

**POSTER: 41*****Ailevi Akdeniz Ateşli Olgularımızın Ailevi, Klinik ve Genetik Özelliklerinin Araştırılması*****Müferet Ergüven, Rüstem Üçel, Öznur Yılmaz, Nurcen Cebeci, Pınar Durak**

Göztepe SSK Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

Ailevi Akdeniz Ateşi (AAA), çoğu zaman ateş ile birlikte olan; periton, sinovyum, plevra ve nadiren de perikardın enflamasyonu ile seyreden, ortalama 12-96 saat süren ataklarla ortaya çıkan, etnik köken seçen, otozomal resesif geçişli bir hastalıktır. Çoğunlukla çocukluk çağıında başlar.

Çalışmamızda, 1999-2004 yılları arasında hastanemizin Çocuk Dahiliye Romatoloji polikliniğinde izlenen ve Tel Hashomer kriterlerine göre AAA tanısı alan 120 hasta, retrospektif olarak klinik bulgular, aile anamnezleri ve genetik özellikleri açısından değerlendirildi. Hastaların %63 ü kız, %57 si erkekti. Çalışmaya alınan hastaların çalışma sırasındaki ortalama yaşları 11.58 +/- 4.01 olarak bulundu. Klinik bulguların başladığı ortalama yaş 5.48 +/- 2.88 idi. Tanı yaşı ise ortalama 8.2 +/- 3.29 olarak saptandı. Ateş en sık rastlanan semptomdu (%99). Karın ağrısı %88.3, eklem şikayetleri %46.6, göğüs ağrısı %14.2, vaskülitik semptomlar %7 oranında görüldü. Amiloidoz %9.1 oranında saptandı ve kızlarda daha sık olduğu görüldü. Yapılan genetik analizler sonucunda hastaların %42.5 inde M694V geni homozigot, %20 sinde M694 V geni heterozigot, % 7.5 inde M694V/M6801 geni compound heterozigot olarak saptandı. %11.6 oranında genetik analiz normal olarak bulundu. Hastaların %41.7 sinde anne baba arasında akrabalık mevcuttu. %44.2 sinde de ailede başka bir AAA lı hasta saptandı.

Ülkemizde de çok sık görülen AAA, de erken tanı; hastalığın prognozu ve komplikasyonların önlenmesi açısından çok önemlidir. Bu yüzden şüpheli hastalarda yakın takip, hastalığın prognozunu olumsuz yönde etkileyen amiloidoz gelişim riskinin azalmasını sağlayacaktır.

**POSTER: 42*****Sistemik Juvenil Romatoid Artrit ile Birlikte Olan Makrofaj Aktivasyon Sendromlu Bir Olgu*****Murat Hızarcıoğlu, Hürşit Apa, Ertan Kayserili, Pamir Gülez, Ayşe Çoban**

Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir

Juvenil romatoid artrit (JRA) çocukluk çağıının en sık tanı konulan romatolojik hastalığı olup sistemik JRA, poliartiküler JRA, oligoartiküler JRA olmak üzere 3 altgrupta incelenir. Sistemik JRA ateş ve/veya artrit-artralji ile birlikte eritamatöz maküler döküntü, hepatosplenomegali, jeneralize lenfadenopati, poliserozite gibi sistemik belirtilerle seyreder. Sistemik JRA'nın klinik izlemi sırasında ateş, lenfadenopati, hepatosplenomegali ile birlikte bisitopenin gelişmesi sistemik başlangıçlı JRA'in nadir bir komplikasyonu olan 'Makrofaj aktivasyon sendromu'nu (MAS) düşündürmelidir. Nedeni tam bilinmemekle birlikte sitotoksik T ve NK hücrelerinin aktivitesinde azalma ve T lenfosit ile makrofajların hiperaktivasyonuna bağlı olduğu düşünülmektedir. İki haftadır devam eden ateş, bacak ağrıları, vücutta yaygın makülopapüller döküntü, kusma ve boğaz ağrısı şikayeti ile hastanemize baş vuran 5 yaşındaki erkek hastanın, fizik muayenesinde özellikle geleneleri yükselen ateşi, ateş dönemlerinde belirgin olan ve sonra kaybolan makülopapüller döküntüleri, artralji ve myalji dışında patolojik bulgusu yoktu.

Laboratuvar tetkiklerinde: Hb: 10.9gr/dl, WBC: 23170/mm<sup>3</sup>, PMNL: %89, Lenfo-monosit: %9, sedimantasyon: 91mm/h, CRP: 21mg/dl olup; kan, idrar ve boğaz kültürlerinde üreme saptanmadı. Viral ve bakteriyel serolojik tetkiklerinde de herhangi bir enfeksiyon ajanı bulunamadı. Tipik ateş ve buna eşlik eden döküntüleri, artralji, myalji ve laboratuvar tetkikleri sonucunda sistemik JRA düşünülen olguya steroid tedavisi başlandı. Olgunun izlemi sırasında steroid sağaltımına rağmen ateşlerinin devam etmesi nedeniyle yapılan laboratuvar incelemeleri sonucunda karaciğer enzimlerinde yükselme, PZ-APTZ de uzama, hiperferritinemi, hipertrigiseridemi, ve hipofibrinojenemi saptandı. Aynı zamanda yapılan Kl incelemesinde lenfositik hemofagositozu rastlanılan olgunun lenfosit panelinde NK hücrelerinde düşüklük saptandı. Bu bulgularla olgu sistemik JRA' ya sekonder MAS olarak düşünüldü. Pulse metil prednisolona devam edilip tedaviye Siklosporin eklendi. Ancak siklosporine bağlı hepatotoksiste gelişmesi üzerine bu ilacın yerine IVİG başlandı. İzlemde olgunun klinik ve laboratuvar bulguları düzeldi. Tedavi edilmediğinde ölümcül olabilen MAS'ın, sistemik JRA'nın izleminde mutlaka akıld tutulması gerekliliğini hatırlatmak için bu olgu sunuldu.

**POSTER: 43*****Hepatik Hemanjiyotelyoma Tanılı Olgularımızın Değerlendirilmesi*****Tanju Özkan\*, Betül Sevinir\*\*, Ahmet Memaşa\*, İrfan Kırıštoğlu\*\*\***

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme\*, Onkoloji\*\*, Çocuk Cerrahisi\*\*\* Bilim Dalları, Bursa

**Amaç:** Hepatik hemanjiyotelyoma (HHE) çocukluk çağıında nadir görülen, benign yapıdaki bir tümördür. Lezyonun boyutu ve lokalizasyonu klinik bulguları belirler. Yaşamın ilk haftalarında abdominal distansiyon, masif hepatomegali ve kalp yetmezliği ile başvurabilir. Semptomatik çocuklarda medikal ve/veya cerrahi tedavi gerekebilir. Bu çalışmada pediatrik hepatoloji ve onkoloji kliniğinde takip edilen hemanjiyotelyoma tanılı olguların klinik özellikleri sunulmuştur.

**Metod:** Retrospektif olarak 2001 ve 2004 yılları arası tanı alan 4 HHE tanılı olgu değerlendirilmiştir.

**Bulgular:** Ortalama başvuru yaşı 1.6 ay olan 4 bebeğin 3'ü kız idi. Abdominal distansiyon, solukluk, solunum sıkıntısı, beslenme zorluğu ve sarılık başlıca bulgulardı. Tüm bebeklerde hepatomegali, 2 bebekte kutanöz hemajiyoma, 2 bebekte kalp yetmezliği ve 2 bebekte ise Kasabach-Merrit sendromu saptandı. Tiroid fonksiyon testleri normaldi. Alfa fetoprotein tüm bebeklerde yüksekti ancak yaşa göre normal sınırlardaydı. US, CT ve MR anjiyografi ile tanıya varıldı. HHE 2 olguda her iki karaciğer lobunda, 2 olguda ise sol lobta saptandı. Karaciğer biyopsisi bir bebekte değerlendirildi ve premalign değişiklikler içermeyen HHE ile uyumlu idi.

Asemptomatik olan bir bebek konservatif (izlem süresi 9 ay) olarak izlendi. Medikal tedavi 3 bebeğe uygulandı. Bir bebek steroid tedavisi ile remisyonda kaldı. Steroid tedavisine yanıt vermeyen Kasabach-Merrit sendromu tanılı bir olguya yüksek doz günlük interferon tedavisi ve 1 olguyada cerrahi (sol lobektomi) uygulandı. Cerrahiye verilen hariç diğer iki bebek halen semptomsuz izlenmektedir.

**Sonuç:** Semptomatik HHE'da medikal tedavi etkilidir. Steroid tedavisi ile düzelme sağlanamayan bir olguda yüksek doz İnterferon tedavisi uygulanmış ve hasta tarafından iyi tolere edilmiştir. Bu çalışma ile steroide cevapsız HHE olgularında interferon tedavisinin güvenli bir seçenek olabileceği vurgulanmak istenmiştir.