterapisine devam edildi. Hasta yatışının altıncı günü çocuk servisine devredildi.

**Sonuç:** Gerek karaciğer gerekse akciğer tutulumu yapan kist hidatik hastalığının en ölümcül komplikasyonu kist rüptürüne bağlı anafilaksidir. Bu nedenle, operasyona verilen her olguda cerrahi ekibin tetikte olması ve anafilaksi olası oluşumu için gerekli tedbirlerin alınması gerekmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Anafilaksi, çocuk, ekinokokkosis, kist hidatik

P-069

## Sever Hastalığı (Kalkaneal Apofizit): Olgu Sunumu

Ezgi Öktener Anuk<sup>1</sup>, Elif Canbolat<sup>1</sup>, İsmail Zafer Ecevit<sup>2</sup>, Mehmet Coşkun<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

<sup>2</sup>Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı, Ankara

<sup>3</sup>Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Ankara

**Giriş:** Çocukluk çağında ve erken adolesan dönemde topuk ağrısının en sık nedeni Sever hastalığı (kalkaneal apofizit)'dir. Ancak çok sık görülmemesi nedeniyle sıklıkla diğer hastalıklar ile karıştırılmaktadır. Hastalığın genel insidansı 1000 hastada 3.7'dir. Kalkaneustaki büyüme plağının inflamasyonuna bağlıdır. Tek veya iki tarafı olabilir.

**Olgu:** 8 yaşında kız hasta, sağ ayak topuğunda 5 gündür olan ağrı ve şişlik şikayetiyle başvurdu. Bir hafta önce tatilde fazla koşma ve bisiklete binme öyküsü vardı. Hastanın sağ kalkaneus posterioru ödemli olup, sağ ayak bileği palpasyon ve dorsofleksiyonda ağrılıydı. İki yönlü ayak bileği grafisi normaldi. MR'da kalkane-

al apofiz düzeyinde ve kalkaneusta yaygın kemik iliği ödemi, komşu yumuşak dokuda ödem vardı. Hb: 12.6 gr/dL, WBC: 9470/mm<sup>3</sup>, LDH: 198 U/L, ürik asit: 2.4 mg/dL, CRP: 81.5 mg/L idi. Periferik yaymada atipik hücre görülmedi. Kan ve diğer kültürlerinde üreme olmadı. Ayrıcı tanıda osteomyelit, malignensi ve Sever hastalığı düşünülen hastanın kemik iliği aspirasyonu normal bulundu. Klinik izleminde ateş yüksekliği olmadı. Fizik tedavi, immobilizasyon ve nonsteroid antiinflamatuvar ilaç ile yakınmalarında belirgin iyileşme olması sonucunda Sever hastalığı olarak değerlendirildi. Bir hafta içinde klinik düzelme gözlenmesi nedeniyle fizik tedavi ve topuk desteği verilerek taburcu edildi. 15 gün sonraki kontrol muayenesi, radyolojik ve laboratuvar tetkikleri normal olarak değerlendirildi.

**Sonuç:** Sever hastalığı, topuktaki büyüme plağının ağırlı inflamasyonudur. Apofiz, kas-tendon-kemik bağlantısında en zayıf kısımdır. Yeterli kemikleşmenin olmadığı çocukluk döneminde aşırı kullanım ve strese bağlı olarak apofizin aşil tendonu tarafından aşırı gerilime uğraması kalkaneal apofizit oluşmasına neden olur. Kırık, enfeksiyon ve neoplazmlar ile karıştırılması nedeniyle hastaların radyolojik ve laboratuvar yöntemleri ile değerlendirilmesi gerekir. Aktivitenin azaltılması, istirahat, topuk pedi kullanılması, hafif yüksek topuklu ayakkabı giyilmesi, aşil tendonu için germe egzersizleri ve nonsteroid antiinflamatuvar ilaçlar başlıca tedavi yöntemleridir. Tam iyileşme birkaç ay sürebilmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Apofizit, sever hastalığı, topuk ağrısı

P-070

## Alphacypermethrin ile Temas Sonrası Yaygın Yüzeysel Hemorajik Dermatit Gözlenen Çocuk Olgu

Hatice Yanar, İlknur Tolunay, Gülbaran Koncak, Orkun Tolunay

Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Adana

**Giriş:** Alphacypermethrin, böcek ve haşerelere karşı insektisit olarak kullanılan bir tarım ilacıdır. Etkileri deri, akciğer, nörolojik ve gastrointestinal sistem üzerinedir. Alphacypermethrin ve türevleri deriden absorbe olmaz. Deri temasından sonra 30 dakika içerisinde uyuşukluk ve yanığa yol açabilirler. Spesifik antidotunun olmaması nedeniyle bu tür zehirlenmeler çocuk yoğun bakım ünitesinde takip edilmelidir. Bu yazıda, alphacypermethrin ile temas sonrası deri bulguları gözlenen çocuk olgunun bulgu ve izleminin paylaşılması amaçlanmıştır

**Olgu:** Sekiz yaşındaki erkek hasta, ayaklarından kasıklarına kadar uzanan kırmızı döküntüler nedeni ile getirildi. Özgeçmişinde yenidoğan döneminde meningomyelosele ameliyatı ve paraplegik olduğu, öyküsünde annesinin alphacypermethrin içerikli ilacı döktüğü bahçede oturduğu öğrenildi. Döküntüler ilaç bitkilerin üzerinde oturduktan bir kaç saat sonra başlamıştı. Hasta çocuk yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Genel durumu iyi, vital bulguları

stabil olup her iki alt ekstremite arka yüzünde yaygın, kasıklara kadar uzanan, yüzeysel, deriden kabarılmayan, koyu kırmızı hemorajik lezyonlar mevcuttu. Başvuru anındaki laboratuvar incelemelerinde böbrek fonksiyon ve karaciğer fonksiyon testleri ile koagülasyon testleri normaldi. Crp: 2,02 mg/dl, hemoglobin 13 g/dL, beyaz küre 12.600/mm<sup>3</sup>, trombosit 480.000/mm<sup>3</sup> idi. Hastanın izleminde sistemik herhangi bir bulguya rastlanmadı. Dermatoloji bölümü tarafından hastaya allerjik kontakt dermatit tedavisi düzenlendi. Yatışının 1. günü lezyonlar azalmaya başladı, yatışının 3. günü poliklinik kontrolüne gelmek üzere taburcu edildi.

**Sonuç:** Alphacypermetrin böcek ve haşerelere karşı insektisit olarak kullanılan tip 2 piretroid grubundan toksik kimyasal bir ajandır. Deri temasından sonraki 30 dakika içinde değişen şiddette dermatitlere yol açar. Akut zehirlenme vakaları genelde gastrointestinal sistem veya inhalasyon yoluyla olmaktadır. Gastrointestinal sistemden iyi absorbe edilir ve karaciğerde hızla metabolize olurlar. Ağız yoluyla çok yüksek doz alınlarında santral sinir sistemi etkilenmesine bağlı olarak kas fasikülasyonları, koma, konvülsiyon ve solunum arresti geliştiği bildirilmiştir. Inhalasyon yoluyla oluşan zehirlenmelerde ise bronkospazm, öldürücü astım atakları, orofarengal ödem ve şok tablosu oluşturabilirler. Laboratuvar testlerin değeri düşüktür. İlk tedavi maruz kalınan ortamdan uzaklaştırılmaktır. Bilinen bir antidotu yoktur ve semptomatik tedavi uygulanır.

**Anahtar Kelimeler:** Alphacypermethrin, dermatit, hemoraji, zehirlenme

## P-071

# Tıp Fakültesi Dönem 1 ve Dönem 2 Öğrencilerinde Tam Kan Sayımı, D vitamini, Hepatit A ve Hepatit B Tarama Sonuçlarının Karşılaştırılması

Eda Kayhan<sup>1</sup>, Cengiz Yakıncı<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Adıyaman Üniversitesi, Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Adıyaman

<sup>2</sup>İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Malatya

**Amaç:** Bu çalışmada amacımız Tıp Fakültesi öğrencilerinin sağlığını etkileyebilecek faktörleri tespit edip gerekli önlemleri almak ve tedavilerini uygulamaktır.

**Yöntem:** Çalışma 2017-2018 tarihleri arasında İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi dönem 1 ve dönem 2 öğrencilerinde yapıldı. Öğrencilerden kan örneği alınarak D vitamini düzeyi, tam kan sayımı, hepatit A (HAV) ve hepatit B (HBV) bulaşıklık durumlarına bakıldı.

**Bulgular:** Çalışmaya 153 dönem 1 öğrencisi ve 128 dönem 2 öğrencisi olmak üzere toplam 281 öğrenci katıldı. Ortalama yaşları 20,5 yıl idi. Dönem 1 öğrencilerinin %4,6'sında anemi, %55,6'sında D vitamini eksikliği, %66,7'sinde HAV ve %21,6'sında HBV ba-

ğışıklığının olmadığı; dönem 2 öğrencilerinin %1,25'inde anemi, %81,2'sinde D vitamini eksikliği, %63,3'ünde HAV ve %1,6'sında HBV bulaşıklığının olmadığı bulundu.

**Sonuç:** Çalışmamızda öğrencilerde D vitamini düzeyinin oldukça düşük olduğu ve dönem 2 öğrencilerinde bu oranın daha da arttığı, HAV bulaşıklığının her iki grupta da yüksek oranda olmadığı bulundu. Dönem 2 öğrencilerine ilk dönemlerinde HBV aşısı uygulanmış olup dönem 1 ve dönem 2 öğrencileri arasındaki yüksek fark bulaşıklamanın gerekliliğini kanıtlar niteliktedir. Tıp Fakültesi öğrencilerinde hastayla temas etmeden önceki dönemde hepatit A ile hepatit B bulaşıklığına bakılmalı ve eksik aşılari yapılmalıdır. Ayrıca anemi ve D vitamini eksikliğini gidererek verimliliklerini artırmak amaçlanmalıdır. Bu testlerin tüm Tıp Fakültesi öğrencilerinde tarama programına alınması gerektiğini düşünmekteyiz.

**Anahtar Kelimeler:** Bulaşıklama, HAV, HBV, tıp fakültesi öğrencisi

## P-072

# Biyoinaktif Büyüme Hormonu Salgılanımına Bağlı Boy Kısaldığı

Enver Şimşek, Gözde Nur Yurttaş, Meliha Demiral

Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı, Eskişehir

**Giriş:** Büyüme hormonu (BH) somatik büyümede önemli bir rol oynar ve etkilerinin çok büyük kısmını insülin benzeri büyüme faktörü 1 (IGF-1) aracılığı ile gerçekleştirir. Normal/yüksek BH düzeylerine rağmen kısa boy ve düşük IGF-1 düzeyi, BH'nun etkisizliğini gösterir.

**Olgu:** 7,5 yaş kız hasta boy kısaldığı nedeniyle tarafımıza yönlendirildi. Fizik muayenede boy 113 cm (Standart değer sapma [SDS], -2.12), vücut ağırlığı 19 kg (SDS, -1.57) idi. Laboratuvar tetkiklerinde IGF-1 düzeyi, 5.16 ng/ml (SDS, -3.96), IGF Bağlayıcı Protein-3 (IGF-BP-3) düzeyi, 1752 ng/ml (SDS, -1.52), kemik yaşı takvim yaşından 4 yıl geri idi. Provakasyon testlerinde BH'nuna yeterli yanıt vardı. IGF-Asit labil subünit eksikliği (IGF-ALS) düşünülerek IGF jenerasyon testi yapıldı. Test sonucunda ölçülen IGF-1 düzeyi, 157 ng/ml, IGFBP-3 düzeyi, 3589 ng/ml idi. BH jenerasyon testinde IGF-1 ve IGFBP-3'e yeterli yanıt olması nedeniyle biyoinaktif BH eksikliği düşünülerek BH tedavisi başlandı. Tedavi sonrası boyda altı ayda 5 cm, bir yılda 9.5 cm uzama görüldü (Genetik incelemesi devam ediyor). Biyoinaktif büyüme hormonu (Kowarski sendromu), kısa boy, yüksek serum immünoreaktif BH, düşük IGF-1 seviyeleri ile birlikte dışarıdan BH uygulamasından sonra hem serum IGF-1 seviyelerinde hem de somatik lineer büyümede artış ile karakterize bir hastalıktır. Otozomal resesif geçişlidir. Literatürde sadece birkaç vaka bildirilmiştir. 1997 yılında Takahashi ve arkadaşları tarafından BH-1 geninde BH molekülünde biyoaktivite değişikliğine neden olan 17q22-q24 mutasyonları bildirilmiştir.

**Sonuç:** Bildiğimiz kadarıyla ülkemizde ilk vaka olması nedeniyle burada biyoinaktif büyüme hormonu salgılanımı olan bir olgu sunuldu.

**Anahtar Kelimeler:** Biyoinaktif, büyüme, hormon, IGF-1, Kowarski

P-073

## Adölesan Erkekde Meme Kitlesi; Bir Olgu Nedeniyle

Ayça Törel Ergür<sup>1</sup>, Abdullah Dinç<sup>1</sup>, Kaan Alışar<sup>2</sup>,  
Arzu Pampal<sup>3</sup>, Haldun Umudum<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Ufuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Endokrinoloji, Ankara

<sup>2</sup>Ufuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji, Ankara

<sup>3</sup>Ufuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Cerrahi, Ankara

<sup>4</sup>Ufuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji, Ankara

**Giriş:** Erkek cinsiyetinde meme kitleleri oldukça nadir görülmekte olup mutlak ayırıcı tanısının yapılması gerekli olan klinik bir spektrumdur. Özellikle malign formlarında genetik predispozisyonun oluşu (özellikle BRCA2 geni) önem arz etmektedir. Çok nadir olması nedeniyle memede kitle ile gelen 15 yaşındaki bir adolesan erkekte tanı yaklaşımı ve izlem basamakları literatür eşliğinde sunulması uygun görülmüştür.

**Olgu:** 15 yıl 8 aylık erkek hasta sol memede üç ay önce başlayan şişlik şikayetiyle başvurdu. Özgeçmişinde ve soygeçmişinde özellik olmayan olgunun somatik gelişimi yaşına uygundu. Yapılan fizik muayenesinde; puberte Tanner evre 5 ile uyumlu olan olguda sol memede, meme başını tamamen dolduran fusiform 2 cmx1cm boyutlarında yumuşak kıvamlı kitle mevcuttu. Hemorajik veya seröz akıntı yoktu.

**Sonuç:** Ötiroid olan olgunun FSH: 1,26 mIU/ml, LH: 3,11 mIU/ml, Total Testosteron: 625 ng/dl (350-970) idi. Solda retroareolar glanduler doku 7 mm çaplı olup meme başında yaklaşık 12 mm çaplı hipoeoik iyi sınırlı ve Doppler US ile belirgin vaskülarite artışı gösteren solid lezyon izlendi. Bu lezyona doğru göğüs duvarından uzanan, RI 0.67 gösteren tek arteriyel vasküler yapı izlendi. Çocuk cerrahisince kitlenin areolar deri ile birlikte eksize edilmesine karar verildi. Makroskopisinde 0.8x1x0.8 cm ölçüsünde tüm yüzeyi deri ile örtülü doku örneği kesitinde 0.6 cm çapında açık kahve renkli alan izlendi. Lezyon lobuler kapiller hemanjioma olarak değerlendirildi ve derin cerrahi sınırlarda devam ettiği gözlemlendi. Lezyonun immünohistokimyasal incelemesinde; CD31, Myogenin, Desmin, D2-40, WT-1 ve ki 67 çalışıldı. Ki67 ile belirlenen proliferasyon oranı %2-3 civarında saptanarak malignansi ekarte edildi. Hücrelerdeki belirleyiciler kapiller hemanjioma ile uyumluydu. Erkek meme kitlelerinde %25 oranında galaktore olmadığı halde meme kanseri tanısı alabilmektedir. Meme başı kanserlerinde genetik yatkınlığın belirlenmesi önem arzeder. Kitlenin immünohistokimyasal incelemesi yapılarak tanının desteklenmesi bu tür olgularda önemlidir. Ayrıca bu vaka cinsiyetin tedavi yaklaşımında önemli olduğunu göstermiştir. Ve son olarak bu vaka; meme kitleleriyle gelen bir adolesan erkekte tanı ve tedavi yaklaşımının pediatrik/adölesan endokrinoloji, radyoloji, pediatrik cerrahi ve patoloji bölümleri ile multidisipliner bir yaklaşım gerektirdiğini göstermiştir.

**Anahtar Kelimeler:** Adölesan, erkek cinsiyet, meme kitleleri

P-074

## Subklinik Hipotiroidisi Olan Obez Çocuklarda Lipid Metabolizması Parametreleri

İlhan Hazer<sup>1</sup>, Hilmi Onur Kabukçu<sup>2</sup>, Murat Yağcı<sup>2</sup>,  
Zeynep Ertürk<sup>2</sup>, Emel Yel<sup>2</sup>, Gonca Kılıç Yıldırım<sup>3</sup>,  
Birgül Kirel<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı, Eskişehir

<sup>2</sup>Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Eskişehir

<sup>3</sup>Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Beslenme ve Metabolizma Bilim Dalı, Eskişehir

**Amaç:** Subklinik hipotiroidizm (SH), total ve serbest T4 düzeylerinin normal sınırlarda, TSH düzeylerinin normal referans değerlerinin üzerinde olduğu ve klinik sonuçlarının tam olarak bilinmediği bir tablodur. Ancak aşikar hipotiroidizme dönüşme riski olduğundan bu hastaların mutlaka takip edilmeleri önerilmektedir. SH geçici olabileceği gibi, otoimmün tiroidit, SGA doğum, Down sendromu, obezite, hafif gelişimsel tiroid anomalileri ve TSH reseptör gen mutasyon varlığında kalıcı olarak karşımıza çıkmaktadır. Obez bireylerde TSH yüksekliğinin artmış kilo alımına neden olmadığı; bazal enerji harcanımını artırmaya yönelik bir adaptasyon süreci olarak geliştiği ileri sürülmektedir. TSH düzeyi>10 mIU/L olanlarda tedavi başlanması önerilirken TSH düzeyleri 4-10 mIU/L arasında olanlarda tedavi başlamak için ek bir risk faktörü aranmaktadır. Total kolesterol (TK) düzeyinin yüksek olmasının da tedavi başlama konusunda yol gösterici olacağı bildirilmiştir.

**Yöntem:** Bu çalışmada polikliniğimizde obezite tanısı ile izlenen, yaşları 141 40 ay olan 357 obez çocuk ve adölesanın (199 kız, 158 erkek) hastane kayıtları geriye dönük olarak incelenmiştir. TSH>4,2 mIU/L olanlar SH (n=62, %17) olarak tanımlanmıştır (Grup 1). Bu hastaların verileri TSH düzeyi <4,2 mIU/L olanların (n=295, %83) verileri ile karşılaştırılmıştır (Grup 2).

**Bulgular:** SH'si olan ve olmayan hastalar arasında yaş, cinsiyet, boy, boya göre vücut ağırlığı, vücut-kitle indeksi ve LDL-K, TK, HDL-K düzeyleri açısından arasında fark yoktu (p>0,05). Trigliserit (TG) düzeyleri Grup 1'de daha yüksekti (p<0,05). Yaşa ve cinsiyet özgü referans değerleri ile kıyaslandığında; Grup 1'de %48.4 LDL-K yüksekliği, %31.7 hiperkolesterolemi ve %57.4 hipertrigliseridemi sıklığı ve %14 HDL-K düzeyleri düşüklüğü saptandı. Grup 2'de %43.1 LDL-K yüksekliği, %25.5 hiperkolesterolemi, %42 hipertrigliseridemi sıklığı ve %13 HDL-K düşüklüğü saptandı. Bu iki grup arasında dislipidemi sıklığı açısından farklılık saptanmadı (p>0,05).

**Sonuç:** SH'si olan obez çocuk ve adölesanlarda serum TG düzeyleri yüksektir. Diğer lipid ve lipoprotein düzeyleri ve dislipidemi sıklığı artmamıştır. Bu bulguların tedavi başlama konusunda yol gösterici olup olmadığını belirlemek için kapsamlı ve prospektif çalışmalara gerek vardır.

**Anahtar Kelimeler:** Subklinik, hipotiroidi, obez, lipid

P-075

## Konjenital Adrenal Hiperplazi; 21 Hidroksilaz Eksikliği Olan Hastalarımızın Genetik ve Klinik Özellikleri

Birgül Kirel<sup>1</sup>, Övgü Özenli<sup>2</sup>, Ali Tugay Çelik<sup>2</sup>, İlhan Hazer<sup>1</sup><sup>1</sup>Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı, Eskişehir<sup>2</sup>Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Eskişehir

**Amaç:** Konjenital Adrenal Hiperplazi (KAH) %90 vakada CY-P21A2 geni ile kodlanan 21 Hidroksilaz enzimi (21OHD) eksikliği sonucu ortaya çıkmaktadır. Genotip ile enzim aktivitesinin derecesi ve fenotip arasında direkt bir ilişki vardır. Klinikte KAH; yenidoğan ve süt çocuğu döneminde bulgu veren ağır hastalık tablosu oluşturan klasik tip; ve kortizol eksikliğinin olmadığı, çocukluk, adölesan ve erişkin dönemde bulgu veren non-klasik tip KAH olarak karşımıza çıkmaktadır. Klasik tip KAH; aldosteron ve kortizol eksikliğinin olduğu tuz kaybetti form ve sadece kortizol eksikliğinin olduğu basit virilizan form olarak ikiye ayrılır. Bu çalışmada KAH tanısı ile izlediğimiz hastalarımızın genetik ve klinik özelliklerinin belirlenmesi planlanmıştır.

**Yöntem:** KAH nedeniyle Çocuk Endokrinoloji Kliniğimizde takip edilen ve genetik analiz yapılan 35 aileden 48 bireyin verileri geriye dönük olarak değerlendirildi. Hastaların başvuru yaşları, şimdiki yaşları, başvuru şikayetleri, fizik muayene bulguları, anne-baba akrabalık durumu, KAH tanısına yönelik yapılan laboratuvar sonuçları, varsa ACTH stimülasyon test sonuçları, verilen tedavi, genetik analiz sonuçları ile birlikte diğer aile bireylerinin genetik analiz sonuçları kayıt edildi.

**Bulgular:** Klasik KAH tanısı alanların başvuru nedenleri; kuşukulu genitalya, tuz kaybı bulguları, skrotal hiperpigmentasyon iken non-klasik KAH vakalarında prematür adrenarş, hirsütizm, menstrüel irregularite, kliteromegali, kısa boy, ileri kemik yaşı ve aile öyküsü idi. 12 Hasta tuz kaybettiren tip, bir hasta ise basit virilizan tip olarak takip ediliyordu. Bu klasik KAH vakalarında en sık gözlenen mutasyon homozigot I2 Splice idi. Non-klasik KAH/taşıyıcı hastalarında (n=35) en sık; sırasıyla V281L ve Q318X mutasyonları saptandı. Bazı hastalarda ağır mutasyon saptanmasına rağmen klinik non-klasik KAH ile uyumluydu.

**Sonuç:** KAH hastalarında genetik analiz, özellikle tüm gen dizisi analizi gibi moleküler tekniklerle genetik değişikliklerin araştırılması; hastalığın patogenezinin aydınlatılması ve iki klinik tipi arasındaki farklılıkların altında yatan genetik mekanizmaların belirlenebilmesi, genetik danışma ve prenatal tanı yapılabilmesi açısından yararlı olacaktır.

**Anahtar Kelimeler:** Konjenital, adrenal, hiperplazi, mutasyon,

P-076

## Obez Çocukların Lipid Profillerinin Değerlendirilmesi

İlhan Hazer<sup>1</sup>, Hilmi Onur Kabukçu<sup>2</sup>, Murat Yağcı<sup>2</sup>, Zeynep Ertürk<sup>2</sup>, Umur Özdöl<sup>2</sup>, Gonca Kılıç Yıldırım<sup>3</sup>, Birgül Kirel<sup>1</sup><sup>1</sup>Eskişehir Osmangazi Üniversitesi, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı, Eskişehir<sup>2</sup>Eskişehir Osmangazi Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Eskişehir<sup>3</sup>Eskişehir Osmangazi Üniversitesi, Çocuk Beslenme ve Metabolizma Bilim Dalı, Eskişehir

**Amaç:** Obezite erişkin dönemde kardiyovasküler hastalık gelişimi açısından majör bir risk faktörü olarak görülmektedir. Obezitede saptanan dislipidemi yüksek LDL-K, trigliserid (TG) ve düşük HDL-K düzeyleri ile karakterizedir. Çalışmamızda obez hastalarda görülen lipid metabolizması anormallikleri tespit edilmiştir.

**Yöntem:** Çalışmamızda geriye dönük olarak hasta dosyalarından 350 obez hastanın (196 kız, 154 erkek) klinik ve laboratuvar verileri incelendi. Hastaların lipid ve lipoprotein düzeyleri yaşa ve cinsiyete göre referans değerleri ile karşılaştırılarak düşük, yüksek ve normal olarak kaydedildi.

**Bulgular:** Hastaların %22.5'inde (n=79) TK, TG, LDL-K, HDL-K düzeylerinin hepsi normaldi (normolipidemik). Hastaların %10'unda (n=35) HDL-K düzeyi düşüktü. Hipertrigliseridemi, hiperkolesterolemi ve LDL-K yüksekliği olanların sıklığı sırasıyla %44 (n=156), %26 (n=93), %44 (n=154) idi. Hastaların %6'sında (n=22) hem hipertrigliseridemi hem de HDL-K düşüklüğü birlikteliği ve %28'inde (n=99) hipertrigliseridemi ve LDL-K yüksekliği birlikteliği saptandı. Hastaların vücut kitle indeksi; HDL-K düzeyleri ile negatif korele iken ( $r=-0.13$ ,  $p<0.05$ ), TG ( $r=0.134$ ,  $p<0.05$ ) ve HOMA-IR düzeyleri ( $r=0.5$ ,  $p<0.05$ ) ile pozitif korele idi. Hastaların HOMA-IR ile HDL-K düzeyi negatif korele iken ( $r=-0.3$ ,  $p<0.01$ ); TG düzeyleri ile pozitif korele idi ( $r=0.27$ ,  $p<0.01$ ).

**Sonuç:** Obez hastalarda hiperlipidemi ile karakterize dislipidemi sıklığı artmıştır. Vücut kitle indeksi ve HOMA-IR kötü aterosjenik profil ile direkt ilişkilidir. Obez çocuk ve adölesalarda erken kardiyovasküler hastalık riskini azaltmak için; kilo vermek ve insülin direncini azaltmak dislipidemiyi kontrolüne katkı sağlayacaktır.

**Anahtar Kelimeler:** Obezite, dislipidemi, hipertrigliseridemi, aterosjenik

P-077

## Burun Kanaması ve Hipoglisemiyle Başvuran Hastada Glikojen Depo Hastalığı Tip 0 Tanısı

İrem İpek, Mustafa Akçam, Mustafa Özgür Pirgon, Halil Özbaş

Süleyman Demirel Üniversitesi, Araştırma ve Uygulama Hastanesi, Isparta

**Giriş:** Glikojen depo hastalığı tip 0 (GSD-0) karaciğer glikojen sentetaz geninde (GYS2) mutasyon sonucu gelişen otozomal resesif geçişli, nadir bir hastalıktır. Literatürde kas tipi 10'dan az ve karaciğer tipi 30'dan az hastada tanımlanmıştır.

**Olgu:** 6 yaşında erkek hasta burun kanaması şikâyetiyle kliniğimize başvurdu. Hikayesinde 3 yıl önce aynı şikâyetle gittiği dış merkezde transaminaz yüksekliği, ketojenik hipoglisemi ve Faktör 7 eksikliği saptandığı, K vitamini ve Ursodeoksikolik asit başlandığı öğrenildi. Anne baba arasında birinci derece akrabalık mevcuttu. Fizik muayene normaldi. Hepatomegali tespit edilmedi. Mental-motor gelişimi normaldi. Biyokimyasal tetkiklerinde transaminaz yüksekliği ve hipoglisemi saptandı (Açlık glukozu 41 mg/dL). Hipoglisemi anında (kan şekeri 37 mg/dL iken) keton pozitifliği dışında hormonal (insülin, kortizol, büyüme hormonu), metabolik bir anormallik saptanmadı. Oral glukoz tolerans testinde 2. saatte glukoz 230 mg/dl, laktat 25 mg/dl idi. Karaciğer biyopsisinde steatoz ve sirotik değişiklikler mevcuttu. GYS2 geni p.Arg246\* (c.736C>T) varyasyonunda anne ve babada heterozigot, hastamız ve kardeşinde homozigot mutasyon saptandı. Hipoglisemileri olan hastanın gece beslenmesine kompleks karbonhidrat eklendi. Glisemik indeksi düşük besinler ile beslenmesi önerildi.

**Sonuç:** GSD-0'ın; GYS-1 geninde mutasyonun sebep olduğu kas tipi ve GYS-2 geninde mutasyonla ilişkili karaciğer tipi olmak üzere iki tipi vardır. Kas tipinde, hastalar teşhisten önce erken yaşta ani kardiyak arrest nedeniyle kaybedildiğinden ve karaciğer tipinde, çoğu hasta ılımlı semptomlar nedeniyle teşhis edilemediğinden prevelansı bilinmeyen nadir bir hastalıktır. Süt çocukluğu ve erken çocukluk döneminde açlık hipoglisemisi, açlık ketonemisi ve postprandiyal hiperglisemi ile karakterizedir. GYS2 gen mutasyonlarının gösterilmesiyle tanı konmaktadır. Açlık hipoglisemisi, ketonemisi ve postprandiyal hiperglisemi saptanan hastaların ayrıncı tanısında GSD-0 açısından da tetkik edilmesi önerilmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Hipoglisemi, glikojen depo hastalığı tip 0

P-078

## İzoseksüel Periferik Erken Puberte: Olgu Sunumu

Diğdem Bezen, Emine Didem Akbaba, Ruhsar Erdoğan

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

**Giriş:** Erken puberte, kızlarda 8, erkeklerde 9 yaşından önce sekonder seks karakterlerinin ortaya çıkmasıdır ve etiyojisine göre santral veya periferik olabilir. Santral erken puberte hipotalamus-hipofiz-gonad aksının erken aktivasyonu sonucunda gonadotropin sekresyonunun pulsatil artması ile oluşurken, periferik erken puberte pulsatil gonadotropin salınımından bağımsız olarak seks steroidlerinin artışına bağlı veya hipofiz dışı gonadotropin sentezlenmesi sonucunda ortaya çıkar. Burada izoseksüel periferik erken puberte olgusu sunulmuştur.

**Olgu:** Altı yaş sekiz aylık yaş kız hasta, memelerde büyüme şikâyeti ile başvurdu. Öyküsünde 34 yaşındaki annenin 2. gebeliğinden miadında C/S ile 2900 g (-0,96 SD) doğduğu öğrenildi. Anne baba arasında akrabalık yoktu, 8 yaşındaki kız kardeşi sağlıklıydı. Fizik muayenesinde vücut ağırlığı 30,7 kg (1,96 SD), boy 126 cm (1,41 SD), VKİ 19,3 kg/m<sup>2</sup> (1,6 SD) olup, AK1PK1M2/2 ve haricen kız idi. Diğer sistem muayeneleri olağandı, hiperpigmente lekesi yoktu. Laboratuvar tetkiklerinde LH 0.1 mIU/ml, FSH 0.1 mIU/ml, östradiol (E2) 436 pg/ml ve kemik yaşı 8 yaş ile uyumlu saptandı. Pelvik ultrasonografisinde sol over 26x12x11 mm, sağ over 45x40x35 mm, uterus 55x15x22 mm idi. Sağ overde yaklaşık 43x39x34 mm'lik kistik yapı olup her iki over stromasında foliküller yapılar mevcuttu. E2 salgılayan over tümörleri açısından gönderilen tümör belirteçleri negatif bulundu. McCune Albright Sendromu ayırıcı tanısı için gönderilen diğer hormon tetkikleri normal idi ve kemik sintigrafisinde fibröz displazi saptanmadı. Gonadotropinleri baskılı ve E2 düzeyi çok yüksek olan olguda fonksiyonel over kistine bağlı izoseksüel periferik erken puberte düşünüldü. Yakın takibe alınan hastada over kistinin spontan küçüldüğü, E2 değerlerinin hızla gerilediği ve telarşın da eş zamanlı gerilediği görüldü.

**Sonuç:** Kızlarda erken puberte nadir de olsa periferik nedenli olabilir. Periferik erken pubertede altta yatan neden aydınlatılmalı, takip ve tedavi planı buna göre planlanmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** İzoseksüel periferik erken puberte

P-079

## Tedavisiz İzlenen Atipik Periferik Puberte Prekoks

Aynur Çuhacı<sup>1</sup>, Müge Atar<sup>2</sup>, Mustafa Özgür Pirgon<sup>3</sup><sup>1</sup>Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Isparta<sup>2</sup>SBÜ Kocaeli Derince Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Çocuk Endokrinoloji Bölümü, Kocaeli<sup>3</sup>Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı, Isparta

**Giriş:** GnRH'dan bağımsız erken başlayan ergenlik 'inkomplet veya periferik' erken ergenlik olarak tanımlanmaktadır. Kızlarda periferik organlardan salgılanan estradiol seviyesinin hipotalamus ya da hipofizden salgılanan hormonlardan bağımsız olarak artması sonucu ortaya çıkmaktadır. Bu nedenle GnRH uyarısında LH artışı gözlenmez ve GnRH süperagonistlere tedavi ile yanıt alınmaz.

**Olgu:** 7 yaş 5 aylık kız hasta bilateral memede büyüme nedeniyle başvurdu. Fizik muayenesinde bilateral telarş evre 3 idi. Diğer fizik muayene bulguları normaldi. Tetkiklerinde E2: 1086 pg/ml, FSH: 0,08 mIU/mL, LH: 0,01 mIU/mL, st4: 0,65 ng/dL, TSH: 2,41 uIU/mL Prl: 27 ng/mL, tümör markerları negatifti. Pelvik ultrasonografi (USG): Uterus 19x27x46 mm, sağ over 14x16x23 mm, sol over 14x14x22 mm, sol adneksiyal lojda minimal serbest mayı saptandı. Her iki overde büyüğü 9 mm çapında multipl folikül izlendi. Abdomen manyetik rezonans (MR): Her iki overde büyüklüğü 8 mm çapında olmak üzere multipl folikül kisti izlendi. Beyin MR normal olarak sonuçlandı. LHRH testi: LH baskılı yanıt izlendi. El bilek grafisi yaşıyla uyumluydu. Hastaya tedavi başlanmadı. Hastanın takibinde E2 düzeyinde gerileme gözlemlendi. E2 düzeyi 27 pg/ml'ye gerilediğinde hastada vajinal kanama gözlemlendi.

**Sonuç:** Ayrıntılı tanıda granüloza hücreli tümör ve McCune Albright Sendromu aklı gelmektedir. Beyin MR, alt abdomen MR ve pelvik USG görüntülemelerinde kitle veya tümör saptanmadı. Cafe au lait lekesi ve fibröz displazi olmadığından McCune Albright Sendromu düşünülmeydi. Overin büyük, fonksiyonel foliküller kistleri kızlarda periferik erken pubertenin en sık nedenidir. Prepubertal kızlarda 8 mm'nin altındaki over kistleri spontan regresyone uğramaktadır. Fonksiyonel over kistleri meme gelişimine neden olur ve kistin regresyonu aşamasında vajinal kanama olabilir. Tekrarlayan ve tek taraflı over kistlerinde McCune Albright Sendromu düşünülmelidir. Hastamızda yüksek östrojen bulguları olmasından dolayı etiyoloji araştırıldığında over kaynaklı kitle ve kist tespit edilmedi. Takiplerinde estradiol seviyesinin düşmesi ile eksojen östrojene bağlı olduğu düşünüldü ve takiplerinde de estradiol seviyesinin giderek azalmasıyla tanı doğrulandı.

**Anahtar Kelimeler:** Periferik puberte prekoks, estradiol

P-080

## Hiperandrojenizmi Olan Adölesan Kızlarda D Vitamini Tedavisinin Androjen Düzeylerine Etkisi

Esrannur Çiğ<sup>1</sup>, Müge Atar<sup>2</sup>, Özgür Pirgon<sup>3</sup><sup>1</sup>Süleyman Demirel Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Isparta<sup>2</sup>SBÜ Kocaeli Derince Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Çocuk Endokrinoloji Bölümü, Kocaeli<sup>3</sup>Süleyman Demirel Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Endokrinoloji Bölümü, Isparta

**Amaç:** Metformin tedavisi almakta olan, hiperandrojenizm nedeniyle izlenen adölesan kızlarda farklı dozlardaki D vitamini desteğinin androjen düzeylerine etkisini değerlendirmektir.

**Yöntem:** Hiperandrojenizm saptanan 45 adölesan kız, metformin (850 mg/gün oral) tedavisi alan (n=15) hastalar 1. grup, metformin ve D vitamini damla (2.000 IU/gün) alan hastalar 2. grup, metformin ve D vitamini ampul (150.000 IU/ay) alan hastalar 3. grup olarak incelendi. 8 hafta sonraki biyokimyasal ve hormonal parametreleri istatistiksel olarak karşılaştırıldı.

**Bulgular:** Metformin ve D vitamini ampul grubunda total testosteron ile ALT arasında, insülin ile trigliserid arasında anlamlı pozitif korelasyon saptandı (p<0,05). Metformin ve Metformin-D vitamini damla gruplarında total testosteron ve estradiol arasında pozitif korelasyon tespit edildi (sırasıyla p=0,00, p=0,01). Metformin grubunda SHBG ile D vitamini arasında pozitif korelasyon, androstenedion düzeyi ile negatif korelasyon olduğu görüldü. İnsülin düzeyi ile LDL kolesterol arasında anlamlı negatif korelasyon (p=0,005, r=-0,68) gözlenmedi. SHBG düzeyi ile HDL kolesterol arasında üç grubumuzda da anlamlı pozitif korelasyon saptandı. Metformin ile Metformin-D vitamini damla gruplarında SHBG ile trigliserid arasında pozitif korelasyon olduğu görüldü.

**Sonuç:** D vitamini eksikliği olan adölesan kızlarda sekiz haftalık metformin ve D vitamini takviyesi, serum insülin seviyeleri, HOMA-IR, serum lipidleri, androstenedion ve DHEAS düzeyleri üzerinde olumlu etki yapmadığı tespit edilmiştir.

**Anahtar Kelimeler:** D vitamini, adölesan, hiperandrojenizm

P-081

## Çocuk Yoğun Bakımda İzlenen Diabetik Ketoasidoz Olgularında Ketoasidozdan Çıkış Sürelerine Etki Eden Faktörler

Ebru Atike Ongun<sup>1</sup>, Nurullah Çelik<sup>2</sup><sup>1</sup>Sivas Cumhuriyet Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, Sivas<sup>2</sup>Sivas Cumhuriyet Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı, Sivas

**Amaç:** Diabetik ketoasidoz (DKA), Tip I Diabetes Mellitusun mortalite ve morbiditeye neden olan en önemli faktörlerindenidir. Bu çalışma ile hastaların laboratuvar ve klinik bulgularından yola çıkarak, ketoasidozdan çıkma sürelerini ön görmeyi ve gelişebilecek komplikasyonlar açısından risk faktörlerini belirlemeyi amaçladık.

**Yöntem:** Ocak 2014-Aralık 2018 arasında, Sivas Cumhuriyet Üniversitesi Hastanesi çocuk yoğun bakım servisine (ÇYB), DKA nedeniyle yatan 105 hastanın verileri geriye dönük incelendi. Olgular, yeni ve eski tanıli hastalar olarak iki gruba ayrıldı. Hastaların demografik verileri, başvuru şikayetleri, muayene bulguları, laboratuvar parametreleri, PRISM skorları, ketoasidozdan çıkış zamanı ile ÇYB ve hastane yatış süreleri kaydedildi. Dehidratasyon derecesine göre ketoasidoz şiddeti (hafif/orta/ağır) derecelendirildi. SPSS-23 ile kategorik ve sayısal veriler değerlendirildi; korelasyon ve çok değişkenli regresyon analizi yapıldı.

**Bulgular:** Ortalama yaşın 11.31±4.18 yıl, kız/erkek oranının 1/1.4 olduğu çalışmada yeni tanı alan hastaların oranı %51.4 idi. İzlemede bir hastada beyin ödemi, dört hastada akut böbrek yetmezliği gelişirken bir olguda hemodiyaliz uygulandı. Ketoasidozdan çıkış süresi ortalama 14.30±6.43 saat olup, ÇYB ve hastane yatış süreleri sırasıyla 2.06±1.01 gün ve 7.31±2.11 gündü. Her iki grup karşılaştırıldığında, yeni tanı alan hastalarda, tanı yaşının daha küçük, bilinç bulanıklığı ve kusma/solunum sıkılığının daha fazla olduğu görüldü ( $p<0.001$ ,  $p=0.006$ ,  $p=0.002$ , sırası ile). Öte yandan bu grupta, kilo kaybının en belirgin başvuru şikayeti olduğu görüldü ( $p<0.001$ ). Önceden tanı alan diabetik hastalarda ise, enfeksiyonların %80.4 oranında ketoasidoza girme nedeni olduğu ( $p<0.001$ ); bu hastalarda BUN ve serum potasyum düzeylerinin daha yüksek olduğu görüldü (sırasıyla  $p<0.001$ ,  $p<0.001$ ). Ketoasidozdan çıkış süresiyle, serum kreatinin, anyon açığı ve hesaplanan ozmolarite değerlerinin pozitif korele olduğu görüldü (sırasıyla  $r=0.242$ ,  $r=0.302$ ,  $r=0.215$ ). Çoklu regresyon modelinde ise kan gazı pH'da her 0.1 birimlik düşüşün ketoasidozdan çıkma süresini 3.76 saat, yeni tanı hastalık durumunun ise 5.30 saat geciktirdiği saptandı (adjusted ratio: 0.743,  $p<0.001$ ).

**Sonuç:** Yeni tanı diyabetli olmak ve başvuru esnasındaki kan gazı pH değeri, DKA'lı olgularda ketoasidozdan çıkış süresini etkileyen en önemli risk faktörleridir.

**Anahtar Kelimeler:** Diabetik ketoasidoz, çocuk, risk faktörleri

P-082

## Akılcı İlaç Kullanımı Gerekliliği: İyatrojenik Cushing Sendromu

Gökçe Cırdı<sup>1</sup>, Gül Direk<sup>2</sup>, Zeynep Uzan Tatlı<sup>2</sup>, Nihal Hatipoğlu<sup>2</sup><sup>1</sup>Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri Anabilim Dalı, Kayseri<sup>2</sup>Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı, Kayseri

**Giriş:** İyatrojenik Cushing sendromu glukokortikoid ajanların dışarıdan farmakolojik dozlarda verilmesiyle vücuttaki ACTH salınımından bağımsız olarak oluşan hiperkortizolizm tablosudur. Hastalığa pediatri penceresinden baktığımızda steroidler lokal veya sistemik olarak bir çok hastalıkta kullanılmaktadır. Yüksek egzojen glukokortikoid kullanımı hipotalamo-pituitar-adrenal aksı baskılayarak hiperkortizolizme sebep olmaktadır. Burada lokal ve sistemik kortikosteroid kullanımına bağlı iyatrojenik cushing sendromu gelişmiş 3 olguyu sunarak konuya dikkat çekmek istedik.

**Olgu 1:** Sekiz aylık kız hasta polikliniğimize boy kısıklığı ve aydede yüz nedeni ile yönlendirildi. Hastanın anemnezinden 1,5 aydır diaper dermatit nedeni ile klobetazol propiyonat kullandığı öğrenildi. Fizik muayenesinde va: 7 kg (-1,11 SDS) ve boy: 60 cm (-3,28 SDS) idi. Laboratuvarında ACTH: 10.1pg/mL kortizol 1.31µg/dL idi. Düşük doz ACTH testinde kortizol pik yanıtı 11µg/dL olarak ölçüldü. Hastaya fizyolojik dozdan hidrokortizon başlanarak takibe alındı.

**Olgu 2:** Yedi aylık astım nedeni ile takipli erkek hasta cushingoid görünümü nedeni ile danışıldı. Hastanın öyküsünden astım atak nedeni ile sık sistemik steroid kullandığı öğrenildi. Fizik muayenesinde va: 13,2kg (3,79 SDS) ve boy: 71 cm (0,5 SDS) idi. Laboratuvarında ACTH: <5pg/mL ve kortizol 1,23 µg/dL saptandı. Düşük doz ACTH testinde pik kortizol yanıtı 6,4µg/dL olması üzerine metilprednizolon azaltılarak kesildi ve fizyolojik dozdan hidrokortizon başlanarak takibe alındı.

**Olgu 3:** Yirmi aylık erkek hasta, cushingoid görünümü nedeniyle tarafımıza yönlendirildi. Öyküsünden 6 aydır diaper dermatit için diflukortolon valerat + izokanazol içeren krem kullandığı öğrenildi. Fizik muayenesinde va: 16 kg (2,29 SDS), boy: 83 cm (-0,63 SDS) idi. laboratuvarında ACTH: 6,6pg/mL kortizol 0,1µg/dL idi. Düşük doz ACTH testinde pik kortizol yanıtı 5µg/dL saptandı. Hastaya fizyolojik dozdan hidrokortizon başlandı ancak yabancı uyruklu olan hasta takibe gelmedi.

**Sonuç:** İyatrojenik Cushing sendromu ülkemiz gibi takipsiz ve endikasyonsuz ilaç kullanımı yaygın olan ülkelerde önemli bir sağlık problemidir. Özellikle süt çocukluğu döneminde potent etkili topikal kortikosteroidlerin ciddi yan etkilerinin olabileceği göz önünde bulundurulmalı ve hasta yakınlarına ilacı kullanım şekli ve süresi ile ilgili detaylı bilgilendirme yapılmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Cushing, glukokortikoid, iyatrojenik



P-083

## Nadir Prematür Pubarş Nedeni: Adrenal Kortikal Tümör

Mustafa Armut, Selim Kurtoğlu, Mustafa Küçükaydın

Memorial Kayseri Hastanesi

**Giriş:** Prematür pubarş, en basit haliyle 7 yaş altı kızlarda pubik kıllanma şeklinde tanımlanır. Pubertenin normal varyantı olmadığı gibi, önemli bir hastalığın bulgusu olarak da karşımıza çıkabilmektedir. Adrenokortikal tümör, tüm çocukluk çağı tümörlerinin %0,2'sinden azını, adrenal tümörlerin yaklaşık %6'sını oluşturan nadir bir tümör grubudur. Çoğunluğu fonksiyonel olduğundan erken pubertenin nedenleri arasında düşünülmesi gereken, tedavi gecikirse santral erken puberteye de neden olabilecek tümörlerdir. Tedavi planında önce cerrahi çıkarma ve sonrasında tümör tipine göre medikal tedavi yapılmalıdır.

**Olgu:** 19 aylık kız hasta, yoğun genital tüylenme şikayetiyle başvurdu. 2 aydır giderek artan tüylenme gözlenen hastanın FM de; boy: 86 cm (75-90 p) va: 12,3 kg (75-90p) sistemik muayenesi doğal, pubik evre 3-4 tüylenme, klitoromegali (4 cm), gonad palpe edilmedi, hiper/hipopigmente lezyon yok, aksiller 1+ tüylenme, dismorfik bulgu saptanmadı. Yapılan batin usg'de sağ sürrenal lojda 20 mm hipoeoik nodül tespit edildi. Tam kan sayımı ve biyokimyasal değerler normal, ACTH <5 pg/ml Kortizol 15.9 mcg/dL T. Testosteron 740 ng/dL (6-82), SHBG 41.92 (0-1) nmol/L, Androstenedion 4.31 (0,3-3,3) ng/ml, DHEA-SO4 92.2 mcg/dL, NSE 19,6 (0-22,8) olarak geldi. Total rezeksiyon yapılan kitle borderline maling potansiyel gösteren adrenal kortikal tümör şeklinde raporlandı. Hastanın post-op 6. günde Androstenedion <0.3 ng/ml T. Testosteron <2.5 ng/dL DHEA-SO4 1.15 mcg/dL olarak ölçüldü. Hastaya medikal tedavi başlanmasına karar verildi.

**Sonuç:** Kız çocuklarda izole prematür pubarş sıklıkla normal pubertenin varyantı olarak değerlendirilir, ancak gonadotropinlerden bağımsız olarak adrenal bezin erken aktivasyonu sekonder pubarşa neden olur ve patolojiktir. Adrenal kortikal tümörler nadir olmakla birlikte prematür pubarş, bu tümörlerin ilk bulgusu olabilir. Malign adrenal kortikal tümörler genelde; çok erken başlangıçlı pubarş (4 yaş altı), aniden ortaya çıkan pubik kıllanma artışı, klitoromegali, ve kemik yaşında ilerleme durumunda akla gelmelidir. Özellikle plazma DHEA-SO4 ve total testosteron seviyelerindeki aşırı yükseklik uyarıcı olmalıdır. Biz özellikle 4 yaş altı pubarşla başvuran hastalarda adrenal kortikal tümörlerin de akla gelmesi amacıyla bu vakayı sunmak istedik.

**Anahtar Kelimeler:** Prematur pubars, adrenal kortikal tümör

P-084

## 5- $\alpha$ Redüktaz Eksikliğine Bağlı 46, XY Cinsiyet Gelişim Bozukluğu Olgusu

Suna Kılınç<sup>1</sup>, Harun Çatak<sup>2</sup>, Özlem Bostan<sup>2</sup>, Tülay Güran<sup>3</sup><sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Endokrinolojisi Kliniği, İstanbul<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul<sup>3</sup>Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Endokrinolojisi Kliniği, İstanbul

**Giriş:** 5- $\alpha$  redüktaz eksikliği, androjen metabolizmasında bozukluk ile karakterize 46 XY cinsiyet farklılaşma bozukluğunun nadir nedenlerinden biridir. Literatürde kız olarak büyütülüp, 46 XY karyotipi saptanan olgular bildirilmiştir. Bu yazıda, kız kimliği çıkartılan ancak 46,XY karyotipi saptanan bir cinsiyet gelişim bozukluğu olgusu sunulmuştur.

**Olgu:** 3 aylık hasta polikliniğimize annesi tarafından farkedilen labiumlarda ele gelen şişlik nedeniyle getirildi. Aralarında 1. derece kuzen evliliği olan anne babanın 1. çocuğuydu. Hastanede doğum hikayesi mevcuttu. Kız kimliği çıkartılan hastanın genital muayenesinde bilateral gonadlar ele geliyordu, fallus 1,5x1 cm idi, tek ürogenital açıklık mevcuttu. Hastanın diğer sistem muayeneleri normaldi. Pelvik ultrasonografisinde uterus gözlenmedi, bilateral inguinal kanal distalinde testisler mevcuttu. Laboratuvar analizinde luteinize hormon 0.3 mIU /mL (N: 0,02-7); follikül stimüle edici hormon 0.42 mIU /mL (N: 0,24-14,2); total testosteron 1,87 ng/ mL (N: 0,75-4) idi. Anti-müllerian hormon düzeyi >46 ng/mL (N: 0,25-6,34) idi. Yapılan İV standart doz ACTH testi normaldi. Karyotipi 46,XY olarak saptandı.  $\beta$ hCG uyarı testi sonrası testosteron artışı yeterli idi, testosteron sentez kusuru düşünülmedi, testosteron/ androstenedion oranı 8 (N: >0.8); testosteron / dihidrotestosteron oranı ise 17,7 (N:<10) ile 5 $\alpha$  Redüktaz eksikliği açısından anlamlı idi. Hasta ailede cinsiyet gelişim bozukluğu varlığı açısından tekrar sorgulandığında 8 yaşında kuzeninin başka bir merkezden 5- $\alpha$ Redüktaz eksikliği tanısı ile takip edildiği öğrenildi. Hastanın genetik analizi gönderildi, sonucu bekleniyor. Hastanın kimlik değişimi için cinsiyet konseyine çıkarılması ve gerekli düzeltme ameliyatlarının yapılması planlandı.

**Sonuç:** 5- $\alpha$ Redüktaz eksikliği olan hastaların cinsiyet seçimi son derece önemlidir. Hastalar tecrübeli bir merkez tarafından ve multidisipliner değerlendirilmelidir. Bu olgu ile cinsiyet gelişim bozukluğu ile başvuran hastalarda erken tanı ve tedavinin önemi vurgulanmak istenmiştir.

**Anahtar Kelimeler:** Cinsiyet gelişim bozukluğu, 5- $\alpha$  redüktaz eksikliği, 46,XY karyotip

P-085

## Hızlı İlerleyen Puberte Nedeniyle Tanı Alan 21-Hidroksilaz Eksikliğine Bağlı Non-Klasik Konjenital Adrenal Hiperplazi Olgusu

Suna Kılınç<sup>1</sup>, Öznur Yıldırım<sup>2</sup>, Özlem Bostan<sup>2</sup>, Fatih Mete<sup>2</sup><sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Endokrinolojisi Kliniği, İstanbul<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Kliniği, İstanbul

**Giriş:** Erken puberte etiyojisi heterojen bir endokrin hastalıktır. Konjenital adrenal hiperplazi (KAH) kızlarda heteroseksüel, erkeklerde izoseksüel yalancı erken puberte nedenidir. KAH'nin en sık görülen formu 21-hidroksilaz eksikliğidir ve tüm olguların %90'ını oluşturur. 21-hidroksilaz eksikliği olan olgular enzim eksikliğinin şiddetine göre klasik tuz kaybettiren tip, basit virilizan tip ve geç başlangıçlı klasik olmayan (non-klasik) KAH olmak üzere üç farklı klinik formda karşımıza çıkabilir. Burada hızlı ilerleyen puberte nedeniyle 21-hidroksilaz enzim eksikliğine bağlı non-klasik konjenital adrenal hiperplazi (NK-KAH) tanısı alan bir olgu sunulmuştur.

**Olgu:** 8 yaş 4 aylık kız hasta, polikliniğimize kilo alma nedeniyle getirildi. Hastanın boyu 128 cm (25-50p), kilosu 40 kg (>97p) idi. Tansiyonu 100/65 mmHg idi. Hastanın fizik muayenesinde aksiller kılınması ve pubik kılınması mevcuttu, bilateral evre 4 meme dokusu olan hastanın dış genital muayenesi haricen doğaldı. Aile puberte açısından ayrıntılı sorgulandığında hastanın şikayetlerinin 6 ay önce başladığı öğrenildi. Hastanın tetkiklerinde biyokimyası normaldi, tiroid fonksiyon testleri normaldi, DHEAS düzeyi 208 µg/dl (N<40), 17-OHP düzeyi 71 ng/ml (N<2), total testosteron düzeyi 0,4 ng/ml (N: 0,03-0,1) idi. Bazal LH 4,6 IU/L (N: 0,02-0,3), FSH 6,2 IU/L (N: 1-4,2), E2 13 pg/ml (N<12), PRL 34 ng/mL (N: 4,7-23,3) idi. Kemik yaşı 12 yaş ile uyumluydu. Hastanın hedef boyu 164,5 (50-75p) iken öngörülen final boyu 142 cm (<3p) idi. Klasik ACTH testi yapılan hastanın test sonucu NK-KAH ile uyumluydu. Hastanın karyotipi 46,XX idi. Hastanın genetik analizinde CYP21A2 geninde homozigot V281L mutasyonu tespit edildi. Hastada 21-Hidroksilaz eksikliğine bağlı NK-KAH ve buna bağlı hızlı ilerleyen puberte mevcuttu. Hastaya hidrokortizon ve GnRH analog tedavisi başlandı. Takipleri devam etmektedir.

**Sonuç:** Obezite nedeniyle başvuran ancak fizik muayenesinde puberte muayenesi yaşı ile uyumlu olmayan hasta, hızlı ilerleyen puberte nedeniyle araştırılırken NK-KAH tanısı aldı. Bu olgu ile çocuk polikliniklerine başvuran hastalarda puberte muayenesinin önemi vurgulanmak istenmiştir.

**Anahtar Kelimeler:** Erken puberte, 21-hidroksilaz eksikliği, non-klasik konjenital adrenal hiperplazi

P-086

## Ağır Büyüme Gelişme Geriliği Nedeniyle Başvuran Bir Hipopituitarizm Olgusu

Suna Kılınç<sup>1</sup>, Dilruba İncegül<sup>2</sup>, Fatih Mete<sup>2</sup>, Meltem Erol<sup>2</sup><sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Endokrinolojisi Kliniği, İstanbul<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

**Giriş:** Hipopituitarizm ön hipofiz bezinde üretilen bir veya birden fazla hormonun, ya da tüm hormonların yetersizliği ile karakterize bir hastalıktır. Konjenital ya da edinsel olabilir. Burada ağır büyüme gelişme geriliği ile polikliniğimize başvuran ve hipopituitarizm tanısı alan bir olgu sunulmuştur.

**Olgu:** 4 yaş 10 aylık kız hasta, büyüme gelişme geriliği nedeni ile başvurdu. Hastanın boyu 86 cm (<0,02p, -4,82 SDS), kilosu 10,3 kg (<0,02p, -4,11 SDS) idi. Miadında, spontan vajinal doğum ile 3100 gr doğmuştu. Tansiyonu 95/55 mmHg idi. Hastanın fizik muayenesinde solunum sistemi, kardiyovasküler sistem muayenesi doğaldı, nöromotor gelişimi geri olan hastanın apatik görünümü vardı. Dış genital muayenesi haricen doğaldı. Hastanın tetkiklerinde TSH düzeyi 3,42 mU/L (N: 0,8-6,2), serbest T4 düzeyi 0,55 ng/dl (N: 0,81-1,73) düşük idi. Santral hipotiroidisi olan hastanın bakılan bazal kortizol düzeyi 4,25 µg/dL (N: 6,2-19,4), ACTH düzeyi 3,2 pg/mL (7,2-63,3) idi. Yapılan 1 mcg ACTH testinde uyarılmış kortizol yanıtı yetersizdi (uyarılmış kortizol 5,8 µg/dL). Prolaktin düzeyi 4,15 ng/mL (N: 4,79-23,3) idi. Hipopituitarizm tanısı konan hastaya önce hidrokortizon tedavisi, ardından L-tiroksin tedavisi başlandı. Hastanın kemik yaşı 6 ay ile uyumluydu. Hastanın çekilen hipofiz MR'da hipofiz bezi hipoplazik izlendi, nörohipofiz sinyali net olarak görülemedi. Tedavi ile ötroidizm sağlanan hastaya takiplerde büyüme hormonu uyarı testleri yapıldı. Büyüme hormonu eksikliği de saptanan hastaya büyüme hormonu tedavisi de eklendi. Hastanın düzenli aralıklarla takipleri devam etmektedir.

**Sonuç:** Büyüme gelişme geriliği nedeniyle başvuran ve hipopituitarizm tanısı alan bu hastanın geç yaşta tanı almasına ve hipotiroidiye bağlı nöromotor gelişiminin geri kalmasına dikkat çekilmek istenmiştir.

**Anahtar Kelimeler:** Hipopituitarizm, hipotiroidi, boy kısalığı

P-087

## Çok Küçük Yaşta Puberte Prekoks Tanısı Alan Bir Olgu

Suna Kılınç<sup>1</sup>, Sinem Arslan<sup>2</sup>, Özgül Yiğit<sup>2</sup>, Meltem Erol<sup>2</sup><sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Endokrinolojisi Kliniği, İstanbul<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

**Giriş:** Erken pubertal bozukluk çocuk polikliniklerine başvurunun sık nedenlerinden biridir. Kızlarda 8 yaşından önce meme gelişiminin başlaması, erkeklerde ise testis hacminin 9 yaşından önce 4 ml ve üzerine çıkması erken puberte (puberte prekoks) olarak tanımlanır. Burada çok küçük yaşta erken pubertal bulgular ile başvuran ve santral puberte prekoks tanısı alan bir olgu sunulmuştur.

**Olgu:** 3 yaş 10 aylık kız hasta, her iki memede büyüme şikayeti ile polikliniğimize getirildi. Hastanın boyu 110,5 cm (90-97p), kilosu 20,7 kg (90-97p) idi. Tansiyonu 94/55 mmHg idi. Hastanın fizik muayenesinde aksiller kıllanması ve pubik kıllanması (evre3) mevcuttu, bilateral evre 4 meme dokusu olan hastanın dış genital muayenesi haricen doğaldı. Hastanın şikayeti aile tarafından yeni fark edilmişti. Ailede erken puberte öyküsü olan birey yoktu. Hastanın tetkiklerinde biyokimyası normal, tiroid fonksiyon testleri normal, DHEAS düzeyi 3,2 µg/dl (N<40), 17-OHP düzeyi 1,18 ng/ml (N<2), total testosteron düzeyi 0,18 ng/ml (N: 0,03-0,1) idi. Bazal LH 5,48 IU/L (N: 0,02-0,3), FSH 7,36 IU/L (N: 1-4,2), E2 13 pg/ml (N<12), PRL 16,7 ng/mL (N: 4,7-23,3) idi. Kemik yaşı 7 yaş 10 ay ile uyumluydu. Yapılan suprapubik pelvik USG'de uterus uzun aksı 36 mm, over boyutları ise 3 ml idi. Tetkikleri santral puberte prekoks ile uyumlu olan hastanın etiyolojiye yönelik yapılan klasik ACTH testi normaldi. Bakılan tümör markırları negatifti. Tüm batin USG'si normaldi. Kontrastlı çekilen kranial-hipofiz MR'da pineal gland düzeyinde 6 mm çapında kistik lezyon saptandı, pineal kist olarak değerlendirildi. Yine etiyolojiye yönelik puberte prekoks neden olabilecek genetik nedenlerin araştırılması için hastanın ileri tetkikleri devam etmektedir. Klinik ve laboratuvar bulguları idiopatik santral puberte prekoks ile uyumlu hastaya olan hastaya GnRH analog tedavisi başlandı. Takipleri devam etmektedir.

**Sonuç:** Bu olgu ile çocuk polikliniklerine başvuran hastaların çok küçük yaşta dahi olsa puberte muayenesinin önemi vurgulanmak istenmiştir.

**Anahtar Kelimeler:** İdiopatik santral puberte prekoks, puberte muayenesi

P-088

## Tiroid Disfonksiyonu Tedavisinde Papiller Tiroid Kanserinin Gelişimi

Yavuz Özer<sup>1</sup>, Aydılek Dağdeviren Çakır<sup>1</sup>, Hande Turan<sup>1</sup>, Şenol Emre<sup>2</sup>, Zerrin Calay<sup>3</sup>, Saadet Olcay Evliyaoğlu<sup>1</sup>, Yusuf Bükey<sup>4</sup>, Oya Ercan<sup>1</sup><sup>1</sup>İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Pediatrik Endokrinoloji Bilim Dalı, İstanbul<sup>2</sup>İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul<sup>3</sup>ETA Patoloji Laboratuvarları, İstanbul<sup>4</sup>İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi Anabilim Dalı, İstanbul

**Giriş:** Çocuklarda papiller tiroid kanserinin, yetersiz tedavi edilen dishormonogenez nedenli konjenital hipotiroidizm ile Graves hastalığı ve otoimmün tiroidit ile ilişkili olduğu bildirilmiştir. Burada biri hipotiroidizm ve diğeri ise hipertiroidizm nedeniyle medikal tedavi altında iken papiller tiroid kanseri tanısı alan iki olguyu sunuyoruz.

**Olgu 1:** Anne ve babası arasında akraba evliliği olan 11 yaşında kız hasta İntrauterin guatr ve yenidoğan döneminde ağır hipotiroidizm ile başvurmuştu. Suboptimal bir tedavi dönemi sonrasında, ultrasonografide tiroid sol lobunda 15x8 mm'lik nodül gözlemlendi. İnce iğne aspirasyon biopsisi papiller tiroid karsinomu ile uyumlu idi. Sol boyun diseksiyonu ile total tiroidektomi yapıldı. Tanı: Multisentrik papiller tiroid karsinomu ve pretrakeal, paratrakeal, prelarengeal ve Delphian lenf nodlarında metastazları (pT1b N1a).

**Olgu 2:** 16 yaşında erkek hasta 4,5 yıl boyunca Graves hastalığı kaynaklı hipertiroidizm nedeniyle tedavi altında idi. Büyük bir guatr ve kontrol edilemeyen hipertiroidizm vardı. Yeni bir tedavi seçeneği olarak cerrahi önerildi. Total tiroidektomi yapıldı. Tanı: Multifokal Papiller tiroid kanseri (p T1a).

**Sonuç:** Klinisyenler, tiroid disfonksiyonunun tedavisi sırasında tiroid kanseri gelişme olasılığını göz önünde bulundurmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Papiller tiroid kanseri, tiroid disfonksiyonu

P-089

## Lavmanla İlişkili Bir Hipokalsemi Vakası

Nilay Aktar<sup>1</sup>, Umur Özdöl<sup>1</sup>, Neşe Mutlu<sup>1</sup>, Birgül Kirel<sup>2</sup>, Sabiha Şahin<sup>3</sup><sup>1</sup>Eskişehir Osmangazi Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Eskişehir<sup>2</sup>Eskişehir Osmangazi Üniversitesi, Çocuk Acil Bilim Dalı, Eskişehir<sup>3</sup>Eskişehir Osmangazi Üniversitesi, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı, Eskişehir

**Giriş:** Çocukluk çağında ortaya çıkan hipokalsemi nedenleri D

vitamini, parathormon ve hiperfosfatemi ile ilişkili hipokalsemiler olarak başlıca üç gruba ayrılır. Hiperfosfatemi ile ilişkili olan hipokalsemiler fosfatın fazla alımı, fosfat içeren lavmanların fazla kullanılması, parenteral nütrisyonu, endojen fazla üretimi (Kemoterapi; Tümör lizis, rabdomyoliz, böbrek yetmezliği) nedenleri ile ortaya çıkar. Akut hipokalseminin bulguları el ve ayaklarda karıncalanma, perioral uyuşukluk, subklinik tetani (Chvostek, Trousseau) aşık tetani, kramplar, karpopedal spazm, stridor, bronkospazm ve konvulsiyondur. Bu olguda yüksek doz fosfat içeren lavman sonrasında ebe eli ve plantar fleksiyon ile başvuran akut hipokalsemi vakası sunulmuştur.

**Olgu:** 4.5 yaşında kız hastanın 10 gündür süren kabızlığı olması nedeniyle başvurduğu acil poliklinikte yüksek doz sodyum fosfat içeren lavman yapıldıktan dört saat sonra bacaklarında ve ellerinde kasılmalar olması nedeniyle tekrar başvurdu. Fizik muayenesinde ebe eli ve tonik vasıfta plantar fleksiyon vardı. Kan kalsiyum düzeyi: 6,04 mg/dL, iyonize kalsiyum düzeyi: 0,7 (1,15-1,32) mmol/L ve kan gazı normal sınırlarda saptandı. EKG'de ST depresyonu ve QT uzaması vardı. Üç kez 1cc/kg/dozdan intravenöz kalsiyum glukonat verildikten sonra hastanın ebe eli ve ayaklarındaki plantar flexion düzeldi. Hastada yüksek dozda fosfat içeren lavmana bağlı geçici hipokalsemi olduğu düşünüldü.

**Sonuç:** Fosfat içeren lavmanlar yapıldıktan sonra hastalarda hipokalsemi ve ilişkili komplikasyonlar gelişebileceğinin akılda tutulması istenmiştir.

**Anahtar Kelimeler:** Hipokalsemi, lavman, geçici

P-090

## Konjenital Adrenal Hiperplazi Tanısı ile Takip Ettiğimiz Olguların Klinik ve Genetik Özellikleri

Nuran Özçiftçi Ertuğral, Ayça Altıncık, Bayram Özhan

Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı, Denizli

**Amaç:** Konjenital adrenal hiperplazi (KAH), en sık 21-hidroksilaz enzim eksikliğine bağlı olarak gelişen, otozomal resesif geçişli bir hastalık olup, klinik tablo enzim eksikliğinin derecesine göre oldukça değişkendir. Bu çalışmanın amacı bölümümüzde KAH tanısı ile izlenen olguların klinik ve genetik özelliklerinin değerlendirilmesidir.

**Yöntem:** Çalışmaya KAH tanısı ile izlenen 28 olgu (16 kız, 12 erkek) alınmış olup, hasta verileri retrospektif olarak dosyalarından alınmıştır.

**Bulgular:** Hastaların ortalama yaşı  $8.48 \pm 4.79$  yaş olup, tanı yaşları ortalaması  $2.39 \pm 3.1$  yıl hesaplanmıştır. Hastaların ortalama boy SD skoru  $-0.12 \pm 1.44$ , ağırlık SD skoru  $0.63 \pm 1.09$ , VKİ SD skoru  $1 \pm 0.99$  olup, yıllık boy uzama SD skoru  $-0.5 \pm 0.84$  bulunmuştur. İki aileden, iki kardeş çalışmaya alınmış olup yedi ailede (%26.9) ebeveynler arası akrabalık mevcuttu. Olguların bir tanesi 11- hid-

roksilaz, 27 tanesi (18 tuz kaybettiren, 8 basit virilizan, 1 ablasında homozigot muatasyon olan heterozigot taşıyıcı, ancak klinik (+) 21-hidroksilaz tanısı izlenmekteydi. Yedi olguda (%25) izlem sırasında santral puberte prekoks gelişmiş, üç olguda (%25) adrenal rest tümörü saptanmıştı. Onsekiz olguya genotiplendirme yapılabilmemiş, en sık I2 splice ve Q318X varyantı saptanmıştır. Tuz kaybettiren tiplerin tanı yaşı, basit virilizan tip tanı yaşından küçüktü (sırasıyla,  $0.19 \pm 0.22$  yıl,  $5.9 \pm 2.7$  yıl,  $p = 0.01$ ). Cinsiyetler arası tanı yaşı, tedavi dozları, oksolojik ölçümler arası fark saptanmamıştır. Serum 17-OH-progesteron düzeyleri, tedavi dozları ve oksolojik veriler arası herhangi bir ilişki saptanmamıştır.

**Sonuç:** Hastaların genotipik özellikleri, literatürde bildirilen genotip-fenotip ilişkisi ile uyumluydu. Genetik varyantların sıklığı (en sık I2 splice) daha önce ülkemizde bildirilenler ile uyumluydu ancak bildirilenlerden farklı olarak delesyon oranı düşük, Q318X varyant oranımız yüksekti. Sıklıkla non-klasik KAH fenotipi ile uyumlu olan P30L genotipi, çalışmamızda klasik tuz kaybettiren tip fenotipten sorumlu bulundu ancak literatürde P30L genotipinin %30 sıklıkla klasik fenotipten de sorumlu olabileceğinin bildirildiği saptandı.

**Anahtar Kelimeler:** Konjenital adrenal hiperplazi, genotip, fenotip, çocuk

P-091

## Kallman Sendromu Benzeri Hipogonadotropik Hipogonadizm; Etkili Başka Bir Gen mi?

Hasan Karakaş<sup>1</sup>, Aydılek Dağdeviren Çakır<sup>2</sup>,  
Hande Turan<sup>2</sup>, Yavuz Özer<sup>2</sup>, Oya Ercan<sup>2</sup>, Olcay Evliyaoğlu<sup>2</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı, İstanbul

**Giriş:** Kallman sendromu (KS) fetal hayatta nöronal migrasyondaki anormallik nedeniyle koku duyusunun tam ya da kısmi kaybının eşlik ettiği, hipogonadotropik hipogonadizm (HH) ile karakterize bir sendromdur. Bu sendromla ilgili başlıca KAL1 olmak üzere birçok gen ve farklı kalıtım biçimleri bildirilmiştir. Bu yazıda 2 aylıktan beri HH nedeniyle izlenen ve ailenin diğer üyelerinde de KS'nun bazı özelliklerinin görüldüğü bir olgu sunulmaktadır.

**Olgu:** 2 aylıktan mikropenis fark edilen hasta, 9 aylıktan tarafımıza yönlendirildi. Fizik incelemesinde mikropenis (penis germe boyu (PGB) 2,5 cm), skrotum hipoplazik, sol testis skrotumda lcc saptandı, sağ testis ele gelmiyordu. Kromozom analizinde 46,XY saptanan ve hCG uyarı testine yeterli yanıt alınan hastaya lokal dihidrotestosteron tedavisi verildi. 4 yaşındayken orşiopeksi operasyonu yapılan, sonrasında takiplerine gelmeyen hasta 14 yaşında ergenliğe girememeye yakınmasıyla başvurdu. Fizik incelemesinde PGB: 6,5cm olup testisler skrotumda 2 cc olarak ele geliyordu. Tetkiklerinde LH: 0,1mIU/mL, FSH: 0,95 pg/mL, total

testosteron: 2,5 ng/dL olan hastaya LHRH uyarı testi yapıldı. En yüksek LH değeri (1.46 mIU/mL) 5mIU/mL altında olması nedeniyle HH düşünüldü, diğer hipofiz hormonları normaldi. Koku almama yakınması da olan hastanın kraniyal MR'ında olfaktor sinir hipoplazisi saptanmasıyla ön planda KS düşünüldü. Ablasının da 16 yaşında olup halen adet görmediği öğrenildi. Ablasının fizik incelemesinde A3P3T3/3 olup tetkiklerinde LH: 2,79 mIU/mL, FSH: 3,6 pg/ml olup LHRH testine yanıt yetersizdi. KS açısından hastadan ve ayrıca anne ve ablasından gönderilen gen analizinde tanımlanmış genlerde mutasyon saptanmaması üzerine ileri genetik araştırmalar başlandı. Tedavide subkutan hCG, rFSH ve testosteron başlanan hastanın izleminde PGB: 10cm, testis volümleri bilateral 3cc olup izlemi devam etmektedir.

**Sonuç:** Klinik ve laboratuvar bulguları ile Kallman sendromu düşünülen olgumuzda tanının genetik olarak doğrulanamaması benzer bulguları oluşturabilecek farklı genetik mekanizmaların varlığını düşündürmektedir. Erken çocukluk döneminde mikropenis bulgusu gonadotropin yetmezliğini akla getirmeli böyle çocukların ergenliğe giremeyebileceklerini düşündürmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Kallman sendromu, hipogonadotropik hipogonadizm, geçikmiş puberte

## P-092

### Prematür Adrenarşın Nadir Bir Nedeni: Testis Tümörü

Gülşen Erdem<sup>1</sup>, Melek Yıldız<sup>2</sup>, Mehmet Özgür Kuzdan<sup>3</sup>, Seyithan Özyayın<sup>3</sup>, Fahrunnisa Ferhan Akıcı<sup>4</sup>, Ayşe Kalyoncu Uçar<sup>5</sup>, Hasan Önal<sup>2</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

<sup>2</sup>İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Endokrinoloji ve Metabolizma Kliniği, İstanbul

<sup>3</sup>İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul

<sup>4</sup>İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Kliniği, İstanbul

<sup>5</sup>İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Radyoloji Kliniği, İstanbul

**Giriş:** Puberte prekoks kızlarda 8, erkeklerde 9 yaşından önce sekonder seks karakterlerinin ortaya çıkmasıdır. Santral, periferik ve normal pubertal gelişimin varyantı olarak sınıflandırılır. Testis tümörleri periferik puberte prekoksun nadir nedenlerindedir.

**Olgu:** Yedi yaş 8 aylık erkek hasta, genital bölgede kıllanma şikayetiyle başvurdu. Fizik bakışında aksiller kıllanmanın olmadığı, genital kıllanmanın Tanner evre 2 ile uyumlu olduğu; sağ testis boyutunun 3 cc, sol testisin sert ve boyutunun 8 cc olduğu görüldü. Gergin penis boyu yaşına göre artmıştı. Tetkiklerinde hemogram, biyokimya, AFP, beta-HCG ve tiroid fonksiyonları,

11-deoksikortizol, DHEA-S, renin normaldi. FSH: 0.14 mIU/ml, LH: <0.10 mIU/ml (baskılı gonadotropinler), total testosteron: 4.25 ng/ml (normali 0.03-0.68 ng/ml), 17 OH progesteron: 34.5 mcg/L (N: 0-2 mcg/L) saptandı. Kemik yaşı 13 yaş ile uyumluydu. Ultrasonografide sol testis boyutları artmış, parankimi içerisinde 24x23x18 mm boyutunda, milimetrik kalsifikasyon lehine ekojenitelerin izlendiği, heterojen solid görünümde, belirgin vaskularizasyon saptanan kitle lezyonu izlendi. Batın ultrasonografisinde ve akciğer grafisinde patoloji saptanmadı. Çocuk cerrahisi ve çocuk onkoloji klinikleri tarafından değerlendirilen hastanın biyopsi raporunda kitlenin tek ve unilateral, düzgün sınırlı oluşu, arada ince fibröz bantlar ve kalsifikasyonlar içermesi leydig hücreli tümör lehine düşünüldü. Biyopsi raporunda testiküler adrenal rest tümör ayrımı yapılamamaktaydı. Ameliyat sonrası total testosteron: 0,29 ng/ml, 17-OH progesteron: 1,17 mcg/L saptanması üzerine konjenital adrenal hiperplazi (KAH) ayırıcı tanısı için sıvı kromatografi kütle spektrometri sistemi ile steroid profili çalışıldı, normal saptanması üzerine KAH tanısı dışlandı.

**Sonuç:** Puberte prekosta erkeklerde önce testisler, sonra penis büyür, pubis tüylenir ve lineer büyüme hızlanır. Testislerin 4 ml ve üzeri olması puberte ile uyumludur. Testis büyümesinin simetrik olmaması leydig hücreli tümör, iyi tedavi edilmemiş KAH veya bir taraf testisin atrofiye olması ya da tahribine bağlı karşı taraf testisin hipertrofiye olmasına bağlı olabilir. Leydig hücreli tümörler çocuk ve infantlardaki testis tümörlerinin %3'ünü oluşturmaktadır. Prematür adrenarş ile başvuran ve asimetrik testis büyümesi olan hastalarda testis tümörleri akılda tutulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** KAH, leydig hücreli tümör, puberte prekoks, 17-OH progesteron

## P-093

### Büyüme Geriliğinin Unutulmaması Gereken Bir Nedeni “Tuz Kaybettiren Konjenital Adrenal Hiperplazi”

Melahat Melek Oğuz, Merve Betül Solmaz, Emre Baran Yılmaz, Dinçel Eren, Büşra Şahiner, Esmâ Altınel Açoğlu, Saliha Şenel

*Dr. Sami Ulus Kadın Doğum Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Genel Pediatri Kliniği, Ankara*

**Giriş:** Hiponatremi, hiperkalemi, dehidratasyon ve metabolik asidoz ile karakterize tuz kaybı sendromu erken bebeklik döneminde sıklıkla karşımıza çıkabilir. Bu durum konjenital adrenal hiperplazide (KAH) oluşan minerelokortikoid eksikliği sonucu görülebileceği gibi minerelokortikoid direncinin geliştiği pseudohipoadosteronizime (PHA) bağlı olarak da ortaya çıkabilir. Tuz kaybettiren KAH'da serum aldosteron ve kortizol değerlerinin düşüklük ve 17-OH progesteronda yükseklik olması bekle-

nirken PHA'de aldosteron değerinin yüksek olması beklenir. Dış merkezde inek sütü protein allerjisi tanısı ile takip edilen ve kilo kaybı ile başvurup KAH tanısı alan hastayı, tuz kaybettiren KAH ile PHA ayrıcı tanısını yapmak ve hastalıkla ilgili farkındalık yaratmak amaçlı sunduk.

**Olgu:** Kırk günlük erkek bebek kilo kaybı nedeniyle başvurdu. Bir aylıkken dış merkezde doğum kilosunun altında tespit edildiği ve mukuslu gayta tarif edildiği için inek sütü allerjisi düşünülerek hidrolize mama başlanmıştı ve idrar yolu enfeksiyonu tanısı almıştı. Mamaya rağmen kilo alamadığı için hastanemize yönlendirilen hastanın geliş muayenesinde huzursuz, orta derece dehidrate ve malnutre görünümdeydi. Diğer sistem muayeneleri normaldi. Hiponatremik hiperkalemik dehidratasyonu ve metabolik asidozu olan hastaya tedavi öncesi hormonları alınarak IV sodyum ve sıvı replasmanı yapıldı. ACTH: 245 pg/mL, kortizol: 34,9 µg/dL. Ön tanı olarak KAH ve PHA düşünüldü. Metil prednizolon ile fludrocortizon da tedaviye eklendi. Gelişte alınan tam idrar analizi normaldi, idrar kültründe üreme olmadı. Abdominal ultrasonografide böbrek anomalisi ve adrenallerde hiperplazi saptanmadı. Hastanın takipte 17 OH-progesteron düzeyi: 284,72 ug/l, aldosteron: 0,06 ug/l gelmesi üzerine hastada PHA'den uzaklaşıldı tuz kaybettiren KAH tanısı konuldu. Takipte genel durumu ve laboratuvar değerleri düzelen hasta flurinef, hidrokortizon ve oral tuz tedavisi ile taburcu edildi.

**Sonuç:** Büyüme geriliği olan bebeklerde tuz kaybettiren KAH gibi acil nedenleri atlamamak adına bazal biyokimyasal tetkikler mutlaka istenmelidir. KAH'de beklenmeyen ve olgumuzda saptanan kortizol yüksekliği adrenal steroid öncüllerindeki artışın ölçüm tekniklerine bağlı olarak yaptığı çapraz reaksiyonu sonucu saptanan yalancı yükseklik olduğu düşünülmektedir. PHA ve KAH ayrımında 17 oh progesteron düzeyi en önemli parametredir.

**Anahtar Kelimeler:** Aldosteron; konjenital adrenal hiperplazi; kortizol; çapraz reaksiyon; pseudohipoaldosteronizm, büyüme geriliği

P-094

## Yeni Tanı Tip 1 Diabetes Mellituslu Olguların Tanı Anındaki D Vitamini Düzeylerinin Karşılaştırılması

Ömer Faruk Yalçın<sup>1</sup>, Bayram Özhan<sup>2</sup>, Selda Ayça Altıncık<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Pamukkale Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Denizli

<sup>2</sup>Pamukkale Üniversitesi, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı, Denizli

**Amaç:** Tip 1 diabetes mellitus (DM), çocukluk çağının sık görülen kronik otoimmün metabolik hastalıklarından biridir. Bunun yanı sıra D vitamini eksikliğine de yaygın şekilde rastlanmaktadır. D vitamini, Tip 1 DM gelişimini önleyici etkiye sahip olabilir. Bu konudaki çalışmalar yeterli değildir. Bu çalışmanın amacı, Denizli ilinde tek merkezde yeni tanı alan ve tanı anında D vitamini düzeyi bakılan olguların D vitamini düzeylerinin cinsiyet,

HbA1c ve diyabetik ketoasidoz (DKA) derecesine göre karşılaştırılması, D vitamini düzeyi ile klinik başvuru şekli arasındaki ilişkinin araştırılmasıdır.

**Yöntem:** Çalışmaya Ocak 2016 – Ocak 2019 yılları arasında Pamukkale Üniversitesi Hastanesi'nde Tip 1 DM tanısı alan ve tanı anında D vitamini düzeyi bakılan 70 olgu dahil edilmiştir.

**Bulgular:** Olguların 42'si (%60,0) kız, 28'i (%40,0) ise erkek cinsiyetteydi. Kız hastaların tanı yaşı 8,4±4,4, tanı anı HbA1c değeri %12,4±2,4 ve tanı anı D vitamini düzeyi 14,0±9,6 ug/L saptandı. Erkek hastaların tanı yaşı 8,4±4,1, tanı anı HbA1c değeri %12,9±2,5 ve tanı anı D vitamini düzeyi 19,7±12,9 ug/L saptandı. Olguların 35 (%50,0) tanesi DKA ile başvurdu. Bunlardan 10 (%28,5) hasta hafif, 10 (%28,5) hasta orta, 15 (%42,8) hasta ise ağır DKA tablosundaydı. Hafif DKA'da ortalama HbA1c %12,8, D vitamini 19,0 ug/L idi. Orta DKA'da ortalama HbA1c %12,3, D vitamini 17,8 ug/L idi. Ağır DKA'da ortalama HbA1c %12,9, D vitamini 14,5 ug/L idi.

**Sonuç:** Cinsiyetler arasında yaş ve HbA1c değerleri arasında anlamlı farklılıklar görülmemiş, ancak tanı anındaki D vitamini düzeylerinin kızlarda erkeklere kıyasla daha düşük olduğu saptanmıştır. Bunun yanı sıra DKA tablosu ile başvuran hastalar arasında tablo hafiften ağıra doğru ilerledikçe HbA1c düzeylerinde belirgin değişiklik olmamasına rağmen D vitamini düzeylerinin giderek azaldığı göze çarpmıştır.

**Anahtar Kelimeler:** Tip 1 diabetes mellitus, D vitamini, Ketoasidoz

P-095

## Yeni Tanı Alan Tip 1 Diyabetes Mellituslu Olguların Klinik, Laboratuvar Özellikleri ve Uzama Hızının Değerlendirilmesi- Tek Merkezin 2 Yıllık Deneyimi

Elif Sağsak<sup>1</sup>, Ezgi Kılıç<sup>2</sup>

<sup>1</sup>T.C Sağlık Bakanlığı Gaziosmanpaşa Taksim Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Endokrinoloji, İstanbul

<sup>2</sup>T.C Sağlık Bakanlığı Gaziosmanpaşa Taksim Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

**Amaç:** Çocukluk ve ergenlik döneminde görülen diyabetin %90'ını tip 1 diyabet oluşturur. Bu çalışmada yeni tanı alan tipl diyabetes mellituslu hastaların klinik ve laboratuvar özellikleri, eşlik edebilecek otoimmün hastalıklar ve bu özellikler ile yıllık büyüme hızı ile ilişkisi tanımlanmaya çalışıldı.

**Yöntem:** Kliniğimizde 2015-2017 yılları arasında tipl diyabetes mellitus tanısı alan 0,5-18 yaş arasındaki hastalar dahil edildi. Hastaların klinik ve laboratuvar özelliklerine geriye dönük hasta dosyaları incelenerek ulaşıldı. Elde edilen verilerin istatistiksel analizleri SPSS (version 22.0) paket programı ile çalışıldı

**Bulgular:** Çalışmaya 10'u (%83,3) kız, 2'si (%8,3) erkek olmak üzere toplam 12 hasta dahil edildi. Olguların yaş ortalaması 8,5 (5,1-15) yıldı. 5 hasta (%41,7) ilkbahar, 4 hasta (%33,3) sonbahar, 2 hasta (%16,7) kış, 1 hasta (%16,7) ise yaz mevsiminde tanı almıştı. Hastalar en sık (%50) çok su içme idrar yapma şikayeti ile başvurmuştu. 6 hasta (%50) hiperglisemi ile tanı alırken 4 hastada (%33,3) ketoz, 2 hastada (%16,7) diyabetik ketoasidoz tespit edilmişti.%75 (n=9) hastanın aile öyküsünde diyabetik birey yokken, %16,7 (n=2) hastada tip2 diyabetes mellitus, %8,3 (n=1) hastada tipl diyabetes mellitus vardı. 3 hastada (%25) çölyak hastalığı saptanırken 1 hastada (%8,3) çölyak hastalığı ve hashimoto tiroiditi birlikte saptandı. 7 hastada (%58,3) beta hücrelerine karşı gelişen otoantikörler pozitif saptandı. En sık görülen otoantikör %85 oranında GAD antikoruydu. Tanının birinci yılında HbA1c ortalaması 9,6±1,9 (7,30-13,5), ikinci yılda 9,4±1,7 (7,4-12,7) idi. İki yıl arasında HbA1c'leri arasında anlamlı farklılık saptanmadı (p>0,05). Prepubertal olan 8 hastanın uzama hızları değerlendirildiğinde 1. yılda 5,6 cm, 2. yılda 5,2 cm uzadıkları saptandı. İki yıl arasında uzama hızları açısından anlamlı farklılık yoktu (p>0,05).

**Sonuç:** Bu çalışma ile yeni tanı alan tipl diyabetli hastalarımızın epidemiyolojik ve demografik özelliklerini literatür verileri ile karşılaştırdık. Diğer kronik hastalıklar gibi kötü kontrollü tip 1 diyabetes mellitus da büyüme hızını etkileyebilmektedir. Ancak aile ve hastaların hastalık hakkında eğitimiyle kan şekerini uygun aralıklarda tutarak komplikasyonların önlenmesi mümkündür.

**Anahtar Kelimeler:** Tipl diyabetes mellitus, uzama hızı

P-096

## Adrenerjik Miyokarditle Tanı Alan Bir Feokromasitoma Olgusu

Seyit Ahmet Uçaktürk<sup>1</sup>, Emine Azak<sup>2</sup>, İbrahim İlker Çetin<sup>2</sup>, Eda Mengen<sup>1</sup>, Pınar Kocaay<sup>1</sup>, Emrah Şenel<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Endokrinolojisi Bilim Dalı, Ankara

<sup>2</sup>Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, Ankara

<sup>3</sup>Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Bilim Dalı, Ankara

**Giriş:** Feokromasitomalar kromaffin hücrelerden köken alan ve katekolamin salgılayan tümörlerdir. Katekolamin fazlalığının klinik bulguları oldukça değişkendir. Çocuklarda en sık semptom olguların %60-90'ında saptanan hipertansiyondur. Feokromasitomalı olgularda aşırı katekolamin miyositlerinin uyarılmasına ve yapısal değişikliklere neden olarak, stress kardiyomiyopatisinden (KMP), dilate veya hipertrofik KMP'ye kadar değişen klinik tablolara yol açabilir.

**Olgu:** On iki yaş iki aylık Nörofibromatozis tip 1 (NF1) tanısı olan erkek hasta gece başlayan çarpıntı ve 10 kez kusma nedeniyle acil servise getirildi. Aralıklı baş ağrısı dışında sistem sorgusunda özellik yoktu. Anne ve baba arasında akrabalık olmayan hastanın Fizik muayenesinde Tansiyon arteriyel: 123/81

mm-Hg, Nabız: 125/dk, Vücut ağırlığı: 30,5 kg (-1.86 SD), boy: 137,9 cm (-1.87 SD), VI: 36.5°C idi. Vücutta yaygın cafe-au-lait lekeleri yanında lumbosakral, gluteal bölgeyi ve sol uyluğu kaplayan cafe-au-lait lekesi, lomber 10x 10 cm'lik hassasiyet olmayan yumuşak doku lezyonu vardı. Laboratuvar tetkiklerinde enfeksiyon parametreleri normal olup kardiyak enzimleri yüksek saptandı. EKG'de sinus taşikardisi dışında bulgu yoktu. Ekokardiyografik incelemesinde sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu %48, eser mitral ve aort yetmezliği saptanması üzerine miyokardit tanısıyla tedavisi başlandı. Başvuruda normal olan kan basıncı değerleri izlemde yüksek seyretmesi üzerine yapılan tetkiklerden Doppler US ve sonra çekilen abdominal MRI'da karaciğer ile sağ böbrek üst pol anterioru arasında yerleşim gösteren, karaciğeri anteriora doğru deplase eden, T1A serilerde heterojen hipointens, T2A serilerde heterojen hiperintens 41x46x45 mm boyutlarında, solid kitle lezyonu saptandı. 24 st idrar Metanefrin 13124 µg/L (50-250), 24st idrar Normetanefrin 4987 ng/ml (84 - 422), plazma Metanefrin136 ng/mL (<90) saptandı. GA-68-Dotatate PET CT: Sağ böbrek üst polu ve karaciğer sağ lob posteromedialı arasında 40x55x45 mm boyutlarında düzgün sınırlı kitle rapor edildi. Feokromasitoma düşünülen hasta Doksazosin ve Amlodipin ile tansiyon kontrolü sağlanarak opere edildi.

**Sonuç:** Burada miyokarditle tanı alan NF1'li bir Feokromasitoma olgusu sunulmuştur. Nörobifomatozisli çocuklarda 10-14 yaşlarından başlayarak her 3 yılda bir ve elektif cerrahi öncesi Feokromasitoma taramasının yapılması bu olguların tanı alması ve olası komplikasyonların önlenmesi açısından önemlidir.

**Anahtar Kelimeler:** Feokromasitoma, miyokardit, nörofibromatozis

P-097

## Yarık Damak Yarık Dudak Ve Dirençli Hiponatremi ile Takip Edilirken Serebral Tuz Kaybı Tanısı Alan Olgusu Sunumu

Gökçe İplik<sup>1</sup>, Ahmet Hakan Erol<sup>1</sup>, Bilgin Yüksel<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Adana

<sup>2</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı, Adana

**Giriş:** Hiponatremi hastaneye yatan hastalarda en sık görülen elektrolit bozukluğudur. Serebral tuz kaybı beyin tümörleri, kafa travması sonucu oluşabilen; hiponatremi, artmış idrar sodyum atılımı ile giden sıklıkla uygunsuz ADH sendromu ile karışabilen bir hastalıktır.

**Olgu:** 16 aylık kız hasta, yarık damak yarık dudak nedeniyle 5 aylıkken opere edilmesi planlanırken, tetkiklerinde sodyumu 124 mmol/L olması üzerine tarafımıza konsülte edildi. Hastanın potasyumu 5.1 mmol/L, kloru 99 mmol/L idi, kan gazı nor-

malı. Aralıklarla %3'lük hipertonic salin şeklinde intravenöz sodyum replasman tedavisi verildi, ancak yanıt vermedi. Adrenal yetmezlik olabileceği düşünülerek glikoz, kortizol, ACTH gönderildi, ACTH stimulyasyon testi yapıldı, bazal, 30. ve 60. dakika kortizolü normal gelince adrenal yetmezlik ekarte edildi. Tiroid fonksiyon testleri, böbrek fonksiyon testleri normaldi. Uyumsuz ADH sendromuna yönelik ADH, idrar sodyum ve kreatinin, serum sodyum ve kreatinin gönderildi. ADH yaşına göre normaldi. İdrar sodyumu 195 mEq/L ile çok yüksekti. Plazma osmolaritesi 252 mosm/l ile düşüktü. ADH'nın normal olması nedeniyle uyumsuz ADH sendromu ekarte edildi. Orta hat defekti veya sendromik hastalık düşünülerek genetik tahlil ve kromozom analizi gönderildi, hipofiz ve serebral mr çekildi, batın ultrasonografi ve ekokardiyografi yapıldı, normal geldi. Düşük plazma osmolaritesi, idrar sodyumun çok yüksek olması ve ADH'nın normal olması sebebiyle serebral tuz kaybı tanısı kondu. Bu sürede intravenöz sodyum replasman tedavisi kesildi ve her beslenmesine %3'lük hipertonic salin şeklinde sodyum eklendi. Takiplerinin 2. ayında sodyumu 134 mmol/L oldu ve oral %3 hipertonic salin ile taburcu edildi. Sodyum değerleri yükseldiği için yanık damak ve yanık dudak operasyonu gerçekleştirildi. Takiplerinin 12. ayında sodyumu 133 mmol/l idi. Hasta halen bölümümüzde takip edilmekte olup 8x30 cc oral %3'lük hipertonic salin tedavisi almaktadır.

**Sonuç:** Serebral tuz kaybı kafa travması, SSS enfeksiyonları sonucu ortaya çıkabilen; hiponatremi, idrarda artmış sodyum atılımı, düşük plazma osmolaritesi ile giden bir hastalıktır. Uyumsuz ADH sendromundan ayrımının yapılması gerekmektedir ve bizim olgumuzdaki gibi alta yatan kraniyal patoloji, travma olmadan da olabileceği unutulmamalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Hiponatremi, serebral tuz kaybı, yanık damak, yanık dudak

## P-098

### Puberte Gecikmesinin Nadir Bir Nedeni; 17 Alfa Hidroksilaz Enzim Eksikliği

**Pınar Kocaay, Eda Mengen, Ahmet Uçaktürk**

*Çocuk Hematoloji Onkoloji Hastanesi, Çocuk Endokrinoloji Bölümü, Ankara*

**Giriş:** 17 alfa hidroksilaz enzim eksikliği konjenital adrenal hiperplazinin (KAH) nadir görülen bir nedenidir. Olgular diğer KAH olgularından farklı olarak genel olarak adolans döneminde tanı alırlar. 46 XX olgular puberte gecikmesi ve/veya hipertansiyon ve hipokalemi ile, 46 XY olgular kuşku genitelya veya dişi fenotip ve inguinal herni kitle ile başvururlar. Hipertansiyon ve hipokalemi olguların %90'ında görülür.

**Olgu:** 14,5 yaşında kız hasta meme gelişiminin olmaması, adet görmeme şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Hastanın fizik muayenesi Tanner evre 1 ile uyumlu idi. Yapılan laboratuvar değerlendirmesinde tam kan, biyokimya, tiroid fonksiyonları normal,

hipergonadotropik hipogonadizm ile uyumlu idi. Hastanın hipergonadotropik hipogonadizm için etyolojik taramaları yapıldı. Hastanın klinikte hipertansiyonu ve hipopotasemisi olmasına rağmen yapılan tahlillerinde 17 alfa hidroksilaz enzim eksikliği ile uyumlu geldi. Genetik mutasyonu da nadir görülen CYP17A1 geninde exon 1-6 da homozigot delesyon tesbit edildi. Otozomal resesif geçiş paterninden dolayı aile taraması yapıldığında 25 yaşında kız olarak yetiştirilen ablasında da aynı mutasyon tesbit edildi. Ancak ilk olgudan farklı olarak 2. olgumuzun klinikte hipertansiyon ve laboratuvar hipopotasemisi vardı, ayrıca ilginç olarak kromozom analizi 46 XY olarak geldi.

**Sonuç:** Puberte gecikmesi ile başvuran olgularda 17 alfa hidroksilaz enzim eksikliği de ayrıncı tanı yapılması gereken hastalıklar arasındadır. Hipertansiyon major bulgu olmasına rağmen %10-15 olguda görülmeyebilir. Tanıda geç kalmak, hipertansiyona bağlı renovasküler hasara, cinsiyet seçiminde problemlere, psikiyatrik bozukluklara ve osteoporozuza neden olabilir.

**Anahtar Kelimeler:** Puberte gecikmesi, 17 alfa hidroksilaz enzim eksikliği

## P-099

### İzoseksüel Pubertenin Nadir Bir Nedeni: Van Wyk Grumbach Sendromu Olguları

**Berna Eroğlu Filibeli<sup>1</sup>, Gönül Çatlı<sup>2</sup>, Tuba Tınastepe<sup>3</sup>, Bumin Dündar<sup>2</sup>**

*<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Endokrinoloji Kliniği, İzmir*

*<sup>2</sup>İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Hastanesi, Çocuk Endokrinoloji Kliniği, İzmir*

*<sup>3</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalığı Kliniği, İzmir*

**Giriş:** Ağır primer hipotirodi, çocukluk yaş grubunda kemik yaşı geriliği ve yalancı erken ergenliği içeren Van Wyk Grumbach sendromu'nun (VWGS) bulgularının gösterebilir. Primer hipotirodinin tedavisiyle puberte bulgularının kaybolduğu bilinmektedir. Ağır hipotirodi, kemik yaşı geriliği ve puberte prekoks bulgularıyla VWGS tanısı konulan iki erkek hasta sunulmuştur.

**Olgu 1:** 5,5 yaş erkek hasta boy kısalığı yakınması ile getirildi. Özgeçmişinde miadında 2400 gr doğmuş, demir eksikliği anemisi nedeniyle tedavi almış. Fizik muayenesinde vücut ağırlığı -1,15 SDS, boyu -3,04 SDS, soluk görünüm, tiroid nonpalpabl, lomber lordoz, batın bombe, hepatomegali yok, testis volümleri 4 ml/5 ml, penis boyu 5 cm, aksiler kıllanma yok, pubik kıllanma Tanner evre I idi, diğer sistem muayeneleri ve mental motor gelişimi normaldi. Laboratuvar tetkiklerinde; TSH>48 mIU/mL (N: 0,34-5,6), FT4: 0,28 (N: 0,54-1,24), FSH: 2,7 Mıu/ml (N: 1,27-19,2), LH: 0,2 Mıu/ml (N: 1,2-8,6), total testosteron <10 (N: <10), tiroid otoantiklorları pozitif ve diğer rutin tetkikleri normaldi. Kemik yaşı 20 ay ile uyumluydu. Hastamızdaki testis volümleri puberte lehine olmasına rağmen; gonadotropin



düzeylerinin prepubertal olması ve eşlik eden hipotiroidi, boy kısalığı, kemik yaşı geriliği nedeniyle VWGS tanısı konuldu. L tiroksin tedavisi ile testis volümleri prepubertal olup ötiroid olarak izlenmektedir.

**Olgu 2:** 5.8 yaş erkek hasta tiroid fonksiyon testlerinde bozukluk nedeniyle tarafımıza yönlendirildi. Özgeçmişinde 36 haftalık 2250 gr doğduğu, soygeçmişinde özellik olmadığı öğrenildi. Ağırlığı 0,66 SDS, boy -2,26 SDS, cilt kuru, soluk, tiroid nonpalpabl, aksiller kılınma yok, pubik kılınma evre 1, testis volümleri 8 ml/8 ml, penis boyu 7 cm olup diğer sistem muayeneleri olağandı. Laboratuvarında; ft4: 0,06 (N: 0,54-1,24) TSH>100 (N: 0,34-5,6), LH: 0,44 mIU/ml (N <0,1) FSH: 6,08 mIU/ml (N: 1,27-19,2), total testosteron <2,5, tiroid otoantikörleri pozitif ve diğer rutin tetkikleri normaldi. LHRH testine prepubertal yanıt alındı. VWGS tanısı konuldu, L tiroksin tedavisi ile testis volümleri prepubertal olup ötiroid olarak izlenmektedir.

**Sonuç:** Primer hipotiroidisi olan prepubertal yaş grubunda, erken ergenlik ve kemik yaşındaki gerilik VWGS'yi akla getirmektedir ve bu hastalar için erken tanı ve tiroksin tedavisi önerilmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Van Wyk Grumbach sendromu, hipotiroidi, puberte prekoks, kemik yaşı geriliği

## P-100

### Konjenital Hipotiroidi Olgularının Etiyolojik Değerlendirilmesi

Ayşe Anık<sup>1</sup>, İlkyaz Bahar Balaban<sup>2</sup>, Tolga Ünüvar<sup>3</sup>, Ahmet Anık<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Neonatoloji Bilim Dalı, Aydın

<sup>2</sup>Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Aydın

<sup>3</sup>Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinolojisi Bilim Dalı, Aydın

**Amaç:** Konjenital hipotiroidi önlenebilir zeka geriliği ile beraber birçok metabolik bozukluğa neden olan bir endokrin hastalıktır. Bu çalışmada konjenital hipotiroidiye neden olan durumun saptanması (kalıcı veya geçici), kalıcı konjenital hipotiroidi olgularında etiyolojik nedenin saptanması ve kalıcı ile geçici hipotiroidiyi öngörmede klinik ve laboratuvar verilerinin rolünün araştırılması amaçlanmıştır.

**Yöntem:** Çalışmaya, neonatal TSH taraması ile yönlendirilen, konjenital hipotiroidi tanısı konarak L-tiroksin tedavisi başlanmış olan ve 3 yaşında tedavisi kesilen olgular alınmıştır. Olguların verileri geriye dönük olarak hastane kayıtlarından elde edilmiştir. Üç yaşında tedavisi kesilen olguların 4 hafta sonra serum tiroid hormonları ölçülmüş ve TSH değeri >10 mIU/mL olan olgular kalıcı olarak değerlendirilip tekrar L-tiroksin tedavisi başlanmıştır. Altı ay boyunca TSH değeri normal olan olgular ise geçici hipotiroidi olarak değerlendirilmiştir.

**Bulgular:** Çalışmaya toplam 63 olgu alındı. Olguların 16'sında (9 kız, 7 erkek) kalıcı konjenital hipotiroidi (%25); 47 olguda (22 kız, 25 erkek) ise geçici konjenital hipotiroidi (%75) saptandı. Kalıcı ve geçici olan gruplar arasında cinsiyet, gebelik haftası, doğum ağırlığı, tanı yaşı (gün), annede tiroid hastalığının durumu, tanı anındaki fizik muayene bulguları, serum sT4, TSH ve başlangıç L-tiroksin dozları açısından fark saptanmadı. Geçici hipotiroidi grubundaki hastaların tamamında tiroid ultrasonografisi normal iken; kalıcı hipotiroidi grubunda 9 hastada (%56) disgenezi, 1 hastada (%6) dishormonogenezis, 6 hastada (%32) ise tiroid ultrasonografisi normal olarak saptandı. Tedavi kesiminde kalıcı hipotiroidi grubunun almakta olduğu L-tiroksin dozu (mcg/kg/gün) geçici hipotiroidi grubuna göre anlamlı olarak yüksek saptandı (sırası ile 2,8±0,9 ve 1,2±0,5, p<0.001). Kalıcı konjenital hipotiroidiyi öngörmede tedavi kesimindeki L-tiroksin dozunun >2,1 mcg/kg/gün olmasının duyarlılığı %81, özgülüğü %90 olarak bulundu (p<0,001).

**Sonuç:** Bu çalışmada konjenital hipotiroidinin en sık etiyolojik nedeninin geçici hipotiroidiye yol açan durumlar olduğu gösterilmiştir. Kalıcı/geçici konjenital hipotiroidi ayırıcı tanısında tanı anındaki muayene bulguları ve tiroid hormonlarının fikir vermediği; tedavi kesimi sırasındaki tiroksin dozunun kalıcı/geçici konjenital hipotiroidi ayırımının yapılmasında yol gösterici olduğu saptanmıştır.

**Anahtar Kelimeler:** Konjenital hipotiroidi

## P-101

### Sağ Dizde Şişme, Eklem Kısıtlılığı, Kilo Kaybı ile Başvuran 1 Aylık Pseudohipoaldesteronizm Olgusu

Kübra Uçak, Filiz Mine Çizmecioğlu

Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Kocaeli

**Giriş:** Hayatın ilk dönemlerinde görülen ve hayatı tehdit eden tuz kayıplarının kesin tanısı oldukça önemlidir. Anormal ürogenital muayenelerin eşlik ettiği beraberinde tuz kaybının eşlik ettiği en sık ve en önmeli neden KAH olsa da ayırıcı tanıları yapılmalı ve doğru tedavi ile pseudohipoaldesteronizm tanınip tedavi edilmesi önemlidir.

**Olgu:** 1 ay 4 günlük erkek hasta. Annesi 10 gündür belirgin kilo kaybı son 2 gündür de sağ dizde şişlik, 5 gündür de sağ dizde hareket kısıtlılığı şikayetleriyle dış merkeze başvurmuş. Çekilen usg de sağ diz ekleminde 4 mm'lik sıvı tespit edilip ortopedi tarafından ponksiyon yapıp alınan sıvı kulture gönderilip, septik artrit ön teşhisiyle tarafımıza yönlendirildi. Hastamız bize başvurduğunda Na: 112, k: 7.67, cl: 96 ve de kan gazında metabolik asidozu mevcuttu. Tansiyonları normal olan hastamıza ilk başta kritik kanları hormon tahlilleri için kan ayrılıp, kortizol tedavisi başlandı. TIT ve idrar sediminde bol lökosit saptanan hastaya çekile usg de pyelonefrit ve de pelvik ektazi ile uyumlu bulundu. Hiponatremi, hiperkalemi,

metabolik asidoz bulguları olan, tansiyonları normal hastamızda Aldosteron >750 mg/dl, TPR: 84. üriner na: 76 mmol/l, transtubuler k gradiyenti oldukça düşük gelen hastamızda tüm ayırıcı tanılar kademeli araştırılıp sonuçlar ışığında Pseudohipoaldesteronizm tanısı konuldu. Tedavisi sonrası Na, k ve de elektrolitleri normal düzeylere geldi. Osteomyelit, pyelonefrit tanılarında da yönelik uygun antibiyotik tedavisi sonrası eklem hareketleri de normale döndü. Hastamız kilo almaya da başladı.

**Sonuç:** Erken dönemde görülen tuz kayıpları oldukça önemlidir. Ülkemizde en sık görülen Kongenital adrenal hiperplaziler dışında diğer hiponatremi ayırıcı tanıları ayrıntılı incelenmesi ve tanıya yönelik tedavisi oldukça önemlidir. Pseudohipoaldesteronizm de ayırıcı tanıda yer almalıdır.

**Anahtar kelimeler:** Osteomyelit, Pseudohipoaldesteronizm

P-102

## Nöroblastomu Taklit Eden Postoperatif Tanı Alan Tüberküloz Vakası

İlknur Kurt<sup>1</sup>, Burcu Çil<sup>1</sup>, Hakan Gemici<sup>1</sup>, Tarık Yıldırım<sup>1</sup>, Mehmet Özgür Kuzdan<sup>2</sup>, Oyhan Demiralı<sup>2</sup>, Fatma Deniz Aygün<sup>3</sup>, Rengin Şiraneci<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>3</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi İstanbul Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

**Giriş:** Dünya Sağlık Örgütü "Küresel Tüberküloz 2018 Raporu'na göre dünya genelinde 2017 yılında 10 milyon yeni vaka olduğu, bunun 1 milyonunun çocuk olduğu ve 1,6 milyon tüberkülozdan ölüm olduğu bildirilmiştir. Tüberküloz (TB), tüm dünyada geliştirilen kontrol stratejilerine rağmen insidansı artan önemli bir halk sağlığı sorunudur. Çocukluk çağı tüberkülozu, toplumda TB enfeksiyonunun yayılmasının halen sürdüğünün bir göstergesidir. Çocukluk çağı tüberkülozun tanısında standart bir klinik ve radyolojik tanımlama yoktur ve erişkinden zordur. Çocuklarda TB tanısı pnömoni ve diğer akciğer hastalıkları dışlandıktan sonra; temas öyküsü, tüberkülin cilt testi (TDT) pozitifliği, klinik ve radyolojik bulgular ve mikrobiyolojik taramaların değerlendirilmesine dayanmaktadır. Bu yazıda solunum sıkıntısı ile başvuran radyolojik olarak ön planda nöroblastom düşünülen, bu yüzden biyopsi yapıp TB tanısı alan dört aylık olgu sunulacaktır.

**Olgu:** Dört aylık erkek hasta, öksürük ve solunum sıkıntısı şikayetiyle başvurdu. Fizik muayenesinde sağ akciğer solunum sesleri azalma ve bilateral krepitasyonları vardı. Paac grafisinde sağ akciğer kapalıydı. Toraks ultrasonografisi ön medias-

tende ve sağda üst sternokostal bileşkede çok sayıda patolojik görünümlü lenf nodları, sağ hemitoraksta serbest mayi izlendi ve ön planda malignite ve nöroblastom olarak raporlandı. Bilgisayarlı tomografide akciğer apikoanterior segmenti ve alt lob superior segmente kadar orta bölgeyi içerisine alan içinde sıvı lokulasyonu içeren konsolidasyon (abse, kitle?) saptandı. Ampirik sefotaksim ve teikoplanin, şüpheli anamnez ve TDT pozitif olması üzerine antitüberküloz tedavisi (pirazinamid, izoniazid, rifampisin) başlandı. Çocuk cerrahisi tarafından biyopsi alındı. Patoloji sonucu kazeifiye granülamatöz inflamasyon ile uyumluydu ve aside dirençli basil izlendi. Anamnez derinleştirildiğinde anneanne ve dayısının TB nedeniyle öldüğü, annesinin 1.5 ay önce aniden öldüğünü ve otopsi raporunun TB düşündürdüğü öğrenildi. Anne ve baba arasında nikah yoktu, anne tarafından bir aile üyesinden bilgi alınmadı. Hastanın M. tuberculosis polimeraz zincir reaksiyonu sonucu pozitif sonuçlandı.

**Sonuç:** Tüberküloz radyolojik olarak malignite, inflamatuvar, sistemik hastalıklara benzer bulgular vererek tanıda güçlükler neden olabilir. Tüberkülozun her türlü hastalığı taklit edebileceği unutulmamalı, ülkemiz koşullarında ayırıcı tanıda mutlaka araştırılmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Akciğer, çocuk, tüberküloz

P-103

## Santral Sinir Sistemi Enfeksiyonu ile Takip Edilen Çocuk Hastaların Değerlendirilmesi

Şükrü Atacan Ögütçü<sup>1</sup>, Ender Can<sup>2</sup>, Soner Sertan Kara<sup>3</sup>, Ayşe Fahriye Tosun<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Aydın

<sup>2</sup>Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, Aydın

<sup>3</sup>Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, Aydın

**Amaç:** Santral sinir sistemi (SSS) enfeksiyonları, klinik ve laboratuvar bulguları, tedavi yöntemi ve süresi hastadan hastaya ve etkene göre değişkenlik gösteren acil durumlar arasında yer alır. Kliniğinden şüphe edilen hastaların tetkik edilip uygun tedavinin başlanması hayattır.

**Yöntem:** Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı'nda 01.01.2017-31.12.2018 tarihleri arasında SSS enfeksiyonu tanısıyla izlenen çocuk hastalar retrospektif olarak değerlendirildi.

**Bulgular:** Yaş ortalaması 59,9±51,1 ay olan 35 çocuk hastanın %62,9'u (n=22) erkekti. Hastaların %85,7'si (n=30) çocuk acil polikliniğine başvurdu. Üç (%8,6) hastanın ventriküloperitoneal şanti mevcuttu. Başvurudaki yakınmalar en sık ateş: 30 (%85,7), huzursuzluk: 28 (%80,0) ve kusma: 25 (%71,4) idi. Fizik incele-

mede 15 (%42,9) hastanın bilinci açıkken, 20 (%57,1) hastanın bilinci konfüzeydi. Ense sertliği 22 (%62,9), Brudzinski 11 (%31,4), Kernig 11 (%31,4) hastada pozitif. Hemogramda lökosit sayısı (WBC)  $16.680 \pm 8.681 / \text{mm}^3$ , CRP: 72 (2-439) mg/dL, BOS WBC: 230 (0-8140), BOS protein: 48 (14-1166) mg/dL, BOS glukoz: 54 (5-102) mg/dL idi. BOS'ta 4 (%11,4) hastada Gram pozitif kok, 1 (%2,9) hastada Gram negatif basil görüldü. Hastaların 25'inde (%71,4) etken izole edilemezken, 4 (%11,4) hastada S. pneumoniae, 2'şer (%5,7) hastada herpes simpleks virüs tip-1 ve enterovirüs, 1'er (%2,9) hastadaysa koagulaz negatif stafilokok ve E. coli tespit edildi. On dört (%40,0) hastanın MR görüntülemesinde meningeal tutulum, 6 (%17,1) hastada fokal parankimal odak saptandı. En sık kullanılan antibiyotik tedavileri 13 (%37,1) hastada seftriakson/sefotaksim, 8'er (%22,9) hastada seftriakson/sefotaksim+vankomisin ve seftriakson+vankomisin+asiklovir idi. Toplam tedavi süresi ortalama  $11,2 \pm 4,7$  gündü. On iki (%34,3) hastada deksametazon verildiği görüldü. Beş (%14,3) hastaya kontrol lomber ponksiyon yapılmıştı. Çalışma sonunda mortalite gözlenmezken, izleyen dönemde 3 (%8,5) hastada değişen derecelerde mental retardasyon gelişti.

**Sonuç:** SSS enfeksiyonları ateş, huzursuzluk ve kusması olan çocuklarda ilk akla gelmesi gereken hastalıklardandır. Mortalitesi yüksek olan bu enfeksiyonlar, uygun tedavi edilse bile morbiditeyle sonuçlanabilmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Acil, ateş, menenjit, seftriakson

## P-104

### Akut Flask Paralizi Taklit Eden Meningoensefalomyelit Olgusu

Mehmet Yan<sup>1</sup>, Eda Karadağ Öncel<sup>2</sup>,  
Dilek Yılmaz Çiftdoğan<sup>3</sup>, Nihal Olgaç Dünder<sup>4</sup>

<sup>1</sup>SBÜ İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kliniği, İzmir

<sup>2</sup>SBÜ İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Kliniği, İzmir

<sup>3</sup>İzmir KÇÜTF Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, İzmir

<sup>4</sup>İzmir KÇÜTF Çocuk Nöroloji Hastalıkları Bilim Dalı, İzmir

**Giriş:** Ensefalit, nörolojik fonksiyon bozukluğu bulgularının eşlik ettiği beyin inflamasyonudur. Kliniğinde ateş, psikiyatrik semptomlar, emosyonel dengesizlik, hareket bozuklukları, parezi, ataksi, konvulziyon, stupor, letarji, koma veya fokal nörolojik bozuklukların görülebildiği klinik bir tablodur. Günümüzde beyin-omurilik sıvısında (BOS) PCR ile viral DNA saptanması ensefalit tanısı için altın standart haline gelmiştir. Bu bildiride meningoensefalit tanısı ile servise yatırılan, akut flask paralizi bulguları olan, BOS'da PCR yöntemi ile enterovirüs tespit edilen, gaita incelemesinde Human Echovirus-6 saptanan olgu, ilginç prezentasyonu nedeniyle sunuldu.

**Olgu:** Uykuya meyil, baş ağrısı, ayakları üzerine basamama, ateş yüksekliği ve kusma şikayetleriyle hastanemize başvuran hastanın başağrısı ve ayakları üzerine basamama şikayetinin iki gündür olduğu, uykuya meyil şikayetinin giderek arttığı, başvuru

günü ateş ve kusma şikayetlerinin başladığı öğrenildi. Olguya "meningoensefalit" ön tanısıyla Sefotaksim ve Asiklovir tedavileri başlanıp servise yatırılı yapıldı. BOS viral panelinde "Enterovirüs" PCR pozitif saptandı. İzleminde uykuya meyil şikayeti gerileyen hastanın her iki alt ekstremitede basmakla solan makülopapüler tarzda döküntüsü oldu, ardından üç gün süren günde 4-5 kez kansız, mukussuz, sulu ishali oldu. Hastanın akut flask paralizi bulguları da olması nedeniyle gaita numunesi alındı ve inceleme sonucunda "Human Echovirüs 6" izole edildi. Uyanıklığı tam olan, alt ekstremitede derin tendon refleksleri normalleşen ve patolojik refleksi saptanmayan olgu sekelsiz bir şekilde taburcu edildi.

**Sonuç:** Enterovirüs enfeksiyonları genellikle hafif ve kendini sınırlayan bir hastalık olmakla birlikte; aseptik menenjit, ensefalit, miyokardit, pulmoner ödem ve/veya hemoraji, plevral effüzyon, akut flask paralizi ve dehidratasyon gibi komplikasyonlara da neden olmaktadır. Akut flask paralizinin başlıca viral etkeni polioviruslardır; ancak polio-dışı enteroviruslar (koksaki viruslar, ekoviruslar, enterovirus 71, enterovirus D68, vb), kabakulak virusu, kuduz virusu ve flaviviruslar (Batı Nil virusu, Japon ensefaliti virusu, kene ensefaliti virusu, vb) da akut flask paralizi kliniği oluşturabilmektedir. Burada akut flask paralizi kliniğine neden olan enterovirüse bağlı meningoensefalomyelit tablosu gelişen bir vaka, enterovirüslerin santral sinir sisteminde çeşitli klinik hastalıklara sebep olabileceğine dikkat çekmek amacıyla sunulmuştur.

**Anahtar Kelimeler:** Meningoensefalomyelit, flask paralizi, ensefalit, myelit, menenjit, çocuk enfeksiyon hastalıkları

## P-105

### Hidrocefalisi Olan Bir Olguda Chryseobacterium indologenes İlişkili Şant Enfeksiyonu; Olgu Sunumu

Yunus Aktaş, Kamil Yılmaz, Büşra Aktaş, Mehmet Yatacı, Secahattin Bayav

Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır

**Giriş:** Chryseobacterium indologenes; eskiden Flavobacterium cinsi olarak bilinen non-fermantatif, gram negatif, hareketsiz bir basildir. Su ve toprakta, ayrıca hastane ortamının ıslak yüzeylerinde de yaygın olarak bulunur. Nadiren enfeksiyonlara neden olur. C. indologenes enfeksiyonları için risk faktörleri, altta yatan tıbbi hastalıklar, altta yatan immün yetmezlik koşulları ve kalıcı intravasküler cihazların varlığını içerir. Literatürde kan kültürlerinden C. indologenes izolasyonunun yapıldığı çeşitli olgu raporları mevcut olmakla birlikte, ulaşılabildiği kadarıyla C. indologenes'e bağlı santral sinir sistemi enfeksiyonunun bildirildiği iki olguya rastlanmıştır. Bu olguda, hidrocefalisi olan bir infantta gelişen C. indologenes'in etken olduğu fatal bir sepsis olgusunun sunulması amaçlanmıştır.

**Olgu:** Bilinen hidrosefali ventriküloperitoneal (VP) şanlı 4 aylık kız olgumuz operasyon bölgesinde şişlik, kızarıklık ve ısı artışı şikayetleri ile hastanemize getirildi. Hastanın hikayesinde 26 hafta 600 gram olarak preterm bir doğum öyküsü olduğu, yenidoğan yoğun bakım ünitesinde yaklaşık 3,5 ay tedavi gördüğü, hidrosefali nedeniyle ventriküloperitoneal şant cerrahisi uygulandığı öğrenildi. Fizik muayenede; genel durumu kötü, ateş 39 C, kalp tepe atımı 142/dk, solunumu 48/dk, kan basıncı 85/40, vücut ağırlığı 3000 gr (<3p), boyu 48 cm (<3p), baş çevresi 40 cm (50p) idi. Laboratuvar tetkiklerinde akut faz reaktanları ve kan biyokimyası normaldi. Hastadan steril olarak alınan BOS örneğinde Protein: 1167 mg/dL, Glukoz: 32 mg/dL, Klor: 116 mmol/L olarak ölçüldü. Hasta'nın şanti eksternal ventriküler drenaja alındı. Tekrarlanan ardışık BOS kültürlerinde *Chryseobacterium indologenes* etkeni izole edildi. Kültür antibiyogramında kolistin, gentamisin, amikasin, aztreonam, tikarsilin klavulanat, imipenem, netilmisine karşı dirençliydi. Seftazidim, sefepim ve piperasilin tazobaktama karşı duyarlıydı. Hastaya kültür sonucuna göre uygun antibiyotik tedavisi başlandı. Hasta yatışının 93. gününde genel durum kötüleşmesi ve kardiyopulmoner arrest sonucu kaybedildi.

**Sonuç:** Sunmuş olduğumuz olguda *Chryseobacterium indologenes*'in uzun süre hastanede yatış öyküsü olan, uzun süreli invazif cihaz kullanımı ve tekrarlanan invaziv katater işlemleri sonrasında, bebeklerde fatal seyredabilen nozokomiyal enfeksiyonlara neden olabileceğini vurgulamak istedik.

**Anahtar Kelimeler:** *Chryseobacterium indologenes*, eksternal şant, hidrosefali

P-106

## Çocukluk Çağında Nörobruselloz Olgusu

Kamil Yılmaz, Rıdvan Doğan, Suat Savaş, Mustafa Çelik, Yunus Aktaş

Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır

**Giriş:** Bruselloz; gram negatif, aerob/mikroaerofil, sporsuz, kapsülsüz, hareketsiz ve intrasellüler yerleşimli genellikle kontamine olmuş süt ve süt ürünlerinin alınması ile bulaşan, özellikle kas-iskelet sistemi başta olmak üzere, gastrointestinal sistem, kardiyovasküler sistem, santral sinir sistemi ve hematopoetik sistem gibi birçok sistem ve organı tutabilen; genellikle klinikte kas-eklem ağrısı, ateş ve titreme ile karakterize bir zoonozdur.

**Olgu:** On iki yaş erkek hasta, hastanemiz çocuk enfeksiyon hastalıkları polikliniğine 10 gündür devam eden ateş, baş ağrısı, kusma, halsizlik şikayetleri ile başvurdu. Hastanın yapılan fizik muayenesinde ateşi 38 C, genel durumu orta, ense sertliği ve meningeal iritasyon bulguları pozitif, diğer sistem muayeneleri ise normaldi. Göz dibi değerlendirmesinde papil ödem görülmedi. Hastaya menenjit ön tanısı ile lomber ponksiyon yapıldı. Hastanın kan, idrar ve beyin omurilik sıvısı (BOS) kültürlerinde

üreme saptanmadı. Laboratuvar bulgularında; tam kan değerleri normal, kan biyokimyasında sodyum 129 mmol/L (135-145), diğer biyokimyasal parametreleri ise normal idi. BOS biyokimyasında glukoz 40 mg/dL (60-80), eş zamanlı kan şekeri 95 mg/dL, protein 104,3 mg/dL (1-40) olarak saptandı. BOS direk bakısında mebzül lökosit görüldü. Brucella standart tüp aglütinasyon testi serumda 1/320 titrede pozitif, BOS ta negatif. Kraniyal Bilgisayarlı Tomografisi normal olan hastaya, klinik ve laboratuvar bulgularıyla nörobruselloz tanısı kondu. Hastaya tedavide seftriakson, gentamisin, rifampisin ve doksisiklin başlandı. Şikayetleri düzelen hastanın gentamisin tedavisi 10. günde, seftriakson tedavisi ise 14. günde kesilip rifampisin ve doksisiklin 6 haftaya tamamlanacak şekilde ayaktan tedavisi düzenlendi.

**Sonuç:** Brusellozda santral sinir sistemi tutulumu (nörobruselloz) ender görülen bir komplikasyondur. Nörobruselloz kesin tanısı bakterinin BOS tan izolasyonu ve/veya BOS ta yüksek antikor titresinin saptanmasıyla konulmaktadır. Brucella bakterisinin BOS tan izolasyon oranı düşük olup her zaman kültürde üreme saptanmayabilir. Sunmuş olduğumuz bu olgu da bruselloza bağlı menenjit tanısı klinik ve BOS bulgularıyla konulmuştur. Menenjitte uyumlu klinik ve BOS bulguları olan brusellozlu hastalarda BOS'ta etkenin ve etkene karşı gelişen antikorların bazen saptanamayacağı akılda tutulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Nörobruselloz

P-107

## Döküntü Nedeniyle Başvuran Hastada Saptanan Beklenmedik Bir Etken

Tuğçe Göksu Kabil<sup>1</sup>, Gizem Akın Uslu<sup>1</sup>, Özge Kaba<sup>2</sup>, Manolya Acar<sup>2</sup>, Selda Hançerli Törün<sup>2</sup>, Ayper Somer<sup>2</sup>

<sup>1</sup>*İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul*

<sup>2</sup>*İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı, İstanbul*

**Giriş:** Çocukluk çağında oldukça sık görülen döküntü genellikle nonspesifiktir. Alınan anamnez ve yapılan fizik muayene yardımıyla döküntünün tanı alması kolaylaşmaktadır. Burada; ilk başvurusunda nonspesifik olarak değerlendirilen ve topikal tedavi başlanan, fakat daha sonra Lyme hastalığı tanısı alan bir hasta sunulmaktadır.

**Olgu:** Öncesinde sağlıklı 5 yaş 9 aylık kız hasta; sırt ve yüzde döküntü şikayeti ile dış merkeze başvurmuş. Düzenlenen topikal tedavi ile şikayetleri gerilemeyen hasta tarafımıza başvurdu. Anamnezinden hasta ve ailesinin Amerika Birleşik Devletleri'nde yaşadığı ve başvurusundan 2 hafta önce ormanlık bir alanda yaptığı yürüyüşten 2 gün sonra sırtında kenenin fark edildiği öğrenildi. Kenenin, yapıştığı yerden müdahalesiz ayrılması nedeniyle herhangi bir sağlık kurumu başvurusu yapılmamıştı. Aralarında akraba evliliği olmayan anne ve babadan; prenatal, natal ve postnatal süreçte sorunsuz olarak izlenen hasta, ABD

bağışıklama programına uygun olarak aşılınmıştı. Şuuru açık genel durumu iyi olan hastanın fizik muayenesinde; sol yanakta 4x4 cm hiperemik maküler lezyon ile sırtta makroskopik olarak T5-T12 düzeyi arasında, yaklaşık 15 cm çaplı, ortası soluk, periferi eritematöz, annüler karakterde, sınırları belirgin, boğa gözü görünümü döküntü saptandı. Diğer sistem muayeneleri ve laboratuvar tetkikleri normaldi. Lyme hastalığı açısından endemik bölgede, kene ısırığı öyküsü olan hastanın gözlenen döküntüsü eritema kronikum migrans ile uyumlu olarak değerlendirildi. Döküntü haricinde sistemik tutulum saptanmayan hasta 'Erken Lokalize Lyme Hastalığı' olarak değerlendirildi. Elisa yöntemi ile bakılan Borrelia burgdorferi Immunglobulin M de pozitif saptandı. Tedavisinde 21 gün süre ile 50 mg/kg/gün dozunda oral Amoksisilin verildi. Poliklinik takibinde herhangi bir sistemik tutulum gelişmeyen ve döküntüsü tamamen gerileyen hasta; endemik bölgede alınması gereken koruyucu önlemler hakkında bilgilendirildi.

**Sonuç:** Lyme hastalığı, endemik bölgede bulunma ve kene ısırığı öyküsü olan hastalarda gelişen döküntülerde; eşlik edebilecek hayati organ tutulumları nedeniyle mutlaka akla getirilmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Borrelia burgdorferii, Eritema kronikum migrans, Lyme hastalığı

P-108

## Akut Sinüzit Komplikasyonu Olarak Serebral Sinüs Ven Trombozu Saptanan Çocuk Olgusu

İlknur Tolunay<sup>1</sup>, Leman Tekin Orgun<sup>1</sup>, Kader Şebnem Uluç<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Adana

<sup>2</sup>Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği, Adana

**Giriş:** Serebral venöz sinüs trombozu, dural sinüslerin ve/veya venlerin trombozunu içerir. Baş ağrısı, bulantı, kusma, bulanık görme, hemiparezi, konuşma bozukluğu, konvülsyon koma gibi bulgulara yol açabilir. Olguların %8'de neden enfeksiyonlardır. Kulak, sinüs, ağız, boyun ve yüz bölgesinin enfeksiyonları komşuluk nedeni ile venöz sinüs trombozuna yol açabilmektedir. Biz burada frontal sinüste fraktür+akut sinüzit olan ve komplikasyon olarak akut menenjit+sinüs ven trombozu gelişen olguyu sunduk.

**Olgusu:** On iki yaşındaki erkek hasta dirençli jeneralize tonik klonik nöbet geçirmesi nedeni ile çocuk yoğun bakım ünitesine kabul edildi. Glasgow koma skoru <8 olan ve nöbeti devam eden hasta entübe edildi. Dormikum infüzyonu ile nöbet kontrolü sağlandı. Sağ pupil midriatik, ışık yanıtı alınmadı, sol pupilde ışık yanıtı mevcut olup sağ göz kapağında pitozis mevcut idi. Hemogloblin: 13,4g/dl, hematokrit: %38, lökosit: 20,600/mm<sup>3</sup>, trombosit: 349000/mm<sup>3</sup>, CRP: 128mg/L, kan biyokimyası, koagülasyon parametreleri normal sınırlarda idi. Kranial CT: Sol frontal sinüs posterior duvarında girus rekti düzeyinde 7 mm çaplı ke-

mik defekti ile bu düzeyden başlayıp inferiora uzanım gösteren fraktür hattı izlenmiştir. Frontal sinüs, etmois sinüs, her iki maksiller sinüste yaygın yumuşak dansiteleri (sinüzit) saptanmıştır. Difüzyon MRI: Sol girus rekti düzeyinden inferior frontal girusa uzanım gösteren difüzyon kısıtlılığı saptanmıştır. Hastanın öyküsü tekrar sorgulandığında 1 yıl önce, 2 metre yüksekten düşme sonrasında dış bir merkezde yatırılarak izlendiği öğrenildi. Hastaya Akut sinüzit+ sinüs tabanında fraktür+ akut menenjit tanısı ile intravenöz antibiyotik ve beyin ödemi tedavisi başlandı. Hastanın Tandem MS spektrofotometri, idrar organik incelemesi, Protein C: %120, Protein S: %148, antitrombin-3: 0,39 g/L, homosistein: 10,85 mmol/L. Hastaya düşük molekül ağırlıklı heparin 2 mg/kg/gün başlandı ve yatışının 4. günü beyin cerrahi bölümüne devir edilen hasta post operatif 10. gün taburcu edildi.

**Sonuç:** Venöz sinüz trombozu tanısı şüphe ve trombozun gösterilmesi ile konur. Sinüzal varyasyonu, trombus lokalizasyonu, eşlik eden parankimal hasar ve etyolojik faktörler nörogörüntüleme ile gösterilebilir. Çocuklarda tromboembolik olaylar sıklıkla trombofilik faktörlere bağlı olduğundan hastalara, tetkikleri alındıktan sonra antikoagulan tedavi acilen başlanmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Çocuk, akut sinüzit, serebral sinüs ven trombozu

P-109

## Aşılı Bir Çocuk Hastada Haemophilus İnfluenza Tip B ile Gelişen Bakteriyemi

İlkay Bahar Balaban Berber<sup>1</sup>, Elif Çelik<sup>1</sup>, Soner Sertan Kara<sup>2</sup>, Murat Telli<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Adnan Menderes Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Aydın

<sup>2</sup>Adnan Menderes Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı, Aydın

<sup>3</sup>Adnan Menderes Üniversitesi, Tıbbi Mikrobiyoloji Anabilim Dalı, Aydın

**Giriş:** Haemophilus influenzae tek doğal kaynağı insan olan, Gram negatif, pleomorfik bir kokobasildir. İnsandan insana damlacık ve direkt temas yoluyla bulaşan bakterinin en önemli serotipi tip B'dir (Hib). Dünya genelinde aşı takvimlerine girmeden önce Hib; pnömoni, menenjit ve sepsis gibi invaziv enfeksiyonların en sık etkenlerinden biri olarak bildirilmiştir.

**Olgusu:** Tekrarlayan akciğer enfeksiyonu, dilate kardiyomyopati ve I-cell hastalığı tanılarıyla takip edilen 3 yaşındaki kız hasta, 2 gündür olan öksürük, burun akıntısı ve solunum sıkıntısı yakınmalarıyla acil servise getirildi. Pnömoni tanısı konulan hasta, entübe edilerek Çocuk Yoğun Bakım ünitesinde izleme alındı. Laboratuvar testlerinde beyaz küre sayısı: 12.040/uL (%76 polimorfonükleer lökosit, %22 lenfosit, %2 monosit) ve C-reaktif protein: 30,9 (0-5) mg/dL idi. Akciğer grafisinde sağ orta lobda konsolidasyonu olan hastaya kan kültürü alındıktan sonra seftriakson (75 mg/kg/g) tedavisi başlandı. İzleminde kliniği düzel-

meye başlayan olgunun kan kültüründe Haemophilus influenza tip B (seftriakson, siprofloksasin, trimetoprim-sulfametoksazol duyarlı; ampisilin-sulbaktam, sefuroksim ve meropenem dirençli) üredi. Aşılı ulusal aşı takvimine uygun olarak yapılmış olan hastanın immünolojik değerlendirmesinde kantitatif immünglobulin düzeyleri ve aşı yanıtları düşük saptanıp yaygın değişken immün yetmezlik tanısı konuldu. Hastaya intravenöz immünglobulin (400 mg/kg) infüzyonu verilip seftriakson tedavisi 14. günde sonlandırıldı.

**Sonuç:** Hib aşısı yapılmış bireylerde, Haemophilus influenza enfeksiyonlarının sıklıkla tip B dışı kapsüllü veya tiplendirilemeyen kapsülsüz tiplerle gelişmesi beklenmektedir. Ancak bu hastada olduğu gibi primer immün yetmezliklerde ya da orak hücreli anemi, malignite ve HIV varlığında, aşıli bireylerde de Hib'e bağlı enfeksiyonlar görülebilmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Bakteriyemi, haemophilus influenza, I cell hastalığı, aşı, immün yetmezlik

## P-110

### Meningokok Menenjitinde Nadir Görülen Bir Etken: Subgrup Y

Anıl Chousein

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir

**Giriş:** İnvaziv meningokok hastalığı, en yaygın olarak menenjit, meningokoksemi ve menenjitte birlikte meningokoksemi tablolarıyla karşımıza çıkan, ani başlangıçlı, hızlı seyirli, ateş ve peteşiyal döküntü ile karakterize, purpura fulminans, septik şok ve çoklu organ yetersizliğine neden olan mortalitesi yüksek bir hastalıktır. Burada akut bakteriyel menenjit kliniği ile başvuran ve meningokoksik menenjit tanısı konulan olgu, ülkemizde nadir görülen subgruplardan olan Y serogrubuna dikkat çekmek ve tanıda PCR yönteminin önemini vurgulamak amacı ile sunulmuştur.

**Olgu:** 12 yaşında erkek olgunun, başvurudan 24 saat öncesinde başlayan burun akıntısı, ateş (en yüksek 39 °C), kusma ve halsizlik yakınmaları ile dış merkeze başvurduğu, burada vücudunda peteşiyal döküntü ve ensesertliği nedeniyle meningokok menenjitini öntanısı ile seftriakson yapılarak hastanemize yönlendirildiği öğrenildi. Hastanemize başvurusunda fizik muayenesinde; bilinci açık ancak uykuya meyilli olan olgunun gövdesinde, bacaklarında ve kollarında peteşi ve purpuralar dikkati çekti, meninks irritasyon bulguları pozitif olan hastanın diğer sistem muayeneleri olağandı. Klinik ve fizik muayene bulgularıyla akut bakteriyel menenjit düşünülen hastaya lomber ponksiyon yapıldı. Beyin omurilik sıvısı (BOS) direk bakışında 200 hücre/mm<sup>3</sup> görüldü. Hastaya ampirik olarak seftriakson ve vankomisin başlandı. Gram boyamada Gram (-) diplokoklar görüldü ancak BOS kültüründe ve kan kültüründe üreme olmadı. BOS örneğinde meningokok polimeraz zincir reaksiyonu (PCR) pozitif saptandı altgrup analizinde serogrup Y gösterildi, almakta olduğu vankomisin kesilerek seftriakson tedavisine devam edildi. Hasta-

nın aile bireylerine ve yakın temaslı olduğu sınıf arkadaşlarına meningokok profilaksisi verildi. Antibiyotik tedavisi tamamlandıktan sonra iştihaya görme testleri yapılan hasta sekelsiz olarak halen izlenmektedir.

**Sonuç:** Neisseria meningitidis, ülkemizde pnömokok aşısının ulusal bağışıklama programına alınması ile birlikte en sık görülen bakteriyel menenjit etkeni olarak karşımıza çıkmaktadır. Etkeni hassas olması ve antibiyotik kullanım sıklığındaki yükseklik nedeniyle her zaman kültürde üretmek mümkün olmamaktadır bu nedenle PCR yöntemleri giderek önem kazanmaktadır. Bu yöntem sayesinde meningokok serogruplarını da göstermek mümkündür. Meningokok serogruplarının ortaya konulması ülkemiz meningokok aşılama programlarının oluşturulması için önem taşımaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Neisseria meningitidis, akut bakteriyel menenjit, serogrup Y, PCR

## P-111

### Derin Boyun Enfeksiyonu Şeklinde Bulgu Veren Enfeksiyöz Mononükleoz Hastası

Narmin Hatamlı<sup>1</sup>, Esra Çakmak Taşkın<sup>2</sup>, Gül Arga<sup>2</sup>, Hatice Kübra Konca<sup>2</sup>, Nisa Eda Çullas İlerslan<sup>1</sup>, Erdal İnce<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

<sup>2</sup>Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara

**Giriş:** Enfeksiyöz mononükleoz (EMN) Epstein-Barr virüsü (EBV) tarafından oluşturulan akut bir enfeksiyondur. Bir çok hastalığı taklit eden klinik prezentasyon biçimleri oluşturabilir.

**Olgu:** Önceden bilinen bir hastalığı olmayan 11,5 yaşında erkek hasta 5 gündür olan ateş 39°C, boyun sol tarafında şişlik, boyun hareketlerinde kısıtlılık, sola yatık tortikollis, boğaz ağrısı ve yutma güçlüğü şikayetleri ile çocuk polikliniğine başvurdu. Muayenede kriptik tonsillit, sol peritonsiller bölgede asimmetrik şişlik, sol ön servikalde 5x4cm konglomere lenfadenopatiler ve tortikollis saptandı. Diğer sistem muayeneleri normaldi. Hasta tortikollis, belirgin yutma güçlüğü ve boyunda şişlik nedeniyle KBB bölümüne danışıldı, servikal BT çekilmesi önerildi, BT: Sol da parafarangingial alanı, karotid kılıf çevresini ilgilendiren, prevertebral alanda ödemin de eşlik ettiği, yumuşak dokuda ödem ile uyumlu kalınlaşma ve hipodens alanlar, solda daha fazla sayıda olmak üzere her iki ön ve arka servikal zincirde nodüler görünümüne lenfadenopatiler; derin boyun enfeksiyonu öncelikle düşünülmüş olup bu aşamada apse ile uyumlu koleksiyon görülmemiştir şeklinde raporlandı. Ek olarak adenoid dokuda hipertrofi saptandı. KBB incelemesinde nazofarenksi %80 tıkanan adenoid vejetasyon saptandı. Hastanın laboratuvar incelemelerinde Hb: 12.9 g/dL, BK: 11.800/mm<sup>3</sup>, Plt: 363.000/mm<sup>3</sup>. Periferik yaymada %32 lenfosit, %14 downey hücresi ve %10 monosit mevcuttu. Biyokimyasal incelemeler normaldi. ESH: 10

mm/saat, CRP: 39.5mg/L bulundu. Hasta hastaneye yatırıldı ve uykuda ciddi hava yolu obstruksiyonu bulguları olduğu görüldü. Hastanın BT bulguları derin boyun enfeksiyonu şeklinde raporlanmasına rağmen periferik yaymanın EMN ile uyumlu olması, bilateral servikal LAP olması, adenoid dokuda belirgin hipertrofi ve solunum yolu obstruksiyonu bulguları nedeniyle bakılan EBV-VCA IgM (+), EBV-VCA IgG (+) bulunarak hastaya EMN tanısı konuldu. Antibiyotik tedavisi verilmedi. Uykuda solunum durması nedeniyle steroid tedavisi başlandı. Steroid tedavisi ile 2 gün içinde ateş düştü, tortikollis kayboldu, lenfadenopatiler küçüldü ve hasta taburcu edildi.

**Sonuç:** Sonuç olarak, EMN çok farklı klinik bulgular ile ortaya çıkabilir. Burada derin boyun enfeksiyonunu klinik ve tomografik olarak taklit eden bir enfeksiyöz mononukleoz hastası sunulmuştur.

**Anahtar Kelimeler:** Derin boyun enfeksiyonu, enfeksiyöz mononukleoz

## P-112

### Sistemik Tedaviye Dramatik Yanıt Veren Kutanöz Leishmaniasis Vakası

Esra Çakmak Taşkın<sup>1</sup>, Hatice Büşra Küçükçü<sup>2</sup>,  
Hatice Kübra Konca<sup>1</sup>, Gül Arga<sup>1</sup>, Halil Özdemir<sup>1</sup>,  
Bengü Nisa Akay<sup>3</sup>, Ergin Çiftçi<sup>1</sup>, Erdal İnce<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara

<sup>2</sup>Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

<sup>3</sup>Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

**Giriş:** Leishmania, tatarcık sinekleri ile bulaşan paraziter bir hastalık olup ülkemizde özellikle Güneydoğu Anadolu'da endemik görülmektedir. Kutanöz, mukokutanöz ve visseral türleri olan hastalığın kutanöz formu sıklıkla kendiliğinden skar bırakarak iyileşir. Burada lokal antimion bileşikleriyle tedavi edilen ancak yanıt alınmayan bir kutanöz leishmaniasis vakasından bahsedilecektir.

**Olgu:** Yirmi bir aylık erkek hasta yüzde 1,5 yıldır devam eden lezyon nedeniyle başvurdu. Hastanın yüzündeki lezyonun 4 aylıkken oluştuğu, o dönemde Şanlıurfa'ya seyahat öyküsü olduğu öğrenildi. Başlangıçta sivilce şeklinde başlayan lezyonun giderek büyümesi ve ortasının siyah renkli kabuklu hale gelmesi üzerine dermatolojiye başvuran hastada şark çibani düşünülerek deri kazıntısı bakıldığı ve yaymada bol miktarda amastigot görüldüğü belirlendi. İntralezyoner 6 doz meglumine antimonat uygulanan, tedavi sonrası lezyonda bir miktar küçülme gözlenip sonra tekrar büyüme başladığı ifade edilen hasta dermatoloji tarafından tarafımıza yönlendirildi. Lezyonun yüzde olması, 4 cm olup lokal tedaviye yanıt alınamaması nedeniyle sistemik tedavi planlanan hasta servise yatırıldı. Muayenesinde sağ yanakta sınırları keskin, ortası ülserle, etrafı endüre ve daha soluk,

4x3 cm boyutunda lezyon mevcuttu. Mukozal tutulum ve hepatosplenomegali saptanmadı. Deri kazıntısından yapılan yaymada amastigot görülmedi, önceden almış olduğu tedavilere bağlı olduğu düşünüldü. Leishmania IgG (İFA) 1/64 pozitif saptandı. PCR negatif sonuçlandı. Kutanöz leishmaniasis tanısıyla hastaya 3 mg/kg intravenöz lipozomal Amfoterisin B başlandı. İlk 5 gün boyunca her gün tedavi alan hastanın 14 ve 21. günlerde Amfoterisin B tedavisi tekrarlandı. Tedavinin 4. dozundan itibaren lezyonda belirgin küçülme olduğu görüldü. Toplamda 7 doz tedavi verilen hastada son dozdan 2 hafta sonra lezyonun ortaya doğru fibrotik bantlar oluşturarak 0,5 cm'ye gerilediği görüldü.

**Sonuç:** Leishmania, özellikle endemik bölgelerde yaşayan veya o bölgelere seyahat öyküsü olanlarda gelişen cilt lezyonlarında akla gelmelidir. Kutanöz leishmaniasisde tedavi lezyonun yerine, büyüklüğüne ve hastanın immün durumuna göre değişmektedir. Lokal tedaviye dirençli büyük lezyonlarda lipozomal amfoterisin B, alternatif tedavi seçeneklerinden olup dozu tartışmalıdır. Uygun dozda ve sürede kullanıldığında tedavide dramatik sonuçlar elde etmek mümkündür.

**Anahtar Kelimeler:** Amfoterisin B, kutanöz leishmaniasis, yüz

## P-113

### Weil Hastalığı Seyrinde Gelişen Hemofagositik Lenfositik Olgusu

Hülya Karayel, Nazlı Çelik,  
Şahika Nazife Türkmenoğlu Yiğit, Gökhan Gök,  
Ümmühan Çay, İlknur Tolunay, Banu İnce, Ümit Çelik

Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Adana

**Giriş:** Hemofagositik Lenfositik Olgusu (HLH); immun sistemin aşırı aktivasyonu ile ortaya çıkan, ateş, pansitopeni ve hepatosplenomegali ile karakterize, agresif ve hayatı tehdit eden bir sendromdur. Ailesel ve sporadik olarak ortaya çıkabilir. En sık viral enfeksiyonlar ile birliktelik gösteren HLH, daha az sıklıkla bakteriler, tüberküloz hastalığı, paraziter ve mantar enfeksiyonlarının seyrinde de görülebilmektedir. Burada kliniğimizde Weil hastalığı tanısı ile takip edilen bir hastada gelişen HLH olgusu sunulmaktadır.

**Olgu:** Daha öncesinde bilinen bir hastalığı olmayan, on yedi yaşında erkek hasta son bir haftadır olan baş ağrısı, ateş, sarılık, kusma ve karın ağrısı şikayeti ile çocuk acile başvurdu. Öyküsünde sulama tarlasında işçi olarak çalıştığı öğrenilen hastanın vitallerinde ateş 38.5 °C, solunum sayısı 35/dk, nabız 110/dk tanisyon 110/75 mgHg olarak ölçüldü. Fizik muayenesinde genel durumu orta-kötü, şuuru açık, takipneik ve ikterik görünümde, bilateral subkonjonktival hemorajisi mevcuttu, akciğer dinleme bulgularında yaygın krepitan ralleri vardı, batin muayenesinde defans, rebound, hassasiyeti yoktu, kot altı 2-3 cm hepatomegalisi mevcuttu. Laboratuvar tetkiklerinde beyaz küre: 9000/mm<sup>3</sup>, Hgb: 9.4 g/dl, Plt: 25.000/mm<sup>3</sup>, C-reaktif protein: 114 mg/L,

üre: 44.0 mg/dl, kreatinin: 1.04 mg/dl, Alt: 87.0 U/L, Ast: 107.1 U/L, direkt bilirubin: 6.4 mg/dl, total bilirubin: 9.8 mg/dl olan hastanın akciğer direkt grafisinde pulmoner hemoraji lehine değerlendirilen alt loblarda belirgin yaygın, bilateral, miliyer görünümde dansite artışı mevcuttu. Hastada klinik ve öykü ile Weil hastalığı düşünüldü, sefotaksim tedavisi başlandı. Mikroskopik aglutinasyon testi (MAT) ve karanlık saha mikroskopisi pozitif, kan kültüründe üreme olmadı. Takiplerinde ateşleri tekrar başladı, tedavide Penisilin G ve ardından kliniği bozulunca meropenem ve vankomisin eklendi. Total ve direkt bilirubin artışı tekrar gelişen, ateşleri dirençli seyreden, tam kan sayımında nötropenisi ve trombositopenisi gelişen hastadan gönderilen tetkiklerde ferritin ve trigliserit yüksekliği de tespit edildi. Sekonder hemafagositik sendrom ön tanısıyla hastaya kemik iliği aspirasyonu yapıldı. Kemik iliği aspirasyonunda hemafagositozu görüldü, deksametazon tedavisi 10 mg/m<sup>2</sup>/gün başlandı. Takiplerinde ateşi tekrarlamayan ve kolestazı gerileyen hastanın tekrar değerlendirilen karanlık saha mikroskopisinde spiroket görülmedi, MAT testi negatif olarak sonuçlandı. Dekort tedavisi tamamlanan hasta, sorunsuz olarak poliklinik takibine devam etmektedir.

**Sonuç:** Weil hastalığı ile takip edilen ve uygun antibiyotik tedavisiyle düzelen hastaların takibinde ateşin tekrar başlaması, pansitopeni ve karaciğer dalak büyüklüğü saptanması durumunda sekonder HLH akla gelmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Weil hastalığı, hemofagositik lenfositosisoz

## P-114

### Atipik Klinik Seyir Gösteren Tüberküloz Menenjit Olgusu

Süleyman İmamoğlu<sup>1</sup>, Arife Özer<sup>2</sup>, Solmaz Çelebi<sup>2</sup>, Cansu Kara<sup>2</sup>, Edanur Yeşil<sup>2</sup>, Beyhan Bülbül<sup>2</sup>, Betül Altay<sup>1</sup>, Mehmet Sait Okan<sup>3</sup>, Cüneyt Özakin<sup>4</sup>, Mustafa Hacımustafaoğlu<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa

<sup>2</sup>Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, Bursa

<sup>3</sup>Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, Bursa

<sup>4</sup>Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Mikrobiyoloji Anabilim Dalı, Bursa

**Giriş:** Tüberküloz menenjit (TBM) çocukluk döneminde sıklıkla ilk 5 yaşta görülür. Bu yazıda, süpüratif otitis media ve mastoidit tedavisi sürecinde klinik seyri kötüleşen ve tüberküloz menenjit tanısı konan olgu sunulmuştur.

**Olgu:** Bilinen hastalık öyküsü olmayan 5 yaş erkek hasta; kulaklarda ağrı ve akıntı yakınmaları ile doktora başvurusunda, akut otitis media (AOM) tanısıyla iki gün kas içi seftriakson tedavisinden sonra ardışık oral amoksisilin -klavulanat tedavisi verilmiş. Tedavinin yedinci gününde baş ağrısı, ateş yüksekliği ve fışkı-

rır tarzda kusma yakınmalarıyla hastanemize başvuran hasta da AOM'nın intrakraniyal komplikasyonu düşünülerek kranyal manyetik rezonans grafi (MRG) çekildi. MRG'de her iki mastoid sellülerde T1-T2 hiperskleroz ile uyumlu havalanma kaybı görülen hasta, süpüratif otitis media ve buna sekonder akut mastoidit tanısıyla yatırıldı; seftazidim ve klindamisin antibiyoterapileri başlandı. Hastanın klinik izleminde yoğun baş ağrısının devam etmesi ve diplopi, ajitasyon, ense sertliği, ataksik yürüyüş, bilateral klonus pozitifliği eklenmesi nedeniyle göz dibi bakıldı, sağ gözde daha belirgin olmak üzere bilateral papil ödemi saptandı. Ampirik olarak tedavisi menenjit dozunda meropenem ve vankomisin olarak değiştirildi. Tedaviye rağmen meninks irritasyon bulguları ve nörolojik semptomları devam eden hastanın tekrar göz dibi bakıldı ve psödopapilödem olarak değerlendirildi. Tekrar çekilen kraniyal - spinal MRG'leri normal olarak değerlendirildi. Yapılan lomber ponksiyonda (LP) %90 MNL hakimiyetinde 210 lökosit saptandı, kültürde üreme olmadı. Beyin omurilik sıvı (BOS) biyokimyası ve adenosin deaminidaz düzeyi normal bulundu, BOS'ta polimeraz zincir reaksiyonu ile mycobacterium tuberculosis pozitif saptandı. Tüberküloz menenjit tanısı ile izoniazid, rifampisin, etambutol, pirazinamid ve prednizolon tedavileri başlandı. Antitüberküloz tedavinin 7. günde çekilen kraniyal MR görüntülemesinde Akut demyelinizan ensefalomyelit (ADEM) açısından anlamlı olabilecek hiperintens lezyonlar saptandı. Hastaya 3 gün intravenöz immunglobulin (400 mg/kg/gün) verildi. Klinik bulgularında düzelme olan olgu antitüberküloz tedavisi idame edilerek ayakta izleme alındı.

**Sonuç:** Tüberküloz menenjit farklı nörolojik bulgularla seyretmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Tüberküloz menenjit, çocuk, akut demyelinizan ensefalomyelit

## P-115

### Miliyer Tüberküloz ve Tüberküloz Menenjit Birlikteliği: Olgu Sunumu

Deniz Aygün<sup>1</sup>, Tarık Yıldırım<sup>1</sup>, Ayşe Kalyoncu Uçar<sup>2</sup>, Rengin Şiraneci<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Kliniği, İstanbul

<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Radyolojisi Kliniği, İstanbul

**Giriş:** Tüberküloz (TB) menenjit yüksek mortalite ve morbidite nedeniyle TB'un en ciddi komplikasyonudur. Miliyer tüberküloz olgularının %20-50'sinde görülen TB menenjit en sık 6 ay-4 yaş arasında görülmektedir. Ateş, baş ağrısı, huzursuzluk gibi özgül olmayan bulguları olan TB menenjitinde prognozunu belirleyen en önemli faktör tedaviye başlama zamanıdır. Bu yazıda TB menenjit ve miliyer TB tanısı alan erkek hasta sunulacaktır.

**Olgu:** On bir yaşında erkek hasta uzamış ateş, baş ağrısı ve kusma şikayetleriyle başvurdu. Fizik muayenesinde ense sertliği mevcuttu, Kernig ve Brudzinski bulguları pozitif. Akut faz yanıtları artmıştı. (BK: 15400/mm<sup>3</sup>, CRP: 62,98 mg/l, sedimen-



tasyon: 52 mm/saat). Beyin omurilik sıvısında (BOS) lenfosit tipinde hücreler, glukoz 22 mg/dl (kan şekeri 92 mg/dl), protein 212 mg/dl saptandı. BOS bulgularının tüberkülozu düşündürmesi nedeniyle çekilen pa akciğer grafisinde şüpheli infiltrasyon, toraks bilgisayarlı tomografisinde mediastinel lenf nodu ve her iki akciğerde lineer tarzda milimetrik multiple nodüller izlendi. Beyin manyetik rezonans (MR) görüntülemesinde ise 4. ventrikül posteriorunda, bulbus sol kesiminde, optik kiazma ve mamiller cisim düzeyinde yer yer nodülerite gösteren kontrast tutulumları saptandı. Hastaya klinik, laboratuvar ve radyolojik bulgularıyla TB menenjit ve miliyer TB tanısı kondu. Dörtlü TB tedavisi ve steroid tedavisi başlandı. Tüberkülin deri testi (TDT) negatif saptandı. Açlık mide sıvısı ve BOS incelemesinde aside dirençli basil saptanmadı, Mycobacterium tuberculosis üremedi, polimeraz zincir reaksiyonu (PCR) negatifti. Ailede indeks olguya rastlanmadı. Kontrol BOS değerlendirilmesinde; glukoz 27 mg/dl, protein 177 mg/dl ölçüldü. Tedavinin ikinci ayında akciğer TB bulguları kaybolan hastanın beyin MR'ında periventriküler derin beyaz cevher intensitesinde eski bulgularına göre belirginleşme saptandı, fakat izleminde hidrosefali gelişmedi. Nörolojik muayenesinde özellik olmayan hasta ikili tedaviye geçilerek ayaktan takibe alındı.

**Sonuç:** Tüberküloz tanısı koymada klinik örneklerde mikobakterilerin saptanması altın standart yöntem olmakla birlikte çocuk TB'sinde basilin gösterilmesi her zaman olası değildir ve kültür pozitifliği düşük orandadır. Ülkemiz koşullarında TB tanısı akla geldiğinde en kısa sürede tedavi başlanmalı ve mikrobiyolojik doğrulama için ısrarcı olunmamalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Menenjit, miliyer, tüberküloz

P-116

## Akut Otitis Media'nın Nadir Görülen Komplikasyonu: Fasiyal Sinirin Paralizisi

Deniz Aygün<sup>1</sup>, Tarık Yıldırım<sup>1</sup>, Taliye Çakabay<sup>2</sup>, Edibe Yıldız<sup>3</sup>, Rengin Şiraneci<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Kliniği, İstanbul

<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kulak Burun Boğaz Kliniği, İstanbul

<sup>3</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nörolojisi Kliniği, İstanbul

**Giriş:** Akut otitis media (AOM) çocukluk yaş grubunda sık gözlenen ortakulakta enflamasyon sonucu ortaya çıkan bir klinik tablodur. Çocuklarda östaki tüpünün gelişimsel ve işlevsel farklılıkları, bağışıklık sisteminin olgunlaşmamış olması ve tekrarlayan viral üst solunum yolu atakları AOM gelişimine zemin hazırlar. Fasiyal sinirin paralizisi AOM'nun ender komplikasyonlarından biridir. Enfeksiyona bağlı damarlardaki vazokonstriksiyon sonucunda sinirde gelişen lokal iskeminin paraliziyeye neden olduğu varsayılmaktadır. Bu yazıda AOM sonrası fasiyal paralizisi gelişen iki hasta sunulacaktır.

**Olgu:** On iki yaşında kız ve on beş yaşında iki hasta sağ gözüntü kapatamama ve ağız kenarında kayma şikayetleriyle başvurdu. Her ikisinde de bir hafta önce AOM nedeniyle oral antibiyotik kullanma ve tekrarlayan otitis media geçirme öyküsü vardı. Her iki olgu da sağ gözüntü tam kapanamıyordu, alınlarının sağ taraf kırıksıklığı ve sağ nazolabial sulkuslar silinmişti. Ağız sol tarafa deviyeye oluyordu. Ek nörolojik bulguları olmayan hastaların diğer sistemik muayeneleri doğaldı. Antibiyoterapileri düzenlenen hastalara kulak burun boğaz birimi tarafından timpanik membran parasentezi uygulandı ve ventilasyon tüpü takıldı. Tedavilerine ağızdan steroid ve yapay gözyaşı eklendi. On günlük tedavi sonrası enfeksiyonları ve paralizileri gerileyen hastalar oral antibiyoterapi ile taburcu edildi.

**Sonuç:** Steroid tedavisi ödemde azalma, rejenerasyonunda artış ve motor fonksiyonlarda iyileşme sağladığı için fasiyal sinir tedavisinde önerilmektedir. Antibiyotik tedavisine cevap veremeyen ve tekrarlayan otitis media enfeksiyonlarında ise parasentez ve ventilasyon tüpü takılması tercih edilen bir tedavi yöntemidir.

**Anahtar Kelimeler:** Fasiyal sinir paralizisi, otitis media, parasentez

P-117

## Boyun Tutulması ve Ateş Şikayetiyle Başvuran Retrofarengeal Abse Olgusu

Deniz Aygün<sup>1</sup>, Tarık Yıldırım<sup>1</sup>, Rümeyza Yasemin Çiçek<sup>2</sup>, Sevgi Yavuz<sup>2</sup>, Aysel Kıyak<sup>2</sup>, Rengin Şiraneci<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Kliniği, İstanbul

<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefrolojisi Kliniği, İstanbul

**Giriş:** Kafa tabanından ikinci torasik vertebra seviyesinde üst mediastene uzanan bölgenin enflamasyonu olarak tanımlanan retrofarengeal abseler çocuklarda üst solunum yolu tıkanıklığına yol açabilen derin boyun enfeksiyonlarından. Streptococcus, Staphylococcus türleri ve anaerobik etkenlerden oluşan ağız florası elemanları en sık etkenlerdir. Genellikle beş yaş altında görülen retrofarengeal abseler nazofarinks, paranazal sinüsler veya orta kulak enfeksiyonları sonrası gelişir. Bu yazıda üst solunum yolu enfeksiyonunu takiben ateş ve boyun tutulması şikayetiyle başvuran ve retrofarengeal abse tanısı alan hasta sunulacaktır.

**Olgu:** Beş yaşında kız hasta ateş, boyunda iki taraflı şişlik ve boyun hareketlerinde kısıtlılık yakınmalarıyla başvurdu. Öyküsünde bir hafta önce üst solunum yolu geçiren hastanın fizik muayenesinde hafif sağa tortikollis, sağ servikal bölgede çok sayıda paket yapmış tarzda, dokunmakla ağrılı, yumuşak kıvamlı ve hareketli lenfadenopatiler saptandı. Farinks ve tonsillalar hiperemik ve hipertrofikti. Diğer sistem muayeneleri normaldi. Enfeksiyon belirteçleri pozitifdi (C-reaktif protein: 200 mg/L, lökosit: 43000/mm<sup>3</sup>, nötrofil: 39 000/mm<sup>3</sup>). Yan boyun grafisinde pervertebral alanda genişleme, boyun ultrasonografisinde bi-

lateral servikal, submandibuler alanlarda yaygın lenfadenopati saptandı. Boyun bilgisayarlı tomografisinde sağ retrofarengeal alanda septalı periferik kontrastlanma gösteren hipodens abse yumuşak doku kitlesi tespit edildi. Mevcut bulgularla retrofarengeal abse tanısı alan hastaya intravenöz seftriakson ve klindamisin tedavileri başlandı. On dört günlük antibiyoterapiye yanıt veren hastada cerrahi drenaja gerek görülmedi ve herhangi bir komplikasyon gelişmedi.

**Sonuç:** Üst solunum yolu infeksiyonu sonrasında gelişen ateş, boyun hareketlerinde kısıtlılık ve tortikollis ile başvuran hastalarda retrofarengeal abse tanısı akla gelmeli ve en kısa sürede görüntüleme yapılarak ağız florası etkenlerine yönelik uygun antibiyotik tedavisi başlanmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Boyun tutulması, çocuk, retrofarengeal abse

P-118

## Fasiyal Sinir Tutulumu ile Giden Guillain-Barré Sendromlu Olguda Borrelia Burgdorferi Pozitifliği

Deniz Aygün<sup>1</sup>, Tarık Yıldırım<sup>1</sup>, Edibe Yıldız<sup>2</sup>, Arif Turgan<sup>3</sup>, Ayça Doğançan<sup>4</sup>, Rengin Şiraneci<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Kliniği, İstanbul

<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nörolojisi Kliniği, İstanbul

<sup>3</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kulak Burun Boğaz Kliniği, İstanbul

<sup>4</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kliniği, İstanbul

**Giriş:** Guillain-Barré Sendromu (GBS) çocukluk çağındaki akut flask paralizinin en sık nedenidir. Hâlsizlik ve yürümede zorluk sık görülen yakınmalardır. Kranial sinirlerin tutulumu çocuklarda erişkinlere göre daha nadir görülmekle birlikte fasiyal güçsüzlük ve oftalmopleji GBS tanılı çocukların %45'inde görülebilmektedir. Bu yazıda periferik yüz felci, üçüncü ve altıncı sinir paralizisi ile başvurup GBS tanısı alan ve Borrelia burgdorferi pozitifliği saptanan olgu sunulacaktır.

**Olgu:** Dokuz yaşında erkek hasta çift görme, sağ gözünü kapatamama, ağız kenarında kayma ve yürüyememe şikayetiyle başvurdu. Fizik muayenesinde sağ göz tam kapanamıyordu, alnın sağ taraf kırışıklığı ve sağ nazolabial sulkuslar silinmişti ağız sol tarafa deviye oluyordu. Ek olarak sol gözde dışa bakış kısıtlılığı vardı ve iki taraflı alt ekstremitelerde derin tendon refleksleri (DTR) azalmıştı. Diğer sistem muayeneleri doğaldı. Kranial manyetik rezonans değerlendirilmesinde her iki tarafta mastoid hava hücrelerinde ve orta kulak boşluğunda sağda daha belirgin olmak üzere enfektif nitelikte sinyal değişiklikleri mevcut olan hastaya sağ gözdeki periferik fasiyal paralizisi için kulak burun boğaz tarafından efüzyonlu otitis media düşünülerek miringotomi uygulandı ve eş zamanlı ventilasyon tüpü yerleştirilerek steroid tedavisi başlandı. Çocuk Nörolojisi ile değerlendirilen

hastanın DTRlerinin alınmaması ve birden fazla kranial sinir tutulumu olması nedeniyle Guillain-Barré sendromu olarak değerlendirilerek intravenöz immunglobulin tedavisi verildi. Enfeksiyöz etkenlere yönelik tetkiklerinde Borrelia burgdorferi İmmunglobulin M pozitifliği saptandı. Annesinden şüpheli böcek sokması öyküsü öğrenildi. İzleminde hastanın yürümesi düzeldi ve DTR'ler alınmaya başlandı. Fasiyal sinir felci bulguları gerileyen hasta çocuk nörolojisi izlemine alındı.

**Sonuç:** Guillain-Barré Sendromu ile Borrelia burgdorferi pozitifliği son zamanlarda sıkça bildirilmektedir. Fakat pozitif sonuçlar her zaman aktif hastalığı göstermeyebilir ve yanlış pozitif sonuçların da sık görülebilmesi nedeniyle sadece hastalığın spesifik bulguları varlığında seçici olarak değerlendirilmelidir. Olgumuzda Lyme hastalığının diğer klinik bulguları olmamakla birlikte şüpheli kene tutunma öyküsü vardı. Periferik fasiyal paralizisi ise orta kulak enfeksiyonunun komplikasyonu olarak değerlendirilmiştir.

**Anahtar Kelimeler:** Borrelia burgdorferi, fasiyal paralizisi, Guillain-Barré Sendromu

P-119

## Servikal Lenfadenopatide Önemli Bir Etken: Francisella Tularensis

Özge Açıköz, Sevgen Tanır Başaranoğlu, Yeliz Kutat

Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı, Elazığ

**Giriş:** Tularemi, Francisella tularensis' in neden olduğu zoonotik bir enfeksiyon hastalığıdır. Tularemi asemptomatik olgulardan bakteriyemiyle sonuçlanan olgulara kadar geniş yelpaze içinde seyir gösterebilmektedir.

**Olgu:** On üç yaşında olgu yirmi gün önce başlayan halsizlik ve boyunda sağ tarafta şişlik şikayeti ile başvurdu. Tarafımıza başvurusundan önce on gün süreyle ayaktan olarak, on gün de yatırılarak hastanede antibiyotik tedavisi almış. Hastanın öyküsünden kuyu suyu içtiği öğrenildi. Fizik muayenesinde boyunda sağda 10 cm boyutlarında lenfadenopati saptandı. Hematolojik ve biyokimyasal tetkikler normal sınırlardaydı. Akciğer grafisinde tüberküloz lehine bulgu izlenmedi ve ppd testi 0 mm saptandı. Ultrasonografik değerlendirme ve manyetik rezonans görüntüleme multipl lenf nodu olarak değerlendirildi. Aspirasyon materyali boyalı bakısında bol polimorfonükleer lökosit saptandı, kültürlerinde üreme olmadı. Türkiye Halk Sağlığı Genel Müdürlüğü Laboratuvarları'nda çalışılan tularemi mikroaglutinasyon testinin pozitif gelmesi üzerine gentamisin tedavisi başlandı. Tedavi on güne tamamlandı.

**Sonuç:** Boyun kitleleri etiolojisinde farklı nedenler bulunmakta ve kesin tanı için hastalığın klinik seyri, eşlik eden semptomlar, sistemik muayene önemli olmaktadır. Tularemi beta laktam, makrolid ve sulfonamidler etkisizdir; tedavisi geç başlanan (3. haftadan sonra) olgularda uygun tedaviye rağmen lenf bezlerinde süpürasyon olabilmektedir. Ülkemizdeki endemik bölgeler-

de beta laktam antibiyotiklere yanıt vermeyen lenfadenopati ile başvuran vakalarda tularemi ayırıcı tanıda düşünülmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Enfeksiyon, lenfadenopati, tularemi

## P-120

# Boğmaca Ön Tanısı İle Hastaneye Yatırılan Süt Çocuklarında Bordetella Pertussis Saptanma Oranı ve Olguların Demografik, Klinik ve Laboratuvar Özelliklerinin Değerlendirilmesi

Gülnihal Öz, Özden Aksu Sayman, Çağatay Nuhoglu

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tıp Fakültesi, Haydarpaşa Numune Sağlık Uygulama ve Araştırma Merkezi, Çocuk Kliniği, İstanbul

**Amaç:** Boğmaca; süt çocukluğunda önemli morbidite ve mortalite nedenidir. Bu dönemde spazmodik öksürük sık olmakla birlikte bu hastalarda Bordetella pertussis saptanma sıklığı ile ilgili az sayıda çalışma vardır. Bu çalışmada spazmodik öksürük ile hastaneye yatırılan olgularda Bordetella pertussis oranını saptamak ve boğmaca tanısı için öngörme değeri yüksek klinik ve laboratuvar bulgularını ortaya koymak amaçlanmıştır.

**Yöntem:** 2018 yılında kliniğimiz süt çocuğu servisine boğmaca ön tanısı ile yatırılan hastalardan nazofaringeal sürüntü örneği (PCR ve kültür) gönderilen olgular retrospektif olarak incelendi. Bordetella pertussis saptanması, cinsiyet, yaş, aşılama, mevsim, lökosit ve lenfosit sayıları, CRP, akciğer grafi bulgusu ve “wheezing” varlığı değerlendirildi.

**Bulgular:** Çalışmamızda yaşları 1,1 ile 7 ay arasında değişen, 13’ü (%44,8) kız 16’sı (%55,2) erkek, %55,2’si hiç aşılanmamış, %27,5’i bir doz aşılanmış, %17,3’ü iki doz aşılanmış toplam 29 hasta değerlendirildi. Beş kız ve beş erkek hastada (%34) nazofaringeal sürüntü sonucu Bordetella pertussis pozitif saptandı. Nazofaringeal sürüntü sonucu pozitif hastaların yaş ortalaması 2,61±1,76 aydı. Bu hastaların %60’ı hiç aşılanmamış, %30’u bir doz aşılanmış olup %70’i kış mevsiminde yatan olgulardı. Boğmaca hastalarının %70’inde “wheezing” olmayıp %90’ında akciğer grafi bulguları doğaldı. Bu olguların lökosit ve lenfosit sayıları ortalaması 9,7±5,2 bin/mm<sup>3</sup>, tamamının CRP’si normaldi. Sürüntü sonucu negatif olanların ise %63,1’inde “wheezing” olup, %73,6’sında CRP pozitif saptandı. Nazofaringeal sürüntü sonucu pozitif ve negatif olanlar arasında cinsiyet, yaş, mevsim ve aşılama dağılım oranları açısından anlamlı fark bulunmadı. (p>0,05). Sürüntü sonucu pozitif olanların lökosit ve lenfosit değerleri negatif olanlardan anlamlı düzeyde yüksek bulundu. (p<0,05). Nazofaringeal sürüntü sonucu pozitif ile negatif olanlar arasında akciğer grafi bulgusu, “wheezing” olmaması ve CRP normalliği açısından anlamlı farklılıklar bulundu. (p<0,05).

**Sonuç:** Çalışmamızda Bordetella pertussis pozitif hastalarda lö-

kosit ve lenfosit yüksekliği, “wheezing” olmaması, CRP normal saptanması bu parametrelerin boğmaca tanısında öngörme değeri yüksek olduğunu göstermektedir. Boğmaca tanısında değerli olan yaş, mevsim ve aşılama oranlarının değerlendirilmesinde daha geniş hasta gruplarında yapılacak çalışmalara ihtiyaç vardır.

**Anahtar Kelimeler:** Boğmaca, Bordetella pertussis, spazmodik öksürük, süt çocuğu.

## P-121

# Nadir Bir Olgu: Parvovirüs B19 İlişkili Hepatomegali

Serhat Kılıç<sup>1</sup>, Betül Orhan Kılıç<sup>1</sup>, Fatma Burcu Belen Apak<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

<sup>2</sup>Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı

**Giriş:** Parvovirüs B19 çocukluk çağında malar eritematöz döküntü ile seyreden eritema infeksiyozum nedenidir. Parvovirüs B19 enfeksiyonu asemptomatik seyir gösterebileceği gibi aplastik kriz, ensefalit, miyokardit, hepatit, artropati gibi değişik klinik bulgulara neden olabilir. Parvovirüs B19 enfeksiyonu ile ilişkili splenomegali, kolestaz, hepatit veya hemolitik anemi olmadan izole hepatomegali varlığına literatürde rastlamadık. Burada parvovirüs B19 enfeksiyonu ilişkili hepatomegali saptanan bir olgu sunulmuştur.

**Olgu:** 4 yaş 6 aylık erkek hasta, iki gündür devam eden 8 saat arayla aksiller 39 CO ye yükselen ateş, halsizlik ve boğaz ağrısı yakınması ile başvurdu. Genel durumu iyi, şuuru açık, vital bulguları normaldi. Hastanın fizik muayenesinde kriptik tonsillit ve kot altı midklavikular hatta (MKH) 4 cm hepatomegali vardı. Hastanın tetkiklerinde WBC: 14.490 /µl, Hb: 11.0 g/dl, Plt: 261.000 /µl, periferik yaymada nötrofil: %35, lenfosit: %60, monosit: %5 yaygın aktive lenfosit mevcut olup atipik hücre ya da hemoliz bulgusu yoktu. AST: 22 U/L, ALT: 16 U/L, GGT: 13 U/L, total bilirubin: 1,68 mg/dl, direk bilirubin: 0,54 mg/dl, CRP: 12,7 mg/L, INR: 1,03, idrar analizi normal idi. Abdominal ultrasonografide (US) karaciğerin MKH da vertikal uzunluğu 119 mm. olması dışında patolojik bulguya rastlanmadı. Portal tromboz açısından karaciğer doppler US normal saptandı. Hastanın boğaz kültürü normal sonuçlandı. Etiyolojiye yönelik bakılan hepatit A, B, C ve HIV, CMV, EBV, Toksoplazma serolojik tetkikleri normal sonuçlanan hastanın Parvovirüs B19 IgM: 17,1 NTU (Pozitif) olarak saptandı. Malignensi açısından yapılan tetkik ve değerlendirmelerinde patolojik bulguya rastlanmadı. Hasta Parvovirüs B19 enfeksiyonu tanısıyla hepatomegali açısından takip edildi herhangi bir tedavi verilmedi iki gün süre ile makülopapüler döküntüsü oldu. Üç hafta sonra bakılan Parvovirüs B19 IgM: Negatif, IgG: 26,9 NTU (Pozitif) olarak saptandı. Üç haftanın sonunda karaciğer boyutları normale döndü. Hasta üç ay süreyle takip edildi anormal bulguya rastlanmadı.

**Sonuç:** Çocukluk çağında; viral, bakteriyel ya da paraziter en-

feksiyonlar, hemolitik anemiler, kalp hastalıkları, metabolik hastalıklar, tümörler, granüloematöz hastalıklar veya çeşitli sistemik hastalıklar hepatomegali yapabilir. İzole hepatomegali saptanan hastalarda etiyojide Parvovirus B19 enfeksiyonu olabileceği akılda tutulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Parvovirus, hepatomegali

P-122

## Kimyasal Madde İnhalasyonuna Bağlı Hemoptizi Olgusu

Muzaffer Coşkun<sup>1</sup>, Edanur Yeşil<sup>2</sup>, Solmaz Çelebi<sup>2</sup>, Arife Özer<sup>2</sup>, Cansu Turan<sup>2</sup>, Beyhan Bülbül<sup>2</sup>, Feyza Kabar<sup>3</sup>, Mustafa Hacımustafaoğlu<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa

<sup>2</sup>Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı, Bursa

<sup>3</sup>Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Radyolojisi Bilim Dalı, Bursa

**Giriş:** Hemoptizi; trakeobronşiyal ağaç ya da akciğer parankiminden kaynaklanan kanamanın öksürük ile atılmasıdır. Etiyolojisinde enfeksiyöz nedenler (tüberküloz, sinüzit, pnömoni, vb.), vaskülitler, otoimmün hastalıklar, neoplaziler, yabancı cisim, travma, koagülopatiler, kardiyak hastalıklar, vasküler sebepler (pulmoner emboli, aort diseksiyonu, pulmoner hipertansiyon), iyatrojenik, ilaçlar ve toksinler yer almaktadır. Bu bildiri ile inhaler toksik madde alımı sonucu gelişen hemoptiziye dikkat çekmek amaçlanmıştır.

**Olgu:** Bilinen bir hastalığı olmayan 17 yaşında erkek olgu acil servise yedi gündür olan öksürük ve öksürük ile kan gelmesi yakınmaları ile başvurdu. Yakınmaları başlamadan 1 hafta önce yüzey koruyucu, pas sökücü sprey temizlik ürününü kapalı bir alanda 6 saat kadar kullandığı öğrenildi. Olgunun özgeçmişinde dört yıldır yarım paket/gün sigara içme haricinde ek özellik yoktu, tüberküloz ile temas öyküsü yoktu. Fizik incelemesinde; patolojik bulgu saptanmadı. Laboratuvar tetkiklerinde lökosit: 11.470/mm<sup>3</sup>, nötrofil: 8300/mm<sup>3</sup>, CRP: 2,3 mg/dl, sedimentasyon: 2 mm/sat olarak saptandı. Yapılan tüberkülin deri testi 12x12 mm (1 adet BCG skarı) olarak saptandı. Çekilen akciğer grafisinde nonspesifik infiltrasyon izlenmesi üzerine amoksisilin-klavunat ve klaritromisin tedavileri başlanarak izleme alındı. Toraks tomografisinde sağ akciğer üst lobta diffüz alveolar patern, içerisinde yer yer konsolide alanlar ve alveolar hemoraji gözlemlendi. Olguda toksik madde inhalasyonuna bağlı pulmoner hemoraji düşünüldü. Toksik madde maruziyeti kesilen ve antibiyotik tedavisi 14 güne tamamlanan olgunun yakınmaları düzeldi.

**Sonuç:** Hemoptizinin nadir bir nedeni olan toksik madde inhalasyonu akılda tutulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Hemoptizi

P-123

## Cerrahi Tedavi Yapılamayan ve Erken Antibiyoterapiye Yanıt Veren Septik Sakroileit Olgusu

Benay Turan<sup>1</sup>, Eren Erseven<sup>2</sup>, Zuhale Ümit<sup>3</sup>, Caner Turan<sup>2</sup>, Ali Yurtseven<sup>2</sup>, Zümrüt Şahbudak Bal<sup>3</sup>, Eylem Ulaş Saz<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir

<sup>2</sup>Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Acil Bilim Dalı, İzmir

<sup>3</sup>Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı, İzmir

**Giriş:** Septik sakroileit, nadir görülen, ciddi komplikasyonlar gelişebilen ve sıklıkla da geç tanı konulan eklemlerin süpüratif inflamasyonudur. Bu sunumda acil servise sol kalça ağrısı ve ak-sama nedeni ile başvuran bir olgu sunulmuştur.

**Olgu:** 10 yaşında kız olgu, on gündür sol kalçada ağrı ve yürüyememe ile acil servise başvurdu. Halsiz görünümde olan olgunun vücut sıcaklığı 38.7°C, kardiyak nabızı 148/dk, kan basıncı 103/67 mmHg idi. Özgeçmişinde 10 gün önce üst solunum yolu enfeksiyonu geçirdiği öğrenildi. Fizik muayenesinde sol sakroiliak eklemden (SİE) hassasiyet (+), FABER (+) idi, eklem üzerinde kızarıklık-ısı artışı-şişlik yoktu; diğer sistem muayeneleri olağandı. Tetkiklerinde lökosit 12170/ul (%69.4 nötrofil), Hb: 10.7g/dl, trombosit: 537000/ul; CRP: 1.45mg/dl, ESR: 90mm/h, prokalsitonin: 0.06µg/l olarak saptandı. Ayırıcı tanıda septik artrit, romatolojik hastalıklar, hematolojik maligniteler düşünüldü. Periferik yaymasında %60 PNL, %36 lenfosit, %4 monosit saptandı, atipik hücre görülmedi. Septik artrit için çekilen kalça ultrasonografisinde abse bulgusu saptanmadı. Kontrastlı pelvik MRG'de sol SİE komşu sakral ve iliak kemiklerde T1'de düşük T2'de yüksek sinyal değişikliği, iliopsoas kası içerisinde 4x2x1.3 cm, sol priformis kasında 1.7x1.6 cm-1.5x0.8 cm boyutlarında abse formasyonları izlendi ve septik sakroileit olarak değerlendirildi. Girişimsel radyoloji tarafından SİE içi aspirasyonu planlandı; girişim yapıldı ancak abse olan bölgeye ulaşılamadı. Ortopedi ile değerlendirildi; majör cerrahi operasyon olacağı ve komplikasyon riskinin yüksek olması sebebi ile öncelikli antibiyotik tedavisinin uygulanması kararlaştırıldı. Hasta hospitalize edilerek vankomisin (40 mg/kg/gün) ve seftriakson (100 mg/kg/gün) tedavileri başlandı. Brucella serolojisi (rose bengal) negatif saptandı ve PPD 5mm olarak sonuçlandı. Fizik tedavi ve rehabilitasyon tarafından egzersiz programı başlatıldı. Hastanın ilk başvurusunda yürüyemeyen hasta mobilize olmaya başladı, antibiyoterapisinin 13. gününde fleksiyon 100°, dış rotasyon 30°, iç rotasyon 15° saptandı ve kısmi düzelme lehine değerlendirildi; 14. günündeki kontrol pelvik MR'ı ilk görüntüleriyle kıyaslandığında abse boyutlarında kısmi regresyon görüldü. Hastanın klinik izleminde ağrısının ve hareket kısıtlılığının azaldığı görüldü.

**Sonuç:** Septik sakroileit nadir görülmesine rağmen ölümün de dahil olduğu ciddi komplikasyonlar ile seyredebilir. Her ne kadar abseye yönelik cerrahi tedavi öncelikli olsa da erken başlanan antibiyotik tedavisi komplikasyonları engellemektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Septik sakroileit, septik artrit, çocuk, acil

P-124

## Kardiyak Tutulumlu Kist Hidatik Olgusu

Deniz Aygün<sup>1</sup>, Tarık Yıldırım<sup>1</sup>, Muhammed Erbaş<sup>2</sup>,  
Mete Burak Özdemir<sup>3</sup>, Ayşe Kalyoncu Uçar<sup>4</sup>,  
Kazım Öztarhan<sup>5</sup>, Rengin Şiraneci<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Kliniği, İstanbul  
<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Cerrahisi Kliniği, İstanbul  
<sup>3</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul  
<sup>4</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Radyolojisi Kliniği, İstanbul  
<sup>5</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, İstanbul

**Giriş:** Echinococcus granulosus paraziti ile oluşan kist hidatik hastalığı ülkemizde halen yaygın bir sağlık sorunu olarak önemi korumaktadır. Çocuklarda en sık akciğer ve karaciğer tutulumu görülmektedir, kardiyak tutulum ise oldukça nadirdir. Kardiyak kist hidatığın özgün bir klinik tablosu yoktur ve hastaların ancak %10'unda semptomlar mevcuttur. Bu yazıda göğüs ağrısı, ateş ve balgam çıkarma şikayetleriyle başvuran ve kardiyak kist hidatik tanısı alan bir çocuk olgusu sunulacaktır.

**Olgu:** On üç yaşında erkek hasta göğüs ağrısı, ateş ve balgam çıkarma şikayetleriyle başvurdu. Fizik muayenesinde solda akciğer sesleri azalmıştı, kardiyovasküler sistem muayenesi doğaldı, diğer sistem muayenelerinde özellik yoktu. Akciğer grafisinde sol akciğeri kapalı olan hastanın toraks ultrasonografisinde 28 mm'ye varan plevral efüzyon, ekokardiyografik incelemesinde fibrinli perikardiyal efüzyon saptandı. Enfeksiyon belirteçlerinin pozitif olması nedeniyle antibiyoterapi siftriakson ve targosit olarak düzenlendi, çocuk kardiyolojinin önerisiyle furosemid ve aldakton tedavileri başlandı. Toraks magnetik rezonans değerlendirilmesinde perikardial aralıkta lokülasyon ve septasyonlar gösteren, en derin yerinde 3.3 cm'ye ulaşan komplike özellikle sol kalp boşlukları komşuluğunda yerleşim gösteren efüzyon, bu efüzyonun superiorunda sol ventrikül superior kesimine komşu yaklaşık 60x36 mm boyutunda, septalı, yoğun içerikli, komplike, loküle sıvı ile uyumlu olabilecek görünüm ve mediastende tüm kompartmanlarda en büyüğü subkarinalde multilpl lenf nodları saptandı. Etiyolojiye yönelik değerlendirmelerinde kemik iliği aspirayonu yapılarak malignite dışlandı, viral serolojisi ve mikoplazması negatif olan hastanın balgam Mycobacterium tuberculosis polimeraz zincir reaksiyonu negatif, aside dirençli basil saptanmadı, kültürde üreme olmadı. Tüberkülin deri testi negatifti. İmmün sistem değerlendirilmesi normaldi. Mevcut bulgularla hastaya tanısal amaçlı eksploratif torakotomi yapıldı. Makroskopik görüntüsü kist hidatik düşünülen hastanın kist hidatik indirekt hemaglutinasyon testi 1/2560 pozitif saptandı ve albendazol tedavi başlandı. Hastanın memleketinde hayvan teması olduğu öğrenildi.

**Sonuç:** Göğüs ağrısı, ateş ve balgam çıkarma şikayetleriyle başvuran ve hayvan teması olan hastalarda kardiyak kist hidatik hastalığı ayırıcı tanıda akla gelmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Çocuk, kalp, kist hidatik

P-125

## Çoklu Organ Tutulumlu Kist Hidatik Olgusu

Deniz Aygün<sup>1</sup>, Tarık Yıldırım<sup>1</sup>, Muhammed Erbaş<sup>2</sup>,  
Süleyman Çelebi<sup>3</sup>, Serdar Sander<sup>3</sup>, Rengin Şiraneci<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Kliniği, İstanbul  
<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Cerrahisi Kliniği, İstanbul  
<sup>3</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul

**Giriş:** Kist hidatik hastalığı tüm dünyada yaygın olarak görülen zoonotik bir hastalıktır. İnsanlara yaşam siklusunda yer alan hayvanlar yoluyla bulaşır ve insan tesadüfi bir arakonaktır. Kist hidatik genellikle tektir fakat kist duvarının rüptürü sonucu kız veziküllerin ve skolekslerin, komşuluk veya kan yolu ile çevre dokulara ve uzak organlara taşınması sonucu vücutta çok sayıda kistler oluşabilir.

**Olgu:** On beş yaşında kız hasta ateş, öksürük ve karın ağrısı şikayetiyle başvurdu. Fizik muayenesinde yaygın hassasiyeti vardı, rebound ve defans yoktu, karaciğer ve dalak ele gelmiyordu. Diğer sistem muayeneleri doğaldı. Enfeksiyon belirteçleri yükselmışti (C-reaktif protein 230 mg/L, beyaz küre 15 000/mm<sup>3</sup>, nötrofil: 13760 /mm<sup>3</sup>). Batın ultrasonografisinde karaciğerde büyüğü sol lobda 107x81 mm boyutlarında olmak üzere üç adet ve sağ lomber bölgede, sağ böbreğin infero lateral komşuluğunda 59x57 mm boyutlarında kist hidatik ile uyumlu görüntü saptandı. Akciğer grafisinde sol akciğerde yuvarlak ve kistik görünümde, toraks bilgisayarlı tomografisinde ise sağ orta lobda medialde 53x37 mm boyutlarında, sol akciğer alt lobda 102x73 mm boyutlarında hipodens kistler saptandı. Kist hidatik indirekt hemaglutinasyon testi 1/640 saptanan hastaya mevcut bulgularda kist hidatik tanısı konuldu. Albendazol tedavisi ve yüksek enfeksiyon belirteçleri için nonspesifik antibiyoterapi başlandı. Cerrahi girişimler için göğüs cerrahisi ve çocuk cerrahisi bölümlerine danışıldı. Medikal tedavi altında ameliyatları planlandı.

**Sonuç:** Kist hidatik en sık karaciğer ve akciğer olmak üzere tüm organları tutabilir. Kist hidatik hastalığında esas tedavi cerrahidir. Hastanın genel durumunun iyi olmadığı ve kistin çok sayıda olduğu olgularda medikal tedavi öncelikle başlanabilir.

**Anahtar Kelimeler:** Çoklu organ, kist hidatik, tedavi

P-126

## Serratia Marcescens Menenjit: Bir Olgunun Değerlendirilmesi

Burcu Karadaş, Ayşe Karaaslan, Gülşen Cengiz, Yasemin Dilek Soysal, Zeynep Tözendemer, Yasemin Akın

Kartal Lütfi Kırdar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

**Giriş:** Serratia marcescens, merkezi sinir sistemi enfeksiyonlarının nadir bir patojenidir, menenjit çoğunlukla solid beyin tümörleri ve nöroşirurjikal girişimler ile ilişkilidir. Burada hastanemize başvuran ve Beyin Omurilik Sıvısı kültüründe S. Marcescens üreyen pediatrik yaş grubuna ait bir olgu, nadir görülmesi nedeniyle sunulmaktadır.

**Olgu:** 8 aylık erkek hasta, evde 15-20 dakika süren nöbet ve ateş yüksekliği ile hastaneye başvurmuş, nöbeti kontrol altına alınarak hastanemize yönlendirilmiş. Çocuk acil servisimizde yapılan fizik muayenede, genel durumu orta, bilinci açık, postiktal dönemde, ateş 37.8 °C, nabız 100/dakika, solunumu yüzeysel idi, diğer sistem muayeneleri olağandı. Nörolojik muayenesinde ön fontanel normal bombelikte, bilinci açık, anne kucağında huzursuz, uykuya meyilli idi. Laboratuvar tetkiklerinde beyaz küre 22.400/mm<sup>3</sup>, periferik yaymada %84 nötrofil hakimdi. Kangazı, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normal sınırlarda idi. Sodyumu 126 mml/litre saptanan hastada başkaca elektrolit imbalansı yoktu. C-reaktif protein 15.3 mg/L idi. Hastanın hiponatremi tedavisi düzenlenerek, lomber ponksiyon yapıldı. Hastanın lomber ponksiyonunda boza kıvamında BOS materyali alındı. Thoma ile bakılan materyalde alanda 5200 nötrofil sayıldı, mebzul olarak değerlendirildi, boyamada gram negatif hücreler saptanan hastaya hastaneye yatış öyküsü olması sebebi ile Vankomisin, Meropenem ve Asiklovir intravenöz yoldan başlandı. Olası patojenin gram negatif kokobasil olabileceği bildirildiğinden Asiklovir kesilerek Deksametazon tedaviye eklendi. Kültür ve antibiyogram sonucuna göre S. marcescens üreyen ve Meropenem duyarlılığı saptanan hastanın tedavisine Meropenem ile devam edilerek steroid tedavisi kesildi. BOS kültüründe gram negatif üreme, S. marcescens olması sebebi ile 4. günde kontrol lomber ponksiyon yapıldı, girişim sırasında sırasında boza kıvamında materyalin tekrar gelmesi üzerine hastaya spinal kontrastlı MRI istendi. Hastada önplanda yapılan lomber ponksiyona bağlı hematoma veya abse düşünülmele birlikte beyin cerrahisi tarafından operasyon kararı alındı. Patoloji materyali Rupture Dermoid Kist veya Dermal Sinus Tractusu olabilir şeklinde raporlandı. Hastanın menenjit tedavisi tamamlanarak taburcu edildi, hastanın 6 aylık izleminde menenjit kliniği ile hastanemize başvurusu olmamıştır.

**Sonuç:** Serratia marcescens kafa travmalarından veya beyin cerrahi operasyonlarından sonra, yenidoğanlarda ve immun supresif hastalar ile gram negatif sepsisli hastalarda sıklıkla menenjit etkenleri olabilmektedirler. Sağlıklı bir çocukta dermoid kist gibi altta yatan patolojik durumlarda enfeksiyon etkeni olabileceği akılda tutulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Serratia marcescens, menenjit

P-127

## Yetersiz Antibiyoterapi Dozu ile ilişkili Akut Otitis Media Komplikasyonu: Mastoidit, Subperiostal Apse, Fasiyal ve Preseptal Selülit

Nazan Tekin<sup>1</sup>, Bilge Aldemir Kocabaş<sup>2</sup>, Alkım Beyhan<sup>1</sup>, Neslihan Yaprak<sup>3</sup>, Fulya Kahraman<sup>4</sup>, Alper Tunga Derin<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Akdeniz Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Antalya

<sup>2</sup>Akdeniz Üniversitesi, Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı, Antalya

<sup>3</sup>Akdeniz Üniversitesi, Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı, Antalya

<sup>4</sup>Akdeniz Üniversitesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Antalya

**Giriş:** Akut otitis media (AOM) çocukluk yaş grubunda sık gözlenen bir klinik tablodur ve orta kulak boşluğunun vazodilatasyon, mukozal ödem, eksüdasyon ve püy oluşumu ile karakterize olan enfeksiyonudur. Bütün çocuk yaş grubunun %85'i en az bir kez AOM atağı geçirmektedir. Özellikle uygun süre ve dozda antibiyotik kullanımı ile AOM komplikasyonları önemli azalma göstermiştir. Mastoidit, AOM'nın nadir ancak en sık görülen süperatif komplikasyonudur, subperiostal abse, orbital selülit, sinüs ven trombozu, epi/subdural apse gibi ciddi intrakraniyal sorunlara neden olabilir. Komplikasyonlar çoğu zaman tanıda gecikme ya da uygun olmayan antibiyoterapi dozu ile ilişkili olabilmektedir.

**Olgu:** On yaşında erkek, sağ kulak arkası ve sağ gözde şişlik nedeniyle başvurdu. Oniki gün önce dış merkezde sağ kulak ağrısı nedeni ile amoksisilin klavulonik asit 40 mg/kg/gün dozunda başlandığı öğrenildi. On günlük tedavi sonrasında şikayetlerinde ilerleme, önce sağ kulakta, sonra da sağ gözde şişlik, kızarıklık ve hassasiyet gelişmesi nedeniyle tarafımıza başvurusunda yapılan muayenesinde sağ aurikulada laterale ve öne itilme, mastoid üzerinde hiperemi, şişlik ve hassasiyet mevcuttu. Mastoid üzerindeki şişlik aurikula önünde maksillotemporal bölge ve periorbital alana kadar uzanım gösteriyordu. Sağ göz üst ve alt palpebra şiş, ödemli, hiperemikti, proptozis-oftalmopleji yoktu. Laboratuvarında hemoglobin: 12,4 g/dl, trombosit: 333 bin/mm<sup>3</sup>, lökosit: 8970/mm<sup>3</sup>, nötrofil: 5870/mm<sup>3</sup>, CRP: 7,5 mg/dl saptandı. Bilgisayarlı tomografide ön, arka yarım daire kanallarında ve petröz apekte destrüksiyon, mastoid hücrelerin kemik duvarından cilde uzanan 4x5x2.5 santimetre loküle koleksiyon ve preorbital sellülit izlendi. Hospitalize edilerek intravenöz piperasilin tazobaktam 250 mg/kg/gün ve klindamisin 40 mg/kg/gün başlandı. Subperiosteal apse drenajı ve mastoidektomi operasyonu yapıldı. Post operatif on gün antibiyoterapisine devam edilen hasta oral amoksisilin-klavulonik asit ile taburcu edildi.

**Sonuç:** AOM özellikle çocuklarda tanıda gecikme ve yetersiz antibiyoterapi ile ciddi komplikasyonlara neden olabilen bir durumdur. Günümüzde pnömokoklarda artan penisilin direnci nedeniyle düşük doz amoksisilin ile AOM tedavi önerisi yerini yüksek doz amoksisiline bırakmıştır. Bu sunum ile tedavide göz ardı edilebilen bu duruma vurgu yapılmak istenmiştir.

**Anahtar Kelimeler:** Amoksisilin, doz, komplikasyon, mastoidit, otitis media

P-128

## Nötropenik Hastada İnvazif Mantar Enfeksiyonu

Deniz Aygün<sup>1</sup>, Çiğdem Aydoğmuş<sup>2</sup>, Tarık Yıldırım<sup>1</sup>, Ali Ayçiçek<sup>3</sup>, Gönül Aydoğan<sup>3</sup>, Hakan Gemici<sup>4</sup>, Emine Deniz Gözen<sup>5</sup>, Gülşah Ece Özmerdiven<sup>6</sup>, Rengin Şiraneci<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Kliniği, İstanbul

<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Alerji ve İmmunoloji Kliniği, İstanbul

<sup>3</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji Kliniği, İstanbul

<sup>4</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım Kliniği, İstanbul

<sup>5</sup>Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>6</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Mikrobiyoloji Kliniği, İstanbul

**Giriş:** İnvazif mantar enfeksiyonunda klinik belirti ve bulguları organizmanın doku invazyonu ile harabiyetine ve konağın immün yanıtına bağlıdır. Hifler başlıca nötrofiller tarafından ekstrasellüler olarak öldürülmektedir, bu nedenle nötropeni veya nötrofil disfonksiyonu mantar enfeksiyonu için önemli risk faktörleridir. Bu yazıda derin ve izole nötropenisi olan hastada gelişen invazif mantar enfeksiyonunun tedavisi sunulacaktır.

**Olgu:** Bir yaşında erkek hasta gluteal bölgede derin gangrene yara ve ateş şikayetleriyle başvurdu. Anne ve baba arasında birinci derece akraba evliliği olan olgunun tekrarlayan enfeksiyon geçirme öyküsü vardı. Fizik muayenesinde büyüme gelişme geriliği ve sol gluteal bölgede anal bölgeye ulaşan püstüler gangrenöz cilt enfeksiyonu vardı, karaciğer ve dalak kot altında 2 cm ele geliyordu. Diğer sistem muayeneleri doğaldı. Akut faz göstergeleri artmıştı, hemogramında lökosit: 1800/mm<sup>3</sup>, lenfosit: 1300/mm<sup>3</sup>, nötrofil: 20/mm<sup>3</sup> saptandı. İmmün yetersizlik açısından değerlendirilen hastanın immunglobulinleri, hücresel alt grupları ve nitroblue tetrazolium testi normaldi. Kemik iliği agranulositoz ile uyumluydu. İzleminde yaraları derinleşti, ağız içinde mantar enfeksiyonu gelişti. Enfeksiyon belirteçlerinde artışa kolestaz bulguları eklenen hasta sepsis olarak değerlendirilerek yoğun bakım ünitesine alındı. Kullanmakta olduğu vankomisin, meropenem, amikasin tedavisine amfoterisin B eklendi. Enfeksiyon kontrolü için intravenöz immunglobulin ve nötrofil sayısında artış sağlayabilmek için granulosit koloni stimulan faktör uygulandı. Fakat hastanın mutlak nötrofil sayısı 10-20/mm<sup>3</sup>'nin üzerine çıkmadı. İzleminde yumuşak ve sert damakta nekrotik görünümde lezyon belirmeye başladı, paranazal sinüs bilgisayarlı tomografisinde maksiller sinüste kemik desktrüksiyonu ve orbita inferior duvarına uzanan fissür hattı ve yumuşak dokuda enfeksiyon saptandı. Mevcut kliniği mantar enfeksiyonu, mukor düşündürmesi nedeniyle tedavisine oral posakonazol eklendi

ve cerrahi debritleme uygulandı. Debritleme örneğinde hif saptandı, kültürde Aspergillus fumigatus şüpheli üremesi saptandı. Amfoterisin B ve posakonazol ile klinik düzelme sağlandığı için tedavisine değişikliği yapılmadı. Kromozom analizi normal olan hastanın kemik iliği nakli planlanmaktadır ve posakonazol tedavisi devam etmektedir.

**Sonuç:** İnvazif mantar enfeksiyonlarında erken antifungal tedavi ve cerrahi yaklaşımlar mantarın yayılımını sınırlayabilir ve hastanın hayatını kurtarabilir.

**Anahtar Kelimeler:** Nötropeni, mantar, tedavi

P-129

## Aşı Sonrası Kolda Hareket Kısıtlılığı: Lokal Aşı Reaksiyonu mu? Osteomyelit mi?

Ali Tırtar<sup>1</sup>, Ulaş Akçay<sup>1</sup>, Ayşe Merih<sup>1</sup>, Bilge Aldemir Kocabaş<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Antalya

<sup>2</sup>Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, Antalya

**Giriş:** Kas-iskelet sistemi enfeksiyonlarının tanısı özellikle bebeklerde nonspesifik semptom ve bulgular nedeniyle gecikebilmektedir. Özellikle omuz ve kalça eklemi gibi koruyucu kapsüle sahip eklemlerde inflamasyon bulguları silik olabilmektedir. Bu nedenle, bu eklemlerde hareket azlığı ya da kısıtlılığı durumlarında atel uygulamaları yerine hızla enfeksiyon açısından değerlendirilmenin yapılması önemlidir. Burada; lokal aşı reaksiyonu, travma gibi nedenlere bağlanarak osteomyelit tanısı gecikmiş 53 günlük olgu sunulmaktadır.

**Olgu:** 53 günlük kız, on gün önce başlayan sağ kolda hareket kısıtlılığı, hassasiyet, ağrı yakınmaları ile getirildi. Dış merkezde 1 hafta önce kolda çatlak olabileceği söylenerek atele alındığı ve oral antibiyotik başlandığı belirtildi. Prenatal/natal/postnatal öyküde ve soygeçmişte özellik yoktu. İki aylık aşılarından sonra kolda hareketlilik fark edildiği ve lokal ağrıya atfedildiği belirtildi. Fizik incelemesinde vital bulguları stabil, persentilleri normal, MCO'da 1-2/6 sistolik üfürüm ve sağ omuz eklemine hareket kısıtlılığı, hassasiyet mevcuttu. Laboratuvar incelemelerinde hemoglobin: 9,4 gr/dl, lökosit sayısı: 10330/mm<sup>3</sup>, trombosit sayısı: 679 bin/mm<sup>3</sup>, MCV: 82,9 fl, RDW: %13,9, CRP: 1,46 mg/dl, sedimentasyon hızı: 35 mm/saat prokalsitonin: <0,01ng/ml olarak saptandı. MR'da sağ humerus proksimal metafizde periost reaksiyonu, intramedüller ödem, kontrast tutulumu saptandı ve osteomyelit ile uyumlu bulundu. Kan kültürleri alınarak hasta operasyona verildi. Operasyonda alınan örnekler mikrobiyoloji ve patolojiye gönderilerek ampirik intravenöz ampicilin-sulbaktam başlandı. Tüberküloz, brusella ve HIV negatif saptandı. İmmünolojik testleri normaldi. Doku kültüründe metisilin sensitif Staphylococcus aureus üremesi oldu. Nazal taşıyıcılık açısından olgu ve anne-babasından alınan kültürde Staphylococcus aureus üremesi nedeniyle eradikasyon tedavisi verildi. Dört hafta parenteral, 2 hafta oral amoksisiklin-kl-

vulonat ile toplam tedavi 6 haftaya tamamlandı. Tedavi sonunda eklem bulguları klinik ve radyolojik olarak tümüyle geriledi.

**Sonuç:** Kas iskelet sistemi yakınmaları ile hastaneye başvuran çocuklarda öncelikle septik artrit ve osteomyelit dışlanmalıdır. Etkin izolasyonu ile uygunsuz ve uzun süreli antibiyotik önlenmekte, etkene yönelik tedavinin planlanması mümkün olmaktadır. Asepsi ve antisepsiye uyumun tam olmadığı aşı uygulamaları sonrasında osteomyelit gibi ciddi komplikasyonlar gelişebilmektedir. Bu komplikasyonlar lokal aşı reaksiyonu ile karışabilmekte ve tanının gecikmesine neden olabilmektedir.

**Anahtar kelimeler:** Asepsi-antisepsi, osteomyelit, staphylococcus aureus

## P-130

### H1N1'e Bağlı Nadir Bir Komplikasyon: Pnömomediastinum

Ebru Cihan<sup>1</sup>, Ebru Azapağası<sup>2</sup>, Selman Kesici<sup>3</sup>, Fatma Nur Öz<sup>4</sup>, Sevgi Yaşar Durmuş<sup>4</sup>

<sup>1</sup>SBÜ Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

<sup>2</sup>SBÜ Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi, Ankara

<sup>3</sup>Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi, Ankara

<sup>4</sup>SBÜ Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı, Ankara

**Giriş:** H1N1, sağlıklı çocuklarda genellikle kendini sınırlayan üst solunum yolu enfeksiyonlarına neden olmakla birlikte; özellikle küçük çocuklarda pnömoniye yol açabilmekte, H1N1 pnömoinesine bağlı ciddi hava kaçağı sendromları gibi komplikasyonlar görülebilmektedir. Burada H1N1'e bağlı pnömoini nedeniyle izlenirken cilt altı amfizem ve pnömomediastinum gelişen, entübasyonun hava kaçağını artıracığı düşünüldüğü için noninvaziv mekanik ventilasyon ile takip edilerek iyileşme sağlanan bir olgu sunulmuştur.

**Olgu:** 3 aylık kız hasta öksürük şikayeti ile dış merkeze başvurmuş. Ateş şikayeti olmayan hastanın fizik muayenesinde takipne ve retraksiyonunun olduğu görülmüş. Dış merkezde bakılan tetkiklerinde: Hemogram normal, crp negatif, akciğer grafisinde sağ üst ve sol orta lobda infiltrasyon, toraks BT'de sağ akciğer apeksinde aktif infiltrasyon, sol akciğer alt lobda yaygın pnömonik infiltrasyon saptanmış. Sefotaksim tedavisi verilen hasta, tedavinin 7. gününde solunum sıkıntısında artış olması üzerine hastanemiz yoğun bakım ünitesine kabul edildi. Hastanın özgeçmişinde miadında G1P1Y1 olarak 3020 gr doğduğu, 12 günlükken alt solunum yolu enfeksiyonu nedeniyle 9 gün hastane yatışı olduğu öğrenildi. Ev içi üst solunum yolu enfeksiyonu teması yoktu, sigara teması mevcuttu. Geliş fizik muayenesinde takipneik, ekspiryum uzun zorlu, subkostal retraksiyonu olan

hastaya yüksek akımlı nazal kanül ile oksijen verilmeye başlandı. Ateşi olan hastanın antibiyotiği piperasilin tazobaktam ile değiştirildi, tedavisine mevsim göz önünde bulundurularak oseltamivir eklendi. Yoğun bakım yatışının 5. gününde cilt altı amfizemi gelişen hastanın kontrol akciğer grafilerinde pnömomediastinum olduğu görüldü. Oksijen tedavisine yüksek akımlı nazal kanül ile devam edilen hastanın takibinde -yatışının 16. gününde- cilt altı amfizeminin ve pnömomediastinumunun gerilediği görüldü. Hastanın solunum yolu viral panelinde H1N1 pozitif olarak sonuçlandı.

**Sonuç:** Viral pnömoini nedeni ile izlenen hastalar, klinikte kö-tüleşme ve cilt altı amfizem açısından yakın takip edilmeli; bu durumlarda pnömomediastinum gibi hava kaçağı sendromları akla getirilmelidir. Pnömomediastinum; H1N1'e bağlı pnömoinilerde nadir olarak görülen, hastaların yoğun bakım yatış süresini uzatan ciddi bir komplikasyondur. Entübasyon bu hastalardaki hava kaçağı sendromlarını artırabilmektedir; bu nedenle endikasyon açısından dikkatli karar verilmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Cilt altı amfizem, H1N1, noninvaziv mekanik ventilasyon, pnömomediastinum

## P-131

### Nedeni Bilinmeyen Ateşe Yaklaşım: Bir Olgu Sunumu

Emine Ülgen<sup>1</sup>, Deniz Aygün<sup>2</sup>, Haluk Çokuğraş<sup>2</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı, İstanbul

**Giriş:** Nedeni bilinmeyen ateş 8 gün veya daha fazla sürede 38.3 derecenin üzerinde ölçülen, ayaktan ya da yatırılarak yapılan ilk tetkiklere rağmen tanı konulamayan ateş olarak tanımlanır. Enfeksiyonlar en sık neden olup romatolojik hastalıklar ve neoplaziler sık görülür. İnflamatuvar barsak hastalıkları, santral sinir sistemi disfonksiyonu, hemofagositik lenfositosis, tirotoksikoz nadir nedenlerdendir. Detaylı anamnez alınması, öykünün iyi sorgulanması ve fizik muayene tanı koymada en önemli yol göstericilerdir. Ateşin seyri, yükselme zamanı, nasıl ölçüldüğü, eşlik eden semptomlar iyi saptanmalıdır. Öyküde aşılama, daha önce geçirilen hastalıklar, çocuğun sosyal ortamı, hayvanlarla temas, seyahat öyküsü, travma, ilaç alımı ve aile anamnezi sorgulanmalıdır. Tam kan sayımı, periferik yayma, transaminaz, BUN, kreatinin, elektrolit, CRP ve sedimentasyon düzeyleri, kan kültürü, idrar tetkiki ve idrar kültürü, akciğer grafisi, tüberkülin deri testi ve HIV serolojisi başlangıç aşamasında yapılması önerilen tetkiklerdir. İleri tetkiklere anamnez, fizik muayene ve ilk tetkiklerdeki bulgular ile karar verilmelidir. Ampirik olarak antiinflamatuvar ve antimikrobiyal tedavi verilmesi önerilmektedir. Bu sunuda 45 gündür olan ateş yakınmasıyla başvuran Hodgkin lenfoma tanısı alan hasta anlatılmıştır.

**Olgu:** Öncesinde bilinen hastalığı olmayan Ardahan'da yaşayan,



7 yaşındaki kız hasta, ateş yakınmasıyla hastane başvurularında düzenlenen tedavilere rağmen yanıt alınamaması nedeniyle tarafımıza başvurdu. Ateşi 1,5 aydır her gün 38,3 derece üzerine titreyerek yükselmekteydi. Fizik muayenede sağ akciğer bazalinde solunum sesleri azalmıştı. Batın distandıydü, hepatospleomegali ve asit saptandı. Servikal ve aksiler patolojik boyutta lenfadenomegali saptandı. Tetkiklerinde lökositozu olup periferik yaymada atipik hücre görülmedi. CRP: 21,4 mg/dl sedimentasyon: 124 mm ölçüldü. Hemokültürde üreme olmadı. PAAG'de sağ plevral efüzyon, batın ultrasonografisinde hepatosplenomegali ve dalakta hipoekoik lezyonlar saptandı. PPD ve viral seroloji negatifti. Hayvan teması nedeniyle yapılan brusella, salmonella, leishmania, kedi tırmığı enfeksiyonları açısından tetkikleri negatif saptandı. İleri görüntülemelerde vücutta yaygın lenfadenopati saptandı. Yapılan kemik iliği aspirasyonunda myeloid seride rölatif hiperaktivite saptandı. PET-CT'de lenf nodlarında hipermetabolik odaklar saptanan hastaya lenf nodu biyopsisi yapıldı. Klasik Hodgkin lenfoma olarak sonuçlandı, kemoterapi başlandı.

**Sonuç:** Çocuklarda nedeni bilinmeyen ateş etyolojisinde enfeksiyonlar, romatolojik hastalıklar ve maligniteler ön planda gelmektedir. Uygun tetkikler ile hızlıca ayırıcı tanı yapılmalı, tedavide geç kalınmamalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Nedeni bilinmeyen ateş, malignite

P-132

## Hemofagositik Sendromun Nadir Bir nedeni; Bruselloz

Süleyman Mengüüllü, Meriç Esen Şimşek, Nuh Yılmaz, Çiğdem El

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

**Giriş:** Hemofagositik lenfohistiositoz (HLH), anormal immün aktivasyon ve aşırı inflamasyonun doku hasarına neden olduğu nadir bir sendrom olup etiyolojisi tam olarak aydınlatılmamışsa da genetik, malignite, otoimmün hastalıklar veya enfeksiyonlara bağlı ortaya çıkabilir. HLH tanı kriterleri; yüksek ateş, hepatosplenomegali, sitopeni (2 hücre tipinde), ferritin yüksekliği (>500 ng/dL), trigliserid yüksekliği (>265 mg/dL) veya hipofibrinogenemi (<150 mg/dL), NK hücre aktivitesinin azalması ya da yokluğu, CD25 yüksekliği ve hemofagositozun kemik iliği, dalak, lenf nodu veya karaciğerde gösterilmesidir. Tanı koymak için bu sekiz kriterden beşi yeterlidir. Brusella bakterisi intraselüller yerleşimli, Gr (-) bir kokobasilidir. Çoğunlukla iyi pastörize edilmiş süt-süt ürünlerinden insanlara bulaşır. Artrit, granülomatoz hepatit, lenfadenit, menenjit, endokardit gibi önemli enfeksiyonlara sebep olur. Rose Bengal testi, Tüp agglutinasyon testi (Wright testi), kan kültürü ve kemik iliği kültürüyle tanı konur. Tedavinin önemli kuralları; intraselüller aktiviteli antibiyotikler kombinasyon halinde ve uzun süre kullanılmalıdır. Bu bildiride bruselloza bağlı Hemofagositoz gelişen olgu sunulmuştur.

**Olgu:** 8 yaşında erkek hasta, yüksek ateş, halsizlik ve sol diz eklemünde ağrı yakınmaları nedeniyle hastaneye yatırıldı. Bu yakınmalarının 2 hafta önce başladığı, ateşin 3-4 günde 39,5°C'ye kadar çıktığı sonra düştüğü, 2-3 gün iyi olup sonra tekrar ateşin yükseldiği belirtildi. Pastörize olmamış süt ve süt ürünleri ile beslenme öyküsü mevcut hastanın öz geçmişinde 3 yaşından beri epilepsi tanısı olduğu, soy geçmişinde özellik olmadığı öğrenildi. Halsiz hafif dehidrate değerlendirilen hastanın muayenesinde eklemler ve kaslarında ağrı 3 cm hepatomegali, 1 cm splenomegali mevcuttu. Tetkiklerinde patolojik bulgular; CRP: 142 mg/L, ALT: 434U/L, AST: 115U/L, Trigliserit: 277 mg/dl, HDL: 24,7 mg/dl, ferritin: 1086 ng/ml, fibrinogen: 123 mg/dl, LDH: 904U/Lidi. Rose Bengal testi pozitif, tüp agglutinasyon testi (Wright testi) 1/640 pozitif bulundu. Kan kültüründe üreme olmadı. Olgu brusella enfeksiyonuna bağlı sekonder hemofagositoz sendromu olarak değerlendirildi.

**Sonuç:** Hemofagositoz primer (ailesel) ve sekonder (enfeksiyonlara bağlı) olarak 2 guruba ayrılmaktadır. Sekonder hemofagositoza en fazla sitomegalovirus (CMV), epstein-barr virüs (EBV), Parvovirus B19, Mycoplazma, Salmonella enfeksiyonları ve daha az sıklıkta Brusella enfeksiyonları neden olabilmektedir. Bu bildiride Brusella enfeksiyona bağlı Hemofagositik sendroma dikkat çekmek istenmiştir.

**Anahtar Kelimeler:** Brusella, hemofagositoz

P-133

## Flumazelin Kullanımına Bağlı Status: Olgu Sunumu

Yaşar Doğan, Mehmet Akif Gümüüş, Mehmet Yusuf Sarı, Hatice Gamze Poyrazoğlu

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

**Giriş:** Flumazelin benzodiazepin reseptör blokleri 1,4-imidazobenzodiazepine türevinde bir ilaçtır. Genellikle sedatif amaçlı kullanılan benzodiazepinlerin etkisini azaltmak için kullanılır. Önceleri ciddi yan etkileri olmadığı düşünülen ilacın zaman zaman aritmi ve konvülsyonlara neden olduğu belirtilmiştir. Burada endoskopi sonrası flumazelin kullanımına bağlı status gelişen bir hastayı sunmayı amaçladık.

**Olgu:** 11 aylık erkek hasta, çengelli iğne yutma yakınması ile getirildi. Daha önce bilinen hastalığı olmayan hasta çengelli iğne yutma yakınmasıyla başvurduğu dış merkezden endoskopi yapılması amacıyla hastanemiz çocuk gastroenteroloji ünitesine sevk edilmiştir. Özgeçmişi: Özellik yok. Soygeçmiş: Özellik yok. Fizik muayene: VA: 11 kg Boy: 74 cm BÇ: 46 cm muayene bulguları doğal. Laboratuvar: Wbc: 10.960 Hgb: 9,7 Plt: 648.000 biyokimya ve koagülasyon normal değerlendirildi. Çengelli iğne yutma yakınmasıyla acil serviste değerlendirildi. PA Akciğer ve ADBG'de çengelli iğnenin midede görülmesi nedeniyle girişimsel işlem yapılmak üzere çocuk servisine yatırıldı. Hastanın işlem öncesi orali kapatılıp mayi başlandı. Hastanın açlık sü-

resi beklendikten sonra endoskopi hazırlığı yapıldı. Endoskopi öncesi analjezi ve sedasyon amaçlı midazolam (0.1 mg /kg) ve petidin HCL (1mg/kg) uygulanarak endoskopi yapıldı, yabancı cisme rastlanmadı. İşlem sorunsuz olarak sonlandırıldı. Hastayı uyandırmak için flumazenil (0.01 mg/kgdoz) verildi, uyandıktan bir dk sonra yüz ve gözünde fokal nöbet geçirmeye başladı sonra jenaralize nöbetlere döndü. Konvülziyonları devam eden hastanın giderek bradikardileri gelişti ve oksijen saturasyonunda düşme gözlemlendi. Hastanın konvülziyonlarına yönelik basamak tedavisi şeklinde başlanan ilaçlara karşı yanıt alınmayınca hasta 3. basamak yoğun bakımda servisine alınarak mekanik ventilatöre alındı. Orali kapatılıp elektrolitli mayı başlandı. Fenitoin, keppra, fenobarbital tedavisi, dormicum infüzyonu başlandı. Konvülziyonları duran hasta 24 saat sonra ekstübe edildi. Hastanın yapılan kardiyak değerlendirmesi normal olarak yorumlandı. Hastanın çekilen EEG'si normal olarak değerlendirildi. Genel durumu iyi, solunum sıkıntısı gerileyen hasta taburcu edildi.

**Sonuç:** Flumazeline kullanımına bağlı yaygın olmayan yan etkiler bildirilmiştir. Burada flumazelin kullanımına bağlı status gelişen hastayı sunmak istedik. Bu olguda da görüldüğü gibi flumazelinin bazı olgularda nöbeti provake ettiği bundan dolayı flumazenil uygulamasını takiben dikkat edilmesi gerektiğini belirtmek istedik.

**Anahtar Kelimeler:** Flumazelin, çocuk, status

P-134

## Çölyak Hastalığının Nadir ve Ciddi Bir Komplikasyonu: Akut Çölyak Krizi

Taner Özgür<sup>1</sup>, Nil Kaptan<sup>1</sup>, Tanju Özkan<sup>1</sup>

*Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenterolojisi Bilim Dalı, Bursa*

**Giriş:** Çölyak hastalığının belirti ve bulguları geniş bir yelpazeye yayılır. Asemptomatik olabildiği gibi bazı olgularda hastalığın çok nadir ve ciddi bir komplikasyonu olan akut çölyak krizi görülebilir. Genel durum bozukluğu hipokalemi, hipoalbuminemi ile başvuran; glutensiz diyet, steroid tedavisi ve elektrolit replasmanı ile bulguları düzelen akut çölyak krizi tanısı alan hastamızı sunmayı amaçladık.

**Olgu:** On sekiz aylık erkek hasta kusma, beslenmede azalma, 15 günü aşan sulu ishal şikayetleri ile başvurdu. Term doğum öyküsü olan hasta, anne sütü yetersiz gelmesi üzerine yaklaşık 1 aylık iken mama ile beslenmeye başlamış. Sonrasında anne sütü alımı olmayan hasta 6 aylıkken ek gıdalara geçişte sorun yaşamamış. Kuzeninde çölyak hastalığı öyküsü var. Hastanın fizik muayenesinde tartı 8,5kg (<3p), boyu 83cm (25-50p), baş çevresi 46 cm (3-10p), genel durumu kötü, dehidrate görünümde, soluk, ekstremelerde yaygın ödem ve batın distandü görünümde idi. Tetkiklerinde kan gazı metabolik asidozla uyumlu, hipoalbuminemi, hipokalemi, hipokalsemi, hipofosfatemi, tam kan sayımında lökositöz ve sola kayma tespit edildi. INR uzamış, demir,

çinko, 25-OH vitamin D düzeyleri düşük saptandı. Kronik ishal etyolojisine yönelik tetkikleri alındı. Anti-doku TG IgA: 513 U/ml (>18), Anti-doku TG IgG: 199 U/ml (>18), HLA DQB1\*08 pozitif, Ig değerleri yaşına göre uygun, gaita tetkikleri normal saptandı. Mevcut bulgularla Çölyak Hastalığı düşünüldü ve olgunun bu tablosu akut çölyak krizi olarak değerlendirildi. Glutensiz diyet ve 1 mg/kg/gün olacak şekilde metilprednizolon 3 gün verildi. Kliniğinde hızlı düzelme saptandı, endoskopi ile alınan duodenum biyopsilerinde villöz atrofi, intraepitelial lenfosit artışı ve kript hiperplazisi ile Marsh Tip 3 sınıflamasına uygun flat destrüktif patern saptandı. Hasta glutensiz diyet ile taburcu edilerek takibe alındı.

**Sonuç:** Özellikle kronik ishali olan ve elektrolit imbalansı, hipoalbuminemi, metabolik asidozu olan hastalarda, Çölyak Hastalığı'na ait mortalitesi yüksek bir komplikasyon olan Akut Çölyak Krizi düşünülmelidir. Klinik Tablosu ağır hastalarda steroid tedavisine başlanması göz önünde bulundurulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Çölyak hastalığı, akut çölyak krizi, çocuk

P-135

## Malnütrisyon Kliniği ile Karşımıza Çıkan Akalazyaya Olgusu

Taner Özgür<sup>1</sup>, Fevzi Aydoğdu<sup>2</sup>, Kadriye Nil Kaptan<sup>1</sup>, Tanju Özkan<sup>1</sup>

*<sup>1</sup>Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenterolojisi Bilim Dalı, Bursa*

*<sup>2</sup>Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa*

**Giriş:** Akalazyaya, alt özofagus sfinkterinde (AÖS) gevşeme defekti ve özofagusun intratorasik kısmının genişlemesi ile karakterize, çocuklarda nadir görülen bir hastalıktır. Genel olarak akalazyaya insidansı 100.000 kişi başına 1.6'dır. Pediatrik yaş grubunda insidans 100.000 çocukta sadece 0.11'dir Patofizyolojisi tam olarak netlik kazanamamış olmakla beraber alt özofagus sfinkterindeki myenterik plexus inhibitör hücrelerinin azlığı veya tam yokluğuna bağlı olarak geliştiği düşünülmektedir. Enfeksiyöz, otoimmün ve genetik faktörlerin akalazyanın patogenezi ile yakından ilişkili olduğu öne sürülmüştür.

**Olgu:** Onaltı yaşında kız hasta, 5 aydır var olan boğazda takılma hissi, ağzına acı su gelme ve aralıklı kusma, kilo kaybı, uyku-suzluk ve idrarda yanma şikayetleri ile başvurdu. Ailede annede astım ve halada tüberküloz tedavisi alma öyküsü vardı. Hastanın fizik muayenesinde VA: 35 kg (<3p), boy: 149 cm (<3p), batın muayenesinde epigastrik hassasiyet saptandı. Diğer sistem muayene bulguları normal olarak değerlendirildi. Tam kan sayımında eozinofili vardı, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, elektrolit düzeyleri normal sınırlar içindeydi. Total IgE değeri yüksekti. ANA 1/100 oranında yüksekti. PPD: 9 mm saptandı. Çekilen kontrastlı özofagus mide duodenum grafisinde alt özofagus bileşkesinde kalemucu görünümü, geçişin alt özofagus düzeyinde yavaşladığı, darlık proksimalindeki özofagusta ise belirgin dilatasyon saptandı. Yapılan manometrisinde alt özofagus sfinkter

basıncında artış ve akalazyza ile uyumlu basınç değerleri saptandı. Hastanın şikayetlerinin şiddetlenmesi ve beslenmesinin azalması nedeniyle akalazyza tanısı ile çocuk cerrahisi merkezine refere edildi. Hastanın endoskopik incelemesinin elektif şartlarda yapılması planlandı. Heller kardiomiomyotomisi ve Nissen fundoplikasyonu uygulanan hasta uzun süreli tedavi yanıtı açısından takibe alındı.

**Sonuç:** Akalazyza; hastaların mortalite oranını genel popülasyona göre artırmamakla birlikte, hastaların yaşam kalitesinde ve işlevsel durumunda azalmaya neden olan kronik bir hastalıktır. Hastalığın progresif seyri Akalazyza tanısının gecikebilmesine neden olur. Tanı almamış akalazyza hastalarında malinite gelişme süresi ortalama 17 yıldır. Proton pompa inhibitörleriyle tedaviye cevap vermeyen, katı ve sıvı gıdalara karşı artan disfajisi olan hastalarda mutlaka akalazyza ayırıcı tanı olarak düşünülmeli ve tetkik edilmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Akalazyza, çocuk

## P-136

### Crigler-Najja Sendromlu Bir Olgu

Asiye Elvan Kumkayır, Hatice Demiroglu, Yaşar Doğan

Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi

**Giriş:** Crigler-Najjar Sendromu (CNS) üridin difosfoglukronozil transferaz (UGT) enziminin yokluğu ya da azlığı nedeni ile oluşan bilirubin metabolizmasının nadir görülen bir bozukluğudur. Doğduğundan beri sarılık yakınması olan, şu ana kadar semptomatik tedavi alma dışında kesin tanı almayan ve yapılan genetik analiz neticesinde tanısı kesinleşen 13 yaş 9 aylık hastayı sunmayı amaçladık.

**Olgu:** 13 yaş 9 aylık erkek hasta, doğduğundan beri cilt ve gözlerinde sarılık yakınması olan hastanın ek bir yakınmasının olmadığı öğrenildi. Hasta bu yakınmaları nedeni ile sürekli doktorlara götürülmüş fakat herhangi bir yanıt alınmayınca tarafımıza getirilmiştir. Özgeçmiş: Sarılık yakınması dışında ek bir yakınma yok. Soygeçmiş: Anne ve baba arasında kuzen evliliği bulunan hastanın kendisinden küçük iki erkek kardeşinde de benzer yakınmalar mevcut. Fizik muayene: Cilt ve sklera belirgin ikterik görünümde, karaciğer 2 cm ele geliyordu. Diğer muayene bulguları doğal. Laboratuvar: Wbc: 4.200 mm<sup>3</sup> Hb: 12.5g/dl, Plt: 222000 mm<sup>3</sup>, T. Bil: 22 mg/dl D. Bil: 0,7 mg/dl ALT: 13 U/L GGT: 3U/L, Albumin: 4.5 g/dl PT: 14 sn APTT: 28 sn INR: 1.09 Diğer biyokimyasal parametreleri normaldi. Abdomen ultrasonografi normal olarak değerlendirildi. Crigler Najjar Sendromu açısından genetik analiz gönderilen hastaya fenobarbital 5 mg/kg/G dozunda başlandı. 15 gün sonraki kontrolünde T. Bil: 8,5 mg/dl D. Bil: 0,4 mg/dl'ye gerileyen hastanın genetik analiz sonucu p.Gln185Pro (c.554 A>C) HOMOZİGOT olarak sonuçlanmıştır. Bu bulgularla Tip 2 Crigler Najjar Sendromu tanısı konulan hastanın tedavisi devam ettirilerek önerilerle kontrole çağrılmıştır.

**Sonuç:** Crigler Najjar Sendromu non-hemolitik, unkonjuge hiperbilirubinemi ile karakterize otozomal resesif geçişli kalıtsal bir hastalıktır. 2 formu olup Tip 1 en şiddetli formudur. Tip 2

ise bilirubin UDP-GT genindeki bozukluk sonucu enzimin kısmi aktivite eksikliği nedeniyle gelişir. Bu hastaların büyük çoğunluğunun düzenli tedavi almaları ile tedaviye yanıt verdikleri görülmüştür.

**Anahtar Kelimeler:** Crigler Najjar Sendromu

## P-137

### Crohn Hastalığı Benzeri Semptomlarla Başvuran Perfore Akut Apandisit: Olgu Sunumu

Gülce Yörük<sup>1</sup>, Enes İn<sup>1</sup>, Taner Özgür<sup>2</sup>, Kadriye Nil Kaptan<sup>2</sup>, Tanju Özkan<sup>2</sup>, Ayşe Parlak<sup>3</sup>, İrfan Kırıştioğlu<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa

<sup>2</sup>Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, Bursa

<sup>3</sup>Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Cerrahi Bilim Dalı, Bursa

**Giriş:** Crohn hastalığı (CH) karın ağrısı, ishal, kilo kaybı, ateş, deri döküntüleri, bazen eklem ağrısı-şişliği gibi bulgularla ortaya çıkan, kronik bir hastalıktır. Semptomlar akut apandisit ile karışabilmektedir. CH komplikasyonları fistül, apse, perianal hastalık ve intestinal darlık şeklinde görülür.

**Olgu:** on iki yaşında kız hasta 20 gündür olan karın ağrısı ve ishal, aralıklı kusma ve son 2 haftada 5 kilo kaybı şikayetleri ile tarafımıza başvurdu. Vital bulguları stabil olan hastanın fizik muayenesinde dehidrate görünümü ve barsak sesleri hiperaktif saptandı. Tetkiklerinde lökositozu ve CRP yüksekliği, gaita freshinde bol lökosit olan, Batın USG de ince barsak mezenterri hafif ödemli görünümde saptanan hasta Sefotaksim tedavisi başlanarak, akut gastroenterit ve inflamatuvar barsak hastalığı ön tanısı ile yatırıldı. Abdomen BT de Pelviste douglas poşundan yukarıya uzanan 75x56 mm boyutlu kalın cidarlı içerisinde hava imajı izlenen abse kavitesi izlendi. Kontrast madde sonrası bu kaviteye distal ileal ans düzeyinden kontrast ekstrasvazasyonu izlendi. Apandiks ayrıca vizualize edilememiştir. Bulgular öncelikle inflammatuar bağırsak hastalığı ve buna bağlı fistül+abse poşu lehine değerlendirildi. Çocuk cerrahisi ile konsülte edildi. Perkütan Abse Drenajı sonrası drenaj kateterinden intestinal içerik gelen hastanın verilen metilen mavisinin de foley idrar sondasından geldiği görüldü, İntestinevezikal fistül olarak değerlendirildi. İnflamatuvar barsak hastalığına bağlı intestinevezikal fistül düşünülerek eksploratif laparotomi kararı alındı. Crohn hastalığına ait bulgu izlenmedi. Mezenterde kalınlaşma yada patolojik mezenter lenf nodu ile perforasyon ve fistül görülmeydi. Apendiks pelvik yerleşimli olup uç kısmında perforasyon görüldü. Apendektomi yapıldı. Mesane foley kateterden aracılığıyla dolduruldu fistül görülmeydi. Plastrone apandisit olarak değerlendirildi. Postoperatif tedavisi tamamlanan hasta ayakta takibe alındı.

**Sonuç:** Karın ağrısı, kusma, ishal gibi nonspesifik şikayetler ile

gelen olgularda anamnez ve fizik muayene ile ayırıcı tanıda IBH- Akut apandisit düşünülmelidir. Apandisit, çocukluk çağında en sık karşılaşılan acil durumlardan biridir. Zamanında müdahale edilmediğinde perfore apandisit, plastrone apandisit ya da apandiks absesi ile sonuçlanabilir. Bu olgu erken tanı ve tedavinin önemini vurgulamak için sunulmuştur.

**Anahtar Kelimeler:** Crohn hastalığı, akut apandisit

P-138

## DeneySEL Karaciğer Fibrozisinde Capparis Ovata, Rutin, Kaempferol Ve N–Asetilsisteinin Koruyucu Etkileri İle İnflamatuar Gen Ekspresyonlarının İlişkisinin İncelenmesi

Şafak Pelek<sup>1</sup>, Halil Kocamaz<sup>2</sup>, Alaattin Şen<sup>3</sup>, Gülçin Mete<sup>4</sup>, Özden Özgün Acar<sup>3</sup>, Elif Kale<sup>3</sup>, Elif Önder<sup>4</sup>, Barbaros Şahin<sup>5</sup>

<sup>1</sup>Pamukkale Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Denizli

<sup>2</sup>Pamukkale Üniversitesi, Çocuk Gastroenteroloji ve Hepatoloji Anabilim Dalı, Denizli

<sup>3</sup>Pamukkale Üniversitesi, Biyoloji Anabilim Dalı, Denizli

<sup>4</sup>Pamukkale Üniversitesi, Histoloji ve Embriyoloji Anabilim Dalı, Denizli

<sup>5</sup>Pamukkale Üniversitesi, Tıp Fakültesi Deney Hayvanları Laboratuvarı, Denizli

**Amaç:** Karaciğer fibrozisi, farklı nedenlerle karaciğerdeki kronik stimülasyon sonucu ortaya çıkan patolojik bir durumdur. Nedenler arasında viral, otoimmün, ilaç ilişkili, kolestatik ve metabolik hastalıklar sayılabilir. Tedavi yöntemleri ve süreci durdurmada kullanılacak ilaçlar ise kısıtlı sayıdadır. Bu çalışmada; karbon tetraklorürü (CCl4) ile ratlarda oluşturulan karaciğer fibrozisi modelinde, Capparis ovata, rutin, kaempferol ve N-asetilsistein koruyucu etkilerinin olup olmadığını belirlemek ve bu üç ajanın etkilerinin birbirleri ve inflammatuar gen ekspresyonları ile karşılaştırılması amaçlandı.

**Yöntem:** Çalışmamızda wistar albino erişkin erkek ratlar kullanılmış olup her grupta 8 tane olmak üzere toplam altı gruba ayrıldı. Kontrol (Grup 1), sadece CCL4 kullanılan (Grup 2), CCL4 + Capparis ovata kullanılan (Grup 3), CCL4 + Rutin kullanılan (Grup 4), CCL4 + Kaempferol kullanılan (Grup 5), CCL4 + NAC kullanılan (Grup 6) olarak düzenlendi. Dört hafta sonunda ötenazi yapılarak ratların kan ve karaciğer doku örnekleri alındı. Toplamda 48 rat üzerinde histopatolojik, biyokimyasal (AST, ALT, total ve direk bilirubin) ve inflammatuar gen ekspresyon düzeyleri olarak değerlendirme yapıldı.

**Bulgular:** CCL4 ile fibrozis evresi belirgin artmış idi. Fibrozis oluşturulan grup ile diğer grupların arasında fibrozis derecesi arasında fark yoktu (p>0.05). Kontrol ve diğer gruplar arasında

sitokin (IL-1 alfa ve beta, IL-4, IL-10, IL-13, IFN gama, TNF alfa, GM-CSF ve RANTES), biyokimyasal (AST, ALT, total bilirubin ve direk bilirubin) ve inflammatuar gen ekspresyon düzey ölçümleri karşılaştırmaları sonucu anlamlı fark saptanmadı (p>0,05).

**Sonuç:** Bizim çalışmamızda capparis ovata, rutin ve kaempferolün karaciğer fibrozisi üzerine net bir koruyucu etkisi görülmedi.

**Anahtar Kelimeler:** Karaciğer sirozu, capparis ovata, kaempferols, rutin, N-asetilsistein

P-139

## Rapunzel Sendromlu Bir Olgu

Suna Selbuz<sup>1</sup>, Hayriye Hande Energin<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Kliniği, Ankara

<sup>2</sup>Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Ankara

**Giriş:** Bezoar, sindirilemeyen yabancı maddelerin gastrointestinal sistemde birikip, sertleşmesi ve kitle oluşturmasıdır. Keçeleşmiş saçlardan oluşan bezoar mideden jejunuma kadar uzandığında bu duruma Rapunzel sendromu (RS) denir. Karında şişlik yakınması ile getirilen RS'lu bir olgu sunulmuştur.

**Olgu:** Beş yaşında kız hasta, yaklaşık 1 senedir her yemek sonrasında artış gösteren karın şişliği yakınmasıyla getirildi. Hastanın öyküsünde ve öz-soy geçmişinde özellik yoktu. Büyüme ve gelişimi normaldi. Fizik muayenesinde karını distandüydü ve karında ele gelen sert bir kitle vardı. Tam kan sayımı ve biyokimyası normaldi. Ayakta batın grafisinde genişlemiş, içi dolu bağırsak segmentleri izlendi. Batın ultrasonografisi normaldi. Hastaya lavman uygulanıp ardından laktuloz verildi ancak bir hafta sonraki kontrolünde muayenesinde değişiklik olmadığı görüldü. Hastaya batın tomografi çekildi ve gastroduodenal bileşken distal jejunuma kadar uzanan bezoarla uyumlu gaz-gaita distansiyonu izlendi. Hastanın tanısı gastroduodenoskopiyle doğrulandı. Hastanın yemek borusunun distalinden duodenuma kadar bezoarla doluydu. Pilordan distale geçilemedi. Hastanın bezoarı cerrahi olarak çıkarıldı.

**Sonuç:** Karın şişliği ile getirilen çocuklarda bezoar ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Tomografi tanıda yardımcıdır. Olgumuzda anne pika öyküsü vermediği, fizik muayenede karında ele gelen kitle saptandığı için öncelikle kabızlık ve malignite düşünülmüştür. BT raporu ile pika öyküsü sorgulandığında hastanın yaklaşık 1,5 senedir saç, halı üstündeki artıkları yediği öğrenilmiştir.

**Anahtar Kelimeler:** Rapunzel sendromu, bezoar, karın şişliği

P-140

## Yutma Güçlüğü ile Başvuran Eozinofilik Özofajitli Bir Olgu

Suna Selbuz<sup>1</sup>, Emel Düzgün<sup>2</sup><sup>1</sup>Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Kliniği, Ankara<sup>2</sup>Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Ankara

**Giriş:** Eozinofilik özofajit, özofagus mukozasının yoğun eozinofilik infiltrasyonu sonucu gelişen, özofagusun mukozal hasarı ve fibrozisi ile karakterize, atopik inflamatuvar bir hastalıktır. Son 15-20 yıldır çocuklarda ve ergenlerde daha sık görülmektedir. İki yıldır yutma güçlüğü yaşayan 8 yaşında eozinofilik özofajitli bir olgu sunulmuştur.

**Olgu:** Hasta son 2 yıldır olan ve giderek şiddetlenen yutma güçlüğü ve özellikle katı gıdaları yutarken takılma hissi yakınmaları ile başvurdu. Hastanın öyküsünde midede yanma, ağza acı su gelmesi, göğüs ağrısı, bulantı, kusma ve gece öksürüğü gibi yakınmaları yoktu. Öz geçmişinde yabancı cisim yutma, kostik madde içme, sık sık ağrı kesici ya da antibiyotik kullanma, psikiyatrik bir hastalık öyküsü yoktu. Bilinen tek hastalığı alerjik konjonktivit idi ve düzenli kullandığı bir ilacı yoktu. Soy geçmişinde özellik yoktu. Hastanın başvuruda vücut ağırlığı ve boyu normal sınırlarda idi. Fizik muayenesi doğaldı. Tam kan sayımında eozinofilisi (%16 (n=1420)) vardı. Biyokimyası ve tiroid fonksiyon testleri, boyun yan grafisi ve baryumlu özofagus, mide ve duodenum grafisi doğaldı. Hastanın allerjisi olması ve kronik bir öyküsü olması nedeniyle hastada eozinofilik özofajit düşünüldü. Üst gastrointestinal sistem endoskopisinde özofagus, mide ve duodenum doğal izlendi. Biyopsisinde özofagus mukozasında her alanda 50-55 eozinofil görüldü ve eozinofilik özofajit ile uyumlu olarak yorumlandı. Hastanın allerjen duyarlılığını değerlendirmek amacıyla çocuk alerjiye yönlendirildi. Hastanın bilinen besin allerjisi olmamasına rağmen yapılan deri prick testinde buğday ve fındık duyarlılığı saptandı. Hastaya 2 mg/kg/gün PPI tedavisi ve eliminasyon tedavisi başlandı. Hastanın 2 ay sonraki kontrolünde şikayetlerinin tamamen gerilediği öğrenildi ancak tekrarlanan özofagus mukozasından alınan endoskopik biyopsisinde her alanda 20-25 eozinofil görüldü. Hastaya eozinofilik özofajit tanısı koyuldu. Hastaya PPI tedavisine ek olarak alerji uzmanının da önerisiyle flutikazon propiyonat başlandı.

**Sonuç:** Sonuç olarak yutma güçlüğü ve atopi öyküsü olan hastalarda eozinofilik özofajit tanısı akılda tutulmalıdır. Eozinofilik özofajitte medikal tedavilerle beraber diyet tedavisi başarı şansını artırmaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Eozinofilik özofajit, yutma güçlüğü

P-141

## Neonatal Kolestazın Nadir Nedeni Alagille Sendromu

İrem Gökdemir<sup>1</sup>, Asude Şule Ballı<sup>1</sup>,Avidan Kızılelma Yiğit<sup>2</sup>, Ömer Faruk Beşer<sup>3</sup><sup>1</sup>SBÜ Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul<sup>2</sup>SBÜ Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Neonatoloji Anabilim Dalı, İstanbul<sup>3</sup>SBÜ Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji ve Hepatoloji Anabilim Dalı, İstanbul

**Giriş:** Neonatal kolestaz, hemen değerlendirilmesi ve uygun şekilde tedavi edilmesi gereken bir durumdur. Alagille sendromu kolestazın nadir sebeplerinden olmakla birlikte intrahepatik safra yolları azlığının en sık sebebidir ve genellikle çoklu organ tutumuyla seyreder. Bu olguda, nadir görülen ve erken dönemde multidisipliner yaklaşım ile Alagille sendromu tanısı alan bir hasta sunulmuştur.

**Olgu:** 29 yaşındaki annenin, altıncı gebeliğinden vajinal yol ile zamanında 3010 gr doğan hastanın, postnatal üçüncü gününde sarılığının ve akolik dışkısının fark edilmesi üzerine bakılan tetkiklerinde total bilirubin; 11.7 mg/dl, direkt bilirubin; 7.42 mg/dl, ALT; 113 U/L, AST; 145 U/L, GGT; 173 U/L, PT: 13 sn saptanmıştır. İkterik görünüm ve atipik yüz görünümü olan hastanın karın ultrasonunda böbrek parankim ekolarında parankimal hastalık lehine evre 2-3 artış tespit edilmiştir. Göz muayenesinde bilateral posterior embriyotokson, ekokardiyografisinde supravalyüler aort darlığı, ventiküler septal hipertrofi, periferik pulmoner stenoz saptanmıştır. İzlemde dışkısının aralıklı kolere olması ve ultrasonda safra kesesi gözlenmesi ön planda safra yolları atrezisini, hipoglisemi izlenmeyip idrar redüktan maddesinin negatif saptanması galaktozemi, idrar organik asit analizinde süksinilasetonun tespit edilememesi ise tirozinemi ön planda düşündürmedi. Alagille sendromu ön tanısı ile yapılan karaciğer biyopsisinde, azalmış sayıda intrahepatik safra kanallarının görülmesi Alagille sendromu tanısını destekledi. JAG1 ve NOTCH2 genlerinde mutasyon analiz çalışması devam eden hasta ursodeoksikolik asit tedavisi başlanıp çocuk gastroenteroloji, nefroloji, kardioloji ve göz bölümlerince takibe alındı.

**Sonuç:** İnsidansı 1/100000 olan Alagille sendromu, dominant gen mutasyonu ile aktarılmaktadır. 'Notch 2' reseptörü için yüzey ligandı olan 'jagged 1' proteininde mutasyona bağlı olarak gelişir. 'Notch' yolundaki mutasyondan en çok etkilenen organlar, olgumuzda da olduğu gibi kalp, böbrek, karaciğer ve gözdür. Çoklu organ tutulumları nedeniyle Alagille sendromu multidisipliner yaklaşım gerektiren klinik bir durumdur.

**Anahtar Kelimeler:** Alagille, kolestaz, neonatal, sendrom, yeni doğan

P-142

## Berardinelli Seip- Konjenital Lipodistrofi Tanılı Hastada Sık Tekrarlayan Selülit Tablosu: Bir Olgu Sunumu

Tuba Erken<sup>1</sup>, Aygen Yılmaz<sup>2</sup><sup>1</sup>Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Antalya<sup>2</sup>Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji Anabilim Dalı, Antalya

**Giriş:** Berardinelli-Seip sendromu (BSS) nadir görülen, konjenital yaygın lipodistrofi (CGL), adipoz doku yokluğu ve kas hipertrofiyle karakterize otozomal resesif bir hastalıktır. Klinik bulgularında akromegali, hepatomegali, hiperrandrojenizm, glukozintoleransı, kardiyomyopati ve hipertrigliseridemi yer alır. Bu olgu sunumunda, BSS sendromu tanısı olan erkek hastanın, sık tekrarlayan selülit tablosuna uygulanan tedavi sunulacaktır.

**Olgu:** Sistemik anamnezinde konjenital lipodistrofi, hemolitik anemi, diyabet, kardiyomyopati, hepatomegali, hipertrigliseridemi bulunan 14 yaşında erkek hasta, sağ ayakta başlayıp sağ inguinal bölgeye kadar uzanan yumuşak doku üzerinde şişlik, kızarıklık ve ağrı şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Hasta selülit tanısı ile çocuk sağlığı ve hastalıkları servisine yatırıldı. Hastanın yapılan fizik muayenesinde sağ ayakta palpasyona duyarlılık, ısı artışı ve hiperemi saptandı. Hastaya ampsilinsulbaktam ve parasetamol tedavileri başlandı. Etyolojiye yönelik ve tablonun sık tekrarlaması gerekçesiyle, akut faz reaktanları, romatolojik parametreler, yüzeysel doku USG, venöz doppler ve lenfosit sintigrafi tetkikleri yaptırıldı. Hastanın laboratuvar değerleri: Crp: 5.5 mg/dl, procalcitonin: negatif, lökosit: 18.190 mm<sup>3</sup> nötrofil: 9500 mm<sup>3</sup>, salmonella seroloji, brucella seroloji, HLA B51-27,C3,C4,ANA romatolojik tetkikleri normal ve FMF mutasyonu negatif olarak saptandı. Hastaya yapılan yüzeysel USG'de tarif edilen alana yönelik incelemede enfeksiyon ile uyumlu bulgular mevcuttu. Hastanın alt ekstremitelerde MR, diz MR ve lenfosit sintigrafisinde patoloji saptanmadı. Fizik muayene ve laboratuvar değerleri ile yumuşak doku enfeksiyonu kabul edilen hastaya ampsilinsulbaktam iv antibiyoterapi başlandı, hastanın mevcut klinik tablosunda anlamlı düzelmeye olmaması nedeni ile piperasilin-tazobaktam iv antibiyoterapisi verildi. Primer hastalıklar göz önünde bulundurulduğunda, yağ dokusu yetersizliğinin hastada tekrarlayan yumuşak doku enfeksiyonlarına sebep olduğu düşünüldü. Hastanın klinik izleminde selülit şikayeti giderildi ve eşlik eden hastalıklarına yönelik semptomatik tedavisi düzenlendi.

**Sonuç:** Berardinelliseip sendromu nadir görülür ve bu sendromda yağ dokusu eksikliği nedeniyle yumuşak doku enfeksiyonlarına yatkınlık mevcuttur. Bu olgunun amacı yağ dokusunun cilt bütünlüğünü korumaya olan katkısını vurgulamak, etyolojik olarak selülitte yatkınlığı olan hastaların travma ve enfeksiyonlar açısından bilgilendirilmesini sağlamak, hastalığın tedavisinin zor ve multisidisipliner yaklaşım gerektirdiği belirtmektir.

**Anahtar Kelimeler:** Selülit, Berardinelli seip sendromu, yağ dokusu

P-143

## Halsizlik ve Yorgunluk Yakınmaları ile Başvurup Otoimmün Hepatit Tanısı Alan Bir Olgu

Suna Selbuz<sup>1</sup>, Emel Düzgün<sup>2</sup><sup>1</sup>Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji ve Hepatoloji Kliniği, Ankara<sup>2</sup>Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

**Giriş:** Otoimmün hepatit (OİH), çocuklar ve her yaşta erişkinde görülebilen, sebebi bilinmeyen, genellikle progresif, kronik inflamatuvar karaciğer hastalığıdır. Hastalık asemptomatik olabileceği gibi; halsizlik, sağ üst kadranda ağrı, sarılık, kaşıntı gibi spesifik olmayan belirtilerle ortaya çıkabilir. OİH'in tanı ve tedavi süreci ile ilgili zorluklar mevcuttur. Bunun başlıca sebebi olarak, hastalığın oldukça nadir görülmesi ve farklı klinik şekillerde karşımıza çıkması gösterilebilir. Halsizlik, iştahsızlık yakınmaları ile başvuru OİM tanısı alan olgu sunulmuştur.

**Olgu:** On yedi yaşında kız hasta yaklaşık 1 aydır süren halsizlik, iştahsızlık, çabuk yorulma şikayetleriyle dış merkeze başvuran hastanın AST 191 U/L, ALT 284 U/L, GGT 427 U/L saptanması üzerine çocuk gastroenteroloji polikliniğine yönlendirildi. Anamnezinde transaminaz yüksekliğini açıklayacak geçirilmiş enfeksiyon, diş çekimi, ameliyat, enjeksiyon, mantar yeme, bitkisel ürün kullanımı öyküsü yoktu sadece non steroid anti inflamatuvar ilaç kullanımı mevcuttu. Soygeçmişinde anne baba arasında 2. derece akrabalık dışında özellik yoktu. Fizik muayenesinde genel durumu orta, vital bulguları stabildi ve kilo boy gelişimi normaldi. Hepatosplenomegalisi yoktu ve diğer sistem muayeneleri doğaldı. İlk biyokimyasında ALT 287U/L, AST 123 U/L, GGT 367U/L, ALP 262 U/L idi, diğer biyokimya değerleri normal, Hepatit A, E, B, C serolojisinde antijen ve antikörleri negatifti. Abdomen USG'si, TORCH serolojisi, seruloplazmin düzeyi, anti LKM, anti mitokondrial antikor, alfa 1 antitripsin, anti ds DNA'sı normal sınırlarda, IgG 17,5 (pozitif) anti düz kas antikor (ASMA) şüpheli pozitif saptanması üzerine hastada otoimmün hepatit tanısı düşünüldü. Hastaya karaciğer biyopsisi yapıldı. Biyopsisinde interlobuler safra duktuslarında düzensizlik proliferasyon, duktuler reaksiyon portal ve periportal fibrozis izlendi, dokuda bakır normal olarak değerlendirildi. Hastaya otoimmün hepatit tanısı koyuldu. Azatiopürin, deflazakort ve ursodeoksikolik asit başlandı. Tedavi sonrası hastanın şikayetleri geriledi, transaminaz ve Igg değerleri tedrici olarak düştü.

**Sonuç:** Transaminaz yüksekliği ve hipergamaglobulinemi ile başvuran hastalarda diğer hepatit nedenleri ekarte edildikten sonra otoimmün hepatit akılda tutulmalıdır. Çocukluk çağı otoimmün hepatit vakalarında erken tanı ve tedavi siroz gelişimi ve mortaliteyi azaltmaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Otomimmün hepatit, gamaglobulinemi

P-144

## Çoklu Mıknatıs Yutulmasına Bağlı Gelişen Barsak Perforasyonu ve Fistülizasyonu; Oyuncaklar Öldürmesin!

Selami Sözübir<sup>1</sup>, Büşra Çağlar<sup>2</sup>, Meltem Uğraş<sup>4</sup>,  
Meltem Ergün<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Yeditepe Üniversitesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>Yeditepe Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>3</sup>Yeditepe Üniversitesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Gastroenteroloji Bilim Dalı, İstanbul

<sup>4</sup>Yeditepe Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Gastroenteroloji Bilim Dalı, İstanbul

**Giriş:** Yabancı cisim yutulması çocukluk çağında sık rastlanan ev kazalarındandır. Yutulan çoğu yabancı cisim gastrointestinal sistemden sorunsuzca geçebilmekteyken, çoklu mıknatıs yutulmasında farklı olarak mıknatısların çekim gücü nedeni ile arada kalan dokuda basınç nekrozuna, obstrüksiyonlara, perforasyonlara ve sepsise varan ciddi komplikasyonlara yol açabilir. Erken girişimsel müdahaleler morbiditeyi azaltabilir ve mortaliteden koruyabilir. Burada dört yaşında erkek hastanın çoklu mıknatıs ve metal maddeler yutması sonrasında gelişen barsak perforasyonu olgusu sunuldu.

**Olgu:** Dört yaşında erkek hasta mıknatıs ve pil yuttuktan yaklaşık 6 saat kadar sonra karın ağrısı ve kusma şikayeti ile başvurdu. Başvuru sırasında hastanın fizik muayenesinde barsak seslerinde artış dışında ek patolojik bulguya rastlanmadı. Laboratuvar tetkiklerinde tam kan sayımı, sedim ve crp değerlerinin normal olduğu görüldü. Çekilen ayakta direkt karın grafisinde (ADBG) çoklu mıknatıs görünümü izlendi. Gaita takibi ve tekrarlayan ayakta direkt batin grafileri (ADBG) izlenen olgunun izleminde gaitada yabancı cisim görülmedi. Yapılan tüm abdomen ultrasonografisi (USG) intestinal-kolonik anslar lokalizasyonunda metalik yabancı cisime ait görünümün mevcut olması şeklinde raporlandı. Hastaya kolonoskopi işlemi yapıldı. Yapılan kolonoskopi işlemi ile spirallik şekilde yay çıkarıldı ancak mıknatısların kolonda nekrotik alan oluşturduğu görülmesi üzerine çocuk cerrahisine konsülte edildi. Çocuk cerrahisi tarafından yapılan laparotomide mide fundusunda ve kolonda perforasyon olduğu görüldü. İki adet mıknatıs çıkarıldı perforasyon alanları onarıldı. Ameliyat sonrası herhangi bir komplikasyon izlenmeyen hasta post-operatif 4. gününde şifa ile taburcu edildi.

**Sonuç:** Tek mıknatıs yutulması diğer yabancı cisim yutulmalarına benzer olarak gastrointestinal pasajda çıkması öngörüldüğünde takip edilebilir. Yabancı cisim yutma öyküsü ile acil servise getirilen çocuklarda direkt grafide birden fazla opak görünümünün olması çoklu mıknatıs yutulması olasılığını akla getirmeli ve ona göre değerlendirilmelidir. Çoklu mıknatıs yutma olgularında pratisyen hekimlerin, çocuk acil uzmanlarının, çocuk gastroenteroloji uzmanlarının ve çocuk cerrahlarının dikkatli olmaları erken tanı, girişimsel tedavi ve morbidite-mortaliteyi azaltması açısından önem taşımaktadır. Tanıda gecikildiği

takdirde intestinal perforasyon, fistülizasyon, sepsis gibi ciddi komplikasyonların gelişmesi ve hastanın kaybedilmesi kaçınılmazdır.

**Anahtar Kelimeler:** Barsak perforasyonu, çoklu mıknatıs, oyuncak

P-145

## Besin Protein İlişkili Enteropati: Olgu Sunumu

Ezgi Öktener Anuk<sup>1</sup>, Zeren Barış<sup>2</sup>, Gonca Özgün<sup>3</sup>,  
Sıdıka Esra Baskın<sup>4</sup>, Figen Özçay<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

<sup>2</sup>Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, Ankara

<sup>3</sup>Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Ankara

<sup>4</sup>Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Ankara

**Giriş:** Besin protein ilişkili enteropati (BPIE) bebeklikte kusma, ishal ve kilo alamama, hipoproteinemi, malabsorbsiyon bulguları ile gelen, non-IgE aracılı gastrointestinal besin alerjisidir. Burada BPIE tanısı alan bir olgu sunuldu.

**Olgu:** 52 günlük, erkek hasta huzursuzluk, emmede azalma yakınmaları ile hastanemize sevk edildi. Fizik muayenede genel durumu orta, hipoaktif, hipotonikti. Laboratuvar incelemelerinde; hemoglobin 9 g/dL, potasyum 2,9 mmol/L, total protein 2,97 g/dL, albümin 1,66 g/dL, CRP 10,6 mg/L, idrarda her sahada 35 lökosit, protein 100 mg/dL olarak saptandı. Ürosepsis öntanısı ile meropenem, vankomisin tedavisi başlandı. Üriner USG'de sağ böbrek toplayıcı sistemde dolgun görünüm mevcuttu. Bu dönemde anne sütü ve formula mama ile beslendi. Birkaç gün içinde günde 8-10 kez sulu, mukuslu, kansız ishalleri başladı. Fizik muayenede ayak sırtlarında +2 gode bırakan ödem gelişti, hipoalbuminemi sürdü. Besin alerjisi öntanısı ile anneye süt eliminasyonu başlanıp, bebek elementer mama ile desteklendi. Total IgE, süt-yumurta spesifik IgE normal düzeylerdeydi. Kan karnitin-açilkarnitin analizi normaldi. Hipoalbuminemi ve hipopotasemi olan, ishali devam eden hastada protein kaybetti- ren enteropati tanısı düşünüldü. Üst GIS endoskopisinde duodenal kıvrımlarda belirgin atrofi; biyopside villuslarda kılma, yer yer total atrofi, fokal fırçamsı kenar kaybı, lamina propriyada çok sayıda eozinofil ve nötrofillerin eşlik ettiği şiddetli lenfoplazmositer inflamasyon saptandı. Yakınmaları kontrol edilemeyince BPIE yönünden anne sütü kesildi ve parenteral nutrisyon desteği başlandı. İshal ve hipoalbuminemi 1 hafta sürdü. İzleminde periferik ve kateter kan kültüründe Pseudomonas aeruginosa üredi. Kateter enfeksiyonu düşünülerek duyarlı olduğu siprofloksasin başlandı. Kistik fibrozis mutasyon analizi negatif saptandı. İzleminde ishali düzelen, kilo alımı iyi olan hasta elementer mama ile taburcu edildi. Takipte CMV hepatiti geçirince immün yetmezlikler açısından araştırılması planlandı.

**Sonuç:** Besin alerjileri çeşitli immunolojik mekanizmalarla bir-

biri içine geçen benzer klinik tablolara yol açabilir. BPIE klinikte çölyak hastalığı ile benzerlik göstermekte, bağırsakta hasar sonucu geçirgenlikte artış ve emilim bozukluğu görülmektedir. Protein kaybettiren entropati tablosunda başvuran süt çocuklarında BPIE düşünülmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Besin alerjisi, besin protein ilişkili enteropati, hipoalbuminemi, protein kaybettiren enteropati

P-146

## Bebeklik Döneminde Kolestatın Nadir Bir Nedeni PFİK-1'li Olgu Sunum

Suna Selbuz

*Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Kliniği, Ankara*

**Giriş:** İlerleyici ailevi intrahepatik kolestat (PFİK), karaciğerde safra asitlerinin oluşumu ve transferinde rol oynayan safra proteinlerinin metabolik bozuklukları ile karakterize nadir görülen heterojen, otozomal resesif genetik bir hastalıktır. Hepatosellüler kaynaklı kolestatla seyreden, hızla ilerleyen ve herhangi bir yaşta karaciğer yetmezliğinden dolayı ölüme neden olan çocukluk çağı kolestatik hastalıktır. Sarılık nedeniyle başvurup PRİK-1 tanısı alan bir olgu sunulmaktadır.

**Olgu:** Elli beş günlük erkek hasta kliniğimize aile hekimi tarafından uzamış sarılık için yönlendirildi. Hasta 25 yaşındaki annenin 4. gebeliğinden 3. yaşayan olarak term, 2760g doğmuştu. Hastanın öyküsünde sarılık dışında akolik dışkılama, idrar renginde koyulaşma, enfeksiyon, ilaç kullanımı ve toksik maruziyet yoktu. Hastanın öz-soy geçmişinde özellik yoktu, anne baba arasında akrabalık yoktu. Hastanın başvurusunda ALT'si 158 U/L AST'si 245 U/L GGT 35 U/L, ALP 606 U/L, total bilirubini 6,3 mg/dl, direkt bilirubini 4,6 mg/dl, total protein 5,3 g/dl ve albumini 3,6 g/dl idi. Hasta kolestat nedeniyle ayrıntılı tetkik edildi. Hastanın enfeksiyöz patolojiler açısından yapılan tetkiklerinde akut faz reaktanları negatif, kültürlerinde üreme saptanmadı, hepatit A, B, C serolojisi negatif, TORCH ve EBV IgM'i negatif saptandı. Alfa-1 antitripsin düzeyi, Ig G, ferritin düzeyi normal, otoantikörleri negatif saptandı. Hepatobiliyer ultrasonografisi doğaldı. Metabolik hastalıklar açısından bakılan idrarda redükkan maddesi negatif, idrar ve kan aminoasitleri, tendom ms'i, alfa-feto proteini doğaldı Göz muayenesi ve vertebra grafileri de doğaldı. Hastanın GGT düzeyi ilk başvurusunda ve izleminde hep normal aralıkta seyrettiği için, hastanın PFİK 1, 2 ya da kolesterol sentez bozukluklarından biri olabileceği düşünüldü. Hastada ATP8B1 geninde homozigot mutasyon saptandı ve hastaya PFİK-1 tanısı koyuldu. Hasta karaciğer nakli yapılabilen bir merkeze yönlendirildi.

**Sonuç:** PFİK'ler karaciğer yetmezliği ve hepatoselüler kanser ile sonlanabilen kronik hastalıklardır. GGT, kolesterol, serum safra asit düzeyleri, kaşıntı varlığı, tanıda ipucu olmalıdır. Gelişmiş histolojik ve genetik incelemeler olmaksızın kesin tanı olasılık-

sız Ülkemizde sık- akraba evliliği olduğu için nispeten sık görüldüğü için tanıda akıld tutulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** PFİK-1, kolestat

P-147

## Tip 1 Diabetes Mellituslu Hastaların Hepatopati Açısından Değerlendirilmesi

Suna Selbuz<sup>1</sup>, Ayşe Deya Buluş<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Kliniği, Ankara

<sup>2</sup>Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Endokrinoloji Kliniği, Ankara

**Amaç:** Diabet ve hepatopatilerin, özellikle hepatosteatozun, çocukluk yaş döneminde görülme sıklığı hızla artmaktadır. Alkolsüz yağlı karaciğer hastalığı (AYKH) son zamanlarda tip-1 diabette de sık görüldüğüne dair çalışmalar mevcuttur. Çalışmamızda tip-1 DM'Lİ hastaların hepatopati açısından değerlendirilmesi amaçlandı.

**Yöntem:** Ocak 2018-2019 tarihleri arasında Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Endokrinoloji Kliniğinde takip edilen hastalar hepatopati açısından değerlendirildi. Hastaların öyküleri, fizik muayene bulguları bir forma kaydedildi ve hastalardan tam kan sayımı, karaciğer fonksiyon testleri, kan şekeri, lipid profili, elektrolitler, amilaz, lipaz ve HbA1c düzeyine bakıldı. Tüm hastaların üst abdomen ultrasonografisine bakıldı. Hepatosteatoz saptanan hastalarda etiyojiye yönelik serum seruloplamin, idrar bakır düzeyi, hepatit B ve C serolojisi, alfa 1 antitripsin, IgG düzeyi, ANA, ASMA ve LKM-1 antikor düzeyleri değerlendirildi.

**Bulgular:** Toplam 137 hastanın %45,3 (n=62)'ü kızdı ve ortalama yaş 13,2 yıld (18 ay- 20 yıl). Hastaların ortalama takip süresi 3,9 yıld. Hastaların %24,8 (n=34)'i insülin pompası kullanıyordu. Hastaların son bir yıldaki ortalama HbA1c değeri 8,6 (6,1- 15,9) idi. Fizik muayene bulgularında vücut ağırlığı SDS'nin ortalama değeri 0.2 [(-2,1)-(2,9)], boy SDS'sininki -0.02 [(-3,9)-(2,9)], vücut kitle indeksinin 19,6 kg/m<sup>2</sup> (10,2- 29,3) idi. Hastaların %29,9 (n=41)'unda akantozis nigrikans mevcuttu. Ultrasonografik değerlendirmede %13,9 (n=19) hastada 1. derece, %1,5 (n=2) 2. derece, %0.07 (n=1) 3. derece steatoz ve %10.2 (n=14) hastada hepatomegali saptandı. Hastaların sadece 2 tanesinde ALT yüksekliği saptandı. ALT yüksekliği saptanan hastalardan birinin ALT yüksekliği çölyak hastalığına diğerininki kötü kontrollü diabete bağlandı. Bu iki hastada US'de hepatosteatoz yoktu. Hepatosteatoz saptanan hastaların hiçbirinde AST ya da ALT yüksekliği saptanmadı. Hepatosteatoz ile HbA1c değeri, obezite ve hastalık takip süresi arasında ilişki saptanmadı.

**Sonuç:** Erken teşhis ve tedavi için diyabet hastalıkları ve diyabet komplikasyonları düzenli olarak taranmaktadır. AYKH ve ayrıca glikojen hepatopatinin ileri riski göz önüne alındığında, tip 1



diyabetli hastalar da karaciğer hastalığı için USG ile tarama periyodik taramaya eklenmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Tip 1 diabetes mellitus, hepatopati

P-148

## Tekrarlayan Akut Pankreatitli Olguda Kistik Fibrozis ve Pankreas Divisium Birlikteliği

Gülşah Kurtcebe<sup>1</sup>, Sibel Yavuz<sup>2</sup>, Oğuz Üsküdar<sup>3</sup>, Gökhan Tümgör<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri Anabilim Dalı, Adana

<sup>2</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Gastroenteroloji Bilim Dalı, Adana

<sup>3</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Gastroenteroloji Bilim Dalı, Adana

**Giriş:** Tekrarlayan akut pankreatit çocukluk çağında heterojen ve özgül olmayan klinik bulgularla seyreden, genellikle travma, yapısal anomaliler, ilaçlar ve kronik sistemik hastalık zeminde gelişen bir hastalıktır. Pankreas divisum; pankreas kanalının en yaygın görülen anatomik varyantıdır. Kronik ve tekrarlayan pankreatitlerde predispozan risk faktörü olduğu görülmüştür. Bu yazıda tekrarlayan pankreatit öyküsü olan olguda, pankreas divisum ve kistik fibrozis birlikteliği sunulmuştur.

**Olgu:** 17 yaşında erkek olgunun öyküsünden ilk defa iki yıl önce karın ağrısı, bulantı, kusma nedeni ile başvurduğu dış merkezde yapılan tetkiklerinde serum amilaz değerinin 1030 gelmesi üzerine akut pankreatit tanısı konularak tedavi edildiği öğrenildi. Olgunun akut pankreatit atakları defalarca tekrarlamış kliniğimize başvurusundan önceki en son pankreatit atağını üç ay önce geçirmişti. Olgu acil polikliniğimize iki gün önce başlayan karın ağrısı, bulantı, kusma yakınmaları ile başvurdu. Fizik muayenesinde; Olgunun genel durumu orta-iyi, epigastrik bölgede yaygın hassasiyet var idi. Diğer sistem bulguları olağan idi. Olgunun laboratuvar değerlerinde; hemoglobin: 14.3 gr/dl, beyaz küre: 13600/mm<sup>3</sup>, trombosit: 256.000/mm<sup>3</sup>, amilaz: 1231 U/L, lipaz: 1188 U/L CRP: 8.4 mg/L albumin: 4.2 gr/dl, Ca: 9.9 mg/dl, P: 4.6 mg/dl saptandı. Batın tomografisinde ödematöz pankreatit ve pankreatite sekonder peripankreatik alanda minimal serbest sıvı izlendi. Tekrarlayan pankreatit etiyojisi için çektirdiğimiz MR kolangiografisi normal olarak değerlendirildi. Olgunun genetik incelemesinde PRSS1 ve SPINK gen analizinde mutasyon saptanmadı. Kistik fibrozis transmembran regülatör (CFTR) gen analizi c.2657+5G>A heterozigot saptandı. Hastaya pankreatin tedavisi başlandı. Olgunun destek tedavilerine rağmen amilaz ve lipaz değerleri sürekli yüksek seyretti. Akut atakları tekrar etti. Bu nedenler yapılan Endoskopik retrograd kolanjiyopankreatografi de majör papilden verilen opak maddenin 1-2cm gittikten sonra sonlandığı görüldü. Minör kanal selektif kanüle edildi. Minör kanaldan opak madde verildiğinde pankreas kanalının buradan dolduğu görüldü. Olguya pankreas divisum tanısı konuldu ve Çocuk Cerrahisi ile konsülte edildi.

**Sonuç:** Tekrarlayan akut pankreatitli olgularda etiyojistik ajan saptanmasına rağmen yakınmalar düzelmiyor ise altta yatan başka bir etiyojistik nedenin de olabileceğinin akılda tutulması gerektiğini düşünmekteyiz.

**Anahtar Kelimeler:** Kistik fibrozis, tekrarlayan akut pankreatit, pankreas divisium

P-149

## Cerrahi Olarak Tedavi Edilen Akut Gastrointestinal Kanama: Pediatrik Olgu

Hülya Karayel<sup>1</sup>, İlknur Tolunay<sup>1</sup>, İlknur Banlı Cesur<sup>2</sup>, Didem Gülcü Taşkın<sup>1</sup>, Orkun Tolunay<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Adana

<sup>2</sup>Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, Adana

**Giriş:** Üst gastrointestinal kanamalar çocukluk çağı tüm gastrointestinal kanamaların büyük bir kısmını oluşturmaktadır. Sıklıkla hematemez ve/veya melena ile klinik bulgu veren, Treitz ligamentinin proksimalinden kaynaklanan kanamalardır. Etiyojistik sebeplerin sıklığı yaşa ve bölgeye göre değişmekle birlikte; gastrik ve duodenal ülserler, özafajit, gastrit ve varis kanamaları ilk sıraları almaktadır. Olgumuzda cerrahi ile tedavi edilen; gastrik ülser sekonder masif üst GIS kanaması sunulmuştur.

**Olgu:** Çocuk acil servise baş dönmesi, sarılık, solukluk nedeni ile getirilen 17 yaşındaki kız hastanın, 15 gün önce c/s ile üçüncü gebeliğinden üçüncü doğumunu gerçekleştirdiği, doğumdan sonra kanlı kusma şikayetinin başladığı ve bu sebeple dış merkezde iki kez eritrosit süspansiyonu verildiği öğrenildi. Hasta akut üst gastrointestinal kanama nedeni ile çocuk yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Ateş: 36.5°C, Nabız: 120/dakika, kan basıncı: 100/70 mmHg, Hb: 3,8 g/dl, platelet: 316000/mm<sup>3</sup>, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normaldi. Hastaya nazogastrik sonda takılarak yapılan mide lavajında kanama saptanmadı. Vajinal muayenede kanama saptanmadı. Batın ve pelvik ultrason: normal. Koagülasyon ve kanama diyatezi tetkikleri: normal. Kanama odağı saptanamayan hastanın hematokrit düşüşü devam etti ve masif transfüzyon uygulandı. Nazogastrik lavaj ve drenajda kanama olmayan hastaya kanlı kusma öyküsü nedeni ile endoskopi yapıldı. Mide küçük kurvatur düzeyinde hematoma saptandı. Endoskopik lavaj sırasında rezolüsyona uğrayan hematoma altında arter kanaması olduğu gözlemlendi. Adrenalin enjeksiyonu ve klemp uygulanmasına rağmen fışkıran tarzda kanaması devam eden hasta çocuk cerrahisi tarafından acil operasyona alındı. Operasyon sonrası hemotokrit düşüşü gözlenmedi, transfüzyon ihtiyacı olmadı. Post op 5. gün beslenme başlandı. Yatışının 14. günü taburcu edildi.

**Sonuç:** Medikal ve endoskopik girişimlere yanıt alınamayan, hastanın kan hacminin yüzde ellisinden daha fazla kayba sebep olan ve perforasyon veya obstrüksiyon ile komplike olmuş has-

talarda acil cerrahi girişime başvurulmakta gecikilmemelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Gastrointestinal kanama, cerrahi, acil

P-150

## Wilson Hastalarında Beslenme Özelliklerinin Akdeniz Diyeti ile Değerlendirilmesi

Gülınar Kerimova<sup>1</sup>, Ezgi Kıran Taşcı<sup>2</sup>, Miray Karakoyun<sup>2</sup>, Sema Aydoğdu<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Ege Üniversitesi, Pediatri Anabilim Dalı, İzmir

<sup>2</sup>Ege Üniversitesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı, İzmir

**Amaç:** Wilson hastalığı, ATP7B genindeki mutasyon sonucu bozulmuş biliyer bakır atılımı nedeniyle oluşur. Kademeli olarak bakır birikimine ve başta karaciğer olmak üzere tüm dokularda biriken bakırın doku hasarı yapmasıyla sonuçlanır. Tedavisinde bakır şelasyonu, bakır kısıtlı diyet uygulanır. Amacımız, Wilson hastalarının Akdeniz diyetine uyumunu değerlendirmektir.

**Yöntem:** Çalışmamız prospektif olarak tasarlanmış olup; çalışmaya Ocak 2019 tarihinden itibaren Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Gastroenteroloji polikliniğinde Wilson hastalığı tanısıyla takipli başka bir kronik hastalığı olmayan 15 hasta ve Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Genel Pediatri polikliniğine başvuran, kronik hastalığı olmayan 15 olgudan oluşan kontrol grubu dahil edildi. Tüm olguların yaş, cinsiyet, boy, kilo SDS'leri değerlendirildi. Ayrıca; iki grubun KIDMED indeksi (Akdeniz Diyeti Kalite İndeksi) incelenip, TANITA SC-330'la vücut yağ analizi yapılmıştır. KIDMED indeksi; Akdeniz diyetinin özelliklerini içeren 16 sorudan oluşan bir anketle değerlendirilir. Ankette süt ve süt ürünleri tüketim sıklığını, meyve-sebze tüketimini, fast-food tüketim sıklığını, zeytin yağı/balık tüketimini sorgulayan sorular mevcuttur. Anketin sonucu  $\geq 8$  puan iyi uyum, 4-7 puan arası orta (geliştirilmesi gerekli),  $\leq 3$  puan kötü diyet kalitesi olarak değerlendirildi.

**Bulgular:** Hasta grubunun %46,7'si kadın, %53,3'ü erkek; kontrol grubunun ise %40'ı kadın %60'ı erkekti. Hasta grubun yaş ortalaması 11,19 $\pm$ 3,58, kontrol grubunun ise 11,57 $\pm$ 3,17 yıl idi. Hasta grup ile kontrol grubu vücut kitle indeksi ve sds'leri karşılaştırıldığında hasta grupta istatistiksel olarak anlamlı düşük saptandı ( $p=0.022$ ,  $p=0.017$ ), KIDMED skoru karşılaştırıldığında ise hasta grupta skor anlamlı olarak yüksek bulundu ( $p < 0.001$ ). Vücut yağ miktar ve yüzdesi hasta grubunda kontrol grubuna göre istatistiksel olarak anlamlı derecede düşük saptandı ( $p=0.046$ ,  $p=0,043$ ).

**Sonuç:** Bu çalışmada hastalığı nedeniyle belirli bir diyetle uyuması gereken Wilson hastalarının, özel bir diyeti olmayan sağlıklı çocukların KIDMED indeksi üzerinden Akdeniz diyetine uymaları değerlendirildiğinde, Wilson hastalarının Akdeniz diyetine uyumunun daha fazla olduğu saptanmıştır.

**Anahtar Kelimeler:** Wilson hastalığı, Akdeniz diyeti, yağ yüzdesi

P-151

## Pedriatrik Crohn Hastalığı'nın Nadir Prezantasyonu: İntrakardiyak Trombüs ve Serebral İnfarktüs

Esra Polat

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pedriatrik Gastroenteroloji Kliniği, İstanbul

**Giriş:** Barsak dışı bulgular inflamatuvar barsak hastalığı (İBH)'nda sık olarak romatolojik, dermatolojik, oftalmolojik, hematolojik tutulum, nadir olarak da karaciğer, akciğer tutulumu ve tromboembolik olaylar şeklinde ortaya çıkabilir. Burada intrakardiyak trombusla prezente olan, takiplerde Crohn Hastalığı (CH) tanısı alan bir hasta sunulmuştur.

**Olgu:** Onaltı yaşında kız hasta, bir yıldır aralıklarla devam eden karın ağrısı nedeniyle tetkik edilmek üzere interne edildi. Laboratuvar tetkiklerinde serum albümin düzeyinde düşüklük (1.6 gram/dl) ve anemi (Hb: 8.1 gram/dl) dışında patoloji saptanmadı. Uygun replasman tedavileri verilen ancak, takip esnasında göğüs ağrısı gelişen hastada intrakardiyak trombus saptandı. Düşük molekül ağırlıklı heparin tedavisi başlanan hastanın takibinde sağ hemiplejisinin gelişmesi üzerine çekilen kranial MR- MR anjiyografide sol orta serebral arterde emboliye bağlı serebral infarktüs tesbit edildi. Düşük molekül ağırlıklı heparinin sonrasında tedavisine oral antikoagulan ile devam edilen hastanın stabilizasyonun sağlanması ardından, üst ve alt gastrointestinal sistem endoskopisi yapıldı. Terminal ileumda ülserleri saptanan hastanın alınan biopsi materyallerinin histopatolojik incelenmesi CH ile uyumlu bulundu.

**Sonuç:** Pedriatrik İBH hastalarında arteriel ve venöz trombus oluşumu erişkinlere göre daha nadir görülen, yüksek morbidite ve mortalite ile seyredilebilen bir durumdur. Kalıtsal faktörle ek olarak, inflamatuvar süreç boyunca artan faktör V, VII, VIII, lipoprotein (a), fibrinojen, azalan antitrombin-III, protein C ve S ve doku yolağı inhibitörü bu tabloya katkıda bulunur. Fistülizan CH, kolonik tutulumlu CH, abdominal cerrahi, malnütrisyon, dehidratasyon, kateter varlığı da trombus gelişimi için risk faktörüdür. Özellikle hastalık alevlenmeleri nedeniyle hospitalize edilen hastalarda alt ekstremitelerde derin venöz tromboz ve pulmoner emboli sıklığında 6 kat artış saptanmıştır. Serebral venöz sistemin tutulduğu az sayıda vaka bildirilmiştir. İBH'da görülen tromboz olgularının genel olarak, tanı aldıktan sonra tedavi sürecinde geliştiği bilinmekle birlikte; hastalığın ilk prezantasyonunun tromboz olabileceği akılda tutulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** İntrakardiyak trombus, serebral infarktüs, crohn hastalığı

P-152

## Kronik Kabızlığı Olan Çocuklarda Çölyak Hastalığı Sıklığı

Yasin Şahin

Mersin Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Kliniği, Mersin

**Amaç:** Kronik kabızlık çocukluk çağının en yaygın problemlerinden biridir. Genel popülasyonda prevalansının %0,3-8 arasında olduğu bildirilmiştir. Çoğu vakada çölyak hastalığı gibi diğer organik hastalıkların bir belirtisi olarak bulunabilir. Çölyak hastalığı bulguları zaman içinde değişmektedir. İshal büyüme geriliği, karın şişliği gibi klasik semptomlar yerine karın ağrısı ve kronik kabızlık gibi atipik semptomlar çölyak hastalığının tek bulgusu olabilir. Bu çalışmada konvansiyonel tedaviye dirençli kronik kabızlık yakınması ile başvuran çocuklarda çölyak hastalığı sıklığını araştırmayı amaçladık.

**Yöntem:** Bu çalışma Mart 2017-Ekim 2018 tarihleri arasında yapıldı. Roma III kriterlerine göre kronik kabızlık tanısı alan 2-18 yaş arasında olan 662 çocuk hasta çalışmaya alındı. Herhangi bir organik hastalığı olanlar, daha önce çölyak hastalığı tanısı almış olanlar, tiroid disfonksiyonu ve kalsiyum anormalliği olanlar çalışma dışı bırakıldı. Çalışma için Mersin Üniversitesi Etik Kurulundan onay alındı. Tüm hastalara doku transglutaminaz antikoru IgA ve total IgA testleri yapıldı. Doku transglutaminaz antikoru pozitif olan hastalara Gastroduodenoskopi yapıldı. Duodenumdan 4 ve bulbustan en az 2 biyopsi alındı. Biyopsiler Marsh sınıflamasına göre değerlendirildi.

**Bulgular:** Çalışmaya dahil olan 662 hastanın (341'i kız) ortalama yaşı 6,4±4,3 yıl idi. Ortalama doku transglutaminaz antikoru 7,0±17, 3 U/ml ve ortalama total IgA düzeyi 107,3±64,7 mg/dl idi. 22 (%3,32) hastada doku transglutaminaz antikoru pozitif saptandı. Altı hasta endoskopi işlemi yapılmasını kabul etmedi. Diğer hastalara Gastroduodenoskopi yapıldı. Bunlardan 9'unun (%1,36) biyopsi sonucu Marsh 3 ile uyumlu idi ve bu hastalara biyopsi ile çölyak hastalığı tanısı konuldu. 7 hastanın biyopsi sonucu ise Marsh 0 ile uyumlu idi.

**Sonuç:** Ülkemizde okul çağı sağlıklı çocuklarda yapılan bir çalışmada çölyak hastalığı prevalansı 1/212 saptandı. Çalışmamızda ise %1,36 oranında çölyak hastalığı saptandı. Kronik kabızlık yakınması ile başvuran çocuklarda çölyak hastalığı sıklığının genel popülasyona göre 3 kat daha fazla olduğunu saptadık. Bu yüzden konvansiyonel tedaviye dirençli kabızlık yakınması ile başvuran çocuklara çölyak hastalığı yönünden serolojik testler yapılmasını önermekteyiz.

**Anahtar Kelimeler:** Çölyak hastalığı, intestinal biyopsi, kronik kabızlık

P-153

## Obez Çocuklarda Gastrointestinal Komplikasyonlar

Suna Selbuz<sup>1</sup>, Ceren Dinler<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Kliniği, Ankara

<sup>2</sup>Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

**Amaç:** Obezite genellikle, diabetes mellitus ve kardiyovasküler hastalıklarla ilişkili morbidite ile ilişkilidir. Bununla birlikte, obezitenin doğrudan neden olduğu (alkole bağlı olmayan yağlı karaciğer hastalığı) veya reflü özofajit ve safra kesesi taşları gibi önemli bir risk faktörü olduğu birçok gastrointestinal ve hepatik hastalık vardır. Çalışmamızdaki amacımız, çocuk gastroenteroloji kliniğine başvuran, obezite ve hepatosteatozu olan hastaları gastrointestinal komplikasyonlar açısından değerlendirmektir.

**Yöntem:** Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Gastroenteroloji Polikliniğinde 1 Ekim 2018- 20 Ocak 2019 tarihleri arasında, obezite (BMI ≥%95) ve hepatosteatoz tanılarıyla değerlendirilen, 0-18 yaş arası 198 çocuk hastanın verileri geriye yönelik, bilgisayar ortamında IBM SPSS istatistik programı kullanılarak değerlendirildi.

**Bulgular:** Yaş ortalaması 12,9±3,4 yıl olan 198 (%44'ü kız) hasta çalışmaya dahil edildi. Hastaların %59,1 (n=117)'inin herhangi bir şikayeti yoktu. Şikayeti olan hastaların %30,8 (n=61)'inde gastro-özofajial reflü ve/veya gastrit, %8,6 (n=17)'sında kabızlık ve %6,6 (n=13)'ünde karın ağrısı vardı. Özgeçmişlerinde %15,7 (n=31)'sinin tip 2 diabetes mellitusu, %3,5 (n=7)'inin hipotiroidisi, %2,5 (n=5)'inin hipertansiyonu, %6,6 (n=13)'ünün diğer hastalıkları bulunmaktaydı. Hastaların %73,7 (n=146)'si başvuru esnasında herhangi bir ilaç kullanmazken, %16,2 (n=32)'si metformin, %1,5 (n=3)'i levatiron, %0,5'i (n=1) hipertansiyon ilacı, %0,5'i (n=1) antidepresan, %0,5'i (n=1) anti epileptik, %1,5 (n=3)'ü antipsikotik ve %4,5 (n=9)'ü birden fazla sayıda ilacı birlikte kullanıyordu. Hastaların %58,1 (n=115)'inde akantozis nigricans, %35,9 (n=71)'unda stria, %23,2 (n=46)'sinde hepatomegali, %1,5 (n=3)'ünde splenomegali bulunmaktaydı. Hastaların %24,2 (n=48)'inde AST, %37,4 (n=74)'ünde ALT, %5,1 (n=10)'ünde GGT yüksekliği saptandı. Hastaların %48,5'inde (n=96) insülin, %16,2 (n=32)'sinde total kolesterol, %13,1 (n=26)'inde LDL, %13,6 (n=27)'sında trigliserid yüksekliği vardı. Hepatosteatoz etiyojisi açısından bakılan ferritin (n=148), hepatit B (n=171), hepatit C (n=168), otoimmün hepatit açısından bakılan IgG ve otoantikörlerinde (n=131), seruloplazmin (n=111), 24 saatlik idrar bakır (n=15), alfa-1 antitripsin (n=96) düzeyinde taniya götürecek anormal sonuçta rastlanmadı.

**Sonuç:** Obez hastalarda gastrointestinal problemler oldukça sık görülmektedir. Bu hastalarda multidisipliner obezite yönetimi açısından çocuk gastroenteroloji takibi mutlaka gerekmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Obezite, hepatosteatoz, gastrointesitel sistem

P-154

## Ülseratif Kolit ve Crohn's Hastalığı Tedavisinde Kullanılan 5-Asa'nın Kontrollü Salımını Sağlayan İlaç Taşıyıcı Sistemler

Mehmet Sayip Eroğlu

Marmara Üniversitesi Mühendislik Fakültesi, Kimya Mühendisliği Bölümü, İstanbul

**Amaç:** 5-ASA'nın gastrointestinal sistemde kontrollü salımı için pH ve sıcaklık duyarlı polimerik taşıyıcı sistemler hazırlanarak karakterize edilmiştir. Mesalazine, diğer adı ile 5-aminosalicylic acid (5-ASA), ülseratif kolit ve Crohn's hastalığı tedavisinde kullanılmaktadır. 5-ASA'nın uygulamasında bazı sınırlamalar bulunmaktadır. Ağız yoluyla alındığında gastrointestinal sistemi uyarak, ülser ve gastrit gibi hastalıkları artırabilmektedir. 5-ASA'nın büyük kısmının ince bağırsakta emilmesi ve kalın bağırsakta etkinliğinin azalması ilaç salımının kontrol edilmesini zorunlu kılmaktadır. Bu nedenle 5-ASA'nın asidik olan midede yerine bazik olan bağırsakta kontrollü salımı yapan taşıyıcı sistemler hazırlanmıştır.

**Yöntem:** 5-ASA'nın kontrollü salımı amacıyla suda pH<4'te çözünen bir doğal kaynaklı glikoz amin olan chitosan ile 32°C'nin altında çözünürlük kazanan PNIPAM'in çapraz bağlı hidrojenler hazırlanmıştır. Chitosan midede çözündüğü için hidrojel şişerek ilacı muhafaza edecektir. PNIPAM sıcaklık duyarlıdır ve 32°C'ni altında suda çözünmektedir. Her iki bileşenin bulunduğu bir hidrojel ise sıcaklık ve pH kontrollü salım yapabilecektir.

**Bulgular:** 5-ASA yüklü hidrojenlerde chitosan oranı pH 4'te %15 ten %40'a artırıldığında hidrojenlerin faz değişim sıcaklıkları 32°C'den 34°C'ye yükselmiştir. Fosfat tampon çözeltisinde (PBS) (pH 7.4) 37°C'de yapılan ilaç salım deneylerinde %10 chitosan içeren hidrojenlerden 5-ASA %90 oranında 2 saat içinde salınırken %100 oranında 4 saat içinde salınmıştır. %40 chitosan içeren örnekten ise bu değerler sırasıyla %82 ve %93'tür. Chitosanın hidrojel yüzeyinde zenginleştiği ve yüzeyin biyoadesif özelliğini arttırdığı anlaşılmıştır.

**Sonuç:** Chitosan/PNIPAM oranı değiştirilerek ilaç salım hızı ayarlanabilmektedir. Böylece daha etkin ve spesifik ilaç salımı yapılabileceği anlaşılmıştır.

**Anahtar Kelimeler:** 5-ASA, ülseratif kolit, Crohn's hastalığı, kontrollü ilaç salımı

P-155

## Pediyatrik Hastalarda Ektopik Pankreas

Esra Polat<sup>1</sup>, Ebru Tanıkcı<sup>2</sup>, Elif Erolu<sup>3</sup><sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Gastroenteroloji Kliniği, İstanbul<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, İstanbul<sup>3</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

**Giriş:** Ektopik pankreas dokusu (EP), %95 oranında gastrointestinal sistemde görülür, genellikle rastlantısal olarak saptanır. Pediyatrik vakalar nadir olarak bildirilmiştir. Burada 2015-2018 yılları arasında endoskopik işlem sırasında saptanan hastalar sunulmuştur.

**Olgu:** İki farklı merkezde Özofagogastroduodenoskopi yapılan (2015-2018 yılları arasında) 475 hasta retrospektif olarak değerlendirildi. İşlem sırasında makroskopik olarak ektopik pankreas dokusu ile uyumlu olabilecek lezyon 14 hastada (8 erkek, 6 kız) saptandı. Hastaların yaş aralığı 12.3±4.1 idi. Lezyonların 11'i pre-pilorik antrumda, 1'i distal özofagusa lokalize idi. Histopatolojik değerlendirme ile özofagustaki biyopsi örneğinde ve antrum biyopsi örneklerinin 6'sında ektopik pankreas dokusu gösterildi.

**Sonuç:** EP, patogenezi tam olarak bilinmeyen, embriyonik hayatta ön barsağın rotasyonu sırasında ortaya çıkan bir defekten kaynaklandığı düşünülen konjenital bir lezyondur. Otopsi serilerinde %0.55-13 oranında saptandığı bildirilmiştir. EP sık olarak gastrointestinal sistemde görülmektedir (özofagus, mide, duodenum, jejunum, ileum, omentum, safra kesesi, Meckel divertikülü), ancak; karaciğer, dalak, mesane, akciğer ve mediastinal yerleşim saptanan olgu raporları mevcuttur. Mide yerleşimi en sık prepilorik antrumda ve büyük kurvaturdadır. EP, tüm yaş gruplarında görülebilmektedir, sıklıkla asemptomatiktir. Bununla birlikte spesifik olmayan dispeptik yakınmalara, lezyon boyutuyla ilişkili olarak gastrointestinal sistemde obstrüksiyona, daha nadir olarak pankreatite neden olabilir. Lezyon boyutları değişken olup, genellikle merkezinde bir çentik olan, krater görünümünde submukozal bir nodul şeklindedir. Tanıda altın standart histopatolojik değerlendirmedir. Biyopsi örneklerinde pankreas dokusunu göstermek lezyonun submukozal yerleşimi nedeniyle her zaman mümkün olmayabilir. Pediyatrik yaş grubuna az sayıda vaka sunumu şeklinde yayınlar mevcuttur. Biz, serimizde EP görülme sıklığını %1 olarak saptadık.

**Anahtar Kelimeler:** Ektopik pankreas, mide, pediyatrik yaş

P-156

## Waardenburg Sendromu; Olgu Serisi

Tuba Tınastepe<sup>1</sup>, Yeliz Çağan Appak<sup>2</sup>, Betül Aksoy<sup>2</sup>, Maşallah Baran<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İzmir

<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji ve Hepatoloji Kliniği, İzmir

<sup>3</sup>İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji ve Hepatoloji Bilim Dalı, İzmir

**Giriş:** Waardenburg Sendromu (WS); işitme kaybı, pigmentasyon farklılıkları ile karakterize genetik bir hastalıktır. Farklı klinik bulgular görülebilen sıklığı yaklaşık 1/40.000 olan WS'da dört alt grup tanımlanmaktadır. WS tanılı ve ikisinde ince bağırsak nakli uygulanan dört olgumuzu sunmaktayız.

**Olgu 1:** Doğumdan itibaren dışkılama sorunu olan ileostomili erkek olgu 3 yaşında tarafımıza gönderildi. Açık cilt ve saç rengi, bilateral işitme kaybı, batin distansiyonu olup, ağırlık ve boy persantilleri geriydi. WS tip 4 saptanan ve oral beslenemeyen hasta parenteral beslenme ile desteklenmekteydi. Dört yaşında ince bağırsak nakli yapılan olgu 8 yaşında olup, total oral beslenmekte, halen kliniğimizde takip edilmektedir.

**Olgu 2:** 18 aylık kız olgu doğumdan itibaren düzensiz dışkılama nedeni ile tarafımızca yönlendirildi. Anne ve baba birinci derece akraba olan olgunun iki kardeşinin WS tanısı aldığı ve kaybedildiği öğrenildi. Ağırlık ve boy persantilleri geri, saçta beyaz perçem, sağ kulak atrezisi, bilateral kirpiklerde poliozis, hipertelorizm, bilateral işitme kaybı olan olgu oral ve parenteral beslenme desteği ile halen kliniğimizde izlenmektedir.

**Olgu 3:** Bir yaşında devam eden kabızlık ve kusma şikayetleri üzerine dış merkezde intestinal psödoobstrüksiyon düşünülen ve jejunostomi açılan hasta 3 yaşında tarafımıza gönderildi. İşitmesi normal olan hastada genetik olarak WS tip 4 saptandı. Total parenteral nutrisyon desteği alan hastanın izlemde oral beslenmeye adaptasyonu sağlandı. Şu anda 7.5 yaşında olan hasta kliniğimizde ayaktan total oral beslenme ile izlenmektedir.

**Olgu 4:** Postnatal 1. gününde gaita çıkışı olmaması, batin distansiyonu gelişmesi üzerine jejunostomi açılan hastaya total parenteral beslenme başlandı. İnce bağırsak biyopsisinde total aganglionik barsak olduğu belirlendi. Saçta beyaz perçem, iriste heterojenite olan olgunun genetik analizinde WS tip 4 saptandı. Anne baba akraba olan olgunun işitme testinde bilateral işitme kaybı mevcuttu. Dokuz aylıkken ince barsak nakli yapılan ve izlemde oral beslenmeye geçilen olgu, nakilden bir yıl sonra sepsis nedeniyle kaybedildi.

**Sonuç:** WS'da gastrointestinal tutulumu olan hastalar için uygun cerrahi ve beslenme desteklerinin sağlanması gerekmektedir. Ayrıca işitme kaybı olan hastalarda WS'nun akılda tutulması ve erken rehabilite edilmesi konuşma ve gelişimin sağlanması açısından önemlidir. Aileye genetik danışmanlık mutlaka verilmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Waardenburg sendromu, çocuk, gastrointestinal, işitme kaybı

P-157

## Adenovirüs Gastroenteritinde Nadir Bir Komplikasyon: Akut Pankreatit

Kemal Balıkcı, Aymen Hişmioğulları, Nuh Yılmaz, Çiğdem El

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

**Giriş:** Akut pankreatit tablosu çocuklarda oldukça nadir görülmektedir ve olguların büyük kısmı idiyopattır (%23). Tanımlanabilen nedenler travma (%22), yapısal anomaliler (%15), multisistem hastalıklar (%14), ilaç ve toksinler (%12), viral enfeksiyonlar (%10), herediter nedenler (%2), metabolik bozukluklar (%2) şeklindedir. Bazı virüslerin, bakterilerin, mantarların ve parazitlerin akut pankreatite neden olabileceği literatürde belirtilmektedir. Erken çocukluk dönemi akut gastroenteritlerinin en sık nedeni olan Adenovirüse bağlı olarak gastroenterit dışında, özellikle küçük çocuklarda konvülsiyon, ensefalit, aseptik menenjit, pankreatit, nötropeni, makülopapüler döküntü, akut infantil hemorajik ödem ve dissemine intravasküler koagülasyon gibi çeşitli komplikasyonlar gözlenebilmektedir. Bu bildiride oldukça nadir görülen adenovirüs gastroenteriti+akut pankreatit birlikteliği olan bir olgu sunulmuştur.

**Olgu:** 2 yaşında erkek olgu kusma, ishal, karın ağrısı yakınmalarıyla kliniğimize getirildi. Anamnezinde 5 gündür iştahsızlık, halsizlik, bulantısının olduğu son 3 gündür kusma, karın ağrısı ve günde 8-12 kez bol sulu-kansız-mukussuz ishalinin olduğu, özgeçmiş-soygeçmişinde özellik olmadığı öğrenildi. Genel durumu orta, halsiz, ajiteydi. Fizik muayenesinde hafif dehidrate, palpasyonda batında yaygın hassasiyeti mevcuttu. Dışkı değerlendirilmesinde adenovirüs antijeni pozitif. Heogramda Hb: 12.6g/dL, WBC: 15.300/mm<sup>3</sup>, Plt: 293.000/mm<sup>3</sup> ve CRP: 8,9 idi. Biyokimyasal parametreleri ve akut faz reaktanları olağandı. Rehidrate edildi. Akut viral gastroenterit tanısıyla destekleyici tedavi verilen hastanın oral alım bozukluğu, karın ağrısı yakınmalarının devam etmesi nedeniyle tekrar değerlendirilmesinde batin hassas, serum amilaz-lipaz düzeyleri yüksekti. Abdominal ultrasonografisinde akut pankreatit lehine bulgu saptanmadı. Klinik-laboratuvar olarak akut pankreatit tanısını düşündüren olgunun oral alımı kesildi, intravenöz sıvı tedavisi başlandı. Takibinde yakınmaları ve pankreatik enzim düzeyleri geriledi. Oral beslenme başlandı, kademeli olarak arttırıldı. Klinik-laboratuvar olarak iyileşme gözlenen hasta şifayla taburcu edildi.

**Sonuç:** Adenovirüs enfeksiyonu ilişkili akut pankreatitin genel olarak hafif hastalık tablosuna neden olduğu bildirilmişse de özellikle epigastrik veya üst kadranda karın ağrısı gelişen hastalarda akut pankreatit akılda tutulmalıdır. Çocuklarda erişkinlere göre oldukça nadir görülen akut pankreatitin erken çocukluk çağı akut ishallerin en sık nedeni olan viral gastroenteritlerinin akut pankreatitin nadir bir nedeni olabileceğine dikkat çekmek istenmiştir.

**Anahtar Kelimeler:** Adenovirüs, akut pankreatit

P-158

## Median Arkuat Ligaman Sendromu: Bir Olgu Sunumu

Ulaş Akçay<sup>1</sup>, Arzu Aras<sup>2</sup>, Fatma Feyza Karataş<sup>1</sup>, Reha Artan<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Antalya

<sup>2</sup>Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Gastroenteroloji Kliniği, Antalya

**Giriş:** Median Arkuat Ligaman Sendromu (MALS) diafragma kruslarını birleştiren Median Arkuat Ligaman'ın (MAL) Çölyak Trunkus köküne bası yapması sonucu gastrointestinal sistem perfüzyonunda azalma ile seyreden klinik bir durumdur. Semp-tomatik hastalarda yemeklerden sonra ekspiryum ile artan epigastrik ağrı, bulantı, kusma ve zayıflama vardır. Teşhiste şüphe çok önemli olmakla beraber diğer nedenlerin ekartasyonu gerekmektedir ve anjiyografik olarak bası gösterilmelidir.

**Olgu:** 16 yaşında kız hasta altı ay önce başlayan bulantı, kusma ve altı ayda 19 kg kilo kaybı şikayetleriyle polikliniğe başvurdu, yedi ay önce büyük erkek kardeşini kaybetmesi sonrasında semp-tomlarının başladığı öğrenildi. Beden kitle indeksi 11,9 (-8,07 standart sapma) VA: 30,5 kg idi. FM'de kaşektik ve karaciğer bir cm palpabl idi. Malignite, çölyak hastalığı, kronik ishal nedenleri, anoreksiya nervoza açısından tetkik edildi. Doku Transglutaminaz IgG negatif bulundu. Organik nedenler açısından araştırılırken Çocuk Psikiyatrisi'ne konsülte edildi. Anoreksiya nervoza açısından anlamlı bulunmamakla beraber anksiyeteyi azaltmak için antidepresan tedavi düzenlendi. Abdominal aorta doppler USG 'Çölyak Trunkus aort çıkımında median arkuat ligaman tarafından basıya uğratılmakta olup spektral incelemede bu alanda hız artışı izlendi (400/156 cm/sn)', tanı doğrulamak amacıyla çekilen BT anjiyografi 'Çölyak Trunkus çıkımında median arkuat basısına bağlı %70 darlık ile uyumlu görünüm ve post stenotik dilatasyon izlendi. (median arkuat ligaman sendromu)' şeklindeydi. Hasta MALS olarak değerlendirildi. Laparoskopik olarak opere edildi, MAL kesilerek çölyak trunkus serbestleştirildi. Birinci hafta muayenesinde altı kg tartı alımının olduğu gözlemlendi ve kontrol USG' de Çölyak trunkus ekspiryum hızı 276/61 cm/sn ölçüldü.

**Sonuç:** Psikiyatrik neden düşündürecek kadar ağır kilo kaybı durumunda organik nedenler araştırılırken MALS akla gelmesi gereken düzeltilebilir bir etyolojik nedendir.

**Anahtar Kelimeler:** Median arkuat ligaman, anoreksiya, kilo kaybı

P-159

## EDTA'ya Bağlı Psödotrombositopeni

Aysel Mecidova<sup>1</sup>, Funda Tekkeşin<sup>1</sup>, Ramin Mahmudov<sup>2</sup>, Betül Sözeri<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

<sup>2</sup>Özel Medivia Hospital, İstanbul

**Giriş:** EDTA'ya bağlı psödotrombositopeni, EDTA ile antikoagüle edilen kandaki trombositlerin kümeleşmesi sonucu otomatize olarak sayıldığında, trombositlerin normalden düşük çıktığı, ancak periferik kan yaymasında trombosit sayısının normal sınırlarda olduğu görülen bir fenomendir. Yatan hastalarda %0,1-2 sıklıkta görülür iken, izole trombositopeni ile araştırılan hastalar arasında görülme sıklığı %15-17'dir. Psödotrombositopeni kanama riskini artıran bir durum değildir ve trombosit transfüzyonu yapılması gerekmemektedir. Ancak akla gelmez ise gereksiz girişimlere ve transfüzyonlara neden olabilmektedir. Bu olguların doğru olarak saptanması yanlış tedavi ve uygulamaların engellenmesi açısından önemlidir.

**Olgu:** 12 yaşında erkek hasta sağ bacakta ağrı nedeni ile başvurduğunda trombosit 20000/mm<sup>3</sup> saptanması üzerine ç. hematoloji polikliniğine yönlendirilmiş. Fizik muayenede vücutta her hangi bir peteşi, purpura, morarma yok, öyküsünde diş eti ve burun kanaması, kilo kaybı yok. Diğer sistem muayene bulguları normaldi. Kontrol hemogramında lök 7710/mm<sup>3</sup>, Hb 11,5g/dl, trombosit 32000/mm<sup>3</sup>, diğer biyokimyasal değerleri normal sınırlarda idi. Trombositopeni durumu klinik durumuyla uyumlu olmadığı için periferik yayma istendi. Periferik yayma EDTA'lı kan örneğinden yapılmasına rağmen her alanda 8-10'lu kümeli trombositler görüldü. Hastada EDTA'ya bağlı psödotrombositopeni düşünüldü. Hastanın hemogramı heparinli kan örneğinden çalıştırıldı. Trombosit 221 000/mm<sup>3</sup> olarak değerlendirildi. Hastaya EDTA'ya bağlı psödotrombositopeni tanısı konularak kan değerlerinin normal olduğu anlatıldı.

**Sonuç:** Psödotrombositopeni için karakteristik özellik invitro ortamda EDTA içeren kandaki trombosit sayısının yanlış olarak düşük bulunmasıdır. Bunun sebebi EDTA'lı ortamda trombositlerin kümeleşmesine neden olan antitrombosit antikorların varlığıdır. EDTA'nın kalsiyum iyonlarına bağlanması ve ortamdaki düşük sıcaklık, trombosit yüzeyinde saklı glikoprotein llb/llla molekülünü etkileyerek glikoprotein llb epitopunu açığa çıkarır. Eğer bireyde bu epitopa karşı otoantikörler mevcut ise antikor trombositlere bağlanarak trombositlerin kümeleşmesine neden olur. Bu antikorlar genellikle IgG tipidir ve soğuk aglutininler gibi in vitro ortamda trombositlerle etkileşirler. Laboratuvarlardaki hematoloji analizörleri EDTA ile etkileşim sonucunda oluşan trombosit kümelerini tek bir dev trombosit veya küçük bir lenfosit olarak saymakta ve hatalı olarak trombositopeniyi işaret etmektedir. EDTA ilişkili trombositopeninin klinik bir önemi yoktur, tedavi gerektirmeyen bir durumdur. Kan örneğinin periferik yayma ile incelenmesi ve mikroskop altında trombosit kümeleşmesinin görülmesi EDTA ilişkili psödotrombositopeniyi saptamada altın standart yöntemdir. Sonuç olarak; klinik olarak peteşi ve ekimozları olmayan, ancak trombositopeni saptanan hastalarda yalnızca trombositopeniden şüphelenmeli, gereksiz

tedavi ve maliyet kayıplarına karşı uyanık olunmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Psödotrombositopeni, EDTA

P-160

## Anamnez ile Uyumsuz Dehidratasyon Vakası ve iyileşme Süreci

Özlem Kazanasmaz<sup>1</sup>, Esat Taylan Uğurlu<sup>2</sup>,  
Halil Kazanasmaz<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Şanlıurfa Mehmet Akif İnan Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Şanlıurfa

<sup>2</sup>Şanlıurfa Mehmet Akif İnan Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Genel Cerrahi Anabilim Dalı, Şanlıurfa

<sup>3</sup>Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Şanlıurfa

**Giriş:** 15 yaşında kız hasta karın ağrısı olması üzerine acil servise mize başvurdu. Fizik muaynesinde batın defans mevcut, hasasiyet mevcuttu. Oral alımı olmayan halsiz ve iştahsız hastanın Cilt turgor tonusu doğal görünümde idi. Hasta ileri tetkik tedavi amaçlı servise yatırıldı. Labratuvar: Hastanın TİT değerleri: PROTEİN ++, DANSİTE 1033, ERİTROSİT++ KETON+++ , BAKTERİ23 HPF, NİTRİT-, LÖKOSİT: 9 HPF idi. renk açık sarı. Hastanın biyokimya değerlerinde CRP: 308 mg/dl, üre, kreatinin, alt, ast normal, WBC: 14,703, NEU 13,9, HB: 12 HTC: 37, Kan şekeri: 101 mg/dl.

**Olgu:** Hastadan kan tetkikleri kan kültürü, brucella, idrar kültürü gönderildi. Hastanın öyküsünde keton+ olmasına rağmen kusma yoktu. Dehidratasyon bulgusunda yoktu. Tek muayne bulgusu karın hasasiyeti idi. Kilo kaybı olmamış. Batın usg'si normaldi. Hastanın hidrasyonu sorgulandığında sık sık su içtiğini belirtti aile. Hastaya SF yükleme ve orta derece dehidratasyon mai desteği verildi. Hastaya IV geniş spektrumlu antibiyotik başlandı. Kontrollerinde dansitesi yavaş yavaş düzelen hastanın keton + liği devam etti. Hastaya tekrar 2. günde SF yükleme yapıldı. Ma-isi ağır derece dehidratasyona göre verildi. Yatışının 4. gününde kontrol bakılan TİT ve biyokimya değerlerinde düzelme olduğu ketonun negatifleştiği, crp'nin negatifleştiği görüldü. Hasta artık oral beslenmekte idi. İştahı düzelmişti. Hastanın kan ve idrar kültüründe üreme olmadı brucellası negatif olarak geldi. Tedavisi tamamlanarak şifa ile taburcu edildi.

**Sonuç:** Ailenin su içtiğini belirtmesine rağmen ağır dehidratasyonda olan fakat kliniğindedir ağır dehidratasyon bulguları olmayan hastalarda, biyokimyasal labratuvar parametreler tedavide yol gösterici olmalıdır. Çocuk mortalitesinin önemli bir bölümünü dehidratasyona bağlı ölümler oluşturmaktadır. Başarılı bir dehidratasyon tedavisi ile mortalite oranının azaltılması mümkündür. Dehidratasyon tedavisinin başarısı ise öncelikle dehidratasyonun klinik ve laboratuvar bulgularının iyi değerlendirilmesine bağlıdır. Standart bir sıvı elektrolit tedavi tarifi yoktur, bu nedenle çocuklarda sıvielektrolit tedavisi sırasında şu noktalara çok dikkat edilmelidir: 1. Her hastanın özelliğine göre tedavi düzenlenmelidir. 2. Tedavinin başlangıcındaki sı-

vi-elektrolit gereksinimlerinin hesaplanması bir öngörüdür. Bu miktarlar yeterli, yetersiz veya fazla olabileceği unutulmamalıdır. 3. Hastanın uygulamaya verdiği yanıtın yakından izlenmesi gerekir. Fizik inceleme bulguları, ağırlık takibi, idrar çıkımı ve dansitesi, kan biyokimyası yakından izlenmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Dehidratasyon, anamnez, klinik

P-161

## Çocuklarda Lenfadenomegalinin Nadir Bir Nedeni: Kikuchi-Fujimoto Hastalığı

Sema Yıldırım, Ayşe Aşık, Pınar Canızci Erdemli, Ayşe Yaşar

Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

**Giriş:** Çocukluk çağında sıklıkla görülen lenfadenopati, lenf bezlerinin anormal şekilde büyümesi olup genellikle infeksiyonlar sonucunda gelişmektedir. Daha nadir olarak otoimmün olaylar ve neoplastik durumlar lenfadenopatiye sebep olabilir. Kikuchi-Fujimoto hastalığı (KFH) da çocukluk çağında lenfadenopatinin oldukça nadir görülen bir sebebi olup servikal lenfadenopati, ateş ve halsizlik ile prezente olabilmektedir. Bu vaka ile Hodgkin Lenfoma gibi ciddi sistemik hastalıklarla benzer prezentasyonlar göstermesine rağmen oldukça selim karakterli bir hastalık olan KFH'nın ayırıcı tanıda akılda tutulması gerektiği vurgulanmak istenmiştir.

**Olgu:** 16 yaşında erkek hasta, 20 gün önce başlayan boyunda şişlik, geceleri 39°C'ye varan ateş, gece terlemesi ve son bir ayda 3 kilo kaybı şikayetleriyle başvurdu. Fizik muayenede; sağ servikal bölgede 3x2 cm ağrılı sert lenfadenopati saptandı. Diğer sistem muayeneleri doğaldı. Hastanın tetkiklerinde; beyaz küre: 9900/µL, hemoglobin: 13,7g/dl, trombosit: 226000/µL, CRP: 0,7mg/dl, eritrosit sedimentasyon hızı: 25 mm/sa saptandı. Periferik yaymasında monositoz (%22) dışında bir özellik görülmedi. Biyokimya normal, kanda viral serolojik testleri negatif, romatolojik tetkikleri zayıf pozitif ANA (1/160) dışında normaldi. PPD negatifti. Akciğer grafisi ve batın ultrasonografisi normal olan hastanın boyun ultrasonografisinde; vaskülaritesi artmış, heterojen iç yapıda 36x16 mm bir adet lenfadenopati saptandı. Nonspesifik antibiyoterapiye klinik yanıt alınmaması ve USG bulguları nedeni ile hastaya eksizyonel biyopsi yapıldı. Histopatolojik incelemede yaygın nekroz ve histiosit proliferasyonu ve immunohistokimyasal boyamalarda CD68+ saptandı. Patolojik tanının histiositik nekrotizan lenfadenopati olarak kesinleşmesi üzerine antibiyoterapisi sonlandırılarak ibuprofen başlandı. Şikayetleri kontrol altına alınan ve USG bulgularında düzelme saptanan hasta ayaktan takip edilmek üzere taburcu edildi.

**Sonuç:** Histiositik nekrotizan lenfadenit olarak bilinen KFH çocukluk çağında lenfadenopatinin nadir bir nedenidir. Etiyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte viral ajanlar (özellikle HHV6-8, HSV, EBV, HTLV-1, parvovirus B19 ve HIV) ve SLE'un etyolojiden sorumlu olabileceği literatürde yer almaktadır.

Kendi kendini sınırlayan selim bir durumdur. Spesifik bir tedavisi olmayıp analjezik ve antipiretik olarak NSAID kullanılabilir. Nüks etmesi veya oldukça nadir olarak hemofagositik sendrom gelişmesi durumunda steroid tedavisi önerilmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Lenfadenopati, Kikuchi-fujimoto hastalığı

P-162

## Tekrarlayan Kusmayla Başvuran Bir Hastada Malignite Hiperkalsemisi: Akut Lenfoblastik Lösemi

Mehmet Şirin Kaya, Erkan Haliloğlu, Ersin Keskin, Özlem Aksoy, Ruken Yıldırım

*Diyarbakır Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Diyarbakır*

**Giriş:** Malignite ilişkili hiperkalsemi çocuklarda nadir görülen bir durumdur. Literatürde böbreğin malign rabdoid tümörü, nöroblastom, medulloblastom, lösemi ve Burkitt lenfomalı hastalarda hiperkalsemi geliştiği bildirilmiştir. Hiperkalsemili hastaların çoğunda parathormon düzeyi nadiren yükselirken parathormon ilişkili peptit düzeyinin yüksekliğiyle gösterilmiştir. Burada tekrarlayan kusma yakınmasıyla başvurup hiperkalsemi saptanan ve Akut Lenfoblastik Lösemi tanısı konulan bir erkek hasta sunulmuştur.

**Olgu:** 13 yaşında erkek hasta halsizlik, baş ağrısı, kusma ve kabızlık yakınmalarıyla Çocuk Polikliniğimize getirildi. Öyküsünden daha önce sağlıklı olduğu, yakınmalarının 2 gün önce başladığı öğrenildi. Genel durumu orta, yaşamsal bulguları stabil, sistem muayeneleri doğaldı. Laboratuvar tetkiklerinde serum kalsiyum düzeyinin yüksekliği (17,3 mg/dl) dışındaki değerler normal sınırlardaydı. Akciğer grafisi ve batın ultrasonografisi normal olarak raporlandı. Çocuk servisinde yatılı takip edilen hastaya intravenöz hidrasyon, furosemid ve daha sonra kalsitonin tedavileri başlandı. Kusmaların devam etmesi üzerine yapılan gastroenteroloji ve çocuk cerrahisi danışmalarında kusmayı açıklayacak neden bulunamadı, endoskopi normal olarak raporlandı. İntrakraniyal olay olabileceği düşünülerek nörogörüntüleme ve elektroensefalografi yapıldı, patolojik lezyon saptanmadı. Hiperkalsemi nedeniyle endokrin bölümünün yaptığı tetkiklerde vitamin D, parathormon, kortizol, adrenokortikotropik hormon ve tiroid fonksiyon testleri normal olarak sonuçlandı. Çocuk hematoloji bölümü periferik yaymada malign hücreye rastlanmadığını ancak kemik iliği biyopsisi yapılması gerektiğini belirtti. Takipler sırasında kusması azalan, kalsiyum değeri 11 mg/dl'ye inen hastanın yakınları kemik iliği aspirasyonu işlemine onam vermedi. Hasta yatısından 2 hafta sonra taburcu edildi. Ayaktan takiplerine devam edilen hastanın 3 hafta sonraki kontrolünde serum kalsiyum değerinin yeniden yükseldiği, 17,3 mg/dl olduğu görüldü. Tekrardan yatışı yapılan hastaya ailenin onamı alındıktan sonra kemik iliği aspirasyonu yapıldı ve malign hücreye rastlandı. Akut Lenfoblastik Lösemi olarak kabul edilen hasta ileri tetkik ve tedavi amacıyla Çocuk Hematoloji ve Onkoloji bölümüne devredildi.

**Sonuç:** Çocukluk çağı malignitelerde sıklıkla halsizlik, ateş, kemik ağrısı gibi yakınmalar olmasına rağmen nadiren gastrointestinal sistem yakınmaları da bulunabilir. Hiperkalseminin etiyojisi araştırılırken maligniteler göz ardı edilmemeli ve tanı için gerekli olan kemik iliği aspirasyonunun önemi unutulmamalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Çocuk, hiperkalsemi, kusma, malignite

P-163

## Lipomeningomyelose Saptanan Bir Olgu Sunumu

İbrahim Feyyaz Naldemir<sup>1</sup>, Muhammet Mesut Nezir Engin<sup>2</sup>, Önder Kılıçaslan<sup>2</sup>, Ömer Önbaş<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Düzce

<sup>2</sup>Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Düzce

**Giriş:** Lipomeningomyelose, subkutan yağlı dokunun, lumbodorsal fasyayı ve defektif vertebral kemikleri geçip omurilikli infiltrate ettiği, kapalı bir spinal disrafizm formudur. Sürece lumbosakral bölgede cilt altı lipomatöz doku artışı, gergin kord sendromu, siringomyeli, sakral dimple gibi ek patolojiler sıklıkla eşlik eder. Biz bu olguda 3 yaşında lipomeningomyelose saptanan çocuk hastayı literatüre katkı amaçlı sunuldu.

**Olgu:** 3 yaşında kız hasta alt ekstremitelerde hareketlerinde azalma, idrar yapmada güçlük ve bel bölgesinde şişlik şikayeti ile başvurdu. Yapılan fizik muayenesinde her iki alt ekstremitesinde güç kaybı ve kaslarda atrofi ile beraber lomber bölgede cilt altı dokuda yer kaplayıcı lezyon saptandı. Ardından yapılan MR tetkikinde, konus medüllerinin gergin kord sendromu ile uyumlu olarak distalde sonlandığı ve spinal kordun medüller kanal içerisinde posteriorda seyrettiği görüldü. Spinal kordda distalde sringomyeli kavitesi saptandı. L3-S2 vertebra seviyeleri arasında, posterior elemanlarda defektif görünüm izlenmiş olup subkutanöz yağlı doku bu defekten medüller kanala uzanım gösterdiği görüldü. Ayrıca lomber düzeyde cilt altında lipom izlendi. Ardından hastaya lipomeningomyelose tanısı kondu.

**Sonuç:** Spinal disrafizm, embriyogenez sırasında nöral tüpteki kapanma bozukluğuna bağlı omurgaya ait kemik ve sinir yapılarında oluşan defekt veya malformasyonudur. Lipomeningomyelose kapalı spinal disrafizm formlarından biridir ve lumbosakral subkutanöz yağlı dokunun vertebral elemanlardaki defekti aşırı spinal kanala herniye olması ile karakterizedir. Yağlı doku sinir yapılarına tutunup ve gergin kord sendromuna neden olabilir. Diastometamyeli, genitoüriner anomaliler, sakral agenezi, dermal sinüs gibi ek patolojiler sürece eşlik edebilir. MR diğer modalitelere göre tanıda ve ek patolojilerin gösterilmesinde daha üstündür. Klinik olarak şüphelenilen hastalarda lumbosakral MR tetkikinin ardından, hastalığın komponentleri dikkatli bir şekilde belirlenmeli ve sinir yapılarının herniye subkutanöz yağlı doku ile ilişkisi ayrıntılı şekilde değerlendirilmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Lipomeningomyelose, çocuk hasta



P-164

## Çocuk Hastada Dirençli Hipotansiyonun Nadir Bir Sebebi; İntihar Amaçlı İlaç İçimi

Muhammet Mesut Nezir Engin, Önder Kılıçaslan

Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Düzce

**Giriş:** Çocuk hastalarda üç persentilin altındaki kan basınçları hipotansiyon olarak değerlendirilir. Hipotansiyon genellikle şok durumu, nörolojik, ilaç yan etkisi ve ortostatik olarak karşımıza çıkar. Hipotansiyon olan hastalarda genel durum düzeldikten sonra altta yatan patoloji araştırılmalıdır. İntihar, bireyin açık veya örtük ölüm niyetiyle kendine uyguladığı, ölümlü sonuçlanan yıkıcı eylemdir. Kendine zarar verici bu davranış ölümlü sonuçlanmadığında ise intihar girişimi olarak adlandırılmaktadır. Dünya Sağlık Örgütü'ne göre dünyada her yıl yaklaşık 800.000 kişi intihar sonucu ölmekte ve genç yaş grubunda intihar oranı artış göstermektedir.

**Olgu:** 16 yaşında erkek hasta bayılma ve baş dönmesi nedeniyle 112 ile çocuk acil servisine getirildi. Hastanın yapılan muayenesinde genel durumu iyi, sistem muayeneleri doğal, TA: 85/50 mmHg, Nabız: 90/dk ve sPO<sub>2</sub> %98 saptandı. Bakılan laboratuvar tetkiklerinde Hemogloblin: 15,6 g/dl, Lökosit: 15,5 bin, CRP: 0,45 mg/dl, pH: 7,35, pCO<sub>2</sub>: 45 mmHg ve HCO<sub>3</sub>: 22,4 mmHg saptandı. Kardiyak markerlar, AST, ALT; Üre, Kan üre azotu ve elektrolitler normal saptandı. Verilen mayi tedavisine rağmen hipotansiyonu düzelmeyen hasta takip ve tedavi amaçlı pediatri servisine yatırıldı. 1500 cc/m<sup>2</sup>'den ½ izomiks sıvı tedavisi verilerek tansiyon takibi yapıldı. Serviste takibinin 2. gününde hipotansiyonları devam etmesi üzerine tekrarlanan tetkiklerde patoloji saptanmadı. Takibinin 3. gününde bulantı, kusma, göğüs ağrısı ve ishal şikayeti başlayan hasta intihar amaçlı ilaç (Diklofenak Sodyum 50 mg 10 adet, Metoprolol Suksinat 50 mg 10 adet, 10 mg Perindopril Arjinin ve 10 mg Amlodipin 9 adet ve Pantoprazol 40 mg 14 adet) içtiğini beyan etti. 114 Zehir Danışma Merkeziyle iletişime geçilerek Ranitidin ve Pantoprazol tedavisine eklendi. Yatışının 4. gününde Çocuk Psikiyatri önerileriyle taburcu edildi.

**Sonuç:** Hipotansiyon olgularında ayırıcı tanıya giderken intihar amaçlı ilaç içimi mutlaka sorgulanmalıdır. Böyle durumlarda 114 Zehir Danışma Merkezi ile iletişime geçilerek takip ve tedavi planlanmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Hipotansiyon, intihar, 114

P-165

## Hekimlerin İnfantil Kolik Tedavisindeki Tutum ve Davranışları

Görkem Şahin<sup>1</sup>, Gözde Atasever Yıldırım<sup>1</sup>, Yusuf Ozan Yıldırım<sup>2</sup>, Tijen Diri<sup>3</sup>, Nagehan Aslan<sup>4</sup>, Aysun Karabay Bayazıt<sup>5</sup>, Mehmet Satar<sup>6</sup><sup>1</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Adana<sup>2</sup>Doğankent Aile Sağlığı Merkezi, Aile Hekimi, Adana<sup>3</sup>Özel Acıbadem Atakent Hastanesi, Çocuk Polikliniği, İstanbul<sup>4</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, Adana<sup>5</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, Adana<sup>6</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Neonatoloji Bilim Dalı, Adana

**Amaç:** İnfantil kolik (İK) bebeklerin yaşantısının ilk üç ayında en sık doktora başvurma nedenlerinden birisidir. Pratik hayatta doktor ve aileye önemli bir stres oluşturan bu durumun tedavisinde etkili ve güvenli diyebileceğimiz kesin bir yöntem yoktur. Bu çalışmada amacımız hekimlerin İK hakkındaki bilgi düzeyleri, tedavi yaklaşımları ve tedavide probiyotiklerin yeri hakkındaki görüşlerini değerlendirmektir.

**Yöntem:** Türkiye genelinde üniversite hastaneleri, şehir/devlet hastaneleri, aile sağlığı merkezleri ve özel hastane ile muayenehanelerde çalışan pediatri asistanı, pediatri uzmanı ve aile hekimlerinden toplam 451 kişiye İK sebepleri, tedavisi ve tedavide probiyotiklerin yeri hakkındaki 13 sorudan oluşan bir anket, elektronik ortamda uygulanmış ve anket sonuçları değerlendirilmiştir.

**Bulgular:** Ankete katılan hekimlerin 104'ü (%23,1) pediatri asistanı, 217'si (%48,1) pediatri uzmanı, 130'u (%28,8) aile hekimi idi. Hekimlerin 180'i (%39,9) üniversite hastanelerinde, 139'u (%30,9) şehir/devlet hastanelerinde, 69'u (%15,3) aile sağlığı merkezlerinde ve 63'ü (%14) özel hastane veya muayenehanelerde çalışmaktaydı. Katılımcı hekimlerin 273'ü (%60,5) kadındı. Hekimlere günlük pratiklerinde fonksiyonel karın ağrısıyla başvuran 0-4 ay arasındaki bebeklerin oranı sorulduğunda 137'si %30-40 cevabını verirken 123'ü %0-20 cevabını verdi. Katılımcıların %86,4'ü İK tedavisinde en az bir tedavi basamağında probiyotik kullandığını belirtti. Hekimlerin İK tedavisindeki ilk tercihlerinin ne olduğu sorusuna %40,6'sı probiyotik cevabını verirken %33,9'u anneye özel diyet cevabını verdi. İnfantil kolik tedavisindeki ikinci tercih tedavileri sorulduğunda ise katılımcıların %35,6'sı yine probiyotik cevabını verirken %24,7'si simetikon cevabını verdi. Katılımcı hekimler tedavide %90 oranında damla formundaki probiyotikleri kullandıklarını belirtti. Hekimlerin 148'i probiyotiklerin İK tedavisindeki başarı oranını %30-50 olarak belirtirken 127'si %20-30 cevabını verdi.

**Sonuç:** Anne ve bebek üzerinde önemli stres faktörü olan İK hem pediatristlerin hem de aile hekimlerinin klinik pratiklerinde sık karşılaştıkları bir sorundur. Klinisyenlerin önemli bir kısmı medikal tedaviden ziyade anneye özel diyeti önermekte, zor olgularda başta probiyotik ve simetikon tedavilerini önermektedirler.

**Anahtar Kelimeler:** Aile hekimi, infantil kolik, pediatrist, probiyotik

P-166

## Çocukluk Çağı Alt Solunum Yolu Enfeksiyonları Tedavisinde Prokalsitonin Rehberliğinde Antibiyotik Kullanımı Yaklaşımının Maliyet-Etkililiğinin Değerlendirilmesi

Seda Toğacar, Ferhan Karademir, Ersin Tural, İlke Mungan Akın

*Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Sultan Abdulhamid Han Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul*

**Amaç:** Alt solunum yolu enfeksiyonları tüm dünyada özellikle gelişmekte olan ülkelerde en önemli morbidite ve mortalite nedenidir. Biz de alt solunum yolu enfeksiyonları tanısı ile yatırılan çocuklarda prokalsitonin rehberliğinde antibiyotik kullanımının, ampirik antibiyoterapiyi azaltıp azaltmadığını ve prokalsitoninin maliyet etkin olup olmadığını ortaya koymayı amaçladık.

**Yöntem:** Çalışma grubu olan prokalsitonin rehberliğinde antibiyoterapi grubuna alt solunum yolu enfeksiyonları tanısı alan ve yatış öncesi serum prokalsitonin değeri ölçülen 20 olgu alındı. Prokalsitonin normal aralığı 0-0.5 ng/ml kabul edildi. Kontrol grubu olan ampirik antibiyoterapi grubuna ise, geçen yıl alt solunum yolu enfeksiyonları tanısı ile takip edilen hastaların dosyaları taranarak 19 olgu dahil edildi. Alt solunum yolu enfeksiyonları tanımlaması klinik, laboratuvar ve/veya radyolojik bulgulara göre yapıldı. Olguların tedavileri ve takipleri klinikte görevli hekimler tarafından yapıldı. Fizik muayene bulguları kaydedildi. Her olguya postero anterior akciğer grafisi çekildi. Olguların C-reaktif protein, tam kan sayımı, prokalsitonin düzeyleri, hastane yatış gün süreleri, antibiyotik tedavisi başlanıp başlanmama durumu ve başlandı ise süresi kaydedildi.

**Bulgular:** Prokalsitonin rehberliğinde antibiyoterapi grubuna 12'si (%60) kız ve sekizi (%40) erkek olmak üzere toplam 20 olgu alındı. Ampirik antibiyoterapi grubundaki toplam 19 olgunun üçü (%15,7) kız iken 16'sı (%84,3) erkekti. Çalışma grubunda 13 olguya (%65) antibiyotik tedavisi başlanırken kontrol grubunda 14 olguya (%74) antibiyotik tedavisi başlandığı görüldü. Çalışma grubundaki ortalama yatış gün sayısının 6,30±2,27 gün olduğu görüldü. Kontrol grubundaki ortalama yatış gün sayısının ise 6,21±3,05 gün olduğu görüldü. Antibiyotik başlama oranları ve yatış gün sayıları gruplar arasında farklı değildi. Çalışma grubunda 20 olgunun 13'ünde serum prokalsitonin düzeyi negatif (<0,5 ng/ml) ve bu 13 olgunun yedisine (%54) antibiyotik tedavisi başlandı. Prokalsitonin değeri pozitif (≥0,5 ng/ml) olan yedi olgunun altısına (%86) antibiyotik başlandı.

**Sonuç:** Çocukluk çağı alt solunum yolu enfeksiyonları yönetiminde serum prokalsitonin düzeyini rutin/birinci hat tetkik olarak kullanmak maliyet-etkili bir tercih değildir ve bakteriyel enfeksiyon olasılığının düşük olduğu durumlarda ve antibiyotik kesme kararının desteklenmesi gerektiği durumlarda ikinci hat tetkik olarak kullanılmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Prokalsitonin, c-Reaktif protein, alt solunum yolu enfeksiyonları, ampirik antibiyoterapi, maliyet-etkililik

P-167

## Frontal Sinüs Osteomuna Sekonder Gelişen Potts Puffy Tümörü Olgusu

Köksal Atay<sup>1</sup>, Necmiye Öztürk<sup>1</sup>, Ferhan Karademir<sup>1</sup>, İbrahim Engin Çekin<sup>2</sup>, Bülent Evren Erkul<sup>2</sup>

*<sup>1</sup>Sultan Abdulhamid Han Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul*

*<sup>2</sup>Sultan Abdulhamid Han Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kulak - Burun - Boğaz Hastalıkları Kliniği, İstanbul*

**Giriş:** Osteomlar paranazal sinüslerin en sık görülen benign tümörleridir, sıklıkla frontal sinüs yerleşimlidir. Yavaş büyüyen, iyi sınırlanmış tümörlerdir. Tanı ve tedavinin planlanmasında altın standart tetkik bilgisayarlı tomografidir. Paranazal sinüs osteomları bulunduğu yere ve büyüklüğüne göre kronik sinüzit, mukosel gelişimi, intraorbital ve intrakranial komplikasyonlarla seyredebilir. Biz bu yazımızda adolesan erkek hastada frontal sinüs osteomuna bağlı gelişen pott's puffy tümör tanılı vakamızı sunmak istedik.

**Olgu:** Onbeş yaşında erkek hasta üç gün önce, önce sol gözünde başlayan, bir gün sonra sağ gözünde ve alın bölgesinde olan şişlik ve baş ağrısı şikayeti ile başvuran hastaya frontal sinüzit komplikasyonu olarak Pott's Puffy tümörü ön tanısıyla yatışı yapıldı. Hastaya intravenöz antibiyotik başlandı. Paranazal sinüs BT çekildi. 10 gün IV antibiyoterapi sonrası göz çevresi ve alındaki ödemi azalan, baş ağrısı şikayeti gerileyen hasta sonrası oral antibiyoterapi ile taburcu edildi. Ayaktan antibiyotik tedavisi ile takibi sonrasında Kulak Burun Kliniği tarafından operasyon amacıyla hasta interne edildi, kitle eksizyonu gerçekleştirildi ve alınan dokunun histopatolojik incelemesi osteom ile uyumlu olarak geldi.

**Sonuç:** Frontal sinüs gelişimi geç adolesanlık dönemine kadar büyümeye devam etmekte ve en geniş hacmine ulaşması yaklaşık 20 yaşını bulmaktadır. Bu nedenle frontal sinüzit komplikasyonu olarak Potts Puffy tümörü tüm yaş gruplarında görülebilmesine rağmen sıklıkla adolesanlarda görülmektedir. Ayırıcı tanıda karbonkül, enfekte sebace kist gibi yumuşak doku enfeksiyonları; dermoid kist, lipoma gibi benign tümörler; metastatik veya agresif frontal meningioma gibi malign tümörler; frontal sinüs mukoseli, superfisiyel temporal arter psödoanevrizması, preseptal sellülit göz önünde bulundurulmalıdır. Literatürde bizim vakamızda olduğu gibi frontal sinüs osteomuna sekonder pott's tümör gelişimine çocukluk yaş grubunda rastlanmamıştır. Bu vakayı çocukluk yaş grubunda nadir olarak görülmele bir-

likte ciddi komplikasyonları olması nedeniyle hızlı tanı ve tedavinin önemine dikkat çekmek için sunmak istedik.

**Anahtar Kelimeler:** Frontal sinüzit, osteom, pediatri, potts puffy tümörü

P-168

## Bilateral Corpus Striatum tutulumu ile seyreden İnfluenza Ensefaliti Olgu Sunumu

Fatih Ay<sup>1</sup>, Hatice Nur Eroğlu<sup>1</sup>, Mahir Cevizoğlu<sup>1</sup>, Muhammet Gültekin Kutluk<sup>2</sup>, Ahmet Yıldırım<sup>1</sup>, Ömür Akınel<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Genel Pediatri, Antalya

<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Çocuk Nörolojisi, Antalya

**Giriş:** Akut ensefalit/ ensefalopati, çocuklarda enfeksiyon sonrası ortaya çıkabilen psikiyatrik semptomlar, emosyonel dengesizlik, hareket bozuklukları, ataksi, konvulsiyon, stupor, letarji, koma veya fokal nörolojik bozuklukların görülebildiği ani bilinç değişikliği ile giden klinik bir tablodur. Bu duruma birçok etken neden olmakla birlikte, mevsimsel olarak influenza en sık nedenlerden biridir. İnfluenza ilişkili ensefalopati, febril konvulsiyon gibi hafif semptomlar ile ortaya çıkabileceği gibi; mild ensefalopati with reversible splenial lesion (MERS) veya ağır nörolojik sekiller ve ölümle sonuçlanabilen acute necrotizing encephalopathy (ANEC) tablosuna yol açabilecek geniş bir klinik spektruma sahiptir. Biz de burada ateş, bilinç bulanıklığı ve hareket bozukluğu ile başvuran ve beyin magnetik rezonans görüntülemesinde (MRG) bilateral corpus striatum tutulumu saptanan, nazal sürüntüsünde influenza A saptanan bir olguyu sunmak istedik.

**Olgu:** 7 yaşında erkek hasta ateş ve bilinç bulanıklığı, konuşmada zorluk, yürüyememe ve yutma güçlüğü şikayeti ile başvurdu. Başvuru fizik muayenesinde bilinç açık ama letarjikti. Jeneralize distoni olan hasta opsitotoni postürdeydi. Özgeçmişte özellik olmayıp, soygeçmişte anne-baba arasında 2. dereceden akrabalık vardı. Rutin kan tetkiklerinde özellik yoktu. Hastanın çekilen MRG'de bilateral corpus striatum tutulumu görüldü. İnfluenza ensefaliti düşünülen hastadan nazal sürüntüden influenza A pozitif saptandı. Hastaya asiklovir, enfluvir tedavisi başlandı. 4 gün IVIG, 5 gün pulse steroid tedavisi verildi. Takibinde plazmaferez uygulandı. Yatışının 30. gününde şifa ile taburcu edildi.

**Sonuç:** İnfluenza ensefalitinin en sık komplikasyonu basit febril konvülsiyondur. Ancak nadiren de olsa akut nekrotizan ensefalit gibi yüksek morbidite ve mortalite oranları olan klinikle de seyredebilir. Bu vakada bilateral corpus striatum tutulumuyla seyreden ensefalit tablosunu tartışarak erken teşhis ve tedavinin prognozdaki önemini belirtmek istedik.

**Anahtar Kelimeler:** Ensefalit, corpus striatum, influenza

P-169

## Çocuklarda Kistik Böbrek Kitlelerinin Ayırıcı Tanısında Nadir Bir Neden: Benign Kistik Nefroma

Zeynep Karakaya, Ayşe Aşık, Hazal Ceren Tuğrul, Asuman Kırıl

Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi

**Giriş:** Çocuklarda kistik nefromalar böbreğin tek taraflı, benign, genetik geçişi olmayan, nadir görülen multikistik lezyonlardır. Wilms tümörü ve nefroblastom gibi malign tümörlerle klinik olarak karışabilir. Benign kistik nefromanın böbrek kitlelerinin ayırıcı tanısında düşünülmesi amacıyla bu olgu sunulmuştur.

**Olgu:** 13 aylık kız hasta 3 hafta önce fark edilen giderek büyüyen karında şişlik ve ateş yakınmasıyla başvurdu. Fizik muayenesinde abdomen sağ üst kadranda ele gelen ağrısız sert 4\*4 cm kitle mevcuttu. Diğer sistem muayeneleri doğaldı. Hastanın hemogram, biyokimya ve koagülasyon testleri ile haptoglobulin, fibrinojen, nöron spesifik enolaz, serüloplazmin, kan bakır düzeyleri normal saptandı. Tam idrar incelemesinde 24 lökosit, lökosit esteraz ++ müspet idi. Kültürde üreme olmadı. Tüm abdomen ultrasonografisinde (USG); sağ böbrek orta zonda 66x52 mm boyutlarında düzgün konturlu multiseptalı multikistik kitlesel lezyon mevcuttu. Abdomen MR'ında sağ böbrek alt polde 56x65x54mm iyi sınırlı kapsüllü içerisinde septasyonlar bulunan multiloküler kistik lezyon izlenmekteydi. Toraks MR'ı normaldi. Renal renkli doppler USG de: renal ven lümeni içinde belirgin dolum defekti saptanmadı. Wilms tümörü ve kistik nefroma ön tanısıyla sağ nefroüretrektomi ve 3 adet parakaval lenf nodu eksizyonu yapıldı. Patolojik tanı; benign kistik nefroma olarak geldi. Lenf nodları reaktif lenfoid hiperplazi olarak değerlendirildi. Hasta hala semptomsuz olarak takip edilmektedir.

**Sonuç:** Sunulan olgu benign kistik nefromanın diğer renal kistik malignitelerden ayrımının önemini, radyolojik ve klinik tanısının zor olduğunu, kesin tanının histopatolojik incelemeyle konulabileceğini ortaya koymaktadır. Ayrıca olgu çocukluk çağında nadir rastlanan bir renal kitle nedeni olması açısından da sunulmaya değer bulunmuştur.

**Anahtar Kelimeler:** Kistik böbrek hastalıkları, renal neoplaziler, nefrektomi

P-170

## Pica Öyküsü Olan Hastada Organoklor Zehirlenmesi Olgusu

Yusuf Beker, Mustafa Mesut Kaya, Semra Çifçi,  
Ayfer Gözü Pirinçcioğlu, Mustafa Taşkesen

Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım Bölümü,  
Diyarbakır

**Giriş:** Dichlorodiphenyltrichloroethane (DDT) organoklor yapısında bir insektisittir. Multiple tutulum gösteren sistemik toksik etkisi ve adipoz dokuda birikimi nedeniyle ciddi tehlike arz etmektedir. Antidotu bulunmayan ilaç, 1970'lerde birçok ülkede yasaklanmış olmasına rağmen ülkemizde kullanımı devam etmektedir. Bu olgu, tedavi edilmeyen PİCA öyküsü olan 2 yaşındaki bir çocuğun, toprağa serpilmiş DDT yemesi üzerine çoklu organ yetmezliği tablosuna girmesini, DDT'nin kullanımının kısıtlanması ve demir eksikliği anemisinde tedavinin önemine dikkat çekilmesi açısından sunuma uygun görülmüştür.

**Olgu:** 23 yaşındaki annenin 3. gebeliğinden 3. canlı normal vaginal yol ile miadında doğan 2 yaşındaki erkek çocuk, dirençli status tablosunda acil servisimize başvurdu. Hastanın anamnezinden PİCA öyküsü olduğu, demir eksikliği anemisi (DEA) tedavisinin aksatıldığı bilgisi alındı. Ailenin çocuğu DDT dökülmüş toprak üzerinde ağız kenarlarında DDT izleri ile kasılırken bulunduğu öğrenildi. Zehir Araştırma Merkezi (ZAM) ile görüşüldü; ZAM tarafından, antiodotunun olmadığı, destek tedavisinin gerekli olduğu söylendi. Hastanın solunum yolu güvenliği sağlandı, mekanik ventilatöre bağlandı. Dirençli Status protokolü izlendi, status 7 saat sonrasında sonlandı, hasta 5'li antiepileptik ile izleme alındı. Status sonrası görülen Beyin BT'de Bilateral bazal ganglionlarda, bilateral talamuslarda, bilateral frontoparietal ve oksipital bölgelerde birleşme eğilimi gösteren çok sayıda hipodens alan izlenmekteydi. Entoksikasyon-global iskemi olarak değerlendirildi. Yatış sürecinde ilacın yaygın (nöbetler, myoklonus, hipotansiyon, metabolik asidoz) ve nadir etkileri (trombositopeni, karaciğer enzim yüksekliği, renal yetmezlik) sırasıyla görüldü. 24 gün yoğun bakımda izlenen hasta çoklu organ yetmezliği nedeniyle ex oldu.

**Sonuç:** Demir eksikliği anemisi tedavisi, özellikle PİCA öyküsü olan çocuklarda ertelenmemelidir. Kırsal alanlarda antidotu olmayan tarım ilaçlarının kullanımının denetlenmemesi, izlem ve takibi yapılmaması çocuklarda zehirlenmeye yol açmaktadır. Toplum sağlığı merkezleri ve tarım bakanlığının her iki sebebin üzerine beraber eğilmeleri ve çözümlendirmeleri gerekmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Dichlorodiphenyltrichloroethane (DDT)

P-171

## Son Zamanlarda Görülmeye Başlanan Kızamık Olgusu

Mustafa Çelik<sup>1</sup>, Kamil Yılmaz<sup>1</sup>, Gökhan Kartal<sup>1</sup>,  
Recep Bilir<sup>2</sup>, Ervanur Şahin<sup>1</sup>, Derya Çağırın<sup>1</sup>,  
Secahattin Bayav<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları  
Anabilim Dalı, Diyarbakır

<sup>2</sup>Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Aile Hekimliği Anabilim Dalı,  
Diyarbakır

**Giriş:** Kızamık, eritematöz makülopapüler döküntülerle seyreden özellikle çocukluk çağında görülen, döküntünün 4-7 gün öncesinden ve 4-7 gün sonrasında kadar bulaştırıcılığı olan, etkin ve güvenli kızamık aşısına rağmen her yıl 1 milyon çocuğun kaybedildiği akut ateşli viral bir hastalıktır. Kızamıktan ölüm en çok pnömoniden olmaktadır. Hastalık ateşle başlar tipik olarak öksürük, nezle ve konjonktivit'ten en az biri eşlik eder. Koplik lekeleri kızamık teşhisi için önemli olup döküntüden bir iki gün önce görülür. Komplikasyonsuz olgularda döküntü başlangıcından sonraki bir hafta içerisinde iyileşme olur.

**Olgu:** Daha önce herhangi bir hastalığı olmayan 9 aylık erkek hastanın; ani başlayan öksürük, ateş ve yaygın döküntü şikayetleriyle dış merkeze başvurduğu öğrenildi. Yatışının 2. gününde koplik lekeleri görülmesi üzerine nazofaringeal sürüntüden Kızamık RT-PCR çalışılarak hasta merkezimize transfer edildi. Öz geçmişinde kızamık aşısının yapılmadığı öğrenildi. Ateş: 38,5 OC, Nabız: 132/dk, TA: 80/50 mmHg, sPO<sub>2</sub>: %98. Fizik muayenesinde yaygın makülopapüler döküntü, orofarenkste ve konjonktivada hiperemi, bilateral akciğerlerde kreptan ral tespit edildi, koplik lekesi görülmedi. Beyaz küre: 3650 mm<sup>3</sup>, Lenfosit: 1240 mm<sup>3</sup> hemoglobin: 9,35 g/dL, CRP: 0,56 mg/dL, Sedimentasyon: 70 mm/saat, tam kan sayımının diğer parametreleri, biyokimya, koagülasyon, TORCH, EBV, hepatit paneli ile İmmünglobülin değerleri normaldi. Kültürlerinde üreme olmadı. Posterior anterior akciğer grafisinde sağ parakardiyak bölgede infiltrasyon görüldü. Periferik yaymada toksik granülasyon saptandı. EKO ve Batın USG'de patoloji saptanmadı. Kızamık ön tanısıyla izolasyonu sağlanarak ampirik ampisilin sulbaktam başlandı, tek doz 100.000 IU A vitamini ve destek tedavisi verildi. Dış merkezde nazofaringeal sürüntüden çalışılan Kızamık RT-PCR ve tarafımızca döküntünün 10. gününde çalışılan Kızamık ELİSA IgM ve IgG'nin pozitif olması üzerine kızamık tanısı kesinleştirildi. Yatışının 12. gününde genel durumunun iyi, vücut ısısının normal seyretmesi ve döküntülerinin gerilemesi üzerine komplikasyonsuz bir şekilde önerilerle taburcu edildi.

**Sonuç:** Kızamık hastalığı ülkemizde elimine edilmesine rağmen, son yıllarda yaşanan göç dalgası sebebiyle yeni vakalar görülmeye başlanmıştır. Çocukluk çağında ateş ve döküntü şikayetleriyle başvuran hastalarda ayırıcı tanıda kızamığında akıldaki bulundurulması gerektiğini vurgulamak amacıyla olgu sunuldu.

**Anahtar Kelimeler:** Ateş, dev hücreli pnömoni, döküntülü hastalıklar, kızamık, koplik lekesi

P-172

## Akrep Sokması Sonrası Anafilaksi ve Miyokardit Gelişen Olgu

Deniz İlğün Gürel<sup>1</sup>, Deniz Çardak<sup>1</sup>, Elif Çelik<sup>1</sup>, Serkan Çelik<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Aydın

<sup>2</sup>Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Aydın

**Giriş:** Akrep sokmaları, dünya genelinde her yıl yaklaşık 1,2 milyon kişiyi etkileyen ve 3250'den fazla vakanın ölümle sonuçlandığı önemli bir sağlık sorunudur. Akrep venomunun etkisiyle kalp, solunum ve sinir sistemi ile ilgili komplikasyonlar görülebilir. Burada 5 yaşında akrep sokması sonrasında anafilaksi ve miyokardit birlikteliği gelişen bir olgu sunulmuştur.

**Olgu:** 5 yaşında erkek hasta, sağ el 4. parmağından akrep sokmasından 10 dakika sonra başlayan, nefes darlığı, solunum sıkıntısı, hırıltı, morarma, kusma şikayetleri nedeniyle 112 tarafından sokmadan 1 saat sonra çocuk acil servisine getirildi. Hastanın acil muayenesinde genel durumu kötü, solunumu sıkıntılı, şuru açık ve Glaskow Koma Skalası 15 olarak saptandı. Cilt ve mukozalar siyanotik, gövdede basmakla solan makülopapüller eritemli döküntüleri, sokulan parmakta ve ekstremitelerde dorsalde hiperemi ve ödemi mevcuttu. Vital bulgularında; Tansiyon arteryel 80/40 mmHg, nabız 130/dk, ateş 37.8 derece, O<sub>2</sub> saturasyonu %88 idi. Dinlemekle her iki akciğerinde yaygın ralleri mevcut, kalp sesleri ritmik ama taşikardik, barsak sesleri hiperaktif, karın şiş ve gergindi. Anafilaksi tanısıyla hastaya acil serviste IM adrenalin ve IV akrep antivenomu uygulanması ardından hasta takip ve tedavi amaçlı çocuk yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Yapılan ilk kan tahlillerinde, lökosit: 37 200 µ/L kreatin kinaz 318U/L (30-200) ve Pro-BNP değeri artışı (779,4 pg/mL) dışında anormallik saptanmadı. Kan gazında metabolik asidozu mevcut olup pH değeri: 7.14 idi. Hipotansif seyreden olguya 10 mcg/kg/dk'dan dopamin infüzyonu başlandı. Kan pro-BNP değerleri yüksekliği nedeniyle çocuk kardiyoloji bölümüne konsülte edilen olgunun, ekokardiografisinde 2. derece mitral yetmezlik ve 1. derece triküspit yetmezlik saptandı. Ejeksiyon fraksiyonu %45 olan hasta, akrep zehirine sekonder miyokardit olarak değerlendirildi ve tedavisi düzenlendi. Kontrol tetkiklerinde troponin I: 1823 pg/mL, CK: 726 U/L ve CK-MB: 32,5 ng/mL'ye kadar yükselen hastanın kontrol kan değerleri kademeli olarak azalıp normale döndü. Anafilaksi yönünden çocuk allerji bölümü tarafından da takibe alınan hastaya; adrenalin kalem reçete edilmesi ve kullanma eğitimi verilmesi ardından önerilerle taburcu edildi.

**Sonuç:** Akrep sokması, hafif lokal bulgulardan yaşamı tehdit edebilecek ağır sistemik bulgulara kadar değişebilen geniş bir klinik spektrumla karşımıza çıkabilir. Çocuklar akrep sokmalarına karşı daha duyarlıdır. Akrep sokması çocuklarda çoklu organ yetmezliği ve ölümle sonuçlanabilecek kadar şiddetli olabilir.

**Anahtar Kelimeler:** Akrep sokması, miyokardit, anafilaksi

P-173

## Bir Munchausen by Proxy Sendromu Olgusu: "Çocuğum Nöbet Geçiriyor!"

Merve Hatun Arpacıoğlu, Tuğba Ayçiçek

Öndokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Samsun

**Giriş:** Çocuk istismarının ağır bir türü olan Munchausen by Proxy sendromu (MBPS); çocuğun korunması ve bakımı ile ilgilenen kişinin çocukta bir hastalık varmış gibi davranması ya da dışarıdan müdahaleler ile çocukta hastalık oluşturması sonucu görülen nadir bir sendromdur. Burada bir Munchausen by Proxy sendromu olgusu sunulmuştur.

**Olgu:** On üç aylık kız hasta nöbet nedeni ile çocuk acil polikliniğine başvurdu. Tekrarlayan nöbet öyküsü olan ve anti epileptik (okskarbazepin) kullanan hastada annenin çelişkili anamnez vermesi, nöbeti başka kimsenin görmemesi ve çekilen elektroensefalografi (EEG) ve beyin manyetik rezonans (MRI) görüntülemenin normal olması üzerine Munchausen by Proxy Sendromu düşünüldü. Hasta Çocuk Ergen ve Ruh Sağlığı (ÇRS) hastalıklarına konsülte edildi. ÇRS tarafından olguya Munchausen by Proxy Sendromu tanısı konuldu. Olgunun adli ve sosyal hizmetlere bildirim yapıldı ve sağlık tedbirleri kararı çıkarıldı.

**Sonuç:** MBPS'nin zor tanı alması ve sadece hastanede tanı konması nedeniyle tüm hekimlerin bu konuda farkındalığının artırılması gerektiğini düşünmekteyiz.

**Anahtar Kelimeler:** Çocuk istismarı, Munchausen by Proxy sendromu

P-174

## Sırt Ağrısı ile Prezente Olan Takayasu Arteriti: Olgu Sunumu

Şule Gökçe<sup>1</sup>, Simuzar Samadlı<sup>1</sup>, Baki Beyitler<sup>1</sup>, Seçil Conkar<sup>2</sup>, Caner Kabasakal<sup>2</sup>, Aslı Aslan<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir

<sup>2</sup>Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İzmir

**Giriş:** Takayasu arteriti (Nabızsızlık Hastalığı) aorta ve dallarını, sebebi belirsiz kronik inflamatuvar bir damar inflamasyonudur. Damar tutulumları; stenoz, oklüzyon, dilatasyon ve anevrizma şeklinde olabilir. Klinik bulgular tutulan arter kısımlarına göre değişebilir.

**Olgu:** Onyediy yaşındaki kız, 2 ay önce başlayan tekrarlayıcı ve şiddetli bel ağrısı, uykudan uyandıran baş ağrısı da ve kilo kaybı

yakınmaları ile başvurdu. Öyküde, bir devlet hastanesinde tetkiklerinin yapıldığı, sonuçlarında 2 kez eritrosit süspansiyonu gerektiren anemi ve yüksek beyaz kan hücre sayısı ve C-reaktif protein düzeyleri olduğu için tanı amaçlı bir üniversite hastanesine yönlendirildiği öğrenildi. Fizik bakışında, ağırlık: 43 kg (-2.6 SDS), 155 cm boyunda (3-10 P), solunum sayısı 23/dk, kardiyak nabız: 112/dk, kan basıncı 113/72 mmHg idi. Sistem bakışlarında abdominal aorta üzerinde üfürüm dışında patolojik bir bulguya rastlanılmadı. Periferik nabızlar açık ve normal pulsasyonda idi. Kan biyokimyasında, beyaz kan hücresi: 20.900/mm<sup>3</sup>, sedimentasyon hızı: 90mm/saat, C-reaktif protein: 15.1 mg/dl, IgG: 2340 mg/dl, IgA: 431 mg/dl, IgM: 123 mg/dl olup diğer biyokimyasal tetkikleri olağan sınırlardaydı. Tam idrar analizinde patoloji saptanmadı. İzlemlerinde ateş yakınması ve şiddetli devam eden sırt ağrıları nedeniyle çekilen toraks anjio bilgisayarlı tomografisinde her iki karotiste bifurkasyona kadar devam eden, tüm brakiosefalik arter ve distalini tutan torasik aorta duvarlarını kalınlaştıran ve abdomende SMA çıkışından itibaren SMA'yı da oblitere eden arterite uyumlu duvar kalınlaşması saptanması üzerine hasta Takayasu arteriti tanısı aldı. Olgu pediatrik nefroloji servisine devredildi ve sistemik steroid tedavisi başlandı. Olgunun izlemi halen sürmektedir.

**Sonuç:** Özgül olmayan ve kronik yakınmalarda büyük damar vaskülitleriyarınca tanıda mutlaka düşünülmelidir. Tanıda ayrıntılı anamnez ve dikkatli bir fizik bakının önemi bir kez daha vurgulanmak istenmiştir.

**Anahtar Kelimeler:** Çocuk, takayasu arteriti, sırt ağrısı

## P-175

### Nonpsödomonal Ektima Gangrenozum

Eda Koşak Çavdar, Şule Gökçe, Sadık Akşit

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

**Giriş:** Ektima gangrenozum (EG); deri ve müköz membranların enfektif lezyonudur. Bakterilerin hemotojen yayılımı ile veya primer cildin etkilenmesi ile oluşabilir. En sık etken Pseudomonas aeruginos olup, en önemli risk faktörü malignansi veya immünsüpresif tedaviye bağlı nötropenidir. Öncesinde tamamen sağlıklı çocuklarda görülmesi oldukça nadir olarak literatürde rapor edilmektedir

**Olgu:** Bizim olgumuzda öncesinde herhangi bir yakınması olmayan 12 yaşında kız hasta acil servise 25 gün önce her iki arka bacakta oluşmaya başlayan, başlangıcında kızarıklık mor sonrasında koyu kahverengi renkte olan akıntılı ve ağrılı yara yakınması ile başvurdu. Ektima gangrenozum ön tanısı ile hasta hospitalize edilerek sefazolin 50 mg/kg, lokal fucidin krem tedavisi başlandı. Lokal antibiyoterapi ve eau borique irrigasyonu günde iki kez uygulandı. Hastadan sol bacak arkasındaki akıntılı yapılan kültürlerde staf. aureus üremesi oldu. Hastada altta yatan bilinen bir hastalık olmadığı için immünolojik araştırması yapıldı. İmmünolojik parametreleri normal saptandı.

**Sonuç:** Hastanın öncesinde tamamen sağlıklı olması, başvuruda sepsis kliniğinin olmaması ile nonbakteriyemik EG tanısı konulmuştur. Bu vakada altta yatan bir hastalık belirlenmemiştir. Daha önce ki olgu serilerinde benzer klinikte bu tanıyı alan hastalar bildirilmiştir. Ancak yine de lokalize, nonbakteriyemik EG hastalarında da altta yatan kronik veya immün hastalık olma riskinin yüksek olduğuna dikkat çekmek amaçlanmıştır.

**Anahtar Kelimeler:** Sağlıklı çocuk, nonpsödomonal, ektima gangrenozum

## P-176

### Periorbital Ödem ile Başvuran Bir Enfeksiyöz Mononükleoz Olgusu

Hatice Ece Gümüş, Özlem Üzümlü, Kader Vardi, Gözde Kazancı

*Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir*

**Giriş:** Enfeksiyöz Mononükleoz (EM), Epstein-Barr virüsün (EBV) neden olduğu bir klinik tablodur. EBV orofarinks salgılarıyla ve yakın temasla bulaşan, oral kavitedeki lenfoepitelial hücrelere ve B lenfositlere yerleşerek persistan enfeksiyon yapan bir DNA virüsüdür. 2 yaş altında genellikle asemptomatik olmakla birlikte en sık klinik bulguları ateş, halsizlik, boğaz ağrısı, eksudatif tonsillit ve lenfadenopatidir. Bu olguda nadir görülen bir bulgu olan periorbital ödem ile başvuran bir EM olgusu sunulmuştur.

**Olgu:** 6 yaşında erkek hasta göz çevresinde ödem, boyunda şişlik, 4 gündür devam eden 39°C'ye varan ateş yüksekliği yakınmalarıyla başvurdu. Fizik muayenesinde bilateral periorbital ödem, tonsillerde hiperemi ve hipertrofi, boyunda multiple lenf nodları, sol aksiller bölgede 2\*1 cm'lik lenf nodu mevcuttu. Hepatomegali saptanmadı ancak traube kapalı idi. Laboratuvar incelemelerinde: lökosit: 13500/mm<sup>3</sup>, hemoglobin: 12,4g/dL, trombosit: 126000/mm<sup>3</sup>, aspartat aminotransferaz (AST): 624U/L, alanin aminotransferaz (ALT): 414U/L, C-reaktif protein (CRP): 29,7 mg/L saptandı. Diğer parametreler yaşıyla uyumlu normal sınırlardaydı. Periferik yaymasında lenfomonositoz ve Downey hücreleri mevcuttu. Olgudan EBV ve Sitomegalovirus (CMV) serolojisi ve PCR istendi. EBV VCA IgM negatif, EBV VCA IgG pozitif, EBNA IgG negatif, EBV EA IgG pozitif, CMV IgM gri zonda, CMV IgG pozitif olarak saptandı. CMV PCR negatif, EBV PCR pozitif olarak saptanması ile EM tanısı alan olgu semptomatik tedavi ile izleme alındı. İkinci hafta kontrolünde göz çevresindeki ödemin gerilediği, ateş yüksekliğinin olmadığı, tonsillitin ve lenf nodlarının gerilediği görüldü. Batın muayenesinde organomegali yok, traube açık olarak saptandı. Biyokimyasal incelemelerinde AST: 63U/L, ALT: 56U/L diğer tetkikleri olağan sınırlardaydı. İlk başvurusundan bir ay sonraki kontrolünde; göz çevresindeki ödemin kaybolduğu, ateş yüksekliği, organomegali ve lenfadenopatisinin olmadığı, AST ve ALT değerlerinin normale döndüğü görüldü.

**Sonuç:** EM'de sık görülen başvuru nedenlerinin boğaz ağrısı, ek-südatif tonsillit ve 5 günden uzun süren ateş olduğu bilinmektedir. Bunlara ek olarak hastalar periorbital ödem, orşit, miyokardit, organomegali, trombositopeni, transaminaz yüksekliği gibi çok çeşitli bulgularla da gelebilmektedir. Bu olgu sık görülen bir bulgu olmayan periorbital ödem ile prezente olması açısından dikkat çekicidir.

**Anahtar Kelimeler:** EBV, enfeksiyöz mononükleoz, periorbital Ödem

P-177

## Çocukta Siyah Dil: Candida Kefyr

Murat Albayrak<sup>1</sup>, Ayda Acar<sup>2</sup>, Aslı Aslan<sup>1</sup>,  
Güldane Koturoğlu<sup>1</sup>, Zafer Kurugöl<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilimdalı, İzmir

<sup>2</sup>Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hastanesi Dermatoloji Anabilimdalı, İzmir

**Giriş:** Çocuklarda siyah dil nadir bir durumdur. Hastalığın etiyo-patogenezi tam olarak bilinmemektedir. Bununla birlikte doksisi-klin, olanzapin, rifampisin, klaritromisin, linezolid, steroid gibi sistemik ilaçların kullanılması, ağız hijyeninin kötü olması, kan-didal enfeksiyonun varlığı, immün yetmezlik, malignite siyah kıllı dil yapabilmektedir.

**Olgu:** 20 aylık kız olgu, bir haftadır dilinde siyahlık yakınması ile genel pediatri polikliniğine başvurdu. Öyküsünden son bir ayda üst solunum yolu enfeksiyonu nedeni ile amoksisilin klavulanat, parasetamol, ibuprofen, desloratadin ve setirizin kullanımı olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde genel durumu iyi, büyüme ve gelişimi normaldi. Dilin orta ve arka bölümünde yaklaşık 5x3 cm boyutlarında siyahlık mevcuttu. Döküntüde akıntı, kıl ve keratinizasyon saptanmadı. Olgunun diğer fizik muayenesi normaldi. Laboratuvar incelemelerinde hemogram, periferik yayma, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normaldi. Gaita incelemesinde parazit kist ve yumurtası saptanmadı. Dilinden alınan bakteriyolojik sürüntü kültüründe üremesi olmadı. Ancak dil mukozasından alınan mantar kültüründe candida kefy, maya (++) üremesi oldu. Sık enfeksiyon geçirme öyküsü olmayan ve ön planda immün yetmezlik düşünülmeyen olgudan alınan IgG: 464, IgM: 70, IgA: <24 olarak görüldü. Süt çocuğunun geçici hipogamaglobulinemisi olarak değerlendirilen olgunun lenfosit paneli yaşa göre normal saptandı. Dermatoloji hekiminin önerisi ile istenen HIV serolojisi negatif olarak saptandı. Dil mukozası kültüründe candida üremesi olması üzerine nistatin damla başlandı.

**Sonuç:** Tedaviden bir hafta sonra olgunun dilindeki siyah döküntüde renk ve boyut olarak dramatik gerileme saptandı. Olgumuzda kıllı olmayan siyah dil olması literatürden farklılık yaratmaktadır. Olgumuzda olduğu gibi oral mukozada candida enfeksiyonu sadece moniliaziste değil siyah dilde de düşünülmesi gerektiğini göstermiştir.

**Anahtar Kelimeler:** Candida, çocuk, siyah dil

P-178

## Göğüste Kitle Nedeni ile Başvuran Kronik Gralümatöz Hastalık Olgusu

Tuba Ekinci, Erhan Sönmez, Özlem Bostan Gayret,  
Özgül Yiğit, Fatih Mete, Meltem Erol

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bağıcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatri Kliniği, İstanbul

**Giriş:** Kronik granülatöz hastalık fagositik hücrelerin solunum patlaması ve süperoksit yapımı için gerekli olan nikotinamid adenin dinükleotit fosfat oksidaz sistemindeki defektlere bağlı bakteri ve mantarlarla tekrarlayan ve yaşamı tehdit eden enfeksiyonlara, artmış enflamatuvar yanıtı bağlı granülom oluşumuyla karakterize heterojen, kalıtsal primer immün yetmezlik hastalığıdır. Pürülan bakteriyel pnömoni, sinüzit, karaciğer apsisi ya da derin doku, kemik gibi dokularda görülen nekrotizan fungal enfeksiyonlar şeklinde görülmektedir. Pnömoni ve göğüste kitle nedeniyle izlenen kronik granülatöz hastalık tanısı alan hasta sunulmuştur.

**Olgusu:** 1 haftadır devam eden öksürük, ateş ve 3 haftadır büyü-mekte olan sol göğüs yarımında şişlik şikayetiyle başvuran 10 yaş kız hasta pnömoni ve yumuşak doku absesi ön tanısıyla in-terne edildi. Hastanın 1 yıl önce pnömoni tanısıyla 1 ay hasta-ne yatış öyküsü mevcut, sık enfeksiyon tariflenmiyordu. Fizik muayenede sol parasternal bölgede, ağrılı, sert, 5x3 cm kitle, dinlemekle yaygın krepitan raller duyulmaktaydı. Boy ve kilosu -2STD altındaydı. Tetkiklerinde akut faz reaktanları yüksek, tü-berküloz taramaları negatifti. Görüntülemelerinde karaciğerde 37x26 mm abse, toraks ön duvarı sol yarımında yaklaşık 5 cm boyutunda abseleşen kitle ve akciğerlerde parankimal infiltrasyonlar ve mediastende multiple patolojik lenf nodları görüldü. IgG, A, E yaşa göre 2-3 kat yüksek, lenfosit alt grupları normal sınırlardaydı. Karaciğer apse kültüründe küf üremesi oldu. Parasternal kitlenin biyopsi incelenmesinde apseleşme alanları içeren granülatöz inflamasyon görüldü. Nitrobluetetrazoli-um testi yapıldı. Test sonucunda kronik granülatöz hastalık tanısı aldı. Antibiyoterapi ve antifungal tedavi altında çocuk im-münoloji bölümüne yönlendirildi.

**Sonuç:** Kronik granülatöz hastalıkta en sık görülen klinik bulgular; enfeksiyonlar, granülatöz hastalıklar, enflamasyon ve kilo alamamadır. Olgumuz göğüste kitle nedeni ile tetkik edil-irken kronik granülatöz hastalık tanısı almış olması nedeni ile sunulmuştur.

**Anahtar Kelimeler:** Kronik gralümatöz hastalık, immün yetmezlik, çocuk

P-179

## Kanayan Yara: Bir Munchausen Sendromu Şüphesi

Tuğba Ayçiçek, Merve Hatun Arpacıoğlu, Zehra Sucu

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

**Giriş:** Munchausen Sendromu, hastaların istemli olarak ruhsal ya da bedensel hastalık belirtilerini üretmeleri, öykü ve belirtileri saptırarak dile getirmeleri olarak tanımlanır. Yapay bozuklukların bir alt grubu olan Munchausen Sendromu sıklıkla acil servis hekimlerini ve konsülte edilen bölümleri zor durumda bırakabilmektedir.

**Olgu:** On yedi yaşında kız hasta 10 gündür ağızdan kan gelme şikayeti ile başvurdu. Alınan anamnezde öksürük, kusma ve öğürme olmadan istirahat halindeyken avuç içi kadar kan geldiği öğrenildi. Hastanın fizik muayenesinde kanamayı açıklayacak odak yoktu. Hasta Kulak Burun Boğaz (KBB) bölümüne konsülte edildi, hemorajik odak görülmedi. Ailede tüberküloz (tbc) öyküsü olması sebebi ile tbc açısından tetkik edildi, patoloji saptanmadı. Yapılan endoskopide üst gastrointestinal kanamaya ait bulgu yoktu. Hastanın yatığı servisteki takiplerinde aktif kanaması olmaması ve bu durumu açıklayacak belirgin patoloji saptanamaması üzerine Munchausen Sendromu? ön tanısı ile Çocuk Ergen ve Ruh Sağlığı Hastalıklarına (ÇRS) konsülte edildi. ÇRS'nin anne ile yaptığı görüşmede; kızının yaşlarındayken annede de kramp şeklinde olan mide ağrısından sonra ağızdan kan geldiği, bunun için birçok kez doktora gittiği, bir tanı konulmadığı ve kendiliğinden geçtiği öğrenildi. Hasta ÇRS tarafından kontrol önerilmesi üzerine taburcu edildi. Hasta taburcu olduktan bir hafta sonra memede ele gelen şişlik nedeni ile tekrar başvurdu. Fizik muayenesi normal olan hastaya ultrasonografi (USG) istendi, USG sonucu normal geldi.

**Sonuç:** Öykü ve fizik muayenedeki tutarsızlıklarda Munchausen Sendromu akılda tutulmalıdır. Tanıdan şüphelenildiğinde gereksiz müdahalelerden kaçınılarak, hastalar ÇRS kliniklerine sevk edilmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Kanama, Munchausen sendromu

P-180

## Perikardiyal Effüzyon Ailevi Akdeniz Ateşinin İlk Belirtisi Olabilir mi? Bir Vaka Sunumu

Kübra Yılmaz, Büşra Yaşar, Özlem Bostan Gayret, Sertaç Hanedan Onan, Meltem Erol, Özgül Yiğit, Abdulrahman Özel, Fatih Mete

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bağıcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatri Kliniği, İstanbul

**Giriş:** Kardiyak tutulum Ailevi Akdeniz Ateşinin (FMF) nadir görülen bir bulgusudur. Masif perikardiyal efüzyonla başvuran çocuklarda FMF ayırıcı tanılardan biri olarak düşünülmelidir. Ayrıca, masif perikardiyal efüzyon acil terapötik yaklaşım gerektiren ciddi bir klinik tablodur. Bronşiolit nedeniyle yatırılıp solunum sıkıntısı sebebi araştırılırken FMF e bağlı perikardiyal efüzyon saptanan olgu sunulmuştur.

**Olgu:** Bronşiolit tanısı ile dış merkezde 2 gün takip edilen 2 yaşında kız hasta solunum sıkıntısının gerilememesi nedeniyle kliniğimize yönlendirildi. Alt solunum yolu enfeksiyon bulgusu tespit edilemedi. Kalp tepe atımı 180-200 /dk, EKG: sinüs taşikardisi saptandı. Kardiyak sebepli olabileceği düşünülerek yapılan ekokardiyografide perikardiyal efüzyon saptandı. İki-li antibiyotik tedavisi başlandı. Yatışının 2. gününde solunum sıkıntısının artması üzerine çocuk yoğun bakıma sevk edildi ve perikardiyal tamponad sıvısı boşaltıldı. Öyküde 10 gün önce geçirilmiş el ayak ağız hastalığı olduğu ayrıca ailede tüberküloz ve FMF hikayesi olduğu öğrenildi. Hastanın akut faz reaktantlarının yüksek, genel durumunun düşük olması ve PPD (-) olması sebebiyle tüberküloz ve viral perikardit dışlandı. Hastanın ateşli dönemde makülopapüler döküntüsünün olması sebebiyle Juvenil Idiopatik Artrit (JIA)'da ayırıcı tanı düşünüldü, prednol başlandı. Ancak perikardiyal efüzyonda gerilememe olmaması ve aile öyküsü olması sebebiyle FMF atağı geçirdiği düşünülerek kolşisin başlandı. Takibinde solunum güçlüğü ve perikardiyal efüzyon bulguları geriledi. Prednol tedavisi 10. günde kesildi. antibiyotik tedavisi 4 aftaya tamamlanıp kolşisin ile taburcu edildi. FMF gen analizi sonucu (+) geldi.

**Sonuç:** Perikardiyal efüzyonun FMF hastalığında ilk bulgu olarak görülmesi nadir olmasına rağmen ayırıcı tanı olarak mutlaka göz önünde bulundurulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** FMF, perikardiyal efüzyon, kolşisin



P-181

## Tekrarlayan Bronkopnömoni ve Lenfopeni ile Tanı Alan Ağır Kombine İmmün Yetmezlik Olgusu

Fatma Betül Vural<sup>1</sup>, Güney Küçük<sup>1</sup>,  
Gizem Gülten Altınkaynak<sup>1</sup>, Hicran Altın<sup>1</sup>, Fatih Çelmeli<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Antalya

<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk İmmünolojisi ve Alerji Hastalıkları Kliniği, Antalya

**Giriş:** Ağır kombine immün yetmezlik (AKİY), ağır lenfopeniyle seyreden primer immün yetmezlik sendromlarının en ağır formudur. Ciddi tekrarlayan oral candidiasis, ishaller, büyüme gelişme geriliği ve akciğer enfeksiyonları en sık görülen bulgulardır. AKİY bir pediatrik acildir. Bu olgu ile tekrarlayan akciğer enfeksiyonları, büyüme geriliği, ishal ve oral candidiasisi olan ve ağır kombine immün yetmezlik tanısı koyulan hastayı sunarak farkındalığı arttırmayı amaçladık.

**Olgu:** 5 ay 20 günlük erkek hasta, 2 aydır devam eden balgamın eşlik ettiği öksürük ve ateş şikayetiyle başvurdu. Tekrarlayan bronkopnömoni nedeniyle 3 kez hastaneye yatış öyküsü, aldığı tedavilere rağmen şikayetlerinin devam ettiği öğrenildi. Ayda iki kez yağlı mukuslu gaytası oluyormuş. 0, 1 ve 2 ci ay (BCG dahil) aşuları yapılmıştı. Anne ve baba arasında ikinci dereceden kuzen akrabalığı mevcuttu. Fizik muayenesinde genel durumu orta, oryante, koopere, turgor tonusu azalmıştı. Kilosu <3 percentil, boyu 40 percentil, baş çevresi 26 percentildi. Ağız içinde yaygın moniliazisi vardı. Takipnesi, her iki akciğerde bilateral ralleri, ekspiryum uzaması mevcuttu. Karaciğer kosta altında 3 cm palpable, traubesi açıktı. Laboratuvar tetkiklerinde hemoglobin: 10,8gr/dl, beyaz küre sayısı: 6500/mm<sup>3</sup>, mutlak lenfosit sayısı: 1200/mm<sup>3</sup>, trombosit: 218000/mm<sup>3</sup> saptandı. Akciğer grafisinde timus gölgesi yoktu, sağ parakardiyak infiltrasyonu mevcuttu. Bronkopnömoni, AKİY, Kistik Fibrosis ön tanıları ile yatırılarak tedavisi başlandı. Hastanın ileri tetkiklerinde IgG: 140 mg/dl, IgE: <18,9 U/L, IgA: 13,6 mg/dl, IgM: <18,9 mg/dl, lenfosit alt gruplarında CD3 negatif, CD4 negatif, CD8 negatif, CD19 %93, CD20 %93, CD16-56 negatif. Bu bulgular ve tetkiklerle hastaya T- B+ NK- AKİY tanısı koyuldu. Genetik patolojinin IL2Rgamma, JAK3 mutasyonları sonucu olabileceği düşünüldü. Genetik konsültasyonu yapıldı. Hipogamaglobulinemisi için 0,6 gr/kg dozunda IVIg tedavisi verildi. TMP-SMX profilaksisi, oral moniliazisi için flukanazol tedavisi ve BCG aşısı yapılmış olduğundan isoniasid tedavisi başlandı. Kemik iliği transplantasyonu yapılabileceği merkeze sevk edildi.

**Sonuç:** Akciğer enfeksiyonları, ishalleri, büyüme geriliği ve oral candidiasisi olan infantlarda AKİY tanısı akılda tutularak lenfopeniye dikkat edilmesi, hayat kurtarıcı tanının erken konulmasını sağlar.

**Anahtar Kelimeler:** Bronkopnömoni, candidiasis, ishal, lenfopeni

P-182

## Purpura Fulminans ile Seyreden Meningokoksesemi Olgusu

Zhala Abdullayeva<sup>1</sup>, Tanıl Kendirli<sup>2</sup>, Merve Havan<sup>2</sup>,  
Serhan Özcan<sup>2</sup>, Esra Çakmak Taşkın<sup>3</sup>, Halil Özdemir<sup>3</sup>,  
Ergin Çiftçi<sup>3</sup>, Erdal İnce<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

<sup>2</sup>Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, Ankara

<sup>3</sup>Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara

**Giriş:** Meningokoksesemi ani başlangıçlı, hızlı seyirli, ateş ve peteşiyal döküntü ile karakterize, purpura fulminans, septik şok ve multiorgan yetmezliğine neden olabilen mortalitesi yüksek bir hastalıktır. Burada purpura fulminans nedeniyle tüm vücutta ve dört ekstremitesinde de yaygın nekroze alanlar olan ve yoğun tedavi ile belirgin düzeyde iyileşme görülen meningokoksesemi olgusu sunulmuştur.

**Olgu:** İki gündür ateş ve halsizlik yakınması olan 4 aylık kız hasta son 2 saatte döküntülerinin olması üzerine dış merkeze götürülmüş. İzleminde meningokoksemiye bağlı purpura fulminans tablosu gelişen hasta Çocuk Yoğun Bakım Ünitemize (YBÜ) sevk edildi. Genel durumu kötü, bilinci konfü, glaskow koma skoru 8 olarak YBÜ'ye kabul edilen hastanın gelişinde şok bulguları ve vücutta yaygın purpurik döküntüleri mevcuttu. Bu bulgularla meningokoksemitik septik şok olarak değerlendirilen hastaya şok ve sepsis yönelik uygun tedavi başlandı. Laboratuvar incelemelerinde lökosit: 3640/mm<sup>3</sup>, hemoglobin: 10,6 gr/dL, trombosit: 46.000/mm<sup>3</sup>, C-reaktif protein (CRP): 77,7mg/dL, BUN: 14mg/dL, kreatin: 0,53mg/dL, PT: 18,1/sn, aPTT: 63,7/sn, INR: 1.53 saptandı. Hastaya eritrosit, trombosit suspansiyonu ve taze donmuş plazma destekleri verildi. İzleminin 2. gününde trombositopeni ilişkili çoklu organ yetmezliği (TAMOF) nedeniyle plazmaferez, sıvı yükü nedeniyle sürekli renal replasman tedavisi (CRRT) uygulandı. Dört ekstremitesinde de ciddi iskemik değişiklikler olan hasta ortopedi ve plastik cerrahi ile birlikte izlendi. Ampute edilmeyerek konservatif olarak izleme karar verildi. Gluteal bölgede cilt bütünlüğü bozulan ve ishali olan hastada; yara iyileşmesini hızlandırmak amacıyla kolostomi açıldı. Kolostomi sonrası yaraların büyüklüğünde belirgin düzeyde azalma, granülasyonda hızlanma gözlemlendi ve 3 ay sonra kolostomisi kapatıldı, komplikasyon gelişmedi. Hasta 4 ay izlem sonrası taburcu edildi.

**Sonuç:** Purpura fulminansda en önemli morbidite sebebi geniş çaplı mikrovasküler tromboza sekonder gelişen doku nekrozu ve end organ yetmezlikleridir. Fakat zamanında ve doğru yapılan medikal tedavi ile genellikle fatal seyreden bir hastalığın izlemi sırasında oluşabilecek komplikasyonlar önlenabilir. Nekrotik dokuların iyi bir yara bakımı ile ekstremiteler amputasyondan kurtarılabilir.

**Anahtar Kelimeler:** Meningokoksesemi, purpura fulminans

P-183

## Aklımızda Bulunsun! (Süt Çocukluğu Döneminde Nadir Hematemez Olgusu)

Osen Arı<sup>1</sup>, Naci Koçer<sup>2</sup>, Ercan Karaaslan<sup>3</sup>, Gonca Tekant<sup>4</sup>, Elif Aksoy<sup>5</sup>, Gediz Murat Serin<sup>5</sup>, Bahattin Çiçek<sup>6</sup>, Enver Mahir Gülcan<sup>7</sup>, Yeliz Başar<sup>3</sup>, Dilek Çoban<sup>1</sup>, İnci Ayan<sup>8</sup>

<sup>1</sup>Acıbadem Maslak Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

<sup>2</sup>Acıbadem Maslak Hastanesi, Nörogirişimsel Radyoloji Kliniği, İstanbul

<sup>3</sup>Acıbadem Maslak Hastanesi, Radyoloji Kliniği, İstanbul

<sup>4</sup>Acıbadem Maslak Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul

<sup>5</sup>Acıbadem Maslak Hastanesi, Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Kliniği, İstanbul

<sup>6</sup>Acıbadem Maslak Hastanesi, Gastroenteroloji Kliniği, İstanbul

<sup>7</sup>Acıbadem Maslak Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Kliniği, İstanbul

<sup>8</sup>Acıbadem Maslak Hastanesi, Çocuk Onkoloji Kliniği, İstanbul

11 aylık erkek hasta ağızdan ve burundan kan gelme nedeni ile acil servise getiriliyor. Aile herhangi bir travma, düşme, yabancı cisim maruziyetinin olmadığını söylüyor. Bir gün önce hasta aynı nedenle başka bir hastane acil servisine götürülmüş ve patoloji saptanmayarak taburcu edilmiş. Bebeğe bir haftadan beri ateşli hastalık, öksürük nedeni ile iburamin, calpol, ibufen kullanıldığı öğreniliyor. Hastanın FM'sinde mukozalar soluk, her iki burun deliğinde kurumuş kan, tek tarafta taze kan ve birkaç adet servikal mikro LAP tespit ediliyor, başka bulgu saptanmıyor. Yapılan ilk tetkiklerinde Hb: 7,5 gr/dl, Htc: %22,9, wbc:  $19 \times 10^3$ U/L, plt  $529 \times 10^3$ U/L, CRP 2.3 mg/dl, PT, aPTT, INR normal saptanıyor. Hasta KBB ile konsulte ediliyor, fiberoptik laringoskopiyle aktif kanama odağı saptanmıyor. Hastaya PA Akc Grafisi, Tüm Batın USG yapılıyor, patoloji saptanmıyor. Boyun USG'de birkaç adet 1x1.5 cm bilateral servikal LAP saptanıyor. Hastanın periferik yaymasında, hemoliz lehine bulgu saptanmıyor ve trombositler normal sayıda ve küme halinde gözleniyor rektal tuşede kan saptanmıyor. Hastanın acil serviste izlendiği bu sürede ağız ve burun bölgesinde yeniden sızma şeklinde taze kan görülmesi üzerine hastaya Toraks BT ve Kranial BT çekiliyor, patoloji saptanmıyor, bu sırada alınan kontrol hemogramda Hb: 5.9 gr/dl, Htc: %17,7 saptanması üzerine hastaya eritrosit süspansiyonu veriliyor, ağız içinden bu kez masif kan geldiği gözlenmesi üzerine Gastroenteroloji Uzmanı tarafından özefagogastroduodenoskopi yapılıyor, bol miktarda taze kan aspire edilmesine rağmen üst GİS'te aktif kanama odağı saptanmıyor. KBB Uzmanı gastroskopiye eşlik ediyor, nazofarenks, larenks, subglottik alanlar inceleniyor fakat kanama odağı saptanmıyor, boyun bölgesindeki LAP'lar göz önüne alınarak malignite şüphesi ile hasta MR'a alınıyor, Boyun MR'da orofarenks hisizansa sağda farenks duvarına bitişik parafarengeal yumuşak dokuda 10x16mm çaplı hemorajik pıhtı/hematom? saptanıyor. Aile bu bulguyla travma açısından yeniden sorgulandığında 2-3 hafta önce bebeğin ağzına kalem ile travma almış olabileceği öğreniliyor. Hasta Nörogirişimsel Radyoloji Uzmanı tarafından serebral anjiyografi işlemine alınıyor ve sağ eksternal karotis arter linguler branş proksimal segmentinde psödoanevrizmatik dolum

izlenmesi üzerine anevrizma segmentine ulaşıp embolizasyon uygulanıyor.

**Anahtar Kelimeler:** Hematemez, süt çocuğu, psödoanevrizma

P-184

## Kronik Mukokutanöz Kandidiazis Hastalığının Seyrinde Nadir Görülen Perikardiyal ve Plevral Effüzyon Birlikteliği

Secahattin Bayav<sup>1</sup>, Roni Kıran Aslan<sup>1</sup>, Kamil Yılmaz<sup>1</sup>, Derya Uçmak<sup>2</sup>, Kadir Kaya<sup>2</sup>, Velat Şen<sup>1</sup>, Mustafa Çelik<sup>1</sup>, Zuhul Koç<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır

<sup>2</sup>Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, Diyarbakır

**Giriş:** Kronik Mukokutanöz Kandidiazis; cilt, mukoza ve tırnaklarda görülen tedaviye dirençli, tekrarlayan kandida enfeksiyonudur. Genellikle çeşitli derecelerde T-hücre bozuklukları ve düşük immün yanıtla ilişkilidir. Lezyonlar benzer görünümündür. Etyolojide inhaler kortikosteroid kullanımı, HIV, otoimmün poliendokrinopati ektodermal distrofi ve Job sendromu yer alır.

**Olgu:** Ebeveynleri arasında akrabalık olmayan, yakınmaları 8 aylıkken başlayan 14 yaşında kız hasta; yüz, gövde ve saçlı deride kızamıklık şikayetiyle başvurdu. Aşılarnın tam olduğu, 3 kez yatılarak sistemik, ara dönemlerde de topikal antifungal tedavi aldığı, erken çocukluk döneminde sık öksürük şikayeti olduğu ancak akciğer enfeksiyonu tanısıyla yatış öyküsünün olmadığı öğrenildi. Muayenesinde; Ateş: 36,4 OC, Nabız: 82/dakika, TA: 95/65 mmHg, boy ve kilo skorları <-2 SDS, BCG skarı yok, bilateral akciğerlerde sekretuar ral, saçlı deride inflamatuvar nodüler lezyon, alopesi, yüzde ve göğüste eritemli skuamli plaklar tesbit edildi. İmmün yetmezlik, otoimmün poliglanduler sendrom ve akciğer hastalığı açısından tarandı. Beyaz Küre: 18490 mm<sup>3</sup>, Lenfosit: 3480 mm<sup>3</sup>, Nötrofil: 13950 mm<sup>3</sup> diğer tam kan sayımı ve biyokimyasal parametreler normal sınırlarda, CRP: 0,8 mg/dL, HBsAg ve AntiHBs: Negatif, IgG: yaşa göre yüksek, diğer Immunglobulin düzeyleri normal. TSH: 8,21µIU/mL, FT4: 16,25 pmol/L, Tiroid otoantikörleri: negatif, Tiroid USG'de guatr saptandı. AIRE ve STAT-1 gen mutasyonları çalışıldı. PTH, Kortizol, ACTH, Adenozin deaminaz, Quantiferon, Lenfosit subgrupları ve Transglutaminaz IgA değerleri normal sınırlarda bulundu. Otoimmünite taramasında ANA:+3, diğer parametreler normal olarak değerlendirildi. Deri biyopsisi; Kronik Mukokutanöz Kandidiazisle uyumlu görüldü. Toraks Tomografisinde; Perikardiyal aralıkta 3cm, sağ plevral aralıkta 3cm serbest mayi, bilateral akciğerlerde bronşiektazi düşündürülen görünüm, EKO'da Perikardiyal effüzyon, orta düzeyde pulmoner hipertansiyon tesbit edildi. Plevral mayi incelemesi transuda lehine yorumlandı. Sistemik antifungal tedavinin yanında bronşiektazi alevlenmesi için sistemik antibiyoterapi, inflamasyon ve pulmoner hipertan-

siyon için nonsteroid antiinflamatuvar ilaç ve furosemid, subklirik hipotiroidi için levotiroksin verildi.

**Sonuç:** Olgu; asıl şikayeti cilt bulguları olan, ateş, solunum sıkıntısı, kardiyak tamponad bulgusu ve EKG değişikliği olmayan, akut faz reaktanları minimal yüksek olan Kronik Mukokutanöz Kandidiazis tanılı hastalarda perikardiyal ve plevral effüzyonun beraberinde görülebileceğinin akılda tutulması amacıyla sunuldu.

**Anahtar Kelimeler:** İmmun yetmezlik, kronik mukokutanöz kandidiazis, perikardiyal effüzyon, plevral effüzyon, T-hücre bozukluğu

P-185

## Kusma Şikayeti ile Acile Başvuran Bochdalek Hernisi Olgusu

Gülcan Özomay Baykal, İlhan Asya Tanju

Maltepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

**Giriş:** Konjenital diyafragma hernisi (KDH) sıklıkla yenidoğan döneminde solunum sıkıntısı ya da kusma şikayeti ile izlenen, diyafragma defektidir. Normalde embriyolojik dönemin 8. Haftasında olması gereken pleuroperitoneal kanalın kapanmasındaki gecikmeden kaynaklanır. 2000-4000 doğumda bir görülüp, tüm konjenital anomalilerin %8 ini oluşturur. Klinik semptomlar, konjenital ek anomali varlığı, genetik sendromlar ve defektin çap büyüklüğüne göre değişkenlik göstermektedir. Çap büyüklüğü arttıkça prognoz kötüleşmektedir. Semptomlar yenidoğan döneminde başlayan ağır solunum yetmezliği olabileceği gibi, sonraki dönemlerde ortaya çıkan tekrarlayan solunum ve gastrointestinal sistem bulguları ile de başvurulabilir.

**Olgu:** 3 aylık erkek bebek 4 saattir olan kusma şikayetiyle acil servise getirildi. 34 GH da c/s ile ikiz eşinden 2. olarak doğup, prematürite nedeniyle 3 hafta YYBÜ'nde yatış öyküsü mevcuttu. Fizik muayenede; sağ hemitorakta akciğer sesleri normal duyulurken, sol tarafta hafif azalmıştı. Batın rahat ele gelen kitle yoktu, Tetkiklerinde lökosit 14.813/mm<sup>3</sup>, CRP: 0.2md/dl. TİT: 3-4 lökosit olup, kusmaları devam etmesi üzerine ileri tetkik ve tanı amacıyla servimize yatışı yapıldı. Damar yolu açıldı, iv hidrasyon başlandı. Yumuşak kıvamlı olan dışkılarından alınan gaita incelemesi normal idi. Kusması devam etmesi üzerine oral alımı stoplandı. Genel durumu iyi, vital bulguları stabildi. Takibinin 12. saatinde çilek jölesi görünümünde bol miktarda kanlı dışkılaması oldu ve taşikardisi başladı. İnvajinasyon şüphesiyle acil olarak ADBG ve tüm batın USG istendi. ADBG de sol akciğerde opasite ve az miktarda bağırsak ansları izlendi. USG'de sol akciğerde bağırsak ansları görüldü. Dekompresyon amacıyla nazogastrik sonda takıldı, sondadan sarı sıvı, gaita geldi. Hasta serbest drene alınarak, diyafragma hernisi ön tanısıyla Çocuk Cerrahisine sevk edildi ve Bochdalek diyafram hernisi tanısı ile opere edildi.

**Sonuç:** Konjenital anomaliler genellikle yenidoğan döneminde bulgu verdiklerinden dolayı, yaşamın sonraki dönemlerinde

akla gelmeyebilmekte ve KDH'li hastalar her zaman erken ve doğru tanı alamayabilmektedirler. Farklı yaşlarda ve farklı klinik tablolarla başvurulabilirler. Erken tanı ve tedavi yapıldığı takdirde prognozu oldukça iyidir.

**Anahtar Kelimeler:** Konjenital diyafragma hernisi, geç bulgu, kusma

P-186

## Süt Çocuğunda Atipik Kawasaki Hastalığı Tanısı Alan Üç Olgumuz

Asuman Kırıl<sup>1</sup>, Zeynep Karakaya<sup>1</sup>, Öykü İsal Tosun<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

<sup>2</sup>Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul

**Giriş:** Kawasaki Hastalığı (KH) ortaboy damarları tutan sistemik vaskulittir. Etiyolojisi bilinmemekte, viral enfeksiyonların rol oynadığı düşünülmektedir. 6 ay-5 yaş arası siktir. <6 ay nadir olup genelde atipik-KH şeklindedir. Kesin tanı koydurucu bulgu olmadığından ve atipik prezentasyon nedeniyle, >5gün süren ateş, klinik şüphe varlığında Ekokardiyografik (EKO) inceleme yapılmalıdır. Tedavi edilmeyen olgularda Koroner arter anevrizma (KAA), ani ölüm riski mevcuttur. IVIG tedavisiyle bu riskler azalmaktadır. Bu bildiride düşmeyen ateş şikayetiyle başvuran, KH'nın kriterlerini karşılamayan, klinik şüpheyle tanıya gidilen atipikKH sunulmuş, hastalığın erken yaşta atipik prezentasyonlarına dikkat çekilmek istenmiştir.

**Olgu:** Serimizdeki olguların yaşları, 1. olgu 4 ay, 2. olgu 7 ay ve 3. olgu 24 aydır. KH tanısında özgün bir testin olmayışı nedeniyle, tanı klasik kriterler üzerinden konular. İlk olgumuzda klasik kriterlerden sadece dudak kuruluğu, kızanklık mevcuttu, öyküde antibiyotik sonrası döküntü ve 4 gündür devam eden ateşi vardı. 2. olgumuz pyelonefrit tanısıyla 6gündür nefroloji servisinde takip edilmekteydi, ateşin sebatetmesi nedeniyle tarafımıza nakledilmişti. 3. olgu ise 15 gündür devam eden ateş, antibiyotik sonrası döküntü, el, ayaklarda ödemle başvurmuştu. Hastaların ortak klinikleri düşmeyen ateş, huzursuzluktu. Tüm hastalar öncesinde antibiyotik kullanmış, iki hastamızın ÇYBÜ ihtiyacı olmuştu. Hepsinde destekleyici lab sonuçları, hipoalbuminemi, lökositoz, anemi, hiponatremi, sedim, CRP yüksekliği HARADA skorunu karşılar nitelikteydi. KCFT, koagülasyon normaldi. KH ayrıcı tanısında enfeksiyöz, nonenfeksiyöz nedenler düşünülmeli, sepsis ve viral hastalıklar olmak üzere birçok hastalık dışlanmalıdır. Uzamış, açıklanamayan, tedaviye yanıtız ateşli olgularda özellikle mukokütanoz bulgular varlığında KH düşünülmeli, EKO yapılarak IVIG tedavisi başlanmalıdır. Her üç olgumuz KH kriterlerini karşılamamış, ateşin persiste etmesi, şüpheli bulguların gelişmesi nedeniyle EKO yapılmış, KA dilatasyonu saptanmıştı. KH'nın, akut evresinde KA bulguları olmayabilir. KAA riskinin en fazla olduğu subakut evrede parmaklarda soyulma, trombositoz gelişir. Serimizdeki hastalarda izlemde trombositoz, ellerde soyulma görülmüştü. İlk hastada akut evrede miyokardoperikardit de saptanmıştı. Hiçbir hasta-

da kan/idrarda üreme saptanmadı, ilk hastanın viral panelinde Coronavirus pozitif. KH'da tedavinin esasını IVIG oluşturmaktadır. Antienflamatuvar tedavi, ASA başlanır, AFR gerilediği takdirde antiagregan doza düşülür. IVIG sonrası ateşin düşmediği durumda 2. kez IVIG (2 gr/kg) gerekir. Hala devam ediyorsa steroid endikedir. Serimizde tüm olgularda 4 gr/kg IVIGdozuna ihtiyaç oldu, ilk ve 3. olgumuzda ateşin persiste etmesi nedeniyle steroid tedavisi gerekti. 3. olguda KH'nın komplikasyonla giden formu MAS gelişti, bununla anakinra& siklosporin tedavisi eklendi. Hastaların kardiyoloğumuz tarafından takipleri devam etmektedir.

**Sonuç:** KH < 6ay ve > 5 yaş'ta nadir olmasına, tanısız güçlüğüne rağmen ciddi etkileri nedeniyle ateş odağı saptanamayan, klasik kriterlerden azına sahip çocuklarda düşünülmesi, bizim olgularımızda olduğu gibi klinik bulguların oturması beklenmeden EKO yapılmalıdır. EKO erken dönemde KH tanısı için sensitif olmayabilir ancak hala eniyi yöntemdir.

**Anahtar Kelimeler:** Atipik kawasaki hastalığı, süt çocuğu

P-187

## Influenza A Enfeksiyonuna Bağlı Bir Eritema Multiforme Olgusu

Ayşe Can<sup>1</sup>, İmge İşsever<sup>1</sup>, Yusuf Ziya Aral<sup>2</sup>, Elif Çelik<sup>1</sup>, Pınar Uysal<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Anan Menderes Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Aydın

<sup>2</sup>Anan Menderes Üniversitesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı, Aydın

<sup>3</sup>Anan Menderes Üniversitesi, Çocuk Allerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, Aydın

**Giriş:** Eritema multiforme, özellikle ekstremitelerde yerleşen düzgün kenarlı, mukozal tutulumla birlikte olan veya olmaksızın; ortası soluk çevresi eritematöz bir halka ile çevrili iyi sınırlı simetrik lezyonlarla karakterize bir deri hastalığıdır. Tanıda belirleyici olan hedef lezyonlardır. Döküntüler ani başlar ve genellikle 1-6 hafta içinde kendiliğinden kaybolur. Çoğunda neden bulunamazken, enfeksiyonlar, ilaçlar, maligniteler ve aşılarda etiolojide rol oynamaktadır. İnfluenza A enfeksiyonuna bağlı eritema multiforme çocukluk yaş grubunda oldukça nadir görülmektedir.

**Olgu:** Döküntü yakınmasıyla başvuran dört yaşındaki erkek hastanın öyküsünden 10 gündür ateş ve öksürük yakınmasının olduğu öğrenildi. Döküntünün kollarında ve bacaklarında başladığı, gövdesine yayıldığı ve kaşıntılı olduğu bildirildi. Fizik muayenede dudakta ragatlar, çilek dil, tüm vücutta özellikle ekstremitelerde yoğunlaşan basmakla solan yaygın makülopapüller hedef lezyonları mevcuttu. Laboratuvar incelemesinde hemoglobinin: 11.4gr/dl, lökosit sayısı: 4630/mm<sup>3</sup>, trombosit sayısı: 178.000/mm<sup>3</sup>, sedimantasyon hızı 42 mm/saat, CRP < 2 mg/dL idi. HSV tip1-2 IgM, EBV VCA IgM, Anti rubella IgM, Toxoplasma IgM, HBsAg, Anti HCV, Mycoplasma pneumoniae negatif saptandı. Boğaz kültüründe üreme olmadı. Realtime PCR yön-

temi ile bakılan solunum viral panelde İnfluenza A saptandı. Deri biyopsisi yapıldıktan sonra eritema multiforme tanısıyla metil-prednizolon başlandı. Lezyonlar tedavinin 10. gününde tamamen kayboldu.

**Sonuç:** Eritema multiforme etiolojisinde influenza A'nın etken olabileceği bilinmekle birlikte çocukluk çağında sıklığı oldukça nadir bir komplikasyon olması nedeni ile sunulmuştur.

**Anahtar Kelimeler:** Eritema multiforme, influenza A

P-188

## Çocuk İstismarı Hakkında Ne Biliyoruz?

Tuğba Ayçiçek, Merve Hatun Arpacıoğlu

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

**Amaç:** Bu araştırmanın amacı, Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı'nda araştırma görevlisi olarak çalışan doktorların çocuk istismarı konusunda farkındalık düzeylerinin saptanmasıdır.

**Yöntem:** Bu araştırma genel tarama modelindedir. Araştırmanın çalışma grubunu, Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı'nda araştırma görevlisi olarak çalışan 43 hekim oluşturmaktadır. Verilerin toplanmasında, gönüllülük esası temel alınarak beş sorudan oluşan anket kullanıldı. Ankette araştırmanın temelini oluşturan üç soru çocuk istismarı ile ilgili "doğru bilinen yanlışlar", çocuk istismarı çeşitlerini içerecek şekilde örnekler ve çocuk istismarının adli bildirim süreci ile ilgiliydi.

**Bulgular:** Anket genelinde, "doğru bilinen yanlışlar"ı içeren soruyu doktorların %53'ü (n=23) tüm şıklarda doğru yanıt verirken çocuk istismarı örneklerinin farkındalığında tüm şıklarda doğru yanıt oranı %25'te (n=11) kaldı. Çocuk istismarının adli bildirim süreci ile ilgili soruda ise doğru şık hiçbir doktor tarafından tek şık olarak işaretlenmedi, tek bir şıkla işaretleyen 20 (%46) doktor dışında kalan %54'lük kısım ise birbiri ile çelişen şıkları birlikte işaretledi.

**Sonuç:** Çalışmamıza katılan doktorların tümü çocuk istismarı konusunda daha fazla eğitime ihtiyaç duyulduğunu düşünmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Çocuk istismarı, doktor

P-189

## Osteokondrom Tanısı Konulan İki Çocuk Vakası

Çisem Yıldız Yıldırım<sup>1</sup>, Nisa Eda Çullas İlarıslan<sup>1</sup>,  
Fatih Günay<sup>1</sup>, Eda Almus<sup>2</sup>, Ömer Suat Fitöz<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

<sup>2</sup>Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Radyoloji Bilim Dalı, Ankara

**Giriş:** Çocukluk çağı kemik tümörlerinin çoğunluğu benign olup ilk sırada osteokondrom bulunur. Tanıda klinik değerlendirme ve radyolojik incelemeler esastır. Bu olgu sunumları vesilesiyle vücutta ağrısız şişlikle başvuran hastalara yaklaşımın özetlenmesi amaçlanmıştır.

**Olgu 1:** On yaşında kız hasta sol kol üst kısmında fark edilen şişlik şikayetiyle başvurdu. Ateş, kilo kaybı, travma öyküsü ve ek hastalığı yoktu. Fizik muayenesinde sol kol üst posterolateralinde cilt altında 3x4 cm sert, hareketsiz, hassas olmayan, kızarıklık veya ısı artışının olmadığı kitle saptandı. Diğer sistem bulguları normaldi. Tam kan sayımı, periferik yayma, akut faz reaktanları ve biyokimyasal değerleri normaldi. Direk grafide sol humerus proksimalinde medialde 2x2 cm lezyon görüldü. Manyetik rezonans görüntülemesi (MRG) sol humerus proksimal diyafizer kesimde posteromedialde kemik kortekste devamlılık gösteren 2 mm kalınlıkta kontrastlanan kıkırdak başlığına sahip 22x19x14 mm boyutunda osteokondrom ile uyumlu raporlandı. Ortopedi bölümüne danışılan hastanın konservatif takibi planlandı.

**Olgu 2:** Yedi yaşında kız hasta sırtta üç yıldır olan ve büyüyen ağrısız şişlik nedeniyle başvurdu. Ek şikayeti ve bilinen hastalığı yoktu. Fizik muayenesinde sağ skapula üzerinde 2,5x2,5 cm boyutlarında ciltten 1 cm kabarıklık ağrısız, ısı artışı veya kızarıklık olmayan lezyon görüldü. Diğer sistem muayeneleri normaldi. Tam kan sayımı, periferik yayma, akut faz reaktanları ve kan biyokimyası normaldi. Direk grafide; sağ skapulada 7. kosta hizasında 2x1 cm boyutunda lezyon saptandı. Yüzeysel doku ultrasonografisi, sağ skapula inferiorunda osteokondrom ile uyumlu saptandı. MRG'de sağ skapula gövdesinde kemik korteksle devamlılık gösteren 1,7 mm kontrastlanan kıkırdak başlığa sahip 17x15 mm boyutlu ekzofitik uzanımlı osseöz lezyon (osteokondrom) olarak yorumlandı. Ortopedi bölümüne danışılan hastanın konservatif takibi planlandı.

**Sonuç:** Çocukluk çağı kemik lezyonlarında öncelikle benign tümörler düşünülmeli ancak ayırıcı tanıda malign tümörler mutlaka akıldan tutulmalıdır. Olgularımızda da olduğu gibi dikkatli klinik ve radyolojik incelemeler ile çoğunlukla biyopsi gereksinimi olmadan tanı konulabilmektedir. Malignite şüphesi dışlanmadığında ise daha ayrıntılı inceleme ve onkoloji danışımı planlanmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Osteokondrom, ağrısız şişlik, kemik tümörleri

P-190

## Nadir Tutulum, Zor Erken Tanı; Pott Hastalığı

Büşra Daştan İnce<sup>1</sup>, Ecem Fırtın<sup>1</sup>, Ezgi Kılıç<sup>1</sup>,  
Caner Doğan<sup>1</sup>, Fatih Haşlak<sup>1</sup>, Nihat Cem Çelebi<sup>1</sup>,  
Ela Erdem Eralp<sup>2</sup>, Seda Geylani Güleç<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, GOP Taksim Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>Marmara Üniversitesi, İstanbul Pendik Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Blim Dalı, İstanbul

**Giriş:** Tüberküloz olgularının yaklaşık %1'inde vertebra tutulumu görülür. Erken tanı ve tedavisi; nörolojik sekeli önlemek vespi-naldeformiteyi en aza indirebilmek için gereklidir.

**Olgu:** On altı yaşında kız hasta 3 haftadır devam eden öksürük, geceterlemesi ve son 2 ayda 11 kilo kaybı ile başvurdu. Kaşektik görünümüne hastanın dinlemekle solhemitöraks bazalinde solunum sesleri azalmıştı. Akciğer grafisinde; sol sinüs kapalı, toraks tomografisinde; sol bazalde 22 mm kalınlığında plevralefüzyonu ayrıca T2 ve T7 vertebra ve 4. kostadalitiklezyonları mevcuttu. T2 vertebradan alınan örneğin yaymasında kazeifiye granülomlar görüldü. PPD testi 20 mm ölçülen, T spot testi negatif sonuçlanan, BCG aşısı skarı olmayan (aşılardan takipsiz) hastaya tüberküloz spodiliti tanısıyla anti -tüberküloz tedavi başlandı. İzleminde efüzyonun gerilememesi üzerine toraks tüpü takıldı. Tedavinin üçüncü haftasında çıkarıldı.

**Sonuç:** Vertebral tutulumu olmasına karşın Pott hastalığı için tipik şikayetleri olmayan nadir bir tüberküloz olgusunu sunarak litik ve granümatöz lezyonların ayırıcı tanısına, tanısının konmasındaki zorluklara ve erken tanının önemine dikkat çekmek istedik.

**Anahtar Kelimeler:** Osteolizis; pott hastalığı; spinal tüberküloz

P-191

## Akrodermatitis Enteropatika; Olgu Sunumu

Fatma Seyrek, Velat Çelik

Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Edirne

**Giriş:** Akrodermatitis enteropatika, çinko eksikliğinin akral ve periorifisal dermatit, alopesi ve kronik ishal ile karakterize, nadir görülen kalıtsal bir formudur.

**Olgu:** Yirmi iki yaş annenin ilk gebeliğinden miadında sezaryen ile 2800 gr doğan 6 aylık erkek hasta yaklaşık 1.5 aydır yüzünde ve bez bölgesinde olan döküntü; 1 aydır eşlik eden ishal şikayetiyle tarafımıza başvurdu. Sadece anne sütü ile beslenen hastaya dış merkezde isimlerini hatırlamadığı topikal tedaviler uygulan-

miş ancak fayda görmemiş. Fizik muayenesinde tartı: 6300 gr (3-10 p), boy: 65 cm (10-25 p), baş çevresi: 42 cm (10-25 p) ölçülen hastanın yüzünde, saçlı deride ve bez bölgesinde egzematöz lezyonlar ve yaygın cilt kuruluğu mevcuttu. Demir profilaksisi almadığı öğrenilen hastanın yapılan tetkiklerinde Hb: 9.6 g/dl, MCV: 69.4 fL, serum Fe: 19 ug/dl, SDBK: 315 ug/dl, ferritin: 14.6 ng/ml saptanınca hastanın demir tedavisi düzenlendi. Öyküde kronik ishal ve fizik muayenede tipik yerleşimli egzematöz lezyonlar ile düşük tartı olması nedeniyle akrodermatitis enteropatica düşünülen hastadan çinko düzeyi gönderildi ve 65 mg/dl (75-120) ile düşük saptandı. Hastaya çinko tedavisi oral başladı. 6 hafta sonra kontrole gelen hastanın tüm şikayetleri gerilemiş, cilt bulgularının tamamen normale dönmüş olduğu gözlemlendi.

**Sonuç:** Akrodermatitis enteropatica, otozomal resesif kalıtsal ve nadir görülen bir hastalıktır. Kromozom 8q24.3'de kodlanan çinkonun transportunda görev alan proteinin sentezinin bozulması nedeniyle çinko, enterositlerin apikal membranından sitoplazmaya taşınmaz. Çinko eksikliği sonucu malnütrisyon, kronik ishal ve egzematöz dermatit gibi bulgular oluşur. Serum çinko düzeyleri düşük bulunur. Tedavide oral veya parenteral çinko kullanılır. Klinik bulgular çinko tedavisi ile hızla geriler. İshal ve cilt bulguları ile başvuran hastalarda mutlaka akla gelmeli ve bu yönden değerlendirilmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Akrodermatitis enteropatica, çinko eksikliği, ishal

## P-192

### Parapnömonik Efüzyon; Olgu sunumu

Deniz Güneş<sup>1</sup>, Pınar Yazıcı<sup>2</sup>, Kazım Zarcı<sup>2</sup>, Feray Arı<sup>2</sup>, İrem Ersayoğlu<sup>2</sup>, Eda Karadağlı<sup>2</sup>, Gülizar Koç<sup>2</sup>, Hamdi Metin<sup>2</sup>, Bülent Karapınar<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir

<sup>2</sup>Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, İzmir

**Giriş:** Parapnömonik efüzyon, akciğer enfeksiyonlarına sekonder olarak plevral boşlukta sıvı birikmesidir. Çocuklarda plevral efüzyonun en sık nedeni pnömokoksik pnömonilerdir.

**Olgu:** 26 aylık erkek olgu; 5 gündür devam eden ateş ve solunum sıkıntısı EÜTF Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi'ne kabul edildi. Ç.Y-BÜ'ne kabulünde genel durumu kötü, solunumu yüzeysel, spO<sub>2</sub> %92 ve kan gazında respiratuar asidozu olan hasta entübe edilerek APV SIMV modunda izleme alındı. Hipotansif seyretmesi nedeniyle inotrop desteği dopamin ve adrenalın olarak titre edildi. PA akciğer grafisinde sağ akciğerde alt zonda pnömonik infiltrasyon görülerek; vankomisin, sefotaksim ve klaritromisin tedavisi başlandı. Akciğer grafisi ve toraks USG'de masif plevral efüzyonu saptanan hastaya Çocuk Cerrahisi tarafından toraks tüpü takıldı. 180 cc hemorajik vasıfta geleni oldu; ampiyem yapılan tetkiklerde LDH: 11.230 U/L, Albumin: 2.8 g/dL, Plevral sıvı

protein/serum protein: 0.89, Plevral sıvı LDH/serum LDH: 21 saptandı ve eksuda olarak değerlendirildi. Toraks USG'de; USG Sağda 3.5 cm çapta yoğun içerikli hava dansitelerinin izlendiği, solidifiye görünümde ampiyemle uyumlu olabilecek plevral boşlukta koleksiyon, septalı görünüm ve akciğer alt lobda total kollaps izlenmesi üzerine toraks tüpü içerisinde 2 defa Alteplaz (tissue-plasminogen aktivatör) uygulandı. Hastanın yatışında gönderilen transtrakeal aspirasyon kültüründe Streptococcus pneumoniae üremesi oldu. Yatışının 7. Gününde ampiyemde gerileme olmaması ve mekanik ventilasyon parametrelerinde yüksek inspiratuar basınç ihtiyacının devam etmesi nedeniyle çekilen HRCT'si de; "Sağ akciğerde parapnömonik ampiyem ve sol akciğerde de bronşiektazi alanları" olarak yorumlandı. Yatışının 10. Gününde pnömotoraksın gelişmesi üzerine hastaya ikinci toraks tüpü takıldı. Daha sonra Çocuk Cerrahisine devir edilen hastaya nekrotizan pnömoni olarak değerlendirilerek torakoskopik başlangıçlı sağ alt lobektomi uygulandı. Taburculuğu sonrasında da Çocuk Göğüs Hastalıkları izlemine alınan hastanın izlemi devam etmektedir.

**Sonuç:** Çocukluk çağı parapnömonik ampiyemlerindeki artışa bağlı olarak tedavi yaklaşımlarının çeşitliliği de (tekrarlayan torasentezler, tüp torakostomi, fibrinolitik tedavi, video yardımcı torakoskopi (VATS) veya açık torakotomi ile dekortikasyon) artmaktadır. Ancak bu çeşitlilik içinde en uygun tedavi yöntemi henüz kesinlik kazanmamıştır.

**Anahtar Kelimeler:** Ampiyem, parapnömonik efüzyon, lobektomi

## P-193

### Pediyatrik Epistaksis Hastalarında Koagülopatinin Etiyolojideki Yeri

Sevgi Topal<sup>1</sup>, Emine Demir<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Dr. Behçet Uz Çocuk Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım Kliniği, İzmir

<sup>2</sup>Recep Tayyip Erdoğan Üniversitesi, Kulak Burun Boğaz Kliniği, Rize

**Amacı:** Çalışmamızın amacı epistaksis yakınması ile polikliniğe başvuran çocuk hastaların özellikle hangilerinde koagülopati açısından dikkatli olunması gerektiğini değerlendirmektir.

**Yöntem:** Nisan 2016 - Nisan 2017 tarihleri arasında polikliniğe epistaksis yakınması ile başvuran pediyatrik hastalar retrospektif olarak değerlendirildi. Bilinen kanama bozukluğu olan hastalar çalışma dışı bırakıldı. Dosyada eksik veri bulunan hastalar (anamnez, fizik muayene notunda ve laboratuvar tetkiklerinde) da çalışma dışı bırakıldılar. Hastalar Katsanis'in epistaksis skorumuna göre hafif (grup I) ve ağır (grup II) epistaksisi olan hastalar olarak iki gruba ayrılarak incelendi. Hastaların demografik verileri (yaş, cinsiyet), hangi mevsimde başvurdukları, koagülasyon ve hemogram testlerinde anormallik olup olmadığı, fizik muayenelerinde patolojik bulgu saptanıp saptanmadığı kaydedildi.

**Bulgular:** Grup I'de 132 (%90), grup II'de 14 hasta (%10) vardı. Demografik verileri grup I ve II için sırasıyla; 79 erkek (%59.8) ve 53 kız (%40.2), 9 erkek (%64.3) ve 5 kız (%35.7), yaş ortalamaları (yıl) 8.8 (1.6-17.9) ve 7 (1.2-15.7) idi. Görüldükleri mevsim her iki grupta da en çok kış ayıydı ve grup I'in 98 (%74.2)'i ve grup II'nin 9 (%64.3)'ünün kış ayında başvurduğu görüldü. Patolojik fizik muayene bulgusu (kisselbach plexusunda kanama odağı dışında) grup I'de 1 hastada (17 yaş ve nazofarenks kanseri) ve grup II'de 1 hastada (burunda yabancı cisim) mevcuttu. Grup I'de hiçbir hastada koagülasyon bozukluğu gözlenmezken 53 hastada (%40.1) anemi saptandı. Grup II'de ise 6 hastada (%42.8) koagülopati saptandı. Ayrıca bu grupta 9 hastada (%64.2) da anemi saptandı. Epistaksis ile başvuran hastaların çoğunluğu erkek ve daha sıklıkla kış aylarında başvuru olmaktadır. Hastaların semptomlarının ağır veya hafif olup olmadığına bakılmaksızın hastaların fleksibl nazofarenks muayenesi ile değerlendirilmesi olası maligniteyi atlamamak açısından önemlidir. Ayrıca her ne kadar bütün hastaların rutin koagülasyon testleri yapılsa da tekrarlayan, uzun süren ve fazla miktarda kanaması olan hastaların tetkiklerinin dikkatle incelenmesi alta yatan koagülopati teşhisi açısından önemlidir.

**Sonuç:** Tekrarlayan, uzun süren ve fazla miktarda kanaması olan epistaksis ile başvuran pediyatrik hastalarda koagülopati açısından dikkatli olunması gerekmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Epistaksis, koagülopati, pediyatri

P-194

## Çocukluk Çağında Multipl Skleroz Olgusu

Cansu Sadiye Karadeniz<sup>1</sup>, İlkyaz Zeybek<sup>1</sup>,  
Nisa Eda Çullas İlarlan<sup>1</sup>, Fatih Günay<sup>1</sup>,  
Merve Feyza Yüksel<sup>2</sup>, Ömer Suat Fitoz<sup>3</sup>, Ömer Bektaş<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Ankara Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

<sup>2</sup>Ankara Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, Ankara

<sup>3</sup>Ankara Üniversitesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Çocuk Radyoloji Bilim Dalı, Ankara

**Giriş:** Multipl skleroz (MS) enflamasyon ve demiyelinizasyon ile karakterize otoimmün bir santral sinir sistemi (SSS) hastalığıdır. En sık görülen belirtiler ekstremitelerde güçsüzlük, duyuusal belirtiler, ataksi, mesane problemleri, yorgunluk, diplopi, görme bulanıklığı gibi görsel belirtiler, dizartri ve bellek-konsantrasyon-dikkat bozukluğudur.

**Olgu:** 15 yaşında erkek hasta son 3 gündür olan sol elde güç kaybı, konuşmada yavaşlama, yürümede bozulma şikayeti ile başvurdu. Öyküsünde 6 gün önce üst solunum yolu enfeksiyonu (ÜSYE) geçirdiği öğrenildi. Nörolojik muayenesinde serebellar testlerde solda dismetri ve solda disdiadokinezi mevcuttu, diğer sistem muayeneleri normaldi. Hasta ileri tetkik amaçlı çocuk nöroloji servisine yatırıldı. Kranial manyetik rezonans görün-

tüleme (MRG)'de periventriküler beyaz cevherde ventriküle dik yerleşimli, bir kısmı oval bir kısmı yuvarlak şekilli hiperintens lezyonlar ve solda belirgin olmak üzere mezensefalon posterior kesimde ekspansiyona neden olan lezyonlar görüldü, MS ile uyumlu olarak değerlendirildi. Hastaya lumbal ponksiyon yapıldı, gönderilen beyin omurilik sıvısı (BOS) biyokimyası, mikroskobisi, kültürü, menenjit panelinde patoloji saptanmadı. BOS IgG indeksi: 0,716 (yüksek), BOS'ta oligoklonal band pozitif saptandı. Romatolojik değerlendirmede anti-nükleer antikor (ANA) zayıf benekli pozitif ve diğer otoantikörleri negatif. Görsel uyarılmış potansiyel (VEP)'te bilateral latanslarda uzama saptandı. Hastaya MS tanısı konularak 5 gün pulse steroid tedavisi verildi, tedavi sonrası hastanın yakınmaları tama yakın kayboldu. Haftada 3 gün olacak şekilde IFN beta tedavisi başlanan hasta taburcu edildi.

**Sonuç:** Çocukluk yaş grubunda MS görülme sıklığı erişkinlere oranla daha az olmakla birlikte tüm hastaların %1,8-5'inde klinik bulgular 16 yaş altında başlamaktadır. MS tanısında özgül laboratuvar test yoktur. Tanı klinik bulgular ve tipik MRG bulguları ile konulur. BOS'ta IgG indeksi yüksekliği ve oligoklonal band saptanması tanıyı kuvvetle destekleyen bulgulardır. Ayırıcı tanıda akut dissemine ensefalomyelit (ADEM), kollajen doku hastalıkları, SSS vaskulitleri, lökodistrofiler, enfeksiyonlar, granulomatöz hastalıklar ve neoplastik durumlar düşünülmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Çocukluk çağı, manyetik rezonans görüntüleme, multipl skleroz

P-195

## Obez Adölesanlarda Galectin-3 Düzeylerinin Değerlendirilmesi

Hüseyin Dağ<sup>1</sup>, Emine Türkan<sup>1</sup>, Nevin Çetin Dağ<sup>1</sup>,  
Okan Dikker<sup>2</sup>, Ebru Mısırlı Özdemir<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatri Kliniği, İstanbul

<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Biyokimya Kliniği, İstanbul

**Amaç:** Galectin-3, inflamasyon, hücre farklılaşması, adezyonu, proliferasyonu, anjiyogenez ve kanser hücreleri invazyonunda rol oynayan, soluble beta-galaktosid bağlayıcı lektinler ailesinin bir üyesidir. Galectin-3 düzeylerinin obez hastalarda artmış düzeyleri daha önceki çalışmalarda gösterilmiştir. Çalışmamızda; literatürde ilk kez obez adölesanlarda galectin-3 düzeylerini incelemeyi amaçladık.

**Yöntem:** Çalışmamıza, Temmuz-Aralık 2018 tarihleri arasında pediyatri polikliniğine başvuran 52'si obez ve 33'ü de normal kilolu sağlıklı kontrol olmak üzere toplamda 85 adölesan olgu dahil edildi. BMI yaşına ve cinsiyetine göre %95 persentil ve üzeri adölesanlar 'obez' olarak tanımlandı. Galectin-3'ün serumdaki ölçümü için hazır Enzyme-Linked ImmunoSorbent Assay kiti kullanıldı. Gruplar arasında laboratuvar testleri (Galectin-3, HbA1c, glukoz, insülin, HOMA-IR), cinsiyet, yaş ve BMI istatistiksel olarak karşılaştırıldı. İstatistiksel analiz için IBM SPSS Sta-

tistics 22 (IBM SPSS, Türkiye) programı kullanıldı.

**Bulgular:** Adölesanların yaş ortalaması  $12.83 \pm 1.96$ 'dır. BMI ortalaması  $28.28 \pm 5.24$  kg/m<sup>2</sup>'dir. Obez adölesan ve sağlıklı kontrol grupları arasında cinsiyet dağılım oranları, yaş, glukoz ve galectin-3 düzeyleri açısından istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulamadık ( $p > 0.05$ ). Obez adölesan grubunun BMI, HbA1c, HO-MA-IR ve insülin düzeyleri, sağlıklı kontrol grubundan istatistiksel olarak anlamlı düzeyde yüksek bulduk ( $p < 0.05$ ). Obez adölesan grupta galectin-3 düzeyleri ile diğer parametreler arasında istatistiksel olarak anlamlı bir korelasyon bulamadık ( $p > 0.05$ ).

**Sonuç:** Obez çocuk ve ergenlerin, yetişkinlikte obezite geliştirme ve aynı zamanda ciddi sağlık sorunları riskleri daha fazladır. Bu nedenle galectin-3'e karşı BMI ve diğer belirteçler arasındaki potansiyel ilişkileri keşfetmek genç yaşta önemlidir. Bu yönüyle adölesanlarda yaptığımız çalışma verilerimiz bu grupta gözlenen obezite ile galectin-3 düzeyleri arasında bir ilişki kurmayı güçleştirmektedir. Bu durum belkide adölesanlarda serum galectin-3 paterninin farklı olmasıyla açıklanabilir. Çünkü obez yetişkinler genellikle glikoz metabolizmasının dekompanse durumundalarken, obez çocuklar genellikle glikoz metabolizmasında erken bir değişim fazına sahiptirler. Adölesanlardaki obezite üzerine galectin-3 seviyelerinin etki mekanizmasının diğer biobelirteç düzeylerinin de ölçüldüğü ileri araştırmalarla net olarak açıklanabileceği kanaatindeyiz.

**Anahtar Kelimeler:** Galectin-3, obezite, adölesan

P-196

## Komplike Bir Akut Otitis Media Olgusu: Akut Otitis Media ve Mastoidit Sonrası Gelişen Sinus Ven Trombozu

Ezgi Sarban<sup>1</sup>, Beren Demir<sup>1</sup>, Şeyma Polat<sup>1</sup>, Onur Ceylan<sup>1</sup>, Fatma Deniz Aygün<sup>2</sup>, Edibe Pembegül Yıldız<sup>3</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

<sup>2</sup>İstanbul Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Kliniği, İstanbul

<sup>3</sup>İstanbul Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nörolojisi Kliniği, İstanbul

**Giriş:** Bu olgu sunumunda, hastanemiz genel pediatri servisinde akut otitis media (AOM), mastoidit ve sinus ven trombozu (SVT) tanılarını takip ettiğimiz 11 yaşında kız hastadan bahsedildi. AOM tanısına yönelik uygun antibiyotik tedavisi ile takip edilirken, ateşi ve kulak ağrısı dirençli bir şekilde devam eden, devamında baş ağrısı ve görme bulanıklığı gelişen bir hastada akut otitis medianın santral komplikasyonlarının akla gelmesi gerektiği vurgulanmak istendi.

**Olgu:** 11 yaşında kız hasta AOM tanısıyla bir haftadır ağızdan amoksisilin/klavulonat almakta iken devam eden ateş ve kulak

ağrısı şikayetleriyle hastanemize başvurdu. Hastanın otokopik muayenesinde sağ kulak zarı hiperemik ve bombe görünümündeydi. Fizik muayenesinde sağ postaurikuler bölgede hassasiyet mevcut idi. Hastanın nörolojik muayenesinde herhangi bir patoloji saptanmadı; kranial sinir muayenesi doğal idi. Çekilen beyin tomografisinde sağ mastoidit ve sağ sigmoid sinüs bileşkesinde hiperdens görünüm tespit edildi; hastanın kranial MR ve anjiyografisi planlandı. Hasta AOM, mastoidit tanılarını ile genel çocuk servisine yatırıldı. Hastaya intravenöz klindamisin ve seftriakson tedavisi başlandı. Kranial MR anjiyografisinde sağda transvers sinüs, sigmoid sinüs ve juguler ven düzeyinde trombüsü düşündürücü dolun defektleri saptandı. Hastaya subkutan enoksaparin başlandı. Görme bulanıklığı olan hastanın göz dibinde papil ödemi saptandı. Dirençli baş ağrıları olan hastaya oral asetazolamid tedavisi başlandı. Hastadan anti-faktör Xa düzeyi çalışıldı. Hastanın kontrol MR anjiyografik görüntülemesinde trombüs imajı kaybolmuş idi. aÇocuk hematolojisi tarafından tedavisinin toplamda 3 aya tamamlanması planlandı. Takiplerinde hastanın şikayetleri ve enfeksiyon parametreleri geriledi.

**Sonuç:** Serebral ven trombozunda semptomlar trombozun yerine göre değişiklik gösterse de en sık semptom baş ağrısıdır. Nörolojik muayenesi normal olan hastalarda gözden kaçma olasılığı yüksektir. Bir üst solunum yolu enfeksiyonunun seyrinde tedaviye dirençli devam eden baş ağrısı şikayeti varlığında SVT ayırıcı tanıda düşünülmelidir. SVT tanısında ilk tercih edilecek yöntem MR ve anjiyografidir.

**Anahtar Kelimeler:** Akut otitis media, mastoidit, sinus ven trombozu, baş ağrısı

P-197

## Kızamık Kızamıkçık Kabakulak Aşısı Sonrası Gelişen Akut İnfantil Hemorajik Ödem: Bir Olgu Sunumu

Mervan Bekdas, Elif Nur İldeş, Paşa Balcı

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

**Giriş:** Akut infantil hemorajik ödem (AIHÖ), deriye sınırlı küçük damarlarının lökositoklastik vaskülitidir. Etyolojisi aydınlatılmamıştır. Tanı kriterleri a) hastaların iki yaşından küçük olması, b) yüz, kulaklar ve ekstremitelerde ödemle birlikte purpurik veya ekimotik hedef benzeri lezyonlarla seyretmesi, c) sistemik hastalık veya iç organ tutulumunun olmaması ve d) birkaç gün veya hafta içerisinde kendiliğinden iyileşmesidir. Yüzü etkileyen döküntüler tipiktir. Selim seyirli bir hastalıktır. Nadir görülen hastalık için gereksiz tetkik ve tedavilerin uygulanmasının engellenmesi amacıyla bu vakayı sunuyoruz.

**Olgu:** 13 aylık erkek, önce yüzünde, ardından kollarında ve bacaklarında başlayan morlukları nedeniyle hastanemize sevk edilmiş. Hikayesinden 2 hafta önce kızamık-kızamıkçık-kabakulak aşısı olduğu öğrenildi. Genel durumu iyi olan hastanın



yüzünde, tüm ekstremitelerde değişik boyutlarda ödemli, basmakla solmayan lezyonlar görüldü. Sol kolu ödemliydi. Muzozalarda lezyon saptanmadı. Mahallinde yapılan tetkiklerde WBC: 10,800/mm<sup>3</sup>, Plt: 327,000/mm<sup>3</sup>, INR: 0,97, CRP <0,1 mg/dL idi. Gaitada gizli kan negatif, tam idrar tetkiki normaldi. Hastaya AİHÖ tanısı konuldu, biyopsi yapılmadı. 1mg/kg hidrokortizol başlandı. Bir hafta sonra kolundaki ödemin kaybolduğu ve lezyonların solduğu görüldü. AİHÖ infantlarda görülen akut lökositoklastik vaskülitlerin bir varyantıdır. Erkeklerde ve kız aylarında daha sık görülür. Patogenezi tam olarak bilinmemekle beraber olguların %84'ünde viral/bakteriyel enfeksiyonlar, ilaç kullanımı ve bağışıklama öyküsü bulunur. Hastalarda yuvarlak keskin kenarlı, genellikle homojen koyu renkli veya ortası koyu, kenarları daha açık renkli plaklar oluşturur, bu döküntüler yüzde ve ekstremitelerde görülür. Ekstremitelerin distalinde, kulak ve gözkapaklarında ağrılı ödem, ateş ve huzursuzluk görülebilir. Deri döküntüleri 1-3 hafta içerisinde spontan iyileşir. Relaps nadirdir. Nadiren renal veya GİS mukozal tutulumu saptanabilir. Akut faz reaktanları ve koagülasyon panelinde patoloji saptanmamaktadır. Cilt biyopsisi yapılabilir, ancak tanı için olmazsa olmaz değildir. Ayrıcı tanıda HSP, meningokoksemi, eritema multiforme, Kawasaki hastalığı ve ilaç erüpsiyonu düşünülmelidir. Steroid tedavisi önerilmemektedir. Antihistaminikler kullanılabilir. Antibiyotikler, akut enfeksiyon gibi tetikleyici bir durumda düşünülebilir.

**Sonuç:** Gürültülü bir tabloyla ortaya çıkan hastalığın iyi huylu olduğunun aileye anlatılması ve bu sayede hastanın gereksiz tetkik ve tedavilerden kurtarılması yapılacak en iyi yaklaşımdır.

**Anahtar Kelimeler:** Akut infantil hemorajik ödem, purpura, aşı

P-198

## Çocukluk Çağında Gangliyon Kisti Tanısı Alan İki Olgu

Nihal Ekin<sup>1</sup>, Nisa Eda Çullas İlarlan<sup>1</sup>, Fatih Günay<sup>1</sup>,  
Eda Almus<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

<sup>2</sup>Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Çocuk Radyoloji Bilim Dalı, Ankara

**Amaç:** Ganglion kistleri, eklem ve tendon kılıflarının sinovyalının herniasyonu ile oluşan, el ve el bileğinin en sık görülen yumuşak doku tümörleridir. Bu kistler esas olarak yoğun mürün içeriğine sahiptir. Patolojik olarak benignidir. Erişkinlerde daha yaygın olmakla birlikte pediatrik yaş grubunda da görülmektedir.

**Yöntem:** Hastanemiz Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Genel Polikliniği'nde ganglion kisti tanısı alan iki olgu demografik özellikleri, klinik ve radyolojik bulguları ve tedavileri açısından retrospektif olarak incelendi.

**Bulgular:** Birinci olgu 6 yaşında kız hasta, 4 gün önce fark edilen sol el bilek volar yüzünde şişlik nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Fizik muayenesinde, sol el bilek volar yüzde 2\*1 cm

boyutunda ağrısız, ısı artışı ve kızarıklığın eşlik etmediği ve hareket kısıtlılığına neden olmayan lezyon mevcuttu. İkinci olgu 8 yaşında erkek hasta, 2 haftadır sağ el bileğinde ağrılı şişlik nedeniyle başvurdu. Başvurudan 1 ay önce sağ kol üzerine düşmüştü. Fizik muayenesinde, sağ el bileği dorsal yüzde 3\*1 cm boyutunda ağrılı ancak hareket kısıtlılığına neden olmayan, ısı artışı ve kızarıklığın eşlik etmediği lezyon mevcuttu. Her iki hastanın direkt grafi ile değerlendirmesinde kemik ile ilişkili patoloji saptanmadı. Yüzeysel ultrasonografik incelemede yoğun sıvı içerikli, avasküler, öncelikle gangliyon kisti ile uyumlu olduğu düşünülen kistik lezyon mevcuttu. Radyoloji tarafından önerilen manyetik rezonans görüntülemesinde lobüle konturlu, septalı kistik lezyon izlendi ve gangliyon kisti düşünüldü. Hastaların izleminde kistlerin fonksiyon kaybına neden olmaması ve kontrol edilemeyen ağrı eşlik etmemesi nedeniyle tedavi uygulanmadı.

**Sonuç:** El veya el bileğinde şişlik ile başvuran çocuklarda en olası tanılar arasında ganglion kistleri akla getirilmeli; ayrıcı tanıda lipom, fibrom, nörofibrom, osteom, ksantom, tenosinovit, sarkom, hemanjiom ve anevrizmalar düşünülmelidir. Kesin tanı biyopsi ile konulsa da olguların büyük kısmı klinik değerlendirme ve gerekli koşullarda radyolojik incelemeler ile tanı almaktadır. Tedavi çoğu kez konservatiftir ancak ağrının şiddetli olduğu olgularda cerrahi girişim yapılabilir.

**Anahtar Kelimeler:** Çocukluk çağı, ganglion kisti, yumuşak doku tümörü

P-199

## Adenovirüse Bağlı Bronkopnömonisi Olan Hastada Gelişen Akut Postenfeksiyöz Cerebellit

Çiğdem Yanar Ayanoglu<sup>1</sup>, Meltem Uğraş<sup>2</sup>,  
Aslıhan Dağdeviren Ercan<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Yeditepe Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İstanbul

<sup>2</sup>Yeditepe Üniversitesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Kliniği, İstanbul

**Giriş:** Akut postenfeksiyöz cerebellar ataksi, çocuklarda akut ataksinin en yaygın nedenidir ve toplam vakaların yaklaşık %30-50'sini oluşturur. En sık 2-5 yaş aralığında görülmektedir. Semptomlar tipik olarak daha önce sağlıklı olan çocuklarda, yürüme değişikliklerinin ve / veya koordine hareketlerin gerçekleştirilememesinin başlangıcı ile karakterizedir; Bu semptomlar genellikle 72 saat içinde gerilemektedir. Prognoz yüksek oranda spontan rezölüsyon iledir. Adenovirüs, üst ve alt solunum yolu hastalıklarına, gastrointestinal, oftalmolojik, genitoüriner, nörolojik sistem tutulumuna ve yaygın hastalığa neden olabilir. Adenoviral hastalıkların çoğu kendi kendini sınırlandırır, ancak immün sistemi baskılanmış konakçılarda ve bazen de sağlıklı çocuklarda ölümcül enfeksiyonlar oluşabilir (2-9). Bu vaka ile adenovirüs enfeksiyonuna bağlı bronkopnömoni tanısıyla interne edilen hastada gelişen akut serebellar ataksi olan bir hastayı sunuyoruz.

**Olgu:** İki yaş erkek hasta bir haftadır olan öksürük ve ateş şikayeti ile başvurdu. Beş gündür amoksisilin klavulonik asit kullanımına rağmen şikayetlerinde gerileme olmamıştı. Hasta akut bronkopnömoni tanısıyla interne edildi. Alınan tetkiklerinde; WBC:  $8.03 \times 10^3$ /uL, nötrofil:  $2.5 \times 10^3$ /uL (%31.2), lenfosit:  $4.78 \times 10^3$ /uL (%60), hemoglobin 12.4 g/dL, trombosit  $309 \times 10^3$ /uL, CRP: 7.3 mg/L olarak gelmesi üzerine viral PCR alındı. Hastanın klinik bulgularının devam etmesi üzerine tedavisine azitromisin eklendi. Yatışının 2. gününde tedaviye prednol 1.5 mg/kg/gün olarak eklendi. Hastanın alınan viral PCR'ında adenovirus saptandı. Yatışının 5. gününde hastada ataksik yürüyüş başladı. Stresle artan trunkal ataksisi mevcuttu. Fizik muayenesinde akciğerlerinde hafif ronkusu vardı, kas gücü 5/5, dtr normoaktif, artriti, artraljisi, meningeal irritasyon bulguları yoktu. Hastanın CK, CK-MB, serum elektrolitleri normaldi. Hasta adenovirus enfeksiyonuna bağlı post enfeksiyöz cerebellit olarak değerlendirildi. Hastanın nöroloji konsültasyonu yapıldı. Klinik takibe göre Kranial MR'ı planlandı. Hastanın ertesi gün yapılan muayenesinde ataksik yürüyüşünün hafiflediği gözlemlendi.

**Sonuç:** Takibinin 7 gününde yapılan muayenesinde ataksik yürüyüşünün düzeldiği ve solunum sistemi muayenesinin doğal olduğu gözlenen hasta externe edildi.

**Anahtar Kelimeler:** Adenovirus, postenfeksiyöz cerebellar ataksi, bronkopnömoni

## P-200

### Sakral Dermal Sinüs-Escherichia Coli Menenjit

Ayşe Tuba Gürten Altok, Ulaş Akçay, Bilge Aldemir Kocabaş

Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Antalya

**Giriş:** Bakteriyel menenjitler çocukluk çağı rutin aşılama ile birlikte sıklığı azalmakla birlikte halen önemli bir morbidite ve mortalite nedenidirler. Neonatal dönem dışında etiyolojide en sık pnömokoklar yer almaktadır. Burada E. coli menenjiti ile spinal dermal sinüs tanısı almış bir süt çocuğu sunulmuş ve ayrıntılı fizik muayenenin önemi bir kez daha vurgulanmak istenmiştir.

**Olgu:** 6 aylık erkek, 2 gündür olan ateş yüksekliği, emmede azalma, huzursuzluk ve başını geriye atma yakınmaları ile getirildi. Özgeçmişinde miadında, hastanede, NSVY ile 2900 gram doğduğu, anne sütü ile kilo alımının iyi, rutin aşılarının tam olduğu öğrenildi. Soygeçmişinde özellik yoktu. Hastalık öyküsü, seyahat, travma tariflenmedi. Ateş:  $38,3^{\circ}\text{C}$ , solunum sayısı: 58/dk, kalp hızı: 174 vuru/dk, saturasyon: %98, tansiyon: 80/45 mmHg idi. Fizik muayenede ön fontanel  $1 \times 1$  cm açık, kabarık ve pulsatildi. Ense sertliği, kernig ve brudzinski pozitif. Sakral dimple mevcut, diğer sistem muayeneleri doğaldı. Laboratuvarında; hemogloblin: 8,3 gr/dl, lökosit:  $13090/\text{mm}^3$ , mutlak nötrofil sayısı:  $8960/\text{mm}^3$ , trombosit:  $507000/\text{mm}^3$ , crp: 17,2mg/dl, sedimentasyon hızı: 86 mm/sa idi. Gözdibi incelemesi ve kraniyal USG normal saptandı. Lomber ponksiyon yapılarak servis izlemine alındı. Thoma'da

$14000/\text{mm}^3$  polimorfonükleer lökosit saptandı. BOS basıncı 19 cmH<sub>2</sub>O, glukoz 1 mg/dl (eş zamanlı kan şekeri 90 mg/dl), mikroprotein 251 mg/dl saptandı. Hastaya pürülan menenjit tanısı ile ampirik olarak seftriakson+vankomisin iv başlandı, izole edildi. Sakral bölgede  $0,3 \times 0,3$  cm açıklığında fistül ağzının olduğu gözlemlendi. Sorgulandığında, daha önceden sakral gamze düşünüldüğü, ek inceleme yapılmadığı öğrenildi. Sakral dermal sinüs ön tanısı ile spinal MR çekildi. Posterior sakral vertebralarda füzyon defekti, tethered kord, spinal kanal ile ilişkili cilde fistülize izlendi. BOS kültüründe Escherichia coli saptanması üzerine vankomisin kesildi. Antibiyogramında seftriakson duyarlıydı, 21 güne tamamlandı. Kontrol BOS bulguları normaldi, nöroşirurji tarafından düzeltici operasyonu yapılarak taburcu edildi.

**Sonuç:** Spinal dermal sinüslerin erken dönemde saptanması ve cerrahisi ciddi komplikasyonların önlenmesi bakımından çok önemlidir. Yenidoğanlarda verteksten sakral bölgeye kadar spinal bölgenin ayrıntılı muayenesi titizlikle yapılmalıdır

**Anahtar Kelimeler:** Dermal sinüs, Escherichia coli, menenjit

## P-201

### Doğumsal Boyun Kitle Tanısı Alan İki Çocuk Olgusu

Emine Çiğdem Özer<sup>1</sup>, Nisa Eda Çullas İlarlan<sup>1</sup>, Fatih Günay<sup>1</sup>, Ercüment Altındaş<sup>2</sup>, Ozan Bağış Özgürsoy<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Ankara Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

<sup>2</sup>Ankara Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Ankara

<sup>3</sup>Ankara Tıp Fakültesi, Kulak Burun ve Boğaz Anabilim Dalı, Ankara

**Giriş:** Boyunda kitle pediatri polikliniklerine sık başvuru şikayetlerinden biridir. Çocuklarda en sık boyun kitleleri oluşturan patolojiler benign inflamatuvar lenfadenopatilerdir. İkinci sırada ise doğumsal boyun kitleleri yer alır. Doğumsal boyun kitleleri arasında en sık sebep tiroglossal duktus kistidir. Bu kitleler doğumda mevcut olabildiği gibi çocukluk veya erişkin dönemde de ortaya çıkabilir. Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Genel polikliniğine boyunda kitle ile başvuran iki olgu sunulmaktadır. Doğumsal boyun kitlelerine yaklaşıma dikkat çekilmesi hedeflenmiştir.

**Olgu 1:** 11 yaşında kız hasta; 6 aylıkken fark edilen çene altında şişlik şikayeti ile başvurdu. Hastanın yutma güçlüğü, nefes almada zorluk, ağız kokusu, ağız hareketlerinde kısıtlılık, ateş, gece terlemesi, kilo kaybı yoktu. Hemogram, periferik yayma, biyokimya ve akut faz reaktanları normaldi. Boyun ultrasonografisinde (USG) submental alan orta hatta lobüle kistik lezyon mevcuttu. Tiroglossal duktus kisti, brankiyal yarık kisti, ranula ve dermoid/epidermoid kist ön tanılarıyla manyetik rezonans görüntüleme (MRG) planlandı. Lezyonun MRG'de ağız tabanında, mylohyoid kas derininde,  $16 \times 14$  mm boyutunda hiperintens, İVKM enjeksiyonu sonrası kontrastlanmayan ve diffüzyon kısıtlanmasız göstermeyen, ranula ile uyumlu olduğu düşünülen kistik lezyon izlendi. Hasta kulak burun boğaz kliniği tarafından opere edildi. Lezyonun patolojisi "mukosel" olarak raporlandı.

**Olgu2:** 11 ay erkek hasta; üç gün önce boynunda ceviz büyüklüğünde şişlik fark edilmesi nedeniyle başvurdu. Ek yakınması yoktu. Fizik muayenede submental alanda hassas olmayan, ısı artışının eşlik etmediği, hareketli yaklaşık 1x1 cm boyutunda kitle mevcuttu. Hemogram, periferik yayma, biyokimya ve akut faz reaktanları normaldi. Boyun USG tiroglossal duktus kisti ile uyumlu idi. Hasta opere edildi. Lezyonun patolojisi "tiroglossal duktus kisti" ile uyumlu idi.

**Sonuç:** Boyunda kitle, her yaş grubunu etkileyebilen ve sıklıkla ailelerde endişe uyandıran bir yakınmadır. Doğru teşhis için öncelikle boyunda kitleye neden olabilecek hastalıkları iyi bilmek ve sistematik bir araştırma yapmak gereklidir. Detaylı öykü ve fizik muayene ile hastaların çoğunda tanı konulabilmektedir. Gereki durumlarda görüntüleme yöntemleri, laboratuvar incelemeleri ve histopatolojik örneklemeden faydalanılmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Doğumsal boyun kitlesi, tiroglossal kist, Mukosel

P-202

## Fenitoin Kullanımı Sonrası Gelişen Hipersensitivite Reaksiyonu: DRESS Sendromu

Ümit Aslan Sarıtaş, Mey Talip Petmezci, Ece Kurul, İlhan Gürsoy

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

**Giriş:** DRESS (Drug Rash with Eosinophilia and Systemic Symptoms) sendromu akut başlangıçlı, ateş, cilt döküntüsü ve iç organ tutulumu ile karakterize yaşamı tehdit edebilen ilaca bağlı akut bir hipersensitivite reaksiyonudur. Farklı organ tutulumları ve deri bulgularının çeşitliliği nedeniyle DRESS sendromunun tanısı zordur. Yüksek mortalite riski taşıyan bir durum olması sebebiyle DRESS sendromu hastalarının erken tanınması ve tedavisi erken başlanması önemlidir.

**Olgu:** 17 yaşında kız hasta yaklaşık beş gün önce başlayan ateş, vücudunda yaygın deri döküntüleri ve ağız içerisinde yara yakınmalarıyla hastanemize başvurdu. Ayrıntılı öyküsünden beş hafta önce arteriovenöz malfarmasyona bağlı intrakranial kanama nedeniyle opere edildiği, sonrasında fenitoin ve levotirasetam başlandığı öğrenildi. Fizik incelemesinde bilinci açık, ateş: 39,6 °C, yüz ve boynunda yaklaşık 1-3 cm çapında papülobüllöz lezyonların eşlik ettiği makülopapüler lezyonlar, dudaklarda hiperemi ve kanamalı bül artıkları, gövdede yaklaşık 0,5 cm çaplarında birleşme eğilimi gösteren, basmakla solan makülopapüler iritemli lezyonlar görüldü. Laboratuvar incelemesinde hemoglobin: 9,1 g/dL, lökosit: 13000/ mm<sup>3</sup>, trombosit: 178000/mm<sup>3</sup>, total eozinofil sayısı: 640/ mm<sup>3</sup> idi. Biyokimyasal testlerinden AST: 128 IU/L, ALT: 69 IU/L, GGT: 796 IU/L, LDH: 581, ALP: 543 yüksek bulunurken, diğer biyokimya testleri normaldi. CRP: 261 mg/dL, prokalsitonin: 9,7 µg/dL, sedimentasyon: 90 mm/ saat. Boğaz, kan ve idrar kültürlerinde üreme olmadı. CMV, Parvo-

virüs, EBV, HSV, Hepatit A, B, C testleri ve viral solunum yolu paneli negatif bulundu. Karın ultrasonografisinde karaciğer parankim ekosu heterojen görünümde saptandı. Hasta DRESS sendromu ve sepsis tanılarıyla çocuk yoğun bakım ünitesinde tedavi altına alındı. Fenitoin ve levotirasetam kesildi, intravenöz metilprednizolon 2 mg/kg/gün, vankomisin ve seftriakson başlandı. Dirençli ateş yüksekliği olması nedeni ile 0,5 gr/ kg/gün intravenöz immunglobülin dört gün süre ile tedaviye eklendi. Tedavinin altıncı gününde vücut ısısı normal izlendi. Klinik durumu düzelen hastanın, deri lezyonları ise onbeş gün içerisinde tamamen normale döndü.

**Sonuç:** Fenitoinin de dahil olduğu antiepileptikler başta olmak üzere, yeni bir ilaç kullanımı sonrasında DRESS sendromu gelişebileceği akılda tutulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Deri döküntüsü, DRESS sendromu, fenitoin

P-203

## Göçmen ve Mülteci Çocuk Hastalarda Vitamin D Düzeylerinin Değerlendirilmesi: Tek Merkez Deneyimi

Dilek Orbatu<sup>1</sup>, Demet Alaygut<sup>2</sup>, Oya Baltalı<sup>3</sup>

<sup>1</sup>SBÜ, İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İzmir

<sup>2</sup>SBÜ, İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir

<sup>3</sup>SBÜ, İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Sosyal Pediatri Kliniği, İzmir

**Amaç:** Göçmen ve mülteci nüfuslar, önemli halk sağlığı sorunlarına yatkın bir popülasyondur ve bunlar içerisinde çocuklar en savunmasız alt popülasyonu oluşturmaktadırlar. Bu çalışmada göçmen ve mülteci çocukların vitamin D düzeylerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

**Yöntem:** Çalışma 2012-2018 yıllarını kapsayacak şekilde SBÜ Tepecik Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk kliniğine başvuran 0-18 yaş arası 4612 göçmen ve mülteci hastanın geriye dönük değerlendirilmesi yapıldı. Herhangi bir nedenle hastaneye giriş yapan ve şikayet ve semptomlar gözönünde bulundurulmaksızın 250HD Vitamin düzeyi kodlanan hastalar çalışmaya dahil edildi. Bu hastaların yaşları, uyrukları, cinsiyetleri, vitamin D düzeyleri ve kan alınma zamanı, eş zamanlı bakılan kalsiyum, fosfor düzeyleri değerlendirildi.

**Bulgular:** Vitamin D düzeyi bakılan toplam 279 olgu çalışmaya dahil edildi. Olguların 149'u kız (%53.4), 275 olgu Suriye'li idi. Yaş ortanca değeri üç ay (0-18) bulundu. Vitamin D düzeylerine göre vitamin D eksikliği (<20 ng/ml), vitamin D yetersizliği (20-30 ng/ml), vitamin D yeterliliği (>30 ng/ml) sırası ile %68.1, %19.7 ve %12.2 idi. Kan örneklerinin alınma zamanı ise Mayıs-Eylül ayları (güneşli günler) ve Ekim-Nisan ayları (güneşsiz günler) olarak ikiye ayrıldı. Güneşsiz günlerde bakılan vitamin D dü-

zeyleri daha düşük bulundu ( $p=0.049$ ). Vitamin D eksikliği saptananların yaş ortalaması anlamlı olarak daha yüksekti ( $p=0.04$ ). Kalsiyum düzeylerinin ise sayısal olarak vitamin D düzeyi yüksek olan grupta yüksek olmakla birlikte istatistiksel anlamlılık göstermediği saptandı.

**Sonuç:** D vitamini eksikliği önenebilir bir halk sağlığı problemidir. Ülkemizde uygulandığı gibi D vitamini profilaksisinin göçmen ve mülteci çocuklarında da uygulanması düşünülmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** D vitamini, göçmen, mülteci, çocuk

P-204

## Nargile Kullanımı Sonrası Gelişen İki Tübeküloz Olgusu

Meryem Özdemir<sup>1</sup>, İlkay Özgen Sari<sup>1</sup>, Aysun Boğa<sup>1</sup>, Hilal Fevziye Durmaz Şimşek<sup>1</sup>, Saniye Giritli<sup>2</sup>, Şirin Güven<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Sancaktepe Şehit Prof. Rr. İlhan Varank Eğitim ve Araştırma Hastanesi

<sup>2</sup>Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi

**Giriş:** Nargile kullanımı; geçmiş yılların korkulan hastalığı tüberkülozun yeniden üstelik küçük yaşlarda karşımıza çıkmasına neden olmaktadır. Olgularımızı özellikle ergenlerde kullanımı hızla artan nargile tehlikesine dikkat çekmek amacıyla sunduk.

**Olgu 1:** 16 yaşında erkek hasta 2 hafta önce başlayan öksürük, üşüme, göğüs ağrısı ve gece terlemesi şikayetiyle başvurdu. Özgeçmişinde haftada 3 kere nargile içme hikayesi vardı. Soygeçmişinde özellik yoktu. Geçmişinde tüberküloz teması olmayan hastanın fizik muayenesinde ateş ( $38^{\circ}\text{C}$ ) ve sol akciğer solunum seslerinde azalma dışında patolojik bulguya rastlanmadı. BCG skarı mevcuttu. Laboratuvar bulguları sedimentasyon 29, t-spot testi pozitif, akciğer grafisinde sol akciğer alt orta zon kapalı, ultrasonografide 12 cm plevral efüzyon olması dışında normaldi. Plevral sıvı eksuda özelliğindedi, ARB'ye rastlanmadı. PPD testi negatifti. Hastaya; çocuk göğüs hastalıkları uzmanıyla konsülte edilerek anti tüberküloz tedavi başlandı.

**Olgu 2:** 17 yaş erkek hasta 1 aydır devam eden öksürük, kanlı balgam, zayıflama şikayetiyle başvurdu. Özgeçmişinde haftada 3 kere nargile içme hikayesi vardı. Soygeçmişinde özellik yoktu. Geçmişinde tüberküloz teması olmayan hastanın fizik muayenesinde ateş ( $39^{\circ}\text{C}$ ) ve sol akciğerde ral dışında patolojik bulguya rastlanmadı. BCG skarı mevcuttu. Laboratuvar bulguları sedimentasyon 73, t-spot testi pozitif, akciğer grafisinde sol alt lobda kavite, balgamda ARB +3 olması dışında normaldi. PPD testi negatifti. Hastaya; çocuk göğüs hastalıkları uzmanıyla konsülte edilerek anti tüberküloz tedavi başlandı.

**Sonuç:** Ülkemizde tüberküloz; 20. yüzyılın ilk yarısında epidemik olarak görülmekte olup, etkin mücadeleyle 1972 yılı sonlarında kontrol altına alınabilmiştir. Verem savaş dispanserliği 2012 raporunda 2010 yılında yeni vaka sayısını 15.183 olarak bildirmiştir. Çocuk hastaların oranı tüm vakaların içinde %9 olarak hesaplanmıştır. Son yıllarda tüberküloz olgularıyla birlikte bu

oranda artma eğiliminde olup nedenlerine yönelik çalışmalar yapılmaktadır. Bizim olgumuzda olduğu gibi nargile kullanımı; sosyoekonomik düzeyi yüksek, aşılı ergenler için bile büyük risk faktördür. Zararları konusunda ergenlerimizin eğitimi ve bu hizmeti veren kuruluşların denetimleri önem arz etmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Ergen, tüberküloz, nargile

P-205

## Peteşiyal Döküntü İle Karakterize Atipik Parvovirüs B19 Enfeksiyonu

Betül Orhan Kılıç<sup>1</sup>, Serhat Kılıç<sup>1</sup>, İsmail Zafer Ecevit<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara Hastanesi, Ankara

<sup>2</sup>Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara Hastanesi, Ankara

**Giriş:** Genellikle eritema infeksiyozum olarak tanımlanan Parvovirüs B19 enfeksiyonu ateş, malar eritematöz döküntü, halsizlik ve miyalji gibi hafif sistemik bulgularla seyredir. Parvovirüs B19 enfeksiyonu genellikle kendini sınırlar ve 2-4 hafta içinde geriler. Burada çocukluk yaş grubunda atipik lokalizasyon ve Parvovirüs B19 enfeksiyonu için çok tipik olmayan peteşiyal döküntü olgusu sunulmuştur.

**Olgu:** On dört yaşında erkek hasta, iki gündür olan, günde dört kez  $38,5^{\circ}\text{C}$ 'ye yükselen ateş, el -ayak dorsal yüzünde ve karında fark edilen kırmızı renkte döküntü yakınması ile başvurdu. Genel durumu iyi, şuuru açık, vital bulguları normaldi. Hastanın fizik muayenesinde orofarenks hiperemikti, sağ el dorsal yüzünde, bilateral ayak dorsolateralinde ve alt abdominal ciltte en büyüğü  $0,2 \times 0,1$  cm boyutlarında eritematöz nitelikte basmakla solmayan peteşiyal döküntüleri mevcuttu. Hastanın tetkiklerinde WBC:  $6320/\mu\text{l}$ , Hb:  $14,9$  g/dl, Plt:  $223.000/\mu\text{l}$ , AST:  $32$  U/L, ALT:  $12$  U/L, CRP:  $9,5$  mg/L, INR:  $1,08$ , idrar analizi normal idi. Periferik yaymasında nötrofil: %68, lenfosit: %16, monosit: %16, trombositler: bol 5-6'lı kümeli olarak görülürken, atipik hücre ya da hemoliz bulgusu yoktu. Hastanın kan, boğaz ve idrar kültürlerinde üreme olmadı. Viral etiyojolojiye yönelik bakılan CMV ve EBV serolojik tetkikleri negatif sonuçlanan hastanın Parvovirüs B19 Ig M:  $115,4$  NTU (Pozitif), Parvovirüs B19 Ig G:  $22,8$  NTU (Pozitif) olarak saptandı. Hasta Parvovirüs B19 enfeksiyonu tanısıyla peteşiyal döküntü açısından takip edildi herhangi bir tedavi verilmedi. Hastalığın yaklaşık 10. gününde döküntüleri geriledi. Hasta yaklaşık 1 yıldır herhangi bir şikayeti olmadan izlenmektedir.

**Sonuç:** Parvovirüs B19 enfeksiyonunun en sık görülen klinik şekli olan eritema infeksiyozumda tipik döküntü; yanaklarda belirgin, ağız çevresini tutmayan, parlak eritemli ve dantela benzeri "tokatlanmış yanak" görünümüdür. Parvovirüs B19 enfeksiyonuna sekonder miyelosupresyon ve trombositopeni neticesinde peteşi gözlemlenebilir. Ancak trombositopeni olmadan ateşe eşlik eden peteşiyal döküntülü hastalarda Parvovirüs B19 enfeksiyonu olabileceği akılda bulundurulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Parvovirüs B19 enfeksiyonu, peteşiyal döküntü

P-206

## Çocuklarda Sık Tekrarlayan Akciğer Enfeksiyonlarında Olası Tanı: Trakeoözofageal Fistül

Özlem Özsoy<sup>1</sup>, Muhammed Alperen Taş<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Kütahya Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Kütahya

<sup>2</sup>Kütahya Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kütahya

**Giriş:** Trakeoözofageal fistül, konjenital özofagus anomalilerinin %1'inden azını oluşturur. Yetişkinlerde nadir olarak karşımıza çıksa da çocukluk çağına daha sık görülür. Klinik olarak; sıvı gıda alımından sonra başlayan öksürük ve siyanoze olma ile karşımıza çıkabilir.

**Olgu:** Bilinen bir hastalığı olmayan ve yalnızca anne sütü ile beslenen 2 aylık kız olgu hırıltılı solunum ve morarma şikayeti üzerine yatırıldı. Öyküsünden daha önce de 2 defa benzer şikayetlerle hastaneye yatışının yapıldığı öğrenildi. Fizik muayenesinde tüm akciğer zonlarında akciğer sesleri kabaydı. Mevcut akciğer enfeksiyonu için medikal tedavi verildi. Emdikten sonra artan öksürük, boğulma ve hırıltılı şikayetlerinin olması nedeniyle gastroözofageal reflüden şüphelenip gastroözofageal reflü sintigrafisi çekildi. Çekim esnasında verilen anne sütünü aldıktan hemen sonra olgunun siyanozu tekrarladı. Sintigrafide reflüye rastlanmadı ancak trakeoözofageal fistül şüphesi olduğu belirtildi. Baryumlu özofagus grafisi planlandı ancak baryum aspirasyonu riski nedeniyle yapılamadı. Hastanemizde çocuk hastalar için uygun bronkoskopi ve endoskopi olmadığı için ileri merkeze refere edildi, sonuçlar henüz çıkmadı.

**Sonuç:** Biz bu olgu ile sık tekrarlayan akciğer enfeksiyonu geçiren çocuk hastalarda trakeoözofageal fistülün akılda bulunmasını vurgulamak istedik. Çünkü erken tanı ile oluşabilecek akciğer ilişkili komplikasyonlar ve gelişme geriliği önlenir. Tanı konulduğunda yapılan cerrahi onarım hayat kurtarıcıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Akciğer enfeksiyonu, çocukluk çağı, trakeoözofageal fistül

Burada kemik bulguları olmadan maternal D vitamini eksikliğine bağlı hipokalsemik nöbet ile başvuran raşitik olgudan bahsedilecektir.

**Olgu:** 3 ay 15 günlük erkek hasta, gözlerini sabit yukarı dikme ve tüm vücutta kasılma şikayetleriyle acile başvurdu. Hasta nöbet olarak değerlendirilerek alınan tetkiklerinde Ca: 6,42 mg/dl olarak saptandı. Hastanın öz ve soygeçmişinde özellik yoktu. Fizik muayenesinde VA: 6,4 kg (25-50p) boy: 62 cm (50-75p) baş çevresi: 40 cm (10-25p). Hastanın fizik muayenesi normaldi. Hipokalsemik konvülsiyon tanısı ile kabul edilen hastaya lcc/kg'dan IV kalsiyum verildi. Hastanın tetkiklerinde hemogramı normal, iCa: 0,71 mmol/L, albumin: 3,7 g/dl, Ca: 5,2 mg/dl, P: 7,4 mg/dl, ALP: 575U/L, PTH: 193,9 pg/ml, 1,25 (OH) 2D: 13,69 ng/ml, 25 (OH) D: 1 ng/ml idi. Spot idrarda kalsiyum/kreatinin oranı: 2,2, 24 saatlik idrarda kalsiyum: 4,4 mg/kg/gündü. Ekstremitte grafileri normaldi. Renal USG'sinde sol böbrek pelvikalisijel sistemde grade 1 ektazi saptandı. Hastaya 4\*0,5 cc/kg olacak şekilde kalsiyum glukonat, kalsitriol ve oral D3 tedavisi başlandı. Hastanın annesinin tetkiklerinde Ca: 9,59 mg/dl, 25 (OH) D: 3,7 ng/ml, ALP: 162U/L idi. Hastanın yatışının 3. haftasında Ca: 11,5 mg/dl, P: 3,4 mg/dl, ALP: 525IU/ml saptandı. Hasta oral D3 tedavisiyle taburcu edildi.

**Sonuç:** Vitamin D, barsakta diyetle alınan kalsiyumun absorpsiyonu ve böbrek tübüllerinde kalsiyum ve fosforun reabsorpsiyonu için gerekli bir ön hormondur. Riketsin en sık nedeni diyetle yetersiz D vitamini alımıdır. Maternal ve anne sütündeki D vitamini düzeyleri arasında ilişki olduğu göz önüne alınırsa erken bebeklik döneminde klinik ve subklinik D vitamini yetersizliği açısından en önemli risk faktörünü maternal D vitamini yetersizliği oluşturmaktadır. Rikets tanısında genellikle radyolojik bulgular tanıyı kolaylaştırır fakat erken bebeklik döneminde radyolojik bulgu çoğunlukla saptanmaz. Riketsin klinik bulgularının yaş grubuna göre değişiklik gösterdiği, erken bebeklik döneminde hastaların kemik bulguları olmaksızın daha çok hipokalsemik nöbetle başvurabileceği ve bu nedenle enfeksiyon hastalıklarına eşlik eden konvülsiyonları değerlendirilen mutlaka serum Ca düzeyine bakılması gerektiği akılda tutulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Raşitizm, hipokalsemik nöbet, maternal D vitamini eksikliği

P-207

## Erken Bebeklik Döneminde Nöbet ile Başvuran Bir Rikets Olgusu

Asuman Kiral, Gülçin Nimet Özdemir, Zeynep Karakaya

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

**Giriş:** Raşitizm, tüm dünyada en sık görülen metabolik kemik hastalığıdır. Büyüme plaklarının yetersiz mineralizasyonu sonucu gelişir. Hem klinik hem radyolojik olarak kemik patolojileri ön planda olsa da erken bebeklik döneminde izlenmeyebilir.

P-208

## Adenovirüs ile Alt Solunum Yolu Enfeksiyonu Geçiren Çocuklarda Sistemik Enflamatuvar Yanıt Belirteçlerinin Değerlendirilmesi

Ayşe Can<sup>1</sup>, Nilay Tuğçe Işık Bayar<sup>1</sup>, Sevin Kırdar<sup>2</sup>, Pınar Uysal<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Adnan Menderes Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Aydın

<sup>2</sup>Adnan Menderes Üniversitesi, Tıbbi Mikrobiyoloji Anabilim Dalı, Aydın

<sup>3</sup>Adnan Menderes Üniversitesi, Çocuk Allerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, Aydın

**Amaç:** Çocuklarda alt solunum yolu enfeksiyonları önemli bir mortalite ve morbidite nedenidir. Adenovirus özellikle, 5 yaşın altındaki çocuklarda bronşiolit ve pnömoni etkenidir. Sistemik enflamasyonun değerlendirilmesinde kullanılan nötrofil/lenfosit (N/L), trombosit/lenfosit (P/L), monosit/lenfosit (M/L) oranları, ortalama trombosit hacmi (MPV) enflamasyonun değerlendirilmesinde kullanılan belirteçlerdir.

**Yöntem:** Bu retrospektif kesitsel çalışmada, 2014-2018 yılları arasında alt solunum yolu tanısıyla yatırılan hastalarda real-time PCR yöntemiyle 20 solunum yolu virüsü tarandı. Adenovirüs saptanan hastaların demografik verileri, klinik bulguları, hastalığın ağırlığı, seyri ve tedavi yaklaşımı ile sistemik enflamatuvar yanıt belirteçlerden nötrofil/lenfosit (N/L), trombosit/lenfosit (P/L), monosit/lenfosit (M/L) oranları ile ortalama trombosit hacmi (MPV) düzeyleri arasındaki ilişki değerlendirildi.

**Bulgular:** Çalışmada alt solunum yolu enfeksiyonu tanısıyla yatırılan ve solunum yolu virüs örnekleri pozitif saptanan 1199 olgunun 89'unda (%7.4) Adenovirüs izole edildi. Olguların 41'i kız (%46.1), 48'i erkek (%53.9) cinsiyetteydi. Hastaların yaş ortalaması 2 yaş (1-4), semptom başlama yaşı ortalama 5 (4-11) ay, CRP düzeyi 16.37 mg/dL (3.42-42.75) saptandı. Olguların 34'ü (%38.2) 2 yaş altındaydı. Olguların 31'inde (%34.8) izole Adenovirüs, 24 olguda (%26.9) olguda eşlik eden bir virüs, 14 olguda (%15.7) eşlik eden iki virüs ve 1 olguda da eşlik eden üç virüs (%1.1) saptandı. Bu virüsler sırasıyla Rhinovirüs, RSV parainfluenza idi. Hastaların 34'ünde (%38.2) (bronko) pnömoni, 55'inde (%61.8) akut bronşiolit saptandı. Hemogram parametrelerin anemi varlığından etkilenmesi nedeni ile anemisi olan 24 hastada hemogram değerlendirilmedi. İki yaşın altındaki çocuklarda trombositoz (p=0.009) ve lenfositoz (p<0.001), düşük M/L oranı (p=0.049) saptandı. CRP düzeyi nötrofil sayısı (p=0.002), MPV yüksekliği (p=0.009), T/L artışı (p=0.035) ile ilişkili bulundu. Akut bronşiolit geçiren hastalarda pnömoni ve ÜSYE geçirenlere göre trombosit, PCT düzeyleri anlamlı yüksek bulundu (sırasıyla, p=0.01, p=0.032).

**Sonuç:** Adenovirüs özellikle kış ve ilkbahar aylarında sütçocuklarında alt solunum yolu enfeksiyonlarının önemli bir nedenidir. Adenovirüs olgularımızda sıklıkla akut bronşiolite neden olmuştur. Olguların yarıdan fazlasında eşlik eden en az bir virüs saptandı. Adenovirüs enfeksiyonu olan akut bronşiolitli sütçocukla-

rında trombosit parametreleri anlamlı yüksek bulunmuştur.

**Anahtar Kelimeler:** Adenovirüs, bronşiolit, pnömoni, sistemik enflamatuvar belirteçler

P-209

## Çocukluk Döneminde Nadir Bir Durum; Biperiden İntoksikasyonuna Bağlı Antikolinerjik Sendrom

Nilay Tuğçe Işık Bayar, Ayşe Can, Elif Çelik

Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Aydın

**Giriş:** Biperiden santral etkileri ön planda olan antikolinerjik bir ajandır. Etkisini asetilkolinin etkisini bloke ederek gösterir. Zehirlenmelerinde antikolinerjik sendrom gelişebilmektedir. Ajitasyon, delirium, konvulsiyon, koma, idrar retansiyonu, hiperventilasyon, ciddi sinus taşikardisi, hipertansiyon, disritmilerin ve terlemenin eşlik etmediği ateş yüksekliği gibi ciddi antikolinerjik bulguların tedavisinde santral etkili bir asetilkolinesteraz inhibitörü olan fizostigmin kullanılır. Burada biperiden zehirlenmesine bağlı antikolinerjik sendrom gelişen ve tedavide sınırlı sayıda çocuk vakada kullanılmış olan fizostigmin kullanımını deneyimimizi paylaşmayı amaçladık.

**Olgu:** Dört yaşında kız hasta, babası tarafından abisininin kullanıldığı biperiden (AkinetonR) ilacının yanında bulunmasından 2 saat sonrasında başlayan yüksek ateş, yanaklarda kızarma, denge kaybı, anlamsız konuşma ve hareketler nedeni ile devlet hastanesinden fakültemize ilaç intoksikasyonu ön tanısıyla sevk edilmişti. Hastanemizde yapılan ilk muayenesinde genel durumu ortaydı. Anlamsız konuşma, yalanma yutkunma tarzında ağız hareketleri olan olgunun Glaskow koma skoru 12 (E4, M5, V3) puan olup deliryum tablosu mevcuttu. Vital bulgularından nabız: 135/dk, ateş: 37.8C, kan basıncı: 125/65 mmHg, solunum sayısı 30/dk, SpO<sub>2</sub>: %92 idi. Dudak ve oral mukoza kuru, yanaklarda flushing mevcut olup her iki pupil midriyatik, ışık refleksi ve göz yaşı alınamıyordu. Bağırsak sesleri azalmış, mesane distandü görünümdeydi. Hemogram, biyokimya ve kan gazı değerleri normal olan olgu takip ve tedavi amacıyla yoğun bakıma yatırıldı. Hastada mevcut bulgularla santral antikolinerjik sendrom tanısı ile Fizostigmin, biperiden alımından 9 saat sonrasında 0.02 mg/kg/doz olarak intravenöz yoldan infüzyon şeklinde 5 dakikada verildi. İlk doz sonrası göz yaşı beliren ancak deliryum tablosu düzelmeyen hastaya 2. kez fizostigmin verilmesine rağmen deliryumun devam etmesi üzerine verilen 3. dozun ardından hastanın sakinleşti, flushing kayboldu, taşikardisi düzeldi ve ışık refleksi alınmaya başladı. İlaç alımından 36 saat sonrasında servis izlemine alınan hasta yatışının 3. gününde taburcu edildi.

**Sonuç:** Biperiden gibi antikolinerjik sendroma neden olabilecek ilaçların yüksek dozda kullanımıyla başvuran hastaların yoğun bakım şartlarında takip edilmesi gerektiği ve bu hastalarda oluşabilecek ciddi klinik durumların tedavisinde fizostigmin kullanımını akılda tutulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Antikolinergik sendrom, fizostigmin, deliryum

P-210

## Human Bocavirus Enfeksiyonu İlişkili Alt Solunum Yolu Enfeksiyonu Tanısı Alan Çocuklarda Klinik ve Laboratuvar Belirteçler

Nilay Tuğçe Işık Bayar<sup>1</sup>, Ayşe Can<sup>1</sup>, Sevin Kırdar<sup>2</sup>, Pınar Uysal<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Aydın

<sup>2</sup>Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Mikrobiyoloji Anabilim Dalı, Aydın

<sup>3</sup>Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Allerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, Aydın

**Amaç:** Özellikle 5 yaşın altındaki çocuklarda alt solunum yolu enfeksiyonları (ASYE) önemli bir morbidite ve mortalite nedenidir. Human Bocavirus (HBoV) Parvovirüs ailesi ve Parovirini subgrubuna ait bir solunum yolu virüsüdür. Ülkemizde HBoV enfeksiyonunun çocuklardaki sıklığı ve klinik seyriyle ilgili bilgilerimiz kısıtlıdır. Bu çalışmada, alt solunum yolu enfeksiyonu HBoV enfeksiyonunun sıklığı, hastalığın semptom ve belirtilerinin tanımlanması, klinik seyri ve enflamatuvar belirteçlerin ilişkisinin görülmesi amaçlanmıştır.

**Yöntem:** Retrospektif çalışmamızda, hastanemize 2014-2018 yılları arasında ASYE ile yatan 4098 çocuk hasta dosyası incelendi. Hastalardan standardize yöntemler ile 20 solunum yolu virüsü taranmış 1168 olgudan 78'inde Bocavirus saptandı. Hastaların dosya kayıtlarından demografik verileri, klinik bulguları, yatış süresi, laboratuvar belirteçleri (Lökosit, eozinofil, bazofil sayıları ve C-reaktif protein düzeyi) ve enflamatuvar yanıt belirteçlerinden nötrofil/lenfosit (N/L), trombosit/lenfosit (P/L), monosit/lenfosit (M/L) oranları ile ortalama trombosit hacmi (MPV) düzeyleri arasındaki ilişki değerlendirildi.

**Bulgular:** HBoV 2014-2018 yılları arasında ASYE ile hastaneye yatırılan çocukların 70'inde (%6) saptanmıştır. Olguların 26'sı (%37.1) kız, 44'ü (%62.9) erkekti. Yaş ortalaması 2 yıl (1 -3 yıl), yatış süresi 5.27±3.97 (1-18 gün) bulundu. Hastaların 26'sında (%37.1) izole HBoV, 24'ünde (%34.3) eşlik eden bir, 20'sinde (%28.6) eşlik eden iki virüs bulunmaktaydı. Bu virüsler sırasıyla, rhinovirus (24, %34.3), RSV (12, %17.1), adenovirus (11, %15.7), coronavirus (7, %10), hMPV (4, %5.7), parainfluenza 1/2/3 (5, %7.1), influenzaA (H1N1) (3, %4.2) idi. Sütçocuklarının (<2 yaş) hastanede yatış süresi daha uzun bulundu (p=0.09). Hastaların 43'ü (%61.4) akut bronşiolit, 27'si (%38.6) bronkopnömoni/pnömoni tanısıyla izlendi. Olguların 8'i (%11.4) (bronko) pnömoni tanısıyla yoğun bakımda entübe olarak izlendi (p<0.001). Bu olgularda anlamlı eozinopeni (p=0.036), bazopeni (p=0.013) saptandı. Anemi hemogram enflamatuvar belirteçlerini etkilediğinden anemisi saptanan 14 olguda enf-

lamatuvar markerlar değerlendirilmedi. 52 olguda iki yaşın altında N/L, M/L ve CRP düzeyleri 2 yaşın üzerindeki çocuklarda göre daha düşük (sırasıyla, p=0.007, p=0.006, p=0.043), lenfosit sayısı (p=0.023) yüksek saptandı. CRP düzeyi ile M/L oranı ilişkili bulundu (p=0.005).

**Sonuç:** HBoV sütçocuklarında ağır ASYE ve uzun hastane yatışına neden olan önemli bir solunum yolu patojenidir. HBoV ile çoklu virüs enfeksiyonu (>2 co-virüs) A. bronşiolitle ilişkili bulunmuş ve klinik seyir daha hafif seyretmiştir. HBoV (≤2 co-virus enfeksiyonu) ilişkili (bronko) pnömoni, eozinopeni ve bazopeni varlığında klinik olarak daha ağır seyretmiştir. 2 yaş altında enflamatuvar belirteçler daha düşük saptanmıştır.

**Anahtar Kelimeler:** Bocavirüs, enflamatuvar belirteçler, yoğun bakım, alt solunum yolu enfeksiyonu

P-211

## Nadir Tekrarlayan Menenjit Nedeni: Bir Transetmoidal Ensefalosel Olgu Sunumu

Mustafa Oğur<sup>1</sup>, Talha Karadoğan<sup>1</sup>, Selçuk Uzuner<sup>1</sup>, Hazar Doğuş Kuş<sup>1</sup>, Faraz Talebezadeh<sup>1</sup>, Selhattin Tuğrul<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Bezmialem Vakıf Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>Bezmialem Vakıf Üniversitesi, Kulak Burun Boğaz Hastalıkları, İstanbul

**Giriş:** Sefalosel kafatası ve duramaterdeki kusur nedeniyle kafatası ve içeriğinin konjenital herniasyonudur. Eğer herniasyon sadece beyin zarlarını içeriyor ise meningoşel, beyin zarları ve beyin dokusunu da içeriyor ise meningoensefalosel adını alır. Ensefaloseller anatomik kusurun yerine göre anterior, posterior, frontoetmoidal (sinsipital) ve bazal veya oluş zamanına göre primer (konjenital) ve sekonder (akkiz) olarak ayrılır. Biz burada literatüre katkı amacıyla nadir tekrarlayan menenjit nedeni olarak bir transetmoidal ensefalosel olgusu sunduk.

**Olgu:** 14 yaşında kız hasta iki gündür olan ateş, baş ağrısı, kusma ve uykuya eğilim şikayetleri ile başvurdu. Geçmiş hikayesinde yaklaşık dört yıldır kronik sinüzit ve kronik otit nedeniyle takip edildiği, üç yıl önce tüp timpanostomi operasyonu olduğu ve bir yıl önce bakteriyel menenjit nedeniyle çocuk yoğun bakım ünitesinde tedavi gördüğü öğrenildi. Travma öyküsü yoktu. Fizik muayenesinde bilinci uykuya eğilimli, glaskow koma skoru 13 ve ense sertliği mevcuttu. Acil şartlarda beyin bilgisayarlı tomografi incelemesi yapıldı. Yer kaplayıcı lezyon ve kanama görülmedi. Lomber ponksiyon ile alınan beyin omurilik sıvısı incelemesinde çok sayıda polimorf nüveli lökosit ve gram pozitif kok görüldü. Kronik üst solunum yolu problemleri ve tekrarlayan bakteriyel menenjit öyküsü olan hastanın kafa tabanı defektleri açısından kranial BT'si tekrar değerlendirildi. Sağda etmoid kemik cribriform laminasında defekt olduğu ve buradan sağ etmoid sinüs ve nazal boşluğa frontal beyin dokusunun herniye olduğu gö-

rüldü. Hastaya transetmoidal ensefalosel tanısı konuldu ve opere edildi.

**Sonuç:** Trasnetmoidal ensefaloseller tüm ensefalosellerin %10'undan azını oluşturur. Beyin dokusu cribriform laminadaki bir defekten dolayı nazal boşluğa geçer. Klinikte tekrarlayan menenjit atakları, aralıklı beyin omurilik sıvısı rinoresi, nazal tıkanıklığa bağlı kronik otit ve rinosinüzit şeklinde kendini gösterebilir. Bu vakalarda ayırıcı tanıda mutlaka kafa tabanı malformasyonları akılda tutulmalıdır. Defektin yeri, büyüklüğü, içeriğini tespit etmek ve cerrahi planını doğru şekilde yapmak amacıyla bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans görüntülemesi yapmak gerekir.

**Anahtar Kelimeler:** Tekaralayan menenjit, ensefalosel, kafa tabanı patolojileri

## P-212

### Nadir Bir Hava Kaçağı Komplikasyonu; Pnömoşefali

Ömer Ali Demirok, Gonca Sandal, Hasan Çetin

Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, Isparta

**Giriş:** Hava kaçağı, havanın normalde bulunmaması gereken solunum ünitesi dışına geçmesidir. Havanın geçtiği yere göre pnömotoraks, pnömomediastinum, pulmoner interstisyel amfizem, pnömoperikardiyum, cilt altı amfizemi ve sistemik hava embolisi gibi tablolardan bir ya da birkaçı ile sonuçlanabilir. Pnömotoraks yenidoğanların %1-2'sinde spontan olarak da oluşabilmektedir. Bu sıklıkla preterm yenidoğanlarda %15'e kadar çıkmaktadır.

**Olgu:** 28 yaşındaki annenin G1P1Y1 çocuğu. Öyküsünden, fetal USG' de 32. haftada saptanan polihidramniyozu olan makad yerleşimli bebek. 37. gebelik haftasında EMR ve plasenta dekolmanı gelişmesi üzerine acil C/S ile doğurtuldu. Doğum ağırlığı 2550 gr olarak tartıldı. Perinatal distres, YDGT, konjenital pnömoni şüphesiyle yatırıldı ve doğum salonunda entübe edilerek ventilatör desteğinde izleme alındı. Doğum sonrası 2. günde transfontanel USG incelemede kraniyumda sağ pariyetoksipital bölgede sefal hematoma, bilateral intraventriküler kanama ve bilateral subgaleal hemoraji saptanan hastanın, kraniyal BT işlemi sırasında genel durumunun kötüleşmesi üzerine hastaya kardiyopulmoner resusitasyon uygulandı. Sonrasında bilateral pnömotoraks ve cilt altı yaygın amfizem gelişti. Bilateral torakostomi tüpü takıldı. Hastanın beyin BT' sinde, pariyetal subgaleal kanama, pnömoşefali ve SAK saptandı.

**Sonuç:** İzleminde bronkoplevral fistülü devam eden hastada, kapalı sualtı drenajına rağmen inatçı hipoksi, hipotansiyon ve bradikardi gelişmesi sonucunda PN 5. günde eksitus oldu.

**Anahtar Kelimeler:** Pnömotoraks, pnömomediastinum, pnömoperikardiyum

## P-213

### Çocuk Yoğun Bakım Servisi Hastane Enfeksiyonları Sürveyansı: İki Yıllık Analiz

Ömer Ali Demirok, Hasan Çetin

Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Isparta

**Amaç:** Hastane enfeksiyonları (HE), son zamanlarda tıbbi hata kabul edilmekte olup hasta güvenliği ve hastane kalite yönetiminin önemli parametrelerinden sayılmaktadır. HE'ye bağlı morbidite ve mortalite ile hastanede kalış süresi uzamasıyla birlikte tedavinin maliyetlerinin artmış olması, enfeksiyon kontrol stratejilerinin uygulanmasını daha da gerekli kılmaktadır. HE'lere bağlı mikroorganizmalarda antibiyotiklere giderek artan direnç özellikle yoğun bakım ünitelerinde ciddi bir problemdir. HE patogenezindeki en önemli risk faktörleri ise invaziv girişimlerdir.

**Yöntem:** Bu çalışmada, 01.06.2015-31.05.2017 tarihleri arasında Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları'nın 6 yataklı çocuk yoğun bakım ünitesinde (ÇYBÜ) yapılan 2 yıllık retrospektif sürveyans ile HE'lerde rol oynayan faktörleri, etkenleri ve antibiyotik duyarlılıklarını belirleyerek kontrol önlemlerine ışık tutmak ve ampirik antibiyotik seçenekleri için öngörü oluşturmak amaçlanmıştır.

**Bulgular:** Çalışma süresi içinde 237 hasta yatışı oldu. Hastaların yaş ortalaması 4,71±5,38 olup, %44,18'i kız, %55,81'si erkek hastaydı. ÇYBÜ'de ortalama yatış süresi 33,29±23,86 gün, HE hızı %42,19 olarak saptandı. ÇYBÜ'de hastaların 43'ünde 100 adet HE atağı saptandı. HE nedenli ölüm oranı %16,66 olarak bulundu. HE'nin ortaya çıkış zamanı, 18,66±17,88 gün (median 12) olarak bulunmuştur. Saptanan 95 HE etkeni üremesinin %68,42'sinde bakteriyel etken, %31,57'sinde mantar üremesi saptandı. Tüm üreyen HE etkenleri içinde %16,84 sıklıkla KNS'ler ilk sırada, %11,57 ile E. coli ve Candida spp. ikinci sırada, %9,47 ile diğer Candida türleri üçüncü sırada yer aldı. En sık nozokomiyal ürener sistem enfeksiyonu (NÜSE) (%43) olup bunu sırasıyla kan dolaşımı enfeksiyonu (KDE) (%24) ve nozokomiyal pnömoni (NP) (%14) izledi. NÜSE'lerin %74,40'ı ürener katater, KDE'lerin %37,50'si santral vasküler katater, NP'lerin %92,80'i MV ile ilişkilendirildi.

**Sonuç:** Yoğun Bakım Ünitelerinde HE'ler en önemli sorunlardan biri olarak önemini korumaktadır. Bu enfeksiyonların kontrol altına alınması ya da önlenmesi için enfeksiyon kontrol önlemlerine uyulması önemliken, uygun ampirik tedavilerin seçiminde ise sürveyans çalışmalarının süreklilik göstermesi önem kazanmaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Antibiyotik direnci, hastane enfeksiyonu, yoğun bakım



P-214

## Gözden Kaçırılmaması Gereken Bir Bulgu: Hemihipertrofi

Servet Kartal, Kemal Can Balıkçı, Nuh Yılmaz, Çiğdem El

Mustafa Kemal Üniversitesi, Tayfur Ata Sökmen Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Hatay

**Giriş:** Hemihipertrofi wilms tümörü beckwith wideman hepatoblastom silver russel sendromu gibi hastalıklar ile ilişkili olabilen fizik muayene bulgusudur. Hemihipertrofisi olan hastalarda yüzde 4 oranında wilms tümör gelişme riski olup, saptandığında uygun tarama stratejisiyle tümörü erken evrede yakalamak mümkündür.

**Olgu:** 6 ay 9 gün erkek hastanın fizik muayenesinde sol kol çapının sağ koluna göre daha fazla olduğu gözlemlendi. Hastanın, Fizik muayenesinde genel durumu iyi, atif- hareketli olan hastanın sendromik görünümü yoktu. Persentilleri; kilo: 9000 gr (75p-90p) baş çevresi: 46 cm (90p-97p) idi. İncelemede sol üst ekstremitenin çapı sağ üst ekstremiteye göre daha fazla olduğu tespit edildi. Hastanın ekstremitenin çapı ölçümleri; sol ön kol: 17,5 cm sağ ön kol: 16 cm sol kol 17 cm sağ kol: 16 cm sol bacak 18 cm sağ bacak: 17,5 cm sol uyluk: 21,5 cm sağ uyluk: 21,5 cm şeklinde idi ve hemihipertrofi tespit edildi. Diğer sistem muayeneleri olağan olan hastanın özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik yoktu. Tam kan sayımı ve biyokimyasal tetkiklerinde hafif demir eksikliği anemisi dışında bir özellik yoktu. Tam idrar tetkikinde hematürisi tespit edilen hastanın ultrasonografisinde renal kökenli kistik alanlar içeren 5 cm boyutunda kitle saptandı. Wilms tümörü olarak değerlendirilen hasta erken tanı ile onkoloji departmanı takibinde izlenmektedir.

**Sonuç:** Hemihipertrofi hem basitçe saptanabilecek hem de kolayca atlanabilecek bir yakınma nedeni ya da fizik muayene bulgusu olabilmesine rağmen wilms tümörü, beckwith wideman sendromu, hepatoblastom gibi hastalıklarla birlikteliği olabilen erken fark edildiğinde hastaların erken tanı ve tedavi almalarını sağlayabilir.

**Anahtar Kelimeler:** Çocuk, i hemihipertrofi, Wilms tümörü

P-215

## Penoskrotal Tutulumla Prezente Olan Henoch-Schonlein Purpurası

Ayten Hişmioğulları, Kemal Can Balıkçı, Servet Kartal, Süleyman Mengülliöğlü, Meriç Handan Kekeç, Çiğdem El

Mustafa Kemal Üniversitesi, Tayfur Ata Sökmen Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Hatay

**Giriş:** Henoch-Schönlein purpurası (HSP) etyolojisi tam olarak

bilinmeyen, başta cilt olmak üzere gastrointestinal sistem, eklemler, böbrekler ve daha seyrek olarak diğer organların etkilendiği, küçük damarları tutan, çocukluk çağında en sık görülen lökositoklastik bir vaskülitidir. İzole genital tutulumu oldukça nadirdir. Hastalığın erken döneminde görülen nontrombositopenik purpura, artrit ve karın ağrısı HSP'nin klasik triadını oluşturmaktadır ve pediatrik klinik uygulamalarda tanı kolaylığı sağlamaktadır. Fakat hastalığın çok değişik klinik tablolarla ortaya çıkabilmesi geç tanılara, gereksiz tetkiklere, hem ailelerde hem de hekimlerde anksiyeteye neden olabilmektedir. Bu çalışmada HSP'nin nadir görülen genitouriner (testis+penis) tutulumuna dikkat çekmek istenmiştir.

**Olgu:** 4 yaşında erkek hasta vücutta yaygın döküntüler, penis-testislerde şişlik-ağrı yakınmasıyla kliniğimize başvurdu. Anamnezinde 3 gün önce testis-peniste şişlik ağrı döküntülerin geliştiği, dünden beride bacaklarında, sırtında benzer döküntülerin ortaya çıktığı ve dizlerinde ağrı-şişlik olduğu, yaklaşık 12 gün önce boğaz enfeksiyon geçirdiği, özgeçmiş-soygeçmişinde özellik olmadığı öğrenildi. Muayenesinde her iki alt ekstremitede, gluteal-lumbal bölgede, scrotum-penisde palpable purpuraları (yer yer ekimotik), sol diz ve sağ ayak bileğinde hafif şişlik, ağrı ve hareket kısıtlılığı mevcuttu. Diğer sistem muayeneleri olağandı. Laboratuvar tetkikleri; GGK pozitifliği, akut faz reaktanlarında yükseklik dışında olağandı. Penoskrotal ödem, ağrı nedeniyle çekilen doppler USG sağ epididim boyut-vaskülarizasyonunda artış, epididimit lehine bulgular olarak raporlandı. Prednizolon tedavisinin 5. gününde klinik ve laboratuvar bulguları düzelen hasta şifayla taburcu edildi. Hasta HSP komplikasyonları açısından poliklinik takibine devam etmektedir.

**Sonuç:** HSP çocuklarda en sık rastlanan vaskülitik sendrom olan HSP en sık 4-6 yaş arasında görülmektedir. En sık olarak cilt, eklem, gastrointestinal sistem (GİS) ve daha seyrek olarak da böbreklerdeki küçük çaplı damarları tutan sistemik lökositoklastik anjiitisle karakterize bir hastalıktır. Çok nadirinde mesane duvarında hematoma, uretrit, spermatik kanalda hemoraji, skrotal tutulum ve epididimo-orşit görülebilmektedir. Penoskrotal tutulumlu olgu sunumuyla HSP'nin nadir görülen tutulumu vurgulanmak istenmiştir.

**Anahtar Kelimeler:** Henoch Schonlein purpurası, penotestiküler tutulum

P-216

## Nörogelişimsel Geriliğin Önlenebilir Bir Nedeni; B12 Vitamini Eksikliği

Meriç Esen Şimşek Mollaoğlu, Kemal Can Balıkçı, Çiğdem El

Mustafa Kemal Üniversitesi, Tayfur Ata Sökmen Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Hatay

**Giriş:** B12 vitamini insan organizmasında yağların, karbonhidratların ve proteinlerin metabolizma süreçlerinde oldukça önemli fonksiyonlara sahip kompleks bir vitamin olan B12 vita-

minin temel kaynakları hayvansal ürünler olup yapımı organizmada gerçekleşemediğinden besin yoluyla alınması gerekir. B12 vitamini aynı zamanda nörotransmitterlerin sentezi, nöronların miyelinizasyonun gelişimi içinde esansiyeldir. Bu nedenlerden dolayı B12 vitamini fetal hayatta ya da süt çocukluğu döneminde eksikliği nörolojik ve nörogelişimsel rahatsızlıklara sebep olabilmekte vitaminin eksikliği özellikle gelişmekte olan ülkelerde önemli bir halk sağlığı problemi olarak devam etmektedir. Bu çalışmada, baş tutmada gecikme yakınmasıyla başvuran, B12 vitamini eksikliği tanı ve tedavisi sonrası hızlıca yakınmaları düzelen olguyla nörogelişimsel geriliğin önlenilebilir nedenlerinden B12 vitamini eksikliğine dikkat çekmek istedik.

**Olgu:** 4 aylık, kız olgu baş tutmada gecikme yakınmasıyla kliniğimize getirildi. Anamnezinde miadında, normal vajinal yolla 2950 gram olarak doğduğu, doğar doğmaz annesinin yanına verilerek emzirildiği, yalnız anne sütüyle beslendiği, kontrollerinde büyüme persentillerinin olağan olduğu, özgeçmiş-soygeçmişinde özellik olmadığı öğrenildi. Fizik muayenesinde genel durumu iyi, cilt tugor tonusu olağandı. Büyüme-gelişme parametreleri yaşitları ile uyumlu olan hastanın nörogelişimsel geriliği mevcuttu. Diğer sistemik muayenelerinde patolojik bulgu saptanmayan hastanın tetkiklerinde hafif demir eksikliği ve vitamin B12 eksikliği (90 pg/dl) tespit edildi. Kan gazı analizi, amonyak düzeyi sonuçları normaldi. Laktasyon dönemindeki annenin de B12 vitamin seviyesi (118 pg/dl) düşüktü. Anne ve bebeğine B12 vitamini eksikliği tedavisi düzenlendi. Düzenli kontrollerle izlenen hastanın 9. haftadaki poliklinik kontrolünde baş tutma fonksiyonunu ve destekli oturma gelişimlerini kazandığı gözlemlendi. Hasta sağlam çocuk takibinde rutin kontrolleri devam etmektedir.

**Sonuç:** İnsan organizmasında yaşamsal birçok reaksiyonda çok önemli yeri olan B12 vitamini diyetel kaynağı hayvansal gıdalardır. Bundan dolayı vejeteryan belenme diyeti uygulayanlar ile ekonomik nedenler ile bu gıdaları yeterince tüketemeyenlerde vitaminin eksikliği görülmektedir. Bu durum özellikle vitaminin eksikliği olan annelerin yeni doğan bebekleri için çeşitli nörolojik yakınmalara, nörogelişimsel gerilikler şeklinde önemli morbidite nedeni olabilmektedir. B12 vitamini eksikliğine bağlı nörolojik patolojilerin progresinde vitaminin eksikliğinin süresi oldukça önemlidir. Özellikle erken süt çocukluğu döneminde tanı ve tedavisi yapılan olgularda çok hızlı klinik-laboratuvar iyileşmesi görülebilmektedir. Ancak tanı ve tedavideki gecikmeler kalıcı nörolojik hasarlara neden olmaktadır. Eksikliği kalıcı nörolojik hasarların nedeni olabilen B12 vitamini seviyesinin tetkik edilmesi, eksikliği saptanan gebelere ve süt çocuklarında gerekli tedavinin sağlanması ile kalıcı olabilen nörolojik morbiditenin önlenebileceği kanısındayız.

**Anahtar Kelimeler:** B12 vitamini, nörogelişimsel gerilik

P-217

## Yardımcı Üreme Teknikleri Kullanılarak ve Kullanılmadan Doğan Bebeklerde MikroRNA Profillerinin Karşılaştırılması

Başak Gözüm<sup>1</sup>, Ercan Mıhçı<sup>2</sup>, Aslı Toylu<sup>2</sup>, Banu Nur<sup>2</sup>, Mehmet Sakıncı<sup>2</sup>, Murat Özekinci<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Kağızman Devlet Hastanesi

<sup>2</sup>Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi

**Amaç:** Yardımcı Üreme Teknikleri insan infertilitesinde rutin bir tedavi haline gelmiş olmasına rağmen YÜT ile doğan yenidoğanlardaki perinatal, natal ve postnatal sorunların nedeni tam olarak açığa çıkarılmamıştır. YÜT ile doğan bebeklerde kardiyak, nörolojik, kas iskelet sistemi ürogenital sistem ile ilgili anomaliler YÜT kullanılmadan doğan bebeklere göre daha yüksektir. Yardımcı üreme tekniğinde, doğal gebeliğe göre oosit ve embriyo gelişimi dramatik olarak değişmektedir. Epigenetik bazı faktörler, oluşan germ hücreleri ve embriyonun gen ekspresyon düzenini kalıcı olarak değiştirmektedir. Epigenetik önemli bir faktör de miRNA'dır. MiRNA'lar küçük kodlanmayan ve gen ekspresyonunu düzenleyen RNA'lardır. Literatürde çok sayıda hastalıkla ilişkili miRNA değişiklikleri bildirilmiştir. Çalışmanın amacı YÜT kullanılarak ve kullanılmadan doğan bebeklerin miRNA profilinin farklı olduğunu ve bu profilin konjenital anomali ile ilişkili olup olmadığını göstermektir.

**Yöntem:** Çalışmaya YÜT kullanılarak doğan 21 bebek ile YÜT kullanılmadan doğan 18 bebek alındı. Hastaların fizik muayene bulguları kaydedildi Hastalardan miRNA eldesi için venöz kan örneği alındı. Hedef miRNA'lar infertilite ilişkili miRNA'lar arasından belirlendi. Hedef miRNA'larımız: miR 17-5p, miR 21-5p, miR 23a-3p, miR 92a-3p, miR 141-3p, miR 145-5p, miR 191-5p, miR 483-3p. Referans olarak miR 16-5p kullanıldı. YÜT kullanılarak doğan bebeklerde miR-145'i anlamlı derecede artmış saptadık (p<0,05). YÜT grubunu kendi içinde kıyasladığımızda ise ICSI kullanılarak doğanlarda miR-145 ve miR-483'ü anlamlı derecede artmış saptadık (p<0,05). YÜT kullanılarak doğan bebekler ile kontrol grubu anomali varlığı açısından kıyaslandığında YÜT grubunda bu oran yüksek ve anlamlı bulduk (p<0,05). Konjenital anomali varlığı ile hedef miRNA profili arasında bağlantı bulamadık.

**Sonuç:** YÜT kullanılarak doğan çocuklar miR-145 ve miR-483 ile ilişkilendirilen hastalıklar açısından hayatları boyunca yakın takip edilmelidir. MiRNA'ların biyobelirteç olarak kullanılabilmesi gelecekte mümkün görünmektedir. Bunun için ebeveynlerin de miRNA profillerinin incelendiği ileri çalışmalara ihtiyaç vardır.

**Anahtar Kelimeler:** Yardımcı üreme teknikleri, miRNA, yenidoğan, konjenital anomali, miR-145-5p, miR 483-3p

P-218

## Malnutrisyonu Olan Hastada MEFV Geninin Ekzon 2'sinde p.R202Q Homozigot Mutasyonu

Muhammet Mesut Nezir Engin<sup>1</sup>, Önder Kılıçaslan<sup>1</sup>, Recep Eröz<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Düzce

<sup>2</sup>Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Anabilim Dalı, Düzce

**Giriş:** Malnutrisyon; bir veya daha çok besin ögesinin eksik veya dengesiz alınması sonucu ortaya çıkan patolojik bir durumdur. Bu durum protein yetersizliği, enerji yetersizliği ya da her ikisinin birlikteliği ile beraber olabilir. Malnutrisyon birincil ve ikincil nedenlere bağlı olarak gelişebilir. Birincil nedenler; yetersiz alımdır. İkincil nedenler; yetersiz sindirim, yetersiz emilim, armış ihtiyaç, fazla atılım ve hızlı katabolizmadır. Ailesel Akdeniz Ateşi (FMF) otozomal resesif kalıtılan, kendini sınırlayan ve tekrarlayıcı karın ağrısı, sinövrit, plevrit ataklarıyla karakterize bir hastalıktır. FMF'in malnutrisyonla bulgu vermesi literatüre katkı amaçlı sunuldu.

**Olgu:** 3 yaş 9 aylık erkek hasta tarafımıza kilo ve boy azlığı şikayetiyle getirildi. Hastanın özgeçmişinde ara sıra olan karın ağrıları dışında özellik yoktu. Soygeçmişinde ailede FMF hastası olduğu öğrenildi. Hastanın yapılan muayenesinde genel durumu iyi, sistem muayeneleri doğal, VA: 12 kg (<3p) ve Boy: 92 cm (<3p) olarak ölçüldü. Hastanın yapılan biyokimyasal analizinde patoloji saptanmadı. Hastanın FMF Tüm Gen analizinde MEFV geninin Ekzon 2'sinde p.R202Q Homozigot Mutasyonu saptandı. Kolşisin başlanarak takibe alındı.

**Sonuç:** Günümüzde 5 yaş altı ölümlerin %49'unu oluşturan malnutrisyon yol açtığı sonuçları ve ölüm oranı ile az gelişmiş ve gelişmekte olan ülkelerde önemli bir halk sağlığı sorunudur. Malnutrisyon, vücutta her sistemi etkiler ve ağır komplikasyonlara neden olabilir. Uzun dönemde beslenme yoksunluğu bilişsel, duygusal, toplumsal gelişimi, okul başarısı ve eğitim durumunu, bağışıklık sistemini, dolayısıyla çalışma kapasitesini olumsuz etkiler. Malnutrisyonlu çocuğun tedavisinde her sistem ayrı ayrı gözden geçirilmeli ve tedavi buna göre planlanmalıdır. Malnutrisyonu olan çocuklarda semptom veya aile öyküsü varlığında FMF düşünülmelidir. Literatürü taradığımızda malnutrisyon sebepleri arasında FMF bulunmamaktadır, FMF'in malnutrisyona eşlik etmesi literatüre katkı amaçlı sunuldu.

**Anahtar Kelimeler:** Malnutrisyon, FMF, p.R202Q

P-219

## Gelişme Geriliği Nedeniyle Başvuran 7 Yaşındaki Hastada Nadir Bir Tanı: Rubinstein Taybi

Merve Aslantaş<sup>1</sup>, Mustafa Doğan<sup>2</sup>, Önder Kılıçaslan<sup>1</sup>, Recep Eröz<sup>2</sup>, Kenan Kocabay<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Düzce Üniversitesi Araştırma ve Uygulama Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Düzce

<sup>2</sup>Düzce Üniversitesi Araştırma ve Uygulama Hastanesi, Tıbbi Genetik Anabilim Dalı, Düzce

**Giriş:** Rubinstein-Taybi sendromu (RSTS), belirgin yüz özellikleri, geniş ve sıklıkla açılmış başparmak ve büyük ayak parmakları, kısa boy ve orta ile şiddetli zihinsel gerilik ile karakterizedir. 100.000-125.000 canlı doğumda bir görülmektedir. Prenatal gelişimleri normaldir, Büyüme eğrileri tipik olarak postnatal dönemde normalin alt sınırlarına düşmeye başlar. Karakteristik yüz görünümüleri ve radyolojik bulguları ile hayatın ilk yıllarında kolaylıkla tanı alabilmektedirler. Ancak nadiren vakalar okul çağına geldiklerinde kognitif fonksiyonlardaki gerilikle sağlık kuruluşuna yönlendirilerek tanı almaktadırlar. Klinik olarak kolaylıkla tanı konulabilse de hastaların %55'inde CREB-bağlayıcı proteini kodlayan genin (CREBBP) 16p13.3 lokasyonundaki mutasyonun sorumlu olduğu görülmüştür. Bu yazıda 7 yaşına kadar tanı almamış bir RSTS'lu vaka anlatılmıştır.

**Olgu:** 7 yaşında kız hasta, aralarında akrabalık olmayan anne babadan miad, 3250 gr olarak doğmuş. Mekonyum aspirasyonu sendromu nedeni ile 2 hafta yenidoğan yoğun bakımda, mekanik ventilatöre bağlı takip edilmiş. Nöromotor gelişim basamaklarını geriden takip etmiş olan olgumuz 5,5 yaşında yürümeye başlamıştı ve tuvalet eğitimi halen yoktu. Fiziki muayenesinde vücut ağırlığı 20 kg (20p), boy 99 cm (<3p) olarak ölçüldü. Aşağıya dönük palpebral fissürler, yay kaşlar, bilateral el ve ayak baş parmak enli ve radial tarafa deviyeye, ayakta pes planus, omuz bel ve kollarda belirgin hipertrikoz, arka saç çizgisinde düşüklük mevcuttu. Kardiyak muayenesinde 2/6 üfürümü olan hastanın ekokardiyografisinde PFO+PDA tespit edildi. Kromozom analizi 46XX olarak bulundu. Bu klinik ve radyolojik bulgularla Rubinstein-Taybi sendromu tanısı kondu.

**Sonuç:** Rubinstein Taybi sendromu; tipik yüz bulguları, ayrık baş parmaklar, geniş ve büyük ayak parmakları ve mental retardasyon ile karakterize OD olarak kalıtılan bir sendromdur. Klinikte radyolojik bulgulara ek olarak KVS anormallikleri de sıklıkla görülmektedir. ASD, VSD, PDA, Aort koarktasyonu, Pulmoner stenoz bunların en sıkıdır. Olguların çoğunluğu sporadiktir, aile öyküleri yoktur. Etiyolojide birkaç gen suçlanıyor olsa da büyük kısmının sebebi bilinmemektedir. Tanı genellikle klinik ve radyolojik olarak konur. Bu olgularda erken tanı; bilişsel geriliklerin özel eğitim programları ile en aza indirilerek kişilerin toplumsal hayata katılabilmelerine yardımcı olmaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Ekstremit anomalileri, gelişme geriliği, Rubinstein Taybi

P-220

## Çift Anöploidi: Down-Klinefelter Sendromu Olgusu (48,XXY,+21)

Esra Zekiye Güzey Şanal<sup>1</sup>, Banu Nur<sup>2</sup>, Mesut Parlak<sup>3</sup>, Aslı Toylu<sup>4</sup>, Özden Altıok Clark<sup>4</sup>, Ercan Mıhçı<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Antalya

<sup>2</sup>Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Çocuk Genetik Hastalıkları Bilim Dalı, Antalya

<sup>3</sup>Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı, Antalya

<sup>4</sup>Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Tıbbi Genetik Bilim Dalı, Antalya

**Giriş:** Çift anöploidi -iki kromozomal anomalinin birlikte varlığı- oluşumu nadir görülen bir durumdur. İki farklı kromozomun trizomisine ve / veya monozomisine yol açan çift anöploidi, ikili miyotik ayrılama (non-disjunction) olayından kaynaklanmaktadır. Bu anöploidilerin her ikisi de aynı veya farklı ebeveyn orijinli olabilir. Sunumumuzda olguyu fenotipik bulguları, klinik özellikleri ile inceleyip, literatürdeki olgular eşliğinde değerlendirmeyi amaçladık.

**Olgu:** Hastamız prenatal taramalarında yüksek riskli bulunan, miadında c/s ile 2300 gr doğum ağırlığında, aralarında akrabalık bulunmayan 34 yaşında anne ve 39 yaşında babadan, ilk ikisi sağ ve sağlıklı kardeş olmak üzere 3. çocuk olarak doğmuştur. Postnatal 15. gününde yüksek riskli gebelik ve down fenotipi nedeni ile takibimize alınmıştır. Olgumuzda dil dışarıda görünümü, oksipital düzleşme, yukarı çekik gözler, epikantus, basık burun kökü, simiyen çizgisi gibi Down sendromunun tipik fenotipik özellikleri mevcuttu. Ayrıca olgumuzda atriyal septal defekt, ince patent duktus arteriozus, bilateral katarakt ve hipotroidi saptandı. Periferik kandan yapılan kromozom analizinde 48,XXY +21 saptandı. Hasta bu bulgularla Down +Klinefelter Sendromu tanısı aldı.

**Sonuç:** Anöploidiler özellikle de Down sendromu ve Klinefelter sendromu yaygın görülen kromozomal anomaliler olmalarına rağmen kromozom 21 ve X'i içeren çift anöploidiler nadir görülen bir durumdur. Down sendromu fenotipli hastaların kromozom analizi genotipleme açısından önemli olmakla birlikte nadiren eşlik edebilecek diğer anöploidilerin tanısı açısından da kromozom analizi yol göstericidir.

**Anahtar Kelimeler:** Çift anöploidi, Down sendromu, kromozomal anomaliler

P-221

## Yüksek Doz Heparin Alan Hastaya Yaklaşım

Mehmet Arda Kılınç<sup>1</sup>, Heybet Tüzün<sup>1</sup>, Murat Boztaş<sup>1</sup>, Melek Tunç<sup>1</sup>, Mehmet Erol<sup>1</sup>, Hakan Sarbay<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Diyarbakır Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım Kliniği, Diyarbakır

<sup>2</sup>Diyarbakır Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Hematoloji Kliniği, Diyarbakır

2,5 aylık erkek hasta yenidoğan döneminde hipoglisemi nedeniyle izlenirken göbek kataterine ikincil portal ven trombozu gelişmiş. Hastaya tedavi amacıyla 250 ünite subkutan heparin yapılması planlanırken dış merkezde 2000 ünite heparin yapılınca ileri tedavi ve takip amacıyla kliniğimize kabul edildi. Hastanın başvuru genel durumu stabil olup glaskow koma skalası tamdı. Oda havasında izlenirken hastanın acilen aptz kontrolü yapıldı. Hastanın transfontanel ve batin ultrasound değerlendirilmesinde kanama görülmedi. Hastanın sonuçları çıkmadan 0,2 mg/kg mg k vitamini ve intravenöz yapıldı. Hastaya 2000 ünite heparini nötralize edecek olan 20 mg protamin sulfat tedavisi 30 dakikada infüzyon şeklinde verildi. Hastanın ilk başvuruda alınan aptz değeri 81 gelince protamin sulfat yanında 10 ml/kg tdp replasmanı yapıldı. Hastanın kontrol aptz değeri tedrici olarak 47.6 ya daha sonrada 31,9 kadar geriledi. Hasta emboli ve kanama açısından yoğun bakımda 24 saat izlendikten sonra çocuk hematoloji servisine devredildi.

**Anahtar Kelimeler:** Yüksek doz heparin, protamin sulfat, kanama

P-222

## Çocukluk Çağında Otoimmün Hemolitik Anemi: 28 Yıllık Tek Merkez Deneyimi

Salih Türk, Tuba Nur Tahtakesen Güçer, Gönül Aydoğan, Osman Zafer Şalcıoğlu, Cengiz Bayram, Ezgi Pahlı Uysalol, Ali Ayçiçek, Nihal Özdemir

İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Anabilim Dalı, İstanbul

**Amaç:** Otoimmün hemolitik anemi (OİHA), eritrosit antijenlerine karşı oluşan otoantikörlerin eritrositleri parçalaması ve anemi ile karakterize bir hastalıktır. Hastalık çocuklarda çok nadir olarak görülür. Bu çalışmada merkezimizde 28 yıl içinde çocukluk çağında otoimmün hemolitik anemi tanısı alan olguların özellikleri sunulmuştur.

**Yöntem:** 1990 ile 2018 yılları arasında izlenen ve tedavi edilen 29 OİHA olgusunun kayıtları geçmişe dönük olarak değerlendirildi.

rildi. Hastaların demografik özellikleri, başvuru şikayetleri, tanı anındaki laboratuvar bulguları, transfüzyon ihtiyaçları, verilen tedaviler ve tedavi yanıtları incelendi.

**Bulgular:** Hastaların 6'sı (%20) ikincil nedenli olmak üzere 29 OİHA tanıli hasta izlenmişti. İlk başvuru yaşları ortalama 6,2±5,6 yıl (2 ay-17,5 yıl) idi. Hastaların başvuruları sırasında en sık görülen şikayetleri sırasıyla solukluk (%44), sarılık (%37), halsizlik (%31) ve bulantı-kusma (%31) idi. İkincil OİHA tanısı alan hastalardan 2'sinde sistemik lupus eritematoz, 1 hastada immün yetersizlik mevcuttu. Bir hastada CMV, bir hastada ise mikoplazma enfeksiyonu saptanmıştı. Bir hastada direkt coombs pozitif otoimmün hemolitik anemiye dev hücreli hepatit eşlik ediyordu. Direkt coombs testi hastaların biri hariç hepsinde pozitif saptandı. Toplam 77 atak izlenmiş olup bunların 41'inde (%53,2) transfüzyon gerekti, 36 (%46,7) hasta transfüze edilmeden izlendi. Hastaların ortalama atak sayısı 2,6 (1-15) idi. Bir hasta hariç hastaların tümüne ilk atakta steroid tedavisi verildi. 11 hastaya yüksek doz steroid (%37,9) 17 hastaya düşük doz steroid verildi (%58,6). Hastaların 25'i (%89) steroid tedavisine yanıtliydi. 9 hastaya steroidin yanında IVİg tedavisi uygulandı. Bir hastaya rituksimab, bir hastaya mikofenolat, 2 hastaya siklosporin tedavisi verildi. Altı hastada (%20) tekrarlama izlendi. Kaybedilen hasta yoktu.

**Sonuç:** OİHA eritrosit yıkımı ve anemiye ile seyreden, önemli morbidite ve mortaliteye etken bir hastalıktır. Tedavi sırasında transfüzyon eritrositlere yanıt artırıp hemolizi kötüleştirebileceğinden mümkün olduğunca transfüzyondan kaçınılmalıdır. Ancak, hastanın hemoglobini kritik düzeye düştüğünde, tıbbi tedaviye cevap beklenirken hayat kurtarıcı olarak eritrosit süspansiyonu verilebilir. Tedavide birinci basamak ilaç steroiddir. Tekrarlayan olgularda ilave olarak immünosupresif ilaçlar da kullanılabilir. Seçilmiş olgularda splenektomi de tedavi seçenekleri arasındadır.

**Anahtar Kelimeler:** Çocukluk çağı OİHA, immün anemi, otoimmün hemolitik anemi

## P-223

### Juvenil Miyelomonositik Lösemi; Olgu Sunumu

Zeynep Günel Türk<sup>1</sup>, Tuba Nur Tahtakesen Güçer<sup>2</sup>,  
Ezgi Pashlı Uysalol<sup>2</sup>, Cengiz Bayram<sup>2</sup>, Ali Ayçiçek<sup>2</sup>,  
Nihal Özdemir<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul

**Giriş:** Juvenil miyelomonositik lösemi (JMML) erken çocukluk çağında görülen nadir bir hastalıktır. Çocukluk çağı lösemilerinin %97'sini akut lösemiler oluşturmaktayken, JMML %2-3'ünü oluşturmaktadır. Nadir bir hastalık olduğundan tanı için yüksek

şüphe gerekir. Ortalama tanı yaşı 2 yaştır. Ateş, solukluk, lenf bezlerinde büyüme, karaciğer ve dalak büyümesi, cilt lezyonları ve kanama görülür. Kök hücre nakli tek tedavidir. Şikayeti olan hastalarda nakil öncesi dönemde kemoterapi verilebilir. JMML tanıli iki hasta sunulmuştur.

**Olgu 1:** Üç yaşında erkek hasta, döküntü ve ateş şikayetleri ile başvurdu. Fizik bakışında dalak büyüklüğü mevcuttu. Laboratuvar incelemelerinde anemi, lökositoz, monositoz ve trombositopenisi mevcuttu. HbF yüksekti. Periferik yaymasında öncül miyeloid hücreler ve monositoz görüldü, atipik hücre yoktu. Kemik iliği aspirasyon değerlendirilmesinde yabancı hücre infiltrasyonuna rastlanılmadı. Akım sitometrik incelemede atipik hücre oranı %5'in altındaydı. PTPN11 geninde somatik mutasyon saptandı. JMML tanısı ile kemik iliği nakli yapılan hasta 1 yıldır remisyonunda izlenmektedir.

**Olgu 2:** On dört aylık erkek hasta, 4 aydır karında şişlik ve ateş nedeniyle getirildi. Fizik bakışında karaciğer ve dalak büyümesi vardı. Laboratuvar tetkiklerinde anemi, lökositoz, monositoz ve trombositopenisi saptandı. Periferik yaymasında monositoz, normoblast ve immatür miyeloid hücreler görüldü. Kemik iliği aspirasyonunda yabancı hücre infiltrasyonuna rastlanılmadı. N-RAS mutasyonu pozitif sonuçlandı ve JMML tanısı konuldu. Nakil yapılan hasta 8 aydır remisyonunda izlenmektedir.

**Sonuç:** JMML erken çocukluk çağında görülen kötü seyirli bir çocukluk çağı kanseridir. Sıklığı 1.2 milyonda birdir. Ateş, solukluk, batında şişlik, fırsatçı enfeksiyonlar, kanama sık başvuru şikayetleridir. Hastalarımızda ön plandaki şikayetler batında şişlik ve ateştir. Tanı kriterleri; splenomegali, monositoz, t (9,22) negatifliği, blast oranının kemik iliğinde %20'nin altında olması ve PTPN11/RAS mutasyonu pozitifliğidir. Periferik yaymada miyelositler, metamiyelositler ve eritroblastlarla birlikte immatür monositler bulunur. Ayrıca tanıda viral enfeksiyonlar, Wiscott-Aldrich sendromu, lökosit adezyon defekti, hemofagositik lenfositosis, infantil malign osteopetrozis, akut ve kronik miyeloid lösemi akılda tutulmalıdır. Bizim hastalarımızda PTPN11 ve N-RAS mutasyonu pozitif saptandı. JMML tedavi edilmezse birçok olguda ölümcül seyreder. Tek tedavisi kök hücre naklidir.

**Anahtar Kelimeler:** Juvenil miyelomonositik lösemi, JMML, splenomegali, anemi, monozomi 7

## P-224

### Çocuk Hastada Trombositopeninin Nadir Bir Sebebi: Vitamin B 12 Eksikliği

Muhammet Mesut Nezir Engin, Önder Kılıçaslan,  
Kenan Kocabay

Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Düzce

**Giriş:** Trombositler primer hemostazın önemli elemanlarıdır.

Trombosit sayısı normalde 150.000-450.000 mm<sup>3</sup>tür. Genel olarak trombosit sayısı 75.000/mm<sup>3</sup> altına düşmeden primer hemostaz mekanizması etkilenmez. 50.000/mm<sup>3</sup> altına düşmeden spontan kanama gerçekleşmez, 20.000/mm<sup>3</sup> altına düşmeden yaşamı tehdit eden kanama gelişmez. Ciddi kanama olan hastaların çoğunda trombosit sayısı 10.000/mm<sup>3</sup>ün altındadır. Hafif trombositopeni kanamaya neden olmayabilir, ancak ciddi bir hastalığın ön belirtisi olabilir. B12 vitamininin kaynağı hayvansal gıdalar, özellikle kırmızı ettir. Çocukluk döneminde vitamin B12 eksikliği nadir görülür. Genellikle özgül olmayan hematolojik veya nörolojik bulgularla hastaneye başvurulur.

**Olgu:** 11 yaşında erkek hasta gözüne alınan travma sonrası diş merkeze başvurmuş, orada alınan tetkiklerde trombosit 43000 uL gelince trombosit süpsansiyonu yapılmış. Sonrasında kan kontrolünde 88000 uL gelince hasta taburcu edilip polikliniğe yönlendirilmiş. Hasta tarafımıza geldiğinde yapılan muayenesinde genel durumu iyi ve sistem muayeneleri doğaldı. Yapılan tetkiklerde hemoglobin 13,4 g/dL, trombosit 35000 uL, lökosit 6100 uL, ferritin 19,1 ng/mL, folat 6,58 ng/mL ve Vitamin B12 125 pg/mL olarak sonuçlandı. Üre, Bun, AST, ALT ve elektrolitler normal sınırlardaydı. Hastanın bakılan periferik kan yaymasında mega trombosit ile hiper segmente nötrofil görüldü. İmmün Trombositopenik Purpura yönünden anlamlı bulunmadı. Hastaya siyanokobalamin reçete edilerek taburcu edildi. Sonrasında 1. haftada trombosit 67000 uL, 2. haftada 111000 uL ve 4. haftada 163000 uL olarak saptandı. Hasta vitamin B12 eksikliği açısından takibe alındı.

**Sonuç:** Trombositopeni saptandığında etyoloji mutlaka araştırılmalıdır. Bu hastalarda Vitamin B12 eksikliği ayırıcı tanılar arasında düşünülmelidir. B12 vitamini eksikliğinin tedavisi, iyi klinik yanıt alınması ve kalıcı nörolojik hasarların önlenmesi nedeniyle önemlidir.

**Anahtar Kelimeler:** Trombositopeni, vitamin B12, çocuk hasta

P-225

## K Vitamini Tedavisi ile Gerileyen Uzun Süreli Hematüri: Bir Olgu Sunumu

Muhammet Mesut Nezir Engin, Önder Kılıçaslan

Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Düzce

**Giriş:** K vitaminine bağlı koagülasyon faktör eksikliklerinde belirtisi ve bulguların çeşitliliği ve ortaya çıkış zamanı eksik olan faktörlerin düzeyi ile doğru orantılı olarak değişkenlik gösterir. Retroperitoneal kanama, yumuşak doku kanamaları, hematüri, hipermenore veya menometroraji şeklinde adet kanaması düzensizlikleri bildirilen diğer klinik bulgulardır. Enzim defektlerine bağlı kalıtsal K vitamini eksikliği ile birlikte ilaç kullanımı (antibiyotik, antikonvülzan, vb.), karaciğer yetersizliği, malabsorpsiyon gibi K vitamini yetersizliğine yol açan edinsel nedenlerin eklenmesi kanamaların beklenenden daha ağır ve şiddetli

seyretmesine yol açabilir. Hematüri çocuklarda sık saptanan belirtilerden biridir. Çocuklarda ve ergenlerde sıklığı %1-2'dir. Hematüri üriner sistemin herhangi bir bölümünden kaynaklanabilir. Genellikle basit ve selim bir durum olmakla birlikte hematüri, böbrek parankimi, ürolojik veya sistemik hastalıkların başlıca belirtilerinden biri olarak da görülebilir. Glomerüler, non glomerüler ve idiopatik nedenlerden kaynaklanabilir.

**Olgu:** 8 yaşında erkek hasta Üroloji Polikliniğinden sistoskopi operasyonu açısından tarafımızca değerlendirilmek üzere konsülte edildi. Hastadan alınan anamnezde 2 aydır süregelen hematürisi olduğu, Çocuk Nefroloji bölümüne gittiği ve yapılan tetkikleriyle Üriner Ultrasonografide patoloji saptanmadığı öğrenildi. Patoloji bulunamayan hasta Çocuk Nefrolojisi tarafından tanısız sistoskopi amaçlı Üroloji Kliniğine yönlendirilmiş. Hastanın yapılan muayenesinde genel durumu iyi ve sistem muayeneleri doğaldı. Bakılan tetkiklerde tam kan sayımı parametreleri, AST, ALT, Üre, Bun ve elektrolit değerleri normaldi. APTT: 67 sec ve INR: 1,03 olarak saptandı. Hastaya 5 mg K vitamini yapıldı, bir gün sonra bakılan tetkiklerde APTT: 28 sec ve INR: 0,98 saptandı. 24 içerisinde hematürisi olmadığı öğrenildi. Sonrasında 1. ve 3. haftada bakılan tetkikler normal olarak saptandı, hematürisi de olmadı. K vitaminine bağlı koagülasyon faktör eksikliği ön tanısı konularak takibe alındı.

**Sonuç:** Çocuk hastalarda hematüri saptandığında etyoloji mutlaka araştırılmalıdır. Etiyoloji saptanamayan vakalarda APTT ve PT tetkiklerine bakılması pıhtılaşma bozuklukları açısından önem arz etmektedir. Patoloji saptanan vakalarda K Vitamini tedavisi verilerek iyileşme olup olmamasına bağlı K vitaminine bağlı koagülasyon faktör eksikliği ekarte edilebilir.

**Anahtar Kelimeler:** Hematüri, K vitamini, sistoskopi

P-226

## Annesinin Taşıyıcılığı İki Kez Taramaya Rağmen Atlanmış Olan Talasemi Majör Olgusu

Öznur Acar<sup>1</sup>, Ebru Yılmaz Keskin<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Isparta

<sup>2</sup>Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Bilim Dalı, Isparta

**Giriş:** Talasemiler, otozomal resesif geçiş gösteren, hemoglobin (Hb) zincirlerinden birinin veya birkaçının hasarlı sentezi sonucu gelişen bir grup hastalıktır. Ülkemizde, özellikle taşıyıcılık prevalansının yüksek olduğu bölgelerde, aday çiftlere, evlilik öncesinde rutin olarak talasemi taşıyıcılığı yönünden tarama testleri yapılmaktadır. Burada, daha önce iki kez talasemi taşıyıcılığı yönünden tarama yapılan ve taşıyıcılık durumu gözden kaçan bir kadın olgu ve onun talasemi majör tanılı bebeği sunulmaktadır.

**Olgu:** Beş aylık kız bebek demir tedavisine yanıtız mikrositer anemi nedeni ile bölümümüze yönlendirildi. Tetkiklerinde Hb

8,4 g/dL, ortalama eritrosit hacmi (MCV) 63,7 fL, MCH 19,5 pg, eritrosit sayısı 4,2 milyon/ $\mu$ L, eritrosit dağılım hacmi (RDW) %28, total/direkt bilirubin 3,8/0,9 mg/dL ve serum ferritin düzeyi 265 ng/mL bulundu. Hb elektroforezi, HbA %11,2, HbA2 %2,3, HbF >%60 şeklinde raporlandı. Alfa-, beta- ve delta-globin gen analizleri istendi. İzlemede Hb düzeyi 7,0 g/dL'nin altına geriledi. Bu bulgularla hastada talasemi majör düşünüldü. Aile hikayesinde, ebeveynlerin evlilik öncesinde ve gebelik planlaması öncesinde talasemi taşıyıcılığı yönünden tarandığı, babanın taşıyıcı olarak bulunduğu, annede hemogram sonucu ile taşıyıcılıktan şüphelenildiği (Hb 13,7 g/dL, MCV 60,4 fL, MCH 18 pg, eritrosit sayısı 7,0 milyon/ $\mu$ L, RDW %15,5), ancak hemoglobin elektroforezinde HbA2 %3,4 bulunduğu için annede taşıyıcılık düşünülmediği bilgisi alındı.

**Sonuç:** Beta-talasemi taşıyıcılığı büyük oranda Hb elektroforezinde HbA2 düzeyinin  $\geq$ %3,5 bulunmasına dayandırılmaktadır. Ancak taşıyıcıların yaklaşık %2'sinde, hemogram bulguları taşıyıcılık ile uyumlu iken HbA2 düzeyi sınırdan saptanır. Bu bireylerde, aynı kromozomda veya karşı sağlam kromozomda eşlik eden bir delta-globin gen mutasyonunun bulunduğu bildirilmektedir. Böyle bir taşıyıcı ile tipik bir beta-talasemi taşıyıcısının evlenmesi durumunda transfüzyona bağımlı talasemi hastası çocukların doğabileceği bilinmektedir. Burada sunduğumuz olgu aracılığı ile, tek başına, HbA2 düzeyinin <%3,5 bulunması ile talasemi taşıyıcılığının güvenle dışlanamayacağına, mutlaka hemogram bulgularının da göz önünde bulundurulması gerektiğine, şüpheli durumlarda (özellikle de aday çiftlerden/ebeveynlerden birinin taşıyıcı olduğunun bilindiği hallerde) bireylerin bir hematoloji uzmanına yönlendirilmesinin ve/veya DNA analizlerinin yapılmasının uygun olacağına dikkat çekmek istedik.

**Anahtar Kelimeler:** Talasemi majör, beta talasemi, anemi, mikrositer anemi, hemoglobin elektroforezi

P-227

## Talasemi Major Hastalarında İzlem ve Tedavi: Tek Merkez Deneyimi

Hatice İsmet Kübra Zora<sup>1</sup>, Yılmaz Ay<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Denizli

<sup>2</sup>Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi Bilim Dalı, Denizli

**Amaç:** Kök hücre nakli yapılamayan talasemi majör (TM) hastalarının temel tedavisi düzenli kan transfüzyonu ve sekonder hemosiderozise yönelik demir şelasyonudur. Bu tedavilerin etkin uygulanması, hastalık ve tedaviye bağlı komplikasyonları belirgin azaltmaktadır. Bu çalışmada, hastanemizde takipli TM'lu hastaların tedavileri ve tedaviye bağlı komplikasyonları geriye dönük değerlendirmeyi amaçladık.

**Yöntem:** Çalışmaya TM'lu 15 hasta (9 kız, 6 erkek) dahil edildi. Hastaların yaşı, tanı yaşı, genetik mutasyon cinsi, son 6 aydaki ortalama ferritin ve pretransfüzyonel hemoglobin değeri, transfüzyon sıklığı, yıllık kan tüketimi, alloantikör varlığı, splenektomi

mi öyküsü, demir şelatörü kullanımı, görme, işitme, böbrek ve karaciğer fonksiyonları bilgileri kaydedildi. Tam idrar tahlilinde protein varlığına bakıldı. On yaşın üstündeki hastalarda dual enerji X-ray absorpsiyometri yöntemi (DXA) ile kemik mineral yoğunluğu (KMY), T2\* Manyetik Rezonans (MR) ile kalpte ve karaciğerde demir birikimi değerlendirildi. DXA Z-skoru <-2 olanlar osteoporoz olarak kabul edildi.

**Bulgular:** Hastaların yaş ortalaması 14,55 $\pm$ 10,99 yıl (14 ay-33 yaş), tanı yaşı 10,33 $\pm$ 14,19 ay bulundu. Son 6 aydaki ortalama kan transfüzyonu sayısı: 9,93 $\pm$ 3,59, transfüzyon öncesi ortalama Hb: 9,44 $\pm$ 0,51 g/dL, ortalama ferritin: 1109 $\pm$ 695 ug/L bulundu. Yıllık kan tüketimi ortalama: 229 $\pm$ 67 cc/kg, ortalama şelatör dozu: 25,73 $\pm$ 7,91 mg/kg/gün bulundu. Onbir hasta (%73,3) demir şelatörü tedavisi alıyordu. 2 hastada (%13,3) alloantikör geliştiği görüldü. Üç hastaya (%20) splenektomi yapılmıştı. Karaciğer T2\* MR ile karaciğerde demir birikimi değerlendirilen 9 hastanın (%60) 6'sında (%66,7) demir birikimi yoktu, 2'sinde (%22,2) hafif demir birikimi, birinde (%11,1) orta demir birikimi saptandı. Kardiyak T2\* MR ile kalpte demir birikimi değerlendirilen 7 hastanın (%46,7) birinde (%14,3) demir birikimi vardı. KMY değerlendirilmesi için DXA yapılan 7 hastanın 6'sında (%85,7) osteoporoz vardı. Hastaların 2'sinde ilaç yan etkisi vardı; bir hastada KCFT yüksekliği, bir hastada proteinüri vardı. Hastaların hiçbirinde görme ve işitme bozukluğu yoktu.

**Sonuç:** Günümüzde TM'lu hastalarda düzenli transfüzyon ve etkin şelasyon tedavisi morbidite ve mortaliteyi azaltmıştır. Ancak yine de osteoporoz gibi komplikasyonlar sık görülebilmektedir. Bu nedenle hastaların tedavi ile ilişkili komplikasyonlar açısından izlenmesi gerekmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Talasemi majör, sekonder hemosiderozis, demir şelasyonu, osteoporoz

P-228

## Appendisit ve Lösemi: İlişkili Olabilir mi?

Tuğçe Uçar<sup>1</sup>, Simge Çınar Özel<sup>2</sup>, Hilal Akı<sup>3</sup>, Tülin Tiraje Celkan<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul

<sup>3</sup>Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul

**Giriş:** Uzun yıllar boyunca kalıntı bir organ olduğu düşünülen appendiksin son yıllarda önemli görevleri olduğu anlaşılmıştır. Appendiks, B-hücre olgunlaşmasında rol alan sekonder-lenfoid organlardandır ve nadir olarak akut lösemilerin ekstramedüller tutulumu olarak infiltre olabilir. Bu hastalar akut löseminin ilk bulgusu olarak akut batın kliniğiyle başvurabilir. Bu yazıda akut appendisit nedeniyle opere edildikten sonra ALL tanısı alan bir olgudan bahsederek bu konuya dikkat çekmek istiyoruz.

**Olgu:** Tarafımıza ateş şikâyeti ile başvuran, 3 yaş 4 aylık kız hasta, 20 gün önce karın ağrısı nedeniyle başvurduğu Tokat Devlet hastanesinde akut appendisit tanısı almış ve sınırdan anemisi olması nedeniyle transfüze edildikten sonra opere edilmiştir. Operasyon sonrası 15. günde ateş şikâyetiyle hastanemiz acil polikliniğine başvurdu. Öyküsünden son bir ayda ağırlığının %16'sını kaybettiği ve son 15 gündür her gün 38°C ateşi olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde genel durumu orta, halsiz ve soluk görünümdeydi. Ateşi 39.8°C idi, oral kandidiyazisi vardı. Servikal ve inguinal mikrolenfadenopatileri vardı. Tetkiklerinde Lökosit: 3000/mm<sup>3</sup>, Nötrofil: 700/mm<sup>3</sup>, Hemogloblin: 7,4mg/dl, Trombosit: 104000/mm<sup>3</sup>, CRP: 28.1 mg/dl, Sedimantasyon: 138 mm saptandı. PA-akciğer grafisinde mediastinal genişleme yoktu. Batın USG'si normaldi. Periferik yaymasında granüllü-lenfositler ve %2 blast vardı. Hastanın kemik iliği aspirasyonunda %79 blast saptanarak ALL tanısıyla servisimize yatırıldı.

**Sonuç:** Kliniğimizde tedavi gören 404 akut lösemi tanılı hastanın 3'ü akut appendisit tanısıyla appendektomi olmuş ve operasyon sonrası 10 gün ile 1 ay içinde ALL tanısı almıştı. Bu durum, appendiksin blastlar için rezervuar görevi gördüğü ve bu rezervuarın ortadan kalkması sonucunda, periferik kandaki blast sayısının artışıyla daha erken lösemi tanısı konulduğunu aklımıza getirdi. İlk tanı sırasında appendisit daha nadir bir bulgudur. Özellikle kan tablosunda açıklanamayan sitopeniler veya lökositoz sadece appendisit tablosu ile açıklanamadığında periferik yayma iyi değerlendirilmeli ve gerektiğinde kemik iliği aspirasyonu yapılarak lösemi şüphesi dışlanmalıdır. Operasyon materyalinin patolojik incelenmesi blast infiltrasyonunu göstermesi açısından değerlidir. Bizim olgumuzda ilk başvuru sırasında patolojik inceleme yapılmamıştı, bu açıdan operasyon materyalinin hastanemize getirterek incelenmesini sağladık. Kemik iliği aspirasyon materyalinin Flow-sitometrisinde saptadığımız özelliklerin aynısı gösteren blastlara, appendektomi materyalinde de rastladık. Sonuç olarak apendektomi yapılan ve kan tablosunda bozukluk bulguları saptanan hastaların kemik iliği aspirasyonunun yapılmasının ve operasyon materyalinin blast yükü açısından incelenmesini önermekteyiz.

**Anahtar Kelimeler:** ALL, appendisit, akut lösemi

P-229

## Çocukluk Çağında Koledok Kisti Benzeri Görüntü Oluşturan Botroid Hepatobiliyer Sistem Rabdomyosarkom Olgusu

Samed Cihad Çelik, Simge Özel Çınar, Gonca Kaçar, Veysel Altındağ, Şenol Emre, Hilmi Apak, Tülin Tiraje Celkan

*İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Allerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, İstanbul*

**Giriş:** Rabdomyosarkom çocukluk çağında en sık görülen yu-

muşak doku tümörü olup, tüm çocukluk çağı malignitelerinin 3-8%'ini oluşturmaktadır. Histolojik olarak rabdomyosarkom olguları tipik olarak küçük çocuklarda botroid ve iğsi varyantlar ile görülen embriyonel, adolesanlarda ve genç erişkinlerde sıklıkla görülen alveoler, erişkinlerde sıklıkla görülen andifferansiyel (pleomorfik) olarak tiplendirilir. Rabdomyosarkom %42 baş-boyun, %34 üriner sistem, %11 ekstremiteler ve %13 oranında da diğer nadir tutulum bölgelerinde karşımıza çıkmaktadır.

**Olgu:** 4 yaşında kız hasta ani başlayan kaşıntı nedeniyle yapılan tetkiklerinde transaminazlarında 4 kat artış, total bilirubin 0.6 mg/dl, direkt bilirubin 0.4 mg/dl saptandı. Ultrason incelemelerinde ve MRCP görüntülemesinde intrahepatik safra yollarının dilate olduğu safra lümeninde safra çamuru, koledok proksimalinde ise kistik yapı görüldü. Hastada kolanjite neden olan bilier sistem kisti düşünülerek, hepatojejunostomi operasyonuna alındı. Hastanın koledok içindeki kitlesinin patolojik incelenmesi botroid tip embriyonel rabdomyosarkom ile uyumlu saptandı. Hastanın post-op PET incelemesinde uzak organ metastazi ya da lenf nodu tutulumu saptanmadı ve kemoterapisi başlandı.

**Sonuç:** Bu olgunun sunumu ile nadir görülen hepatobiliyer sistem rabdomyosarkomuna dikkat çekip, koledok kisti ayırıcı tanısında düşünmemiz gerektiğini vurgulamak istedik

**Anahtar Kelimeler:** Botroid sarkom, rabdomyosarkom, koledok kisti

P-230

## Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Polikliniğinde İzlenen Demir Eksikliği ve Anemisi Tanılı Hastalarda Vit B12, Folat ve Vit. D Eksikliklerinin Karşılaştırılması

Şerife Ece Ulu, Kadir Ulu, Elif Denizyaran, İlyas Tolga Erkum, Canan Hasbal Akkuş, Esra Şevketoğlu, Sadık Sami Hatipoğlu

*Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul*

**Amaç:** Mikrobesein eksikliği gelişmemiş ve gelişmekte olan ülkelerde önemli bir halk sağlığı sorunudur. Çalışmamızda demir eksikliği anemisi ön tanısı ile takip edilen hastalarda diğer vitamin eksiklikleri retrospektif olarak incelenmiştir. Beslenme bozukluğuna bağlı oluşan mikrobesein eksiklikleri ve insan vücudundaki etkilerine dikkat çekmek amaçlanmıştır.

**Yöntem:** Çalışmamızda haziran 2017-haziran 2018 tarihleri arasında hastanemiz çocuk hematoloji ve onkoloji polikliniğinde demir eksikliği ve anemisi ön tanısıyla takip edilen 5-10 yaş arası 197 hastanın vitamin b12, folat ve vitamin D eksiklikleri retrospektif olarak incelendi.



**Bulgular:** Çalışma; haziran 2017-haziran 2018 tarihleri arasında hastanemiz çocuk hematoloji ve onkoloji poikliniğinde demir eksikliği ve anemisi ile başvuran %66,5'i (n=131) kız,%33,5'i (n=66) erkek olmak üzere 197 çocu ile yapılmıştır. Çocukların yaşları 5-10 yaş arasında değişmekte olup ortalama 7,60+/-1.69 yıldır. Demir eksikliği anemisi tanısı alan 197 hastada vit-B12 eksikliği %18,3, folat eksikliği %20,3, vit. D eksikliği %81.7 saptanmıştır. Cinsiyete göre incelendiğinde vitamin eksikliklerinin özellikle kız çocuklarında istatistiksel olarak anlamlı artış olduğu gözlemlenmiştir. Yaşlarına göre incelendiğinde vitamin eksikliklerinde anlamlı farklılık gözlenmemiştir.

**Sonuç:** Demir eksikliği ve anemisi tanısı alan hastalarda diğer vitamin eksikliklerinin de eşlik etmesi beslenme yetersizliğini düşündürmektedir. İçeriği zengin besin sağlanması için aileler, vitamin eksikliklerinin erken tanı ve tedavisinin başlanması için hekimler dikkatli davranmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Demir eksikliği anemisi, vitamin B12 eksikliği, folat eksikliği, vitamin D eksikliği

## P-231

### Gastrointestinal Sistem Yakınmaları, Baş ağrısı ve Kaşıntının Ayrıcı Tanısında Konjenital Eritrositoz Düşünülmelidir. Uzun Süre İzlenen Yedi Olgunun Sunumu

Nazan Sarper, Emine Zengin, Sema Aylan Gelen

Kocaeli Üniversitesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Kocaeli

**Giriş:** Konjenital eritrositozlarda (CE) eritrositlerin aşırı üretimi sonucu hemoglobin yükselir ve yakınmalara neden olur. Birincil tipte eritropoetinin normal düzeyde olması ayırıcı tanıda önemlidir. Altı farklı aileden 7 hasta klinik ve laboratuvar özellikleri ile sunularak farkındalığın artırılması ve tanı gecikmesinin önlenmesi amaçlanmıştır.

**Olgu:** Hastaların çocuk hematolojiye yönlendirilerek tanı aldıkları yaş ortanca 11,5 (9-17), E/K=3/4 olup iki hasta kardeşler. Altı aileden üçünde ailede benzer hastalık tanımlanmaktadır. Yakınmalarının en sık sindirim sistemini ilgilendirdiği, bulantı, kusma, karın ağrısının yanısıra iki hastada dışkıda kan görüldüğü dikkati çekmiştir. Hastaların dördünde baş ağrısı, ikisinde kaşıntı, birer hastada baş dönmesi, gözde batma, elde ayakta uyuşma, sıkıntı hissi gibi yakınmalar da eşlik etmekteydi. Hemoglobin değerleri kızlarda 16-19,4 g/dL arasında, erkeklerde 18-20 g/dL arasında değişmekteydi. Serum eritropoetin düzeyleri artmamıştı. Hastalarda siyanoz, solunum sıkıntısı yoktu, oksijen saturasyonu ve hemoglobin eritroforezi normaldi. İki kardeşte otozomal dominant geçişli EPOR mutasyonu gösterildi. Hastalara aralıklı flebotomi yapıldı ve aspirin başlandı. Hastalar flebotomiyi düzenli yaptırmak istemedi ancak yakınmaları arttığına flebotomi için başvurdular. Ortanca 8 yıl (12 ay-12 yıl) olan takip

sürecinde tromboz gelişen hasta olmadı ancak bir ailede amca da tromboz, hala ve babaannede erken ölüm tarif edildi. Hastalarımızdan 16 yaşındayken hematolojiye başvuran doktor bir annenin kızının 14 yaşındayken başlayan karın ağrısı, bulantı, baş ağrısı, yedi kez rektal kanama geçirme yakınmaları olduğu; iki yıl süre ile dermatoloji, alerji, gastroenteroloji bölümlerinde izlendiği bu durumun eğitiminde aksamalara neden olduğu, 16 g/dL olan hemoglobin ile bu yakınmaların ilişkilendirilmediği ve flebotomi sonrası tüm yakınmaların 2-3 ay süre ile kaybolduğu saptandı.

**Sonuç:** Sonuç olarak hastanın dehidrate olmaması koşuluyla iki kez yapılan ölçümlerde hemoglobinin çocuklarda yaşa göre normalin >%99 veya >2 g/dL olduğunda, erişkinde kadınlarda 16 g/dL, erkeklerde 16,5 g/dL'yi aştığında eritrositoz düşünülmelidir. Sindirim sistemi yakınmaları, kaşıntı ve baş ağrısının ayırıcı tanısında eritrositoz yer almalıdır. Flebotomilerin hematokrit %54 ve üstünde olduğunda yapılması ve %45'e kadar düşürülmesi önerilmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Konjenital eritrositoz, çocuk, flebotomi, tromboz, EPOR mutasyonu

## P-232

### İnfant Dönemde Kassabach-Meritt Sendromu ile Bulgu veren İntraabdominal Kapasiform Hemanjioendotelyoma Olgusu

Hülya Tıkroğlu<sup>1</sup>, Emre Ceyhan<sup>1</sup>, Simge Çınar Özel<sup>2</sup>, Nazlı Gülsüm Akyol<sup>3</sup>, Nil Çomunoğlu<sup>4</sup>, Fatih Gülşen<sup>2</sup>, Sebuhan Kuruoğlu<sup>3</sup>, Tiraje Tülin Çelkan<sup>2</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Bilim Dalı, İstanbul

<sup>3</sup>İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>4</sup>İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul

**Giriş:** Kassabach-Meritt Sendromu (KMS) arteriyovenöz malformasyonlar ile birlikte yaşamı tehdit eden trombositopeni, hipofibrinogenemi, artmış fibrin yıkım ürünleri, uzamış PT ve aPTT ile karakterize bir tablodur.

**Olgu:** 6 haftalık erkek hasta, doğumdan itibaren kabızlık ve birkaç gün içerisinde giderek artan perine bölgesinde ekimoz şikayeti ile başvurdu. Kan tetkiklerinde trombositopeni, hipofibrinogenemi, PT ve aPTT uzun, D-dimer artmış bulundu. Batın ultrasonografisinde mesane arkasında kanama dışında herhangi bir kitlesel lezyona rastlanmadı. Batın MR ile yapılan görüntüleme mesane arka duvarından başlayıp rektuma uzanan, boyutları net olarak ifade edilemeyen, bu bölgeyi sivama tarzında tutan, büyük bir lezyon vardı. Tru-cut biyopsi materyali Kapo-

siform Hemanjoendotelyoma (KHE) olarak sonuçlandı. Hastanın klinik tablosunda propranolol ve steroid tedavisi ile anlamlı bir gelişme olmazken, hasta vinkristine dramatik bir yanıt verdi.

**Sonuç:** Bu olguyu sunarak KMS olarak klinik bulgu veren KHE'nin tanı ve tedavi zorluğunu vurgulamak ve tedavi edilmediği takdirde ciddi morbidite ve mortaliteye yol açabileceğine dikkat çekmek istedik.

**Anahtar Kelimeler:** Kassabach-Meritt Sendromu, Kapasiform Hemanjoendotelyoma, arteriyovenöz malformasyon

P-233

## Nadir Görülen Pansitopeni Nedeni: Bir Olgu Nedeniyle

Sultan Ceren Yıldırım, Zeynep Yalçınkaya, Metin Çil,  
Göksel Leblebisatan, Hatice İlgen Şaşmaz

Çukurova Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı,  
Adana

**Giriş:** B12 vitamini hayvansal gıdalarda bulunan ve insanlar için esansiyel olan bir vitamindir. Eksikliğinde pansitopeni tablosuna kadar ilerleyebilen megaloblastik anemi görülebilir. Biz burada, AML-M3 olarak değerlendirilip tarafımıza sevk edilen bir vaka sunduk.

**Olgu:** İki buçuk yaşında erkek hasta tarafımıza başvurusundan 15 gün önce kusma, yorgunluk, bitkinlik ile Suriye'de sağlık kuruluşuna başvurmuş. WBC: 4,4 K/uL, Htc: %19,9, Hgb: 6,5 g/dL, Plt: 33.103 /µL olarak dış merkezde tetkikleri raporlanmış. Sözel olarak hastada kemik iliği aspirasyonu yapıldığını öğrendik. AML-M3 olarak tanısı öngörülmüştü. Tam kan sayımı, periferik yayma, viral panel, biyokimya ve folat-B12 değerleri görüldü. Muayenesinde pozitif bulguları solukluk, karaciğer kot altı 2 cm, dalak kot altı 5 cm ele geliyordu. şeklindeydi. Hgb: 8,5 g/dL, Htc: %25,8, MCV: 100 fL olmak üzere makrositer anemisi vardı. B12 düzeyi: 0 pg/mL geldi. Viral panel tetkikleri negatifti. Hastaya kemik iliği aspirasyonu yapıldı. Diseritropo-ezis ve tüm elemanlarda nükleositoloplazmik disosiyasyon ve megaloblastik değişiklikler olarak değerlendirildi. Vitamin B12 takviyesi ardından hastanın kan tahlilleri ve fizik muayenesi yeniden değerlendirildi. Hgb: 9,9 g/dL, Htc: %30,3, MCV: 88 fL, karaciğer kot altı 2 cm palpable, dalak nonpalpable, traube kapalıydı.

**Sonuç:** Hastanın B12 tedavisi ile sitopenisinin ve karaciğer-dalak boyutlarının gerilediğini, kliniğinin düzeldiğini gözlemledik. Bu hastada gözlemlediğimiz gibi B12 vitamin eksikliğinde sitopeni ile gelebileceğini ve vitamin tedavisi ile bulgularının düzelebileceği dikkate alınmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** B12 eksikliği, pansitopeni

P-234

## Kalça Ağrısı ve Dizde Artrit Tablosu İle Başvuran Akut Lenfoblastik Lösemi Olgusu

Seval Şimşek Uzunoğlu, Begüm Şirin Koç, Gözde Zeybek,  
Funda Tekkeşin, Miray Yıldırım, Fikret Asarcıklı,  
Suar Çakı Kılıç, Betül Sözeri

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma  
Hastanesi, İstanbul

**Giriş:** Akut lenfoblastik lösemi (ALL), en sık görülen çocukluk çağı kanseridir. Sıklıkla 1-5 yaş arasında görülmektedir. En sık başvuru nedeni ateş yüksekliği, halsizlik, solukluk, ekstremit ve eklem ağrılarıdır. Çocukluk çağında eklem ağrıların ayırıcı tanısında romatolojik hastalıklar, enfeksiyöz hastalıklar, mekanik-ortopedik durumlar ile birlikte malignitelerden kemik tümörleri ve akut lösemi de bulunmaktadır. Başlangıç semptomu artrit olan kanserler içinde en sık görülen malignite ALL'dir. Bu bildiride artrit kliniği ile başvuru sonrasında ALL tanısı alan olgumuz literatür eşliğinde sunulmuştur.

**Olgu:** 3 yaşında erkek hasta 3 gündür devam eden ateş, sağ kalça ağrısı şikayetleri ile çocuk acil servisine getirildi. Fizik muayenesinde sağ kalçada hareket kısıtlılığı, sağ dizde şişlik ve minimal ısı artışı mevcut idi. Diğer sistem muayeneleri doğaldı. Ateş ve artrit etyolojisi araştırılmak üzere yapılan tetkiklerinde Lökosit: 5840/uL, Neu: 1570/uL, Lenfosit: 4180/uL, Hemoglobin: 8,4 g/dL, MCV: 76 fL Trombosit: 132000/uL CRP: 4,5 mg/dL, Ürik asit: 2,2 mg/dL, LDH: 402 U/L Procalcitonin: 0,12 ng/mL, Sedimentasyon: 53 mm/sa idi. Çekilen ekstremit ve eklem grafilerinde özellik saptanmadı. Kalça ultrasonografisinde, sağ kalça eklemine sola göre minimal sıvı artışı izlendi. TORCH, hepatit markerları, EBV, VZV, parvovirüs B19, Brucella, ANA, anti dsDNA negatif idi. Abdominal USG ve PAAC grafsinde özellik yoktu. Periferik yaymada, %24 PMNL, %30 lenfosit, %4 monosit, %6 bant, %2 metamiyelosit, %1 normoblast, %34 blast görüldü. Kemik iliği aspirasyonu ve biyopsisi akut lösemi ile uyumlu bulundu. Kemik iliğinde %81 blast görüldü. Blastlar dar sitoplazmalı, nadir nükleoluslu ve gevşek nükleuslu olup ALL L1 tipi ile uyumlu idi. Flowsitometri bulguları, immünohistokimyasal boyaması ve sitolojisi ALL ile uyumlu idi.

**Sonuç:** Lösemi çocukluk çağının en sık görülen malign hastalığıdır. ALL tüm olguların %85'ini oluşturmaktadır. Başvuruda kas iskelet sistemine ait semptomlar olabilmektedir. Artralji ve artrit gibi semptomlar ile başvuran hastada yanlış tanı ve tanısız gecikme riski vardır. Artropatili çocukları değerlendiren hekimler her zaman altta yatan lösemi olasılığının farkında olmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Artrit, atralji, ALL

P-235

## Ateş, Lenfadenopati ve Testiküler İnfiltrasyon: Malignite Taklitçisi Bir Enfeksiyon, Bruselloz

Süheyla Ocak<sup>1</sup>, Özge Kaba<sup>2</sup>, Mustafa Bilici<sup>1</sup>, Zuhâl İnce<sup>3</sup>, Deniz Tuğcu<sup>1</sup>, Selda Hançerli Törü<sup>n2</sup>, Serap Karaman<sup>1</sup>, Ayşegül Ünüvar<sup>1</sup>, Zeynep Karakaş<sup>1</sup>

<sup>1</sup>*İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Bilim Dalı, İstanbul*

<sup>2</sup>*İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul*

<sup>3</sup>*İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Pediatric Radyoloji Bilim Dalı, İstanbul*

**Giriş:** Bruselloz, tüm vücut sistemlerini etkileyip farklı klinik tablolarla ortaya çıkabilen, birçok hastalık tablosunu taklit edebilen ve ayırıcı tanının zor olduğu bir enfeksiyondur. Brusellozda genitoüriner tutulum %20 civarında ve en sık epididimoorşit kliniği ile ortaya çıkmaktadır. Burada ateş, lenfadenopati ve bilateral testiküler infiltrasyon saptanarak akut lösemi ön tanısı ile tetkik edilen ve bruselloz tanısı alan bir adolesan olgu sunulmaktadır.

**Olgu:** 17 yaşında erkek hasta 3 aydır olan düşmeyen ateş, gece terlemesi, kilo kaybı, her iki bacakta ve belde ağrı ve halsizlik yakınmaları ile getirildi. Fizik muayenesinde servikal, aksiller ve inguinal, en büyüğü 2 cm boyutlarında generalize lenfadenopati, hepatosplenomegalisi ve tek taraflı skrotal şişlik saptandı. Tam kan sayımında anemi ve lökopeni, akut faz değerlendirmesinde eritrosit çökme hızında belirgin yükselme görülen hastanın kan biyokimyası normal olarak değerlendirildi. Periferik yayma incelemesinde atipik hücre görülmedi. USG ve BT incelemelerinde yaygın servikal, mediastinal ve abdominal lenfadenomagalilere ek olarak karaciğerde ve sol testiste lenfoproliferatif hastalıkla uyumlu multifokal, hipoeoik infiltrasyon izlendi. Akut lösemi/lenfoma ön tanısıyla yapılan kemik iliği aspirasyonu inflamasyon, enfeksiyon ile uyumlu olarak değerlendirildi. Blastik İnfiltrasyon görülmedi. İzlemin 3. gününde, başvuru anında uzamış ateş ve riskli besin tüketimi öyküsü nedeniyle gönderilmiş olan Coombslu Wright testi pozitif, Grubal Widal testi negatif sonuçlandı. Eş zamanlı olarak kemik iliği ve periferik kan örneğinden gönderilen kültürlerde *Brucella melitensis* üremesi saptandı. Hastaya bruselloz tanısıyla antibiyoterapi başlandı.

**Sonuç:** Ateş, kilo kaybı, eklem ağrısı, sistemik lenfadenomegali, hepatosplenomegali ve testiküler şişlik çocukluk çağında öncelikle lenfoproliferatif maligniteler açısından şiphe uyandıran belirti ve bugulardır. Ancak özellikle zoonotik hastalıkların endemik olduğu bölgelerde yaşayan olgularda atipik enfeksiyonlar ve bu enfeksiyonların sistemik tutulumları açısından dikkatli olunmalıdır. Özellikle Bruselloz, Tüberküloz gibi ülkemizde halen yaygın olan enfeksiyöz tablolarda özellikle testis tutulumunun olabileceği ve malignite ile karışabileceği akılda tutulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Testis, bruselloz, lösemi

P-236

## Pda İle Beraber Olan Konjental Afibrogenemi: Olgu Sunumu

Halil Sağır<sup>1</sup>, Sabahattin Ertuğrul<sup>1</sup>, Veysiye Hülya Üzel<sup>2</sup>, Hasan Zan<sup>1</sup>, Serbest Çen<sup>1</sup>, İlyas Yolbaş<sup>1</sup>

<sup>1</sup>*Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Neonatoloji Bilim Dalı, Diyarbakır*

<sup>2</sup>*Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Diyarbakır*

**Giriş:** Konjental afibrinojenemi çok nadir görülen ve otozomal resesif geçiş gösteren genetik kökenli bir hastalıktır. Toplumda görülme sıklığı 1/1000000'dir. Klinik olarak hafif kanamalardan çok ciddi kanamalara kadar değişebilen klinikle seyredebilir. Bu çalışmada Konjental afibrinojenemi olan bir yenidoğan olgu sunuldu.

**Olgu:** Yirmi beş yaşındaki annenin 1. gebeliğinin 1. canlı doğum olarak 38. gebelik haftasında 3000 gram ağırlığında doğan bebek 5. gününde vücudunda morarma şikâyeti olması nedeniyle hasta kanama diatezi ön tanısıyla servisimize yatırıldı. Fizik muayenesinde; Boynun sağ bölgesinde, sağ ön kolda ve umbilikal bölgede değişik çağlarda ekimozlar mevcuttu. Kalpte dinlemekle devamlı 3/6 şiddetinde üfürüm vardı. Bakılan tetkiklerinde bin Hgb 10,5 g/dl, Hct %34,57, plt 228000 olarak saptanan hastanın koagülasyon tetkiklerinde fibrinojen düşüklüğü ölçülemeyecek düzeyde düşük tespit edildi. Yapılan diğer tetkiklerde ve ekimotik bölgelere yapılan yüzeysel USG' de ek patolojik bulgu saptanmadı. İntrakranial hemoraji ekartasyonu için beyin BT çekilen hastada kanama bulgusu saptanmadı. Kanama diyatezi? düşünülen hastaya Çocuk Hematoloji görüşü alınarak Taze Donmuş Plazma verildi. Plazma sonrası koagülasyon tetkiklerinde Fibrinojen 71 mg/dl, aPTT sn 27 PT 12,8 sn, INR 0,96 olarak saptandı. Hastanın bakılan pıhtılaşma faktör düzeyleri normal olarak saptandı. Hastaya afibrogenemi nedeniyle, göbek etrafında kanaması olmasından dolayı gün aşırı TDP tedavisi verildi. Üfürüm nedeniyle dokuz günlükken hastanın bakılan Ekokardiyografisinde PDA (2,4 mm çapında) saptandı. 54 günlükken yapılan kontrol Ekokardiyografisinde İnce PDA (kapanmış PDA) saptandı. Genetik tetkik gönderilen hastada Konjental Afibrinojenemi ile uyumlu FGB Mutasyonu saptandı.

**Sonuç:** Konjental Afibrinojenemi otozomal resesif geçen ve nadir olarak görülen bir hastalık olsa da kliniğe başvuran koagülopati saptanan hastalarda dikkat edilmeli ve beraberinde PDA olabileceği akılda tutulması gereken önemli hastalıklardan biridir.

**Anahtar Kelimeler:** Konjental Afibrinojenemi, PDA

P-237

## Granulosit Sarkom Benzeri Kitleyle Prezente Olan Akut Lenfoblastik Lösemi Olgusu

Neslihan Gücüyener<sup>1</sup>, Ayşe Gonca Kaçar<sup>2</sup>,  
Simge Çınar Özel<sup>2</sup>, Samed Cihad Çelik<sup>1</sup>, Hilal Akı<sup>3</sup>,  
Nazlı Akyel<sup>4</sup>, Sebuhan Kuruoğlu<sup>4</sup>, Tülin Tiraje Celkan<sup>2</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul

<sup>3</sup>İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>4</sup>İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İstanbul

**Giriş:** Lösemik hücrelerin tümoral kitle halinde bulgu vermesi genelde akut myeloid lösemi ve diğer myeloproliferatif hastalıklarda görülür. Granulosit sarkom olarak adlandırılır ve matur veya immatur myeloid hücrelerin ekstramedullar myeloid proliferasyonundan kaynaklanır. Hastalarda daha kemik tutulumu olmadan bulgu verebilir. Bu tip seyir akut lenfoblastik lösemilerde çok nadirdir ve hemen her zaman relapslarda görülür. Burada ilk tanı sırasında saçlı deride kitle ile başvuran bir ALL hastasını sunmak istedik.

**Olgu:** 7 yaşında travma sonrası saçlı deride şişlik olan hasta, yapılan yüzeyel ultrason sonucunda düzgün konturlu hipoekojen nodular oluşum, kraniyal MR'ında ise 3x1,5 cm boyutunda hipointens görünümde kemiğe invazyonu olmayan kitle saptanmıştı. Lezyondan yapılan eksizyonel biyopsinin patoloji sonucu yuvarlak hücreli malign tumor ile uyumlu bulunmuştu. Tetkiklerinde pansitopenisi farkedilerek tarafımıza yönlendirilmişti. Hastanın servikal ve submandibular lenfadenopatileri, hepatosplenomegalisi, üst damakta ıslak peteşileri vardı. Yaptığımız tetkikler ESR: 51 mm/h; hemogramda WBC: 7000 mm<sup>3</sup>, hb: 6,4g/dl, plt: 17000/mm<sup>3</sup>, AST 308 IU/L, ALT: 262 IU/L, ALP: 485 U/L, GGT 211 IU/L, LDH: 896 IU/L patolojik olarak saptandı. Periferik yaymasında %22 (mutlak 1540 mm<sup>3</sup>) blast görüldü. Kemik iliği aspirasyonu ve kitleden tekrar yapılan eksizyonel biyopsi materyali common B-ALL İLE uyumlu geldi. BOS tutulumu saptanmadı. B ALL tedavi protokolüne başlandı.

**Sonuç:** Her ne kadar akut lenfoblastik lösemiler, granulositlik sarkom benzeri solid kitle ile özellikle ilk tanıda bulgu vermeseler de, yumuşak doku kitlesiyle gelen bir hastada birlikte hemogramda patoloji saptanırsa ayırıcı tanıda lösemi düşünülmelidir. Bu olguda kitlenin kan tablosundan erken bulgu vermesi, önce lenfoma şeklinde başlayan hastalığın kemik iliğini infiltre ettikten sonra lösemi şeklinde tanı aldığını düşündürmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Granulositlik sarkom, lenfoblastik lösemi, tümoral kitle

P-238

## Akut Lenfoblastik Lösemili Çocuk Hastalarımızda Febril Nötropeni Ataklarının Değerlendirilmesi

Rejin Kebudi<sup>1</sup>, Hazal Hüzmeli<sup>2</sup>, Hülya Çelik<sup>2</sup>,  
Banu Oflaz Sözmen<sup>3</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>Amerikan Hastanesi, Çocuk Kliniği, İstanbul

<sup>3</sup>Koç Üniversitesi, Çocuk Kliniği, İstanbul

**Amaç:** Akut lenfoblastik lösemili (ALL) tanısıyla tedavi gören hastalarda febril nötropeni acil tedavi gerektiren bir durumdur. ALL tanılı hastalarımızda gelişen febril nötropenik atakları, demografik bilgiler, klinik ve mikrobiyolojik dökümantasyon, tedavi ve sonuçlarıyla değerlendirmeyi amaçladık.

**Yöntem:** ALL tanısıyla tedavi gören hastalardaki ateşli nötropenik ataklar retrospektif incelendi.

**Bulgular:** ALL 27 çocuk hastada (7 kız, 20 erkek); tedavi süresince 123 ateşli nötropenik atak görüldü. Bu atakların 54'ü (%43,9) klinik dökümente, 54'ü mikrobiyoloji dökümanete idi. Klinik kanıtlanmış olgularda sırasıyla en sık üst solunum yolu enfeksiyonu saptandı Mikrobiyolojik dökümanete olanlarda; 27 atakta bakteriyemi, 1 atakta fungemi saptandı. Kan kültürlerinde en sık saptanan bakteriler, Stafilokokcus epidermidis (12), diğer Gram + koklar (7), Pseudomonas aerigonasa (3), Klebsiella (3) idi. bir hastamızda kanda Candida tropicalis ve sonrasında Candida parapsilosis saptandı. İdrarda 6 atakta E. coli üredi. Dışkıda 8 atakta Clostridium difficile A+B toksini + bulundu. Dışkıda PCR ile 2 atakta Salmonella, 1 atakta Adenovirüs saptandı. Solunum yolu bulguları ile gelen hastalarda PCR ile viral solunum yolu paneli bakıldı. 16 hastada patojen bulundu CMV DNA PCR 1 hastada + idi, Bir hastada Galaktomannan pozitif bulundu. Hastalara ampirik olarak Sefepim iv başlandı. Klinik ve mikrobiyolojik sonuçlara göre modifikasyon yapıldı. Aminoglikozid yalnız 2 atakta kullanıldı. 1 hastada fungemi ve septik şok görüldü, 147 gün yoğun bakımda, 70 gün ekstrakorporal membran oksijenasyon (ECMO) da kaldı. Fungal enfeksiyon olan 2 hastada granulosit süspansiyonu kullanıldı. Bir hasta apendisit ameliyatı geçirdi. Febril nötropeni veya başka nedenle kaybedilen hasta olmadı.

**Sonuç:** Akut Lenfoblastik lösemili hastalarda yoğun kemoterapi sırasında febril nötropeni sıklığı yüksektir. Ateş veya enfeksiyon bulgusu görüldüğünde hızla ampirik tedaviye başlanmalı ve klinik, mikrobiyolojik sonuçlarla modifikasyon yapılmalıdır. Mikrobiyolojik dökümantasyon doğru tedavi için çok yararlıdır. Antimikrobiyal tedavi dışında klinik gereksinime göre diğer ek tedavi/destek tedaviler (yoğun bakım, EKMO, Granulosit süspansiyonu vs) hayati önem taşımaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** ALL, febril nötropeni, bakteriyemi, fungemi, septik şok

P-239

## Beta Talasemi İntermedia Tanısıyla Takip Edilmekte Olan Hastada Gilbert Sendromu Birlikteliği

Bahruz Zamanov<sup>1</sup>, Simge Çınar Özel<sup>2</sup>, Tiraje Tüln Celkan<sup>2</sup><sup>1</sup>*İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul*<sup>2</sup>*İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Bilim Dalı, İstanbul*

**Giriş:** Gilbert sendromu UDP-glukronil transferaz enzim aktivitesinin baskılanması sonucu ortaya çıkan, indirekt hiperbilirubinemiyle seyr eden hastalıktır. Toplumda görülme sıklığı %5-10 dur. Bu enzimi kodlayan UGT1A1 geninin promotor bölgesinde bulunun (TA) 7/7 olması enzim aktivitesini düşürür. Bilirubin düzeyi 5 mg/dl altında seyr etmesine rağmen hemoglobino patilere eşlik etmesi durumunda bilirubin düzeylerinde anlamlı artış olmaktadır.

**Olgu:** 12 yaşında kız hasta. Talasemia intermedia nedeniyle takip edilen hastanın laboratuvar tetkiklerinde total 6.7 mg/dl, indirekt bilirubin 6 mg/dl arasında seyretmekteydi. Fizik müayenede skleralarda sarılık dışında özellik yoktu. İndirekt hakimiyetinde hiperbilirubinemisi ve skleralarda sarılık dışında bulgusu olmayan hastada eşlik edebilecek Gilbert hastalığı düşünülererek genetik tahlil gönderildi. UGT1A1 (TA) 7/7 TAA olarak saptandı. Bizim hastamızda ilk dönemlerde safra taşı yokken, sonraki dönemlerde safra taşı oluşumu saptanmıştır.

**Sonuç:** Gilbert sendromu Beta Talasemi tanılı hastalarda anlamlı hiperbilirubinemi ve safra taşı oluşumu ile ilişkilendirilmiştir. Burada beta Talasemi İntermedia tanısıyla takip edilmekte olan hastada Gilbert sendromu ile olan nadir birlikteliğini ve klinik seyrini göstermek amaçlanmıştır.

**Anahtar Kelimeler:** Beta talasemi intermedia, Gilbert sendromu, hiperbilirubinemi, safra taşı

P-240

## İzole aPTT Uzunluğu Saptanan Pediatrik Olguların Ne Kadarında Gerçek Bir Koagülopati Mevcuttur? Retrospektif Bir Analiz

Emine Türkkan

*Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İstanbul*

**İzole aPTT** (aktive Parsiyel Tromboplastin Zamani) uzunluğu ile son 5 yıl boyunca çocuk hematoloji polikliniğine refere edilen, kronik bir hastalığı olmayan, pediatrik yaş grubundan 1218 hasta

retrospektif olarak değerlendirmeye alındı. Hastaların yaşları 1 ay-17.5 yıl (median 3.5 yıl) arasında değişmekte idi. Hastaların %92'si preoperatif rutin koagülasyon testleri taraması sırasında aPTT uzunluğu saptanan olgular iken, %8'i başka nedenlerle kan tetkikleri yapılırken koagülasyon testleri bakılan olgulardı. Preoperatif olgularda en sık tonsillektomi/adenoidektomi, sonra diş ve 3. sırada sünnnet girişimleri gelmekte idi. Hastaların %61 (743)'inde aPTT konfirme edildiğinde de uzamış olarak saptandı. aPTT uzunluğu konfirme edilen bu 743 olguda, faktör düzeyleri (faktör VIII, IX, XI, XII ve vonWillebrand faktör antijeni ve düzeyi) bakıldı ve sadece 66 olguda (%5) faktör eksikliği saptandı. Hepsisi de hafif eksiklikte ve faktör düzeyleri %5 üzerinde idi. Faktör eksikliği saptanmayan ama izole aPTT uzunluğu olan 677 olguda, ilave olarak lupus antikoagülanı bakıldı ve 402 olguda (%59) pozitif saptandı. İzole aPTT uzunluğu olup, hiçbir neden saptanamayan 275 olgudan 55'inde (%20) polisitemi saptandı. Kalan 225 olguda, koagülopati kliniği olmadığı için, belirtilmeyen antikoagülan kullanımı, numune alımı (tüpe yetersiz kan alınması) veya laboratuvar ile ilgili (hemoliz, lipemi) teknik nedenler düşünüldü ise de çalışmanın retrospektif özelliği nedeni ile kanıtlanamadı. Sonuç olarak, tüm grup değerlendirildiğinde, izole aPTT uzunluğu nedeni ile refere edilen hastaların sadece %61'inde gerçekten aPTT uzunluğu mevcuttur. Bu olguların da sadece %5'inde hafif düzeyde koagülasyon faktör eksikliği saptandı, oldukça önemli bir kısmında lupus antikoagülanı pozitif bulundu. Bu analiz de göstermektedir ki, izole aPTT uzunluğu saptanan hastaların çok az bir kısmında gerçekten koagülopati mevcuttur, bu hastalarda gereksiz ileri incelemeler yapmadan önce lupus antikoagülanı varlığı, polisitemi, numune alımında veya laboratuvarla ilgili teknik nedenler değerlendirilmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** aPTT, uzunluğu, koagülopati

P-241

## Çocukluk Çağında Diffuz Perioist Reaksiyonu ile Bulgu Veren Akut Megakaryoblastik Lösemi Olgusu

Muhammed Aydın<sup>1</sup>, Simge Çınar Özel<sup>2</sup>,Ayşe Gonca Kaçar<sup>2</sup>, Gül Nihal Özdemir<sup>3</sup>, Suat Hilal Akı<sup>4</sup>, Tüln Tiraje Celkan<sup>2</sup><sup>1</sup>*İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul*<sup>2</sup>*İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul*<sup>3</sup>*Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul*<sup>4</sup>*İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul*

**Giriş:** Çocuklarda akut miyeloid lösemi (AML), lösemilerin %15-20'sini oluşturur. Akut megakaryoblastik lösemi (AML-M7) ise AML olgularının %14.6'sını oluşturan, farklı sitogenetik, mor-

folojik özellikler gösteren nadir alt tipidir. Değişken klinik bulguları ve tanı zorlukları nedeniyle farklılaşmamış lösemi, miyelodisplazi, miyelofibrozis gibi tanımlamalar almıştır. Gelişen morfolojik, sitogenetik, sitokimyasal ve immunfenotipik yöntemlerle artık AML M7 tanısı daha kolay konulabilmektedir. Lösemide kemik tutulumunun radyolojik bulguları iyi tanımlanmasına rağmen pediatrik hastalarda AML M7'nin kemik grafilerindeki bulguların miyelofibrozisle ilişkisi ancak birkaç vakada tanımlanmıştır. Olgumuzda bisitopeni ve kemik deformiteleriyle yönlendirilen, tekrarlayan biyopsiler sonucunda AML M7 tanısı alan vakamızı tanımladık.

**Olgu:** 2 aylıkken başlayan vücutta morarma, tekrarlayan ateş yakınmalarıyla dış merkez başvurusunda yaygın ekimozlar, hepatosplenomegali saptanmış. Trombositopeni ve anemiye eşlik eden periferik yaymada lenfoblast görülmesiyle kemik iliği aspirasyonu yapılmış; hiposelüler olarak değerlendirilmiş, atipik hücre görülmemiş. Fibrinojen, vitamin B12, nöron spesifik enolaz, idrarda vanil mandelik asit düzeyi normal sonuçlanmış. Viral serolojisinde patoloji saptanmayan hastanın metabolik tetkikleri normal olarak değerlendirilmiş. Bulgularında gerileme olmaması üzerine 4 aylıkken ikinci kemik iliği aspirasyonu yapılmış; aynı şekilde hiposelüler olarak değerlendirilmiş. Monozomi 5, trizomi 8, trizomi 7, N-ras, K-ras mutasyonları, kromozom kırığı testi negatif sonuçlanmış. 5 aylıkken masif hepatosplenomegaliye eşlik eden yaygın lenfadenopati gelişmesi üzerine lenf nodu biyopsisi yapılmış; neoplastik infiltrasyon saptanmış. Çift negatif T ve lenfosit alt grupları normal saptanmış. Batın ve toraks MR'da mediasten ve batında konglomere görünümde lenfadenopatilerle karaciğer, böbrek tutulumu malignite lehine yorumlanmış. Karaciğer biyopsisi yapılmış; hemanjiyoendoteloma olarak raporlanmış. İntravenöz immunoglobulin tedavisine yanıt alınmayınca 7 aylıkken tarafımıza yönlendirilmiş. Fizik muayenesinde tartı, boy, baş çevresi 3. persantilin altında, soluk görünümde, taşikardik, taşipneikti. Karaciğer 8 cm, dalak 5 cm ele gelmekte, servikal, inguinal, aksiller yaygın lenfadenopatileri ile beraber alt ekstremitte distallerinde belirgin, tüm kemiklerde deformiteler mevcuttu. Trombositopeni ve anemisi devam eden hastanın kemik grafilerinde uzun kemiklerde ekspansif genişleme ve periost reaksiyonu, kafa grafilerinde zımba deliği görünümü mevcuttu. Kemik iliği aspirasyonu ve biyopsisi tekrarlandı; yaygın fibrozisle beraber nadir atipik hücreler görüldü. Mevcut bulgularla AML M7 olarak değerlendirildi. Dış merkezde yapılmış olan karaciğer ve lenf nodu biyopsileri tekrar merkezimizde çalışıldı; AML M7 karakterinde mononükleer hücre infiltrasyonu saptandı. Uygun kemoterapi protokolleri başlanmasına rağmen sepsis nedeniyle vakamız 10 aylıkken kaybedildi.

**Sonuç:** Bu olgumuzda AML M7'nin tanı ve tedavi zorluğunu vurgulamak, kemik deformitelerine eşlik eden bisitopeni durumunda bu taniye dikkat çekmek istedik.

**Anahtar Kelimeler:** Akut miyeloid lösemi, AML M7, kemik tutulumu, megakaryoblastik lösemi, miyelodisplazi, miyelofibrozis

P-242

## İkiz Kardeşlerde Görülen Nötropenin Nadir Sebebi: X'e Bağlı İnfantil Agammaglobülinemi (Bruton Hastalığı) Olabilir mi?

Muhammet Mesut Nezir Engin, Önder Kılıçaslan

Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Düzce

**Giriş:** Nötropeni, mutlak nötrofil sayısının (MNS) 1500/mm<sup>3</sup>'ün altına düşmesine denir. Nötropenin ağırlığı MNS ile direkt ilişkilidir. Buna göre: Ağır nötropeni: MNS<500/mm<sup>3</sup>, Orta nötropeni: MNS 500-1000/mm<sup>3</sup> ve Hafif nötropeni: MNS 1000-1500/mm<sup>3</sup> olarak tanımlanır. Nötropeniler primer ve sekonder olarak ikiye ayrılır. X'e bağlı agammaglobulinemide temel bozukluk, B-lenfosit öncüllerinin olgun B lenfositlerine ve plazma hücrelerine dönüşümündeki yetersizliktir. Bu hastalarda immünoglobulinleri üreten hücreler oluşmadığı için, dolaşımda immünoglobülinler çok düşüktür.

**Olgu:** 17 aylık olan ikiz kardeş nötropeni olması üzerine tarafımıza yönlendirilmiş. Hastaların yapılan muayenelerinde genel durumu iyi, sistemik muayeneleri doğaldı. Erkek hastanın VA: 9,7kg (33p), Boy: 81cm (89p), kız hastanın ise VA: 9,7kg (33p), Boy: 78cm (64p) olarak değerlendirildi. Alınan öyküde son 6 aydır sık sık enfeksiyon geçirdikleri öğrenildi. Tetkik sonuçlarında nötropeni görülmesi üzerine yapılan takiplerde sıklıkla nötropeni düşünülmemesi üzerine tarafımıza yönlendirilmiş. Erkek hastanın yapılan tetkiklerinde Hgb: 11,2g/dl, Wbc: 4,1 bin, Trombosit: 435 bin, nötrofil sayısı 200/mm<sup>3</sup>, IgM: 41,1mg/dL, IgA: 16 ve IgG: 276mg/dL olarak saptandı. Bakılan periferik yaymada hipokromi, anizositoz, makrositer anemi, toksik granülasyon, bant hücreleri ve target hücreleri görüldü. Kız hastanın yapılan tetkiklerinde Hgb: 11,3g/dl, Wbc: 5,9 bin, Trombosit: 314 bin, nötrofil sayısı 900/mm<sup>3</sup>, IgM: 104 mg/dL, IgA: 11,8 ve IgG: 335 mg/dL olarak saptandı. Bakılan periferik yaymada hipokromi ve toksik granülasyon görüldü. Erkek kardeşte ağır derece nötropeni, kız kardeşte orta derecede nötropeni görülmesi ve iki kardeşte de agammaglobunemi görülmesi üzerine X'e Bağlı İnfantil Agammaglobülinemi (Bruton Hastalığı) ön tanısı konularak Çocuk İmmünolojiye takip ve tedavi amaçlı sevk edildi.

**Sonuç:** X'e bağlı agammaglobulinemi tanısı tekrarlayan ya da ciddi bakteriyel enfeksiyonu geçiren, bademcik ve lenf düğümleri küçük ya da hiç bulunmayan, sıklıkla erkek çocuklarında düşünülmelidir. İlk tarama testi, serum immunoglobulinlerinin değerlendirilmesi olmalıdır. Çoğu hastada, tüm immunoglobülinler (IgG, IgM, IgA) ya belirgin olarak azalır ya da hiç bulunmaz. Fakat nadiren bazı hastalar bir miktar IgM veya IgG üretebilir. Buna ek olarak anneden geçen antikorlardan dolayı 6-9. Aylardan önce asemptomatiktir. Ağır nötropeni vakalarında immünoglobulinler değerlendirilmeli şüpheli durumlarda Çocuk İmmünoloji bulunan merkeze sevk yapılmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Nötropeni, ikiz kardeş, bruton, agammaglobülinemi

P-243

## Non Hodgkin Lenfoma Tedavisi Sonrası Tanı Alan Ataksi Telenjektazi Olgusu

Agshin Rzayev<sup>1</sup>, Sezin Aydemir<sup>2</sup>, Ayça Aslanger<sup>3</sup>,  
Ayça Kıyıkım<sup>2</sup>, Gözde Yeşil<sup>3</sup>, Tiraje Çelkan<sup>4</sup>,  
Haluk Çokuğraş<sup>2</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Allerji ve İmmunoloji Bilim Dalı, İstanbul

<sup>3</sup>Bezmialem Vakfı Üniversitesi, Tıbbi Genetik Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>4</sup>İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul

**Giriş:** Ataksi telenjektazi nadir görünen ilerleyici serebellar ataksi, immün yetmezlik, radyosensitivite ve maligniteye yatkınlık gösteren otozomal çekinik geçişli bir hastalıktır. Lenfoma tedavisinden sonra tanı alan ataksi telenjektazili bir olgu sunulmuştur.

**Olgu:** 15 yaşında kız hastaya, 4 yaşında ani başlayan solunum sıkıntısı sonrası Non Hodgkin lenfoma tanısı kondu. Kemoterapi tedavisi ve radyoterapi sonrası izleminde dengesiz yürüme yakınmaları gelişen olguya, alfa fetoprotein yüksekliği ve ataksi bulguları eşliğinde 6 yaşında ataksi telenjektazi tanısı kondu. Tekrarlayan enfeksiyon öyküsü olmayan, immünglobulin değerleri, lenfosit alt grup analizi normal sınırlarda saptanan olguda moleküler inceleme sonucu ATM geninde birleşik heterozigot c.103C > T ve c2251-4A > G mutasyonları saptandı. Anne ve babadan yapılan inceleme sonucu her bir mutasyonun bir ebeveyninden geldiği kanıtlandı.

**Sonuç:** DNA tamir bozuklukları genel olarak büyüme gelişme geriliği, enfeksiyonlara yatkınlık, radyosensitivite ve hematopoetik sistem kaynaklı kanserlere yatkınlıkla seyredir. Artmış kanser riski nedeniyle yakın takip ve multidisipliner yaklaşım gerektirir. Kanser gelişen olgularda tedavi ilişkili ciddi toksisite ve ikincil kanserler görülebilir. Geç yürüyen, yürüme bozukluğu olan olgularda ataksi telenjektazi mutlaka akla gelmelidir. Alfa fetoprotein yüksekliği bu olgularda basit tarama testi olarak kullanılabilir.

**Anahtar Kelimeler:** Ataksi telenjektazi, lenfoma, çocuk, radyosensitivite

P-244

## Chediak Higashi Olgusu Sunumu

Özge Oğuzhan<sup>1</sup>, Sezin Aydemir<sup>2</sup>, Ayça Kıyıkım<sup>2</sup>,  
Haluk Cezmi Çokuğraş<sup>3</sup>, Tülin Tiraje Celkan<sup>4</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Allerji ve İmmunoloji Bilim Dalı, İstanbul

<sup>3</sup>İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul

<sup>4</sup>İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul

**Giriş:** Chediak-Higashi Sendromu otozomal resesif kalıtılan, değişik derecelerde okulakutanöz albinizm, immün yetmezlik ve nörolojik bulgular ile karakterize nadir bir hastalıktır. Nötropeni, kemotaksi ve NK (naturel killer) hücre fonksiyonlarında bozukluk nedeniyle tekrarlayan ciddi bakteriyel enfeksiyonlar görülmektedir.

**Olgu:** Üç aylık erkek hasta tarafımıza okulakutanöz albinizm bulguları ile başvurdu. Hastanın benzer fenotipte erkek kardeşi 11 aylıkken ateş, hepatosplenomegali, lenfadenopati nedeniyle tetkik edilmiş ve Hemofagositik Lenfositosis nedeniyle kaybedilmişti. Fizik muayenesinde açık saç, cilt ve göz rengi mevcuttu, sistemik muayenesi doğaldı. Nöromotor gelişimi yaşına uygun saptandı. Hemogramında nötropeni mevcuttu ve periferik yaymasında lenfositlerde sitoplazmik granülleri görüldü. İmmünyetmezlik açısından tetkik edilerek trimetoprim-sülfametoksazol profilaksisi başlandı. Chediak-Higashi Sendromu öntanısıyla gen analizi gönderilerek kemik iliği nakli planlandı.

**Sonuç:** Yüksek ateş, hepatosplenomegali, yaygın lenfadenopati ile karakterize Hemofagositik Lenfositosis tablosu vakaların yaklaşık %85'inde görülmekte ve ölümcül seyretmektedir. Hastaların yaklaşık %80'i yaşamın ilk on yılında kaybedilir. Allojenik kemik iliği nakli ile hastalarda hematolojik ve immünolojik tedavi sağlanabilmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Chediak-Higashi, immünyetmezlik

P-245

## Adolesan Yaşta Mantar Pnömonisiyle Tanı Alan Kronik Granüloamatöz Hastalık

Seda Aksoy<sup>1</sup>, Sezin Aydemir<sup>2</sup>, Pınar Önal<sup>3</sup>, Ayça Kıyıkım<sup>2</sup>,  
Haluk Cezmi Çokuğraş<sup>4</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Allerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, İstanbul

<sup>3</sup>İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul

<sup>4</sup>İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Allerji ve İmmünoloji, Göğüs Hastalıkları ve Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul

**Giriş:** Kronik granüloamatöz hastalık (KGH) tekrarlayan, yaşamı tehdit eden bakteriyel ve fungal enfeksiyonlarla ve granülom oluşumuyla karakterize bir genetik hastalıktır. Fagosit nikotinamid adenin dinükleotid fosfat (NADPH) oksidaz enzimidaki kusurlardan kaynaklanır ve fagositlerin katalaz pozitif mikroorganizmaları yok edememesine sebep olur. Akciğer, deri, lenf nodları ve karaciğer sık enfekte olur. Sıklıkla 2,5-3 yaşlarında tanı konur. Otozomal çekinik formları daha sık olmakla birlikte X'e bağlı formlarına göre daha hafif seyrederek geç bulgu verebildiği için hastalar geç tanı alabilirler.

**Olgu:** 10 yaşında kız hasta, sol meme üzerinde şişlik, ateş ve uzamış öksürük şikayetiyle başvurdu. Sol meme üstü şişlik, sağ bazalde akciğer seslerinde azalma ve hepatomegali izlendi. Bir kez pnömoni nedeniyle 1 ay yatış öyküsü vardı. Her iki akciğer alanında konsolide alanlar, karaciğerde abse izlendi. Karaciğer ve cilt absesi ile pnömoni birlikteliği ön planda KGH düşündürülen olgunun balgam incelemesinde Aspergillus fumigati kompleks üredi. Hipergammaglobulinemi ve NBT testinde oksidaz aktivitesi sıfır saptandı. Vorikonazol ve kortikosteroid (1 mg/kg/gün) başlandı. Tedavi ile göğüs duvarı ve karaciğer absesi geriledi. Trimetoprim-sülfametoksazol ve itrakonazol profilaksisi ile taburcu edildi. Genetik incelemede NCF 2 genine bağlı p67phox mutasyonu saptandı.

**Sonuç:** Tekrarlayan enfeksiyon öyküsü olmasa dahi, derin dokularda abse oluşumu, enfeksiyon odağından aspergillus üretimi primer immün yetersizlik ve özellikle KGH gibi fagositer sistem bozukluklarını akla getirmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Kronik granüloamatöz hastalık, karaciğer absesi, NCF2, NADPH oksidaz

P-246

## 21. Yüzyılda SKORBÜT

Aslı Gürel Bedir, Fatih Çiçek, Sara Şebnem Kılıç Gültekin

Uludağ Üniversitesi, Pediatri Anabilim Dalı, Bursa

**Giriş:** Vitamin C eksikliği ağırlıklı olarak malnütrisyonun yaygın olduğu, gelişmekte olan ülkelerde görülmektedir, eksikliğin en önemli nedeni ise diyet ile yetersiz alımdır. Yalnızca kaynatılmış inek sütü ile beslenme, sebze-meyvelerin yetersiz tüketilmesi, intestinal malabsorbsiyon sendromları ve onkolojik durumlar, nöromotor gelişim geriliği risk faktörleri arasında sayılabilir. Vitamin C eksikliğinin neden olduğu hastalık "SKORBÜT" denilir. Erken belirtiler non-spesifik olup yorgunluk, iştahsızlık, irritabilite, takipne, gastrointestinal problemler ve düşük dereceli ateştir. İleri dönemde peteşi ekimoz (özellikle baskı bölgelerinde), perifoliküler hemoraji, kapiller fragilitate, kanamaya yatkınlık ve anemi gelişebilir. Skorbütün en sık belirtileri hemorajik bulgular, hiperkerotoz, hemotolojik anomaliler ve hipokondriyazis şeklinde özetlenebilir (4H) Dişeti hipertrofisi ve kanama kıl diplerinde kanama ve tribüşon görünümü ve periungal kanamalar gözlenir. Eksikliğinin kesin tanısı plazma düzeyi ile belirlenir. Vitamin C düzeyinin 23 µmol/L altındaki plazma seviyeleri hipovitaminoz olarak adlandırılmaktadır. C vitamini tedavisi ile klinik bulgular günler içerisinde gerilemeye başlar.

**Olgu:** 10 yaşında erkek hasta, 2,5 ay önce başlayan ağız içi yarası, bacak ağrısı şikayetleri ile başvurdu. Özgeçmişinde FMF ve otizim tanıları olup FMF'e bağlı kolşisin kullanıyordu. Soygeçmişinde anne baba arası akrabalık var (teyze çocukları) baba ve amcada FMF hastası. Fizik muayenesinde sol dizde şişlik (+2 cm çap farkı) gingiva hipertrofisi basmakla solmayan peteşiyel döküntü mevcuttu. Laboratuvar incelemesinde hemoglobin düşüklüğü (7,2 g/dl) gözlemlendi. Lösemik kemik iliği infiltrasyonu için anlamlı bulunması üzerine hastanın kemik iliği aspirasyonu yapıldı sonuç lösemik açıdan anlamlı bulunmadı. FMF'e bağlı olabilecek amiloidozis dışlanmış oldu. Hastanın klinik tablosundaki gingiva hipertrofisi, diş eti kanaması, peteşi perifoliküler hemoraji, kıl diplerinde kanama ve tribüşon görünümü, son beş yıldır dengesiz beslenmesi eklem ağrıları sol dizde şişlik olması üzerine çalışılan C vitamini düzeyinin 4,6 mg/L gelen (referans aralığı 4-15 mg/L) hasta SKORBÜT hastalığı olarak değerlendirildi. Hastaya 500 mg/gün C vitamini tedavisi verildi. 15 gün içinde ilk olarak gingiva hipertrofisi ve sonrasında peteşiyel döküntüleri geriledi. Hasta en az bir aya tamamlanması planlanan 500 mg/gün oral C vitamini tedavisi ile taburcu edildi.

**Sonuç:** Vitamin C eksikliğinin önlenmesinde en temel ilke dengeli beslenmedir.

**Anahtar Kelimeler:** Vitamin C eksikliği, skorbüt ve dengeli beslenme



P-247

## Aritmojenik Sağ Ventrikül Hipoplazisi Tanılı Hastada Cerrahi Tedavi

Hüseyin Avni Solgun<sup>1</sup>, Farit Gojayev<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Altınbaş Üniversitesi

<sup>2</sup>Medikal Park Bahçelievler

**Giriş:** Aritmojenik sağ ventrikül displazisi (ARVD) özellikle genç insanlarda ani ölüme yol açabilen genetik geçişli bir konjenital kalp hastalığıdır. Genellikle sağ ve sol ventriküllerde miyokardiyum yağ doku ile yer değiştirmiştir. Ani ölüm, ritim bozuklukları ve kalp yetmezliği en önemli semptomları arasındadır. Yaklaşık olarak genç insanlardaki ani ölümlerin %20'sinden sorumludur ve yıllık ölüme yol açma oranı %1-2'dir. Özellikle aile öyküsü olanlarda erken teşhis ve tedavi yaşam kalitesini arttırmaktadır. Tanı için aile öyküsü, fiziksel muayene bulguları, elektrokardiyogram, ekokardiyografi, 24 saatlik Holter ritim monitizasyonu, sağ ventrikül anjiyografi, kalp magnetik rezonans ve endomiyo-kariyal biyopsi seçenekler arasındadır. Hastalığın klinik gidişine göre intrakardiyak defibrilatör (ICD), radyofrekans ablasyon ve cerrahi önerilebilmektedir. Bu çalışmada; 14 yaşında aile öyküsü mevcut olan ARVD hastasında cerrahi ile tedaviyi nadiren uygulanan bir method olduğundan sunduk.

**Olgu:** 14 yaşında erkek hasta, eforla gelen halsizlik ve aralıklarla göğüs ağrısı şikayeti ile kliniğe başvurdu. Öyküsünde kendinden büyük olan 16 yaşında erkek kardeşinin daha önce aynı tanıdan vefat ettiği öğrenildi. Kardeşin ölüm sebebi otopside araştırılarak aynı tanı netleştirilmiştir. Anne ve babada ikinci dereceden akrabalık mevcuttu. Fizik müayinede en önemli bulgulardan biri hastanın oda havasında oksijen saturasyonu %77-80 civarında idi. EKG de sol dal blok paterni dışında başka bulgular saptanmadı. QRS süresi >115 msn. Holter'de 24 saatte 30> ekstrasistol saptandı. Hastada aritmik bulgular dominant olmayıp daha çok eforla gelen nefesdarlığı, dispne bulguları belirgindi. Ekokardiyografide sağ ventrikül EF<%35, duvarı incelmış, aşırı dilatasyon ve orta derece triküspit yetmezliği mevcuttu. Sol ventrikül EF>%55, kontraktilesi ve morfolojisi normaldi. Sağ ventrikül diyastol sonu çapı sol ventriküle göre aşırı dilate idi. Kardiyak MR bulgularında hiperintens sinyalli diffuz miyokard fibroz-yağ dokusu yerleşimi ve sağ ventrikül atrofi bulguları izlendi. 24 saatlik ritim holter takibi sonuçlarında aşırı aritmik bulgular ve VT atakları saptanmadı. Sağ ventrikül anjiyografisi tanının netlik kazanmasında altın standart test sayılır. Hastamızın ventrikülografisinde trabekülasyonda düzleşmeler ve aşırı dilatasyon mevcuttu. Pulmoner arter mean basıncı 14 mmHg idi. Dolayısı ile olguda saptanmış bulgulardan ikisi major olmakla en az bir minor bulgu tanıya odaklanmada yol gösterici olmuştur. Hastaya sağ kalp yetmezliği bulguları ön planda olmasından dolayı Glenn şant operasyonu kararı alındı. Operasyon on-pump yöntemi ile atan kalp üzerinde gerçekleştirildi. Postoperatif aritmi bulgusu gözlemlenmedi. Oksijen saturasyonu oda havasında %85-90 civarında idi. Klinik olarak preoperatif dönem ile karşılaştırıldığında efor kapasitesi artmış ve nefes darlığı, dispne bulguları azalmıştı. Altı gün klinik takibi yapıldıktan sonra hasta antiagregan tedavi ile taburcu edildi.

**Sonuç:** ARVD hastalığı ailesel olarak otozomal dominant geçişlidir. ARVD'de VT bulgusu tekrarlayan hastalarda temel amaç bu taşikardinin önlemesine yönelik antiaritmik ilaç tedavisi, ICD uygulamaları, radyofrekans ablasyon tercih edilebilir. Sürekli VT atakları belirgin olmayan ve kalp yetmezliği bulguları daha ön planda olan hastalarda cerrahi tedavi yöntemleri düşünülebilir. Bahsettiğimiz olguda aritmi bulguları sık-sık saptanmaması üzerine ve daha çok sağ kalp yetmezliği bulguları izlenmesinden dolayı ve efor kapasitesini daha iyileştirmek amacı ile cerrahi yöntem tercih ettik. Bu ameliyatı uygulamamızın sebebi hastanın aşırı dilate sağ kalp kardiyomiyopati bulgularının belirgin olması idi. Diğer amaç sağ ventrikül volüm yükünü azaltmak idi. İleri zamanda hastaya Fontan operasyonu uygulanarak sağ ventrikül volüm yükü tamamen ortadan kaldırılabilir. Aynı aşamada ventrikülotomi düşünülebilir. Sadece cerrahi uygulanmış vakalarda aritmilerin %70 azaldığı, cerrahi ile aynı zamanda antiaritmik ilaç uygulanmış vakalarda aritmilerin %100 kontrol edilebileceği bildirilmiştir. Özellikle sağ kalp yetmezliği ön planda giden olgularda doğru zamanlamda bu tür palliyatif cerrahi operasyonun hastaya klinik açıdan daha çok fayda sağlayacağını düşündük.

**Anahtar Kelimeler:** Arrhythmogenic right ventricular dysplasia, ventricular tachycardia, Glenn shunt

P-248

## Nonspesifik Semptomlarla Tanı Alan Kalıtsal Kardiyomiyopati Ailesi: Genetik Analizin Önemi

Elif Çiğdem Şirazi<sup>1</sup>, Özlem Turan<sup>2</sup>, Gökmen Özdemir<sup>2</sup>, Abdullah Kocabaş<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Antalya

<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Çocuk Kardiyoloji Bölümü, Antalya

**Giriş:** Kalıtsal kardiyomiyopatiler; ventriküler morfoloji ve fonksiyonlar temel olarak sınıflandırılan bir kardiyovasküler hastalıklar grubu olup, hipertrofik kardiyomiyopati (HKMP), dilate kardiyomiyopati, aritmojenik sağ ventriküler kardiyomiyopati, sol ventriküler noncompaction (LVNC) ve restriktif kardiyomiyopatiyi içerir. Bu hastalıklar önemli genetik komponente sahiptir ve ani ölümlerle sonuçlanabilen ventriküler taşiaritmilerle yol açabilirler.

**Olgu:** 3,5 yaşındaki erkek hasta çabuk yorulma ve çok terleme yakınmaları ile başvurduğu pediatri polikliniğinden kardiyolojik değerlendirme amacıyla çocuk kardiyoloji bölümüne konsulte edildi. Fizik incelemesinde ağırlık 10-25 persentil, boy 3-10 persentil, nabız 110/dk, solunum sayısı 20/dk, kan basıncı 95/60 mmHg bulundu. Sistem sorgulamaları olağan olan olgunun ekokardiyografik (EKO) incelemesinde interventriküler septum ile sol ventrikül arka duvar kalınlığında ve trabekülasyonunda belirgin artış (non-compacte görünüm) saptandı. Sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu normal sınırlardaydı (%68). Ebeveynleri 1.

derece kuzen olan hastanın izleminde ritim holterde aritmi saptanmadı. Ailesinde erken yaşta ani ölüm öyküsü yoktu. Genetik kardiyomyopatiler için istenen genetik analizde MYH7 geninde N240S varyantı homozigot olarak saptandı ve bu sonuç LVNC ve HKMP ile uyumlu olarak değerlendirildi. Aile taramasında EKO bulguları benzer olan 1,5 yaşındaki erkek kardeşinde aynı genetik anomali homozigot; EKO incelemeleri normal olan 6 yaşındaki erkek kardeşi ile anne-babasinda ise heterozigot olarak saptandı. Genotip yanında fenotipik olarak da etkilenen iki kardeşe propranolol ve aspirin tedavileri başlanarak izleme alındı.

**Sonuç:** Genetik kardiyomyopatiler toplumda nadir olmamakla birlikte olguların büyük kısmı özellikle asemptomatik dönemde tanı alamamaktadır. Rutin kardiyolojik değerlendirmeler sırasında aile öyküsünün özenli alınması, fizik muayene, EKG ve ekokardiyografik incelemelerde şüphelenilen olguların detaylı araştırılması, genetik tanı konulan indeks vakalarda aile taramasının yapılması; asemptomatik olguların tanınması ve genetik danışmanlık verilmesi açısından hayati önem taşımaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Genetik kardiyomyopatiler, hipertrofik kardiyomyopati, sol ventriküler noncompaction

P-249

## Akut Romatizmal Ateş'te Görülen Ritm Bozukluğu: Olgu Sunumu

Canan Basut<sup>1</sup>, Şeyma Kayalı<sup>2</sup>, Eda Kocabıyık<sup>1</sup>, Ezgi Erem<sup>1</sup>, Mesut Koçak<sup>1</sup>, Sacit Günbey<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara  
<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyolojisi Bölümü, Ankara

**Giriş:** Çeşitli ritim ve ileti anomalileri akut romatizmal ateş (ARA) olgularında akut dönemde görülebilmektedir. PR mesafesi uzamasıyla seyreden birinci derece AV blok en sık görülen ileti problemi olarak bilirse de nadiren 2. ve 3. derece AV blok, AV dissosiasyon, prematüre supraventriküler ve ventriküler atımlar görülebilmektedir. Burada kardit gelişmemesine rağmen artrit ile başvuran ARA tanılı hastada görülen ileti bozukluğunu sunmak istedik.

**Olgu:** On iki yaşında erkek hasta sağ ayak bileğinde şişlik, ağrı ve yürüyememe yakınmaları ile başvurdu. Öyküde, 2 hafta önce üst solunum yolu enfeksiyonu geçirdiği öğrenildi. Fizik muayenede; vücut ısısı 36.5°C, kan basıncı 110/70 mm Hg ve kalp hızı 80 atım/dakikaydı. Kardiyak oskültasyonda üfürüm duyulmadı. Sağ ayak bileğinde belirgin ödem, ısı artışı ve kızarıklık tespit edildi. Laboratuvar incelemelerinde; C-reactive protein 132 mg/l, eritrosit sedimentasyon hızı 63 mm/saat ve antistreptolysin-O titresi 520 IU/l idi. Başvuru elektrokardiyografisinde (EKG), sinuzal gecikme sonrası nodal escape atımlarla birlikte devam eden nodal ritim, aralıklı PR aralığında uzama tespit edildi. Ekokardiyografide, kapak yetersizliği izlenmedi. ARA tanısı ile 75 mg/kg/g dozunda aspirin başlanarak hospitalize edilen hastanın

bir gün sonra çekilen EKG'de; PR uzaması ile seyreden 1. derece AV blok görüldü. Aspirin tedavisiyle şikayetleri gerileyen hastanın tedavinin 4. gününde EKG bulguları normale döndü. Tedavinin 5. gününde yapılan 24 saat ritim holter normal olarak değerlendirildi. Hasta, yatışının 10. gününde aspirin tedavisi, benzatin penisilin profilaksisi, yatak istirahatinin devamı önerileriyle kontrole gelmek üzere taburcu edildi. ARA'da kalp tutulumu tüm dokuları etkilese de; inflamasyon daha çok endokard ve myokardda izlenir. Myokarddaki enflamasyon ve ödem ARA'da görülen disritmiden sorumlu tutulmaktadır. Çoğu ritim problemi, kapak tutulumundan bağımsızdır ve akut dönemde sınırlıdır. Bugüne kadar literatürde ARA ile ilişkili farklı ritim bozukluğu olguları bildirilmiştir. Olgumuzda da uyumlu olarak kapak tutulumu olmaksızın görülen ritim bozukluğu ilerleyen dönemde tamamen düzelmiştir.

**Sonuç:** ARA'nın seyrinde ritim bozuklukları görülebileceğinden; hastalar monitorize izlenmelidir. İntermitan ritim bozuklukları standart 12 kanal EKG'de görülemeyeceğinden, 24 saat ritim holter ARA tanısı alan hastalara uygulanması gerektiğini düşünmekteyiz.

**Anahtar Kelimeler:** Akut romatizmal ateş, artrit, aritmi, çocuk

P-250

## Gizli Tehdit: Kawasaki Hastalığı

Tuğba Ayçiçek<sup>1</sup>, İrfan Oğuz Şahin<sup>2</sup>, Merve Hatun Arpacioğlu<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Samsun

<sup>2</sup>Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, Samsun

**Giriş:** Kawasaki hastalığı ilk kez 1967 yılında Japonya'da tanımlanmış olan ateş, döküntü, bilateral eksüdatif olmayan konjunktival konjesyon, servikal lenfadenit, el ve ayaklarda şişlik ve eritem ile karakterize bir vaskülitir.

**Ogu:** Çocukluk çağıında Henoch Schonlein vaskülitinden sonra en sık görülen ikinci vaskülit olup gelişmiş ülkelerde çocuklardaki edinsel kalp hastalıklarının en sık nedenidir. Kırdört aylık kız hasta, dış merkezde kriptik tonsillit tedavisi görmekte iken 9 gündür ateşinin düşmemesi üzerine PFAPA? ön tanısı ile sevk edildi. Alınan anamnezde 5 gündür antibiyotik kullanımı olduğu öğrenildi. Hastanın fizik muayenesinde tonsiller kriptikti, oral mukoza bulguları ve nonpürülan konjunktivit mevcuttu, servikal lenfadenopati ve kardiyak üfürüm vardı. Hastada Kawasaki Hastalığı düşünülerek Çocuk Kardiyolojiye danışıldı ve ekokardiyografi (EKO) yapıldı. EKO'da koroner arter dilatasyonu da saptanan hastaya Kawasaki Hastalığı tanısı konularak Intravenöz Immünoglobulin (IVIG) ve asetilsalisilik asit tedavisi başlandı. Tedavi sonrası klinik bulguları gerileyen hasta kontrole gelmek üzere taburcu edildi.

**Sonuç:** Uygun tedaviye rağmen 5 günden uzun süren ateşte Kawasaki Hastalığı akılda tutulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Ateş, Kawasaki hastalığı, vaskülit

P-251

## Ateşten Gömlek: Kawasaki Hastalığı

Merve Hatun Arpacioğlu<sup>1</sup>, Tuğba Ayçiçek<sup>1</sup>,  
İrfan Oğuz Şahin<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Samsun

<sup>2</sup>Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, Samsun

**Giriş:** Kawasaki Hastalığı (KH) 5 yaş altındaki çocukların ve infantların ani başlangıçlı multisistem vaskülit sendromudur. Koroner arter tutulumunun görüldüğü bu hastalık gelişmiş ülkelerde kazanılmış kalp hastalığının en sık nedenidir. Burada idrar yolu enfeksiyonu tanısıyla takip edilirken düşmeyen ateş nedeniyle sevk edilen bir olgu sunulmuştur.

**Olgu:** On bir aylık erkek hasta, dış merkezde idrar yolu enfeksiyonu nedeni ile tedavi görmekte iken 7 gündür ateşinin düşmemesi nedeni ile sevk edildi. Dört gündür antibiyotik kullanımı olduğu öğrenilen hastanın fizik muayenesinde tonsiller hiperemik, oral mukozaya bulguları ve nonpürülan konjunktivit mevcuttu, bilateral el eklemlerinde şişlik, hassasiyet ve kardiyak üfürüm vardı. Hastada Kawasaki Hastalığı düşünülerek Çocuk Kardiyolojiye danışıldı ve ekokardiyografi (EKO) yapıldı. EKO'da sol koroner arterde tortiyöz görünüm saptanan hastaya Kawasaki Hastalığı tanısı ile İntravenöz Immünoglobulin (IVIG) ve asetilsalisilik asit tedavisi başlandı. Tedavi sonrası klinik bulguları gerileyen hasta kontrole gelmek üzere taburcu edildi.

**Sonuç:** Sonuç olarak, antibiyotiğe yanıt vermeyen ateş ile gelen, özellikle 5 yaşın altındaki hastalarda, Kawasaki hastalığı ayırıcı tanılar içerisinde düşünülmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Ateş, Kawasaki hastalığı, vaskülit

P-252

## Kolesistitten Kardite

Merve Hatun Arpacioğlu<sup>1</sup>, Tuğba Ayçiçek<sup>1</sup>,  
Ece Fulden Ayrım<sup>1</sup>, Mehmet Kemal Baysal<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Samsun

<sup>2</sup>Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, Samsun

**Giriş:** Akut romatizmal ateş (ARA) dünyanın birçok bölgesinde, özellikle gelişmekte olan ülkelerde, çocuklarda ve genç erişkinlerdeki edinsel kalp hastalığının en sık nedenidir.

**Olgu:** Altı yaşında erkek hasta, üç gündür olan karın ağrısı ve ateş şikayeti ile başvurdu. Fizik muayenesinde batın hassas, murphy bulgusu pozitif. Laboratuvar incelemelerinde lökositozu vardı, akut faz reaktanları yüksekti. Abdomen ultrasonografide (USG) kolesistit saptanması üzerine kolesistite yönelik tedavi başlandı.

Hastanın takibinde takipne, taşikardi ve kardiyak üfürüm gelişmesi üzerine Çocuk Kardiyoloji konsültasyonu istendi. Ekokardiyografide mitral yetmezlik, aort yetmezliği, kalp yetmezliği saptanan hastaya 2015 AHA (American Heart Association) kriterlerine göre ARA tanısı konuldu. ARA ve Kalp yetmezliği tedavisi uygulanan hastanın şikayetleri geriledi, kontrol abdomen USG normal geldi. Çocuk Kardiyoloji poliklinik kontrollerine gelmek üzere taburcu edildi.

**Sonuç:** ARA açısından ülkemiz orta-yüksek riskli grupta bulunduğu için başvuru anında nonkardiyak semptomlar olsa bile ARA tanısı akılda tutulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Karın ağrısı, ateş, akut romatizmal ateş

P-254

## Subaortik Darlığın Ekokardiyografi ile Uzun Dönem İzlemi

Sezen Ugan Atik<sup>1</sup>, Betül Çınar<sup>2</sup>, Deniz Seçkin<sup>3</sup>,  
Ayşe Güler Eroğlu<sup>1</sup>, İrfan Levent Saltık<sup>1</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>3</sup>İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Halk Sağlığı Anabilim Dalı, İstanbul

**Amaç:** Subaortik darlık, sol ventrikül çıkım yolu darlığı (SVÇYD) olan hastaların %8-30'unu oluşturmaktadır. Darlığın derecesinde ilerleme sık görülse de bu ilerlemeye neden olan etmenler net olarak aydınlatılamamıştır. Bu çalışmada subaortik darlığın doğal seyrini, birlikte görülebilen aort yetersizliğini, subaortik darlığın ve aort yetersizliğinin ilerlemesine etki edebilecek faktörleri, aynı zamanda cerrahi yapılan vakaların uzun dönem izlem sonuçlarını incelemeyi amaçladık.

**Yöntem:** Çalışmaya 1990-2017 yılları arasında subaortik darlık tanısı alan 105 hasta alındı. Ventrikül fonksiyonları bozulmuş, aort yetersizliği dışında ek kardiyak patolojisi olan ve dosya kayıtlarında eksik bulunan hastalar çalışma dışı bırakıldı. Cerrahi işlem yapılan hastalarda girişim öncesi ölçümler son ölçüm olarak alındı. SVÇYD'nin seviyesi, sağ koroner kapakçık-"ridge"-aortik kapak anülüüsü arasındaki mesafe ölçümünde iki boyutlu ekokardiyografi kullanıldı. Supravalvuler darlığın üzerindeki en yüksek pik ve ortalama sistolik instantinöz gradiyent ölçümü apikal beş boşluk pencere görüntülerde devamlı-akım Doppler kullanılarak yapıldı. Gruplar arasındaki farklı dağılımlı değişkenlerin değerlendirilmesinde lojistik regresyon ile birlikte çok değişkenli analiz yöntemi kullanıldı.

**Bulgular:** Ortanca izlem süresi 6.6 yıl olan toplam 105 hastanın (ortanca tanı yaşı 4 yıl) %64'ü erkek, %36'sı kız idi. Aort kapak yapısı %95,2 hastada triküspid iken %4,8'inde biküspid idi. "Diskret" membranın sağ koroner kapakçığa olan mesafesi ortanca 6,4 mm saptandı. Hastaların %57'sinde darlığın derecesi aynı kalırken %29'unda ilerlediği, %4'ünde gerilediği ve %10'unun

da ilk ekodan sonra cerrahi ihtiyacının olduğu görüldü. Aort yetersizliği ise ilk ekokardiyografide hastaların %55'inde var iken doğal seyirdeki son izlemde %80'inde mevcuttu. Cerrahi girişim ihtiyacı olan hasta sayısı 38 (%63,8) iken bunlardan 6'sına (%5,7) ikinci kez cerrahi yapılması gerekti.

**Sonuç:** Subaortik darlığın derecesinde artış ve aort yetersizliği sebebiyle izlemde cerrahi ihtiyacı görülebileceğinden orta derecede subaortik darlığı olan hastaların hem cerrahi öncesi hem de cerrahi sonrası dönemde dikkatli ve sık aralıklarla takibi önerilebilir.

**Anahtar Kelimeler:** Doğal seyir, ekokardiyografi, subaortik darlık

P-255

## Patent Duktus Arteriosus Tanı ve Medikal Tedavisi: Tek Merkez Deneyimi

Nuran Belder<sup>1</sup>, Şeyma Kayalı<sup>2</sup>, Ezgi Erem<sup>1</sup>, Dilek Sarıncı<sup>3</sup>, Fatih Mehmet Kışlal<sup>1</sup>

<sup>1</sup>SBÜ Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Ankara

<sup>2</sup>SBÜ Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji, Ankara

<sup>3</sup>SBÜ Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Kliniği, Ankara

**Amaç:** Fetal hayatta duktus arteriosus gerekli iken, doğumla beraber çeşitli fizyolojik ve biyokimyasal değişiklikler duktusun kapanması ile sonuçlanır. Duktus arteriosusun kalıcı açıklığına yol açan etmenlerden en bilineni prematüredir. Prematur bebekler harici çoğu vaka sporadiktir ancak patent arteriosus (PDA) etyolojisinde genetik faktörlerin rol oynadığına dair kanıtlar artmaktadır. Ekokardiyografinin yaygın kullanılması ile beraber, kompleks konjenital kalp hastalıkları hariç olmak üzere toplumda PDA sıklığının 500 de 1 olduğu öngörülmektedir. Tedavi genellikle cerrahi veya transkatater teknikler ile duktus kapatılmasıdır. Merkezimizde, son 3 yılda tanı alan preterm- term yenidoğan, infant ve çocuk PDA'lı olguları sunmak istedik.

**Yöntem:** Şubat 2016- Şubat 2019 tarihleri arasında Pediatrik Kardiyoloji biriminde PDA tanısı alan preterm, term, yenidoğan, infant ve çocuk hastalar retrospektif olarak incelendi. Duktus bağımlı kompleks konjenital kalp hastalığı bulunan olgular çalışma dışı bırakıldı.

**Bulgular:** Bu çalışmaya 68'i yenidoğan olmak üzere 97 hasta PDA tanısı alan olgu dahil edildi. Yenidoğan olguların 45'i preterm bebeklerden oluşmakta idi. Yirmi preterm olguya medikal tedavi uygulandı, medikal tedavi alan preterm olguların 13'ünde duktusta kapanma tespit edildi. Yalnızca iki preterm olgu cerrahi duktus kapatılması amaçlı dış merkeze yönlendirildi. On dört kız, 15 erkek olmak üzere 29 yenidoğan harici olgunun ortalama yaşı 14 ay olarak bulundu. On üç olguda sessiz PDA saptandı. Olguların 2 tanesinde eşlik eden ventriküler septal defekt (VSD)

bulunmakta iken, bir olguda PDA'ya eşlik eden sekundum atrial septal defekt ve VSD saptandı. Dört olgu antikonjestif tedavi almakta idi. Takipte, 10 olguda PDA'un spontan kapandığı, 5 hastanın ileri merkeze yönlendirildiği, 7 hastanın takibine devam etmediği saptandı. Yedi olgunun PDA açısından takibi devam etmektedir.

**Sonuç:** Sonuç olarak; PDA toplumda ekokardiyografinin ile beraber sıkça görülebilen bir konjenital kalp defektidir. Tedavi edilmemesi durumunda, ciddi kardiyak ve pulmoner problemlere yol açabilmektedir. Bu nedenle sessiz PDA dahil olguların, yakın takip ve tedavisi önem taşımaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Çocuk, ekokardiyografi, infant, patent duktus arteriosus, yenidoğan

P-256

## Senkop Nedeniyle Yönlendirilen Hastaların Etiyolojik Olarak Değerlendirilmesi

Erman Çılsal, Fatma Sevinç Şengül

İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

**Amaç:** Senkop, ani, kendi kendini sınırlayan, herhangi bir nörolojik sekel olmadan kendiliğinden ve tamamen iyileşen bilinç ve postural tonus kaybıdır. Çocuk ve adolesanların %15-25'ini etkileyen sık görülen bir pediatrik problemdir. Çoğu iyi huylu olmasına rağmen nadir görülen vakalar kardiyak hayatı tehdit eden hastalıklardan kaynaklanır. Bu çalışmada kliniğimize senkop ile başvuran hastaların etyolojik açıdan değerlendirilmesi amaçlandı.

**Yöntem:** 2010-2019 tarihleri arasında pediatrik kardiyoloji kliniğimize senkop nedeni ile başvuran hastaların öyküleri, fizik muayene bulguları, tanısız tetkikleri retrospektif olarak değerlendirildi.

**Bulgular:** Senkop nedeniyle başvuran 202 hastanın verileri gözden geçirildi. Olguların median yaşı 12,6 (1-23) yaş idi ve %60'ı erkek cinsiyete sahipti. Olguların EKG'leri incelendiğinde %3,8'inde preeksitasyon, %3'ünde ventriküler ekstrasistol-ler, %1,5'inde atrial ektopiler, sağ dal bloğu ve brugada şüphesi, %1'inde uzun ve kısa QT sendromu olduğu görülmüştür. Olguların holterleri incelendiğinde %6 ventriküler ekstrasistoller, %3,8 preeksitasyon, %3,1 supraventriküler ektopiler, %1,5 hastada ise supraventriküler taşikardi görülmüştür. İmplant edilebilir loop recorder takılan üç hastada kardiyak asistol saptanmış ve ICD takılmıştır. Ekokardiyografik incelemede beş hastada mitral kapak yetersizliği, 3 hastada mitral yetersizlik, 2 hastada biküspit aort kapağı ve 1 hastada nonkompakte sol ventrikül bulguları izlenmiştir. Elektrofizyolojik çalışma hastaların yaklaşık %6'sına yapılmıştır. Hastaların yaklaşık %60'ında vazovagal senkop, %8'inde epilepsi tanısı konulmuştur.

**Sonuç:** Kardiyak senkop, çocuklarda ve genç erişkinlerde görülen senkopun yaklaşık %10'undan sorumludur. Senkop yakınıması ile başvuran hastalar, nadir görülen ancak hayati tehlike yaratabilen senkop nedenleri açısından değerlendirilmek üzere pediyatrik kardiyoloji kliniklerine yönlendirilmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Senkop, çocuk, kardiyak, elektrokardiyografi

P-257

## Steroid Almasına Rağmen Perikardiyal Efüzyonu Artan ve İbuprofen ile Efüzyonu Çabuk Geçen Romatizmal Karditli Olgu

Edebali Erdoğan<sup>1</sup>, Soner Sazak<sup>1</sup>, Saniye Berna Hamilçikan<sup>1</sup>, Ahmet İrdem<sup>2</sup>, Ömer Faruk Beşer<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Çocuk Kardiyolojisi, İstanbul

<sup>3</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Çocuk Gastroenterolojisi, İstanbul

**Giriş:** Akut romatizmal ateş, A grubu β-hemolitik streptokoklara bağlı oluşan üst solunum yolu enfeksiyonundan 2-4 hafta sonra, immün mekanizmalar sonucu ortaya çıkan bir hastalıktır. Ciddi romatizmal kardit durumunda perikardiyal efüzyona yol açabilmektedir. Biz burada yedi gün steroid almasına rağmen perikardiyal efüzyonu artan, ibuprofen ile 72 saat içinde efüzyonu geçen bir olguyu sunmayı amaçladık.

**Olgu:** Ondört yaşında erkek olgu gezici artrit ile başvurdu. Hastanın üç hafta önce üst solunum yolu enfeksiyonu geçirdiği ve antibiyoterapi kullanmadığı öğrenildi. Hastanın fizik muayenesinde vücut ağırlığı; 44 kg (10-25.p), boy; 163 cm (25-50.p), tansiyon arteryel; 110/70 mmHg, ateş; 38 idi. Sağ ayak bileğinde artrit, gövdede eritema marginatum izlendi. Kalp tepe atımı 100/dk, mitral odakta 3/6 sistolik üfürüm duyuldu. Hepatomegali, ödem saptanmadı. Hastanın yapılan tetkiklerinde ASO 1179 IU/mL, sedimentasyon 115 mm/h, CRP: 198 mg/L, troponin-I 217 ng/L, EKG'de 1. derece AV blok (PR intervali 220 msn) saptandı. Periferik yaymasında sola kayma görüldü. EKO'da sol kalp boşluklarında genişleme, sol AV kapakta orta ve aort kapakta ise hafif-orta derece yetersizlik saptandı. Diyastolde kalbi çepeçevre saran 6mm genişliğinde efüzyon saptandı. Hasta ağır romatizmal kardit olarak değerlendirildi. 1.200.000 Ü Benzatin Penisilin im, oral furosemid, enapril, ve antienflamatuar dozda metilprednizolon başlandı.72 saat içinde artrit düzelen hastanın, 7. gününde sırtüstü yatmakla artan göğüs ağrısı olması nedeniyle yapılan EKO da perikardiyal efüzyonun (diyastolde 12 mm) artmış olduğu görülmesi üzerine hastanın tedavisine antienflamatuar dozda ibuprofen eklendi. İbuprofen başlandıktan 3 gün sonra yapılan EKO da perikardiyal efüzyonu tamamen gerilediği saptandı.

**Sonuç:** ARA'ya bağlı kalp tutulumu olduğunda endokard, myokard ve perikard etkilenebilir. ARA'ya bağlı karditte perikardiyal efüzyon fibrinöz özelliktedir. Yatak istirahati ile birlikte birinci basamak tedavi olarak aspirin, indometazin, ibuprofen gibi nonsteroidal antienflamatuarlar tercih edilebilir. Ağır vakalarda kortikosteroidler kullanılabilir. Kardiyak tamponad bulgularının olması durumunda perikardiyosentez yapılmalıdır. Bizim vakamızda ağır kardit nedeni ile ilk tedavi olarak yatak istirahati ve antienflamatuar dozda steroid başlanmış olmasına rağmen perikardiyal efüzyonun arttığı gözlemlenen hastaya perikardiyal efüzyon açısından antienflamatuar dozda ibuprofen başlandı. Steroid tedavisine dirençli vakalarda ayırıcı tanıları gözden geçirilerek tedaviye ibuprofen eklenmesi düşünülmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Akut romatizmal ateş, perikardiyal efüzyon

P-258

## Everolimus ile Tedavi Edilen, Sık SVT Ataklarına Neden Olan Kardiyak Rbdomyom

Mehmet Akif Kılıç<sup>1</sup>, Helen Bornaun<sup>2</sup>, Kazım Öztarhan<sup>2</sup>, Esra Özpınar<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyolojisi Bölümü, İstanbul

**Giriş:** Rbdomyom, çocukluk çağının en sık görülen kardiyak tümörüdür ve vakaların %51-86'sı tüberoskleroz ile ilişkilidir. Kardiyak rbdomyomların çoğu asemptomatik ve spontan küçülme eğiliminde olmasına rağmen büyüklük, sayı ve yerleşim yerine bağlı olarak kalp yetmezliği ve aritmilere neden olabilmektedir. Asemptomatik olgular yakın takibe alınırken semptomatik olgularda cerrahi girişim veya medikal tedaviden uygun olanı seçilmektedir. Hücre büyümesinde düzenleyici rol oynayan mTOR adlı proteini inhibe ederek etki gösteren everolimus, son yıllarda semptomatik rbdomyomu olan hastalarda kullanılmaktadır.

**Olgu:** Dış merkezde yapılan ultrasonografide fetal artımı saptanması üzerine hastanemize sevk edilen gebenin yapılan fetal ultrasonografisinde fetal aritmi ve sol ventrikül çıkım yolunda kitle saptandı. 25 yaşındaki annenin ilk gebeliğinden elektif C/S ile 37 gebelik haftasında 3030 gr doğan erkek bebek, postnatal dönemde SVT atakları olması üzerine yenidoğan ünitesinde yatırılarak amiodaron başlandı. Postnatal ekokardiyografide sol ventrikül çıkım yolu, sağ ventrikül apikoseptal bölge ve sağ atrium ile superior vena kava bileşkesinde çoklu rbdomyomlar saptandı. SVT ataklarının tekrarlama üzerine tedavisine propranolol ve propafenon ilave edildi. Tüberoskleroz açısından yapılan genetik incelemede TSC1 gen mutasyonu saptanarak hastaya tüberoskleroz tanısı konuldu. SVT ataklarının devam etmesi üzerine hasta iki aylık iken tedavisine everolimus eklendi. Everolimus tedavisi sonrası rbdomyom boyutlarında küçülme

gözlendi. SVT atakları azalarak tamamen görülmemeye başlandı. Everolimus tedavisi iki yaşına kadar devam edildi. Hasta şu anda propranolol ve propafenon kullanmakta olup supraventriküler ekstrasistol açısından takiplerine devam edilmektedir.

**Sonuç:** Günümüzde everolimus tedavisi tuberoskleroz olgularında özellikle subependimal dev hücreli astrositom varlığında endikedir. Çoklu rabdomyomu olan ve aritmi ile prezente olan tuberoskleroz olgusunda everolimus kullanımına yanıt ile ilgili literatür gözden geçirildi. Çalışmalar semptomatik kardiyak rabdomyomu olan hastalarda everolimus ile kitle boyutunda küçülme ve semptomlarda azalma olduğunu göstermektedir. Ancak yapılan çalışmalar daha çok olgu sunumu düzeyindedir. Bu nedenle kardiyak rabdomyom tedavisinde everolimus etkinliğinin ek çalışmalarla doğrulanması gereklidir.

**Anahtar Kelimeler:** Kardiyak rabdomyom, everolimus, süt çocuğu, aritmi

P-260

## Eritema Marginatum ile Başvuran Akut Romatizmal Ateş Olgusu

Büşra Demirel Özgünay<sup>1</sup>, Öykü Tosun<sup>2</sup>, Emine Olcay Yasa<sup>1</sup>

<sup>1</sup>*İstanbul Medeniyet Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul*

<sup>2</sup>*İstanbul Medeniyet Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul*

**Giriş:** Akut romatizmal ateş (ARA) geçirilen enfeksiyon sonrası artrit, kardit, subkütan nodüller, eritema marginatum ve sydenham koresi ile karşımıza çıkabilir. Hastalığın en önemli morbidite ve mortalite nedeni kardit olup akut dönemde pankardit tablosuyla kalp yetmezliğine ve ölüme neden olabilmektedir. ARA akut ateşli bir hastalıktır, hastalığın erken döneminde latent periyod sonrası ateş 38-40°C arasındadır, bir hafta kadar sürer ve birkaç hafta subfebril devam edebilir. Ateş semptomu ARA tanı kriterlerinden olup, minör kriterdir. Ateş yokluğunda ARA tanısı konulabilir. Eritema marginatum ARA'nın en nadir rastlanan bulgusudur. Yaklaşık %5 vakada görülmekle birlikte yalnızca karditli olgularda saptanmaktadır. Çevresi eritemli ortası soluk, halka tarzında maküler, geçici cilt döküntüsüdür. Biz eritema marginatum ile prezente olan ARA'lı bir olgumuzu sunmaktayız.

**Olgu:** 12 yaşında erkek hasta, 1,5 aydır aralıklarla devam eden ateş nedeniyle ateş tetkik için interne edildi. Hasta üfürüm nedeniyle çocuk kardiyoloji polikliniğine yönlendirildi. Hasta akut tonsillit nedeniyle düzensiz oral antibiyotik tedavisi almış olup yaklaşık 10 günlük iyilik hali sonrası 38.5-39'u bulan ateş şikayetleri devam etmiş, tekrar antibiyoterapi başlanmıştı. Hastanın tetkiklerinde hemogloblin 8 g/dl, hematokrit %22.9, mcv: 81.2, trombosit 410.000, lökosit 7690, nötrofil %60, crp 14, sedimentasyon 68, tüm viral tetkikleri negatifti. Hastanın ailesinden alınan ayrıntılı anamnezinde ateşin tekrarladığı dönemde 24 saat süren bir yürüyememe, diz eklemünde ağrı şikayeti ve her iki diz altında basmakla solmayan, soğukta azalan döküntüler olduğu

öğrenildi. Döküntülerin ilaç kullanımına bağlı olduğu düşünülmüş olup, kendiliğinden 1 hafta içinde gerilediği aileden öğrenildi. Ekokardiyografide hafif-orta mitral ve aortik yetmezlik ve minimal perikardiyal effüzyon olduğu görüldü. Hasta klinik, anamnez, laboratuvar ve ekokardiyografik bulgular ile değerlendirildiğinde akut romatizmal ateş düşünüldü.

**Sonuç:** Bizim olgumuzda ilaç erüpsiyonuna benzeten döküntüleri mevcuttu. Hasta anamnez ile birlikte değerlendirildiğinde ön planda bu döküntülerin Eritema marginatum olduğu düşünüldü. Eritema marginatum kaşıntısız ve kendiliğinden geçen bir bulgu olduğundan aileler tarafından önemsenmeyebileceğinden ARA düşünülen hastalarda anamnezde dikkatle sorgulanmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** ARA, eritema marginatum

P-261

## Doğumsal Siyanotik ve Asiyanotik Kalp Hastalığı Olan Çocuklarda Vücut Ağırlıklarının Karşılaştırılması

Özden Aksu Sayman<sup>1</sup>, Taliha Öner<sup>2</sup>

<sup>1</sup>*Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul*

<sup>2</sup>*Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul*

**Amaç:** Doğumsal kalp hastalığı (DKH) olan çocuklarda büyüme geriliği önemli bir sorundur. Doğumsal kalp hastalıklarının hepsinin düşük vücut ağırlığına neden olabileceği bilinirken, yapılan bazı çalışmalar siyanotik doğumsal kalp hastalarının vücut ağırlığının asiyanotik hastalara göre daha fazla etkilendiğini göstermektedir. Bu çalışmada siyanotik ve asiyanotik konjenital kalp hastalarının, vücut ağırlıkları karşılaştırılmalı olarak değerlendirilmiştir.

**Yöntem:** Çalışmaya Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Polikliniğine 03.12.2018-03.01.2019 tarihleri arasında başvuran 0-30 aylık 131 doğumsal kalp hastası çocuk geriye dönük taranarak dahil edildi. Çocukların vücut ağırlıklarının yaşlarına göre persentil değerleri (VAPD) hesaplandı. Operasyon geçirmiş ya da tanı almış sendromu olan çocuklar çalışma dışı bırakıldı.

**Bulgular:** Çalışmaya katılan hastaların ortalama yaşı 9,8±7,9 aydı. Hastaların 56'sı (%42,7) kız, 75'i (%57,3) erkek, 23'ünde (%17,6) siyanotik DKH, 108'inde (%82,4) asiyanotik DKH mevcuttu. Siyanotik DKH'na sahip çocukların %34,8'inin (n=8) vücut ağırlığı 3 persentilin altındayken, asiyanotik DKH bu oran %31,5'di (n=34). Hastaların VAPD siyanotik ve asiyanotik DHK arasında karşılaştırıldığında anlamlı bir fark saptanmadı. (p=0,79). Pulmoner stenozu mevcut olan ve olmayan hastaların VAPD karşılaştırıldığında da anlamlı bir fark görülmedi. (p=0,75) Çalışmamızda en sık görülen siyanotik kalp hastalığı Fallot tetralojisi iken, asiyanotik kalp hastalığı ise ventriküler septal defektti.

**Sonuç:** DKH tanı ve tedavisinde sağlanan gelişmeler, bu hastaların yaşam süresi ve standartlarında belirgin bir iyileşme sağlamıştır. DKH'lı çocuklarda kilo alımında yavaşlama cerrahi tedavinin uygulanmasını geciktirmekte, vücut direncindeki azalma nedeniyle enfeksiyon geçirme riskini artırmaktadır. Tüm bunlar tedavi başarısını etkilemekte, morbidite ve mortalite nedeni olabilmektedir. Geçmişte yapılan çalışmalarda, siyanotik kalp hastalarının hipoksiye sekonder artmış gereksinim ile birlikte vücut ağırlığını daha çok etkilediği savunulsa da bizim çalışmamızda iki hastalık grubunun VAPD karşılaştırıldığında anlamlı bir fark saptanmamıştır. Tüm DKH'lı çocuklar büyüme ve gelişme yönünden yakın izlenmeli, gerekirse yüksek kalorili beslenme ve diyetisyen eşliğinde kilo alımı sağlanmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Çocuk kardiyoloji, doğumsal kalp hastalıkları, doğumsal kalp hastalarında büyüme

## P-262

### Türkiye'deki Okul Çocuklarında Mitral Kapak Prolapsusu Sıklığı

Utku Çağlayan<sup>1</sup>, Semra Atalay<sup>2</sup>, Ercan Tutar<sup>2</sup>, Tayfun Uçar<sup>2</sup>, Seda Topçu<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

<sup>2</sup>Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, Ankara

<sup>3</sup>Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Sosyal Pediatri Bilim Dalı, Ankara

**Amaç:** MVP, mitral kapağın bir veya iki lifletinin sistolde mitral kapak anulusundan sol atriyumuna bombeleşmesi sonucu oluşan bir kapak patolojisidir. MVP tanısı 2-D ekokardiyografi ile konulmaktadır. Türkiye'de sağlıklı çocuklarda ekokardiyografi ile MVP sıklığını araştıran bir çalışma yapılmamıştır MVP'li olgularda genetik geçişin olduğu bilinmektedir. Bu çalışmada amacımız sağlıklı okul çocuklarında MVP sıklığını araştırmak ve tanı alan olguların annelerini, babalarını ve kardeşlerini ekokardiyografi ile araştırmaktır.

**Yöntem:** 5-16 yaş aralığında, 2550 sağlıklı okul çocuğuna portabl ekokardiyografi yapıldı. 38 çocukta MVP düşünülerek çocuk kardiyoloji bilim dalında tekrar detaylı ekokardiyografi yapıldı.

**Bulgular:** Bu çalışma ile 32 çocuğun (%1,2) MVP tanısı kesinleşmiştir. Çocukların %28'inde kalpte dinleme bulgusu saptandı ve yalnızca 4 çocukta çarpıntı şikayeti vardı. MVP saptanan çocukların annelerine, babalarına ve kardeşlerine de EKO yapılmıştır. Kardeşlerin %18'inde, annelerin %9,7'sinde ve babaların %13'ünde MVP saptanmıştır.

**Sonuç:** Sağlıklı çocuklarda bulduğumuz MVP sıklığı literatür ile uyumludur (%0,3-%21). MVP'lerin çoğunluğunun asemptomatik olduğu gözlenmiştir. MVP tanısı alan çocukların ailelerin de ekokardiyografi ile incelenmesinin önemini vurgulamak istedik.

**Anahtar Kelimeler:** Mitral, ailevi, sıklık, kapak, prolapsus, MVP

## P-263

### Komplet Ektopia Kordisli Cantrell Pentalojisi: Olgu Sunumu

Fatih Karagözlü<sup>1</sup>, Funda Öztunç<sup>1</sup>, Aslan Yılmaz<sup>2</sup>, Elif Dede<sup>3</sup>, Gülten Mamadzada<sup>3</sup>, Hakan Erenel<sup>4</sup>, Rıza Madazlı<sup>4</sup>, Reyhan Dedeoğlu<sup>1</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Cerrahpaşa Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>İstanbul Cerrahpaşa Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, İstanbul

<sup>3</sup>İstanbul Cerrahpaşa Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>4</sup>İstanbul Cerrahpaşa Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, Perinatoloji Bilim Dalı, İstanbul

**Giriş:** Ektopia kordis kalbin tamamının ya da bir kısmının torakal kavitenin dışında olmasıdır. İlk olarak 1706 yılında tanımlanmıştır. Prevalansı 1/5.5-7.900.000'dir. Sporadik olmasına rağmen kromozom anomalilerine eşlik edebilmektedir. Servikal, torasik, torakoabdominal ve abdominal olmak üzere 4 alt tipi mevcuttur. Servikal ve torasik ektopia kordis kalp açıkta ve malforme olduğundan genellikle günler içinde fatal seyredir. Abdominal ektopia kordisin prognozu intrakardiyak anomalilerin azlığı ve omfaloselin olmayışı nedeniyle daha iyi prognoza sahiptir. Total ya da inkomplet formları mevcuttur. 1958 yılında ektopia kordisin de eşlik ettiği ek anomalilerin bir arada olduğu Centrall pentalojisi tanımlanmıştır. Centrall pentalojisi orta hat supraumbilikal karın duvarı defekti, alt sternum defekti, anterior diyafram defekti, diyafragmatik perikard defekti ve konjenital kalp hastalığı defektini içermektedir.

**Olgu:** Bizim olgumuz komplet ektopia kordis, sternal klef, orta hat karın duvarı defekti, anterior diyafragmatik perikard defekti içermekte ve fallot tetralojisi eşlik etmekteydi. Centrall pentalojisi olarak kabul edilen hastanın postnatal siyanozu ve eşlik kardiyak defekti olması nedeniyle entübe edilerek operasyona yönlendirildi. Pulmoner hipoplazisi ve derin metabolik asidozu olan hasta operasyondan sonra kardiyak arrest geçirerek eksitus kabul edildi.

**Sonuç:** Ektopia kordisin mortalitesi çok yüksek olmakla birlikte mortalitesi olgunun komplet ya da inkomplet olmasına ve eşlik eden intrakardiyak defektlerin şiddetine göre değişmektedir. Mortaliteyi etkileyen diğer faktörler ise sepsis, derin metabolik asidoz ve elektrolit imbalanslarının gelişmesidir.

**Anahtar Kelimeler:** Ektopia, kordis, centrall, pentalojisi

P-264

## Kateter Anjiografi Sonrasında Gelişen Enfektif Endokardit Olgusu

Mete Han Kızılkaya<sup>1</sup>, Tuğberk Akça<sup>1</sup>, Volkan Yazıcıoğlu<sup>4</sup>, Fahrettin Uysal<sup>3</sup>, Özlem Mehtap Bostan<sup>1</sup>, Işık Şenkaya Sıgnak<sup>2</sup>, Ergün Çil<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, Bursa

<sup>2</sup>Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kalp Damar Cerrahisi Bilim Dalı, Bursa

<sup>3</sup>Medicana Bursa Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Bursa

<sup>4</sup>Malatya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp Damar Cerrahisi Kliniği, Malatya

**Giriş:** Enfektif endokardit çocukluk çağında her yıl 100.000'de 0,36-0,64 sıklıkta görülen, nadir fakat fatal seyirli edinsel bir kalp hastalığıdır. Korunmada profilaksinin yeri 1955'ten beri halen tartışmalı bir konu olmakta olup, son kılavuzlarda endikasyonlar gün geçtikçe daraltılmaktadır. Uygun antibiyotik profilaksisi alınmasına rağmen izleminde enfektif endokardit tanısı alan hasta kateter anjiografi ve eko görüntüleri ile sunulacaktır.

**Olgu:** İnlet perimembranöz poşlu VSD tanısı ile izlenen 4,5 yaşında kız hasta. Dış merkeze baş ağrısı ve ateş yüksekliği nedeniyle başvurusunda ayaktan antibiyotik tedavisi alan hastanın şikayetlerinin devam etmesi ve dirençli ateş yüksekliği nedeniyle yatırılarak tedavisi planlanmıştır. Bu dönemde ekosu normal olarak değerlendirilip, kawasaki düşünülerek ivig tedavisi verilmiştir. Yatışı süresinde kan kültüründe iki kez MRSA üremesi nedeniyle iv vankomisin, gentamisin ve sefotaksim tedavileri alan hastanın ateş yüksekliklerinin dirençli olması nedeniyle yapılan USG ve kemik iliği tetkiklerinde normal değerlendirilmesi üzerine ileri inceleme için tarafımıza yönlendirildi. Başvurusunda genel durumu orta, toksik görünümdeydi. Ekokardiyografik değerlendirmesinde sağ ventrikül çıkış yolunda 1,5 cm boyutlarında vejetasyonla uyumlu görünüm olan hastaya uygun iv antibiyotik tedavileri başlandı. Özgeçmişinde 2 ay önce VSD'nin değerlendirilmesi için kateter anjiografi yapıldığı 4x4 mm boyutlarında poşla küçültülmüş defektinin olduğu, Qp/Qs oranının 2 olması ve perkütan kapatmaya uygun değerlendirilmesi nedeniyle öncelikle girişimsel VSD kapatılması kararı alındığı görüldü. İşlem öncesinde, endokardit profilaksisi rutin olarak uygulanmıştı. Bu süre zarfında dış çekimi veya başka girişimsel/ cerrahi tedavi almadığı öğrenildi. Antibiyotik tedavisi sonrasında VSD'si kapatılan ve vejetasyonları temizlenen hasta 6 haftalık antibiyotik tedavi sonrası şifa ile taburcu edildi. Bu olgu, kateter anjiografi sonrası endokardit gelişmesi nedeniyle, ekokardiyografi ve kateter anjiografi görüntüleri eşliğinde sunulacaktır.

**Sonuç:** Günümüzde her geçen gün yaşayan konjenital kalp hastalıklı birey sayısının artması nedeniyle, enfektif endokarditin çocuk yaş grubunda daha sık karşılaştığımız bir sağlık sorunu olması muhtemeldir. Bu nedenle özellikle klinik şüpheli olgularda ve kan kültürlerinde tekrarlayan spesifik mikroorganizmaların üremesi durumunda mutlaka ayırıcı tanıda akılda tutulmalı ve daha ileri görüntüleme işlemleri uygulanmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Tanısal kateter anjiografi, enfektif endokardit, vejetasyon

P-265

## Spor Raporu Vermek İçin Kardiyolojik Değerlendirme Üçüncü Basamak Sağlık Hizmetlerinde Gereklidir mi?

İlker Ufuk Sayıcı<sup>1</sup>, Eyüp Sarı<sup>2</sup>, Selmin Karademir<sup>1</sup>, Utku Arman Örün<sup>1</sup>, Senem Özgür<sup>1</sup>

<sup>1</sup>SBÜ Ankara Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, Ankara

<sup>2</sup>Ankara Kamu Hastaneleri Birliği, Ankara

**Amaç:** Fiziksel aktivitenin, sağlığın korunmasında yerinin iyi bilinmesi nedeniyle spora katılımın yaygınlaştırılması için tüm dünyada çaba harcanmaktadır. Ancak spora güvenle katılım için çocukların spora katılım öncesi muayenesi gerekmektedir. 1. basamak sağlık hizmetlerinde spor için sağlık raporları verilebilmektedir. Ancak birinci basamak hekimlerinin kardiyolojik yönden hasta değerlendirmeleri yetersiz kalmakta ve hastalar çocuk kardiyoloji polikliniğine yönlendirilmektedir. Spor raporu almak için kliniğimize başvuran çocukların kardiyolojik değerlendirmelerini paylaşmak istedik.

**Yöntem:** 1147 hasta spor raporu almak için başvurdu. Hastaların yaşları 3.1-17.9 yıl arasında değişmekte olup ortalama yaşları 11.3±2.91 yıl idi. Hastaların 793'ü (%69) erkek, 354'ü (%31) kızdı. Hastaların ayrıntılı sorgulamasında 47'sinde (%4.1) eforla ilişkili göğüs ağrısı, 15'inde (%1.3) çarpıntı saptandı. Fizik incelemede hastaların 48'inde (%4.2) üfürüm, 3'ünde (%0.3) hipertansiyon (HT) vardı. Ekokardiyografik incelemede 147 (%12.8) hastada patolojik bulgu saptandı. Holter inceleme 236 (%20.6) hastaya istendi ve 137'sine (%12) uygulandı. Hastaların 130'una (%11.3) sağlık raporu verilmedi. Bunların 99'u (%8.6) istenen tetkikleri tamamlamayan hastalardı.

**Bulgular:** 1147 çocuğun kardiyolojik değerlendirmesinde 1000'inde (%87.2) patoloji saptanmadı. 3 (%0.3) hastada HT, 2 (%0.2) hastada Wolff Parkinson White (WPW) (birine ablasyon uygulandı), 2 (%0.2) hastada romatizmal kalp hastalığı ve 1 (%0.1) hastada uzun QT sendromu gibi önemli hastalıkların olduğu gözlemlendi.

**Sonuç:** Birinci basamakta çocukların öykü, fizik inceleme ve basit EKG tetkikleri yapıldıktan sonra üçüncü basamağa gönderilmelerinin uygun olacağını düşünmekteyiz.

**Anahtar Kelimeler:** Spor raporu, kardiyolojik değerlendirme, ekokardiyografi, holter, fizik muayene



P-266

## 5 Yaşında Bentall Operasyonu Uygulanması Gereken Bir Olgu: Marfan Sendromu

İrfan Öz<sup>1</sup>, Mete Han Kızılkaya<sup>2</sup>, Tuğberk Akça<sup>2</sup>,  
Volkan Yazıcıoğlu<sup>5</sup>, Fahrettin Uysal<sup>4</sup>,  
Özlem Mehtap Bostan<sup>2</sup>, Işık Şenkaya Sıgnak<sup>3</sup>, Ergün Çil<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa

<sup>2</sup>Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Bursa

<sup>3</sup>Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk ve Kalp Damar Cerrahisi Bilim Dalı, Bursa

<sup>4</sup>Medicana Bursa Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Bursa

<sup>5</sup>Malatya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk ve Kalp Damar Cerrahisi Kliniği, Malatya

**Giriş:** Marfan sendromu (MFS), ekstrasellüler matriks proteinlerinden biri olan fibrilin-1 sentezindeki anormallik sonucunda oluşur. MFS %70 herediter bir hastalıktır ve herediter olgular otozomal dominant olarak kalıtılır. En sık saptanan mutasyon FBN-1 genindedir ve 15. kromozomun uzun kolunda yer alır. Marfan sendromu multisistemik bir hastalık olmakla birlikte özellikle göz ve kardiyovasküler sistem tutulumu açısından dikkatli olunmalıdır. Marfan sendromlu olgularda her ne kadar aort diseksiyonu çocukluk yaş grubunda nadir olarak görülse de akılda bulundurulmalıdır. Akut başlangıçlı konjestif kalp yetmezliği yada ağır aort kapak yetersizliği gelişen Marfan sendromlu olgularda aort diseksiyonu düşünülmelidir. Riski yüksek olan hastalarda erken dönemde yapılan cerrahi hayat kurtarıcı olabilir. Bu yazıda başvuru yaşına kadar Marfan tanısı alamamış fakat erken yaşta aort cerrahisi uygulanması gereken olgu; fenotipik özellikleri, eko ve BT görüntüleri ile sunulacaktır.

**Olgu:** Beş yaşında erkek hasta, dış merkezde mitral valv prolapsusu ve mitral yetmezlik tanıları ile takip edilmekte olup, aort kök dilatasyonu ve aort yetersizliği saptanması üzerine tarafımıza yönlendirildi. Fizik muayenesinde dolikosefali, düşük kulaklar, retrognati, ince-uzun ekstremiteler, pectus karinatus ve pes planus olması üzerine hastada Marfan Sendromundan şüphelenildi. Göz hastalıkları konsültasyonunda lens subluksasyonu saptandı. Hastanın sistemik skoru 7 olarak hesaplandı. Tıbbi genetiğe konsülte edilen hastaya Marfan sendromu tanısı konuldu. Yapılan ekokardiyografik değerlendirmesinde aort kökü: 40 mm (Z skoru: 10.18), çıkan aorta geniş izlendi ve 2. aort yetersizliği görüldü. Aort diseksiyon riskinin yüksek olması nedeniyle hastaya Bentall operasyonu yapıldı. Hastanın AVR uygulanması nedeniyle kumadinize izlemi ve aortun diğer kısımlarında dilatasyon ve diseksiyon riskinin devam etmesi nedeniyle beta bloker tedavisi sürdürülmektedir. Operasyon sonrası 8. ayında sorunsuz olarak izlenmektedir.

**Sonuç:** Çocukluk yaş grubunda aort diseksiyonu çok nadir olarak görülmekle birlikte, şüpheli fenotipik özelliği olan hastalarda özellikle ayırıcı tanıda akılda tutulmalıdır. Marfan sendromu tanısının erken dönemde konulması ve yakın takibi, aort diseksiyonu gibi fatal seyirli bir tablodan hastayı koruyabildiği gibi,

başta göz tutulumu açısından ve diğer sistem tutulumları açısından erken dönemde tanı ve tedavisini sağlayabilir.

**Anahtar Kelimeler:** Marfan sendromu, Bentall operasyonu, aort diseksiyonu

P-267

## Fulminan Miyokarditli Olguda Hayat Kurtaran Seçenek: ECMO

Mete Han Kızılkaya<sup>1</sup>, Fahrettin Uysal<sup>3</sup>, Tuğberk Akça<sup>1</sup>,  
Volkan Yazıcıoğlu<sup>4</sup>, Özlem Mehtap Bostan<sup>1</sup>,  
Işık Şenkaya Sıgnak<sup>2</sup>, Ergün Çil<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, Bursa

<sup>2</sup>Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kalp Damar Cerrahisi Bilim Dalı, Bursa

<sup>3</sup>Medicana Bursa Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Bursa

<sup>4</sup>Malatya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp Damar Cerrahisi Kliniği, Malatya

**Giriş:** Fulminan miyokardit çocukluk çağında uygun medikal ve cerrahi ve destek tedavilerle tamamen düzelmeye şansı olan fatal seyirli bir hastalıktır. Kliniğinde hızlı kötüleşme görülen fulminan miyokarditli bir olgu ekg, eko ve cerrahi görüntüleri ile sunulacaktır.

**Olgu:** 1 yaşında erkek hasta, dış merkezde pnömoni ön tanısı ile sefotaksim ve amikasin tedavileri ile takip edilirken, solunum sıkıntısının artması ve kontrol akciğer grafilerinde belirgin kardiyomegali görülmesi nedeniyle hasta tarafımıza yönlendirildi. Özgeçmiş ve soygeçmişte belirgin özelliği olmayan hastanın 20 gün kadar öncesinde ağır bir viral enfeksiyon geçirdiği öğrenildi. Fizik muayenesi hasta entübe, genel durumu kötü, KTA: 220 atım/dk ve nabızlar filiform, solunum yüzeysel, kapiller dolum zamanı uzun, karaciğer kot altında 7 cm şeklinde değerlendirildi. Tetkiklerinde hemoglobini: 11,8, sodyum: 130 olması dışında özellik yoktu. Troponin: 113, Pro-bnp> 5000 olarak ölçüldü. EKG' de geniş QRS taşikardi görüldü, ventriküler taşikardi olarak değerlendirildi ve 1 joule/kg' dan kardiyoversiyon uygulandı. Yanıt vermemesi üzerine 2 Joule/kg' dan tekrarlandı. Yanıt alınmaması üzerine amiodaron ve lidokain infüzyonuna başlandı. Ekokardiyografik değerlendirmede sol ventrikülün belirgin dilate olduğu ve ejeksiyon fraksiyonunun %20' un altında olduğu görüldü. Tedavisine esmolol, lasix ve milrinon eklenen hastanın laktatların yüksek seyri ve kontrol altına alınamayan VT atakları nedeniyle hasta gelişinin 3. saatinde arteriyovenöz ECMO' ya alındı. Hasta ECMO' ya alındıktan 12 saat sonra tekrarlayan kardiyoversiyonlar neticesinde sinüs ritmine döndürülebildi. 5 gün İVİG tedavisi uygulanan hasta, 7. gününde ECMO' dan ayrıldı, 10. gününde ekstübe edildi. İzleminde 6 kez daha VT atağı nedeniyle kardiyoversiyon uygulanma ihtiyacı olan hastanın taşikardi atakları propranolol, amiodaron ve flekainid ile kontrol altına alınabildi. Hasta sekelsiz olarak izleminin 1. ayında taburcu edildi. İzleminin 4. ayında flekainid ve propranolol tedavisi altında, kardiyak fonksiyonları tamamen düzelmiş ve nörolojik

olarak sekelsiz bir şekilde izlemi sürdürülmektedir.

**Sonuç:** Çocukluk çağında miyokardit ilişkili hemodinamiyi bozan aritmilerde ECMO hayat kurtarıcıdır. Bu hasta grubunda erken dönemde ECMO kullanılması, hastanın tamamen düzelmeye ihtimalinin olması nedeniyle izlemin her basamağında akılda tutulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Fulminan miyokardit, ventriküler taşikardi, ECMO

P-268

## Metilfenidat Öncesi Kardiyolojik İncelemenin Gerekliliği Nedir?

Ali Organ<sup>1</sup>, Hüsnü Demir<sup>1</sup>, Hülya Karayel<sup>1</sup>,  
Leman Tekin Organ<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Adana Şehir Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi, Adana  
<sup>2</sup>Adana Şehir Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Nörolojisi, Adana

**Amaç:** Dikkat Eksikliği ve Hiperaktivite Bozukluğu (DEHB) çocuklarda oldukça sık görülen bir nörogelişimsel bozuluktur. Metilfenidat DEHB tedavisinde en sık kullanılan psikostimülan ilaçtır. Ancak metilfenidat bağlı hipertansiyon ve ritm bozuklukları gibi yan etkiler bildirildiği için metilfenidat öncesinde kardiyolojik inceleme birçok klinikte rutin olarak uygulanmaktadır. Bu çalışmada; metilfenidat tedavisi öncesi kardiyolojik incelemenin gerekli olup olmadığını araştırmayı amaçladık.

**Yöntem:** Çalışmaya Ağustos 2018 ile Şubat 2019 tarihleri arasında DEHB tanısı konulup metilfenidat kullanımı öncesi çocuk kardiyoloji polikliniğine yönlendirilen 225 hasta alındı. Hastaların öyküsü, fizik muayenesi, elektrokardiyografi (EKG), ekokardiyografi (EKO) bulguları retrospektif olarak tarandı. Öncesinde tanıli kardiyak hastalığı olan olgular çalışma dışında bırakıldı.

**Bulgular:** Çalışmaya alınan toplam 225 hastanın 149'u (%66.2) erkek, 76'sı (%33.2) kızdı. Hastaların yaşları 5 ile 18 (ortanca: 11 yaş) arasında değişmekteydi. Olguların ikisinde hipertansiyon saptandı. Olguların 12 derivasyonlu EKG'leri değerlendirildiğinde bir hastada 1. Derece AV blok, 1 hastada gezici pacemaker, 1 hastada ventriküler ekstra atım (VES) görüldü. 15 (%6.6) hastanın kalp hızı yaşına göre normal sınırın üstünde saptandı. Hastaların EKO'larında ise 9 hastada minimal mitral yetmezlik, 5 hastada minimal aort yetmezliği, 4 hastada biküspit aorta, 3 hastada küçük sekundum atriyal septal defekt, 2 hastada mitral valve prolapsusu, bir hastada patent duktus arteriosus olmak üzere toplam 24 hastada (%10.6) patolojik bulgu görüldü. Hipertansiyon saptanan 2 olgu ile VES saptanan hastaya metilfenidat başlanması uygun görülmez iken EKO' da saptanan patolojik bulgular metilfenidat kullanımına engel değildi.

**Sonuç:** Çalışmamızda bulunduğu gibi hipertansiyonu ve ciddi ritm bozukluğu olan hastalara metilfenidat başlanması önerilmemiş iken, EKO'da bulunan hiçbir bulgu ilaç için kontrendikasyon oluşturmamaktaydı. Bu bağlamda DEHB tedavisinde sık kullanılan metilfenidat başlama öncesi hastaların ayrıntılı öykü,

fizik bakı, kan basıncı ölçümü ve EKG çekimi yapılarak sonuçlarının çocuk psikiyatri ya da çocuk hekimlerince ayrıntılı değerlendirilmesinin yeterli olacağı ve bu hastalara rutin EKO uygulama gerekliliğinin olmadığı kanaatindeyiz. Ancak aile öyküsü, EKG bulgusu ya da hipertansiyonu olan hastalar çocuk kardiyolojisine yönlendirilmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Dikkat eksikliği ve hiperaktivite bozukluğu, metilfenidat, elektrokardiyografi

P-269

## Ventriküler Ekstrasistoller Olan 272 Hastanın Geriye Dönük Değerlendirmesi

Abdullah Özyurt

Mersin VM MedicalPark Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji, Mersin

**Amaç:** Ventriküler ekstrasistoller (VES), erişkinlerde bazen düşük ventrikül fonksiyonları ile ilişkisi gösterilse de, yapısal kalp hastalığı olmayan çocuklarda çoğunlukla benign olarak kabul edilmektedir. Burada 2012-2018 arasında kliniğimizde EKG, EKO ve 24 saat Holter ile takip edilen 219 çocuk hastanın verileri geriye dönük olarak sunulmuştur.

**Yöntem:** Yaşları 1-18 arasında değişen, en az 1 kez EKG, EKO, 24 saatlik holter değerlendirilmesi yapılmış hastalar çalışmaya dahil edildi. VES saptanmış postoperatif 9 Fallot, 2 trunkus arteriosus, 4 büyük arter transpozisyonu, 15 Fontan ve bidirectional kavapulmoner şant, 11 ilaç intoksikasyonu, 1 elektrik çarpması, 6 kardiyomiyopati hastası, 5 miyokardit hastası çalışmaya dahil edilmedi. Ortalama takip süresi 25±29 aydı. Hastaların 85'ine ayrıca efor testi uygulandı.

**Bulgular:** EKG ve/veya 24 saat holter incelemesinde VES belirlenen 272 hastadan çalışmaya dahil edilen 219 hastanın yaş ortalaması 8.9±4.4 idi. Hastaların %32'sinde başvuru şikayeti olarak çarpıntı, göğüs ağrısı, senkop gibi aritmi ilişkili semptomlar varken, geri kalan %68'inde EKG'de tesadüfen saptanmıştı. Hastaların %20.6'sında komplike VES varken geri kalanı basit VES olarak sınıflandırıldı. Hastaların %17'si (n: 37) antiaritmik ilaç kullanırken en sık ilaç başlanması nedeni çok sık VES (>%20) olması ve semptomatik olmasıydı. Sadece 2 hastada aritmi ilişkili kardiyomiyopati mevcuttu, bu 2 hastada bidirectional sık VES ve holterde sustained VT atakları vardı. Bunlardan biri CPVT tanısı ile ICD implantasyonu oldu, diğeri tedavi uyumsuzluğu nedeni ile kaybedildi. 5 hastaya EPS yapıldı; bunlardan ikisinde VT atakları vardı ve başarılı kriyoablasyon oldu, ikisi semptomatik, diğeri ise kısa coupling intervali olan kompleks VES hastasıydı ve sol ventrikül kaynaklı VT başarılı şekilde ablate edildi. Son olarak, VES olan çalışma grubunun sol ventrikül EF-FS'leri benzer yaş ve cinsiyetteki 200 hastayla karşılaştırıldığında sol ventrikül fonksiyonları açısından istatistiksel farklılık saptanmadı.

**Sonuç:** VES, çocuklarda erişkinlerden farklı olarak daha benign ve kolay tolere edilir, bu nedenle endikasyonları sınırlıdır.

Ancak özellikle kompleks PVC olan çocuk hastalarda 24 saatlik Holter monitorizasyonu sık aralarla mutlaka yapılmalı ve kardi-yomiyopati, iyon kanal defekti ve VT dejenerasyonu açısından takip edilmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Ablasyon, aritmi, ekstrasistol, holter, ritm bozukluğu, ventriküler ekstrasistol

P-270

## Supravalvüler Aort Darlığının Ekokardiyografi ile Uzun Dönem İzlemi

Sezen Ugan Atik<sup>1</sup>, Betül Çınar<sup>2</sup>, Ayşe Güler Eroğlu<sup>1</sup>, İrfan Levent Saltık<sup>1</sup>

<sup>1</sup>*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul*

<sup>2</sup>*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul*

**Amaç:** Supravalvüler aort stenozu (SVAS) çıkan aortanın diskret ya da diffüz şekilde olabilen doğuştan darlığıdır. Alttı yatan başka hastalığı olmayan çocuklarda görülebileceği gibi, özellikle Williams sendromu gibi sendromik olgularda da saptanmaktadır. Bu çalışmada SVAS tanısı alarak izlenen olguların, uzun dönem izlem sonuçları ve ameliyat edilen olguların cerrahi sonrası izlemleri sunulmuştur.

**Yöntem:** Çalışmaya 1990-2017 yılları arasında SVAS tanısı alan 31 hasta alındı. Ventrikül fonksiyonları bozulmuş, aort yetersizliği dışında ek kardiyak patolojisi olan ve dosya kayıtlarında eksik bulunan hastalar çalışma dışı bırakıldı. Cerrahi işlem yapılan hastalarda girişim öncesi ölçümler son ölçüm olarak alındı. Sol ventrikül çıkım yolu darlığının seviyesini belirlemede 2 boyutlu ekokardiyografi kullanıldı. Gruplar arasındaki farklı dağılımlı değişkenlerin değerlendirilmesinde lojistik regresyon ile birlikte çok değişkenli analiz yöntemi kullanıldı.

**Bulgular:** Olguların 19'u erkek (%61) 12'si kızdı (%39) (1,6: 1). 20 olgu (%65) Williams sendromu tanılıydı. Kalp kateterizasyonu sırasında kaybedilen bir olgu dışındaki 30 olgu ortalama 6,7±5.8 yıl izlendi. İlk ekokardiyografik incelemede saptanan SVAS şiddeti 6 olguda (%19) çok hafif, 8 olguda (%26) hafif, 5 olguda (%16) orta ve 12 olguda (%39) önemli derecedeydi. Ağır SVAS olan 6 olgu ilk ekokardiyografik inceleme sonrasında ameliyat edildi. İzlem sonrası yapılan son ekokardiyografik incelemeye göre SVAS derecesinin dağılımı; 6 olguda (%19,3) çok hafif, 5 olguda (%16) hafif, 6 olguda (%19) orta ve 12 olguda (%38,7) önemli derecedeydi. SVAS bir olguda çok hafiften hafif dereceye, 3 olguda hafiften orta dereceye ve 3 olguda ortadan önemli dereceye ilerledi. Periferik pulmoner stenoz (PPS) 14 olguda vardı ve bunlardan ikisinde PPS ilerledi, 6 olguda aynı derecede kaldı ve 5 olguda geriledi. İlk incelemede olguların 21'inde aort yetersizliği yokken; bir olguda çok hafif, 5 olguda hafif ve 5 olguda orta derecede aort yetersizliği vardı, 14 olguda izlem sonuna kadar aort yetersizliği gelişmedi.

**Sonuç:** SVAS nadir görülmekle birlikte ekokardiyografik yakın izlem gerektiren bir sol ventrikül çıkış yolu darlığı nedenidir.

**Anahtar Kelimeler:** Aort darlığı, supravalvüler, Williams sendromu

P-271

## Dikkat Eksikliği ve Hiperaktivite Bozukluğu Tanılı Çocuk Hastalarda Metilfenidat Kullanımının Kardiyovasküler ve Elektrokardiyografik Bulgular Üzerine Etkileri

Ajda Mutlu Mihçioğlu<sup>1</sup>, Hasret Ayyıldız Civan<sup>2</sup>

<sup>1</sup>*Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bölümü, İstanbul*

<sup>2</sup>*Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Gastroenteroloji Bölümü, İstanbul*

**Amaç:** Son yıllarda çocuklarda dikkat eksikliği ve hiperaktivite bozukluğu tanısı giderek artmaktadır. Metilfenidat, bu hastaların tedavisinde yaygın olarak kullanılan bir psikostimülan ajandır. Metilfenidatın semptomimetik etkiler ile sistolik kan basıncında, diyastolik kan basıncında ve kalp hızında artışa yol açtığı gösterilmiştir. Ayrıca QTc süresini uzatabildiği, aritmilere eğilim oluşturduğu ve hatta ani ölümlere yol açabildiği bildirilmektedir. Bu çalışmada amacımız dikkat eksikliği ve hiperaktivite bozukluğu tanısı alıp metilfenidat kullanan hastalardaki kardiyovasküler ve elektrokardiyografik bulguları değerlendirmektir.

**Yöntem:** Bu çalışmaya toplamda 84 hasta dahil edildi. 42 kişilik vaka grubu çocuk kardiyoloji polikliniğine en az 6 aydır metilfenidat kullanımı nedeniyle kardiyak değerlendirme için yönlendirilen hastalardan ve 42 kişilik kontrol grubu üfürüm nedeniyle başvurup kardiyak patoloji saptanmayan hastalardan oluştu. Hastalar retrospektif olarak anamnez bilgileri, fizik muayene, 12 kanal elektrokardiyografi ve ekokardiyografi bulguları ile değerlendirildi.

**Bulgular:** Hastalardaki ortalama ilaç kullanım süresi 2.52±1.82 yıl ve ortalama ilaç dozu 0.90±0.17 mg/kg/gündü. Bu gruptaki 42 hastanın 10'u kız, 32'si erkek ve yaş ortalamaları 10.48±2.86 yıl olup kontrol grubuyla benzerdi. Sistolik kan basınçları 108.48±9.02 mmHg, diyastolik kan basınçları 62.81±8.21 mmHg, kalp tepe atımları 83.38±15.73 /dakika olup kontrol grubuyla benzerdi. Elektrokardiyografilerde vaka grubunda QT dispersiyonu 30.20±10.10 milisaniye, QTc: 400.10±20.50 milisaniye olup kontrol grubuyla benzerdi. QTc dispersiyonu hasta grubunda daha fazla olsa da gruplar arasında istatistiksel fark saptanmamıştır (37.00±17.7 milisaniye; 32.10±13.9 milisaniye, p=0.163).

**Sonuç:** Bu çalışma ile metilfenidat kullanan çocukların kan basınçları ve kalp atım hızlarında belirgin değişiklik saptanmamıştır. Ayrıca elektrokardiyografik bulgular üzerine kısa vadede olumsuz bir etki görülmemiştir. Ventriküler depolarizasyon ve ventriküler repolarizasyonun heterojenitesini göstererek ciddi aritmi ve ani ölüm riski ile ilişkili gösterilen QTc ve QTc dispersiyonunun normal saptanması, bu parametreleri etkileyen diğer psikostimülan ilaçlardan farklı olarak disritmi açısından risk yaratabilecek ilave konjenital veya edinsel kalp hastalıkları yokluğunda metilfenidat kullanımını güvenli kılmaktadır. Ancak kardiyovasküler yan etkilerin ayrıntılı gözlemlenebilmesi açısından daha uzun süre takip ve daha geniş hasta serilerine ait verilerin değerlendirilmesi önerilmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Dikkat eksikliği ve hiperaktivite bozukluğu, elektrokardiyografi, metilfenidat

P-273

## Akciğer Grafisi ile Tanıya Giden Nadir Olgu

Elnur Qasimov, Sabina Sharifova, Reyhan Dedeoğlu, Funda Öztunç

*İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul*

**Giriş:** İnfirior vena cava anomalileri nadir görülen konjenital anomalilerdendir. Farklı semptomla ortaya çıka bilmelerine rağmen, genellikle asemptomatik seyredeler. Eşlik ettiği konjenital kalp anomalilerinin ve ya başka hastalıkların incelenmesi sırasında rastlantısal olarak saptana bilirler. Kardiyak anomalileri eşlik ettiği vakalarda kardiyak anjiyografi ve açık kalp cerrahisi gibi invaziv işlemlerden önce bu anomalilerin saptanması beklenmeye komplikasyonların önlenmesi açısından önemlidir. Aşağıda inferior vena cava anomalisinin nadir görülen tiplerinde vena azygos devamlılığı olan olgu sunulmaktadır.

**Olgu:** Önceden bilinen hastalığı olmayan 13 yaş erkek hasta iki hafta süren öksürük şikayeti ile başvurmuş. Fizik bakışında özellik saptanmayan hastanın çekilen akciğer filminde sağ parakardiyak bölgede lezyon görülmesi nedeniyle Toraks BT çekilmiş. Toraks BT’de sağ akciğer üst lobda azygos lobu izlenmekte olup bu lokalizasyonda dilate azygos vena superior vena cavaya drene olarak saptanmış. Mevcut durumdan dolayı çocuk kardiyolojiye danışılan hastaya ekokardiyografi yapıldı. Ekokardiyografide çok ince görünümde olan vena cava inferiorun daha sağında ve arkasında yerleşen vena cava inferiorun daha geniş ilave venöz bir damar (vena azygos) izlendi. Bu bulgulara göre akciğerde kitle öntanısı ile tetkik edilen hastaya ekokardiyografi ile geniş vena azygos devamlılığı tanısı konuldu ve bir yıl sonra klinik muayene ve ekokardiyografi ile değerlendirilmesi önerildi.

**Sonuç:** Sistemik venöz dönüş anomalileri izole olarak genellikle asemptomatiktir. Genellikle rastlantısal olarak tanı alırlar. Tek başına nadir olarak semptom verirler. İzole olguların cerrahi düzeltilmesi gerekli değildir. Venöz vasküler anomaliler BT

anjiyografi, MRG, anjiyografi, Ekokardiyografi gibi değişik tanı yöntemleri ile saptanabilirler. Başka amaç için çekilen bu radyolojik incelemelerle rastlantısal olarak ortaya çıkarılan olgular da vardır. Ekokardiyografi invaziv olmayan yöntemdir ve MRG ve tomografiye göre daha kolay uygulanabilirler. Bizim olgumuzda olduğu gibi invaziv olmayan bir teknik olan Ekokardiyografi ile venöz konjenital anomalilerin saptanma olasılığının ve olgu sayılarının artması ile bu anomalilerin daha az invaziv tetkik ihtiyacı duyarak kesin tanısının yapabileceğini düşünmekteyiz.

**Anahtar Kelimeler:** Inferior vena cava

P-274

## Maternal Fenilketonüri Sendromu; Olgu sunumu

Nafiye Emel Çakar<sup>1</sup>, Seda Aras<sup>2</sup>

*<sup>1</sup>SBÜ, Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Metabolizma, İstanbul*

*<sup>2</sup>SBÜ, Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İstanbul*

**Giriş:** Fenilketonüri tanısı olup fenilalanin kısıtlı diyet yapmayan veya fenilketonüri tanısı bilinmeyen annelerde, kan fenilalanin düzeylerinin yüksekliği bebekte teratojenik etkilere neden olur. Bebekte; gelişme geriliği, mikrosefali, dismorfik görünüm, konjenital kalp hastalıklarına, neden olabilen durum maternal fenilketonüri sendromu olarak adlandırılır. Gebelikte yapılan fenilalanin kısıtlı diyet ile kan fenilalanin değerlerinin istenilen düzeylerde tutulması bu sekelleri önler.

**Olgu:** 4,5 yaşında kız hasta, nöbet geçirme, gelişim geriliği ve konuşmama nedeni ile başvurdu. Nöbetleri 6. ayda başlayan hastanın, tüm nörolojik gelişim basamakları yaşına göre geri seyretmiş ve hiç kelime konuşması olmamış. Gebelik izlemi düzenli yapılmayan, 38 yaşında anneden sezeryan ile term olarak 2750 gr doğmuş. Postnatal sorunu olmayan bebeğin izleminde üfürümü tespit edilmiş ve ekokardiyografisinde VSD (perimembranöz) saptanarak takibe alınmış. 6 aylıkken başlayan nöbetleri nedeni ile ikili anti epileptik ilaç kullanmaktadır. Aralarında akraba evliliği olmayan, baba sağlıklı, annenin tekrarlayan 3 düşük öyküsü mevcut. Bu gebeliği esnasında yapılan tetkiklerinde ise annenin fenilketonüri tanısı aldığı, daha önceden bu hastalığını bilmediği ve gebelik sırasında da diyet yapmadığı öğrenildi. Fizik muayenede genel durumu iyi. VA: 17kg (50-75p), Boy: 107 cm (50-75p), Baş çevresi: 46 cm (<3 p). Saçları sarı, gözleri mavi, dismorfik yüz görünümü mevcut. Alın geniş, hipertelorizm, palpebral fissürler kısa, infraorbital çizgiler belirgin, burun kökü basık, filtrum düz, ince üst dudak. S1, S2 ritmik, mezokardiyak odakta 2/6 pansistolik üfürümü mevcut. 1,5 yaşında desteksiz oturması, 2 yaşında yürümesi olmuş. Kelimesi yok. Rutin laboratuvar tetkiklerinde sorun saptanmayan hastanın kan fenilalanin düzeyi 122 micromol/l (26-91) saptandı ve hiperfenilalaninemi tanısı ile takibe alındı. Annenin de yapılan tetkiklerinde kan fenilalanin düzeyinin 1352 micromol/L (35-85) olduğu, diyet yapamadığı öğrenildi.

**Sonuç:** Ulusal yenidoğan tarama programının başlangıcından

önce doğmuş annelerimizden kuru kan örneklerinin alınmamış olabileceği unutulmamalıdır. Annenin öyküsünde tekrarlayan düşükler olması, bebekte mikrosefali, dismorfik yüz görünümü, konjenital kalp hastalığı, büyüme geriliği olması durumunda maternal fenilketonüri sendromu akla gelmelidir. Annenin tanısının erken konulması ve gebelik boyunca fenilalanin kısıtlı diyet yapılması bebekte oluşabilecek teratojenik etkileri ortadan kaldırılabilmektedir. Bizim olgumuzdaki gibi fenilketonüri tanısı konulmamış veya fenilalanin kısıtlı diyet tedavisi yapmayan annelerin bebeklerinde oluşabilecek sorunlara dikkat çekmek istedik.

**Anahtar Kelimeler:** Gelişme geriliği, mikrosefali, dismorfik görünüm, maternal fenilketonüri, teratojenik etki

P-275

## Tedavisi Olan Nadir Bir Hastalık: Fabry Hastalığı

Umut Durak, Nursel Elçioğlu

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Metabolizma Bilim Dalı, İstanbul

**Giriş:** Fabry hastalığı ilerleyici böbrek yetmezliği, kalp hastalığı, serebrovasküler hastalık (inme), periferik nöropati, işitme kaybı, terleme azlığı, gastrointestinal yakınmalar ve cilt lezyonları ile karakterize X'e bağlı kalıtım gösteren nadir bir lizozomal depo hastalığıdır. Erkeklerdeki prevalansı 1/ 50.000 olup kadınlarda bazen klinik etkilenme görülmesine rağmen prevalansı bilinmemektedir.

**Olgu:** İlk başvuruda 30 yaşındaki erkek hastanın şikayeti son 1-2 yıldır kalça ve kasıklarında kırmızı lekelerdi. Buna ilave 10 yaşından beri el-ayaklarda yanma hissi, az terleme, sıcağa tahammülsüzlük, bazen baş dönmesi ve sindirim problemleri (ishal) mevcutmuş. Fizik muayenesinde sağ gluteal bölgede 10X15 cm' lik alanda kapiller vasküler malformasyonu olup göz muayenesinde kornea vertisillata saptandı. Yapılan cilt biyopsisi anjiokeratom ile uyumlu gelmesi üzerine gönderilen alfa galaktozidaz enzim düzeyi çok düşük, plazma Gb3 (globotriaosylceramide) yüksek saptandı. GLA gen analizi c.606\_607delTG (p.C202\*) (p.Cys202\*) hemizigot pozitif bulundu. Masif proteinüri nedeniyle yapılan böbrek biyopsisinin elektron mikroskobu incelemesinde epitelyum ve endotel hücrelerinde sitoplazmik inklüzyon (miyeloid cisimler) ve sekonder lizozomlar saptandı. Hastaya Fabry hastalığı tanısı kondu ve Alfa galaktozidaz enzim replasmanına başlandı. Hasta şu an 42 yaşında olup tedavinin (düzensiz) 9. yılında son dönem böbrek yetmezliği gelişmesi üzerine hemodiyalize başlandı.

**Sonuç:** Tartışma: Fabry hastalığı (OMIM 301500) GLA gen (Xq22) mutasyonu sonucu lizozomal alfa-galaktosidaz A enziminin eksikliği ile dokularda glikosfingolipidlerin birikimine bağlı organ hasarı yapan bir hastalıktır. İlk bulgular çocukluk çağında görülen akroparestezi, karın ağrısı, anjiokeratom, terleme azlığı ve kornea opasiteleri iken yaş ilerledikçe renal, serebro ve kardiyovasküler işlev bozuklukları ile hayatı tehdit eden ilerleyici bir

hastalıktır. Rekombinant insan a-galaktosidaz A (agalsidaz alfa ve beta) Fabry hastalığının etyolojisine yönelik halihazırda mevcut olan tek tedavidir. Onaylandıkları dozlarda, agalsidaz alfa veya agalsidaz betanın birbirine üstünlüğü görülmemektedir. Geri dönüşü olmayan organ hasarından önce başlanan enzim tedavisi daha iyi bir klinik sonuçlanıma ilişkilidir. Tedavisiz kaldığında Fabry hastalığı yaşam beklentisini erkeklerde yaklaşık 15-25 yıl, kadınlarda 15 yıl azaltmaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Agalsidaz, anjiokeratom, Gb3

P-276

## Çocuk Yoğun Bakım Ünitesinde (ÇYBÜ) Ekstübasyon Başarısızlığının Bir Nedeni Olarak Leigh Sendromu

Ayşe Merih<sup>1</sup>, Erdem Cebişli<sup>2</sup>, Şenay Haspolat<sup>3</sup>,  
Erdoğan Soyuçen<sup>4</sup>, Oğuz Dursun<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Antalya

<sup>2</sup>Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, Antalya

<sup>3</sup>Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, Antalya

<sup>4</sup>Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Metabolizma Bilim Dalı, Antalya

**Giriş:** Leigh sendromu birçok gen mutasyonu sonucu oluşabilen mitokondriyal sitopatidir ve nadir görülür. Pitozis ve kusma şikayetleri ile başvurup surf-1 mutasyonu saptanarak leigh sendromu tanısı alan ev tipi mekanik ventilatör ile taburcu edilen bir hasta sunulmuştur.

**Olgu:** Beş aylıkken fıskırır tarzda kusma ve kilo alımında azalma şikayeti başlayıp takipte pitozisi gelişmesi nedeniyle araştırılan hasta; yirmi aylıkken aspirasyon pnömonisi gelişmesi sonucu entübe ve sedatize olarak ÇYBÜ'ye yatırıldı. Fizik muayenesinde; baş-boyun ve karın muayeneleri doğal, kalpte 2/6 sistolik üfürüm ve akciğerde kaba sekretuar ralleri mevcuttu. Sedatize olan hastanın kas gücü değerlendirilememekle birlikte nörolojik muayenesinde pupiler izokorik, bilateral ışık refleksi pozitif, derin tendon refleksleri normoaktif bulundu. Vitalleri stabil olan hastanın laboratuvar tetkiklerinde patoloji saptanmadı. Akciğer bulguları antibiyotik tedavisi sonrasında gerileyen hasta 10. gününde ekstübe edildi; ekstübasyonun 2. gününde kan gazında pH: 7,25-p CO<sub>2</sub>: 57 olarak görüldü ancak; takipne ve güçlü inspirasyon yapamaması ile apne periyotları dikkati çekti ve tekrar entübe edildi. Dört kez ekstübasyon denenen hasta Tip 2 solunum yetmezliği nedeniyle tekrar entübe edildi EEG monitarizasyonu yapılan hastada nöbet aktivitesi saptanmadı. İdrar/kan aminoasitleri, idrar organik asitleri, tandem ms, çok uzun zincirli yağ asitleri ve lizozomal tarama testleri gönderildi, patoloji saptanmadı. MR'ında parieto-okspitalde, beyin sapında simetrik difüzyon kısıtlılığı ve T2/FLAIR intensite artışı görüldü. MR'ı mitokondriyal sitopati ile uyumlu saptanan hastaya mitokondriyal kokteyl ve keto-

jenik diyet başlandı. Gönderilen genetik test sonucu; SURF-1 geninde heterozigot p.G257R ve c.808\_814dupGAGCATC değişimi ile Leigh Sendromu olarak sonuçlandı. Surf-1 mutasyonu; sitokrom oksidaz eksikliği nedeniyle enerji yetersizliğine yol açarak solunum yetmezliği tablosu oluşturmaktadır. Beyin sapı tutulumu olması nedeniyle ekstübe edilemeyeceği öngörülen hastaya trakeostomi ve gastrostomi açıldı.

**Sonuç:** Leigh sendromu; beyin, beyin sapı ve omurilikte demyelinizasyon, gliosis, nekroz ve kapiller proliferasyon ile karakterize subakut nekrotizan ensefelomiyelopati tablosudur. Ortalama yaşam beklentisi üç yıldır. Hastalarda apne, hipotoni, anormal göz hareketleri, intermitan ataksi, gelişme geriliği, letarji görülebilir.

**Anahtar Kelimeler:** Leigh sendromu, Surf-1 mutasyonu, mitokondriyal sitopati

## P-277

### Buzdağının Görünmeyen Kısmı: Kalıtsal Metabolik Hastalıklar

Deniz Kor, Sebile Kılavuz, Derya Bulut, Merve Sapmaz, Neslihan Önenli Mungan

*Çukurova Üniversitesi, Çocuk Metabolizma ve Beslenme Bilim Dalı, Adana*

**Amaç:** Kalıtsal metabolizma hastalıklarının (KMH) genel olarak görülme sıklığı 1:4000-1:5000'dir. Ülkemizde akraba evliliği oranları yüksektir ve yapılan çalışmalar son yıllarda artma eğiliminde olduğunu göstermektedir. Bu da KMH'ların ülkemizde daha sık rastlanmasına neden olur. KMH'ların özgün tanısı önemlidir çünkü bir kısmı tedavi edilebilir hastalıklardır, diğer bir kısmının erken tanınması durumunda olumsuz sonuçları önlenilmekte, son kısmını ise henüz başarılı bir tedavisi olmayan ancak tanı konulduğu takdirde aileye genetik danışmanlık verilebilecek hastalıklar oluşturmaktadır. Amacımız Metabolizma servisinde yatan hastaları inceleyip nadir görüldüğü düşünülen bu hastalıkların aslında hastanelerdeki yerinin düşünülenden çok daha fazla olduğunu göstermektir.

**Yöntem:** Çukurova Üniversitesi Çocuk Metabolizma ve Beslenme servisinde yatarak izlenen olguların tanıları, yatış süreleri ve sayıları değerlendirildi.

**Bulgular:** Son 1 yılda 250 hastaya ait 1300 yatış mevcuttu. 118'i (%47.2) günlük hasta servisinde, 132'si (%52.8) metabolizma servisinde yatmıştı. Hastaların 331 (%25.5) yatışı günlük hasta, 969'u (%74.5) ise metabolizma servisindeydi. 250 hastanın 111'i (%44.4) kız, 139'u (%55.6) erkekti, 63'ünün (%25.2) spesifik tanısı yoktu. En sık yatış nedeni lizozomal depo hastalıkları (LDH) (%23.7), organik asidemiler (%23.6), dislipidemilerdi (%14.1). Günlük hasta servisinde dislipidemi (%41.4) ve LDH'ken (%30.8) metabolizma servisinde en sık yatış nedeni organik asidemiler (%30.4), LDH (%21.3) ve mitokondriyal hastalıklardı (%11.8). Median yatış süresi 7 (1-43) gündü. En uzun süreli yatışlar üre döngüsü enzim defekti, gaucher, organik asidemi ve mitokondriyal hastalık ne-

deniyleydi. En sık tekrarlayıcı yatışlar akut dekompanzasyona neden olan entoksikasyon tipi KMH, enzim replasman tedavisi alırken desensitizasyon protokolü uygulanması gerekenler ve aferez yapılması gereken hiperlipidemilerdi. Metabolizma servisindeki yatış oranı tüm servislerin (çocuk endokrin/gastroenteroloji/nefroloji/nöroloji/alerji/metabolizma) %20.11'iydi.

**Sonuç:** Metabolik hastalıklar her biri ayrı ayrı düşünüldüklerinde seyrek görüldükleri düşünülürse de toplu olarak önemli bir gruba oluşturmaktadırlar. Tanı konulma oranlarının artması ve tedaviyle uzayan ömür nedeniyle pediatristler metabolik hastalıklarla daha sık karşılaşır hale gelmişlerdir. Bulgu&semptomları özgün olmayan KMH için erken tanı&tedavi yaşamsal öneme sahiptir. Çalışmamızda diğer yandallarla karşılaştırıldığında bölümümüzün yatış oranlarının üst sıralarda olduğu bulunmuştur. Buzdağının görünen kısmı, nadir olarak adlandırılrsa da bu çalışmayla nadir hastalıkların farkındalığını arttırmayı, ayırıcı tanıda düşünülmesini sağlamayı ve bu şekilde görünmeyeni görünür kılmayı amaçlıyoruz.

**Anahtar Kelimeler:** Kalıtsal metabolik hastalık, hastaneye yatış, farkındalık

## P-278

### Hipotonik İnfantın Nadir Bir Nedeni Sandhoff Hastalığı

Melahat Melek Oğuz<sup>1</sup>, Çiğdem Seher Kasapkar<sup>2</sup>, Çiğdem Genç Sel<sup>3</sup>, Nilay Kan<sup>1</sup>, Oğuzhan Doğan<sup>1</sup>, Saliha Şenel<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Dr. Sami Ulus Kadın Doğum Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Genel Pediatri, Ankara

<sup>2</sup>Dr. Sami Ulus Kadın Doğum Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Metabolizma, Ankara

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

**Giriş:** Sandhoff hastalığı lizozomal hidrolaz β-hekzominidaz A ve β-hekzominidaz B enzimlerinin aktivitesinde çeşitli fonksiyon bozukluklarına bağlı gelişen nadir otozomal resesif bir hastalıktır. Hipotonisite nedeniyle başvuran ve yapılan incelemelerde Sandhoff tanısı alan hastayı, hastalığın nörolojik, oftalmolojik laboratuvar ve genetik bulgular ile karakteristik özelliklerini göstermesi nedeniyle sunduk.

**Olgu:** On bir aylık erkek bebek destekli oturamama şikayeti ile başvurdu. Anne baba arasında 3. derece akrabalık öyküsü olan hastanın yapılan değerlendirmesinde, kaba yüz görünümü ve makroglossisi var, aksiyal hipotonisitesi mevcuttu. Hipotonik infan-  
tantın fizyolojisine yönelik gönderilen tetkiklerde, hemogram, tiroid fonksiyon testleri, vitamin B12, kreatin kinaz, laktik asit, pirüvik asit düzeyi normal sınırlarda idi. Göz dibi muayenesinde japon bayrağı görünümü vardı. Ayırıcı tanıda Japon bayrağı görünümüne yol açan lizozomal depo hastalıklar; GM1, GM2 gangliosidoz (Tay Sachs, Sandhoff), Gaucher tip II, Niemann Pick tip A, sialidoz tip I, II, Galaktosialidoz, Farber ve metakro-

matik lökodistrofi yer aldığı için bu hastalıklara yönelik enzim analizleri gönderildi. Kranial MR'ı normaldi. Enzim analizi sonucu Total Beta heksoaminidaz düzeyi 51,26 umol/l/saat (N: 1000-1500) olup, normal değerinin %10'unun altında olduğu için Sandhoff tanısı ile genetik analiz yapıldı. HEXB geninde c.1528 g>c homozigot yeni tanımlanmış hastalıkla ilişkili mutasyon saptandı. Bu arada hamile olan anneye genetik danışma verildi.

**Sonuç:** Hipotonisite ile başvuran infantlarda iyi bir göz dibi muayenesi tanıyı koymada bize yol göstericidir. Genetik olarak tanının kesinleştirilmesi ailelere implantasyon öncesi danışmalık verilmesi açısından son derece önemlidir.

**Anahtar Kelimeler:**  $\beta$ -hexosaminidase A ve B; Japon Bayrağı; Sandhoff hastalığı; mutasyon

P-279

## Vorikonazol Tedavisinde Nadir Bir Yan Etki: Fotofobi

Muhammed Aydın<sup>1</sup>, Rüya Meriç<sup>1</sup>, Ece Öge Enver<sup>2</sup>, Pınar Önal<sup>3</sup>, Ertuğrul Kıyıkım<sup>2</sup>, Haluk Cezmi Çokuğraş<sup>3</sup>, Ayşe Çiğdem Aktuğlu Zeybek<sup>2</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Metabolizma Bilim Dalı, İstanbul

<sup>3</sup>İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul

**Giriş:** Mitokondriyal hastalıklar, çoklu organ sistemlerini etkileyen metabolik bozukluklardandır. Anemi, miyopati, laktik asidoz, merkezi sinir sistemi anomalileri, endokrin bozukluklar, renal problemler görülebilmektedir. Erken ölümlerin nedeni sıklıkla kardiyak ileti sorunlarıdır. Ateş veya enfeksiyon sırasında hastalar enteral beslenmeyi tolere edemeyerek katabolizmaya girebilmekte ve metabolik dekompanasyon gelişebilmektedir. Bu durumu önlemek ve tedavi etmek için total parenteral nutrisyon uygulanır. Bu tedavinin komplikasyonu olarak kateter ilişkili pnömotoraks, tromboz, elektrolit dengesizliği, hipo-hiperglisemi, enfeksiyon, sepsis görülebilir. Sepsiste sık saptanan etkenler; staphylococcus epidermidis, staphylococcus aureus ve candida albicanstr.

**Olgu:** Mitokondriyal miyopati tanılı 14 aylık kız hasta kusma, beslenememe şikayetiyle başvurdu. Damar yolu sorunu olması nedeniyle takılan santral venöz kateterden lipid içerikli total parenteral nutrisyon başlandı. İki gün sonra antipiretiklere dirençli ateş gelişmesi üzerine kan kültürü alınarak ampirik meropenem ve amikasin tedavisi başlandı. Kateterden alınan kan kültüründe maya hücrelerinin görülmesiyle tedaviye lipozomal amfoterisin B eklendi. Candida parapsilozis üremesinin vorikonazol için minimum inhibitör konsantrasyonu daha düşük olduğu için tedavi vorikonazol ile değiştirildi. Vorikonazol infuzyonu esnasında hastada ajitasyon gelişti, gözlerini sıkıca kapatıp oda ışığından

saklanarak ağlamaya başladı. İnfüzyonun bitmesinin ardından bulgular geriledi. Göz muayenesi normal değerlendirildi. Vorikonazole bağlı fotofobi şeklinde yorumlanarak vorikonazol tedavisi kesildi. Benzer şikayet gelişmedi. Antifungal tedaviye lipozomal amfoterisin B ile devam edildi. Candida normal florada yer alan fırsatçı bir mantar olup insanlarda yüzeysel veya sistemik enfeksiyonlara neden olabilmektedir. Mortal seyredilebilen sistemik kandidiyazis için risk faktörleri; nötropeni, gastrointestinal mukozal hasar, santral venöz kateter, geniş spektrumlu antibiyotik kullanımıdır. Kandidiyazis tedavisinde ilk ajan olarak ekinokandinler önerilmektedir. Ancak santral venöz katetere bağlı enfeksiyon düşünülüyorsa lipozomal amfoterisin B veya kaspofungin tercih edilmelidir.

**Sonuç:** Vorikonazol geniş spektrumlu, triazol grubu antifungaldir. Hücre membranındaki ergosterol biyosentezini inhibe ederek etki gösterir. Aspergillus, candida, fusariuma karşı etkindir. Oral ve intravenöz formu bulunmaktadır. Nörotoksisite, görsel bozukluklar, dermatolojik reaksiyonlar gibi yan etkiler görülebilmektedir. Geri dönüşümlü görsel bozukluklar arasında renk duyusunun değişimi, fotofobi, bulanık görme en sık bildirilenlerdir. Halusinasyonlar, ensefalopati nadir görülen yan etkilerdendir.

**Anahtar Kelimeler:** Candida, fotofobi, fotosensitivite, mitokondriyal miyopati, santral venöz kateter, vorikonazol

P-280

## Atipik HÜS: İntrakranyal Kanamalı Bir Olgu

Sedef Alpdoğan, Pelin Ertan, Esra Nagehan Akyol Önder, Ece Şenbaykal

Manisa Celal Bayar Üniversitesi

**Giriş:** Hemolitik üremik sendrom (HÜS) akut renal yetmezlik, mikroanjyopatik hemolitik anemi ve trombositopeniyle karakterizedir. Sıklıkla gastroenterit ya da üst solunum yolu enfeksiyonunu takip eder. Atipik Hemolitik Üremik Sendrom (AHÜS) ise sıklıkla kompleman sisteminin düzenlenmesi ile ilgili bozukluklarda görülür. Son yıllarda AHÜS sıklığında belirgin artış gözlenmiştir. AHÜS genellikle kötü prognozlu olup vakaların %25'i akut dönemde hayatını kaybeder, %50 vaka ise son dönem böbrek yetmezliğine ilerler.

**Olgu:** 14 aylık erkek hasta üç gün önce başlayan ve günde yirmi kez bulan ishal şikayeti olması nedeniyle başvurdu. Hastanın öyküsünden bayat et yediği öğrenildi. Fizik muayenesinde; genel durum kötü, letarjik, dehidrate ve soluk görünümdeydi, sistem muayeneleri olağandı. Hastanın idrar bakısında lökositüri, hematüri, gaitasında bol lökosit-eritrosit görüldü. Laboratuvar bulgularında Hgb: 7.6 g/dl, BK: 33810/mm<sup>3</sup> Trom: 95.000, direk coombs testi negatif, PT: 11.7 sn, INR: 1.04, D-Dimer: 17041 ng/mL, Fibrinojen: 283 mg/dL, Kreatinin: 2.66 mg/dL, Üre: 121 mg/dL, BUN: 56.54 mg/dL, Ürik asit: 11.4 mg/dL, K: 2.9 mEq/L, HCO<sub>3</sub>: 13.2 mmol/L ve periferik yaymada hemolizle uyumlu bulgular,

şistosit saptandı. Hasta; akut böbrek yetmezliği, trombositopeni ve hemoliz nedeniyle Hemolitik Üremik Sendrom ön tanısı ile yoğun bakıma yatırıldı. Hastanın shiga toksini negatif ve ADAMST13 değeri normal saptandı. Hastanın CFH mutasyon analizi gönderildi; henüz sonucu çıkmadı. Hipertansiyon, oligüri ve respiratuar asidozu olan hasta entübe edildi. Plazmaferez ve diyaliz yapıldı. AHÜS olarak değerlendirilen hasta ekulizimab tedavisi aldı. Glaskow Koma Skalası'nın düşük olması nedeniyle kranyal görüntüleme yapıldı. intrakranyal kanama saptandı. Plazmaferez, diyaliz ve ekulizimab tedavilerine cevap alınmadı ve hasta yatışının 25. gününde eksitus oldu.

**Sonuç:** Biz atipik HÜS ve buna bağlı komplikasyonlar gelişen bir erkek olgu sunarak Atipik HÜS'e dikkat çekmeyi amaçladık.

**Anahtar Kelimeler:** Böbrek yetmezliği, trombositopeni, hemoliz, HÜS, Atipik HÜS

P-281

## Makrofaj Aktivasyon Sendromu İle Seyreden Sistemik Lupus Eritematozus: Olgu Sunumu

Nazım Yıldırım<sup>1</sup>, Serra Sürmeli Döven<sup>2</sup>, Selma Ünal<sup>3</sup>, Yasemin Yuyucu Karabulut<sup>4</sup>, Banu Coşkun Yılmaz<sup>5</sup>, Kaan Esen<sup>6</sup>, Ali Delibaş<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Mersin Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Mersin

<sup>2</sup>Mersin Üniversitesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, Mersin

<sup>3</sup>Mersin Üniversitesi, Çocuk Hematolojisi Bilim Dalı, Mersin

<sup>4</sup>Mersin Üniversitesi, Patoloji Anabilim Dalı, Mersin

<sup>5</sup>Mersin Üniversitesi, Histoloji ve Embriyoloji Anabilim Dalı, Mersin

<sup>6</sup>Mersin Üniversitesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Mersin

**Giriş:** Sistemik Lupus Eritematozus (SLE) hemen hemen bütün sistemleri tutan otoimmün bir hastalıktır. Hastalık başlangıcı çeşitli klinik şekillerde olabilir. Burada makrofaj aktivasyon sendromu (MAS) gelişen bir erkek SLE hastası sunulmuştur.

**Olgu:** 17 yaşında erkek hasta bir yıldır devam eden halsizlik, karın ağrısı ve son zamanlarda eklenen eklem ağrısı, saç dökülmesi, yüzde kızarıklık, kilo kaybı yakınmalarıyla başvurdu. Fizik muayenede yüzde kelebek tarzında eritem, oral aftlar, hepatosplenomegali saptandı. Laboratuvar incelemelerinde hemoglobin: 8,3 g/dl, lökosit sayısı 1100/mm<sup>3</sup>, trombosit: 27000/mm<sup>3</sup>, üre: 50 mg/dl, kreatinin: 0,96 mg/dl, AST: 500 U/L, ALT: 196 U/L, albümin: 4,5 g/dl, total kolesterol: 176 mg/dl, trigliserid: 248 mg/dl, sedimantasyon: 39 mm/saat, CRP: 8,3 mg/L, aPTT: 64 sn, PT: 15 sn, fibrinojen: 259 mg/dl, INR: 1.1, Direk Coombs pozitif, ferritin: 4379 ng/ml, ANA: 2 (+), anti-dsDNA: 1 (+), C4: 4.14 mg/dl, C3: 23.5 mg/dl saptandı. Makroskopik hematürisi olan hastanın 24 saatlik idrarda protein atılımı 235 mg/m<sup>2</sup>/gün saptandı. Patolojik inceleme ile böbrek tutulumu SLE nefriti Klas IV S olarak sınıflandırıldı. Hastaya 2012 SLICC kriterlerine göre 11/17 kriter ile SLE tanısı konuldu. Kemik iliği aspirasyon incelemesinde

hemofagositoz görüldü. Hastaya metilprednizolon (6 gün, 500 mg/gün) tedavisi verildi, ardından prednizolon (2 mg/kg/gün), hidrosiklorokin (5mg/kg/gün), siklofosamid (2mg/kg /gün) başlandı. Hasta normal böbrek fonksiyon testleri ve tam kan sayımı değerleri ile 8 aydır izlenmektedir.

**Sonuç:** SLE; MAS'ın nadir bir nedenidir. MAS; çocukluk çağı sistemik inflamatuvar bozukluklarının ciddi, potansiyel olarak yaşamı tehdit edici bir komplikasyonudur. Bu sendromun özelliği, IL-1β, IL-6, ve tümör nekroz faktörü gibi proinflamatuvar sitokinlerin aşırı salgılanmasıyla birlikte T lenfositlerin ve makrofajların aşırı aktivasyonu ve çoğalmasıdır. MAS'ın klinik ve laboratuvar özellikleri yüksek ateş, pansitopeni, hepatosplenomegali, hepatik fonksiyon bozukluğu, ensefalopati, pıhtılaşma anormallikleri ve ferritin yüksekliğidir. Kemik iliği incelemesinde hemofagositozun görülmesi bu sendrom için patognomik kabul edilir. Uygun ve zamanında yapılan immünsüpresif tedaviler hasta için hayat kurtarıcıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Sistemik lupus eritematozus, makrofaj aktivasyon sendromu

P-282

## Spinal Disrafizme Bağlı Nörojenik Mesaneli Çocuklarda Böbrek Hasarı Gelişiminde Etkili Faktörler

Yücel Pekal<sup>1</sup>, İlknur Girişgen<sup>2</sup>, Selçuk Yüksel<sup>2</sup>, Ayşe Büşra Pekal<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Pamukkale Üniversitesi, Çocuk Hastalıkları ve Sağlığı Anabilim Dalı, Denizli

<sup>2</sup>Pamukkale Üniversitesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Denizli

**Amaç:** Spinal disrafizimli çocuklarda böbrek hasarlanması mortaliteyi etkileyen önemli sorunlardan biridir. Bazı çocuklarda çok erken yaşta son dönem böbrek yetmezliği gelişmekte ve bu hastalara ek olarak diyaliz ya da organ nakli gibi renal replasman tedavileri yapılması gerekmektedir. Çalışmamızda spinal disrafizimli çocuklarda böbrek parankim hasarına etki eden risk faktörlerinin belirlenmesi amaçlandı.

**Yöntem:** Spinal disrafizim nedeni ile nörojenik mesane tanısı ile kliniğimizde izlenen 27 hastanın dosyaları geriye dönük incelendi. Hastalarda böbrek hasarlanması belirteçleri olarak; DMSA da böbrekte skar, glomerüler filtrasyon hızında (GFH) azalma ve mikroalbuminüri kullanılmıştır. Böbrek hasarlanmasına etki eden faktörler olarak; spinal disrafizmin tipi, seviyesi, operasyon zamanı, ürodinami bulguları, temiz aralıklı kateterizasyona (TAK) başlama zamanı, ultrasonografi bulguları (mesane duvar kalınlığı, hidronefroz varlığı), gergin kord, hidrosefali, vezikoureteral reflü varlığı, tekrarlayan asemptomatik ve semptomatik idrar yolu enfeksiyonları olup olmaması araştırıldı.

**Bulgular:** Hastaların 20'si kız, 7'si erkek ve ortalama yaş 6,67±4,1 yıldı. Spinal disrafizmin %95'i meningo-miyelose olup %82'sinde operasyon sonrası gergin kord sendromu saptandı.



di. Veziköüretal reflü oranı %48, DMSA'da skar oranı %50 idi. Hastaların %26'sını GFH'si düşük ve mikroalbuminüri varlığı mevcuttu. Spinal disrafizmlı hastaların seviyelerine baktığında lumbosakral bölgede tutulum olanlarda skar oranı anlamlı yüksek bulundu ( $p=0,029$ ). Veziköüretal reflüsü olan hastalarda DMSA'da skar anlamlı olarak yüksekti ( $p=0,03$ ). Çocukların %61,5'i 1 aydan önce, %38,5'i 1 aylıktan sonra spinal disrafizm nedeni ile opere olmuştu. İlk grupta GFH düşüklüğü oranı %28 iken 1 aylıktan sonra opere olanların %50 sinin GFH'si düşüktü ( $p=0,05$ ). Üç günden önce opere olanların hepsinin GFH'si normaldi.

**Sonuç:** Hastalarda spinal disrafizmin seviyesi, opere olunan gün, veziköüretal reflü varlığı böbrek hasarlanması ile ilişkili bulundu. Bu hastalarda 72 saatten önce spinal disrafizmden opere olmanın böbrek hasarından korunmada etkili olduğu saptandı.

**Anahtar Kelimeler:** Böbrek hasarlanması, nörojenik mesane, meningomiyelose, mikroalbuminüri, ürodinami

P-283

## Ailesel Akdeniz Ateşi Olan Çocuklarda Tedavide IL-1 Antagonist Deneyimleri

Dilek Yılmaz<sup>1</sup>, Deniz İlgün Gürel<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Aydın

<sup>2</sup>Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Aydın

**Amaç:** Kolşisin FMF tedavisindeki en önemli ve birinci basamak ilaçtır. Ancak kolşisine dirençli olgularda biyolojik ajanlardan IL-1 antagonistleri önemi gittikçe artan ilaçlardır. Bu yazıda kolşisine rezistan beş FMF'li olgudaki IL-1 antagonisti deneyimimizi sunmayı amaçladık.

**Yöntem:** Eylül 2015 ile Eylül 2017 tarihleri arasında Adnan Menderes Üniversitesi çocuk nefroloji bölümünde pediatrik FMF tanı kriterlerine göre FMF tanısı alan ve izlemde kolşisin direnci olan beş çocuk değerlendirildi. Dört olguda başlangıçta kolşisin tedavisi başlanıp, kolşisin dirençli oldukları için IL-1 antagonisti başlandı. Bir olguda ise kolşisinin gastrointestinal yan etkileri geliştiği için IL-1 antagonistine geçildi. Tüm olguların tanımlayıcı istatistikleri IL-1 antagonisti öncesi ve sonrası klinik verileri değerlendirildi.

**Bulgular:** Hastaların klinik ve demografik özellikleri Tablo 1'de gösterilmiştir. Hastaların tamamı kız olguydu. Hastaların en küçüğü 3 en büyüğü 13 yaşında tanı aldı ve ortalama FMF tanı yaşı 8 yaştı. Kolşisin tedavisi başlangıç yaşı en erken 3, en geç 14 yaş ve ortalama 8,2 yaştı.

**Sonuç:** IL-1 reseptör antagonisti (IL-1ra) kolşisine dirençli %5-10 olguda önemi ve kullanımı gittikçe artan ilaçlardır. Bu ilaçlar oldukça pahalı olmakla beraber etkinliklerinin vaka

sunumlarında çok iyi olduğu bildirilmektedir. Bizim sunduğumuz beş FMF'li olguda IL-1a tedavisine bağlı klinik ve laboratuvar bulgularında tam remisyon gözlemedik. Bir olguda tüberküloz şüphesi nedeni ile anti-tbc tedavi başlandı. Diğer olgularda yan etki saptanmadı. Kolşisin tedavisine dirençli FMF'li çocuklarda IL-1a tedavisi kullanımının güvenli olduğu ve amiloidoza bağlı böbrek yetmezliğinden koruduğunu düşünüyoruz. Bu konuda prospektif daha fazla vaka içeren çalışmalarla ihtiyaç vardır.

**Anahtar Kelimeler:** Ailevi akdeniz ateşi, IL-1 antagonisti, Kolşisin direnci

P-284

## Özefagus Atrezisi Olan Olguda Üriner Sistem Anomalisi

Abbasgulu Baghirovi<sup>1</sup>, Aykut Özön<sup>1</sup>, Eren Soyaltın<sup>2</sup>, Seçil Arslansoyu Çamlar<sup>2</sup>, Gökçen Erfidan<sup>2</sup>, Fatma Mutlubaş<sup>2</sup>, Demet Alaygut<sup>1</sup>, Tunç Özdemir<sup>3</sup>, Belde Kasap Demir<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir

<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir

<sup>3</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İzmir

<sup>4</sup>İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji ve Romatoloji Bilim Dalı, İzmir

**Giriş:** Özofagus atrezisi (ÖA)/trekeo-özofagial fistül (TÖF) yaklaşık 3750-4500 canlı doğumda bir görülen konjenital anomalidir. ÖA'lı bebeklerin %30-70'inde eşlik eden başka sistem anomalileri de bulunmaktadır. Bunlar konjenital kalp hastalıkları, üriner sistem anomalileri, gastrointestinal sistem anomalileri, nörolojik ve iskelet sistemi anomalileridir. Burada taş düşürme sonrası üriner sistem anomalisi tanısı alan özefagus atrezili bir olgu sunulmuştur.

**Olgu:** Özefagus atrezisi nedeniyle takip edilen 3 yaş 6 aylık kız olgu karın ağrısı yakınmasıyla başvurdu. Ağırlık ve boy 3-10 persantil olan olgunun fizik muayenesi olağandı. Özgeçmişinde ösofagus atrezisi nedeniyle postnatal üçüncü günde, 40. günde ve 30 aylıkken 3 kez opere edildiği öğrenildi. Tam kan sayımı ve serum biyokimyası normal olan hastanın tam idrar analizinde piyüri saptandı. Abdominal ultrasonografide (US) sağ böbreğin boyutu küçük, parankim kalınlığı incelmış, anteroposterior (AP) çap 8 mm, sağ üreter proksimal ve distal kesimi dilate görünümünde idi. Sol böbrek AP çap 11 mm, sol üreter dilate görünümünde idi. Mesane lümeninde 9 mm boyutlu taş saptandı. İdrar kültüründe 105 Proteus spp. üremesi olması üzerine antibiyotik tedavi başlandı. İzleminin ikinci gününde taş kendiliğinden düşmesinin ardından tekrarlanan üriner US'de pelvikaleksiyel ve ureteral dilatasyonları devam etmesi nedeniyle çekilen miksiyon sistoüretrografide sağda evre 4, solda evre 2 veziköüretal

reflü saptandı ve sağda inkomplet çift toplayıcı sistem görünümü izlendi. Nefrolitiyazise yönelik tetkikleri ve tedavisi planlanan olguya VUR cerrahisi planlandı.

**Sonuç:** Orta hat defektlerinde çoklu organ sistemlerinin etkilebileceği bilindiğinden hastaların yakınma olmadan bile gerekli araştırmaların yapılmasının önemi vurgulanmak istendi.

**Anahtar Kelimeler:** Özofagus atrezisi, trakeoözofageal fistül, konjenital hastalık, özofagus atrezisi olan olguda üriner sistem anomalisi, ürolitiyazis

P-285

## Temiz Aralıklı Kateterizasyon Yapan Nörojen Mesaneli Hastalar ile Normal Mesaneli ve Tekrarlayan İdrar Yolu Enfeksiyonu Olan Çocukların İdrar Kültürlerindeki Mikroorganizma Türleri ve Antibiyotik Direnç Farkları

İlknur Girişgen<sup>1</sup>, Selçuk Yüksek<sup>1</sup>, Eftal Egemen Akbulut<sup>2</sup>, Kadriye Yalçın<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Pamukkale Üniversitesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Denizli

<sup>2</sup>Pamukkale Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Denizli

**Amaç:** Bu çalışmada spinal disrafizme bağlı nörojen mesane nedeni ile temiz aralıklı kateterizasyon (TAK) uygulayan hastalar ile nörojen mesanesi olmayan ve tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu olan hastaların idrar kültürlerindeki mikroorganizmaların tipleri ve antibiyotik dirençleri ayrımlanmaya çalışıldı.

**Yöntem:** Spinal disrafizme bağlı nörojen mesanesi olan ve TAK uygulamakta olan hastalar grup 1, nörojen mesanesi olmayıp tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu ile takip edilen hastalar grup 2 olarak adlandırıldı. Ayrıca grup 1 antibiyotik profilaksisi alan ve almayan olmak üzere, grup 2'deki hastalar ise vezikoureteral reflü olup olmamasına göre iki alt gruba ayrıldı ve mikroorganizma türleri ve antibiyotik dirençleri karşılaştırıldı.

**Bulgular:** Grup 1'deki 26 (ortalama yaş 6,01±4 yıl, 18 kız) hastadan 1 yıl içinde alınan idrar kültürlerinin 99'unda, Grup 2'deki 76 (ortalama yaş 7,2±4,34 yıl, 56 kız) hastanın 352 idrar kültüründe anlamlı üreme saptandı. Her iki hasta grubunda en sık görülen mikroorganizma türü E. Coli idi. Grup 1'de genişletilmiş spektrumlu beta laktamaz mikroorganizma (ESBL+), Grup 2'ye göre daha yüksekti. Grup 1'de antibiyotik profilaksisi alan hastalarda Klebsiella gibi E. Coli dışı mikroorganizma üreme sıklığı artmış saptandı. Ampisilin, seftriakson, gentamisin dirençleri bu grupta anlamlı daha yüksekti.

**Sonuç:** TAK yapılan hastalarda ESBL+ dirençli mikroorganizma-

ların yüksek görülmesi TAK yapılmasının dirençte risk faktörü olduğunu göstermektedir. Çalışmada hem en yüksek antibiyotik direnci hem de en yüksek skar oranı normal mesaneli VUR+ hastalarda saptandı. TAK yapılan nörojen mesaneli hastalarda direnç gelişimini artırması nedeniyle profilaktik antibiyotik kullanılmaması kanaatindeyiz.

**Anahtar Kelimeler:** Antibiyotik direnci, nörojen mesane, spinal disrafizm, temiz aralıklı kateterizasyon, antibiyotik profilaksisi

P-286

## Periton Diyalizi Uygulanan Akut Böbrek Hasarlı Çocukların Değerlendirilmesi

Murat Yağcı<sup>1</sup>, Nuran Çetin<sup>2</sup>, Aslı Kavaz Tufan<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

<sup>2</sup>Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı

**Amaç:** Akut böbrek hasarı çocuklarda morbidite ve mortalitenin önemli nedenlerinden biridir. Bu çalışmada akut böbrek hasarı nedeni ile periton diyalizi uygulanan çocuklarda gelişen komplikasyonlar ve hastalığın klinik seyri üzerine etkili olan faktörlerin araştırılması amaçlanmıştır.

**Yöntem:** Bu çalışmada Eylül 2009-Ocak 2019 tarihleri arasında periton diyalizi uygulanan akut böbrek hasarlı çocukların dosya verileri incelendi. Hastaların başvuru anındaki böbrek fonksiyonları, eşlik eden hastalıklar, gelişen komplikasyonlar, yatış süresi ve mortalite üzerine etkili olan faktörler araştırıldı.

**Bulgular:** Akut böbrek hasarı gelişen ve periton diyalizi uygulanan 70 (32 kız, 38 erkek) hastanın kayıtları incelendi. Hastaların başvuru anındaki ortalama yaş 2 (0.28-20) ay, ortalama diyaliz süresi 12 (3.5-24) gün idi. Otuz yedi (%52.9) hastada böbrek dışı organda eşlik eden hastalık olduğu belirlendi. Kırk hastada (%57.1) sepsis mevcuttu. Kırk yedi hasta yoğun bakımda izlenmiş olup kırk dört hastada ventilatör tedavisi uygulanmıştı. Hastaların 38'i taburcu edilirken 42'si exitus oldu. Böbrek dışında sistem hastalığı olan ve başvuru sırasında hipotansiyon saptanan olgularda mortalite oranı anlamlı olarak daha yüksek bulundu (sırası ile OR=1.176, p=0.021; OR: 2.596, p=0.021). Sepsis tanılı olgular olmayanlara göre anlamlı oranda daha yüksek mortalite oranına sahipti (OR= 1.871, p=0.001). Exitus olan hastalarda başvuru anındaki serum albumin değeri taburcu edilen hastalardan anlamlı oranda daha düşük bulundu (p=0.000). Taburcu edilen 38 hastanın 8'inde periton diyaliz tedavisine devam edildi. Periton diyalizine devam edilen hastalar diyaliz tedavisine devam edilmeyen hastalara göre daha düşük albumin değeri sahipti (p=0.004).

**Sonuç:** Bu çalışmada periton diyalizi ihtiyacı olan akut böbrek hasarlı çocuklardaki morbidite ve mortalite ile ilişkili durumlar araştırılmıştır. Bu hastalarda sepsis varlığı ve hipotansiyon

mortalite riski ile; başvuru anındaki albümin düşüklüğü ise hem artmış mortalite riski hem de taburculuk sonrası artmış periton diyalizi ihtiyacı ile ilişkili bulunmuştur. Sonuç olarak periton diyalizi ihtiyacı olan akut böbrek hasarlı hastalarda klinik ve laboratuvar bulgularının prognozu göstermede yardımcı olabileceği vurgulanmak istenmiştir.

**Anahtar Kelimeler:** Akut, böbrek, diyaliz, hasar, periton

P-287

## Ürolitiazis Tanılı Hastaların Metabolik Tarama ve Taş Analizi Sonuçlarının Değerlendirilmesi

Kadriye Yalçın<sup>1</sup>, İlknur Girişgen<sup>2</sup>, Selçuk Yüksel<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Pamukkale Üniversitesi, Çocuk Hastalıkları Anabilim Dalı, Denizli

<sup>2</sup>Pamukkale Üniversitesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Denizli

**Amaç:** Üriner sistem taş hastalığı (ürolitiazis) tüm dünyada önemli bir sağlık sorunudur. Çocuklardaki taş nedenleri; metabolik nedenler, üriner sistem anomalileri, ailede böbrek taşı varlığı, üriner sistem enfeksiyonlarıdır. Çocuklarda taşların %40-50'sinde metabolik bir neden saptanmaktadır. Metabolik nedenleri bulmak için, metabolik tarama yapılması gerekirken bu konuda altın standart elde edilen taşın analizidir. Amacımız Denizli ve çevre illerden gelen ürolitiazis tanılı çocuklarda, metabolik taraması yapılan taşların sonuçlarını değerlendirmek ve diğer çalışmalarla karşılaştırmaktır.

**Yöntem:** 2010-2019 yılları arasında ürolitiazis tanısı konulan 250 hastanın dosyası tarandı, 42 hastanın taş analizine ulaşıldı. Taşların analizleri maden tetkik arama genel müdürlüğünde (X ışını difraksiyon yöntemiyle) yapıldı. Hastaların demografik özellikleri, serum kalsiyum, fosfor, alkalen fosfat, ürik asit, D vitamini, parathormon düzeyleri, üriner ultrasonografileri, direkt üriner sistem grafileri, idrar oksalat, kalsiyum, ürik asit, sitrat, sistin düzeyleri ve taş analiz sonuçları karşılaştırıldı.

**Bulgular:** Çalışmaya alınan 42 hastanın yaş ortalaması 6,23±4,4 yıl (6 ay-18 yaş) olup kız/erkek oranı eşitti (21/21). Hastaların %60'ında ailede böbrek taşı öyküsü bulunmaktaydı. Taş analiz sonuçları; 35'i kalsiyum oksalat, 4'ü sistin, 1'i kalsiyum fosfat, 1'i ürik asit taşı, 1'i hipoksantin taşıydı. Taşların %23'ü kendiliğinden, %77'si müdahale (%65'i cerrahi, %35'i ESWL) sonrası elde edildi. Taşların %52'si sol böbrekte, %21'i her iki böbrekteydi. Taşların %38'i böbrek alt pol yerleşimli, %19 üreter yerleşimliydi. Taşların %76'sı 5 mm'den büyük iken %69'u direkt radyografide görülebilir durumdaydı.

**Sonuç:** Taş analiz sonuçlarını Avrupa ve Amerika ülkeleri ile uyumlu olarak kalsiyum oksalat taşları oluşturmaktaydı. Ülkemizdeki diğer çalışmalarla karşılaştırıldığında, beslenme alışkanlığı farklılıklarına bağlı Doğu Anadolu'da kalsiyum oksalat taş oranı daha düşük, ürik asit ve strüvit taşları daha fazla oranda saptanmışken, İç Anadolu Bölgesinde farklı illerde yapılan iki çalışmada çalışmamıza benzer şekilde yüksek oranda kalsiyum

oksalat taşı saptanmıştır. Ülkemizde önceden enfeksiyon taşları ve beslenme bozukluğuyla ilişkili urat taşları sıkken, günümüzdeki taş profili kalsiyum oksalat taşlarına kaymıştır. Tedavi belirleme için de metabolik taramanın tüm taş hastalarına yapılması gerektiğini düşünmekteyiz.

**Anahtar Kelimeler:** Böbrek taşı, kalsiyum oksalat, taş analizi, ürolitiazis

P-288

## Hidatik Kist Enfestasyonu ile İlişkili Bir Tübülointerstisyel Nefrit Olgusu

Pınar Canızci Erdemli<sup>1</sup>, Pınar Turhan<sup>2</sup>, Cengiz Candan<sup>2</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>İstanbul Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, İstanbul

**Giriş:** Sıklıkla, karaciğerde gözlenen kist hidatid hastalığında renal tutulum oldukça azdır. Bu sunuda böbrek yerleşimi olmasına rağmen akut böbrek hasarı gelişen nadir bir karaciğer kist hidatid olgusu sunulmuştur.

**Olgu:** Daha önce bilinen hastalığı ve ilaç kullanım öyküsü olmayan 17 yaşındaki kız hasta; bulantı, kusma, karın ağrısı, halsizlik, hızlı kilo verme şikayetleri ile başka bir merkezde çekilen tomografisinde karaciğerde kistik lezyon saptanması ve indirekt hemaglutinasyon ile bakılan serolojisinde 1/160 pozitif olması üzerine kist hidatid tanısı olarak Albendazol tedavisi başlanmış, takiben PAIR ('Percutane aspiration injection reaspiration') girişimsel tedavisi yapılmış. Eş zamanlı tetkiklerinde anemi, üre ve kreatinin değerlerinde yükseklik saptanması üzerine akut böbrek yetersizliği tanısı ile nefroloji kliniğimize yönlendirilmiş. Hastanın muayenesinde batında yaygın hassasiyet ve solukluk mevcuttu. Kan tetkiklerinde, hemoglobin: 8,6 gr/dL, üre: 84 mg/dL, kreatinin: 4,56 mg/dL, CRP: 18,7 mg/dL bulundu. Tam idrar tetkikinde: dansite: 1015, pH: 7,5, proteinüri ++, glikozüri ++ ve mikroskopide 134 lökosit saptandı. Renal ultrasonografide böbrek boyutları normal, evre 2 ekojenite artışı mevcuttu. Üriner sistem enfeksiyon şüphesiyle başlanan antibiyotik tedavisine, idrar kültürü steril gelince devam edilmedi. Spot idrarda protein/kreatinin oranı 0,9 olan hastada beta-2 mikroglobulinüri (29427 ng/mL) saptandı ve tübüler proteinürinin varlığı gösterildi. İzlemede poliüri (3500 cc/gün) görülen hastada akut böbrek hasarına neden olan patolojinin idrar bulguları da göz önüne alındığında proksimal tübüler etkilenmenin baskın olduğu bir akut tübülointerstisyel nefrit (TIN) ile uyumlu olduğu düşünüldü. Hastada mikoplazma, klamidya antikorları ile tüm viral ve otoimmün belirteçler bakılarak TIN'e neden olabilecek diğer nedenler dışlandı. Göz muayenesinde üveit yoktu. Semptomatik tedavi ile klinik bulguları düzeldi ve 10 günde kreatinin değerleri 1 mg/dL'ye kadar geriledi. Albendazol tedavisi ile hidatik kist tedavisi sürdürülen hastanın GFR'si ve tübüler proteinürisi de 2 ay içerisinde normale döndü.

**Sonuç:** Ekinokok sestodları böbreklere yerleşmediği halde de

ciddi böbrek bulguları nadir de olsa görülebilir. Bu olguda hepatic kist hidatik enfestasyonuna sekonder tübülointerstiyel nefrit gelişimi ve enfestasyonun tedavisi ile akut böbrek hasarı bulgularının gerilediği gösterilmiştir.

**Anahtar Kelimeler:** Akut böbrek yetmezliği, echinococcus, kist hidatik, tübülointerstiyel nefrit

P-289

## İdrar Yolu Enfeksiyonlarında Değişen Antibiyotik Direnci

Ebru Burcu Demirgan<sup>1</sup>, Nur Canpolat<sup>1</sup>, Seha Saygılı<sup>1</sup>, Esra Yılmaz<sup>1</sup>, Seher Akkuş<sup>2</sup>, Ayşe Ağbaş<sup>3</sup>, İsmail Tekfiliz<sup>1</sup>, Nevriye Gönüllü<sup>2</sup>, Lale Sever<sup>1</sup>, Salim Çalışkan<sup>1</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Mikrobiyoloji Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>3</sup>SB Haseki Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, İstanbul

**Amaç:** Antibiyotik direnci idrar yolu enfeksiyonunun tedavisinde başlıca sorunlardan biridir. Lokal antibiyotik direncinin bilinmesi tedavi başarısı için önemlidir. Bu çalışma ile kendi merkezimizdeki çocukluk çağı idrar yolu enfeksiyonu etkenlerini, antibiyotik direncini ve yıllar içindeki değişimini ortaya koymayı amaçladık.

**Yöntem:** Bu tek merkezli geriye dönük çalışmada, 2006, 2011 ve 2016 yıllarında çocuk kliniklerinden mikrobiyoloji laboratuvarına gönderilen ve anlamlı üreme (>10<sup>5</sup> CFU/ml) kabul edilen toplam 2042 idrar kültürü değerlendirilmeye alındı. Bunların 505'i 2006 yılına, 659'u 2011 yılına ve 874'ü 2016 yılına aitti. İdrar kültürlerinden izole edilen bakteri türleri ve antibiyotik dirençleri kaydedildi. Üç yıla ait etkenlerin sıklığı ve antibiyotik direnci ki-kare testi ile karşılaştırıldı.

**Bulgular:** Üç dönemin tamamı dikkate alındığında en sık etkenler sırası ile Escherichia coli (%70.6), Klebsiella pneumoniae (%10.7) ve enterokoklar (%7.5) idi. Bakteri sıklığının on yıl içindeki değişimi incelendiğinde; Escherichia coli sıklığında anlamlı azalma (2006 yılında %75, 2016 yılında %60; p<0.001), Klebsiella pneumoniae sıklığında anlamlı artış (sırası ile %6 ve %16; p<0.001), enterokok sıklığında ise anlamlı değişiklik olmadığı (sırası ile %9 ve %9) görüldü. Genişletilmiş spektrumlu beta laktamaz üreten (ESBL) bakteri sıklığının 2006 ve 2016 yılları arasında %8'den %23'e arttığı saptandı (p<0.001). Yıllar içinde (2006, 2011 ve 2016) üçüncü kuşak sefalosporin direnci (sırası ile %21, %26 ve %32; p<0.001), karbapenem direnci (sırası ile %0.6, %3.6 ve %4.5; p<0.001) ve siprofloksasin direnci (sırası ile %15, %8 ve %21; p<0.001) anlamlı artış gösterdi. Buna karşılık aminoglikozit direncinde anlamlı değişiklik görülmedi (sırası ile %18, %17 ve %16; p=0.59).

**Sonuç:** İdrar yolu enfeksiyonu etkeni olarak dirençli bakterilerin sıklığında anlamlı artış dikkati çekmektedir. Bununla birlikte

3. kuşak sefalosporin ve karbapenem direncindeki anlamlı artış akılcı antibiyotik kullanımının gerekliliğini ortaya koymaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Antibiyotik direnci, çocuk, ESBL (+), idrar kültürü, İYE

P-290

## CLCNKB Gen Mutasyonu Olan Bartter Sendromu Tanılı 5 Hastanın Değerlendirilmesi

İlksen Demir<sup>1</sup>, Bahriye Atmış<sup>2</sup>, Engin Melek<sup>2</sup>, Aysun Karabay Bayazıt<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Çukurova Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Adana

<sup>2</sup>Çukurova Üniversitesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Adana

**Amaç:** Bartter Sendromu (BS); hipokalemi, metabolik alkaloz ve hiperreninemik hiperaldosteronizmle karakterize nadir görülen otozomal resesif kalıtılan renal tübüler bir hastalıktır. Henle kulpunun çıkan kalın kolundaki defektif tuz absorpsiyonu sonucu poliüri, polidipsi, kusma, kabızlık, tuz yeme isteği, dehidratasyon, hipotoni, büyüme geriliği gibi bulgular görülebilir. Tedavi prostoglandin sentez inhibisyonu ve kaybedilen elektrolitlerin yerine konulması ile yapılır. BS, fenotip (antenatal/klasik) ve genotip (tip 1-5) olarak alt tiplere ayrılır. Tip 3 BS (klasik BS), CLCNKB geninde mutasyon sonucu ortaya çıkan bir alt tipidir.

**Yöntem:** Bartter Sendromu Tip 3 tanılı ve CLCNKB gen mutasyonu saptanan hastaları değerlendirmek amacıyla Çukurova Üniversitesi Çocuk Nefroloji Bölümünde takip edilen 5 hasta, geriye dönük olarak incelendi. Hastaların dosyalarından tanı tarihi, tanı yaşı, izlem süresi, başvuru yakınmaları, üriner sistem ultrasonografileri, tedavileri ve tahmini glomerüler filtrasyon hızı (eGFR) değerleri elde edildi.

**Bulgular:** CLCNKB mutasyonu olan Bartter Sendromu Tip 3 tanılı 5 hastanın ikisi (%40) kız, üçü (%60) erkekti. Hastaların ortalama tanı yaşı 5.2±3.2 aydı. Hastaların ortalama takip süresi 82.4±62 aydı. Tüm hastalarda (%100) kilo alamama en sık semptom, ateş en sık bulguydu ve ikinci en sık bulgu dört hastada (%80) olan büyüme geriliğiydi. Diğer semptomlardan kusma iki hastada (%40) ishal bir hastada (%20), kabızlık ise bir hastada (%20) mevcuttu. Nefrokalsinozis saptanan olgu yoktu. Hastalardan ikisinde (%40) eGFR >90 ml/dk/1.73 m<sup>2</sup>, birinde (%20) 60-90 ml/dk/1.73 m<sup>2</sup>, birinde (%20) 45-60 ml/dk/1.73 m<sup>2</sup>, birinde ise <15 ml/dk/1.73 m<sup>2</sup> idi ve hemodiyalize giriyordu. Diyaliz tedavisi yapılan hasta dışındaki dört hasta (%80) oral sodyum, potasyum ve indometazin tedavisi alıyordu. Bu hastalardan biri hipomagnezemi nedeniyle oral magnezyum da alıyordu. Tamamının (%100) anne ve babası akrabaydı.

**Sonuç:** Klasik Bartter (tip 3) infant veya erken çocukluk döneminde görülür ve nefrokalsinozis diğer tiplere göre daha hafiftir veya hiç görülmez. Bu tip, diğer tiplerin aksine ağır elektrolit anormallikleri ve progresif kronik böbrek hastalığı ile ilişkilidir.

Bu çalışmamızda takibimizde olan ve CLCNKB geninde mutasyon saptanan BS 5 olgu tartışıldı.

**Anahtar Kelimeler:** Bartter Sendromu, genetik mutasyon, kronik böbrek hastalığı

## P-291

### Anorektal Malformasyonlu Hastalarda Üriner Sistem Bozuklukları

Esra Karabağ Yılmaz<sup>1</sup>, Seha Saygılı<sup>1</sup>, Kübra Karataş<sup>2</sup>, Nur Canpolat<sup>1</sup>, Mehmet Eliçevik<sup>3</sup>, Salim Çalıřkan<sup>1</sup>, Lale Sever<sup>1</sup>

<sup>1</sup>*İstanbul Üniversitesi-Cerrahpařa, Cerrahpařa Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul*

<sup>2</sup>*İstanbul Üniversitesi-Cerrahpařa, Cerrahpařa Tıp Fakültesi, Çocuk Saęlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul*

<sup>3</sup>*İstanbul Üniversitesi-Cerrahpařa, Cerrahpařa Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Bilim Dalı, İstanbul*

**Amaç:** Bu çalışmada anorektal malformasyonu olan hastalarda üriner sistem bozukluklarını ve kronik böbrek hastalığı (KBH) sıklığını belirlemek amaçlandı.

**Yöntem:** Bu tek merkezli geriye dönük çalışmada, Çocuk Nefroloji polikliniğinden 1990-2018 tarihleri arasında anorektal malformasyon tanısı ile en az bir yıl izlenmiş hastalar değerlendirilmeye alındı. Dosya bilgilerinden hastaların klinik, laboratuvar, radyolojik ve nükleer görüntüleme verilerine ulařıldı. Glomerüller filtrasyon hızı (GFR) Schwartz formülü ile hesaplandı; GFR 90 ml/dk/1.73 m<sup>2</sup> olan hastalar KBH olarak tanımlandı ve KDIGO'ya göre evrelendi.

**Bulgular:** Çalışmaya alınan 49 hastanın 31'i erkek (%63), yaş ortalaması 8.7±5.5 (1-19) yıl idi. Pena sınıflamasına göre 32 hastada (%65) fistülsüz anorektal agenezi, 6 hastada (%12) rektouretal bulbar fistül, 2 hastada (%4) perineal fistül, 2 hastada rektoves-tibular fistül (%4) ve 4 hastada (%8) persistan kloaka anomalisi vardı. Toplam 22 hastada (%55) renal hipo/displazi mevcuttu, bunların 16'sında çift taraflı patoloji vardı. 25 hastada (%51) vezikouretal reflü vardı, bunların 9'u çift taraflı idi. Mesane hastalığı 23 hastada (%47) görüldü ve 19 hasta (%30) temiz aralıklı kateterizasyon (TAK) yapmaktaydı. Hastaların son vizitteki ortalama GFR'si 110±52 ml/dk/1.73 m<sup>2</sup> idi, 21 hasta (%43) KBH sürecinde idi. Bunların 9'u (%18) Evre 3-5 KBH olarak sınıflandırıldı ve 1 hastada son dönem böbrek hastalığı vardı.

**Sonuç:** Anorektal malformasyonlara yapısal üriner sistem bozuklukları sıklıkla eşlik etmektedir, mesane hastalığı sıklığı artmıştır, KBH riski yüksektir. Bu grup hastaların üriner sistem hastalıklarının erken saptanması ve uygun tedavi yöntemlerinin uygulanması ile böbrek saę kalmasına katkı sağlayabilir.

**Anahtar Kelimeler:** Anorektal malformasyon, mesane hastalığı, kronik böbrek hastalığı

## P-292

### Otozomal Resesif Polikistik Böbrek Hastalığında Yeni Bir Mutasyon

Özlem Sürekli Karakuř<sup>1</sup>, Serçin Güven<sup>1</sup>, Özlem Akgün Doęan<sup>2</sup>, Neslihan Çiçek<sup>1</sup>, Mehtap Sak<sup>1</sup>, Nurdan Yıldız<sup>1</sup>, İbrahim Gökçe<sup>1</sup>, Harika Alpay<sup>1</sup>

<sup>1</sup>*Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim Arařtırma Hastanesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, İstanbul*

<sup>2</sup>*Ümraniye Eğitim ve Arařtırma Hastanesi, Çocuk Genetik Hastalıkları Kliniğı, İstanbul*

**Giriř:** Otozomal resesif polikistik böbrek hastalığı (ORPBH), çocukluk çaęındaki mortalite ve morbiditesi yüksek olan karacięer ve böbrek hastalıklarının en önemli nedenlerinden biridir. Genellikle yařamın ilk bir yılı içerisinde tanı konulmakla birlikte, eriřkin dönemde de tanı alan vakalar bilinmektedir. Hastalığın fenotipinden, polikistik böbrek ve karacięer hastalığı 1 (PKHD1) genindeki homozigot veya bileşik heterozigot patojenik varyantlar sorumludur. PKHD1 geni kromozom 6p12'de yer alır ve fibrokistin isimli büyük bir proteini kodlamaktadır. En geniş veri tabanlarında PKHD1 geninde 750 farklı mutasyon olduęu bildirilmiştir. Hastalarda en sık saptanan mutasyon ekzon 3'deki c.107C>missense mutasyonudur. Biz de bu olgumuzla, yeni nesil dizileme tekniğı kullanılarak PKHD1 geninde yeni saptanan mutasyonu sunmayı amaçladık.

**Olgu:** On iki yařında Suriyeli kız hasta, hipermenore řikayeti ile başvurdu. Özgeçmişinde özellik olmayan hastanın, anne baba arasında birinci derece kuzen evliliğı mevcuttu. Fizik muayenesinde cilt rengi soluk, kalp tepe atımı 120 atım/dk, kan basıncı 100/53 mmHg, boy ve tartı 3. persantilin altında idi. Hemoglobini 5,6 mg/dL, trombositleri 297.000/mm<sup>3</sup>, kreatinin 3,04 mg/dL saptandı. Koagülasyon parametreleri, faktör 8-9 düzeyleri, von Willebrand düzeyleri ve trombosit fonksiyon testleri normal olduęu görüldü. Ultrasonografide karacięer parankimi heterojen-granüler görünümde, bilateral böbrek boyutları artmış olduęu ve her iki böbrekte çok sayıda kistler görüldü. Polikistik böbrek hastalığı tanısı alan ve takiplerinde kreatinin yüksekliğı devam eden hastanın glomerüller filtrasyon hızı (GFR) 41 mL/dk/1.73 m<sup>2</sup> hesaplandı. Evre 3 kronik böbrek hastalığı programı için takibe alındı. Tarama amaçlı, aile bireylerine ultrasonografi yapıldı ve 9 aylık erkek kardeşinde benzer şekilde polikistik böbrekler saptandı. Hastadan ve kardeşinden gönderilen genetik arařtırmada, yeni dizileme tekniğı ile PKHD1 geninde daha önce tanımlanmamış c.2397A>G (p.Thr799Thr) homozigot mutasyon saptandı.

**Sonuç:** Ülkemiz gibi akraba evliliğinin yoęun olduęu toplumlarda, ORPBH olan olgularda ileri genetik arařtırmalar ile yeni mutasyonlar saptanabilir. Yeni nesil dizileme tekniğı ile tanımlanmamış mutasyonların saptanması, genotip-fenotip iliřkisinin ortaya konulabilmesi açısından önem taşır.

**Anahtar Kelimeler:** Otozomal resesif, polikistik böbrek hastalığı, çocukluk çaęı, gen

P-293

## Çok Su İçme, Çok İdrara Çıkma Kraniyal Olay Olabilir mi?

Rejin Kebudi<sup>1</sup>, Ezgi Yalçın<sup>2</sup>, Sema Büyükkapı Bay<sup>1</sup>,  
Ömer Görgün<sup>1</sup>

<sup>1</sup>*İstanbul Üniversitesi Onkoloji Enstitüsü, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Bilim Dalı, İstanbul*

<sup>2</sup>*İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul*

**Giriş:** Çok su içme, çok idrar çıkma ayırıcı tanısında diyabetes mellitus, diyabetes insipidus ve psikojenik polidipsi vardır. Özellikle idrar dansitesinde azalma, idrarda glikoz olmaması diyabetes mellitustan uzaklaştırır. Su kısıtlama testi ile diyabetes insipidus tanısı konulabilir. Diyabetes insipidus tanısı alan hastalarda santral nedenleri incelemek gerekir. Bu özetle ayırıcı tanıda düşünülmesi gereken santral nedenli bir diyabetes insipidus olgusu sunulmaktadır.

**Olgu:** 3-4 aydır çok su içme, çok idrara çıkma şikayeti ile çocuk polikliniğine başvuran 10 yaşında kız hastanın, dış merkezde yapılan tam idrar tetkikinde idrar dansitesi 1005, idrarda keton negatif, glikoz negatifti. Diyabetes insipidus ve psikojenik polidipsi ayırıcı tanısı için su kısıtlama testi yapılarak, santral diyabetes insipidus tanısı konuldu. Diğer hipofizer hormonlar değerlendirildiğinde kortizol düşüklüğü, FT4 düşüklüğü ile panhipopituitarizm tanısı aldı. Etyoloji belirlemek açısından yapılan kranial MR'ında, infundibulumdan posterior hipofize doğru uzanım gösteren, heterojen kontrastlanmasında olan yaklaşık 13\*6 mm boyutlarında lezyon saptandı. Ayırıcı tanıda enfeksiyöz-enflamatuvar etyolojiler granüloamatöz hastalıklar düşünüldü. Yapılan laboratuvar tetkiklerinde granüloamatöz hastalık lehine bulgu saptanmadı. Çocukluk çağında infundibulum ve arka hipofiz kitlesi ayırıcı tanısında langerhans hücreli histiositoz, germinom, glial tümörler, granüloamatöz infunibulit / infundibulohipofizit düşünüldü. Germ hücreli tümörler açısından serumda ve BOS da bakılan AFP ve β-HCG değerleri yüksek bulundu. Endoskopik transsfenoidal biyopsi yapıldı. Patoloji germ hücreli tümör tanısı ile uyumlu idi.

**Sonuç:** Santral diyabetes insipidus nedenleri; tümörler, travmalar, histiositozlar, lösemiler, ilaçlar ve enfeksiyonlar olabilir. Ayırıcı tanıda santral sinir sistemi maligniteleri unutulmamalıdır. Tümör markerları olarak β-HCG ve AFP'nin erken istenmesi germ hücreli tümörler açısından tanıyı kolaylaştırır.

**Anahtar Kelimeler:** Germ hücreli tümör, santral diyabetes insipidus

P-294

## Dirençli Venöz Tromboz ile Tanı Alan Nöroblastom: Vaka Sunumu

Kübra Köroğlu<sup>1</sup>, Mehtap Ertekin<sup>2</sup>, Berrin Betül Sevinir<sup>2</sup>

<sup>1</sup>*Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa*

<sup>2</sup>*Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Onkoloji Anabilim Dalı, Bursa*

**Giriş:** Çocukluk çağında spontan venöz tromboz sıklığı 0.07-0.14/10 000 iken, gördüğümüz trombozlar çoğunluk staz ya da endotel hasarına sekonder ortaya çıkmaktadır. Ekstremitelerde staz yaratan önemli sebeplerden biri de pelvik, batin ya da toraks içi kitledir. Biz de tedaviye dirençli venöz tromboz ile kendini gösteren nöroblastom vakası sunuyoruz.

**Olgu:** Daha önce bilinen bir hastalık öyküsü olmayan 7 yaşında kız hasta, bacak ağrısı ile dış merkeze başvurusunda yapılan fizik muayenesinde uyluk çapları arasında ölçü farklılığı bulunması üzerine üst merkeze sevk edilmiş. Burada yapılan doppler usg görüntülemesinde iliak vende ince akıma izin veren tromboz saptanması üzerine hasta, tarafımıza yönlendirilmiş. Anne babası arasında akrabalık olmayan hastanın ailede venoöklüsif hastalık olmadığı öğrenildi. Hastanın fizik muayenesinde sağ uyluk çapı 33 cm, sol uyluk çapı 37 cm'di ve solda hassasiyet, belirgin ödematöz görünüm mevcuttu. Tromboza yönelik tetkikleri alınan ve enfeksiyon odağı bulunamayan hastaya düşük molekül ağırlıklı heparin başlandı. İzlemede çap farkı 7 santimetreye çıkan ve doppler ultrason görüntüleme ile trombozda çözülme görülmeyen vakaya ultrason görüntülemelerinde de şüpheli yumuşak doku kitlesi görülmesi üzerine pelvik-alt abdomen manyetik rezonans görüntüleme yapıldı. Hastada vasküler yapıları saran 50x40x80 mm inguinal yumuşak doku kitlesi saptandı. Tru cut iğne ile biyopsi alınarak kitlenin "Nöroblastomu destekler malign küçük yuvarlak hücreli tümör" olduğu öğrenildi. Üst abdomen MRG, toraks bilgisayarlı tomografi, kemik iliği biopsisi ve iskelet taraması yapılarak evreleme işlemleri bitirilerek hastaya düşük molekül ağırlıklı heparin ile beraber Türk Pediatrik onkoloji Grubu tarafından belirlenmiş uygun kemoterapi başlandı. İzleminde kitlede belirgin küçülme sonrası stazın ortadan kalkması ve düşük molekül ağırlıklı heparin tedavisi sayesinde iliak vendeki tromboz çözüldü ve fizik muayenesinde daha önceden saptanan çap farkı ve hassasiyet kayboldu.

**Sonuç:** Çocukluk çağında venöz tromboz nadir görülen bir durumdur. Hiperkoagülabiliteye bağlı spontan tromboz çocuklarda daha da nadir vakaların çoğu altta yatan bir sebebe bağlı olarak tetiklenmiş vakalardır. Çocukluk çağı hastalarda ekstremitelerde tedaviye yanıt vermeyen venöz tromboz vakaları görüldüğünde pelvik, intra abdominal ve intra torasik kitleler akıldan tutulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Venöz tromboz, ekstremitte ağrısı, nöroblastom

P-295

## Varisella Zoster Tedavisi Sırasında Oral Kavite Tutulumu Gözlenen Hodgkin Lenfoma Olgusu

Çisem Duman<sup>1</sup>, Simge Çınar Özel<sup>2</sup>, Ayşe Gonca Kaçar<sup>2</sup>, Samed Cihad Çelik<sup>1</sup>, Tülin Tiraje Celkan<sup>2</sup>

<sup>1</sup>*İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul*

<sup>2</sup>*İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul*

**Giriş:** Varicella zoster, herpesviridae ailesine ait, dissemine ve lokal vezikülopapüller döküntülere neden olabilen, çocukluk çağında sık görülen, viral hastalık etkenidir. Virüs ile ilk karşılaşmada yaygın cilt tutulumu ile seyreden suçiçeği tablosu oluşurken, virüsün ganglionlarda latent kalması nedeniyle tekrarlayan tablolar herpes zoster olarak karşımıza çıkar. İmmün sistemi baskılanmış ve 12 yaşından büyük çocuklarda ise varisella zoster enfeksiyonları klinik olarak daha ağır ve komplikasyonlarla seyredebilir.

**Olgu:** 13 yaşında Hodgkin Lenfoma tanılı erkek hastanın, 4 kür ABVD ve 2 kür COPP tedavisi sonrası, bölgesel lenf nodu tutulumlarının devam etmesi üzerine başlatılan radyoterapinin 14. gününde göğüs ön duvarında zona ile uyumlu döküntüleri gelişti. İmmüsuprese olan hasta hastaneye yatırılarak intravenöz asiklovir tedavisi başlandı. Tedavinin 7. gününde tüm cilt lezyonları gerilediği ve genel tablosu düzelmiş iken, genelde tanı sırasında saptanan enantemlerin çok yoğun ve ağrılı başlaması ile oral kavite tutulumu ile klinik bulgu verdi.

**Sonuç:** Varicella zoster enfeksiyonlarında oral kavite tutulumu genelde görülmez iken, kemoterapi alan malignite hastalarında, tedaviye bağlı gelişen sekonder immüsupresyon nedeniyle varicella virüs enfeksiyonları atipik seyredebileceği ve her zaman cilt bulguları saptanamayabileceği için kemoterapi veren hekimlerin bu konuda bilgili olması amacıyla sunmak istedik.

**Anahtar Kelimeler:** Hodgkin lenfoma, immüsupresyon, varisella zoster

P-296

## İnfanntın Primitif Miksoid Mezenkimal Tümörü ve BCOR geni İlişkisi: Olgu Sunumu

Aylin Ünver<sup>1</sup>, Simge Çınar Özel<sup>2</sup>, Ayşe Gonca Kaçar<sup>2</sup>, İshak Arslan<sup>1</sup>, Nil Çomunoğlu<sup>3</sup>, Haydar Murat Yener<sup>4</sup>, Tiraje Tülin Celkan<sup>2</sup>

<sup>1</sup>*İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul*

<sup>2</sup>*İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Bilim Dalı, İstanbul*

<sup>3</sup>*İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul*

<sup>4</sup>*İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul*

**Giriş:** Yumuşak doku sarkomları yaşamın ilk yılında nadir görülmele birlikte bu dönemde en sık görülen sarkom tipleri embriyonel rabdomyosarkom, Ewing sarkom, konjenital infantil fibrosarkom ve andifferansiye primitif sarkomlardır. Konjenital infantil fibrosarkom grubunda olan Primitif Miksoid Mezenkimal Tümör (PMMTI) infantlarda görülen nadir sarkomlardan biridir. Lokal olarak agresif seyreden ve çok nadir olarak metastaz yapan bu tümörün uzun dönem sonuçları henüz bilinmemektedir. Sarkom oluşumunda rol oynayan BCOR geni internal duplikasyonu, BCOR'u PRC1.1'e bağlayan alanın bir kısmını kodlayan BCOR'un son eksonu (15) kaynaklıdır. Bu gen özellikle böbreğin clear cell sarkomu, PMMTI ve sınıflandırılmayan infanntın primitif sarkomu ile ilişkilendirilmiştir.

**Olgu:** 12 aylık kız hasta, 7 aylıktan itibaren yavaş olarak ilerleyen özellikle uyku anında nefes almakta zorlanma ve horlama şikayeti ile başvurdu. Hastanın nefes almasında zorlanmanın giderek artması üzerine KBB kliniği tarafında trakeostomi açıldı. Hastanın MR görüntülemesinde nazofarenks ve orofarenksi dolduran, sol parotis bezine uzanım gösteren kitlesel lezyonu vardı. Hastanın FDG PET MR görüntülemesinde uzak organ metastazı yoktu. KBB tarafından kitle eksizeyonu yapıldı. Patoloji raporu PMMTI ile uyumlu ve immunfenotiplemede BCOR duplikasyonu saptandı.

**Sonuç:** Bu olguda BCOR immunreaktivitesinin tanımlanmasının infannt dönemin nadir görülen sarkomlarından olan PMMTI tanısında ve konjenital infantil fibrosarkomdan ayırt edilmesinde yardımcı olabileceği vurgulamaktadır

**Anahtar Kelimeler:** Primitif miksoid mezenkimal tümör, BCOR, yumuşak doku sarkomu

P-297

## Wilms Tümörlü Olguda Hemolitik Üremik Sendrom

Çisem Duman<sup>1</sup>, Simge Çınar Özel<sup>2</sup>, Ayşe Gonca Kaçar<sup>2</sup>,  
Samed Cihad Çelik<sup>1</sup>, Ebru Burcu Demirkan<sup>3</sup>,  
Nur Canpolat<sup>3</sup>, Fatih Varol<sup>4</sup>, Tülin Tiraje Celkan<sup>2</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı İstanbul

<sup>3</sup>İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul

<sup>4</sup>İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, İstanbul

**Giriş:** Wilms tümörü, çocukluk çağında sık görülen, sporadik olabileceği gibi WT1 ve WT2 gen mutasyonları ile ilişkisi gösterilmiş, WAGR, Denys Drash Sendromu, Beckwith Wiedemann sendromları ile birlikte görülebilen bir böbrek tümörüdür. Hemolitik üremik sendrom ise trombotik mikroangiopati ile seyreden, böbrek yetmezliğine neden olabilen, hızlı tanınıp tedavi edilmesi gereken bir klinik tablodur. STEC ile ilişkili tipik HÜS ve kompleman eksikliği ve kobalamin metabolizma bozuklukları gibi çeşitli nedenlere bağlanan ve etiyojisi tam olarak aydınlatılmamış atipik HÜS olarak iki gruba ayrılmaktadır.

**Olgu:** 3 yaş kız hasta; 14 aylık iken sağ böbrek yerleşimli evre 1 – diffüz anaplazili Wilms tümörü tanısı ile sağ nefrektomi yapılmış, ardından 6 ay sistemik kemoterapi uygulanmış ve remisyon sağlanmıştı. Wilms tümör tedavisinden sonra 2 yaş 10 aylık iken ishal sonrası idrar miktarında azalma ve kreatinin değerlerinde belirgin artış nedeniyle hemolitik üremik sendrom ön tanısı ile tetkik edildi ve STEC ile ilişkili bulunarak tipik HÜS olarak kabul edildi.

**Sonuç:** Literatürde WT1 mutasyonu pozitif olan Wilms tümörü hastalarda hemolitik üremik sendromun görüldüğü nadir vakalar bildirilmiştir. Yapılan nefrektomi ve aldıkları sistemik kemoterapiler ve radyoterapiler nedeniyle sağlıklı böbreklerin de toksisite riski altında olduğu bu hastalarda, böbrek yetmezliğine neden olabilecek hemolitik üremik sendrom gibi bir kliniğin gelişmesi hayati önem taşımaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Böbrek yetmezliği, hemolitik üremik sendrom, Wilms tümörü

P-298

## Ailevi Tekrarlayan Benign Kemik Tümörleri

Çisem Duman<sup>1</sup>, Simge Çınar Özel<sup>2</sup>, Ayşe Gonca Kaçar<sup>2</sup>,  
Samed Cihad Çelik<sup>1</sup>, Nil Çomunoğlu<sup>3</sup>, Nazlı Gülsüm Akyel<sup>4</sup>,  
Sebuh Kuruoğlu<sup>4</sup>, Tülin Tiraje Celkan<sup>2</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul

<sup>3</sup>İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>4</sup>İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İstanbul

**Giriş:** Dev hücreli granülom, çocukluk çağında nadir görülen, Noonan Sendromu ile ilişkisi bilinen, genellikle mandibula ve maksilla yerleşimli, sporadik olgularda travma veya cerrahi girişime bağlı olarak gelişebilen, genellikle tedavi gerektirmeyen, yavaş ilerleyen, benign natürde bir kemik tümörüdür. Ailesel geçiş ve genetik kalıtım için yeterli veri olmamasına rağmen, ailesel olan bir kaç vaka bildirilmiştir. Noonan sendromunda ise, alt tiplerinin bir kısmında görülen benign neoplaziler içerisinde ise en sık görülenidir.

**Olgu:** 14 yaşında erkek hasta; 2005 yılında mandibula yerleşimli, 2018 yılında maxilla yerleşimli lezyonlar nedeniyle eksizyonel biyopsi yapılmış, iki lezyon da dev hücreli granülom ile uyumlu bulunmuştu. Öncesinde dental girişim ve travma öyküsü olmayan hastanın, anne ve anne tarafı akrabalarında natüri bilinmeyen, tekrarlayan, eksizyon gerektiren kemik tümörleri olduğu öğrenildi.

**Sonuç:** Tedavisiz takip edilen hastanın, ilişkili aile bireylerinde kesin tanısı bilinmeyen benign, tekrarlayan kemik lezyonlarının varlığı, dev hücreli granülomun ailesel olarak görülebileceğini düşündürdüğü için bu olguyu sunmak istedik.

**Anahtar Kelimeler:** Dev hücreli granülom, Noonan sendromu, tekrarlayan kemik tümörü

P-299

## Akut Lenfoblastik Lenfoma Nedeni ile Takip Edilen Hastada Gelişen Pulmoner Tromboemboli

Alena Kuular Mangaltepe, Hilal Akbaş, Ayşenur Akınel,  
Gülen Tüysüz Kintrup, Elif Güler, Osman Alphan Küpesiz

Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Antalya

**Giriş:** Pulmoner tromboembolizm (PTE) akciğerin ana arter ya



da dallarından birinin trombus ile oklude olması ile ortaya çıkan hayatı tehdit edebilen klinik bir durumdur. PTE belirti ve bulguları silik olabilir ve klinik şüphe her zaman duyulmalıdır. Bu çalışmada Akut lenfoblastik lösemi nedeni ile takip edilen hastada gelişen, dispne ile bulgu veren ve başarıyla tedavi edilen bir PTE olgusunu sunmayı amaçladık.

**Olgu:** Merkezimize oral mukoza ve burun kanaması ile başvuran 17 yaşındaki kız hastanın başvuru anında bakılan hemogram değerleri Hg: 9,8 gr / dl, beyaz küre 225600 /mm<sup>3</sup>, plt: 70000/mm<sup>3</sup> olması ve periferik yaymasında blast görüldü. Kemik iliği aspirasyonu sonucu %84 L1 tipi lenfoblast ve akım sitometri sonucu %91 Cd34, ve CD 19 pozitif blast görülmesi üzerine hastaya akut lenfoblastik lösemi tanısı konuldu. ALLIC BFM 2009 protokolü (orta risk) ile remisyona giren hastada protokol 1A sonunda göğüs ağrısı ve efor dispnesi gelişti. Fizik muayenesinde solunum sayısı normaldi, taşikardisi mevcuttu ve solunum sistemi normaldi. D-dimer: 0,79 (0-0,55) idi. Ventilasyon perfüzyon sintigrafisinde sağ akciğer alt lob bazal posterior ve lateralde hipoperfüze alanların varlığı gösterilerek PTE olarak değerlendirildi ve hastaya enoksaparin tedavisi başlandı. Hastanın değerlendirilen trombofil gen analizinde MTHFR A1298C mutasyonu ve PAI-1 4G/5G mutasyonu heterozigot olarak bulundu. Yedi ay enoksaparin (Clexane) tedavisi sonrasında ventilasyon perfüzyon sintigrafisinde perfüzyon defekti düzeldi.

**Sonuç:** Pulmoner tromboemboli (PTE) tanı ve tedavi süreci malignensilerde zorlayıcı olabilmektedir. Nefes darlığı, plöritik tarzda göğüs ağrısı, öksürük, hipoksemi, hemoptizi, taşikardi, senkop en sık karşılaşılan semptomlardır. Pnömoni, atelettazi, travma ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Semptomların non-spesifik olması, spesifik laboratuvar tetkikinin olmaması tanıyı zorlaştırır. Tanı koymadaki en önemli kısım klinik şüphedir. Akut lösemi başta olmak üzere malign hastalığı olan çocuklarda açıklanamayan nefes darlığı, taşikardi ve hipoksemi durumunda akla PTE getirilmelidir. PTE tedavisinde sıklıkla düşük moleküler ağırlıklı heparin (clexane) başarılı şekilde kullanılsa da kumadin, heparin, doku plazminojen aktivatör, argatroban, trombektomu kullanılan diğer tedavi yöntemleridir.

**Anahtar Kelimeler:** ALL Pulmoner emboli enoksaparin sintigrafisi

P-300

## İTP Tanılı Olguda Çok Nadir Malign Tumor; Böbreğin Primer Ewing Sarkomu

Zeynep Karakaya<sup>1</sup>, Mustafa Asım Yörük<sup>2</sup>,  
Çiğdem Ulukaya Durakbaşı<sup>3</sup>, Ayşe Bozkurt Turhan<sup>4</sup>,  
Sıdıka Şeyma Özkanlı<sup>5</sup>, Gamze Yaylak<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İstanbul

<sup>2</sup>Yeditepe Üniversitesi İhtisas Hastanesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul

<sup>3</sup>Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahi Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>4</sup>Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul

<sup>5</sup>Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Bilim Dalı, İstanbul

**Giriş:** Kanser hastalarında trombositopeni; kemoterapi alımı, kemik iliği süpresyonu, tümörün Kİ'ne infiltrasyonu, tüketime sekonder gibi mekanizmalarla görülmektedir. İmmunolojik trombositopenik purpura (İTP) ile beraber lenfoid neoplazmi literatürde tanımlanmıştır. Solid tümörlerle beraber İTP nadirdir. İVIG tedavisine dirençli olduğu, rezeksiyon sonrası düzeldiği bildirilmiştir. Burada İTP öntanısı ile takip edilip oldukça nadir rastlanan Renal Ewing Sarkomu/PNET tanısı alan olgudan bahsedilecektir.

**Olgu:** 5,5 yaşında kız hasta, kronik İTP tanısıyla takipli, steroid almakta olup, araştırılmak üzere tarafımıza yönlendirilmiştir. Başvurusundaki fizik muayenesinde taşikardi, juguler venöz dolgunluğu saptanması üzerine EKG çekildi. P dalga amplitüdü yüksek saptandığından EKO yapıldı. EKO'da inferior vena cava (IVC)'da trombus, pulmoner hipertansiyon, sol ventrikül fonksiyonları deprese izlendi. Trombus etyolojisi için alt ekstremité venöz doppler (VD) planlanarak hasta yatırıldı. Alt, üst ekstremité VD incelemeleri normaldi. Batın görüntüleme sağ böbrek orta-üst yerleşimli, içerisinde engiş çapı 15 mm olan tübulovasküler yapılar, 67x51x52 mm boyutlu yer kaplayan lezyon (YKL) saptandı. Eş zamanlı Doppler'de YKL içinde bulunan vasküler yapıların yüksek debili olduğu >100 cm/sn raporlandı. Ayrıca YKL'nun süperiorunda 37x24x18 mm boyutlu sağ sürrenal kitle izlendi. Trombus, renal venin IVC'ya döküldüğü yerde, 22x11mm boyutlarındaydı. YKL'nun süperiorunda kontrast tutulum izlenmeyen solid-kitle, sağ böbrekten ekzofitik uzanım gösteren lezyon şeklindeydi. Sonuç; vasküler YKL veya arteriovenöz malformasyon (AVM) görünümüyle beraber süperiorunda solidkomponent olması, aynı taraf akciğerde nodül nedeniyle malformasyon şeklinde prezente renal malignansi olarak sonuçlandı. Kontrastlı MR ile de aynı sonuçlar elde edildi. İnceleme alanına giren sağ akciğer altzonda 8 mm nodül, IVC'da dilatasyon saptanması nedeniyle Toraks BT çekildi. Sağ akciğer alt lob üstsegmentte 10 mm, 4 mm, lateral segmentte 4 mm, orta lob lateral-segmentte 3 mm nodüller saptandı, renal kitleyle birlikte olduğundan metastatik yorumlandı. Hastaya diagnostik, teröpetik amaçlı operasyon planlandı. Sağ böbrek, adrenal bez, ureter eksize edildi. Patolojik incelemede; renal ven, kapsül,

sinuslerine, lenfovasküler bölgeye invaze malign küçük yuvarlak hücreli tümorsaptandı. İmunohistokimyasal boyamada CD99, FLI1 pozitif, sinaptofizin negatif. Histopatolojik, klinik olarak PNET/ES olarak değerlendirildi. Genetik incelemede EWSR1 geninde yeniden düzenlenme izlendi. Olguya nefrektomi sonrası multiajan kemoterapi verildi.

**Sonuç:** Trombositopeni solid tümörlerde görülen paraneoplastik sendromlardan biridir. En sık akciğer, meme kanserlerinde görülmekle birlikte böbrek tümörlerinde nispeten siktir. Olgumuzda böbreğin primer renal PNET/ES tümörü saptanmış olup trombositopeni sekonderdir. Renal malign tümörler (RMT) içinde böbreğin primer ES/PNET tümörü çocuk yaş grubunda oldukça nadirdir. AVM şeklinde prezente olan olgu literatürde bulunmamaktadır. Refrakter trombositopeni vakalarının ayrıca tanısında lenfoid tümörler dışında RMT akla getirilmelidir. Tedavi cerrahi ekzisyon, kemoterapidir. Çocuklarda nadir olsa da, erişkinlerde renal kitlelerle beraber paraneoplastik İTP'nin sanıldığı aksine nadir olmadığı belirtilmiştir.

**Anahtar Kelimeler:** Primer nöroektodermal tümör/Ewing Sarkoma, trombositopeni, renal malign tümör, pediatri

### P-301

## Akut Dönemde Miyokardit Gelişen, Preseptal Selülit ve Kızıl ile Karşan Kawasaki Hastalığı Olgusu

İlknur Kurt<sup>1</sup>, Burcu Çil<sup>1</sup>, Rahşan Şahin Çetinkaya<sup>1</sup>, Ezgi Sarban<sup>1</sup>, Hakan Gemic<sup>1</sup>, Şerife Gül Karadağ<sup>2</sup>, Emine Hafize Sönmez<sup>2</sup>, Nuray Aktay Ayaz<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

**Giriş:** Kawasaki hastalığı en az beş gün süren ateş, döküntü, bilateral eksüdatif olmayan konjunktival konjesyon, servikal lenfadenit, el ve ayaklarda şişlik ve eritem ile karakterize kendini sınırlayan bir vaskülitir. Sıklıkla 6 ay- 5 yaş arasında görülür. Koroner arter değişiklikleri en önemli morbidite ve mortalite sebebidir. Beş günü geçen ateşi olan ve ancak iki veya üç kriteri karşılayabilen hastalarda inkomplet KH düşünülmelidir. Bu hastalarda laboratuvar tetkikleri ile tanı desteklenmelidir. Tedavide birinci basamak olarak intravenöz immünglobulin ve asetilsalisik asit kullanılmaktadır. Dirençli vakalarda ise pulse metilprednizolon, tümör nekrozis faktör-alfa blokerleri, plazmaferez, statinler ve immünsupresanlar kullanılmaktadır. Burada yedi yaşında KH kriterlerinin hepsini karşılamayan, presaptal selülit ve kızıl ile karşan, akut dönemde miyokardit gelişen inkomplet KH olgusu sunulmuştur.

**Olgu:** Yedi yaş erkek hasta, bir haftadır süren ateş, iki gündür sağ gözde kızarıklık ve şişlik, bir gündür dudaklarda ve dilde

kızarıklık şikayetleri ile başvurdu. Diğer sistemik muayeneleri doğal olan, laboratuvar tetkiklerinde crp: 171 mg/l wbc: 28330 h/mm<sup>3</sup> neu: 22000 h/mm<sup>3</sup> olması dışında viral tarama tetkikleri dahil özellik olmayan hastaya preseptal selülit ve kızıl öntanılarıyla seftriakson ve klindamisin başlandı. Bir gün sonra galo ritmi gelişen ve gövdede daha belirgin makülopapüler döküntü başlayan, kuru ve çatlak dudakları olan hastanın ekosunda ejeksiyon fraksiyonu (EF): %52 miyokardit ile uyumlu ve pro-bnp >35000 pg/ml saptandı. Kawasaki miyokarditi ön tanısıyla milrinon infüzyonu, enalapril ve furosemid, IVIG, asetilsalisik asit tedavisi başlandı, takiplerinde pulse metilprednizolon tedavisi eklendi. Bir gün içinde ateşi, üç gün içinde döküntüleri gerileyen hastanın bir hafta sonra kontrol ekosunda koronerler doğal ve EF normal sınırlarda saptandı, pro bnp: 110 pg/ml e geriledi. İzlemlerinde ek şikayet ve koroner tutulum izlenmedi.

**Sonuç:** Beş günden uzun süren ateşin varlığında klinik bulguların üçünün saptanması ve diğer olası nedenlerin ekarte edilmesi durumunda ayırıcı tanıda inkomplet KH düşünülmelidir. KH na eşlik edebilen kardiyak patolojiler koroner anevrizma, miyokardit, endokardit, hafif kapak yetersizlikleri ve perikardiyal efüzyondur.

**Anahtar Kelimeler:** Beş günden uzun ateş, kawasaki, miyokardit

### P-302

## İnvaginasyon ile Komplike Olan Henoch-Schönlein Purpurası Olgusu

Sema Yıldırım<sup>1</sup>, İbrahim Bağcı<sup>1</sup>, Ş. Kerem Özel<sup>2</sup>, Ayşe Yaşar<sup>1</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul  
<sup>2</sup>İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul

**Giriş:** Henoch-Schönlein Purpurası (HSP) çocukluk çağıının en sık görülen vaskülitidir; cilt, eklem, gastrointestinal sistem (GIS) ve böbreklerdeki küçük damarlarda IgA depolanması ve lökositoklastik vaskülit ile karakterizedir. Sıklıkla üst solunum yolunu takiben gelişir. Vakaların %80'inde GIS tutulumu olup, kolik tarzda karın ağrısı ve mikroskobik kanama sıklıkla görülen GIS bulgularıdır. İntestinal perforasyon, invaginasyon gibi ciddi GIS komplikasyonları ise %5-12 oranında görülebilmektedir. Bu olgu sunumunda invaginasyon ile komplike olan bir HSP olgusu bildirildi.

**Olgu:** 5,5 yaşında erkek hasta 3 gün önce başlayan 39°C ateş ve boğaz ağrısı şikayeti ile amoksisilin-klavulonat tedavisi başlanmış olup, tedavisinin 4. gününde her iki ayak bileğinde eklem ağrısı ve her iki bacak ön yüzünde daha yaygın olan döküntü şikayeti ile başvurdu. Fizik muayenesinde V.I: 36,1°C, KTA: 95/dk, DSS: 18/dk, TA: 95/70 mmHg. Kriptik tonsillit ve her iki alt ekstremitede ekstansör yüzde daha yaygın olmak üzere basmakla solmayan palpabl purpuralar mevcut idi. Mevcut bulgular ile HSP tanısı konuldu. Takibinin 8. gününde solmakta olan döküntülerinin reaktifte olduğu gözlemlendi. 9. gününde karın ağrısı şiddetlenen hastanın batın USG de ileokolik alanda invaginasyon

saptandı. Hastaya önce pnömatik redüksiyon, yanıt alınamaması üzerine açık redüksiyon yapıldı. 2 mg/kg/gün den methylprednison tedavisi başlandı. Postoperatif 1. gününde invaginasyonun tekrarlaması nedeniyle ikinci defa ameliyata alınan hastada bu kez ileoileal bölgede invaginasyon saptandı ve açık redüksiyon yapıldı. Hastamızda renal tutulum gözlenmeyip, kan basınçları normal sınırlarda idi. Steroid tedavisi ile klinik yanıt alınan hastamızın takiplerinde de başka bir komplikasyon gelişmemiştir.

**Sonuç:** HSP ciddi GIS komplikasyonları invaginasyon ve barsak perforasyonu olup, hastaların izleminde şiddetli karın ağrısı dikkatli değerlendirilmelidir. Tedavide steroid ve cerrahi girişim gerekmekte olup, erken tedavi komplikasyonların önlenmesi ve mortalitenin azaltılmasında önemlidir.

**Anahtar Kelimeler:** Gastrointestinal sistem, Henoch-Schönlein purpurası, invaginasyon.

### P-303

## Jüvenil Dermatomyozitin Nadir Bir Bulgusu; Velofarengeal Yetmezlik

Ferhat Demir<sup>1</sup>, Ertuğrul İnan<sup>2</sup>, Serap Önder<sup>3</sup>, Betül Sözeri<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji Kliniği, İstanbul

<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

<sup>3</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Kliniği, İstanbul

**Giriş:** Juvenil dermatomyozit (JDM), iskelet kaslarının inflamasyonu ve küçük çaplı damarların vaskülitisi ile karakterize, multisistemik inflamatuvar bir myopatidir. Simetrik proksimal kas güçsüzlüğü en önemli klinik bulgudur. Heliotrop döküntü ve Gottron papülleri gibi cilt bulguları, JDM tanısı için olmazsa olmaz kriterlerindedir. Kas enzimlerinde yükselme, elektromyografi (EMG)'de myopatik patern, magnetik rezonans görüntüleme (MRG)'de ödem bulguları ve kas biyopsisinde myozit bulguları, tanı için gerekli diğer destekleyici bulgulardır. Üst gastrointestinal sistem (GİS) kaslarının tutulumu, JDM hastalarının yaklaşık ¼'ünde görülebilmekle birlikte, ancak ağır derece tutulumlarda disfaji bulgusu gelişebilmektedir. Video-floroskopi (VFS) ve fleksibl-laringoskopi (FLS), farengeal ve özefageal fazları görüntüleyerek yetmezlik bulgularını ortaya koymada faydalı olabilmektedir. Burada kas güçsüzlüğü bulguları ile başvuran, izleminde sıvı gıdalara karşı difsajisi ve nazone konuşması gelişen, FLS inceleme ile velofarengeal-yetmezlik (VFY) bulguları saptanan bir olgu sunulmuştur.

**Olgu:** Dört yaşında kız hasta, bir buçuk aydır başlamış olan halsizlik, oturduğu yerden kalkmada zorluk şikayetleri ile kliniğimize başvurdu. Fizik incelemesinde; proksimal kas güçsüzlüğü olan ve yürüyemeyen hastanın, heliotrop döküntüsü görüldü. Laboratuvar incelemesinde; beyaz küre sayısı: 19.080/mm<sup>3</sup>, C-reaktif protein: 1.8 mg/dL, kreatin kinaz (CK): 4446 U/L, AST: 168 U/L ve LDH: 733 U/L bulundu. Otoantikorlar ve viral-bakteriyel serolojik testler negatifti. MRG'de, kuadriseps femoris

ve tüm paraspinal kas liflerinde, myozit ile uyumlu ödematöz görünüm bulundu. EMG'de, myopatik patern gösterildi. Kas biyopsisi patolojisi, inflamatuvar myopati ile uyumlu bulundu. Hastaya JDM tanısı ile metilprednizolon 1 mg/kg/gün başlandı. Kas kuvveti artan hastanın, CK değeri 713 U/L'ye geriledi. İzleminde, hastanın nazone konuşması ve yutma sırasında sıvı gıdaların burundan geldiği gözlemlendi. Yapılan FLS incelemede; sıvı gıdaların nazofarengeal bölgeye kaçtığı görüldü. JDM üst GİS tutulumu ve VFY olarak değerlendiren hastaya, bolus-metilprednizolon ve intravenöz immunglobulin tedavileri başlandı. İzleminde FLS'de VFY bulgularının gerilediği görüldü. İki ay sonunda, hastanın kas kuvveti ve kas enzimleri normale döndü.

**Sonuç:** Üst GİS etkilenmesi olan myozit hastalarında; disfaji, ses kısıklığı, nazone konuşma ve rejurjitasyon bulguları gelişebilmektedir. JDM'de özefagus tutulumu ve VFY'nin, hastalık seyirinde gelişebileceği akılda tutulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Jüvenil dermatomyozit, disfaji, velofarengeal yetmezlik

### P-304

## Tekrarlayan Ateş Sendromları: Çocuk Romatoloji Pratiğinde Ne Kadar Yer Alıyor?

Nuray Aktay Ayaz, Şerife Gül Karadağ, Ayşe Tanatar, Hafize Emine Sönmez

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji Kliniği, İstanbul

**Amaç:** Çocuk romatoloji polikliniğine tekrarlayan ateş sendromu şüphesi ile yönlendirilen hastaları değerlendirmeyi amaçladık.

**Yöntem:** Polikliniğimize son bir yıl içinde tekrarlayan ateş sendromu şüphesiyle yönlendirilen tüm hastalar değerlendirildi. Bu bulgular ön çalışma niteliğindedir ve on aylık sonuçları kapsamaktadır.

**Bulgular:** Toplam 2317 yeni hasta (1142 erkek / 1175 kız) görüldü. Bu hastaların 724'ü tekrarlayan ateş sendromu şüphesi ile yönlendirilmişti. Bu hastaların 553'üne tekrarlayan ateş sendromu tanısı konuldu. 444 hastada ailesel Akdeniz ateşi, 43'ünde PFA-PA (aftöz stomatit, farenjit ve adenit ile giden periyodik ateş), 2'sinde kriyopirin ile ilişkili periyodik ateş sendromu ve 1'inde hiper-immünglobulin D sendromu vardı. Diğer 63 hastanın genetik analizleri halen devam etmektedir. Tekrarlayan ateş sendromu olduğundan şüphelenilen hastaların geri kalanında ise gastrointestinal hastalıklar (n=161), enfeksiyonlar (n=6), dismenore (n=2), immün yetmezlik (n=1) saptandı.

**Sonuç:** Tekrarlayan ateş sendromlarının teşhisi dikkatli bir değerlendirme gerektirir. Çalışmamızın gösterdiği gibi merkeziimize başvuran hastaların yaklaşık üçte biri tekrarlayan ateş sendromu olarak kabul edilmedi. Hastanın belirti ve bulgular

rının detaylı bir şekilde değerlendirilmesi çocuk romatoloji birimlerine gereksiz yönlendirmelerin önüne geçecektir. Her ne kadar romatologlar için öneriler bulunsa da, tekrarlayan ateş sendromlarına yaklaşım için çocuk doktorlarına yol gösterecek algoritmalara ihtiyaç vardır.

**Anahtar Kelimeler:** Romatoloji, tekrarlayan ateş, ailevi akdeniz ateşi

P-305

## Çocuklarda Henoch-Schönlein Purpurası: Prospektif Tek Merkezli Çalışma

Şerife Gül Karadağ, Ayşe Tanatar, Hafize Emine Sönmez, Nuray Aktay Ayaz

*Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji Kliniği, İstanbul*

**Amaç:** Henoch-Schönlein purpurası (HSP) çocuklarda en sık görülen vaskülitir. Bu çalışmada da, HSP tanısı ile çocuk romatoloji polikliniğinde izlenen hastaların demografik ve klinik bulgularını değerlendirmeyi ve ayrıca gastrointestinal sistem (GIS) ve böbrek tutulumu için öngörücü risk faktörleri belirlemeyi amaçladık.

**Yöntem:** Bu çalışmada 18 yaş altında olup Ocak 2016 - Ocak 2018 tarihleri arasında Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Romatoloji polikliniğinde takip edilen HSP tanılı çocuklar değerlendirildi.

**Bulgular:** Çalışmaya 137 erkek (%51,7) ve 128 kız (%48,3) olmak üzere toplam 265 hasta dahil edildi. Hastaların ortalama (standart sapma) tanı yaşı 7,5±3,2' idi. Hastalık en sık ilkbaharda (%31,7) görülmekteydi. Hastaların %54'ünde eklem şişliği, %51,3'ünde GIS tutulumu ve %29,1'inde böbrek tutulumu vardı. Erkek çocuklarda GIS kanama sıklığı kız çocuklarına göre daha fazla idi (p=0,007). Ayrıca, yedi yaşın üzerindeki erkek çocuklarında GIS kanama sıklığı yedi yaş altı erkeklere göre daha sıklı (p=0,04). İnvajinasyon, hastalık nüksü, hastanede yatış ve steroid tedavi ihtiyacı ciddi GIS ve böbrek tutulumu ile ilişkili saptandı.

**Sonuç:** İnvajinasyon, hastalık nüksü, hastanede yatış ve steroid tedavi ihtiyacı ciddi GIS ve böbrek tutulumu ile yakından ilişkilidir. Risk faktörlerini bilmek hastaları daha dikkatli izlenmesine yardımcı olacaktır.

**Anahtar Kelimeler:** Henoch Schönlein purpurası, vaskülit

P-306

## Şüpheli Laboratuvar Sonuçları ile Çocuk Romatoloji Polikliniğine Yönlendirilen Hastaların Değerlendirilmesi

Şerife Gül Karadağ, Ayşe Tanatar, Hafize Emine Sönmez, Nuray Aktay Ayaz

*Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji Kliniği, İstanbul*

**Amaç:** Bu çalışmada şüpheli laboratuvar sonuçları ile çocuk romatoloji polikliniğine yönlendirilen hastaların değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

**Yöntem:** Son bir yıl boyunca şüpheli laboratuvar sonuçları ile yönlendirilen hastaların son tanıları incelenmiştir.

**Bulgular:** Şüpheli laboratuvar sonuçları ile yönlendirilen 216 hasta incelendi. Bunlar arasında, 62 hastada anti-streptomisin O pozitifliği, 47 hastada ANA pozitifliği, 41 hastada akut faz reaktan yüksekliği, 16 hastada RF pozitifliği, 9 hastada kreatin kinaz yüksekliği, 2 hastada lupus antikoagülan pozitifliği vardı. MEFV gen analizi sonuçları ile (n=35) yönlendirilmişti. Hastaların sadece 54'üne romatizmal hastalık teşhisi konulurken, diğer hastalarda herhangi bir romatizmal hastalık saptanmadı. Romatolojik hastalık tanıları sırasıyla şöyle idi: ailesel Akdeniz ateşi (n=29), juvenil idiyopatik artrit (n=12), sistemik lupus eritematozus (n=4), reaktif artrit (n=3), Raynaud fenomeni (n=3), kronik tekrarlayan multifokal osteomyelit (n=1), vaskülit (n=1), akut romatizmal ateş (n=1).

**Sonuç:** Romatizmal hastalıkların teşhisi laboratuvar bulgularından ziyade genel olarak klinik bulgulara dayanmaktadır. Bununla birlikte, hekimler kas-iskelet sistemi veya yorgunluk gibi bulguları olan hastalarda genellikle romatolojik laboratuvar testlerine bakmayı tercih etmektedirler. Çalışmamızda da gösterildiği gibi, şüpheli laboratuvar bulgularıyla yönlendirilen hastaların birçoğunda romatolojik bir hastalık saptanmamıştır. Bu nedenle, romatoloji laboratuvar testlerinin gereksiz yere kullanımını azaltmak için sistemik ve dikkatli bir yaklaşım gerekmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Laboratuvar, romatoloji

P-307

## Kanakinumab Tedavisinin Otoinflamatuvar Hastalıklarda Büyüme Üzerine Etkisi

Sibel Balcı, Rabia Miray Kışla Ekinci, Mustafa Yılmaz

Çukurova Üniversitesi, Çocuk Romatolojisi Bilim Dalı, Adana

**Amaç:** Otoinflamatuvar hastalıklar, tekrarlayan tekrarlayan ateş ve sistemik inflamasyonla karakterize kalıtsal hastalıklardır. Bu hastalıkların bazılarının patogeneğinde artmış IL-1 $\beta$  rol almakta ve proinflamatuvar bir sitokin olan IL-1 $\beta$  artışı sonucunda gelişen inflamasyona sekonder bu hastalarda büyüme geriliği gözlemlenmektedir. Kolşisin AAA tedavisinde etkin bir şekilde kullanılmakta fakat diğer hastalıkların tedavisinde etkinliği bulunmamaktadır. Bu nedenle kolşisin dirençli AAA hastalarında ve HIDS, TRAPS hastalarında anti-IL1 $\beta$  tedavisi etkin bir şekilde kullanılmaktadır. Çalışmamızın amacı anti-IL1 $\beta$  (kanakinumab-ILARIS) tedavisi alan hastaların büyüme verilerinin tedavi öncesi ve sonrası değerlerinin karşılaştırılmasıdır.

**Yöntem:** Çalışmaya çalışmamıza Çukurova Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı tarafından otoinflamatuvar hastalık tanısı konulup, en az 6 ay süreyle kanakinumab tedavisi alan 24 hasta dahil edildi. Hastaların dosyaları geriye dönük incelenip, demografik verileri, tedavi öncesi ve sonrası boy, vücut ağırlığı ve vücut kitle indeksi (VKI) verileri, tam kan sayımı, eritrosit sedimentasyon hızı, C-reaktif protein değerleri standart veri formuna not edildi. Hastaların büyüme verilerinin SD (standart deviasyon) değerleri Türk çocuklarının referans değerlerine göre hesaplandı ve tedavi öncesi ile sonrası veriler istatistiksel olarak analiz edildi.

**Bulgular:** Çalışmaya 11 (%45,8) kız ve 13 (%54,2) erkek hasta olmak üzere toplamda 24 hasta (AAA; 11, HIDS; 9, TRAPS; 3, DADA2; 1) alındı. Ortanca tanı yaşı 6,06 (1,45-16,06) yıl, tanıda gecikme 2,67 (0,24-15,56) yıl, çalışma yapıldığı andaki ortalama yaş 11,29 $\pm$ 5,21 yıl idi. Ortanca Kanakinumab başlama yaşı 9,72 (1,82-19,11) yıl, kanakinumab alma süresi 1,59 (0,56-4,33) yıl ve kanakinumab sayısı 10 (4-27) idi. Tedavi öncesi 4 hastanın vücut ağırlığı, 1 hastanın boy SD değeri -2'nin altında idi. Kanakinumab sonrası bir hastanın hem boy hem de vücut ağırlığı değeri -2 SD'nin altında idi. Hastaların kanakinumab sonrası ortalama vücut ağırlığı, boy ve VKI SD değerleri kanakinumab öncesine göre istatistiksel anlamlı olarak yüksek saptandı. Cinsiyet, tanı yaşı, tanıda gecikme süresinin takip sonu SD değerleri üzerinde anlamlı etkisi yoktu.

**Sonuç:** Kanakinumabın otoinflamatuvar hastalıklarda büyüme üzerine olumlu etkileri olduğu söylenilebilir.

**Anahtar Kelimeler:** Büyüme, kanakinumab, otoinflamatuvar hastalıklar

P-308

## Jüvenil İdiyopatik Artritte Azalmış Alerji Prevalansı: Bir Olgu Kontrol Çalışması

Pinar Ozge Avar Aydın<sup>1</sup>, Serdar Nepesov<sup>2</sup>, Kenan Barut<sup>3</sup>, Ozgur Kasapcopur<sup>3</sup>, Haluk Cokugras<sup>2</sup><sup>1</sup>İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul<sup>2</sup>İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları, İmmünoloji ve Alerji Bilim Dalı Kliniği, İstanbul<sup>3</sup>İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

**Amaç:** Tip 1 yardımcı T hücre aracılı gelişen jüvenil idiyopatik artritte tip 2 aracılı gelişen alerjik hastalık prevalansının ve alerjik hastalıkların artrit seyrine etkisinin araştırılması amaçlanmıştır.

**Yöntem:** Oligoartrit ve romatoid faktör negatif poliartrit tanılı 99 olgu ve yaş ve cinsiyet dağılımları benzer 128 kontrol olgusu ileri dönük bir olgu kontrol çalışmasına alındı. Alerjik yakınmalar ve risk etmenleri ISAAC faz iki anketi ile değerlendirildi. Tüm olgularda kan sayımı ve serum immünglobulin E düzeyi; jüvenil idiyopatik artritle olgularda serum immünglobulinleri ve hastalık aktivasyon belirteçleri çalışıldı. Jüvenil artrit hastalık aktivite skorlaması ile hastalık şiddeti değerlendirildi. Alerji yakınması olanlara cilt prik ve solunum fonksiyon testleri uygulandı.

**Bulgular:** Alerji risk etmenleri jüvenil idiyopatik artritte aşılama oranlarının daha düşük ve yastık-yorganda yün kullanımının daha yüksek olması haricinde benzer olmasına karşın, jüvenil idiyopatik artrit grubunda alerjik hastalık prevalansı kontrol grubuna göre anlamlı düşüktü (p=0,026). Cilt prik testi sonuçları benzer olmasına karşın jüvenil idiyopatik artritle olguların solunum fonksiyon testinde pik ekspiratuvar akım, zorlu ekspiryumda birinci saniyede atılan hacmin tüm atılan hacme oranı ve zorlu ekspiryum ortası akım hızı kontrol grubuna göre belirgin düşüktü (tüm p<0,04). Ayrıca ortalama hemoglobin düzeyleri anlamlı düşük, kırmızı küre dağılım genişliği yüksekti (p $\leq$ 0,02). Alerjik ve alerjik olmayan jüvenil idiyopatik artrit olgularını kıyaslandığında hastalık aktivite belirteçleri benzerdi (p>0,05). Çalışma esnasında iki artrit hastasına birincil immün yetersizlik tanısı konuldu.

**Sonuç:** Alerjik hastalık prevalansı jüvenil idiyopatik artritte topluma göre daha düşüktür, ancak Th1/Th2 zıt ilişkisi, iki hastalığın beraberliğinde artrit şiddetine etki etmeyebilir. Jüvenil idiyopatik artritte klinik yaratmadan solunum fonksiyonlarında bozulma olabilir, hastaların solunum testleri ile takibi gerekebilir. Ayrıca anemi gelişimi açısından risk altındadırlar. Atipik veya ağır seyirli hastalarda tedavi başlamadan önce immünolojik değerlendirme yapılmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Alerjik hastalık, immün yetersizlik, jüvenil idiyopatik artrit, Th1, Th2

P-309

## Nadir Görülen Otoinflamatuvar Bir Hastalık Olgusu: TNF Reseptörü ile İlişkili Periyodik Sendrom (TRAPS)

Bedirhan Satıcı<sup>1</sup>, Elif Çomak<sup>2</sup>, Mustafa Koyun<sup>2</sup>,  
Esra Manguoğlu<sup>3</sup>, Sema Akman<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Antalya

<sup>2</sup>Çocuk Nefroloji ve Romatoloji Kliniği

<sup>3</sup>Tıbbi Biyoloji ve Genetik Anabilim Dalı

**Giriş:** TNF reseptörünü (TNFR1) kodlayan gendeki (TNFRSF1A) genetik defekt sonucu ortaya çıkan TNF Reseptörü ile ilişkili Periyodik Sendrom (TRAPS), çocukluk çağında nadir görülen, otozomal dominant geçişli, otoinflamatuvar bir hastalıktır. Burada periyodik ateş sendromlarının nadir bir nedeni olarak bilinen TRAPS olgusu sunulmuştur.

**Olgu:** Sekiz yaşında erkek hasta on gündür olan ateş, ekstremitelerde ağrı yakınmalarıyla getirildi. Öyküden benzer şikayetlerle dış merkezde değerlendirildiği, on gün oral antibiyotik tedavisi aldığı, ateşlerinin devam etmesi nedeniyle yatırılarak parenteral tedaviye geçildiği, izleminde atipik Kawasaki ön tanısıyla iki kez IVIG verildiği, yakınmaları devam ettiği için kliniğimize yönlendirildiği öğrenildi. Öz ve soygeçmişinde patolojik özellik yoktu. Fizik incelemede ateş 38,3°C nabız 126/dk TA 98/61 mmHg bulundu. Genel durumu orta, halsiz görünümde, konjunktivaler soluk, gövdede başta olmak üzere makülopapüller döküntüleri vardı. Yaygın vücut ağrısı tariflenmesine rağmen eklemelerde şişlik, kızarıklık ve ısı artışı saptanmadı. Başvuruda yapılan laboratuvar incelemesinde hemoglobin 7,6gr/dl, beyaz küre 38,420/mm<sup>3</sup>, trombosit sayısı 450,000/mm<sup>3</sup>, CRP 23,8mg/dl, ESR 37 mm/h bulundu. Nedeni bilinmeyen ateş etyolojisi araştırılmak üzere yatırılan hasta enfeksiyon, malignite, romatolojik hastalıklar açısından ayrıntılı olarak değerlendirildi. İzleminde sistemik juvenil idyopatik artrit kabul edilerek yüksek doz streoid ve sonrasında siklosporin tedavisi verildi. Bu tedavi ile başlangıçta ateşi kontrol altına alınan hastanın poliklinik izleminde aralıklı olarak tekrarlayan 5-7 gün süren ateş ve döküntü yakınmaları oldu ancak hiçbir zaman artrit gözlenmedi. Bu nedenle hasta otoinflamatuvar sendromlar açısından incelendi. MEFV geninde heterozigot R202Q değişikliği, TNFRSF1A geninde heterozigot R92Q değişikliği saptandı. TRAPS tanısı alan hastaya TNF karşıtı etanercept tedavisi başlandı. Bu tedavi ile yakınmaları devam ettiği için IL-1 karşıtı olan kanakinumab tedavisine geçildi. Klinik ve laboratuvar olarak tedavi yanıtı alınan hastanın halen poliklinik izlemi devam etmektedir.

**Sonuç:** Tekrarlayan ateş sebebiyle araştırılan çocuk hastalarda diğer otoinflamatuvar hastalıklar ile birlikte TRAPS tanısı akılda tutulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** TRAPS, tekrarlayan ateş, otoinflamatuvar hastalık

P-310

## Alopesi Areatanın Nadir Nedeni: Moniletrijs, Olgu Sunumu

Ceyda Aydın, Damla Demir, Ferhat Demir, Betül Sözeri

T.C. Sağlık Bakanlığı İstanbul Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

**Giriş:** Moniletrijs kıl yapımındaki kusura bağlı, kıl gövdesinde düzenli aralıklarla tekrarlayan incelmelerin olduğu, genellikle otozomal dominant, nadir olarak da otozomal resesif kalıtım gösteren bir kıl şaftı anomalisidir. Klinik bulgular, özellikle oksipital bölgede çok kısa, ince ve kırılma yapıda olan saçlarla karakteristik olarak görülebilir. Saçlar, saçlı deriye yakın bölgelerde kırılır. Kıl defekti izole olarak görülebilir, ya da keratozis pilaris, sindaktili, katarakt, diş ve tırnak anomalileriyle birlikte de görülebilir. Hastalık, alopesiye de sebep olabilir. Trikoskopide, kıl şaftında düzenli aralıklarla eliptik genişlemeler (nod) ve bu genişlemeler arasında, kıl şaftının incelendiği alanlar görülmektedir. Mikroskopik olarak fusiform şekilli nodüler bölgeler, her 0,7-1 mm'de bir görülmektedir. Burada, alopesi areata şikayetiyle polikliniğimize başvuran ve moniletrijs tanısı almış bir kız hasta sunulmuştur.

**Olgu:** Dört yaşında kız hasta, 8 aylıkken başlayan saçlarda dökülme, kırılma ve şekil bozukluğu şikayetleriyle, çocuk romatoloji polikliniğimize başvurdu. Hastanın fizik muayenesinde, özellikle oksipital bölgede saçlarda belirgin bir şekilde azalma, kırılma ve şekil bozukluğu mevcuttu, saçlı deride keratozis pilaris eşlik etmekteydi, diğer sistem muayeneleri doğaldı. Fizik muayenesinde eşlik eden diş ve tırnak anomalisi yoktu. Hastanın öyküsünde romatolojik hastalık düşündürecek bir özellik bulunmadı. Hastanın özgeçmişi ve soygeçmişi normal bulundu. Laboratuvar tetkiklerinde, otoimmün hastalık bulgusuna rastlanmadı. Dermatoloji ile konsülte edilen hastadan alınan saç örneği, ışık mikroskopisinde değerlendirildi. Klinik ve mikroskopik bir inceleme sonucunda hastaya moniletrijs tanısı konuldu. Topikal olarak tretinoin tedavisi başlandı.

**Sonuç:** Kalıtsal bir kıl displazisi olan moniletrijs, doğumsal veya doğumu izleyen ilk 6 hafta ile 2 yıl arasında görülebilir. Klinik muayene ve öykü ile moniletrijs şüphelenilen hastaların kesin tanısı, patolojik saçların ışık mikroskobu ile incelenmesi yoluyla konulur. Nadir görülen ve etkili bir tedavisi bulunmayan bu hastalığın, klinik seyri hastalar arasında farklılık göstermektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Alopesi areata, kıl displazisi, moniletrijs, trikoskopi

P-311

## Tekrarlayan Kemik Ağrıları Ayırıcı Tanısında Kronik Rekürren Multifokal Osteomyelit

Hande Engin<sup>1</sup>, Elif Çomak<sup>1</sup>, Mustafa Koyun<sup>1</sup>,  
Can Çevikol<sup>2</sup>, Sema Akman<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Akdeniz Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Antalya

<sup>2</sup>Akdeniz Üniversitesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Antalya

**Giriş:** Kronik tekrarlayan multifokal osteomyelit (CRMO), kemik ağrısı, ateş, alevlenme ve iyileşme dönemleri ile seyreden, steril kemik lezyonlarıyla karakterize otoinflamatuar bir kemik hastalığıdır. Kliniğimizde CRMO tanısı alan bir olgu nadir görülmesi nedeni ile sunulmuştur.

**Olgu:** On üç yaşında kız hasta diz, kalça, ayak bileğinde ağrı ve gövdede kaşıntılı döküntü yakınmalarıyla getirildi. Anneden alınan öyküden yakınmalarının 1,5 ay önce başladığı, ağrının aralıklı verilen ibuprofen ile gerilediği öğrenildi. Fizik muayenesinde ateş 36,4, tansiyon 105/75, vücut ağırlığı 32 kg, boy 149cm bulundu. Genel durumu orta olan hastanın gövde, yüz ve bacaklarda eritemli zeminde papüller lezyonları, mitral odakta 2/6 sistolik üfürümü vardı. Diğer sistem muayeneleri olağandı. Laboratuvar incelemesinde hemoglobin 12,2gr/dl beyaz küre 11850 sedim 68 mm/sa CRP 2,98 mg/dl, SAA: 174 mg/l bulundu. Biyokimyasal tetkiklerinde patoloji saptanmadı, ANA negatifti. Ayrıca tanılara yönelik Brusella, Lyme, parvovirus, EBV, tüberküloz değerlendirildi. Akciğer grafisi ve üst batın ultrasonografisinde patolojik bulgu yoktu. Gözde üveit saptanmadı. Dermatoloji kliniği cilt lezyonlarını "numuler dermatit" lehine yorumladı. Direk grafilerde sol fibula distalinde medial malleol düzeyinde transfers uzanımlı fraktür hattı izlendi. CRMO'dan şüphelenilerek çekilen tüm vücut magnetik rezonans görüntüleme "sol ayak bileğinde lateral malleol düzeyinde fibulada T2 sekansta sinyal intensite artışı, sağ femur boynundan intertrokanterik bölgeyi geçerek proksimal metafize uzanan, sağ büyük trokanterde, sol asetabular çatinin tamamını kaplayan, sağ sakroiliyak eklem komşuluğunda sakral kemikte ve sol sakral eklem inferior kesiminde sakral kemikte medullar ödem görünümüleri, glenoidde ve korokoid çıkıntıda, sağ humerus proksimal metafizinde medullar ödem, akromioklaviküler eklemdede dejeneratif sinyal intensite değişiklikleri, skapula glenoidinde ve korokoid süreçte medullar ödem" izlendi. Bu bulgular ile CRMO tanısı alan hastaya ibuprofen ve metotreksat tedavileri başlandı. İzleminin 6. ayında hastalık aktivitesinin devam etmesi üzerine etanercept tedavisine geçildi. Etanercept sonrası bulguları gerileyen hastanın halen poliklinik izlemi devam etmektedir.

**Sonuç:** Tekrarlayan kemik ağrıları olan olgularda CRMO ayırıcı tanıda akla gelmeli, kalıcı sekeller bırakabilen bu hastalığın asemptomatik olduğu dönemde dahi radyolojik olarak aktivasyon gösterebileceği unutulmamalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Kronik rekürren multifokal osteomyelit, tekrarlayan kemik ağrısı

P-312

## Otoimmün Hemolitik Anemi ile Başvuran SLE Olgusu

Emre Aygün<sup>1</sup>, Soner Sazak<sup>1</sup>, İrem Gökdemir<sup>1</sup>,  
Sibel Tuğçe Aygün<sup>1</sup>, Emine Türkan<sup>2</sup>, Ahmet İrdem<sup>3</sup>,  
Hasan Dursun<sup>4</sup>

<sup>1</sup>SBÜ Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>SBÜ Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>3</sup>SBÜ Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>4</sup>SBÜ Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Anabilim Dalı, İstanbul

**Giriş:** Sistemik lupus eritematozus (SLE), kronik, etyolojisi tam olarak bilinmeyen, otoimmün mekanizma ile oluşan, immüno-lojik bozuklukların eşlik edebildiği, mutisistemik bir bağ dokusu hastalığıdır. Pediatrik popülasyonda sıklığı 1-6/100.000 olmak üzere erişkinlere göre oldukça az görülmektedir. Burada çocuk acil kliniğimize başvuran ve otoimmün hemolitik anemi nedeni olarak SLE tanısı alan bir adölesan kız hasta sunulmuştur.

**Olgu:** Son iki aydır baş ağrısı, halsizlik, son 2-3 gündür ciltte solukluk, idrar renginde koyulaşma yakınması ile başvuran 15 yaşında kız hastanın fizik muayenesinde; cilt ve konjonktivalarda soluk, skleralar hafif ikterik, kardiyovasküler sistem muayenesinde 2/6 sistolik üfürüm, karaciğer 3 cm palpable, dalak 2 cm palpable saptandı. İleri tetkik ve tedavi için yatırılan hastanın laboratuvar tetkiklerinde lökosit 7100/mm<sup>3</sup>, platelet 122,000/mm<sup>3</sup>, hemoglobin 5,3 gr/dl, hematokrit %15,2, MCV: 114,3 fl, total bilirubin 1,94 mg/dl, direkt bilirubin 0,34 mg/dl, laktik dehidrojenaz 934 U/L, haptoglobulin <8 mg/dl, retikülosit %2,8 ve direkt coombs pozitif saptandı. Tetkiklerinde derin makrositer anemi, retikülosit yüksekliği, indirekt hafif bilirubin yüksekliği, artmış laktik dehidrojenaz, düşük haptoglobulin düzeyi ve periferik yaymasında eritrositlerde polikromazi ile anizositoz saptandı. Bu bulgularla hastada otoimmün hemolitik anemi düşünülerek buna yönelik steroid tedavisi başlandı. Takiplerinde otoimmün hemolitik anemi etyolojisine yönelik istenen lupus antikoagulanı, antinükleer antikor, anti-ds DNA, anti-kardiyolipin antikorlar IgM ve IgG pozitif, C3: 77,2 mg/dl, C4: 8,38 mg/dl ve sedimentasyon 72 mm/sa saptanınca ve hastaya SLICC 2012 kriterlerine göre SLE tanısı konuldu. İdrar tetkiklerinde proteinüri olmayan hastanın böbrek biyopsinde de renal tutulum saptanmadı. Hastanın tedavisine oral hidroklorokin eklenerek taburcu edildi. Hasta halen bölümümüzde izlenmektedir.

**Sonuç:** Sistemik lupus eritematozus, geniş klinik spektruma sahip, multisistem tutulumu yapabilen bir hastalıktır. Otoimmün hemolitik anemi bulguları ile başvuran hastalarda ayırıcı tanıda SLE düşünülmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Otoimmün, hemolitik, anemi, sistemik, lupus, eritematozus

P-313

## Abdominal Yaygın Lenfadenopatinin Çocuk Hastada Nadir Görülen Nedeni: Sarkoidoz

Hatice Yanar, Elif Çelikel, Ümmühan Çay, Nazlı Çelik, Derya Gönen, Ümit Çelik

Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Adana

**Giriş:** Sarkoidoz, etyolojisi tam olarak bilinmeyen kronik, multi-sistemik nonkazeöz granülomatoz bir hastalıktır. Çocuklarda çok nadir görülmektedir. Klinik bulgu ve prognozu bakımından yetişkinlere göre bazı farklılıklar gösterebilmektedir. Burada, çocukluk yaş grubunda abdominal lenfadenopati ile bulgu veren sarkoidoz olgusu sunulmuştur.

**Olgu:** 11 yaşında kız hasta hepatomegali nedeniyle kliniğimize yönlendirilmişti. Kliniğimize başvuru öncesinde 20 gün dış merkezde ateş-öksürük, 6 yıl önce ateş-döküntü şikayetiyle yatış öyküsü ve 3 yıldır dizlerde şişlik yakınması vardı. Fizik muayenesinde, hepatosplenomegali, her iki dizde suprapatellar şişlik mevcuttu. Laboratuvar incelemesinde; Hb: 13 g/dL, Bk: 6700/mm<sup>3</sup>, Plt: 318.000/mm<sup>3</sup>, sedimentasyon: 10 mm/saat, CRP; 15,6 mg/L, periferik yaymasında özellik yoktu. Abdominal ultrasonografide karaciğer parankiminde milimetrik kalsifikasyonlar, sağ böbrekte 1 cm çapında taşı mevcuttu. Kemik iliği aspirasyonu normaldi. ACE düzeyi yüksek (145U/L) ve nefrokalsinozisi olan hastaya sarkoidoz şüphesiyle çekilen Toraks-Abdominal Tomografide; paratrakeal, bilateral hiler, diafragma-tik, paraaortik, parakaval, retroperitoneal alanda çok sayıda LAP mevcuttu. Tüberküloz taraması negatifti. Viral belirteçler negatifti, NBT normaldi. Yapılan lenf nodu ve karaciğer biyopsisinde, Schaumann Bodies izlenirken kazeifikasyon nekrozu görülmedi. ACE yüksekliği ve non-kazeifiye granülomatöz LAP bulguları ile sarkoidoz tanısı alan hastaya 2mg/kg/gün prednizolon başlandı. Şikayetleri gerileyen, kliniği düzelen hasta ayaktan izlenmektedir.

**Sonuç:** Çocukluk yaş grubunda nadir olan sarkoidozun, insidansı ve prevalansı bilinmemektedir. Yaşamın ilk dört-beş yılında artrit, döküntü, üveit triadı ile bulgu verebilir. Akciğer tutulumu ise genellikle beklenmez. İleri yaşlarda ise erişkin hastalara benzer şekilde LAP, pulmoner tutulum, kilo kaybı, ateş ile başvurulabilir. Akut faz reaktanlarında artış, anemi, lökopeni, eozinofili sık görülür. Geç başlangıçlı çocukluk dönemi sarkoidoz olgularının %50'sinden fazlasında serum ACE düzeyleri yükselir. Kesin tanı için etkilenen dokularda nonkazeöz granülom varlığı gerekmektedir. Çocukluk çağında nadir olarak görülen sarkoidozun, erken yaşlarda üveit, artrit ve deri tutulumu ile seyrederken; adölesan döneminde akciğer ve lenf dokusunu tutan bir hastalık olduğu göz önünde tutulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Sarkoidoz, lenfadenopati, schaumann bodies, nonkazeöz granülom

P-314

## Nadir Vaka: JIA ile Takipli Hastada İntraosseos Kemik Kisti

Musa Öztürk<sup>1</sup>, Birsin Özçakar<sup>2</sup>, Fatma Fatoş Yalçınkaya<sup>2</sup>, Nilgün Çakar<sup>2</sup>, Suat Fitoz<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

<sup>2</sup>Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Ankara

<sup>3</sup>Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Radyoloji Bilim Dalı, Ankara

**Giriş:** Sinovial kistler klinik pratikte sıklıkla yumuşak dokuda görülmektedir. Nadir olarak ise intraosseos görülür. Bu durum hem sağlıklı bireylerde görülebilir; hem de sıklıkla inflamatuvar eklem hastalıklarına eşlik edebilir. Juvenil idiopatik artrit hastalarında eklem inflamasyonuna sekonder artmış eklem aralığı gözlenmekte ve basınç artışına verilen eklem yanıtı yeterli olmamaktadır. Bu nedenle JIA hasta eklemlerine sıklıkla sinovial kistler eşlik etmektedir. Nadir olarak ise eklem sıvısı kemik içine penetre olmakta ve intraosseos kisti meydana getirmektedir.

**Olgu:** 5 yaşında kız hasta 3 aydır olan sol dizde şişlik nedeniyle çocuk romatoloji bölümümüze başvurdu. Hastanın başvurusunda sol dizde şişlik, hareket kısıtlılığı ve ağrı şikayeti mevcuttu. Akut fazları negatif olan hastanın brucella aglutinasyonu, ASO negatif, ANA+ saptandı. Yapılan ultrasonografik görüntülemesinde sol suprapateller bursada efüzyon, sinovial hipertrofi saptandı. İleri inceleme olarak manyetik rezonans görüntüleme yapılan eklemde saptanan bulgular JIA lehinde değerlendirildi. Tibia epifizinde 11x9 mm boyutunda eklem aralığı ile ilişkili intraosseos sinovial kist saptandı. Oligoartriküler JIA olarak değerlendirilen hastada üveit saptanmadı. Hastaya intraartikular steroid tedavisi uygulandı. Hastanın klinik kontrolleri devam etmektedir.

**Sonuç:** Sağlıklı eklemlerde de görülebilen sinovial kistler sıklıkla eklem hastalıklarına ve operasyon yapılmış eklemlere eşlik etmektedir. İnflamatuvar eklem hastalıkları da bunlardan biridir. JIA çocukluk çağında eklem hasarı oluşturan hastaların başında gelir. Hastalık seyri gereği kronik inflamasyon sürecine ikincil eklemde sinovial hipertrofi, eklem efüzyonu, eklem kapsülü elastikliğinde kayıp olmaktadır. Bu nedenle fiziksel aktiviteyle oluşan intraartiküler basınç fazla, eklem ve kemik dayanıklılığı düşük olmaktadır. Ek olarak bu eklemlerde artmış metalloproteinaz aktivitesi gözlenmiştir. JIA hastalarında artmış eklem boşlukları, sinovial kistler ve nadir olarak intraosseos sinovial kistler gözlenmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** JIA, sinovial, kist, intraosseöz, inflamasyon



P-315

## Sağlıkta Şiddette Ne Durumdayız? Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi 2 Yıllık Verileri

Fatih Kaya, Önder Kılıçaslan, Kenan Kocabay

Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Düzce

**Amaç:** Sağlık Bakanlığının çalışanlarının güvenliğini sağlamak ve sağlık çalışanlarına yönelik şiddet riskini azaltmak amacıyla 'beyaz kod' uygulaması başlatılmıştır. Bu amaçla 2017-2018 yılları Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi beyaz kod verilme tutanakları incelenerek hastanemizin ve kliniğimizin bu durumla karşılaşma sıklığını, özelliklerini ve risk faktörlerini tespit etmeyi amaçladık. Bu çalışmada hastanemiz arşivlerinden elde edilen beyaz kod tutanak dosyaları incelenmiştir.

**Yöntem:** Hastanemizde 2017 yılına ait 22 (16 sözlü, 5 fiziksel, 1 hem sözlü hem fiziksel), 2018 yılına ait ise 31 (19 sözlü, 4 fiziksel, 8 hem sözlü hem fiziksel) olmak üzere toplam 53 beyaz kod vakası tutanağı incelendi. Fiziksel şiddete bakıldığında yıllara göre sırasıyla %27 ve %39 olduğu ve arttığı görüldü. 2017 yılında 10 şiddet vakası (%45), 2018 yılında ise 12 şiddet vakası (%39) hekimlere karşı olmuştur. Bu veriler neticesinde 2017 yılında çocuk sağlığı ve hastalıkları anabilim dalında 1 adet (sözlü), 2018 yılında ise 4 adet (2 adet fiziksel +2 adet sözlü) beyaz kod vakası olduğu tespit edilmiştir. Vakaların 2017 yılında tüm hastane genelinde beyaz kod verilme oranının çocuk sağlığı ve hastalığı birimindeki oranı %4, 2018 yılında ise %12 olduğu görülmüştür. Verilere göre en fazla beyaz kod Kadın Hastalıkları ve Jinekoloji kliniğinde (2017 yılında 6 (%27), 2018 yılında 7 (%23) verilmiştir. Hastanemizde beyaz kod verilme oranının hasta sayısı artışına paralel olarak 2 yıl içerisindeki veriler karşılaştırıldığında yüzdelik oran olarak artmış olduğu izlenmiştir. Hastanemize başvuru ve yatış oranı gittikçe artmaktadır. Hastanemizdeki beyaz kod verilme oranını arttırmakta olduğu göz önüne alınarak şiddetin önüne geçilmesi amacıyla hasta sayısına paralel olarak verilen sağlık hizmetinin daha nitelikli ve tamamlayıcı unsurlar barındırması gerektiği önem arz etmektedir.

**Sonuç:** Sağlık çalışanlarına yönelik şiddetin önlenmesi adına yapılması gereken çalışmalar her geçen gün önemini daha da arttırmaktadır. Sağlık çalışanlarının şiddete maruz kalma durumları önemle değerlendirilmeli, nedenleri ve risk faktörleri belirlenerek şiddet olaylarının önüne geçilmeye yönelik çalışmalar yapılmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Beyaz kod, çocuk sağlığı, sağlıkta şiddet

P-316

## Sağlık Çalışanları Arasında Aşılınmaya Genel Bakış, Aşı Kabulü ve Reddini Etkileyen Faktörler

Merve Dilara Arıcan<sup>1</sup>, Oya Halıoğlu Baltalı<sup>2</sup>,  
Dilek Orbatu<sup>2</sup>, Haluk Mergen<sup>1</sup><sup>1</sup>SBÜ Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Aile Hekimliği  
Kliniği, İzmir<sup>2</sup>SBÜ Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Klinikleri,  
İzmir

**Amaç:** Sağlık personelinin aşı kabulü veya reddinin halkın bu konuya yaklaşımında etkili olabileceği düşünüldüğünden, çocukluk çağı aşı reddinde sağlık personelinin bu konuya yaklaşımı ve etkileyen faktörlerin araştırılması amaçlanmıştır.

**Yöntem:** Bu kesitsel çalışmanın evrenini S.B.Ü İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesinde görev yapan doktor, hemşire ve yardımcı sağlık çalışanı oluşturdu. Örneklem büyüklüğü evren 2185, güven aralığı %95, hata payı %5 alınarak Epi-info programında 329 olarak hesaplandı. Çalışmada, sağlık çalışanlarının aşılama hakkındaki düşünceleri, sosyodemografik değişkenler, yaş, cinsiyet, eğitim düzeyi, çalışma süresi, çalıştığı birim soruları ile 20 tanesi aşı reddini etkileyen faktörlerin değerlendirildiği Likert-tipi derecelendirmeli, olumlu-olumsuz sorulardan oluşan toplam 44 soruluk anket formu kullanıldı. Olumlu sorular doğru orantılı puanlama olumsuz sorular ise ters puanlama yapıldı, her katılımcının toplam puanı hesaplandı.

**Bulgular:** Çalışmamıza katılan toplam 465 sağlık çalışanının %89'u 45 yaş altı, %60'ı meslekte ilk 10 yılında, %48,4'ü hekimdi. Katılımcıların %92,2'si aşılama gerekli olduğunu, %97,1'i ulusal aşılama programındaki aşılama çocuklar için koruyucu olduğunu ve %96,6'sı ulusal aşılama programındaki aşılama zorunlu olarak uygulanması gerektiğini düşünüyordu. Aşılama hakkında bilgilerin çoğunlukla internet-sosyalmedya-TV-radyo aracılığıyla edinildiği, yaklaşık %40'ının bunlardan olumsuz etkilendiği, %21,7'sinin çocuğunu aşılama kararını medya aracılığıyla edindiği olumsuz fikirlerin etkileyeceği öğrenildi. Katılımcıların %10,5'u kendisine veya çocuğuna aşı yaptırmayı doğru bulmadığını, %2,6'si dini-felsefik nedenlerle aşı yaptırmak istemediğini belirtti. Aşı Kabulü Değerlendirme Testi (Cronbach- $\alpha$ =0.849) puanları doktorlarda, çocuk birimi çalışanlarında ve meslek yılı 1-5 yıl ile 10-20 yıl arasında olanlarda anlamlı olarak daha yüksekti.

**Sonuç:** Aşılama konusunda basın yayın organlarından edinilen bilgilerin sağlık çalışanlarının kendi aşılama ve çocuğunun aşılama kararı üzerinde etkili olduğu gözlemlendi. Sağlık çalışanlarının aşılama ve aşılama konusundaki eğitim ve bilgilendirilmelerinin aşı kabulü üzerinde olumlu etkileri olabileceği düşünüldü.

**Anahtar Kelimeler:** Aşı kabulü, aşı reddi, sağlık çalışanları

P-317

## Sıradışı Bir Kimyasal Yanık Olgusu Sunumu: Süper Yapıştırıcı Yanığı

Hakan Akelma<sup>1</sup>, Ebru Tarıkçı Kılıç<sup>2</sup>, Esra Polat<sup>3</sup><sup>1</sup>Diyarbakır Gazi Yaşargil Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anestezi ve Reanimasyon Kliniği, Diyarbakır<sup>2</sup>Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anestezi ve Reanimasyon Kliniği, İstanbul<sup>3</sup>Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediyatrik Gastroenteroloji Kliniği, İstanbul

**Giriş:** Toplumumuzda süper yapıştırıcı, Japon yapıştırıcısı gibi isimlerle bilinen yapıştırıcıların temel maddesi siyanoakrilatlar. Siyanoakrilat sıra dışı kimyasal yanığa sebep olur. Sıradışı olarak nitelememizin nedeni pamuk liflerinin olduğu bir dokuyla temas geçtiğinde ciddi termal yanığa neden olabilen ekzotermik reaksiyon oluşmasıdır.

**Olgu:** Olgumuz 5 yaşında bir kız çocuğudur. Evinde bulunan siyanoakrilat içerikli yapıştırıcı (502 isimli) eline geçmiş ve oynarken kazayla pijamasının sol uyluğuna denk gelen bölgesine yarım tüp kadar dökmüştür. Annesi çocuğun pijamasını çıkardığında sol uyluğunda kızarıklık olduğunu görüp, herhangi müdahalede bulunmadan Üniversite Hastanesinin Acil Servisine götürmüştür. Pansuman yapıp takip önerilerek eve gönderilen çocuk 2. gün kontrolünde yanığın kötüleşmesi üzerine hastanemiz yanık ünitesine getirilmiştir. Özgeçmişinde özelliği yoktu. Vital bulguları doğaldı. Muayenesinde sol uyluk medialinde 3x5 cm. boyutunda tam kat yanığı mevcuttu. Yanığın çevresindeki deride kızarıklık vardı. Çocuğun vücudunda başka bir lezyon veya skar izine rastlanmadı. Derin yanıkları ve ajitasyonu olan çocuğa ertesi gün (yanığın 3. günü) genel anestezi eşliğinde işlem yapılması planlandı. Ailesine bilgilendirme yapıp onamları alındıktan sonra yanığın 3, 6, 9. günlerinde havayolu güvenliği laringealmaske ile sağlanarak genel anestezi eşliğinde eskarektomi yapıldı. Yara alanları silverdinli pansumanla örtülerek kapatıldı. Yanığın 9. günü granülasyon dokuları gelişmişti. Kalan eskarlar temizlendi, iyonik gümüşlü kollajen konuldu. Tiosilinli baktigrasla örtülerek kapatıldı. Yara yeri kültürlerinde herhangi bir üreme olmadı. Yanığın 23. gününe denk gelen poliklinik kontrolünde yanık alanının hipertrofik skarla iyileştiği görüldü.

**Sonuç:** Siyanoakrilat içerikli yapıştırıcılar pamuk içeren giysilerle temas ettiğinde ciddi yanıklara neden olabilen ürünlerdir. Bu konuda sağlık çalışanlarının ve toplumun yeterli bilgiye sahip olması çok önemlidir. Literatürdeki yanıkların çoğu çocuk olup, kazara dökülme sonrası oluşmuştur. Bu yüzden siyanoakrilat içerikli yapıştırıcılara çocukların ulaşımının önlenmesi için gerekli tedbirlerin alınması konusunda toplumun bilinçlendirilmesi önemlidir. Yanık oluştuktan sonra doğru ilk yardım yaklaşımı yanığa bağlı kalıcı hasarların önlenmesinde anahtar rol oynamaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Siyanoakrilat, pamuklu giysi, yanık, eskarektomi, skar

P-318

## Pnömoni Ile Prezente Olan Büyük Arter Transpozisyonlu Bir Yenidoğan

Gözde Taniş<sup>1</sup>, Ayşe Pervanlar<sup>1</sup>, Tuğba Erener Ercan<sup>2</sup>, İsmail Göçmen<sup>1</sup><sup>1</sup>Maltepe Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul<sup>2</sup>Maltepe Üniversitesi Neonatoloji Bilim Dalı, İstanbul

**Giriş:** Büyük arterlerin transpozisyonu (BAT) en sık görülen konotrunkal anomalilerden biri olup, görülme sıklığı tüm konjenital kalp anomalileri içinde %9-10'a kadar çıkabilmektedir. BAT tam (d-BAT) veya düzeltilmiş (l-BAT) olabilir. BAT'na en sık eşlik eden anomali ventriküler septal defekt (VSD) olup, görülme sıklığı %20 civarındadır.

**Olgu:** Antenatal takibinde patoloji saptanmayan, 39<sup>w</sup> gestasyon haftasında c/s ile doğan 3325 gr erkek bebeğin 1. ve 5. dakika apgar skoru 7-8 idi. Postnatal takibinde inlemeli solunumu ve takipnesi başlayan hastanın %20 hood içi oksijen ile saturasyonu %90-95 arasında seyretti. PAAC grafisinde parakardial infiltrasyonları görülen hasta CRP değerinin 1,25 mg/dl (>0,5) olması üzerine konjenital pnömoni tanısı ile YDYBÜ'ne alındı. HFNC ile izlemine başlandı, takibinde oksijen saturasyonu %90'ın üzerinde seyreden ancak solunum sayısı 70-80/dk arasında olan hastanın 2. gün muayenesinde bilateral pretibial ödem saptanması, 3. derece pansistolik üfürüm ve gallop ritmi duyulması üzerine çekilen ekokardiyografisinde ASD, VSD ve BAT tespit edildi. 3 mg Lasix iv infüzyon olarak verilerek kardiyovasküler cerrahi için Dr. Siyami Ersek Kalp ve Damar Cerrahisi Hastanesine sevk edildi. Doğum sonrası ilk 2-3 hafta içerisinde erken cerrahi müdahale gerektiren büyük arterlerin transpozisyonunun fetal ekokardiyografiyle doğum öncesi tanısı mümkündür ancak tam transpozisyonun prenatal tanısı, fetal kalbin normal görünümü dört odacık görüntüsü nedeni ile zordur. Bizim olgumuzda da prenatal tanı konulamamış olup konjenital pnömoni nedeniyle hasta YDYBÜ'nde yatmaktayken postnatal 2. gününde oksijen desteği ihtiyacının artması, ortaya çıkan pretibial ödem ve üfürüm nedeniyle kardiyak patolojiden şüphelenilmesi sonucu çekilen ekokardiyografide BAT görülmesi ile tanı almıştır.

**Sonuç:** Özellikle 48. saatin sonunda başlayan siyanoz, üfürüm ve kalp yetmezliği bulguları (ödem, takipne) olan hastalarda fetal ekokardiyografi normal olsa da kardiyak patolojilerden şüphelenilmeli, telekardiyografide sağ ventrikül hipertrofisi görülmesi durumlarında BAT akla getirilmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Büyük arter transpozisyonu, yenidoğan

P-319

## Yapılan Birincil Tetkiklerde Özgül Laboratuvar Bulgusu Olmayan NKH Hastalığının Hipotonik ve Letarjik Yenidoğanlar Arasındaki Yerine Dikkat Çekmek

Özlem Kazanasmaz<sup>1</sup>, Esat Taylan Uğurlu<sup>2</sup>, Halil Kazanasmaz<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Şanlıurfa Mehmet Akif İnan Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Şanlıurfa

<sup>2</sup>Şanlıurfa Mehmet Akif İnan Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Genel Cerrahi Anabilim Dalı, Şanlıurfa

<sup>3</sup>Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Şanlıurfa

**Giriş:** 24 yaşındaki annenin 1. gebeliğinden sezeryan 2500 gr erkek cinsiyet olarak doğan hastanın özgeçmişinde özelik yok. Anne baba arasında akrabalık mevcuttu.

**Olgu:** Hasta hipotonikti, emme refleksi yoktu, cilt rengi iktirikti. Çekilme, inlemesi, burun kanadı solunumu olmamasına, oda havasında saturasyon 100-95 olmasına rağmen kangazı PH: 7.1 PCO<sub>2</sub>: 72 HCO<sub>3</sub>: 25 BE: -8 LAKTAT: 3,78 Kan şekeri: 72 mg/dl idi. Entübe edildi. Erken neonatal sepsis ön tanısıyla kan kültürü alınarak ampirik antibiyoterapi başlandı, üreme olmaması ve crp negatif olması üzerine 3. günde antibiyoterapisi kesildi. Hipotonik ve emme refleksi olmaması nedeniyle beslenmeyi tolere edemediğinden TPN desteği verildi. Kas enzimleri, plazma amonyak, pirüvat, vitamin B12 düzeyleri normal bulundu. Entübe haldeyken hıçkırıkları geliştirdi. Nonketotik hiperglisinemi açısından kan aminoasidi, idrar organik asidi ve tandem MS gönderildi. İdrar, gayta çıkışı mevcuttu. OGS ile besletilmeye çalışıldı. Kan şekerleri normaldi. İktirik cilt rengi düzelmedi, bilirubin değerleri fototerapi sınırında değildi. Nöbeti olmadı. Sedasyon almamasına rağmen letarjik durumu mevcuttu. Ekstübasyonu tolere edemediği görüldü. Kan aminoasidinde glisin değeri: 1395 olarak yüksek geldi. Çocuk metabolizmaya danışıldı. Genetik tetkik çalışılması önerildi. Sodyum benzoat tedavisi başlandı. Orogastrik yolla adapte formül, sıvı yağ, maltodekstrinden zengin toz mama, intravenöz yüksek derişimli dekstroz ve 1 g/kg/gün lipit solüsyonu başlanarak protein alımı kısıtlandı. MR'da kortikal atrofisi mevcuttu. İzleminde solunum sıkıntıları arttı. Işık refleksleri kayboldu postnatal 10. günde kaybedildi. Anne üzerinden kanlar başka bir hastanede genetik bölümünde çalıştırıldı. Çalışılan mutasyon analizinde P proteinini kodlayan GLDC geninde mutasyon saptandı, ailesi genetik danışmanlık, prenatal tanı açısından bilgilendirildi.

**Sonuç:** NKH, yenidoğan döneminde görülen miyoklonik ensefalopatının önde gelen nedenlerinden birisidir. Neonatal NKH en sık görülen ve en ağır seyreden formdur. Entoksikasyon tipi doğumsal metabolizma hastalıklarının en önemli örneklerinden biri olan NKH'de çoğu bebek doğumda normaldir. Glisinin beyin sapı ve spinal kord üzerindeki inhibitör etkisi nedeniyle beslenme güçlüğü, komaya ilerleyen letarji, yardımcı solunum desteği gerektiren hipotoni, apne, otonomik bozukluklar; se-rebral korteksteki N-metil-D-aspartat reseptörlerine eksitator

etkisiyle irritabilite ve miyoklonik nöbetlerle karakterize ağır ensefalopati tablosu oluşur.

**Anahtar Kelimeler:** Nonketotik hiperglisinemi, hıçkırık, hipotonisite

P-320

## Tanatorforik Displazili Olgunun Doğum Odası Yönetimi

Gamze Avcı<sup>1</sup>, Hese Coşar<sup>2</sup>, Mehmet Yekta Öncel<sup>3</sup>

<sup>1</sup>S.B.Ü İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Kliniği, İzmir

<sup>2</sup>Özel Egepol Hastanesi, Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi, İzmir

<sup>3</sup>İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, İzmir

**Giriş:** İskelet Displazileri kemik ve kırıkdağların anormal gelişmeleri ve büyümeleri ile karakterize üç yüzden farklı formda karşımıza çıkabilen, ciddi düzeyde morbidite ve mortaliteye neden olan genetik hastalık grubudur. Tanatorforik displazi; FGFR3 gen mutasyonu nedeniyle oluşan ve otozomal dominant kalıtılan bir sendromdur. Perinatal dönemde USG'de görülen ciddi kısa femur ve dar torasik kavite tanı için önemlidir. En sık görülen ölümcül iskelet displazisi olup, genellikle erken yenidoğan döneminde pulmoner hipoplazi nedeniyle hastalar kaybedilir. Burada sizlere gebelik döneminde Tanatorforik Displazi tanısı konmuş bir fetusun doğum sonrası izlem süreci anlatılacaktır.

**Olgu:** 24 yaşındaki annenin 1. gebeliğinden 1. yaşayan olarak 30\*6/7 gestasyonel haftasında normal vajinal yolla doğan erkek bebek, APGAR skoru 1. dakikada 3 ve 5. dakikada entübe idi. Fizik muayenesinde iskelet displazisi ile uyumlu ekstremitelerde kısıklık, dar toraks, vücutta yaygın ödem, sağ elde polidaktili, sakral dimple, hipoaktivite ve ciddi solunum sıkıntısı saptandı. Annesinin 23 gestasyonel haftasında üç boyutlu USG'de kısa ekstremiteler, dar toraks ve polidaktili saptandığı öğrenildi. Soygeçmişinde anne-baba arasında ikinci derece akrabalık öyküsü mevcuttu. VA: 1955 g (50-90p), Boy: 42 cm (50-90p), Baş Çevresi: 34 cm (>99p) olarak ölçüldü. Doğum sonrası spontan solunumu olmayan olgu etkin yapılan pozitif basınçlı ventilasyona rağmen solumaması ve KTA <60/dk olması üzerine entübe edildi. İzleminde FiO<sub>2</sub> ihtiyacı >940 olması ve akciğer grafisi RDS ile uyumlu olması nedeniyle doğum odasında endotrakeal sürfaktan verildi. Olgu Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi'ne yatırılarak entübe olarak SIPPV modda izleme alındı ve antibiyoterapi başlandı. Kan basıncı düşük seyretmesi üzerine önce Dobutamin sonra Dopamin infüzyonu başlandı. İzleminde inotrop desteğine rağmen hemodinamik instabilitesi olan olgu postnatal 24-48. saat arasında desatüre olup KTA <60/dk olması nedeniyle resüsitasyon uygulanmasının ardından eksitus kabul edildi.

**Sonuç:** Bu olguların perinatolojik izleminde özgül USG bulguları gösterenlere intrauterin FGFR3 gen analizi yapılarak doğum öncesi tanı alması sağlanabilir. Prenatal tanı olgularının doğumlarının üçüncü basamak hastanede gerçekleşmesi ve postnatal öngörülen sorunlara yönelik hazırlıkların yapılması gereklidir.

**Anahtar Kelimeler:** Doğum odası, kısa femur, tanatoforik displazi

P-321

## Tanatoforik Displazi Tip 1 Tanısı Konulan Bir Yenidoğan Olgusu

Petek Uzay Çetinkaya<sup>1</sup>, Nilay Hakan<sup>2</sup>, Mustafa Aydın<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Ortaca Devlet Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Muğla

<sup>2</sup>Sıtkı Koçman Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Neonatoloji Bilim Dalı, Muğla

<sup>3</sup>Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Neonatoloji Bilim Dalı, Elazığ

**Giriş:** Tanatoforik displazi en sık görülen iskelet displazisi olup letal seyretmektedir. Karakteristik olarak makrosefali, belirgin alın, dar toraks, vertebralarda düzleşme, kısa ve yassı ekstremiteler, femurda eğrilme bulgularına rastlanır. Prenatal dönemde anormal ultrasonografi (USG) bulguları yanında amnion sıvısından elde edilecek hücrelerden fibroblast büyüme faktörü reseptörü-3 (FGFR3) gen analizi ile tanı konulabilir. Burada prenatal dönemde anormal USG bulguları yanında postnatal dönemde tipik klinik ve radyolojik bulguları olan ve tanısı FGFR3 gen analizi ile doğrulanan bir tanatoforik displazi tip 1 olgusu sunulmuştur.

**Olgu:** Otuz bir yaşındaki annenin üçüncü gebeliğinden 34. gebelik haftasında 2160 g ağırlığında normal vajinal yolla doğan kız bebek doğumdan sonra iç çekme tarzında solunumu ve bradikardisi olması üzerine pozitif basınçlı ventilasyon desteği aldı. Öyküsünde antenatal dönemde yapılan USG'de femur kısalığı saptandığı öğrenildi. Olgunun anne-babası arasında akrabalık yoktu. Vücut ağırlığı 2160 g (25-50 persentil), boyu 40 cm (<10 persentil), baş çevresi 35 cm (>97 persentil) idi. Fizik muayenesinde makrosefali, öne doğru çıkık alın, basık burun kökü, mikrognati, kısa boyun, dar göğüs kafesi, abdominal distansiyon ve kısa ekstremiteleri vardı. İskelet grafileri vertebra korpuslarında platispondili, iliak kareleşme, uzun tübüler kemiklerde kısalık gösterdi. Ekokardiyografik incelemede patent duktus arteriozus, atriyal septal defekt, pulmoner hipertansiyon, triküspit yetmezliği ve mitral yetmezlik saptandı. Kranial ve batin USG'de anormal bir bulgu yoktu. Olgudan yapılan moleküler analiz FGFR3 geni ekzon 7'de heterozigot p.R248C (c.742C>T) mutasyonunu gösterdi. Bu bulgu tanatoforik displazi tip 1 ile uyumluydu. Hasta postnatal 32. günde solunum ve kalp yetmezliği nedenleriyle kaybedildi.

**Sonuç:** İskelet displazisi bulguları olan olguların ayrıncı tanısında tanatoforik displazi de düşünülmelidir. Ayrıca tanının doğrulanması için FGFR3 gen analizi yapılabilir.

**Anahtar Kelimeler:** Tanatoforik displazi, iskelet displazisi mutasyon, moleküler çalışma, fibroblast büyüme faktörü reseptörü 3

P-322

## Yenidoğanda AV Tam Blok Nedeniyle Maternal Tanı Sağlanan Bir Olgu

Onur Erişen<sup>1</sup>, Esra Bal<sup>1</sup>, Defne Engür<sup>3</sup>, Melek Akar<sup>3</sup>, Meltem Koyuncu Arslan<sup>3</sup>, Fırat Ergin<sup>3</sup>, Özgün Uygur<sup>3</sup>, Tülly Demircan<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatri Kliniği, İzmir

<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği, İzmir

<sup>3</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Neonatoloji Kliniği, İzmir

**Giriş:** Konjenital atriyoventriküler (AV) blok yenidoğan döneminde nadir görülür ve çoğunlukla maternalotoantikörlerle ilişkilidir. Bu yazıda, yenidoğan döneminde 3. derece AV blok saptanması üzerinematernal tanı sağlanan bir olgu sunulmuştur.

**Olgu:** 21 yaşındaki anneden 37. gestasyon haftasında 2835 gr doğan kız bebek bradikardi nedeniyleünitemize yatırıldı. Antenatal öyküsünde gebeliğin 20. haftasında fetal bradikardi saptandığı ancaknenin izlemelerine düzenli gelmediği öğrenildi. Olgunun başvurusunda kalp tepe atımı 60-70vuru/dk idi. Diğer sistem bulguları olağandı. EKG'sinde 3. derece AV blok vardı. Ekokardiyografik incelemede yapısal anomali saptanmadı. Olgu izleme alındı. Annede malarödöküntü gözlemlendi. Maternal anti-nükleer antikor 1/1000 titrede granüler paternde pozitif, antiRo/SS-A ise +3 titrede pozitif saptandı. Anne sistemik lupus eritematosus (SLE)/ Sjögren sendromuön tanıları ile romatoloji bölümünce izleme alındı. İki hafta süre ile yenidoğan yoğun bakımünitesinde izlenen olgunun, kalp tepe atımı haftalar içerisinde 70-80 vuru/dakikaya kadar yükseldi. Pacemaker endikasyonu olmayan olgunun taburculuk sonrası ayaktan izlemelerine devam edildi.

**Sonuç:** Anti-Ro/SS-A antikorları, konjenital AV blok ve neonatal lupusun major nedenidir. Ayrıca, obstetrik komplikasyonlar, tekrarlayan düşükler, intrauterin gelişme geriliği ile deilişkilendirilmiştir. Patogeneizde bu antikorların immünglobulin G yapısında olması ve plasentadangeçebilmesi sorumlu tutulmuştur. Anti-Ro/SS-A ve Anti-La/SS-B antikorlarının, antenatal dönemde gelişmekte olan fetal kalpte ileti dokusunda inflamasyona neden olduğu, gelişen fibrozis ile birlikte AV nodda ileti gecikmesine yol açtığı düşünülmektedir. Ayrıca miyokardiyumda özellikle AV nodüzzerindeki kalsiyum kanal reseptörlerinin aktivasyonunu önlediği bilinmektedir. Özellikle antenatal ya da postnatal dönemde 3. derece AV blok tanısı alan olgularda anne öyküsü ayrıntılı sorgulanmalotoimmün hastalıklar bakımından ileri inceleme için ilgili branşlara yönlendirilmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** 3. derece AV blok, anti-Ro/SS-A ve anti-La/SS-B antikorları

P-323

## SCNN1G Mutasyonu Saptanan Psödohipoaldosteronizm Tip 1 Tanılı Bir Yenidoğan Olgusu

Tarık Koç<sup>1</sup>, Selahattin Akar<sup>2</sup>, Semih Bolu<sup>2</sup>, Sevdan Taştan<sup>2</sup>, Mehmet Turğut<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Dicle Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır

<sup>2</sup>Adıyaman Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Adıyaman

**Giriş:** Psödohipoaldosteronizm periferik hedef dokuların aldosterona cevapsızlığı sonucu hiponatremi, hiperkalemi, metabolik asidoz, yüksek plazma aldosteron ve renin düzeyleri ile karakterize hayatı tehdit edici bir tuz kaybı sendromudur.

**Olgu:** Postnatal 10. günde emmeme, kusma ve sarılık şikayetiyle çocuk polikliniğine başvuran erkek bebek ağır dehidratasyon bulguları olması nedeniyle yenidoğan yoğun bakım ünitesine interne edildi. Tartı kaybı %14 olan bebeğin tetkiklerinde potasyum: 10 mEq/L, sodyum 120 mEq/L, total bilirubin 25 mg/dl saptandı. Hasta sarılık, sepsis, konjenital adrenal hiperplazi ön tanılarıyla izleme alındı. Hastaya yoğun fototerapi ve ampisilin+sefotaksim antibiyotik tedavisi başlandı. Hiponatremisi olan hastaya 20 cc/kg dozundan serum fizyolojik yüklemesi yapıldıktan sonra sodyum replasman tedavisi başlandı. Biyokimyasında potasyumu 10 mEq/L olan hastaya potasyum düşürücü tedavi olarak insülin+dextroz infüzyonu, salbutamol nebul ve kalsiyum glukonat tedavisi başlandı ancak 2 günlük antipotasyum tedaviye rağmen kan potasyumunun 10 mEq/L altına düşmemesi üzerine hastaya periton diyalizi uygulandı. 2 günlük periton diyalizi uygulanması sonrası kan potasyum değeri normal aralıklarda seyretti. Tetkiklerinde kortizol 12,64 total testosteron: 1,76 (1,75-7,81 ng/ml) aldosteron: 276 (5-175 ng/dl), 17- hidroksiprogesteron: 6,2 (0-6,3 ng/ml) ACTH: 7,9 (0-46 pg/ml) ve Plazma Renin Aktivitesi yüksek saptandı. Konjenital adrenal hiperplazi tanısı ekarte edilen hastaya ilk yatışında başlanan hidrokortizon ve fludrokortizon tedavisi kesildi. Ağır dehidratasyon, metabolik asidoz, hiponatremi, hiperpostasemisi, hiperreninemik hiperaldosteronizm ve genetik analizinde SCNN1G mutasyonu saptanan hastaya Psödohipoaldosteronizm (PHA) Tip 1 tanısı konuldu. Hastaya 3x1 gr iyotsuz tuz ve 4x3 gram kayeksalat başlandı. Kontrol kan biyokimyasında sodyum ve potasyum değerlerinin normal aralıkta seyrettiği görüldü. Klinik izleminde genel durumu iyi görülen, tam enteral beslenen hasta önerilerle ve kontrole gelmek üzere taburcu edildi.

**Sonuç:** Yenidoğan döneminde ağır dehidratasyon ve tuz kaybı bulgularıyla başvuran hastalarda ayırcı tanıda PHA akla gelmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Yenidoğan, ağır dehidratasyon, psödohipoaldosteronizm

P-324

## Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesinde Konjenital Renal Anomali Sıklığı: Son 5 Yılın Verileri

Hacer Yapıcıoğlu, Ferda Özlü, Çağla Büyükbozat, Hüseyin Şimşek, Şerif Hamitoğlu, Ahmet Kurtoğlu, Nejat Narlı, Mehmet Satar

Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Neonatoloji Bilim Dalı, Adana

**Amaç:** Bu çalışmada, son 5 yıl içinde Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesinde (YYBÜ) renal anomali nedeniyle izlenen bebeklerin retrospektif olarak değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

**Yöntem:** Böbrek ve üriner sistemin anomalileri en sık görülen doğumsal anomalilerdendir ve sıklığı 1000 doğumda 0.3-1.6 oranındadır. Birçoğu sporadik ve izoledir. 2014-2018 yılları arasında Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi YYBÜ'de toplam 3659 bebek yatırılarak izlendi. Bu bebeklerin 67'si (1.8/1000) böbrek anomali nedeniyle izlendi. Bebeklerin 47'si (%70.1) erkek bebektir, 46'sı (%68.7) normal vajinal yol ile, 35'i (%52.2) hastanemizde doğmuştu. Bebeklerin ortalama doğum ağırlık ve gestasyon haftaları sırasıyla 2935±733 (480-4350) gr ve 37.3±2.9 (26-42) hafta idi.

**Bulgular:** 67 bebeğin 26'sında (%38.8) antenatal USG'de böbrek patolojisi olduğu söylenmişti. 67 bebeğin 45'ünde (%67.2) hidronefroz, 7'sinde (%10.4) multistik böbrek tespit edildi. Diğer nedenler: 2'sinde polistik böbrek, 1 vesikoureteral reflü, 2'sinde sağ renal agenezi, 2 ektopik böbrek, 1 atnalı böbrek, 1 kistik renal displazi, 1 sağ UP darlık, 1 böbrekte kitle, 1 Potter sendromu, 1 RTA, 2 nefrotik sendrom) idi. 45 bebeğin 45 sağ böbreğinin 4'ünde AP pelvis çapı normal, 2'sinde <5 mm, 9'unda 5-10 mm, 4'ünde 10-15 mm, 10'unda > 15 mm; 45 sol böbreğinde ise 3'ünde AP pelvis çapı normal, 5'inde <5 mm, 9'unda 5-10 mm, 4'ünde 10-15 mm, 10'unda > 15 mm idi. Hastaların ortalama 14.5±31.0 (1-243) gün yatırılarak izlenmişti. Hastaların yatış sırasında birine cerrahi tedavi yapılırken, 4'üne girişimsel olarak müdahale gerekmişti. Bu hastaların yatışı sırasında 11'inde (%16.4) idrar yolu enfeksiyonu gelişti. Bebeklerin 58'i (%86.6) taburcu olurken, 9'u (%13.4) bebek eksitus oldu.

**Sonuç:** Literatür ile uyumlu olarak ünitemizde izlenen böbrek anomalili bebeklerde ilk sırayı hidronefroz almaktadır ve böbrek anomalileri erkek bebeklerde daha sık gözlenmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Renal anomali, yenidoğan

P-325

## Pulmoner Atrezi ve Teratomun Eşlik Ettiği Vacterl-H Sendromu

Eda Kaya, Erdal Taşkın, Mustafa Aydın, Atika Çağlar

Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Yenidoğan Bilim Dalı, Elazığ

**Giriş:** VACTERL-H, VACTERL sendromunun genişletilmiş şeklidir. İlk olarak 1980'lerde vertebra, anüs, kalp, trakea, özefagus, renal sistem ve ekstremilerin konjenital anomalileri olarak tanımlanmış, hidrosefali ile ilişkilendirilmiştir. Tanı, alternatif bir tanıya ilişkin klinik veya laboratuvar kanıtı bulunmaması kaydıyla; en az üç özelliğin yanı sıra hidrosefalinin varlığına dayanır. VACTERL-H sendromlu hastalarda genellikle iki taraflı ve simetrik radyal aplazi, imperfore anüs ve genital anomaliler vardır.

**Olgu:** 28 yaşındaki annenin G5P3A2, miad 1000gr C/S ile doğan erkek bebeği. 1. dk APGAR: 7, 5. dk APGAR: 8. İntrauterin terminasyon önerilmiş ancak aile kabul etmemiş. Yenidoğan yoğun bakım ünitemize yatışı yapıldı. Muayenesinde bilatera lbaş parmakları olmayan hastanın çekilen direk grafisinde radius saptanmadı. Anal açıklığı da olmayan hasta çocuk cerrahiye konsulte edildi. Anal atrezi özefagus atrezisi, trakeaözefagial fistül saptandı. Opere edilen hastaya toraks tüpü takıldı, kolostomi açıldı. Sefazol, Amikasin, Metronidazol başlandı. Beyin BT'si çekildi. Sol serebellar kitle (teratom?) olarak raporlandı. Beyin cerrahiye konsulte edildi. Beyin MR çekilmesi planlandı. Kardiyak anomalilerin açısından çocuk kardiyojiyolojiye konsulte edilen hastada ince PDA, 3 mm sekundum ASD, pulmoner atrezi saptandı. Kardiyolojinin önerisiyle Prostoglandin El başlandı. Çekilen renal usg sinde grade 2 hidronefroz saptanan hasta çocuk nefrojiyolojiye konsulte edildi. Voiding çekilmesi planlandı. Dolaşım bozukluğu olan hastaya Dopamin, Dobutamin desteği sağlandı. Takiplerinde genel durumu bozulan solunum sıkıntısı gelişen hasta pnömotoraks olarak değerlendirildi. Çocuk cerrahi tarafından toraks tüpü değiştirildi ancak tedavilere yanıt vermeyen hastada kardiyopulmoner arrest gelişti. Hastamız etkin CPR a rağmen ex oldu.

**Sonuç:** VACTERL yılda yaklaşık 10000 ile 40000 doğumda bir görülür. VACTERL-H daha az sıklıkta rastlanır. Daha önce sakrokoksigeal teratom ile ilişkili vakalar bildirilmekle beraber bizim olgumuzda "sol serebellar kitle (teratom?)" tespit edildi. Ayrıca pulmoner atrezisi mevcuttu. VACTERL-H sendromunun prognozunun malformasyonların ciddiyeti nedeniyle kötü olduğu bildirilmiştir. Modern görüntüleme yöntemleri ile antenatal tanısı mümkündür. Bu hastalara yaklaşımda cerrahi ve medikal tedavinin yanı sıra ailelere verilecek genetik danışmanlık da önemli bir yer tutmaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Hidrosefali, pulmoner atrezi, teratom, vacterl

P-326

## Sirenomeli Sendromu ve Total Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisi Birlikteliği

Seviye Güneş Yılmaz<sup>1</sup>, Melek Akar<sup>1</sup>, Fırat Ergin<sup>1</sup>, Tülay Demircan<sup>2</sup>, Sümer Sütçüoğlu<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Kliniği, İzmir

<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İzmir

**Giriş:** Sirenomeli; vücudun kaudal bölgesinin anormal gelişimi, alt ekstremitenin füzyon, rotasyon, atrofi veya hipotrofisi, bilateral renal agenezi veya disgenezi, imperfore anüs, tek umbilical arter, iskelet – kas anomalileri ile karakterize nadir görülen bir sendromdur. Sirenomeli insidansı canlı doğumlarda 1/ 60 000 -1/ 100 000'dir. Erkek bebeklerde daha sık olarak görülmekte ve erkek / kız bebek oranı 2.7: 1 saptanmaktadır.

**Olgu:** 18 yaşında sağlıklı ferrosanol kullanan annenin ilk gebeliğinden 35. gestasyon haftasında antenatal USG'de alt ekstremitede füzyon defekti (tek femur olduğu bilinen bebek sezeryan ile doğurtuldu. Olgunun fetal kraniyal MR'ı olağan saptandı. Fetal abdomen MR'ında bilateral renal agenezi, akciğer hipoplazisi, anhidramniöz ve mesane lojunda küçük boyutlu kistik yapı görüldü. Yapılan fetal EKO'sunda TAPVD izlendi. Olgu doğum sonrası doğumhanede entübe edilerek orogastrik sonda takılarak YDYBÜ servisimize sevk edildi. Gelişinde takipneik ve desatüreydi. Vücut ağırlığı ve boyu <3 percentil, baş çevresi 10-50 percentil saptandı. Olgunun fizik muayenesinde kısa ve kalın boyun, düşük kulak, bilateral koanal atrezi, ön ve arka fontanel genişliği olduğu görüldü. Kuşkulu genitelya, alt ekstremitede füzyon defekti, sakral kuyruk, anal atrezi saptanan olgunun kalp seslerinin oskültasyonunda derinden geldiği, akciğer oskültasyonunda sol akciğerde solunum seslerinin azaldığı ve sol göğüs ön duvarında cilt altında krepitasyon alındığı izlendi. Olgu sol taraflı pnömotoraks olarak değerlendirildi. Mid-clavicular hat 2. İnterkostal aralıktan brantül ile girilerek hava aspire edildi. Kapalı su altı drenajına alınarak ossilasyon görüldü. İzlemde takipnesinin, desatürasyonun gerilediği görüldü. Eş zamanlı KTA <60 olması üzerine CPR uygulandı. 45 dk boyunca CPR'a devam edilmesine rağmen kardiyak nabız alınmaması üzerine olgu postnatal 2. saatinde exitus kabul edildi.

**Sonuç:** Sirenomeli, ciddi renal ve visseral anomaliler nedeniyle çoğunlukla yaşamla bağdaşmayan ölümcül bir anomalidir. Ultrasonografi ile erken tanı konulması, ebeveynlerin gebeliği sonlandırarak gereksiz doğum komplikasyonlarını önleyebilmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Alt ekstremite füzyon defekti, TAPVD, renal agenezi

P-327

## Akut Bilirubin Ensefalopatisi Olan G6PD Enzim Eksikliği Saptanan Kız Olgu

Serap Kılıç, Erdal Taşkın, Mustafa Aydın, Atika Çağlar

Fırat Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Yenidoğan Yoğun Bakım Bilim Dalı, Elazığ

**Giriş:** Glukoz-6-fosfat dehidrogenaz (G6PD) enzim eksikliği, kalıtsal hastalıklar arasında sık görülenlerden biridir. Hastalık X'e bağlı kalıtsal geçiş gösterir. Bu nedenle erkekler daha fazla etkilenmektedir. Ülkemizde görülme sıklığı erkek defektli ve kadın heterozigotlar birlikte %3,2-4,5'tir.

**Olgu:** Anne babası arasında birinci derece kuzen evliliği olan, yirmi sekiz yaşındaki annenin üçüncü gebeliğinden üçüncü yaşayan olarak miadında, normal vajinal yolla, sağlıklı doğan 3300 gram ağırlığında kız bebek, anne sütüyle beslenmeye başlamış. Üçüncü gününde sarılığı başlayan hasta, dördüncü günde hastanemize başvurdu. Fizik muayenede cilt rengi ve skleralar ikterik ve dehidrate görünümdeydi. Gelişinde total bilirubin 40 mg/dl, direkt bilirubin 2,7 mg/dl, direkt coombs negatif, kan ve idrar kültürü negatif, CRP negatif idi. Hastadan kan değişimi öncesi G6PD enzim düzeyi, fenilketonüri ve tiroid fonksiyon testleri, idrar-kan aminoasitleri için örnek alındı. Kan değişimi yapıldı ve fototerapi başlandı. Kan değişimi sonrası total bilirubin 28,7 mg/dl, direkt bilirubin 2,8 mg/dl idi. İki gün fototerapi ve IVIG tedavisi sonrası kontrol total bilirubin 5 mg/dl ve direkt bilirubin 0,8 mg/dl'ye geriledi. Kernikterus şüphesiyle istenen beyin MRG'de bilateral hippokampuslarda difüzyon kısıtlanması olduğu raporlandı. Tetkiklerde G6PD: 5,04 U/g Hb (referans değer: 6,20- 22,50) saptandı ve ailesine tarama amacıyla tetkik yaptırması önerildi. Hasta yatışının 11. gününde genel durumunun iyi olması üzerine önerilerle taburcu edildi. Aile taraması sonucu hastanın abisinde de G6PD enzim eksikliği saptandı.

**Sonuç:** Yapılan çalışmalarda G6PD enzim eksikliği olan olguların %40 gibi yüksek bir oranda kız bebeklerde görüldüğü bulunmuştur. Bu olguda, X'e bağlı kalıtıldığı için öncelikle erkek bebeklerde akla gelen G6PD enzim eksikliğinin kızlarda da göz ardı edilmemesi gerektiğini vurgulamak istedik. Sonuç olarak ülkemizde G6PD enzim eksikliği sık görüldüğünden sarılık etiolojisi araştırılırken kız bebekler de dahil olmak üzere tüm hastalarda G6PD enzim düzeyine bakılmasını öneriyoruz.

**Anahtar Kelimeler:** G6PD, hiperbilirubinemi, kız

P-328

## Hiperinsülinizm ve Triküspit Cleft İzlenen Yenidoğan Olgu Sunumu

Hakan Korucuoğlu, Mustafa Aydın, Atika Çağlar, Erdal Yılmaz, Erdal Taşkın

Fırat Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Yenidoğan Yoğun Bakım Bilim Dalı, Elazığ

**Giriş:** Yenidoğan döneminde kan şekeri düşüklüğü ile seyreden durumlardan birisi Yenidoğanın Geçici Hiperinsülinizmidir. İnterne edilmiş hastalarda risk faktörü olmasa dahi kan şekeri takibi önemlidir. Yenidoğan döneminde kardiyak değerlendirme önem arz etmektedir. Sunumumuzda solunum sıkıntısı sebebiyle doğum salonundan interne edilmiş ve takiplerinde geçici hiperinsülinemi ve triküspit cleft saptanmış bir olguyu sunmayı amaçladık.

**Olgu:** 37 haftalık 3800 gr doğum ağırlığındaki erkek bebek, doğar doğmaz ağlaması mevcut olan hastanın morarmaları olması ve apgar skorlarının düşük olması sebebiyle yatırıldı. Özgeçmiş sorgulamasında prenatal öyküde annede hipertansiyon dışında patolojik bulgu saptanmamıştır. Hastanın klinik izleminde kan şekeri düşüklüğü saptanması üzerine hipoglisemi esnasında bakılan parametrelerinden insülin hormonu yüksek saptanmıştır. Metabolik tarama testleri gönderilmiştir. Hasta Çocuk Endokrinoloji bölümüne konsülte edilmiştir. Hastaya glikoz infüzyonu başlanmıştır. Çocuk endokrinoloji önerisiyle hastaya octreotide tedavisi önerilmiş ve hasta transient hiperinsülinemik hipoglisemi olarak değerlendirilmiştir. Hastaya Çocuk Kardiyolojisi tarafından yapılan ekokardiyografik değerlendirmesinde triküspit kapakta cleft, minimal ty, hipertrofik interventriküler septum izlenmiştir. Hastaya Çocuk Kardiyolojisinin önerisiyle kaptopril tedavisi başlanmıştır. Hastanın izleminde gelişen polisitemi sebebiyle de hastaya parsiyel exchange işlemi uygulanmıştır. Kan şekeri regüle giden ve octreotid tedavisi kesilen hasta solunum sıkıntısının da geçmesi üzerine kaptopril tedavisi ile taburcu edilmiştir. Hastanın taburculuk sonrası kontrol EKO normal saptanmış ve kaptopril tedavisi kesilmiştir.

**Sonuç:** Neonatal hiperinsülinizm, rekürren neonatal hipogliseminin ilk nedenidir. Küçük ve geçici formların görülme sıklığı 1/12000 doğumdur. Genellikle birkaç hafta içinde kendiliğinden iyileşirler. Neonatal hiperinsülinemi olan çocuklarda motor, dil ve bilişsel gecikme, anomaliler, konvülsiyonlar veya infantil spazmlar gözlenmiştir. Nörogelişim üzerine olan etkisi nedeniyle, geçici yenidoğan Hiperinsülinemisinin gelişiminde rol oynayan faktörlerin belirlenmesi çok önemlidir. Geçici Hiperinsülinemisinin formlarında tanımlanan geleneksel risk faktörleri prematürite, gestasyonel yaşa göre düşük ağırlık (SGA), antenatal ve perinatal anokzo-iskemi, makrozomi ve gebelik diyabetidir. Triküspit kapağın 4 farklı patofizyolojik varyantı bulunmaktadır. Bunlar Ebstein anomalisi, triküspit atrezisi, konjenital triküspit stenozu ve Konjenital triküspit klefttir. Triküspit kleft, yenidoğan döneminde nadir olarak karşımıza çıkan bir kardiyak anomalidir.

**Anahtar Kelimeler:** Cleft, hiperinsülinizm, triküspit, yenidoğan

P-329

## Konjenital Diyafragma Hernili Bebek: Doğumhanede Ne Yapalım?

Özgün Ter, Melek Akar

S.B.Ü İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Kliniği, İzmir

**Giriş:** Konjenital diyafragma hernisi (KDH), diyaframdaki defekten abdominal organların toraks içine herniasyonu ile karakterize olabilen doğumsal bir bozukluktur. Etkilenen bebekler genellikle yaşamın ilk birkaç saati ile bir kaç gün içinde hafif veya çok şiddetli olabilen solunum sıkıntısı ile klinik bulgu verirler. Pulmoner hipoplazi ve pulmoner hipertansiyon KDH'ye sıklıkla eşlik eder. Bu olgu KDH'li bebeklerin doğum sırasında ve sonrasındaki izleminin vurgulanması amacıyla sunulmuştur.

**Olgu:** 22 yaşında sağlıklı annenin ikinci gebeliğinden 385/7 gestasyon haftasında antenatal KDH tanılı kız bebek sezaryen ile doğurtuldu. Olgu doğumhanede pozitif basınçlı ventilasyon (PPV) uygulanmadan entübe edildi. Nazogastrik tüp takıldı. Vücut ağırlığı, boy ve baş çevresi 10-50 persentilde olan olgunun fizik muayenesinde sol hemitoraksta akciğer seslerinin alınmadığı, bağırsak seslerinin duyulduğu ve kalp seslerinin göğsün sağında daha belirgin olduğu tespit edildi. Fıçı göğüs ve skafoid karn görünümü mevcut olan olgunun diğer fizik muayene bulguları normal olarak değerlendirildi. Akciğer grafisinde sol hemitoraksta bağırsak ansları görülen olgunun ekokardiyografisinde sağ yapılarla hafif genişleme, triküspit yetmezliği ve pulmoner hipertansiyon saptandı. Olguya pulmoner hipertansiyona yönelik sildenafil tedavisi başlandı. Postnatal 3. gününde opere edilen olgunun diyafragma sol posterolateral yaprağında defekt olduğu görüldü ve onarıldı. Diyafram hernisine sekonder sol akciğerin hipoplazik olduğu tespit edildi. Ameliyat sonrası 15. günde ekstübe edilen olgu postnatal 24. gününde şifa ile taburcu edildi.

**Sonuç:** Konjenital diyafragma hernili bebekler doğum salonu uygulamaları açısından özellik taşıyan bebeklerdir. Doğumdan sonra balon maskeyle PPV'den kaçınılmalıdır. Bebekler hemen entübe edilmeli ve akciğer hasarını azaltmak için PPV sırasında düşük basınçlar uygulanmalıdır. Nazogastrik tüp takılıp devamlı aspirasyon başlatılmalıdır. Pozitif basınçlı ventilasyon sırasında pnömotoraks gelişebileceğinden torakostomi tüpü ve drenaj sistemi doğum salonunda hazır bulundurulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Doğum salonu, konjenital diyafragma hernisi, yenidoğan

P-330

## Tracheal Collins Sendromu için Prenatal Tanı Gerekli mi?

Damla Güneş<sup>1</sup>, Özge Aydemir<sup>1</sup>, Oğuz Çilingir<sup>2</sup>, Mete Tanır<sup>3</sup>, Özge Sürmeli Onay<sup>1</sup>, Neslihan Tekin<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, Eskişehir  
<sup>2</sup>Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Anabilim Dalı, Eskişehir  
<sup>3</sup>Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, Eskişehir

**Giriş:** Treacher Collins sendromu-1 (TCS1), 5q32 kromozomu üzerinde bulunan TCOF1 genindeki heterozigot mutasyona bağlı, 1:50000 canlı doğumda rastlanan otozomal dominant kalıtılan kraniyofasiyal gelişim bozukluğudur. Babasında karakteristik yüz görünümünün olması nedeniyle antenatal dönemde amniyosentez ile TCS'u tanısı alan olgu sunularak prenatal tanının yeri tartışılmıştır.

**Olgu:** Baba da TCS'u fenotipi olması nedeniyle antenatal 23. haftada yapılan amniyosentezde TCS'u tanısı alan kız bebek 28 yaşında G1P0 anneden 40+3 haftada CS ile 3005 g ağırlığında 1. ve 5. dakika Apgar skorları 8 ve 9 olarak doğdu. Fizik muayenesinde TCS için karakteristik bulgular olan antimongoloid palpebral fissür, mikrognati, küçük kulaklar ve bilateral dış kulak yolu atrezisi, hipoplastik zigomatik ark saptandı. Takipneik solunum nedeniyle başlanan hood ile O<sub>2</sub> tedavisi 1. günde sonlandırıldı. Odyolojik değerlendirme ve cihazlandırma planı ile 3. gün anne sütü ile beslenerek taburcu edildi.

**Sonuç:** TCS'u için prenatal testin gerekliliği, gebeliğin termine edilip edilmeyeceği ve engelliliğin kabulü sosyal boyutta değerlendirilmelidir. Etkilenen bireylerin zeka düzeyi ve yaşam beklentisi normal olsa da yüz görünümü nedeniyle psikolojik ve sosyal sorunlar yaşarlar. Kraniofasiyal anomaliler nedeniyle pediatrist, plastik cerrah, baş-boyun cerrahi, ortodontist, oftalmolog, odyolog, konuşma terapisti ve psikolog gibi multidisipliner geniş bir ekibe gereksinim gösterir. İleti tipi işitme kaybı, yarık damak, faringeal hipoplazi gibi entelektüel ve fiziksel fonksiyonların etkilenme potansiyeli olsa da birçoğunda problemler kozmetik özellik taşır. TCS gibi kraniyofasiyal anomalilerde sadece kozmetik komponenti olan sorunlar nedeniyle prenatal tanıya başvurulması istenen fiziksel özelliklere sahip tasarım bebeklerin doğmasıyla mı sonuçlanır konusunda etik ikilem yaratır. TCS'lu olguların toplanarak yaşam boyu sorunlarının dökümant edilmesi prenatal test gerekliliği konusunda daha aydınlatıcı olacaktır.

**Anahtar Kelimeler:** Karaniyofasiyal anomali, prenatal tanı, Tracheal Collins



P-331

## Yenidoğan Konvulzyonu Tanılı Hastaların Kısa Dönem Prognostik Sonuçlarının Değerlendirilmesi

Sevim Türay<sup>1</sup>, Mustafa Dilek<sup>2</sup>, Fatma Hancı<sup>1</sup>,  
Nimet Kabakuş<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Abant İzzet Baysal Üniversitesi, Pediatri Anabilim Dalı, Çocuk Nöroloji Departmanı, Bolu

<sup>2</sup>Abant İzzet Baysal Üniversitesi, Pediatri Anabilim Dalı, Neonatoloji Departmanı, Bolu

**Amaç:** Nörolojik açıdan normal ve sekelli iyileşen yenidoğan konvulzyonlu (YK) hastalarımızın sonuçlarının karşılaştırılması ve bu sonuca katkıda bulunan faktörlerin saptanmasıdır.

**Yöntem:** Hastanemizde 2014-2018 yılları arasında YK tanısı almış toplam 28 hastayı retrospektif olarak inceledik. Hastalarımızı sekelli iyileşen ve ex olan 12 hasta (grup 1) ve normal iyileşen 16 hasta (grup 2) olmak üzere 2 gruba ayırdık. Sürekli ve kategorik değişkenler sırasıyla medyan (min-max) ve frekans (yüzde) olarak belirtildi. Sürekli değişkenler için parametrik olmayan Mann Whitney U testleri kullanıldı. Kategorik değişkenler Fisher'in kesin testleriyle analiz edildi. Sonuçlar,  $p < 0.05$  anlamlılık düzeyinde değerlendirildi.

**Bulgular:** Gruplar arasında cinsiyet, doğum şekli, anne yaşı, nöbet geçirme zamanı, nöbet tipi, dış merkezden gelen hasta sayısı, antiepileptik kullanım süreleri açısından farklılık yoktu. EEG karakterine göre her iki grup arasında istatistiksel farklılık olmamasına rağmen, orantısız olarak bakıldığında anormal EEG oranı grup 1 de daha fazla (%73), grup 2 de daha az (%47)'di. Gestasyon yaşı, yoğun bakımda (YB) kalış süreleri, kullanılan antiepileptik ilaç (AEI) sayısı arasında her iki grup arasında belirgin fark saptandı. Grup 1'deki hastaların hepsinin yatış sürecinde mekanik ventilatör (MV) öyküsü mevcuttu. Exitus olan 2 hasta dışında kalan hastaların MV kalış süreleri 1 haftadan uzundu. Grup 2'dekilerin sadece %25'i mekanik ventilatöre bağlanmıştı. Bu süreler 5 günden kısaydı. Sayı azlığı nedeniyle istatistiksel kıyaslama yapılamadı. Grup 1 de etyolojide öne çıkan en önemli faktör prematürite ve intraventriküler kanamayıdı. Grup 2 de ise etyoloji daha heterojendi. Grup 1 hastaların ortalama 16 aylık izlemi sonucunda 6'sında epilepsi, 1'inde konuşma bozukluğu, 4'ünde hafif-orta, 6'sında ağır nöromotor retardasyon geliştiğini gördük.

**Sonuç:** Prematürite, anormal EEG, kullanılan AEİ sayısı, YB'da uzun kalış süresi, MV öyküsü nörolojik sonuçları kötü etkilemektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Yenidoğan konvulzyonları, prognostik faktörler

P-332

## Term Bebeklerde Umbilikal Arter pH, BE ve Laktat Düzeylerinin Erken Neonatal Prognoz Üzerine Etkisi: 2 Yıllık Sonuçların Değerlendirilmesi

Zeynep Ertürk<sup>1</sup>, Övgü Özenli<sup>1</sup>, Damla Güneş<sup>2</sup>,  
Özge Aydemir<sup>2</sup>, Özge Sürmeli Onay<sup>2</sup>, Neslihan Tekin<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Eskişehir

<sup>2</sup>Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, Eskişehir

**Amaç:** 1950'li yıllardan beri evrensel olarak kullanılan Apgar skoruna ek olarak intrapartum asidozun değerlendirilmesinde objektif veri sağlaması nedeniyle umbilikal kord pH'sı  $< 7.0-7.2$ , ve BE'in  $> -(12-16)$  kullanımı kabul görmüştür. Anaerobik metabolizmanın doğrudan son ürünü olan laktat nörolojik prognozla ilişkilendirilmektedir. Bu çalışmada 2 yıllık sürede hastanemizde doğan term bebeklerde ( $> 37$  hafta) umbilikal arter pH, BE ve laktat düzeyleri ile Apgar skorunun erken neonatal prognoz üzerine belirleyiciliği araştırılmıştır.

**Yöntem:** Çalışma, 1 Ocak 2017-31 Aralık 2018 tarihleri arasında hastanemizde doğan 594 term bebekte retrospektif olarak dosya kayıtları üzerinden yapılmıştır. Bebeklerin demografik özellikleri, Apgar skorları, umbilikal kord pH, BE ve laktat düzeyleri kaydedilmiştir. Anneleri yanında izlenen bebekler (Grup I) ile YYBÜ' e yatışı yapılan bebeklerin (Grup II) umbilikal kord pH, BE, laktat ve Apgar skorları karşılaştırılmış ve bu parametrelerin birbirleri ile olan ilişkisi incelenmiştir.

**Bulgular:** Çalışmamızda 594 (288 kız, 306 erkek) term bebeğin ortalama doğum ağırlığı  $3237 \pm 478$  (1900-4800) g, gestasyonel yaşı  $38^{+4} \pm 1$  (37-41) hafta, 463'ü AGA, 108'i LGA ve 23'ü SGA idi. 533 bebek anne ile birlikte kalırken 61 (%10.2) bebeğin YYBÜ'ye yatışı yapıldı. Umbilikal cord pH, BE değerleri laktat ile negatif korelasyon gösteriyordu ( $r = -.387$ ,  $p < 0.01$  ve  $r = -.149$ ,  $p < 0.01$ ). Hastanede kalış süresi ile pH, BE ve laktat düzeyleri arasında ilişki saptanmazken 1. ve 5. dakika Apgar skorları ile negatif korelasyon saptandı ( $r = -.535$ ,  $p < 0.01$  ve  $r = -.124$ ,  $p < 0.01$ ) ve YYBÜ'e yatışı yapılan bebeklerin 1. ve 5. Dakika Apgar skorları ortalama değerleri istatistiksel olarak diğer bebeklerden anlamlı olarak düşük bulundu ( $p < 0.001$  ve  $p < 0.01$ ).

**Sonuç:** Erken neonatal prognozu öngörmede umbilikal kord pH, BE yada laktat düzeylerinin tek başına kullanımları yarar sağlamamıştır. Bu değerler objektif kriter olarak kabul görseler de çalışmamızda sadece Apgar skorlarının hastanede yatış süresi ile korelasyon göstermesi klinik bulguların önemini ortaya koymaktadır. Neonatal riskleri tahmin etmede tek bir kriter yerine diğer çalışmalarda vurgulandığı gibi laktat, resüsitasyon gereksinim düzeyi ve umbilikal arter pH, BE değerlerinin kombinasyonlarının daha yararlı olacaktır.

**Anahtar Kelimeler:** Umbilikal kord pH, laktat, apgar, erken neonatal prognoz

P-333

## Yenidoğanda Kutis Marmorata Telenjektazika Konjenita

Arzu Gülнар Kayaduman, Mustafa Aydın, Erdal Taşkın, Atika Çağlar

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

**Giriş:** Kutis marmorata telenjektazika konjenita (CMTC) gövdeyi ve ekstremiteleri tutan, nadir görülen, iyi huylu bir konjenital vasküler anomalidir. Bazen kas-iskelet sistemi anomalileri, vasküler anomaliler, kalp kusurları, nörolojik bozukluklar ve oküler anomalilerle de ilişkili olabilir. Burada, sistemik anomalileri olmayan nadir bir CMTC vakasını sunuyoruz

**Olgu:** CMTC veya Van Lohuizen sendromu, etiyojisi bilinmeyen nadir görülen bir konjenital vasküler anomalidir. Persistan kutis marmorata, telanjektazi ve flebektazi ile karakterizedir. Kutanöz lezyonlar genellikle bacaklarda, kollarda ve gövdede görülür ve nadiren yüz ve kafa derisini tutar. Şimdiye kadar sadece yaklaşık 300 vaka bildirildiğinden dolayı, bu eğitici vakayı sunmaya karar verdik. 39 yaşındaki anne, 38. gebelik haftasında 2800 g (5 persentil) ağırlığında bir erkek bebek doğurdu. Anne kocası ile kuzendi. Fizik muayenesinde jeneralize persistan kutis marmorata, dilate yüzeyel venler ve bacakları, kolları, gövdeyi tutan telanjektazilerin olduğu cilt lezyonları görüldü. Lezyonlar avuç içi ve tabanlarda yoktu; gözler dahil sistemik muayenesi normaldi. Transfontanel ve batın ultrasonografisi normaldi. Kalbin ekokardiyografik incelemesinde sekumum tip atriyal septal defekt ve patent duktus arteriozus tespit edildi.

**Sonuç:** CMTC ilk kez 1922'de van Lohuizen tarafından retikülat eritem ve telanjektazi, deride atrofi ve/veya ülserasyon paterni olarak tanımlandı. Olgumuzda görüldüğü üzere cilt lezyonları genellikle bacaklarda, kollarda ve gövdede gözlenmektedir. CMTC ile ilişkili olarak bildirilen anomalilerin oranı %18.8 ile %70 arasında değişmektedir. Kutanöz lezyonlar zamanla iyileşir, ancak cilt ülseri ve/veya atrofisi gelişebilir. Hastamızda eşlik eden sistemik anomaliler olmamasına rağmen, olası cilt ülseri ve/veya atrofisi ve gelişebilecek diğer uzun vadeli sistemik etkiler açısından onu takip etmeyi planladık.

**Anahtar Kelimeler:** Cutis marmorata telangiectatica congenita, Van Lohuizen syndrome

tir. Prematüre bebekler dahil tüm yaş gruplarında güvenlidir. C. Parapsilosis enfeksiyonu olan prematür hastanın Mikafungin tedavisine başladıktan sonra ve takiplerinde Mikafungine bağlı olduğunu düşündüğümüz hipoglisemi gelişen bir vakayı sunuyoruz.

**Olgu:** 30 yaşındaki annenin, G1 P1 A0, 28 W + 6 D, 935 GR, C-S ile doğan kız bebeği. Yatışının 9. gününde alınan kan kültürü 3 gün sonra sonuçlandı, Candida Albicans üredi. Antibioqramda Flukanazol, Itrokanazol ve Varikanazol dirençli; Amfotericin B ye duyarlı olarak çıktı. Hastaya Ambizom tedavisi başlandı, Flukanazol tedavisi stoplandı. Hasta 15 günlük iken alınan kan kültüründe Candida Parapsilosis üredi. Antibioqramda Flukanazol, Amfotericin B ve Varikanazol dirençli olarak çıktı. Dirençli kandidal enfeksiyon devam ederken, enfeksiyon parametrelerinde gerileme olmadı, takiplerinde Ambizom etkili olmadı ve hasta 25. günlük iken Mikafungin tedavisi başlandı. Ardından hastada hipoglisemi atakları görüldü. Genel durumu iyi, aktif, hareketli hasta 59 günlük iken enfeksiyon bulguları geriledi ve ard arda alınan 3 kan kültürlerinde üreme olmadı; Mikafungin tedavisi 36. gününde, stoplandı. Takiplerinde kan şekeri yükselmeye başladı ve Sandostatin azaltılarak kesildi. Glikoz infuzyon hızı azaltılarak 6 mcg/kg/dak olacak şekilde ayarlandı. Güçlü bir 1,3-β-D gluklan sentaz inhibitörü olan Mikafungin ile tedavi alan hasta; Mikafunginin dozunun azaltılmasından ya da kesilmesinden hemen sonra, kan glukozu takiplerinde normoglisemik seyretti. Doğrusal 1,3-β-D gluklanın oral uygulamasının, bağırsak mukozasında Sodyum-Glukoz Taşıyıcı-1 (SGLT1) ekspresyonunu inhibe ederek, kan glukoz seviyelerini önemli ölçüde azalttığı görülmüştür.

**Sonuç:** Tip 1DM'li hastalarda, Mikafunginin SGLT1 ekspresyonunu inhibe ederek İnsülin gereksinimini azalttığını varsayan bir vaka gösterilmiştir. Bu, mikrofungin uygulaması ile ilişkili yenidoğan yoğun bakımda Kandidal enfeksiyon tedavisinde hipoglisemi görülen ilk olgudur. Mikrofungin kaynaklı hipogliseminin mekanizması henüz kurulmamıştır. Mikrofunginin, SGLT-1 fonksiyonunu inhibe edebileceği ve dolayısıyla hipoglisemi açısından hastaların yakın takibe alınması gerekmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Hipoglisemi, mikafungin, yenidoğan

P-334

## Mikafungine Bağlı Gelişen Hipoglisemi Olgusu Sunumu

Erdal Taşkın, Elif Beyazıt

Fırat Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıklar Anabilim Dalı, Yenidoğan Yoğun Bakım Bilim Dalı, Elazığ

**Giriş:** Mikafungin; ekinokandinlerin genel özelliklerine sahip-

P-335

## Neonatal Hiperglisemi Nedeniyle Tetkik Edilen Hastada Saptanan PTF1A Gen Mutasyonu Olgusu

Saffa Ahmadzada<sup>1</sup>, Gulzar Alishbeyli<sup>1</sup>, Aslan Yılmaz<sup>2</sup>, Nazmi Ataoğlu<sup>2</sup>, Hande Turan<sup>3</sup>, Aydılek Dağdeviren Çakır<sup>3</sup>, Olcay Evliyaoğlu<sup>3</sup>, Mehmet Vural<sup>2</sup>, Tufan Kutlu<sup>4</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Neonatoloji Bilim Dalı, İstanbul

<sup>3</sup>İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı, İstanbul

<sup>4</sup>İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, İstanbul

**Giriş:** Neonatal hiperglisemi parenteral glukozun fazla alımı, prematürite, sepsis, stress, ilaçlar (steroidler, metilksantinler, fenitoin), neonatal diyabetes mellitus nedeniyle oluşan bir tablodur. Neonatal diabetes mellitus yenidoğan döneminde görülen hipergliseminin nadir nedenlerindedir. Pankreatik beta hücrelerinin normal işlev görmesinde kritik rolü olan proteinleri kodlayan genlerdeki (ZAC/PLAGL1, ABCC8, KCNJ11, GATA6, RFX6, IPF-1, EIF2AK3, GCK, FOXP3, PTF1A, GLIS3) mutasyonlardan kaynaklanır. Olgumuzda bahsedeceğimiz PTF1A geni Pankreas Transkripsiyon Faktör 1 kompleksinin (PTF1) komponenti olan proteini kodlar ve pankreatik gelişimde rolü vardır. Hem endokrin, hem de ekzokrin gelişimle ilgilidir. Mutasyonlarında pankreas agenezisi, serebellar agenezi görülse de serebellar fenotip olmayan izole pankreas agenezisi görülen hipomorfik PTF1A gen mutasyonu da mevcuttur. Neonatal diabetes mellitusa neden olan PTF1A gen mutasyonu olgusunu sunarak bu nadir mutasyona dikkat çekmek istedik.

**Olgu:** Prenatal intrauterin büyüme kısıtlılığı olan, aralarında akraba evliliği olan 28 yaşında polikistik böbrek hastalığı tanılı baba ile 28 yaşında sağlıklı anneden 38+6 gestasyon haftasında c/s ile doğurtulan hastanın doğduktan sonra bakılan kan şekeri 405 mg/dl saptanması üzerine yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırılmış. İUGR (31 GH ile uyumlu) olan hastanın yapılan fizik muayenesinde patolojik bir bulgu saptanmamış. Laboratuvar olarak hiperglisemi dışında glukozüri ve ketonüri saptanmış. Yapılan tetkiklerinden Abdomen US ve Abdomen MR'da pankreas vizualize edilememiş. Endokrin pankreas değerlendirmeleri için gönderilen HbA1C %48,63 (yüksek), İnsulin 0,2uU/ml (düşük), C-peptid 0,02ng/ml (düşük), Anti insulin antikoru 0,93U/ml (negatif), Anti GAD antikoru 12,45 IU/ml (pozitif), İşlet cell antikoru negatif, ekzokrin pankreas değerlendirilmesi için gönderilen gaitada steatokrit (+), gaitada elaztaz <50ug/g saptandı. Pankreasın endokrin fonksiyonlarının desteklenmesi için kalıcı insülin tedavisi (insülin pompası), ekzokrin fonksiyonlarının desteklenmesi için kreon (pankreolipaz), ADEK vitamin tedavisi başlandı. Hastadan gönderilen genetik mutasyon tetkiklerinde PTF1A gen mutasyonu homozigot saptandı. Bunun üzerine serebellar agenezi değerlendirilmesi açısından yapılan transfontanel US ve kranial MR görüntülemeleri normal saptandı.

**Sonuç:** Neonatal diabetes mellitus düşünülen yenidoğanda genetik faktörlere dikkat edilmeli, gen mutasyonundan dolayı etkilenen endokrin dışı sistemlerin patolojiler zamanında saptanıp tedavi edilmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Neonatal hiperglisemi, neonatal diabetes mellitus, PTF1A gen mutasyonu

P-336

## Vitamin B12 ve Yenidoğan Bilirubin Düzeyleri Arasındaki

Osman Öztürk, Zeynep Çilsal

Bozok Üniversitesi Araştırma Hastanesi, Yozgat

**Amaç:** DNA sentezindeki görevi ile hücre maturasyon ve proliferasyonunda önemli role sahip olan vitamin B12'nin eksikliği eritrositlerde makrositoz ve artmış hücre fragilitesi ile hemolizle sonuçlanır. Çalışmamızda vitamin B12 düzeylerinin yenidoğan bilirubin düzeyleriyle ilişkisi incelenmiştir.

**Yöntem:** Haziran 2018-Ocak 2019 tarihleri arasında Bozok Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları tarafından takip edilen yenidoğanlar retrospektif olarak değerlendirilmiş, neonatal hiperbilirubinemi risk faktörü bulunan yenidoğanlar çalışma dışı bırakılmıştır. Vaka grubunda 25 hasta, kontrol grubunda 25 hasta toplamda 50 hasta çalışmaya dahil edildi. Vitamin B12 düzeyleri normal olan kontrol grubundan ve düşük olan vaka gruplarının istatistiksel analizi SPSS 25.0 ile değerlendirilmiştir.

**Bulgular:** Doğum ağırlığı 2500 gr üzeri, gestasyonel yaşı 36-40 hafta, neonatal hiperbilirubinemi için risk faktörü bulunmayan kontrol ve vaka gruplarının B12 ve bilirubin düzeyleri arasında anlamlı fark tespit edilmiştir.

**Sonuç:** Yenidoğanlarda fizyolojik bilirubin yüküyle B12 düzeyleri arasında tespit edilen ilişki; uzamış ve patolojik sarılığı bulunan yenidoğanlar açısından daha ileri çalışmalarla desteklenmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Sarılık vitamin B12 kord kanı

P-337

## Annisi ile Birlikte Faktör VII Eksikliği Tanısı Alan Bir Yenidoğan

Salih Demirhan<sup>1</sup>, Osman Kipoğlu<sup>2</sup>, Sevilay Topçuoğlu<sup>2</sup>, Derya Büyükkayhan<sup>2</sup>, Güner Karatekin<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Zeynep Kamil Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

<sup>2</sup>Zeynep Kamil Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Neonatoloji Kliniği, İstanbul

**Giriş:** Otozomal resesif olarak kalıtılan faktör VII eksikliğinin toplumda sıklığı 1/300.000-500.000'dir. Diğer toplumlara kıyasla ülkemizde daha sık görüldüğü bildirilmiştir. Kolay ekimoz gelişimi, mukozal, eklem içi kanamalar, yenidoğan döneminde göbek ve intrakraniyal kanamalar ve ergenlerde menorajiye neden olabilir. Uzamış protrombin zamanı (PT), normal aktive parsiyel tromboplastin zamanı (aPTT) ve faktör VII eksikliğinin gösterilmesi ile tanı konur. K vitaminiyle rağmen inatçı göbek kanaması nedeniyle tetkik edilerek kendisine ve sonrasında annesine faktör VII eksikliği tanısı konan bir yenidoğan sunulmuştur.

**Olgu:** Spontan vajinal yolla, miadında doğan 12 günlük bebek göbek kanaması şikayetiyle polikliniğimize başvurdu. İntramüs-küler 1 mg K vitamini yapılan hastanın kanamasının devam etmesi nedeniyle 2 gün sonraki başvurusunda alınan tetkiklerinde PT: 37.8 sn, INR: 3.96, aPTT: 33 sn saptandı. Karaciğer fonksiyon testleri normal sınırlardaydı. Hastaya yenidoğan yoğun bakım ünitemize yatırılarak, tekrar K vitamini ve taze donmuş plazma (TDP) transfüzyonu yapıldı. On saat sonra bakılan tetkiklerinde aPTT normal, PT ise hala uzundu. Yapılan mixing testte PT'nin normale (12.9 sn) döndüğü görüldü. Faktör VII eksikliği ön tanısı ile çalışılan faktör VII antijen düzeyi %2.8 (n: %50-200) olarak sonuçlandı. Hastanın annesinin tıbbi kayıtlarında PT'sinin uzun, aPTT'sinin normal (aPTT: 28.5 sn, PT: 27.6 sn, INR: 2.63) olduğu fakat kanama bozukluğu açısından ileri tetkik edilmediği öğrenildi. Normal doğum, minör cerrahi müdahale geçmişi olan ve herhangi bir kanama öyküsü olmayan annenin faktör VII antijen düzeyi %6.2 saptandı. Bebeğin TDP aldıktan on beş gün sonra bakılan faktör VII düzeyi düşükken, diğer faktörler normal sınırlardaydı. Hastanın 2 yıllık takibinde kanama yakınması olmadı.

**Sonuç:** Faktör VII düzeyi %10'un altına düşmeden kanama beklenmez. Hafif kanamalarda traneksamik asit, ağır kanamalarda TDP, protrombin kompleks konsantresi ve rekombinant Faktör VII verilebilir. Çeşitli klinik tablolarla karşımıza çıkan faktör VII eksikliği özellikle aile öyküsü olan hastalarda akla getirilmelidir. Göbek kanaması hastalığın yenidoğan döneminde en sık görülen başvuru şekillerindedir. İnmatçı göbek kanamalarında uzamış PT ve normal aPTT varlığında faktör VII düzeyinin çalışılması akılda tutulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Faktör VII, yenidoğan, kanama

P-338

## Yenidoğan Sepsisi Ayırıcı Tanısı: Metil Malonik Asidemi

Pınar Canizci Erdemli<sup>1</sup>, Ahmet Baysal<sup>1</sup>, Sibel Sevik Özümütlü<sup>2</sup>, Fahri Ovalı<sup>2</sup>, Sertaç Arslanoğlu<sup>2</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>İstanbul Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Kliniği, İstanbul

**Giriş:** Metilmalonik asidemi (MMA), vitamin B12 bağımlı bir enzim olan metilmalonil-KoA mutaz (MCM) enziminin eksikliği ile ortaya çıkan otozomal resesif geçişli metabolik bir hastalıktır. Metilmalonil-KoA'nın süksinilKoA'ya dönüşümünü sağlayan bu enzimin eksikliği sonucunda metilmalonil-KoA birikimi, kan ve idrarda belirgin düzeyde artmış metilmalonik asit atılımı ile sonuçlanmaktadır. MMA'nin ağır formu yaşamın ilk günlerinde bulgu verirken, hafif formu ise bebeklik ve çocukluk döneminde ortaya çıkabilmektedir. Bazı hastalarda ise enfeksiyonlarla veya diyetle fazla miktarda protein alımıyla ortaya çıkabilmektedir. Bu bildiride, yaşamın ilk günlerinde sepsis benzeri klinik bulgular ile başvuran bir yenidoğanın ayırıcı tanılarında metabolik hastaların da yer alması gerektiğini vurgulamayı amaçladık.

**Olgu:** 30 yaş G3P2 anneden normal spontan yol ile 40. gestasyon haftasında 3750 gr doğan haricen kız bebek, postnatal 2. günde beslenememe ve solunum sıkıntısı nedeniyle dış merkez başvurusunda entübe edilip sepsis ön tanısı ile antibiyoterapi başlanmış. Yapılan ekokardiografik incelemede pulmoner hipertansiyon saptanarak sildenafil başlanmış. Hipotonik seyreden hastanın kan amonyak düzeyi: 483 umol/L görülmesi ve şüpheli nöbet aktivitesi nedeniyle fenobarbital başlanarak sepsis ön tanısı ile tarafımıza sevk edildi. Hastanın destek tedavileri yapılırken, anne sütü ile kısıtlı miktarda enteral beslenmesi başlandıktan sonra gönderilen metabolik tetkiklerinde kan kantitatif aminoasitlerinden glisin, lösin, izölösin, serin yüksek, BOS glisin/plazma glisin oranı >0,08 ve idrarda metilmalonik asit 20 kat, izovalerik asit 3 kat, propiyonik asit 4 kat yüksek saptandı. Kan gazı kontrollerinde laktat yüksekliği dışında bulgu saptanmadı. TANDEM MS incelemede serbest karnitin (C0) normal, propiyonil karnitin (C3) düzeyi yüksek saptandı. Bulgular Metil Malonik Asidemi ile uyumlu bulundu. Transfontanel ultrasonografi normal bulundu. Takipte nöbet aktivitesi tekrarlamayan hastanın elektroensefalogramında epileptik aktivite görülmedi.

**Sonuç:** MMA; MCM enzim eksiklik veya yokluğuna bağlı olarak dallı zincirli aminoasitlerin katabolizmasındaki bozukluk sonucu olan ve en sık görülen organik asidemi bozukluğudur. Genellikle laboratuvar bulgularında orta derecede hiperamonyemi, metabolik asidoz, hipoglisemi, anemi, nötropeni, trombositopeni görülmekle birlikte, olgumuzda da olduğu gibi metabolik asidoz olmaksızın sepsis bulguları ile başvurabilir. Bu olgu ile yenidoğan sepsisinde, metabolik hastalıkları araştırmak gerekliliğini vurgulamak istedik.

**Anahtar Kelimeler:** Metil malonik asidemi, sepsis, yenidoğan

P-339

## Intrauterin Ulnar Arter İskemik Nekrozu Olan Bir Yenidoğan

Mehmet Yücel<sup>1</sup>, Adviye Çakıl Sağlık<sup>1</sup>, Özge Sürmeli Onay<sup>1</sup>, Zeynep Canan Özdemir<sup>2</sup>, Özcan Bör<sup>2</sup>, Ayşe Neslihan Tekin<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, Eskişehir

<sup>2</sup>Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Eskişehir

**Giriş:** İntrauterin başlayan tromboembolik olayların nedenleri arasında protein C ve/veya S eksikliği, antifosfolipit antikor sendromu, hiperhomosisteinemi, metilen tetrahidrofolat reduktaz (MTHFR) gen mutasyonu, antitrombin eksikliği ve artmış lipoprotein-A gibi herediter etmenler yer almaktadır. Burada amputasyon gerektiren intrauterin başlangıçlı ulnar arter iskemik nekrozu saptanan bir olgu sunulmuştur.

**Olgu:** 31 yaşındaki annenin birinci gebeliğinden ikinci yaşayan olarak 38 gebelik haftasında sezaryen ile 2720 gram olarak doğan ikiz eşi erkek bebeğin fizik muayenesinde sağ el ve ön kolun alt kısmını kaplayan maserasyon ve nekroz mevcuttu. 2,3,4 ve 5. parmaklar siyanotikti, kapiller dolumu yoktu ve laserasyonu mevcuttu. Sağ el bileğinde fleksiyon kısıtlılığı vardı. Radial ve brakial arter nabızları alınıyordu. Ailede tromboz öyküsü olmadığı öğrenildi. Başvuruda hemogloblin: 22 g/dl, hematokrit: %67, Protrombin zamanı (PT): 13.7 sn, aktive parsiyel tromboplastin zamanı (aPTT): 39 sn, international normalized ratio (INR): 1.2, fibrinojen: 252 mg/dl iken D-dimer: 8.9 idi. Doppler USG'de sağ ulnar arter el bileği seviyesinde obstrüksiyon tespit edildi. 3 mg/kg/gün düşük molekül ağırlıklı heparin, pentoksifilin ve dextran uygulandı. İzlemde 4 ve 5. parmak distal falanksta ve 3. parmağın tamamında demarkasyon hattı veren nekrotik doku oluşması üzerine postnatal 35. günde 3. ve 5. parmakların 2 ve 3. falanksları ampute edildi. Hastamızda MTHFR 677 ve faktör II mutasyonları heterozigot pozitif saptandı.

**Sonuç:** İntrauterin iskemik nekroz oligohidroamniyoz, fetal prezentasyon anomalileri, ikizden-ikize transfüzyon sendromu, fetal ve/veya plasental kaynaklı emboliler ve amniyotik bant nedeniyle gelişebilir. Olgumuzda ampütasyonla sonuçlanan intrauterin iskemik nekrozun bebeğin ikiz eşi olması, polistemik doğması ve trombofil genlerini heterozigot taşıması nedeniyle multifaktöriyel gelişmiş olabileceğini düşünüyoruz.

**Anahtar Kelimeler:** Yenidoğan, intrauterin tromboz, trombofil, iskemik nekroz

P-340

## Nöral Tüp Defektli Yenidoğanların Özellikleri ve Operasyon Zamanının Prognosa Etkisi

Ayşe Büşra Pekal<sup>1</sup>, Hacer Ergin<sup>1</sup>, Özmert Muhammet Ali Özdemir<sup>1</sup>, Yücel Pekal<sup>1</sup>, Emrah Egemen<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Pamukkale Üniversitesi, Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Neonatoloji Bilim Dalı, Denizli

<sup>2</sup>Pamukkale Üniversitesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı, Denizli

**Amaç:** Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitemize (YYBÜ) nöral tüp defekti (NTD) tanısıyla yatırılan bebeklerin klinik özellikleri ve operasyon zamanının prognos ve taburculuk süresine etkisi araştırıldı.

**Yöntem:** Mart 2010-Aralık 2018 tarihleri arasında NTD tanısıyla YYBÜ'ne yatırılan bebeklerin klinik özellikleri, defektin lokalizasyonu, eşlik eden anomaliler, operasyon zamanı, hastanede kalış süresi retrospektif olarak kaydedildi.

**Bulgular:** Çalışmaya alınan 45 bebeğin doğum ağırlığı 2852±578 (1725-4060) gr, gebelik yaşı 37.4±2.0 (29-41) hf, annelerinin yaşı 27.6±6.3, gebelik sayısı 2.5±1.5 olup, %64'ü kız idi. Annelerin 1'i gebelikten önce, 3'ü gebeliği öğrendikten sonra folat desteği almıştı. Olguların %82.2'sinde meningomyelosele saptandı (%62.2'si kız). Meningomyelosele lumbosakral (%70), torakal (%26) ve servikal (%4) lokalizasyonda idi. NTD'e %62 (n=28) hidrosefali, %58 (n=26) üriner sistem anomalisi, %47 (n=21) Arnold-Chiari malformasyonu, %22 (n=10) korpus kollozum anomalisi, %16 (n=7) ekstremitte anomalisi, %4.4 (n=2) genital sistem anomalisi eşlik etmekteydi. Bebeklerin %91 (n=41) 27.2±48.3 (1-240) günlükken, %28.8'i (n=13/41) ilk 48 saatte hastanemizde, üçü dış merkezde opere edilmiş; trunkus arteriosus saptanan bir hasta opere edilmeden kaybedilmişti. BOS bilgilerine ulaşılan 41 hastanın %24.3'ünün (n=10) BOS biyokimyası, %2.4'ünün (n=1) BOS kültürü (Acinetobacter baumannii) menenjitte uyumluydu. Opere edilen bebeklerin antibiyotik tedavi süresi 14.5±8.3 (2-42), hastanede yatış süresi 31.4±28.4 (6-111) gün olup; dördü kaybedildi. Menenjitli bebeklerin %90'ı (n=9) ve kaybedilen bebeklerin %100'ü (n=4) 48 saatten sonra opere edilmişti. İlk 48 saatte sonra opere edilen bebeklerde hastanede kalış süresi (p=0.0001), antibiyotik süresi (p=0.0001) ve mortalite (%100) belirgin yüksekti.

**Sonuç:** Yenidoğan döneminde meningomyelosele tanısı alan hastaların klinik durumlarının hızla değerlendirilerek ilk 2 gün içerisinde opere edilmesi, hastanede yatış süresini, antibiyotik süresini ve mortaliteyi azaltacaktır.

**Anahtar Kelimeler:** Antibiyotik, meningomyelosele, operasyon, taburculuk

P-341

## Jarcho-Levin Sendromu (Spondilokostal Dizostozis)

Zeynep Tobcu<sup>1</sup>, Gülce Yörük<sup>1</sup>, Salih Çağrı Çakır<sup>1</sup>,  
Hilal Özkan<sup>1</sup>, Zeynep Yazıcıoğlu<sup>2</sup>, Fatma Nirgül Köksal<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Uludağ Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı,  
Bursa

<sup>2</sup>Uludağ Üniversitesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Bursa

**Giriş:** Jarcho-Levin Sendromu kısa torax, kosta ve vertebraların yapısal ve sayısal anomalileri ile karakterize nadir bir sendromdur. Spondilotorasik ve spondilokostal dizostoz olarak adlandırılan iki gruba ayrılan bu sendroma diğer sistemlere ait anomalilerde eşlik edebilmektedir. Burada sağ renal agenezi ve extremitte anomalileri ile birlikte spondilokostal dizostozisi olan bir olgu nadir görülmesi nedeniyle sunulmaktadır.

**Olgu:** Yirmi iki yaşındaki anneden G1P1Y1 olarak 38 haftalık gebelikten 2960 gr olarak dış merkezde doğan olgunun öz ve soygeçmişinde özellik olmadığı öğrenildi. Fizik muayenesinde kilosu 3575 gr (10-25p), boyu 53 cm (75p), baş çevresi 37 cm (50-75p) olarak ölçüldü. Sağ el orta parmak avuç içindeydi, pasif nötrale gelmiyordu ve ağırlı durumdaydı, diğer tüm eklemelerde pasif eklem açıklığı tamdı. İnceleme ile göğüs deformitesi ve sendromik görünümü yoktu, diğer sistem muayeneleri normaldi. Spina bifidası yoktu. Çekilen iskelet grafisinde sağ hemitoraksta üstten 7. kostaya kadar, kostalar arası füzyon anormallikleri ve kostal hipoplazi saptandı. Akciğer grafisinde sağ hemitoraksta 5 ve 6. kotlar posteriora füzyone görünümde, 1-4. Kotlar anteriora deforme görünümdeydi. Sağ hemitoraksta kot aralıkları posteriora yer yer genişlemiş olarak görüldü. Ek anomalisi açısından yapılan göz muayenesi, elektrokardiyografisi ve transfontonel ultrasonu normal olarak değerlendirildi. Batın ultrasonunda sağ böbrek agenezik olarak saptandı.

**Sonuç:** İlk defa 1938 yılında tanımlanan Jarcho-Levin Sendromu spondilotorasik ve spondilokostal olmak üzere iki gruba ayrılmakta olup spondilokostal grubun kendi içinde tip 1 ve tip 2 olmak üzere iki alt grubu bulunmaktadır. Literatürde sporadik, OR ve OD kalıtım bildirilmiş olmasına rağmen vakaların çoğu OR kalıtım göstermektedir. Bizim vakamızda akraba evliliği yoktu ve ailede benzer hastalığı olan kimse yoktu. Sıklığı 100000 canlı doğumda %0,2 olarak saptanan bu sendrom, koryon villus biyopsisi ile antenatal dönemde tanınabilmektedir. Jarcho-Levin sendromunda en sık 2q32,1 ve Delta like 3 gen (DLL3) mutasyonu saptanmaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Jarcho-Levin sendromu spondilokostal dizostozis, kostovertebral malformasyon

P-342

## Meme Masajı Sonrası Neonatal Mastit: Olgu sunumu

Taner Adıgüzel<sup>1</sup>, Vesile Adıgüzel<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Serbest Uzman

<sup>2</sup>Uzman Hemşire

**Giriş:** Term yeni doğan bebeklerde östrojen etkisiyle oluşan meme hipertrofisi bazı geleneksel yanlış uygulamalar sonucunda (masaj, meme üstünü bozuk para koyma vs.) meme başı bütünlüğü bozularak mikroorganizmaların yayılımını kolaylaştırmakta ve neonatal mastit klinik tablosunu ortaya çıkarmaktadır. Erken dönemde tanı ve tedavisi gerçekleşmediği takdirde ciddi komplikasyonlara yol açan ve mortalite riski taşıyan ileri yaşlarda ise meme dokusunun atrofisi ile sonuçlanan kozmetik sonuçlara yol açabilmektedir.

**Olgu:** 14 günlük kız bebek her iki meme başında şişlik, kızarıklık ve akıntı şikayetiyle tedavi edilmek üzere YDYB ünitesine kabul edildi. Öyküsünde 39 haftalık C/S ile 3450 gr doğduğu, doğum sonrası yalnızca anne sütü ile beslendiği öğrenildi. Son 3 gündür her iki memede şişlik, kızarıklık ile birlikte akıntı oluşması nedeniyle polikliniğe başvurdular. Annenin doğum sonrası fark ettiği meme büyüklüğü nedeni ile her iki memeye ara ara masaj yaptığı, bozuk para yapıştırıldığı öğrenildi. Fizik muayenede vücut ağırlığı 3720gr, genel durumu orta-iyi, vücut sıcaklığı 37.4 C, KTA 130/dk, solunum sayısı 48/dk ve solunum, kardiyovasküler, karın ve nörolojik muayene bulguları normal olan bebeğin her iki meme areola düzeyinde 2x1.5 cm – 1.5x2.5 cm boyutlarında düzgün kenarlı, ısı artışı ile birlikte kızarıklık ve fluktuasyon veren apse ve her iki meme etrafında 2-3 cm lik impetigo mevcuttu. Yüzeysel Doku Doppler USG incelemede her iki memede abse formasyonu tespit edildi. Billateral apse dreanjı sonrası intravenöz Ampisilin-Sefotaksim tedavisi başlandı. Gönderilen apse kültüründe Staf. aureus üremesi oldu. Tedavisi 10 güne tamamlanarak taburcu edildi.

**Sonuç:** Neonatal mastit tanısı konulan vakalarda uygun tedavi ile infeksiyonun düzeltilmesi, yeni doğanlarda mortalite riski nedeniyle önemlidir. Fizyolojik meme dokusu hipertrofisi açısından ailelerin bilgilendirilmesi ve meme masajı gibi uygulamaların önlenmesi ileri yaşlarda ortaya çıkabilecek kozmetik sorunların oluşmasını da engelleyecektir.

**Anahtar Kelimeler:** Abse infeksiyonu, mastit, meme masajı, yenidoğan

P-343

## Ciddi Hemolitik Anemi ile Seyreden Subgrup E ve C Uygunsuzluğu Olan Yenidoğan: Olgu

Serbest Çen, İlyas Yolbaş, Halil Sağır, Erva Nur Şahin, Ozan Kapçay, Sabahattin Ertuğrul

Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Neonatoloji Bilim Dalı, Diyarbakır

**Giriş:** Subgrup kan uygunsuzlukları yenidoğanlarda ciddi hemolize neden olan sebeplerin başında gelmesine rağmen birçok merkezde tarama testi yapılmadığından genellikle atlanmaktadır. Bunun sonucu olarak yenidoğan hemoliz ve bunun sonucunda ortaya çıkan hiperbilirubineminin en sık tanı konulamayan nedenidir. Bu çalışmada ciddi hemolitik anemi ile seyreden subgrup E uygunsuzluğu olan bir yenidoğan olgu sunuldu.

**Olgu:** Yirmibeş yaşındaki annenin 3. gebeliğinden 3. canlı doğumu 3. yaşayarı olarak normal vaginal yolla 38 haftalık 3000 gram doğan ve başka bir merkezde hiperbilirubinemi nedeniyle postnatal 4. gününden itibaren 2 gün fototerapi alan hasta takiplerinde hemoglobin düzeyi düşmesi nedeniyle merkezimize sevk edildi. Yatış esnasında ilk bakılan tetkiklerinde indirekt bilirubin 8,29 mg/dl, direkt bilirubin 0,56 mg/dl, LDH 487 U/l, hemoglobin 6,7 g/dl ve hematokrit düzeyi %19,3 idi. Anne kan grubu O Rh (+), bebek kan grubu O Rh (+) ve direkt coombs testi (+) geldi. Anne ve bebekte bakılan test sonucunda subgrup E ve c uygunsuzluğu tespit edildi. Subgrup uygunsuzluğuna bağlı ciddi hemolitik anemisi olan hastaya subgrupuna uygun subgrup E ve c antijeni negatif O Rh (+) kan ile kan değişimi ve transfüzyonu yapıldı. Kan değişimi ve transfüzyonu sonrası bakılan kontrol tetkiklerinde Total bilirubin 4,4 mg/dl, indirekt bilirubin 4,07 mg/dl, direkt bilirubin 0,33 mg/dl, hemoglobin 15,3 g/dl ve hematokrit %41,48 olarak bulundu. Hastaya uygun antimikrobiyal tedavi başlandı. İdrar ve kan kültüründe üreme olmadı. G6PDH enzim eksikliği saptanmadı. İdrarda redüktan madde negatif ve hemogramda retikülosit yüzdesi %2,01 bulundu. Diğer tetkikleri normal olan hasta postnatal 13. gününde taburcu edildi.

**Sonuç:** Yenidoğan döneminde ciddi hemolitik anemi ile seyreden hiperbilirubinemi varlığında mutlaka subgrup E ve c uygunsuzlukları akla gelmeli ve bu hastalara mutlaka subgrup uygunsuzluğuna uygun kan ile kan değişimi veya kan transfüzyon yapılması gerektiğini düşünülür.

**Anhtar Kelimeler:** Yenidoğan, subgrup E ve c uygunsuzluğu, hemolitik anemi

P-344

## Waardenburg-Shah Sendromu bir Yenidoğan: Olgu Sunumu

Yunus Aktaş<sup>1</sup>, Sabahattin Ertuğrul<sup>1</sup>, Serkan Aslan<sup>2</sup>, Hasan Zan<sup>1</sup>, Halil Sağır<sup>1</sup>, Serdest Çen<sup>1</sup>, İlyas Yolbaş<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Neonatoloji Bilim Dalı, Diyarbakır

<sup>2</sup>Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi ABD, Diyarbakır

**Giriş:** Waardenburg sendromu 1951 yılında tanımlanan ciltte ve iriste pigment bozukluğu, sensorinöral işitme kaybı, distopia kantorum ve saçta beyaz perçem ile karakterize bir sendromdur. Bu sendromunun hirschsprung hastalığı ile ilişkili tipi Waardenburg-Shah veya Tip 4 Waardenburg sendromu olarak adlandırılmaktadır. Genellikle konjenital sensorinöral işitme kaybı, pigmenter anormallikler ve bağırsak aganglionozu ile karakterize, nadir görülen bir genetik bozukluktur. Bu çalışmada Waardenburg-Shah Sendromu olan nadir bir Olgu sunuldu.

**Olgu:** Otuz yedi yaşındaki annenin 7. gebeliğinden 5. canlı doğum olarak 39. gebelik haftasında 3600 gram olarak erkek cinsiyetli bebek sezeryanla doğdu. Prenatal ve perinatal dönemde bebeğin bağırsakları dilateydi ve annede polihidroamniyos mevcut idi. Soy geçmişinde anne baba teyze çocuklarıydı. Ailenin bazı üyelerinde hastadakine benzer bulguların (hirschsprung, beyaz saç, ciltte hipopigmente lekeler) olduğu öğrenildi. Ablası waardenburg sendromu ve hirschsprung hastalığından kaybedilmiş. Bir kuzeni 1 aylık benzer şikayetleri ile Hirschsprung hastalığı tanısı düşünülerek opere edilmiş ve EDNRB (endothelin B-receptor) genindeki mutasyon saptanan hastada Waardenburg-Shah sendromu tanısı konulmuş. 2 günlük iken gaita yapmama, safralı kusma ve karın şişliği şikayetleri ile çocuk cerrahi kliniğine sevk edilen hastada Hirschsprung hastalığı tanısı düşünülerek opere edilip ileostomi açılmış ve patolojiye gönderilen barsak materyalinde ganglion hücreleri izlenmedi. Fizik Muayenesinde; vital bulgular normal, doğum ağırlığı 3600 gr, boy 51 cm ve baş çevresi 34 cm idi. Hastada doğuştan itibaren kafanın ön kısmındaki saçlarda beyazlama vardı (beyaz perçem). Kaşları devamlılık gösteriyordu (synophrys). Geniş ve yüksek burun kökü vardı. Distopia kantorum yoktu. İrisde heterokromisi yoktu ama vücudunda hipopigmente alanlar vardı. Tam kan sayımı ve biyokimyasal tetkikleri normaldi. ABR ile yapılan işitme testinde her iki kulak geçemedi. Tüm bu karakteristik aile öyküsü ve fizik muayene eşliğinde Waardenburg-Shah Sendromu tanısı konuldu. Genetik mutasyon gönderildi.

**Sonuç:** Yenidoğan döneminde saçında beyaz perçemi ve ciltte hipopigmentasyon alanları mevcut olan bebeklerde Waardenburg-Shah sendromu akla gelmeli, işitme testi yapılmalı ve Hirschsprung hastalığı da araştırılması gerektiğini düşünmekteyiz.

**Anhtar Kelimeler:** Waardenburg-Shah Sendromu, Hirschsprung hastalığı, distopia kantorum

P-345

## Bilateral Nefrektomi Yapılan Ototomal Resesif Polikistik Böbrek Hastalığı: Olgu Sunumu

Meltem Çakmak<sup>1</sup>, Salih Demirhan<sup>1</sup>, Serdar Moraloğlu<sup>3</sup>, Sevilay Topçuoğlu<sup>2</sup>, Güner Karatekin<sup>2</sup>

<sup>1</sup>SBÜ Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>SBÜ Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, İstanbul

<sup>3</sup>SBÜ Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul

**Giriş:** Ototomal resesif polikistik böbrek hastalığı (ORPBH); böbreğin kistik genişlemesi ile karakterize, infantil dönemde ilerleyici renal yetmezlik ve solunum yetmezliği ile seyreden, insidansı 1/20 000 olan kalıtsal bir hastalıktır. Antenatal ultrasonografilerde büyük ekojen böbrekler ve oligohidramnios görülür. Hastalar, akciğer hipoplazisi ve böbreklerin kitle etkisine bağlı ciddi solunum yetmezliği nedeniyle doğumdan kısa süre sonra kaybedilirler. PKHD1 geni, hastalıkla ilişkilidir. Vakamızda; beslenme intoleransı ve progresif solunum yetmezliği nedeniyle, bilateral nefrektomi yapılan ve periton diyalizi ile yaşamına devam eden bir hastamız sunulmuştur.

**Olgu:** Antenatal polikistik böbrek tanısıyla takip edilen, 33+6 gebelik haftasında, 2435 gram ağırlığında doğan kız hasta, doğar doğmaz solunum yetmezliği nedeniyle entübe edilerek yoğun bakıma yatırıldı. Fizik muayenesinde bilateral böbrek lojlarında batını dolduran kitle, ultrasonografisinde ORPBH ile uyumlu bulgular mevcuttu. Yaşamın ilk gününden itibaren oligürik ve hipertansif seyretti. Masif boyuttaki böbreklerin kitle etkisine bağlı beslenme intoleransı gelişen, ventilatör desteği giderek artırılan, antihipertansif ve diüretik tedavilere yanıt vermeyen hipertansiyonu olan hastaya yaşamın 13. gününde sol nefrektomi yapıldı ve periton diyalizi katateri yerleştirildi. Operasyon sonrasında periton diyalizine başlanan hasta ekstübe edildi, tam enteral beslenmeye geçilebildi ve tansiyon değerleri normal aralıkta seyretti. İzleminde, sağ böbrekteki progresif büyümeye bağlı batın distansiyonu ve solunum sıkıntısı gelişen, mekanik ventilasyon ihtiyacı olan ve periton diyalizi etkin yapılamayan hastaya yaşamın 60. gününde sağ nefrektomi yapıldı. Hastanın antihipertansif tedavisi tedricen azaltıldı. Oral yolla beslenir halde ve spontan solunumda iken, Çocuk Nefroloji olan bir merkeze yaşamın 85. gününde sevk edildi. Hasta şu an 14 aylık, evde periton diyalizi uyguluyor, böbrek nakli için uygun bir merkezde takip ediliyor.

**Sonuç:** ORPBH'da erken dönem mortalite, respiratuar komplikasyonlarla ilişkilidir. Masif nefromegali nedeniyle ventilatör bağımlı pulmoner yetmezliği olan ve enteral beslenemeyen hastalarda; erken dönemde bilateral nefrektomi, periton diyalizi ve etkin beslenme desteği mortaliteyi azaltabilir.

**Anhtar Kelimeler:** Polikistik böbrek, nefrektomi, periton diyalizi

P-346

## Gastrointestinal Kanama Nedeni Yutulmuş Amniyon Sıvısı Olan Ablasyo Plasentalı Yenidoğan Olgusu

Furuza Nabili<sup>1</sup>, Özden Turan<sup>1</sup>, Deniz Anuk İnce<sup>1</sup>, Sertaç Esin<sup>2</sup>, Ayşe Ecevit<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Yenidoğan Bilim Dalı, Ankara

<sup>2</sup>Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, Perinatoloji Bilim Dalı, Ankara

**Giriş:** Yenidoğanlarda gastrointestinal sistem (GIS) kanamaları tedavi gerektirmeyen ya da acil girişim gerektiren nedenlere bağlı gelişebilir. Üst GIS kanamalarının en sık nedenleri arasında vitamin K eksikliği sonucu ortaya çıkan yenidoğanın hemorajik hastalığı ve doğumda yutulan anne kanı yer alır. Burada, ablasyo plasenta nedeniyle kanlı amniyotik sıvının yutulmasına bağlı postnatal ilk 24 saat içinde GIS kanaması görülen prematüre bir yenidoğan olgusu sunuldu.

**Olgu:** Otuziki yaşındaki annenin 2. gebeliğinden dikoryonik di-amniyotik ikiz eşi olarak 33 hafta 6 günlükken ablasyo plasenta nedeniyle acil sezaryen ile 2230 gr doğan erkek bebek yenidoğan yoğun bakım servisine yatırıldı. K vitamini im yapıldı. Yatışında solunum sayısı: 66/dk olan hastanın izleminde takipnesi düzeldi. Orogastrik sondada taze kan ve ilk gaitasında melena görüldü. Tam kan sayımı ve koagülasyon tetkikleri, akciğer ve karın grafisi normaldi. Orogastrik sondadan ve kanlı gaitadan alınan kan örneği ile APT testi yapıldı. Eşit miktarda kanlı materyal ve su karıştırılıp, santrifüj edildikten sonra NaOH eklendi. Sarı-kahverengi renk değişikliği görüldü. Hematokrit kontrolünde düşme olmadı. Postnatal 24. saatinden sonra GIS kanaması tekrarlamadı. İkiz eşinde kanama görülmeydi. Oral anne sütü başlanan bebek 7. gün taburcu edildi.

**Sonuç:** Olgumuzda ablasyo plasenta öyküsü olması, bebeğin durumunun iyi olması, hematokritte düşme olmaması, koagülasyon faktörlerinin normal olması ve APT testinde kanın anne kaynaklı olduğunun gösterilmesi ile anne kanının yutulmasına bağlı GIS kanaması olduğu saptandı. Yenidoğanlarda ilk 24 saatte üst GIS kanamasının sık sebeplerinden birisi anneden kaynaklanan kanamadır. Annenin memesindeki çatlak veya amniyon sıvısının yutulmasına bağlı anne kanının varlığı APT testi ile kolaylıkla ayırt edilerek ek tetkiklerin yapılması ve enteral beslenmenin kesilmesi önlenabilir.

**Anhtar Kelimeler:** APT testi, gastrointestinal kanama, yenidoğan



P-347

## Hipoksik İskemik Ensefolapatili Yenidoğanlarda Kardiyak Enzimlerin Proгноza Etkisi

Güner Karatekin<sup>1</sup>, Salih Demirhan<sup>2</sup>, Sevilay Topçuoğlu<sup>1</sup>,  
Nilgün Karadağ<sup>1</sup>, Elif Özalkaya<sup>1</sup>, Nurdan Erol<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Zeynep Kamil Kadın Doğum ve  
Çocuk Hastalıkları SUAM, Neonatoloji Kliniği, İstanbul

<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Zeynep Kamil Kadın Doğum ve  
Çocuk Hastalıkları SUAM, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği,  
İstanbul

<sup>3</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Zeynep Kamil Kadın Doğum ve  
Çocuk Hastalıkları SUAM, Çocuk Kardiyolojisi, İstanbul

**Amaç:** Perinatal asfiksi yenidoğan döneminin en önemli mortalite ve morbidite sebeplerinden biridir. Hipoksik iskemik ensefolapati (HİE) perinatal asfiksünün en korkulan sonucuyken, diğer sistem tutulumları da mortalite ve morbiditeye sebep olmaktadır. Kalp tutulumunda miyokardın kasılmasında bozulma, kalp debisinde azalma, kapak yetmezlikleri ve kardiyojenik şok görülebilir. Bu çalışmamızda kliniğimizde son 2 yılda hipotermi tedavisi uygulanan hastalar kardiyak açıdan değerlendirildi.

**Yöntem:** Ocak 2017- Aralık 2018 döneminde HİE nedeniyle hipotermi tedavisi uygulanan 47 hastanın klinik ve laboratuvar bilgileri ve ekokardiyografi bulguları geriye dönük olarak hasta dosyalarından kaydedildi.

**Bulgular:** Çalışmaya alınan hastaların ortalama gestasyon yaşı ve doğum ağırlıkları 39±1.65 hafta ve 3214±599 g idi. Bir ve beşinci dakika ortanca Apgar skorları 3 (0-6) ve 4 (0-9) idi. Ekokardiyografik incelemelerde mitral ve/veya trikuspid yetmezlik saptanan hasta sayısı 17 idi. Kord kanı pH, baz açığı, laktat düzeyleri ve izlemde saptanan en yüksek CK, CK-MB ve troponin seviyeleri sırasıyla 7.09 (6.52-7.19), -17.8 mmol/L (-10.3- -40), 11.6 mmol/L (4.9-27), 8136U/L (406-14302), 368 ng/ml (10.8-411), 0.03 ng/ml (0.01-46) idi. Troponin ile 5. Dakika Apgar skoru, kord kan gazı pH, baz açığı arasında negatif ( $r=-561$ ,  $p=0.013$ ;  $r=-440$ ,  $p=0.006$ ;  $r=330$ ,  $p=0.046$ ;  $r=-457$ ,  $p=0.004$ ), laktat ile pozitif korelasyon ( $r=393$ ,  $p=0.018$ ) mevcuttu. Troponin seviyesi ile kısalma fraksiyonu arasında ilişki saptanmadı. Yirmi dokuz (%61) hastaya ortalama 4 (1-21) gün süresince inotrop tedavisi uygulandı. Bu hastaların 5. dakika Apgar skoru (3.7±2.8 ve 6.7±1.9,  $p=0.012$ ) ve kord kan gazında pH değerinin (6.91±0.18 ve 7.00±0.09,  $p=0.027$ ) daha düşük, laktat değerinin daha yüksekti (15.3±4.5 ve 12±3.3,  $p=0.011$ ). İnotrop tedavisi alan hastaların %27.6'sı (n=8) izlemde kaybedildi ( $p=0.017$ ). Bu hastaların pH (6.81±0.22 ve 6.99±0.1,  $p=0.02$ ) ve baz açığının (-26.8±8.9 mmol/L ve -19±3.1 mmol/L,  $p=0.02$ ) daha düşük; laktat (19±5.5 mmol/L ve 15±3.7 mmol/L,  $p=0.01$ ), CK (3105±1402U/L ve 2574±2093U/L,  $p=0.036$ ) ve troponin (1.27 ng/ml (0.0-4.4) ve 0.14ng/ml (0.02-0.32),  $p=0.024$ ) değerleri daha yüksekti.

**Sonuç:** HİE ile izlenen hastalarda kan gazıyla birlikte troponin düzeyi mortalitenin önemli belirteçlerinden birisidir. Bu hastaların kardiyak açıdan yakın izlemi gerekmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Hipoksik iskemik ensefolapati, yenidoğan, ekokardiyografi, kardiyak enzim

P-348

## Yenidoğan Konvülsiyonlarının Sebeplerinden Biri Hipokalsemi

İrem Gökdemir<sup>1</sup>, Şükran Yıldırım<sup>2</sup>

<sup>1</sup>SBÜ Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve  
Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>SBÜ Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Neonatoloji  
Anabilim Dalı, İstanbul

**Giriş:** Yenidoğanda konvülsiyonun mortalite ve morbiditesi yüksektir. Bu nedenle hızlı tanı konulması ve tedavi edilmesi önem taşır. Yenidoğan konvülsiyonlarının %4'ünde hipokalsemi saptanmaktadır. Postnatal 3. günden sonra saptanan hipokalsemi geç hipokalsemi olarak tanımlanır ve en sık nedenler arasında yüksek fosfor içerikli beslenme, hipoparatiroidizm ve D vitamini eksikliği yer alır. Bu yazıda geç hipokalsemi ile gelen d vitamini eksikliği vakası sunulmuştur.

**Olgu:** 18 yaşında G2P1 Suriyeli anneden takipsiz gebelik sonrası miadında 3500 gr spontan vajinal yol ile doğan erkek bebek, postnatal 18. gününde 4 gündür kasılma şikayetiyle getirildi. İntravenöz fenobarbital ile nöbeti durdurulan bebek yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. İlk tetkiklerinde Ca: 6.48 mg/dL saptandı. İzleminde tekrar nöbet görülmesi üzerine 2 ml/kg Ca glukonat verildi. Ca glukonat ile nöbeti durdu. İdame Ca glukonat tedavisi 40 mg/kg/gün şeklinde düzenlendi. Diz grafisi, 25 OH D vitamini, ALP, PTH, 24 saatlik idrarda Ca, P, kreatinin, ekokardiyografi, abdomen USG, EKG ve anneden Ca, P, ALP, 25 OH D vitamini, PTH gönderildi. Hastada Ca: 7.4 mg/dl, P: 6.74 mg/dl, ALP: 410 U/L, PTH: 68 ng/L, D vitamini: 4.01 mikrogram/litre saptandı. Diğer tetkikler normaldi. Annede Ca: 9.1 mg/dl, P: 3.55 mg/dl, ALP: 117 U/L, 25 OH D vitamini: 3.1 mikrogram/litre saptandı. D vitamini eksikliği tanısı konulan hastaya D vit 2000 IU/gün başlandı. Ca düzeyi 7.5 mg/dl üzerine çıkana kadar intravenöz Ca glukonat desteğine devam edildi. Sonra 50 mg/kg/gün 4-6 dozda Ca laktat ile idameye geçildi. Postnatal 25. gününde Ca desteği kesildi. Hasta 2000 IU/gün D vitamini 6 ay almak üzere taburcu edildi.

**Sonuç:** Erken tanı ve tedavi ile hipokalsemik konvülsiyonların mortalite ve morbiditesi son derece düşüktür. Sosyokültürel nedenlerle yeterli güneş ışığı alamayan anne bebekleri konvülsiyon ile başvurduklarında D vitamini eksikliğine bağlı hipokalsemi olabileceği akıld tutulmalıdır. Nöbet tedavisinde gerekli tetkikler alındıktan sonra intravenöz kalsiyum verilmesi düşünülmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Yenidoğan, konvülsiyon, hipokalsemi, neonatal

P-349

## Yenidoğan'da Nadir Bir Siyanoz Nedeni: Methemoglobinemi

Ceyhun Dalkan<sup>1</sup>, Nilüfer Galip Çelik<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Yakın Doğu Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri Anabilim Dalı, Yenidoğan Kliniği, Lefkoşa, KKTC

<sup>2</sup>Dr. Suat Günsel Girne Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri Anabilim Dalı, Girne, KKTC

**Giriş:** Hemoglobinde iki değerlikli olan demirin (Fe<sup>++</sup>) üç değerlikli demire (Fe<sup>+++</sup>) okside olması ile Methemoglobinemi oluşur. Bu dönüşümün sonucunda dokuda hipoksemi, hastada ise siyanoz gözlenir. Bu dönüşüm, kimyasal maddeler ve gıdalara bağlı olabileceği gibi en sık lokal anestetiklere bağlı, özellikle sünet sonrası gözlenir.

**Olgu:** Lokal pirilokain ile sünet uygulaması sonrası 2-4 saat sonra siyanoze olan ve alınan kan gazlarında Methemoglobin düzeyleri yüksek (%15-%18-%25) saptanan, 7,10 ve 21 günlük 3 erkek bebek sunulacaktır. Methemoglobin düzeyleri %20'nin altı olan olgularımız oksijenle, %25 olan olgumuz ise IV metilen mavisi tedavi edilip 24 saat sonra sekelsiz taburcu edilmiştir.

**Sonuç:** Özellikle lokal anestetik uygulamaları sonrası ortaya çıkabilecek siyanoz olgularında ayırıcısı tanıda mutlaka Methemoglobinemi düşünülmeli ve kan gazında Methemoglobin düzeyi kontrol edilmeli, tam donanımlı bir merkezde izlenmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Siyanoz, yenidoğan, methemoglobinemi

P-350

## Trizomi 22: Nadir Bir Yenidoğan Olgusu

Hüseyin Şimşek, Mehmet Satar,

Hacer Yapıcıoğlu Yıldızdaş, Ferda Özlü, Nejat Narlı, Atıl Bişgin

Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Neonatoloji Anabilim Dalı, Adana

**Giriş:** Trizomi 22, otozomal trizomiler içinde 3. sıklıktadır. Tüm gebeliklerin %0,4'ünde gözlenmesine rağmen canlı doğum çok nadirdir. Etkilenen bebekler genellikle bir yaş öncesinde eksitus olmaktadır. Trizomi 22'li hastalarda intrauterin gelişme geriliği, kraniyel anomaliler, kısa boyun, yarı damak ve dudak, dismorfik kulaklar, hipoplastik meme başları, parmak anomalileri, konjenital kalp defektleri, beyin anomalileri, displastik böbrekler, tek umbilikal arter ve genital anomaliler gözlenir.

**Olgu:** 23 yaşındaki annenin 1. gebeliğinden 1. yaşayan, kız bebek, 34 gestasyonel haftasında 1860 gram (25-50 persentil), baş ölçüsü 32 sm (50-75 persentil), boy uzunluğu 45 sm (50-75 persentil) olarak doğmuştu. Olgunun fizik muayenesinde hipotonisi, mik-

rognatisi, düşük kulak kepçesi, yarı damak mevcuttu. Kraniyel ve batin ultrasonografisi normal, ekokardiyografisinde PDA dışında anomali yoktu. Beyin MR normal raporlandı. Olgunun gönderilen kromozom analizi 47, XX,+der (22) ile uyumlu geldi. Aileye genetik danışmanlık yapıldı ve karyotip analizi gönderildi, sonuç bekleniyor.

**Sonuç:** Trizomi 22 sıklıkla spontan abortusla sonuçlanır, sağ kalan vakalarda ise konjenital malformasyonlarla seyreden bir kromozom anomalisidir. Olgumuz postnatal 65. gününde aileye O/G beslenme öğretilerek taburcu edildi. 47 XX+22 olgusu poliklinik izleminde normal büyüme ve gelişme ile takipte olup nadir olması nedeni ile sunulmuştur

**Anahtar Kelimeler:** Yenidoğan, trizomi 22

P-351

## Serum Alkalen Fosfataz Değerindeki Belirgin Yükseklik Yenidoğanlarda İntestinal Perforasyon için Erken Bir Belirteç Olabilir mi?

Ozan Uzunhan<sup>1</sup>, Alaettin Çelik<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Demiroğlu Bilim Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>Demiroğlu Bilim Üniversitesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul

**Giriş:** Düşük doğum ağırlıklı preterm bir bebekte serum alkalen fosfataz (ALP) düzeyindeki belirgin artışı takiben gelişen bir intestinal perforasyon olgusunun sunulması

**Olgu:** Plasenta dekolmanı ve fetal distres nedeniyle acil sezaryen ile 32 6/7 gebelik haftasında 1460 g ağırlığında doğurtulan erkek bebek, canlandırma uygulandıktan sonra entübe edilerek yenidoğan yoğun bakım ünitesine alındı. Kordon kan gazı pıhtılı olan bebeğin postnatal (PN) 1. saatinde alınan kan gazında pH: 7.13, pCO<sub>2</sub>: 26 mm/Hg, BE: -18 mmol/L ve HCO<sub>3</sub>: 10.9 mmol/L saptandı. Perinatal asfiksi olarak değerlendirilen bebeğe preterm olduğu için hipotermi uygulanmadı. Respiratuvar distres sendromu tanısıyla sürfaktan verilen bebek PN 15. saatinde ekstübe edildi. PN 8. saatindeki serum biyokimyasında aspartat transaminaz (AST): 390 U/L, alanin aminotransferaz (ALT): 107 U/L, gama glutamil transferaz (GGT): 149 U/L ve ALP: 998 U/L saptanan bebeğin PN 30. saatindeki serum biyokimyasında AST: 225 U/L'ye ve ALT: 82 U/L'ye gerilemiş ancak ALP: 1107 U/L'ye artmış saptandı. Kan gazı normal ve kliniği iyi olan bebeğin hafif batin distansiyonu gelişmesi üzerine çekilen ayakta direkt batin grafisinde diyafragma altında serbest hava görüldü. İntestinal perforasyon ön tanısı ile çocuk cerrahisi tarafından laparotomi yapıldı ve terminal ileumda nekrotizan enterokolit zemininde gelişmiş iki adet perforasyon alanı saptanarak ileostomi yapıldı. Postoperatif dönemde serum alkalen fosfataz düzeyi günler içinde azalarak postnatal 4. günde normal düzeye indi (334 U/L). Hasta PN 56. günde taburcu edildi.

**Sonuç:** Bir glikoprotein olan alkalin fosfataz; kemik, bağırsak, karaciğer, böbrek ve plasenta gibi çeşitli dokulardan kaynaklanır ve preterm bebeklerde daha çok prematüre osteopenisinin değerlendirilmesinde kullanılmaktadır. Alkalin fosfataz düzeyindeki ani yükselme, düşük doğum ağırlıklı preterm bebeklerde intestinal perforasyon için erken bir belirteç olabilir, ancak bu konuda daha fazla çalışmaya ihtiyaç vardır.

**Anahtar Kelimeler:** Alkalin fosfataz, yenidoğan, intestinal perforasyon

## P-352

### Zor Doğum Sonrası Spontan İyileşen Diyafragma Paralizili Yenidoğan

Betül Orhan Kılıç<sup>1</sup>, Rabia Çatal<sup>3</sup>, Yelda Mumcu<sup>2</sup>, Nejat Akar<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ankara Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

<sup>2</sup>TOBB ETÜ Tıp Fakültesi Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

<sup>3</sup>TOBB ETÜ Tıp Fakültesi 5. sınıf öğrencisi

**Giriş:** Frenik sinir hasarı sonrası gelişen diyafragma paralizisi nadiren de olsa yenidoğanda solunum sıkıntısına neden olabilmektedir. Frenik sinir hasarı doğum travmasına bağlı olarak ya da kardiyak cerrahi sonrası görülebilmektedir. Uzamış eylem, zor doğum öyküsü bulunan ve doğum travması saptanan yenidoğanda, eşlik eden solunum sıkıntısı varlığında frenik sinir zedelenmesi akılda tutulmalıdır. Burada zor doğum öyküsü olan bir yenidoğandaki spontan düzelen bir diyafragma paralizisini sunduk.

**Olgu:** 32 yaşında annenin 1. gebeliğinden 1. yaşayan olarak normal vajinal yol ile 38. haftada 3710 g ağırlığında mekonyumlu boyalı olarak 7/9 Apgar ile doğdu. Hastanın doğum sonrası solunum sıkıntısı olması nedeniyle yenidoğan yoğun bakım ünitesinde izleme alındı. Nazal yoldan sürekli pozitif basınçlı ventilasyon yapılmasına rağmen solunum sıkıntısı düzelmemesi nedeniyle entübe edildi. Zor doğum öyküsü olan hastanın sağda moro ve yakalama refleksleri alınmadı. Solunum sıkıntısının devam etmesi nedeniyle çekilen anteroposterior akciğer filminde sağ tarafta diyaframın yukarıda olduğu görüldü. Diyafragma paralizisi? açısından yapılan ultrasonda sağ taraf diyafram hareketlerinin azaldığı görüldü. Takibinde solunum sıkıntısı ve oksijen ihtiyacı azalan hasta ekstübe edildi, kendiliğinden düzelen diyafragma paralizisine ek cerrahi müdahale bulunulmadı. Postnatal 22. gününde oksijen ihtiyacı kalmayan hasta önerilerle taburcu edildi.

**Sonuç:** Frenik sinir hasarı nadir görülen bir doğum komplikasyonudur. Solunum sıkıntısı olan bir yenidoğanda zor doğum öyküsü varlığında diyafragma paralizisi akılda tutulmalıdır. Diyafragma paralizisi bulunan vakalarda bazen cerrahi tedavi gerebilmekle birlikte bazı vakalarda spontan iyileşmenin olabileceğini vurgulamak istedik.

**Anahtar Kelimeler:** Diyafragma paralizisi, yenidoğan, spontan iyileşme

## P-353

### Nadir Görülen Bir İskelet Displazisi Olgusu: Kısa Kosta Polidaktili Sendromu Tip 4

Şerif Hamitoğlu<sup>1</sup>, Mehmet Satar<sup>1</sup>, Hüseyin Şimşek<sup>1</sup>, Süreyya Soyupak<sup>2</sup>, Nazan Önbarlas<sup>3</sup>, Ferda Özlü<sup>1</sup>, Hacer Yapıcıoğlu Yıldızdaş<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Neonatoloji Bilim Dalı, Adana

<sup>2</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Adana

<sup>3</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hastanesi Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, Adana

**Giriş:** Kısa kosta polidaktili sendromu (SRPS) dar toraks, kısa kosta ve ekstremiteler, polidaktili ve viseral anomalilerle karakterize nadir ölümcül bir iskelet displazisi grubudur. Klasik olarak dört farklı tür tanımlanmıştır: SRPS I (Saldino-Noonan); SRPS II (Majewski); SRPS III (Verma-Naumoff); ve SRPS IV (Beemer-Langer). Bugüne kadar tariflenen tüm formlarının otozomal resesif kalıtıldığı düşünülmektedir. Bulunan dört alt tipin klinik ve radyolojik özellikleri birbirine benzer olduğu için, sınıflandırmada zorluklar vardır.

**Olgu:** Burada prenatal dönemde aort koartasyonu tanısıyla kliniğimize yatan bir vaka takdim edilmiştir. Hastanın yatış sonrası yapılan fizik muayenesinde kaba yüz, düşük kulak, kısa ekstremiteleri ve hidropik görünümü saptanmış olup, yapılan görüntüleme tetkiklerinde kısa dar kostaları ve asetabular çıkıntıları izlenmiştir. Hasta mevcut bulgularıyla kısa kosta polidaktili sendromu tip 4 ile uyumlu bulunmuştur.

**Sonuç:** Olgu iskelet displazilerinin ender görülen bir formu olan kısa kosta polidaktili sendromuna dikkat çekmek amacıyla sunulmuştur.

**Anahtar Kelimeler:** İskelet displazisi, pulmoner hipoplazi, kısa kosta

## P-354

### Umbilikal Ven Kateteri Malpozisyonuna Bağlı Transaminaz Yüksekliği

Duygu Ülger Işık<sup>1</sup>, Şule Bektaş<sup>1</sup>, Ersin Ulu<sup>2</sup>, Mehmet Vural<sup>2</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, İstanbul

**Giriş:** Umbilikal ven kateterizasyonu (UVK); ilaç tedavisi, tetkik

için kan alma, exchange transfüzyon ve TPN için özellikle çok düşük doğum ağırlıklı bebeklerde sık uygulanan invazif girişimlerden biridir. UVK'nın en ideal yeri, diyafragmanın hemen üzeri ya da vena cava inferiorun sağ atriumla birleştiği yerdir). Kateterin yerinin tespiti için daha çok direkt grafi kullanılmaktadır

**Olgu:** Otuz ikinci gebelik haftasında 1430 gram sezaryen ile doğan 4 günlük kız bebek prematürite ve özofagus atrezisi tanıları ile yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Özgeçmişinde; 28 yaşında erken membran rüptürü (EMR) nedeniyle 7 gün antibiyotik tedavisi almış annenin birinci gebeliğinden birinci canlı doğumdu. Nazal kanül ile CPAP modunda solunum desteğine ihtiyacı olan hastaya postnatal 6. gününde yapılan tetkiklerinde; karaciğer transaminaz yüksekliği ve aktive parsiyel trombin zamanı (aPTT) 48.7 sn, protrombin zamanı (PT) 27sn, INR 2.2 olup beraberinde TORCH grubu enfeksiyonlar açısından seroloji gönderildi. Batın ultrasonografisinde; karaciğer sağ lobda ve sol lob medial segmentde 24x28 mm boyutunda heterojen yapıda içerisinde sıvı ve hava ekojeniteleri içeren görünüm izlendi. UVK sol portal ven anteriorundan geçerek tariflenen alanın medialinde parankim içinde sonlandığı görülmüş ve bu alan umbilikal kateterizasyona sekonder parankim içi hematoma ve kateterin malpozisyonu olarak değerlendirildi. Laboratuvar ve radyolojik sonuçları ile UVK bağlı karaciğer hematomu olarak değerlendirilen hastanın kateteri çıkarıldı ve ek destek tedavileri uygulandı.

**Sonuç:** UVK'nın malpozisyonuna bağlı damar perforasyonu, intraperitoneal hemoraji, intrabdominal TPN sızması, karaciğer kapsülünde zedelenme, karaciğerde nekroz gibi komplikasyonlar görülebilmektedir. Bu nedenle çok kolay uygulanabilir ve çok efektif olmasına rağmen uvk malpozisyon açısından daha dikkatli olunmalıdır. Kateter yerini doğru belirleyebilmek için henüz daha kapsamlı araştırmalara ihtiyaç duyulsa da direkt grafinin yerini USG alacak gibi görünüyor.

**Anahtar Kelimeler:** Umbilikal kateterizasyon, komplikasyon, malpozisyon

P-355

## Duktus Venosus Agenezisi Tanılı Vakaya Eşlik Eden Anomaliler

Ceyda Bayraktar Eltutan, Zeynep İnce, Erhan Aygün, Zuhâl Bayramoğlu, Tuğba Saraç Sivrikoz, Asuman Çoban

*İstanbul Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, İstanbul*

**Giriş:** Duktus venosus yokluğu, gerçek prevalansı bilinmeyen, olumsuz perinatal sonuçlarla ilişkili olan nadir bir durumdur. Prognoz, ek anomalilerin varlığına bağlıdır. Burada duktus venosus agenezisi ve eşlik eden anomalileri olan bir vaka sunulmuştur.

**Olgu:** Gestasyon yaşı 38 hafta, doğum tartısı 2620 gram olan, C/S ile doğan, SGA kız bebekte antenatal USG'de tek umbilikal arter, duktus venosus agenezisi, ekstrahepatik şant, umbilikal arter anevrizması, İUBK saptanmış, fetal kromozom analizi

normal sonuçlanmış. Postnatal muayenesinde sağ bacakta kutis marmoratus, sağ ayakta 6 parmak, 5. ve 6. parmaklar arasında sindaktili dışında patolojik bulgu yoktu. Doppler USG'de: Umbilikal ven ile sağ ana iliak ven arasında 7 mm çapında ekstrahepatik şant görüldü. Sağ ana iliak arterden umbilikusa doğru, en geniş yerinde 5 mm olup batın ön duvara komşu yerde 8 mm çapa ulaşan, pulsatil, anevrizmatik genişleme gösteren, arteryel paternde akımı bulunan aberran vasküler yapı gözlemlendi. Sağ bacakta sebat eden kutis marmoratus nedeniyle ölçülen femoral arter ve ven çapları arasında anlamlı fark görülmedi. Dorsalis pedis tepe sistolik akım hızları arasında fark saptanmadı. Ancak diyastolik kardiyak fazda sağ ana iliak arterden umbilikal artere doğru retrograd akım görüldü, çalma fenomeni olarak değerlendirildi. Ekokardiyografide PFO ve PDA dışında anomali yoktu. Batın ve kranial USG normaldi. Takibinde anevrizmanın ve aberran vasküler yapının kapandığı, kutisin gerilediği görüldü.

**Sonuç:** Fetal dolaşımın modern ve gelişmiş ultrasonografik teknolojiler ile daha ayrıntılı incelenmesinin sonucu olarak, duktus venosus agenezisi (DVA) tanısına daha sık rastlanmaktadır. DVA vakalarına sıklıkla ek anomalilerin eşlik ettiği (%82), en sık kromozom anomalileri (%34) ve kardiyomegali (%20) saptandığı bildirilmiştir. Vakamızda kardiyak veya kromozom anomalileri saptanmamış, ancak daha ender görüldüğü bildirilen tek umbilikal arter (%6) ve ekstremitte anomalileri (%5,6) saptanmıştır. Umbilikal arter anevrizması ise önceden bildirilmemiştir. İzole DVA vakalarında intrahepatik şant mevcutsa olumlu perinatal sonuçlar beklenmektedir. Ekstrahepatik tipte şant mevcut veya ek anomaliler eşlik ediyorsa, kardiyomegali başta olmak üzere komplikasyonlar açısından dikkatli değerlendirme yapılmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Duktus venosus agenezisi, umbilikal arter anevrizması, kutis marmoratus

P-356

## İmmatür Teratomlu Yenidoğan Olgumuz

Sabina Sharifova, Duygu Ülger, Ayşe Toksöz, Simge Çınar Özel, Mehmet Vural, Tülin Tiraje Celkan, Yıldız Perk, Gonca Tekant

*İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İstanbul*

**Giriş:** Teratomlar çocukluk çağıının en sık rastlanan tümörlerindedir. Bir veya birden fazla germ yaprağından köken alırlar. Sakrokoksigeal, mediastinal, gonadal, retroperitoneal, servikal ve intrakranial yerleşim gösterirler. Teratom servikal bölgede nadir görülen konjenital bir tümördür. İmmatür özellik göstermesi genellikle benign olarak yorumlanır. Servikal teratomunun prognozu kitlenin büyüklüğü ve hava yoluna yaptığı bası ile ilişkilidir. Kitlenin total eksizyonu tedavide önemlidir.

**Olgu:** Otuz ikinci gebelik haftasında polihidroamniosu ve boyunda kitlesi saptanan bebek 37. gebelik haftasında sezeryanla doğurtuldu. Doğar-doğmaz bebeğe EXIT (ex utero intrapartum treatment) proseduru uygulanarak entübe edildi. Fizik muaye-

nesinde boyun sağ lateralinde 6x7 cm kitlesi mevcuttu. Kan sayımında Hgb 14,6 g/dl, HCT %43,4, BK 11100/mm<sup>3</sup>, trombosit 287000/mm<sup>3</sup>, koagülasyon değerleri PT 12,6 sn, aPTT 47,7 sn saptandı. Boyun ultrasonunda kaynağı belli olmayan solid-kistik karakterde kitle saptandı. Batın ultrasonu normal olarak saptandı. Birinci gününde yapılan boyun bilgisayarlı tomografide boyun sağ yarımını kaplayan orta hattı geçen pterigopalatin fossaya kadar uzanım gösteren 65x65x55 mm boyutlu içerisinde yaygın vasküler alanlar bulunan düzgün konturlu solid kitlesel lezyon saptandı. Bazal beta-hCG 0.285 mIU/ml, AFP 23197 ng/ml, LDH 385 IU/l saptandı. Postnatal ikinci gününde Çocuk Cerrahi ABD tarafından total kitle eksizyonu yapıldı. Patoloji sonucu lenfovasküler invazyonu olan, cerrahi sınırı temiz olan ve %20 immatür komponenti olan immatür teratomla uyumlu saptandı. Yenidoğan Yoğun bakım izleminde AFP değeri 8448 ng/ml kadar geriledi. Çocuk Hematoloji ve Onkoloji, Çocuk Cerrahi ve Radyoloji konseyinde hastaya kemoterapi verilmemesi, ayda bir AFP değeri, boyun ve batın ultrason ile takip kararı alındı. Aylık AFP değerleri uygun olarak 842-498-112-39-42-49-55,2 ng/ml saptandı. AFP yükselme eğiliminde olduğu için boyun MRG çekildi. MRG'de patoloji bulgu saptanmadı. Hastanın kemoterapisiz takibine karar verildi.

**Sonuç:** Servikal teratomlar çocukluk çağının nadir tümörlerinden olup genellikle prenatal tanı alırlar. Literatürde %18 vakada polihidroamnios ile beraberlik gösterilmiştir. Kitlenin olabildiğince kısa zamanda çıkarılması sağkalımı artırmaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Yenidoğan, teratom, boyun, immatür

## P-357

### Kadın Doktor ve Hemşirelerin Kendi Çocuklarını Anne Sütü ile Beslemedeki Tutumları

Merve Sapmaz, Ali Karakaş, Hacer Yapıcıoğlu Yıldızdaş, Ferda Özlü, Nurdan Evliyaoglu

Çukurova Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Adana

**Amaç:** Anne sütü bebekler için en ideal besin kaynağıdır. Sağlık personelleri annelerin emzirmesini desteklemede ve emzirmeye devam etmesinde oldukça etkin rol oynarlar ancak vardiya ve nöbet tutma şeklinde çalıştıkları için kadın sağlık personelinin kendi bebeklerini anne sütü ile besleme oranları daha düşük olabilmektedir.

**Yöntem:** Bu çalışmada Çukurova Üniversitesi Pediatri Kliniğinde görev yapan kadın doktor ve hemşirelerin kendi çocuklarını anne sütü ile beslemedeki tutumları araştırılmıştır. Çukurova Üniversitesi Pediatri Kliniğinde görev yapan kadın doktor ve hemşirelere bir anket uygulandı. Ankette demografik özellikleri, çocuk sayıları, ortalama emzirme süreleri, emzirme ile ilgili fikirleri ve meslekte geçirdikleri süreler sorgulandı.

**Bulgular:** 30 pediatri kliniği hemşiresi ve 15 araştırma görevlisi

doktor olan 45 kadın çalışan anketi tamamladı. Ağustos 2013'te yayınlanan 28737 sayılı gebe veya emziren kadınların çalıştırılma şartları ile ilgili yönetmeliğe istinaden doğum sonrası 1 yıl süt iznine ve 1 yıl gece mesaisine girmememe hakkına sahipti. Hemşirelerin %50'si, doktorların ise 15,3%'ü doğum sonrası 2 yıl emzirme hakkını kullanmadı. Yetersiz süt verdiğini düşünen toplam 45 kadının en önemli öne sürdüğü sebep sütünün yetmemesi (%35,5) ve işe başlama (%31,1) idi. Çalışan annelerin ortalama emzirme süreleri istenen sürenin çok altında idi. Anneler daha uzun süre emzirmek istediklerini ancak emzirmeyi ideal süre devam edememelerinde işe erken başlama ve sütün yeterli olmamasını en önemli neden olarak belirtti.

**Sonuç:** Çalışma koşulları dikkate alındığında bu sorunların etkili bir emzirme eğitimi ile aşılabileceği düşünülmektedir

**Anahtar Kelimeler:** Anne sütü, beslenme, yenidoğan

## P-358

### Proteus Sendromu Klinik Tanılı Prematüre Yenidoğan Olgusu

Sabina Sharifova<sup>1</sup>, Nilay Güneş<sup>1</sup>, Hüseyin Onay<sup>2</sup>, Beyhan Tüysüz<sup>1</sup>, Mehmet Vural<sup>1</sup>, Yıldız Perk<sup>1</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Genetik Bilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Anabilim Dalı, İzmir

**Giriş:** Proteus sendromu, iskelet sistemi, cilt, vasküler sistem, adipöz doku ve merkezi sinir sisteminde ilerleyici segmental ya da yama tarzı tutulum gösteren bir hamartomatöz hastalıktır. AKT1 geninde somatik, mozaik mutasyonlar sonucunda oluşmaktadır. Hastalık bulguları genellikle postnatal dönemde belirgin olmayıp, süt çocukluğu döneminde tutulan bölgede hemihipertrofi ve şekil bozukluğu ile kendini gösterir. Hastalık, pulmoner komplikasyonlar, tümör oluşumu, derin ven trombozu ve pulmoner emboli ile komplike olabilmektedir.

**Olgu:** 15 günlük kız hasta tarafımıza sağ kol, koltukaltı ve gövde ön yüzündeki yumuşak kitle nedeniyle refere edildi. 29. gebelik haftasında sezaryen ile 1750 gram ağırlığında, 38 cm boyunda, 27 cm baş çevresiyle doğurtulmuş olan hastanın prenatal takibinde sağ gövdede damarsal oluşum ve sol elde makrodaktili saptanmıştı. Fizik bakısında sağ kolda gövdeden dirseğe uzanan ve sağ torakal bölgede umblikus hizasına ulaşan yumuşak vasküler oluşum, sol el 3. ve 4. parmaklarda ise makrodaktili saptandı. Laboratuvar incelemelerinde hemogram ve koagülasyon parametreleri normal sınırlarda saptandı. Transfontanel ve batın ultrasonlarında özellik saptanmadı. Sağ ekstremitte ve sağ hemitorakstaki lezyonun yüzeysel ve doppler ultrason ile incelenmesi ile kitlenin lenfanjiomla uyumlu olduğu, aynı zamanda arterial komponentinin de bulunduğu saptandı. Hastanın göz muayenesi ve ekokardiyografik incelemesinde patoloji saptanmadı. Karyotip analizi 46,XX saptandı. Sağ ekstremitte ve gövdedeki ilerleyici seyirli lezyon ve sol elde makrodaktili şeklinde asimetrik tutulum saptanan hasta Proteus sendromu tanısı aldı.

Bu açıdan periferik kandan çalışılan AKT1 geninde mutasyon saptanmadı. Proteus-benzeri sendromları dışlamak açısından istenen PTEN gen analizi normal olarak sonuçlandı.

**Sonuç:** Proteus sendromu nadir görülen bir hastalık olup, takip te hemihipertrofinin kontrol edilmesi, iskelet deformitelerinin ve cilt lezyonlarının takibi, vasküler komplikasyonların önlenmesi ve tümör gelişimi açısından yakın izlem önerilmektedir. Olgumuz, prenatal dönemde bulgu vermesi açısından ilginçtir. Proteus sendromuna AKT1 geninde oluşan somatik mutasyonlar neden olduğundan periferik kandan çalışılan gen analizinin normal saptanması tanıyı dışlamamaktadır. Tanıda şüphede kaldığında, etkilenen dokularda AKT1 gen analizinin yapılması önerilmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Proteus, hemihipertrofi, makrodaktili, AKT1

P-359

## Diyabetik Anne Bebeklerinin 4 Yıllık Neonatal Dönem Sonuçları

Evrım Kıray Baş, Ali Bülbül, Sinan Uslu, Esra Ağıröğl, Ebru Türkoğlu Ünal, Ahmet Yaşar Tellioglu, Hasan Avşar, Esra Mimaroğlu, Şehrinaz Sözeri

*Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul*

**Amaç:** Diyabetes mellitus gebelik süresince fetüs gelişimini olumsuz etkileyen ve yenidoğan döneminde önemli bozuluklara yol açan bir maternal faktördür. Bu çalışmanın amacı hastanemizde izlenen diyabetik anne bebeklerinin yenidoğan dönemindeki sonuçlarını değerlendirmektir.

**Yöntem:** Ocak 2015-Aralık 2018 yılları arasında hastanemizde doğan diyabetik anne bebeklerin demografik, natal ve postnatal sonuçları değerlendirildi.

**Bulgular:** Çalışmaya 4 yıllık dönem içinde doğan 14.094 bebek içinde 525 diyabetik anne bebeği alındı. Annelerin ortalama yaşı 32.6 6.9 yıl, bebeklerin ortalama gebelik haftası 36.52.5 hafta, ortalama ağırlığı 3155785 gr idi. Makrosomi sıklığı %30,1 (n: 158) idi. Bebeklerde hipoglisemi %13, hipokalsemi %4.5, polistemi %5.3, hiperbilirubinemi %19, doğum travması %9 bulundu.

**Sonuç:** Diyabetik anne bebeklerinde uygun obstetrik ve neonatal yaklaşım ile komplikasyonlar öngörülüp önlenabilir.

**Anahtar Kelimeler:** Diyabetik anne bebekleri, hipoglisemi

P-360

## Diyabetik Anne Bebeklerinin Solunumsal Morbiditelerinin İncelenmesi: 4 Yıllık Dönem Sonuçları

Evrım Kıray Baş, Sinan Uslu, Ali Bülbül, Esra Ağıröğl, Ebru Türkoğlu Ünal, Bülent Güzel, İlkey Özmeral Odabaşı, Duygu Açar, Melek Selalmaz

*Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul*

**Amaç:** Gebelik öncesi ve gebelikte mevcut olan diyabet, perinatal morbidite ile mortalitede artışa neden olduğundan ve bebek ile annenin ileri dönem yaşam sağlığında oluşturduğu olumsuz değişikliklerden dolayı diabetik anne bebeği (DAB) son yıllarda giderek sıklığı ve önemi artan bir konudur. Diyabetik anne bebeklerinde, respiratuvar distres sendromu, geçici takipne ve hipertrofik kardiyomiyopati, makrozomi ve ona bağlı doğum travmaları sonucu gelişen solunum sıkıntısı görülebilmektedir. Çalışmamızda hastanemizde izlenen diyabetik anne bebeklerinde yenidoğan dönemindeki solunum sıkıntısı nedenleri değerlendirilmiştir.

**Yöntem:** Ocak 2015-Aralık 2018 yılları arasında hastanemizde doğan diyabetik anne bebeklerinin erken dönem solunum morbiditeleri değerlendirildi.

**Bulgular:** Çalışmaya 4 yıllık dönem içinde doğan 14.094 bebek içinde 525 diyabetik anne bebeği alındı. Bunlardan 94'ü (%17.9) respiratuvar distres sendrom, yenidoğanın geçici taşipnesi ve polisitemi nedeni ile hastanemizde ileri tedavi görmek üzere yenidoğan yoğun bakım ünitemizde yatırılmıştır. Respiratuvar distres sendromu gelişen hastaların ortalama gebelik haftası 332 (27-36), yenidoğan geçici taşipne gelişen hastaların ortalama gebelik haftası 351 (33-41) idi. Hastalardan 26' sına sürfaktan tedavisi ve ventilasyon tedavisi aldı.

**Sonuç:** Diyabetik anne bebekleri tam donanımlı hastanelerde doğumu gerçekleştirilmeli ve doğum öncesi ve sonrası gelişebilecek çeşitli komplikasyonlar açısından dikkatle izlenmelidir. Sonuç olarak diyabetik anne bebeklerinde solunum sıkıntısı sık eklenebilecek riskli bir durumdur.

**Anahtar Kelimeler:** Diyabetik anne bebeği, rds

P-361

## Yenidoğan İzlem Polikliniğine Başvuran Prematüre Bebeklerde Gelişimin Değerlendirilmesi

Ceren Çıralı<sup>1</sup>, Hacer Ergin<sup>1</sup>, Burcu Bilik<sup>2</sup>,  
Özmert Muhammet Ali Özdemir<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, Denizli

<sup>2</sup>Ankara Üniversitesi, Özel Eğitim Bölümü, Ankara

**Amaç:** Perinatal ve neonatal bakım koşullarındaki düzelme prematüre bebeklerin yaşam oranlarını belirgin artırırken, kısa ve uzun dönem morbiditelerde azalma sağlanamamıştır. Bu çalışmada prematüre polikliniğimizde izlenen bebeklerin gelişimsel sonuçları ve hizmet gereksinimlerinin karşılanma durumları incelendi.

**Yöntem:** Çalışmaya 01 Haziran-31 Aralık 2018 tarihlerinde izlem polikliniğimize başvuran, gebelik yaşı <37 hafta olan preterm-lerin gelişimi “gelişimi izleme ve destekleme rehberi” (GİDR) kullanılarak değerlendirildi.

**Bulgular:** Çalışmaya alınan 89 bebek ≤32 hf (Grup 1, n: 51) ve 34-36 hf (Grup 2, n: 38) olarak iki grupta incelendi. Grup 1 ve 2’de sırasıyla dış merkezden taburcu olanların oranı %37.3 ve %8, median (dağılım) olarak doğum ağırlığı 1005 (465-1940) ve 2460 (1450-3700) g, gebelik yaşı 28 (23-32) ve 35 (34-36) hf, C/S oranı %92.2 ve %97.4, anne yaşı 29 (20-47) ve 28 (22-37) yıl, hastanede yatış oranları %100 ve %47.4, yatış süreleri 66 (34-148) ve 10 (1-27) gün saptandı. Grup 1’de yatış verilerine ulaşılan 40 bebekte ≥Evre 2 nekrotizan enterokolit %11.7, orta-ağır bronkopulmoner displazi %33.3, medikal/cerrahi olarak kapatılan PDA %30 / %2,6, tedavi uygulanan ROP %12,9, ≥Evre II intrakraniyal kanama %25,6, ventrikuloperitoneal şant %7,7 sıklıktaydı. Grup 2’deki preterm-lerin hastaneye yatış nedenleri solunum sıkıntısı (%38,9), beslenme problemleri (%16,6), hipoglisemi (%5,5), mikrosefali %5,5 ve diğer nedenler (%33,4) idi. Taburculukta Grup 1’deki bebeklerin %9,8’i işitme testinden kalırken, Grup 2’deki bebeklerin tümü geçmişti. GİDR uygulandığında düzeltilmiş yaş Grup 1 ve 2’de sırasıyla 11 (1-42) ve 11 (1-35) ay olup, ailede kaygı (%9,8 ve %5,3), ifade edici dilde (%5,9 ve %5,2), alıcı dilde (%2 ve %5,3), kaba hareketlerde (%5,9 ve %5,3), ince hareketlerde (%5,9 ve %5,3), ilişki alanında (%2 ve %5,3), oyun alanında (%2 ve %5,3) gecikme saptandı. Grup 1’de en az bir alanda geriliği alan beş bebekten ikisinin, Grup 2’de tüm alanlarda gerilik saptanan iki bebekten sadece birinin özel eğitim aldığı saptandı.

**Sonuç:** Yüksek riskli bebeklerde gelişimsel geriliğin erken saptanması ve düzeltilmesine yönelik kaliteli bir bakım ve izlem hizmeti sunmak büyük önem taşımaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Çocuk gelişimi, preterm, geç preterm

P-362

## Lökosit Adezyon Defekti Tip III Tanısı Alan İki Kardeş Olgu

Ceren Çıralı, Hacer Ergin,  
Özmert Muhammet Ali Özdemir

Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, Denizli

**Giriş:** Lökosit adezyon defekti (LAD) Tip III, FERMT3 genindeki mutasyon nedeniyle lökosit integrin aktivasyonundaki bozuluktan kaynaklanan, otozomal resesif, nadir görülen, tekrarlayan ciddi enfeksiyonlar, lökositoz, kanama ve göbeğin geç düşmesi ile karakterize bir hastalıktır. Bu yazıda LAD tip III tanısı alan iki kardeş sunuldu.

**Olgu:** Yirmibir yaşındaki annenin ilk gebeliğinden miadında doğan kız bebek, solukluk, peteşi, hepatomegali nedeniyle dört saatlikken hastanemize gönderildi. Öyküsünden anne-baba arasında akraba evliliği olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde vücudunda yaygın ciltten kabarık 1-2 cm çaplı mavi-mor nodüller lezyonlar, peteşiler, hepatomegali (6cm), splenomegali (3 cm) saptandı, diğer sistem muayeneleri olağandı. Bisitopenisi olan (Hb: 7,1 gr/dL, platelet: 41,000 K/uL) böbrek, karaciğer fonksiyonları, koagülasyon parametreleri, elektrolitleri normal, TORCH serolojisi negatif saptanan hastaya üç günlükken CRP ve İ/T nötrofil oranı yüksek olduğundan ampicilin-gentamisin tedavileri başlandı. Kemik iliği aspirasyonu hiposellüler olarak değerlendirilen, blast, hemafagositoz saptanmayan hastada Flowsitometri sonucu normaldi. Ateş yüksekliği, trigliserit yüksekliği, hipofibrinogenemi olmayan hastada ferritin: 2068 ng/mL saptandı, Abdominal ultrasonografisinde hepatosplenomegali dışında patoloji yoktu. İzleminde aralıklı burun kanaması dışında aktif kanaması olmayan, lökosit sayısı normal-hafif yüksek, kanama profili normal olan hastaya anemi ve trombositopeni nedeniyle tekrarlayan transfüzyonlar uygulandı, 25 günlükken karaciğer biyopsisi yapıldı. İşlemden sonra batın içi kanama, genel durumda kötüleşme olan, entübe edilen hastada çoklu organ yetmezliği gelişti. İzleminde lökosit sayısı tedricen artan (40100 K/uL), önceki kültürlerinde üreme olmayan hastanın trakeal aspirat ve idrar kültüründe Acinetobacter baumannii saptandı. Karaciğer patoloji hemokromatozis olarak raporlandı. Genel durumu kötü olan hasta 46 günlükken sepsis nedeniyle kaybedildi. Genetik incelemesinde FERMT3 geninde homozigot mutasyon saptandı ve LAD Tip III tanısı konuldu, aileye genetik danışma verildi. İkinci gebeliğinde 16. haftada amniyosentezde FERMT3 geninde homozigot mutasyon saptandı. Doğumda yaygın peteşileri olan, tetkiklerinde anemi ve trombositopeni saptanan term bebek LAD Tip III tanısıyla kemik iliği transplantasyonu yapılabilen ileri bir merkeze sevk edildi.

**Sonuç:** Tekrarlayan enfeksiyonları, kanama diyatezi olan olgularda LAD Tip III düşünülerek erken tanı konulması kemik iliği transplantasyonu tedavisi şansını sağlayacaktır.

**Anahtar Kelimeler:** Kanama diyatezi, bisitopeni, lökosit adezyon defekti, yenidoğan

P-363

## Boyunda Dev Şişlik ile Beraber Olan Bir Kistik Lenfanjiomlu Yenidoğan: Olgu sunumu

Hasan Zan, Sabahattin Ertuğrul, Evra Nur Şahin, Cihan Önder, Serbest Çen, İlyas Yolbaş

Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Neonatoloji Bilim Dalı, Diyarbakır

**Giriş:** Lenfanjiomlar bilinmeyen bir nedenle lenfatik sistemin yetersizliğine bağlı olarak lenfatik damarlarla venöz damarlar arasında bağlantının oluşmaması sonucu gelişen 1/6000-1/16000 oranında görülen konjenital malformasyonlardır. Kapiller lenfanjioma, kavernoöz lenfanjioma ve kistik lenfanjioma olarak üç tipi mevcut olup Çocukluk çağıının en sık rastlanan ikinci benign vasküler tümördür. Kistik lenfanjiom en sık aksilla ve boyun bölgesinde ortaya çıkarken daha az oranda abdomen, meme dokusu, paratiroid bezi ve ekstremitelerde görülebilir. Kistik lenfanjiom bazen bir bölgede olabileceği gibi farklı bölgelerde birden fazla sayıda görülebilir. Bu çalışmada doğumdan sonra aksiller ve ön mediastende kistik lenfanjiom tanısı alan bir olgu sunuldu.

**Olgu:** On sekiz yaşındaki annenin 1. gebeliğinin 1. canlı doğumu 38. gebelik haftasında 3060 gr kız bebek olarak sezeryanla doğan bebek boynunda şişlik olması sebebiyle lenfanjiom? Ön tanısıyla yenidoğan yoğun bakım servisimize yatırıldı. Prenatal ve perinatal dönemde ultrasonografik görüntülemesinde bebeğin boyun ve omuz bölgesinde avasküler kistik lezyonlar mevcut idi. Hastanın soy geçmişinde Özellikli bir durum saptanmadı. Fizik muayenesinde sağ omuz bölgesinden göğüs orta hattına uzanan 8x6 cm boyutunda yumuşak ve 2x1 cm boyutunda sert şişlik mevcuttu. Hastanın diğer fizik muayenesi doğaldı. Yapılan laboratuvar tetkikleri normal olarak değerlendirildi. Hastaya bakılan yüzeyel ultrasonografi ve kontrastlı toraks ve boyun manyetik rezonans görüntülemelerinde olgunun tanısının Kistik lenfanjiom ile uyumlu olduğu görüldü. Kistik lenfanjiom olgularının Kromozomal anomalilerle birlikteliği olmasından dolayı hastaya periferik kandan kromozom analizi gönderildi ama patoloji saptanmadı. Hasta çocuk cerrahiye konsülte edildi. Elektif şartlarda cerrahi planladıklarından 1 ay sonra poliklinik kontrol önerildi. Aile bilgilendirilerek hasta eksterne edildi.

**Sonuç:** İntrauterin dönemde özellikle büyük boyutlardaki lenfanjiomların tanısında ultrason önemli yer tutmaktadır. Lenfanjiomlara kromozomal anomaliler eşlik edebileceğinden kromozom analizi yapılmalıdır. Postnatal dönemde kromozomal anomali saptanan vakalarda aile bilgilendirilmeli, daha sonraki gebeliklerde ultrasonografi ile takip edilmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Kistik lenfanjiom, yenidoğan

P-364

## Small for -Gestational- Age (SGA) Bebeklerde Polisitemi: 4 Yıllık Retrospektif Sonuçlar

Evrım Kıray Baş, Sinan Uslu, Ali Bülbül, İlkay Özmeral Odabaşı, Esra Ağırğöl, Duygu Açar, Ebru Türkoğlu Ünal, Esra Mimaroglu

Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

**Amaç:** Günümüzde düşük doğum ağırlığı (small for gestational age=SGA) olan yenidoğanlar karşılaştıkları pek çok sorun nedeniyle, halen perinatal morbitide ve mortalitede önemini korumaktadır. Bu morbiditelerden polisitemi önemli bir yer tutmaktadır. Polisitemi artmış eritrosit kitlesi, santral venöz hematokrit değerinin %65'in üzerinde olması ve/veya venöz hemoglobin değerinin 22 gr/dl'nin üzerinde olmasıdır. Hiperviskozite ise kan akımına karşı gelişen dirençtir. Yenidoğan döneminde polisitemi ve hiperviskozite oldukça sık görüldüğü halde çoğu zaman belirgin semptomlarla seyretmez. Oysa asemptomatik polistemik bebeklerde de uzun süreli izlemde nörolojik sekeller bildirilmiştir. Polisitemi gelişiminde SGA önemli bir faktördür. Bu çalışmada amaç ünitemizde son 3 yıl içindeki SGA (small for gestational age) olgularda polisitemi ve parsiyel kan değişimi sıklığını belirlemek amaçlanmıştır.

**Yöntem:** Belirlenen sürede toplam 271 hastanın verileri retrospektif olarak değerlendirildi.

**Bulgular:** İncelenen olgular içerisinde 73 hastada polisitemi (%26.9) saptandı. Olguların ortalama doğum haftası 37.5±2.0 (35-39), ortalama doğum kilosu 2814123 gr (2150-2610 gr) olarak saptandı. Beslenme problemi, takipne ve inatçı hipoglisemi semptomları gelişti. Bu olguların 19'üne (%26) parsiyel kan değişimi tedavisi uygulandı. Ortalama yatış süreleri 2.3 gün (1-4 gün) idi.

**Sonuç:** Düşük doğum ağırlıklı bebeklerde önemli bir morbidite olan polisitemi için mutlaka hematokrit değerleri incelenmeli ve semptomlar açısından dikkatli olunmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** SGA, polisitemi



P-365

### Yenidoğan Döneminde Kolda Kitle ile Gelen Pleksiform Nörofibrom Olgusu

Saadet Nilay Tığrak<sup>1</sup>, Gizem Ezgi Şen<sup>1</sup>, Salih Çağrı Çakır<sup>2</sup>, Bayram Ali Dorum<sup>2</sup>, Hilal Özkan<sup>2</sup>, Aytül Temuroğlu<sup>3</sup>, Nilgün Köksal<sup>2</sup>, Betül Berrin Sevinir<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa

<sup>2</sup>Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, Bursa

<sup>3</sup>Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, Bursa

**Giriş:** Nörofibromlar; Schwann, perinöral hücrelerin ve fibroblastik hücrelerin değişken bir karışımından oluşan benign periferik sinir kılıfı tümörüdür. Lokalize, pleksiform ve diffüz de dahil olmak üzere birçok histolojik alt tip nörofibrom vardır. Pleksiform nörofibrom, bir sinirin multipl fasiküllerini içerir ve sinir uzunluğu boyunca uzanan hücrelerin çoğalmasından oluşur. Nadiren tek başına görülmektedir. Bu yazıda nörofibromatöz tip 1'in (NF-1) diğer bulguları veya aile öyküsü olmadan, izole olarak ortaya çıkan pleksiform nörofibrom izlenen yenidoğan bir olgu sunuldu.

**Olgu:** Yirmi altı yaşındaki antenatal takipleri normal olan annenin son adet tarihine göre 40 haftalık gebeliğinden 4140 gram ağırlığında sezeryan ile doğurtulan, erkek bebek sağ kol iç yüzünde 3x3 cm'lik ciltten kabarık görünümde kırmızı üstünde kabuklanmanın olduğu sert kitle tespit edilmesi üzerine yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Fizik muayenesinde ek patolojik bulgusu olmayan olgunun, rutin laboratuvar testleri normal bulundu. Yapılan yüzeysel doku USG de cilt altı yağ dokusuna sınırlı, yaklaşık 9 mm kalınlığında, 17 mm genişliğinde, doppler ile vasküler akım alınmayan heterojen iç yapıda hipoeoik yumuşak doku lezyonu, lezyonun komşuluğunda yuvarlak konturlu, yağlı hilusu seçilemeyen atipik morfolojide ortalama 5-6 mm çapında hipoeoik lenf nodları görüldü. MR'ı sağ ön kol anteromedial kesiminde malign neoplazileri ile uyumlu kitle lezyonu görüldü. Alınan biyopsinin patoloji sonucu; Pleksiform Nörofibroma olarak tespit edildi. NF-1 açısından değerlendirilen hastada NF-1'i destekler ek bulgu saptanmadı ve hastaya geniş eksizyon yapılarak ayaktan takibe alındı

**Sonuç:** Pleksiform nörofibrom, NF-1'in tanı kriterlerinden biridir, ancak NF-1 olmayan hastalarda da tespit edilebilir. Yerleşimi %44'ünde gövdede, %38'inde uzuvlarda, %18'inde baş ve boyunda lokalizedir. İyi huylu bir tümör olmasına rağmen, sıklıkla lokal nüks gösterir. Malign transformasyon nadirdir, ancak organ fonksiyon bozukluğu, estetik sorunlar ve morbiditeye neden olabilir. Ana tedavi cerrahidir çünkü radyoterapiye dirençlidir ve düşük hücre proliferasyon hızı nedeniyle kemoterapötiklere karşı çok hassas değildir. Yenidoğan döneminde pleksiform nörofibrom literatüründe az sayıda yaygın vardır. Pleksiform ile gelen hastada nörofibromatozisi mutlaka dışlamak gerekir.

**Anahtar Kelimeler:** Yenidoğan, kolda kitle, pleksiform nörofibrom

P-366

### Sarılık Nedeniyle Fototerapi Alan Yenidoğanlarda İdrar Yolu Enfeksiyonu Birlikteliği

Emine Ergül Sarı, Hasret Ayyıldız Civan, Gonca Bektaş, Özgül Salihoğlu, Nevin Hatipoğlu, Sinem Oral Cebeci

Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim Araştırma Hastanesi, İstanbul

**Amaç:** Yenidoğan sarılığı, indirekt bilirubin depolanmasına bağlı cilt ve skleraların sarı renge boyanmasıdır. Term bebeklerde yaklaşık %60, preterm bebeklerde %80 oranında görülmektedir. Yenidoğan sarılığı etiolojisinde idrar yolu enfeksiyonları da önemli rol oynamaktadır. Bu çalışmamızda, fototerapi olarak tedavi edilmiş olan indirekt hiperbilirubinemi hastalarda yenidoğan sarılığı etiolojisinde idrar yolu enfeksiyonu saptanan hastaların demografik ve laboratuvar özellikleri, idrar yolunda üreyen mikroorganizma cinsi ve antibiyotik dirençlerinin incelenmesi amaçlandı.

**Yöntem:** Çalışmamızda 1 ocak 2013 – 31 aralık 2017 tarihleri arasında Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi yenidoğan yoğun bakım ünitesinde hiperbilirubinemi tanısıyla yatan hastalar retrospektif olarak incelendi. Bu hastalardan idrar yolu enfeksiyonu saptanan 97 hasta çalışmaya dahil edildi. Hasta yatış dosyaları incelenerek hastaların doğum ağırlıkları, gebelik haftası, doğum şekli, cinsiyeti, yatış günü, yatışı sırasındaki laboratuvar bulguları, anne kan grubu, demografik ve laboratuvar özellikleri, idrar yolunda üreyen mikroorganizma cinsi ve antibiyotik dirençlerinin incelenmesi amaçlandı. İdrar tetkiki sonuçlarına torba ile alınan idrarda >100000 bakteri anlamlı sayıldı, tedavi öncesi sonda ile veya suprapubik idrar alınarak değerlendirildi.

**Bulgular:** Çalışmaya toplam 97 hasta alındı. Yatıştaki total bilirubin değerleri ortalama 17,41±4,01 mg/dL olarak saptandı. Rh uyumsuzluğu 5 (5,2%) hastada gözlenirken ABO uyumsuzluğu 34 (35,1%) hastada gözlemlendi. 16 hastanın direk coombs testi pozitif olarak saptandı. İdrar kültürlerinde en sık üreyen bakteriler sırasıyla E.coli (n=42), Klebsiella pneumonia (n=18), tiplendirilmeyen Klebsiella (n=9) ve Enterobakter (n=6) olurken en az Klebsiella oxytoca (n=2), Metisilin duyarlı Stafilokok Aerius (n=1), Proteus (n=2) ve Metisilin dirençli koagülaz negatif stafilokok (n=2) olarak saptandı. Diğer üreyen mikroorganizmalar tiplendirilmemiş Gr(-) kok ve enterobakter cloaca idi.

**Sonuç:** İndirekt hiperbilirubinemi tanısıyla fototerapi alan hastalarda Rh uyumsuzluğu ve ABO uyumsuzluğu varlığında, hiperbilirubineminin nedeni kan grubu uyumsuzluklarına bağlanarak etiolojide yeralan diğer nedenler gözardı edilebilmektedir. Kan grubu uyumsuzluğu olsa bile hiperbilirubinemi tanısı alan yenidoğanların idrar tahlilleri ve kültürleri yapılmalı ve olası idrar yolu enfeksiyonları zamanında tanınarak tedavi edilmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** İdrar yolu enfeksiyonu, indirekt hiperbilirubinemi, yenidoğan