

POSTER: 35

Fc Gamma Reseptör Polimorfizmi İdrar Yolu Enfeksiyonlarında Risk Faktörü müdür?**Rahmi Özdemir, Sevgi Mir, Afiğ Berdeli, Yılmaz Tabel**

Ege Üniversitesi Tıp fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İzmir

Giriş: İmmünglobulinlerin Fc kısımlarının reseptörleri (FcR) konak savunması ve immün sistemin düzenlenmesinde önemli roller alırlar. FcγR' leri üç ana gruba ayırılır: FcγRI (CD64), FcγRII (CD32) ve FcγRIII (CD16). IgG' nin uyardığı FcγRIIIa (CD32a), FcγRIIIa (CD16a), FcγRIIIb (CD16b) etnik ve genetik yapıya göre bireyler arasında farklılık gösterir. Reseptörlerde saptanan bu farklılık "polimorfizm" olarak tanımlanır. Polimorfizm, toplumda bir gen veya kromozomun sık rastlanan iki veya daha fazla allotipinin bulunmasıdır.

FcγRIIIa: İnsan IgG₂ molekülü ile etkileşim yeteneği olan tek moleküldür.

IgG₂ ile opsonize olan bakteriler daha etkin fagosite olurlar.

FcγRIIIa: Dolaşan immün komplekslerin temizlenmesinde rol olarak otoimmün hastalıkların patogeneğinde yer alır

FcγRIIIb: Nötrofillerde en fazla bulunan FcγR'dir. Gram negatif bakterilere karşı fagositoz yeteneğini artırır.

Amaç: Bu çalışmada idrar yolu enfeksiyonlarında FcγR genotip dağılımı ve fenotip-genotip ilişkisini araştırmak amaçlanmıştır.

Materyal: İdrar yolu enfeksiyonu tanısı almış 131 çocuk (Ortalama yaş ± SD :7.21 ± 4.19, Kız/Erkek: 107/24) hasta ve 118 sağlıklı erişkin birey kontrol grubu olarak çalışmaya alındı. İdrar kültüründe üreyen mikroorganizmaların %84'ü gram negatif bakterilerden oluşmaktaydı.

Metod: Genomik DNA'dan her üç genin polimorfizm dağılımı allel-spesifik PCR yöntemiyle yapıldı. İstatistiksel analiz için x² testi kullanılarak sonuçlar elde edildi.

Sonuçlar: FcγRIIIa-R/R, FcγRIIIa-H/R genotipi ve FcγRIIIa-R allotipi kontrol grubuna göre anlamlı yüksek bulunmuştur (p<0,05)

FcγRIIIb-Na₂/Na₂ polimorfizmi ve NA₂ allotipi hasta grubunda ileri düzeyde anlamlı yüksek bulundu (p<0,0001) FcγRIIIa polimorfizmi her iki grup arasında farklılık oluşturmamıştır.

Sonuç olarak; FcγRIIIa ve FcγRIIIb polimorfizminin idrar yolu enfeksiyonuna yakınlık oluşturan bir faktör olduğu düşünülmektedir .

POSTER: 36

Primer FSGS ve Steroid Yanıtlı Nefrotik Sendromda RAS Gen Polimorfizmleri**Yılmaz Tabel, Afiğ Berdeli, Sevgi Mir, Altan Cura**

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Nefroloji Bilim Dalı, İzmir

Giriş: Renin-angiotensin sistemi (RAS) böbrekle ilgili veya böbrek dışı birçok hastalığın patogenezi ve/veya progresyonunda sorumlu tutulmuştur. RAS'nin çeşitli komponentlerinin genetik polimorfizmleri erişkin ve çocuklarda birçok hastalığın klinik seyirleri ile ilişkili bulunmuştur.

Amaç: Bu çalışmada; steroid dirençli primer FSGS ve steroid yanıtlı nefrotik sendromlu hastalarda RAS gen polimorfizmlerini araştırdık. Ayrıca polimorfik allel ile steroid yanıtı, böbrek fonksiyon bozukluğu ve son dönem böbrek yetmezliğine (SDBY) gidiş arasındaki ilişkiyi araştırdık.

Materyal ve Metod: Ege Üniversitesi Pediatrik Nefroloji BD'nda NS tanısıyla izlenen 158 çocuk hasta (93 E, 65 kız, ortalama yaş:6.8±5.91) çalışma grubunu oluşturdu. Hastaların 49'u FSGS (renal biopsi ile), 102'si steroid yanıtlı olarak değerlendirildi. FSGS'li 19 hastada renal fonksiyon bozukluğu ve 13 hastada da SDBY saptandı. Kontrol grubu; sağlıklı 287 erişkin bireyden oluşturuldu. ACE, AT1R ve AGT gen polimorfizmleri PCR-RFLP yöntemi ile araştırıldı.

Bulgular: RAS gen polimorfizmlerinin dağılımları açısından Nefrotik sendromlu çocuklar ile kontrol grubu arasında anlamlı fark saptanmadı. ACE, AT1R ve AGT MM ile MT gen polimorfizmleri ile steroid yanıtı, renal fonksiyon bozukluğu ve SDBY'ne ilerleme arasında anlamlı ilişki saptanmadı. AGT geni TT polimorfizmi ile steroid direnci (Odd's ratio 4.837, 95% CI 1.723-13.577) (p=0.01), renal fonksiyon bozukluğu (Odd's ratio 3.189, 95% CI 0.999-10.182) (p=0.041) ve SDBY'ne ilerleme (Odd's ratio 3.852, 95% CI 1.057-14.040) (p=0.03) arasında istatistiksel anlamlı ilişki saptandı.

Sonuç: Renin Angiotensin Sistemi, Angiotensinojen geni -235T allelinin nefrotik sendromda; steroid direnci, böbrek fonksiyon bozukluğu ve SDBY'ne ilerleme ile ilişkili olduğunu saptadık.

POSTER: 37

Ailevi Akdeniz Ateşi ve Sakroiliyak Eklem Tutulumu: Sekiz Olgu Sunumu**Nesrin Beşbaş, Yelda Bilginer, Ali Düzova, Umut Bayrakçı, Seza Özen, Rezan Topaloğlu, Aysın Bakkaloğlu**

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Pediatrik Nefroloji ve Romatoloji Ünitesi, Ankara

Giriş: Ailevi Akdeniz Ateşi (AAA) tekrarlayan poliserozit atakları ile karakterize, otozomal resesif geçiş gösteren bir hastalıktır. En sık görülen bulgular ateş, karın ağrısı, göğüs ağrısı ve artrit/artraljidir. AAA'de sakroiliyak eklem tutulumu nadir olarak görülmektedir. Juvenil spondilartropatileri, izole sakroileitle gelen AAA hastalarından ayırmak güçtür. Bu çalışmada klinik bulguları ve görüntüleme yöntemleri ile belirlenen sakroileiti olan sekiz AAA'li çocuk hasta sunulmuştur.

Olgular: Tel-Hashomer kriterlerine göre AAA tanısı alan ve izlemlerinde radyolojik ve klinik olarak bilateral sakroileit saptanan sekiz olgu değerlendirildi. Bu hastaların altısı erkek, ikisi kız idi; tanı aldıklarında yaş ortalaması 10±2 yıl idi. Hastaların izlem süreleri 5±2 yıl olarak saptandı. MEFV mutasyon analizi altı hastada M694V/M694V, birinde M694V/-, birinde M694V/M680I idi. Hastaların ortak klinik özellikleri 2-7 gün süren ataklar şeklinde aksayarak yürüme ve bel ağrısı şikayetlerinin olmasıydı. Bu atakların hiçbirisine karın ve göğüs ağrısı veya ateş eşlik etmiyordu. Çoğunda atakla birlikte diz veya ayak bileğinde artralji tarif edilirken, tenosinovit öyküsü hiçbirinde alınmadı. Atak anında alınan akut faz reaktanları yüksek saptandı. Bu olguların hepsinde HLA-B27 negatif olup, hiçbirinde üveit saptanmadı. Hastaların sakroiliyak düz grafilerinde sakroileitle uyumlu görünüm saptanmadı, Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG) yöntemi ile radyolojik tanı konuldu. Hastaların tümüne kolşisin tedavisine ek olarak indometasin verildi ve tedavi yanıtı iki vaka dışında iyi idi. Bu iki olguda sakroileit bulgularının uygun tedaviye rağmen daha şiddetli seyretmesi nedeni ile ek non-steroidal anti-enflamatuar ilaç başlandı.

Sonuç: Hastalarımızın klinik ve laboratuvar bulguları izole sakroileit ile başlanan AAA olgularının olabileceğini düşündürmektedir. HLA-B27'nin negatif olması, üveitin saptanmaması ve enflamatuar bel ağrısının ataklar tarzında görülmesi nedeniyle entesit ilişkili artrit düşünülmemiştir. Sakroileitin ayırıcı tanısında AAA'nin de düşünülmesi gereklidir.