

POSTER: 52***Hipoproteinemi ve Anemi ile Başvuran Bir Atipik Gluten Enteropati Olgusu*****Gonca Üstündağ, Nilüfer Eldeş, Ceyda Acun, Nazan Tomaç, Sibel Karkaç**

Karaelmas Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri Anabilim Dalı, Zonguldak

Gluten enteropatisi (Çölyak hastalığı) proksimal ince barsağı tutan ve glutene karşı kalıcı intolerans ile karakterize bir enteropatidir. Patogeneizde çevresel, genetik ve immunolojik faktörler rol oynar. Hastalık kronik ishal, malabsorbsiyon, distansiyon gibi daha sık karşılaşılan yakınmalar olmakla birlikte, tedaviye cevap vermeyen anemi, boy kısalığı, puberte gecikmesi, ödem gibi atipik bulgularla da karşımıza çıkabilmektedir. Özellikle son yıllarda serolojik testler gluten enteropati şüphesi olan hastaların tanısında ve glutensiz diyete alınan yanıtın değerlendirilmesinde kullanılmaktadır. Bu olguda kilo kaybı, pretibial ve bifissür tarzında ödem yakınmasıyla başvuran, serum protein ve albümin düzeylerinin düşük olan, serolojik testlerinde antiadiadin Ig A, Ig G ve endomisial antikor pozitif bulunan, histopatolojik bulgularla Çölyak hastalığı tanısı alan 4 yaşındaki kız çocuğu sunulmuştur. Bu olgu nedeniyle malabsorbsiyon sendromlarından birisi olan gluten enteropatisinin sadece anemi, kilo kaybı ve ödem ile başvurabileceğine dikat çekilmek istenmiştir.

POSTER: 53***Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Tümör Dağılımı*****Betül Sevinir*, Adalet Meral Güneş**, Ferhan İren*, A. Sumru Uslu***

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Pediatrik Onkoloji*, Pediatrik Hematoloji** Bilim Dalları, Bursa

Amaç: Uludağ Üniversitesi Güney Marmara' da onkolojik tedavi koşullarına sahip tek merkez niteliğindedir. Bu çalışmada merkezimizde son 10 yılda tanı alan çocuk hastaların tümör tiplerinin belirlenmesi ve hastaların geliş bölgelerinin ve güvence sistemlerinin saptanması amaçlanmıştır. **Hastalar ve yöntem:** Ocak 1995 – Aralık 2004 tarihleri arasındaki Pediatrik Onkoloji Bilim Dalı ve Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı poliklinik kayıtları retrospektif olarak değerlendirildi. On Langerhans hücreli histiositoz tanılı hastalara ait veriler toplandı. Yaş, cinsiyet, tanı ve evre, yaşadıkları il, sağlık güvencesi olup olmadığı belirlendi. **Bulgular:** On yıllık sürede Pediatrik Hematoloji kayıtlarında 204 yeni lösemi, Pediatrik Onkoloji kayıtlarında 114 lenfoma ve 339 çeşitli tiplerde solid tümör tanımlanan hasta olmak üzere 657 çocukluk çağı kanseri görülmüştür. Tümör istatistiklerinde ilk üç sırada lösemiler (%31), lenfomalar (%17,5), ve santral sinir sistemi tümörleri (%13,7) yer almıştır. Bunları nöroplastom (%8,5) ve yumuşak doku sarkomları (%4,8) izlemektedir. Hastaların 406'sı erkek, 251'i kız çocuklardır. (E/K:2) Yaş sınırları 0 – 18 yaş olarak belirlenmiştir. Hastaların %74'ü Bursa ilinden, %10'u Balıkesir, %3,5'i Yalova, %3,5'i Çanakkale' den gelmektedir. Vakaların %7'si diğer coğrafi bölgelerde yaşayan çocuklardır. Hastaların %51'i SSK sigortalısı, %23'ü Bağkur, %21'i yeşil kart, %5'i Emekli Sandığı' na ait sevklerle tedavi edilmiştir. Saptanan tümör dağılımı ülkemizdeki bilinen pediatrik kanser dağılımına uymaktadır.

POSTER: 54***Orbital Teratomlu Bir Olgu Sunumu*****Oya Yemişen, Gürkan Genç, Nilgün E. Atay, Aysel Yöney, Gonca Yılmaz, Can Demir Karacan**

Dr. Sami Ulus Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Araştırma ve Eğitim Hastanesi, Ankara

Teratom köken aldığı dokuya yabancı, değişik tip multiple dokular içeren, gerçek bir tümör veya neoplasmıdır. En sık komponentleri deri, diş, santral sinir sistemi dokusu solunum ve sindirim sistemi mukozası, kıkırdak ve kemiktir. Benign tümörlerde operasyon ile kür şansı oldukça yüksektir. Burada sağ orbital kitle nedeni ile başvuran, histolojik olarak matür teratom tanısı konulan 5 günlük kız hasta, erken tanı ve tedavi ile vizüalizasyon şansının olması, malign transformasyona dönüşme ihtimalinin önlenmesi açısından ayırıcı tanıda hatırlanması amacı ile sunuldu.

POSTER: 55***Hodgkin Lenfoma Tanısı Alan Griscelli Sendromlu Bir Olgu Sunumu*****Ertan Kayserili, Hurşit Apa, Pamir Gülez, Murat Hızarcıoğlu, Özlem Yılmaz, Ayşe Erbay, Ayşe Gülden Diniz**

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

Griscelli sendromu otosomal resesif geçişli nadir bir hastalık olup, açık ten rengi, gümüş gri saçları, tekrarlayan ateş atakları ve infeksiyonlarla karakterizedir. Sendromda ayrıca değişik derecelerde immün yetersizlik ve nörolojik bozukluklar görülebilir. Hemofagositik lenfositosisitosisiye bağlı hepatosplenomegali, lenfadenopati ve ateş gelişebilir. Ateş ve solunum sıkıntısı nedeni ile hastanemize başvuran 5 yaşındaki erkek hastada gelişme geriliği, açık cilt rengi, gümüş gri saçları ve fizik muayenesinde bilateral ön servikal, aksiler, sağ submandibular ve sol supraklavikular 1x1 cm boyutlarında, orta sertlikte, ağrısız lenfadenopatileri, 6 cm hepatomegali ve 5 cm splenomegali mevcuttu. Soygeçmişinde anne baba arasında ikinci derece akrabalık olduğu kız kardeşinin 2 yıldır Hodgkin Lenfoma tanısı ile izlenmekte olduğu öğrenildi. Laboratuvar tetkiklerinde anemi, lökopeni ve PZ, APTZ uzunluğu olan olgunun immunoglobulinleri normal sınırlarda olup lenfosit panelinde CD3 normal, CD19 ve CD4 düşük, CD8 yüksek, CD4/CD8 oranı düşük olarak bulundu. Tipik fenotipik özelliklerinden olan saç telinin ışık mikroskopik incelemesinde düzensiz şekilde kümelenen büyük pigmentli granülleri bulunan, deri biyopsi incelemesinde matür melanositlerde pigment artışı, çevre keratinositlerde pigment azlığı ve yer yer melanofajlar saptanan ve de kemik iliği(KI) incelemesinde; belirgin histiosit artışı, hemofagositoz görülen olguya Griscelli sendromu tanısı kondu. Ayrıca eş zamanlı lenf nodu biyopsi incelemesinin lenfositten fakir tip lenfoma olarak değerlendirilmesi ve aynı zamanda KI' de Reedsternberk hücrelerinin görülmesi nedeni ile olgumuz lenfoma ile birlikte olan griscelli sendromu olarak değerlendirildi. Evre IV Hodgkin Lenfoma olarak belirlenen ve OEPA tedavisi başlanan olgu izlemde pnömoniye bağlı solunum yetmezliği nedeni ile kaybedildi. Literatürde Griscelli sendromu ve Hodgkin lenfoma birlikteliğinin saptanamaması ve tekrarlayan enfeksiyon etyolojisinde, belirgin fenotipik özellikleri gösteren olgularda Griscelli sendromun akıldan tutulması gerekliliğinin vurgulanması amacıyla bu olgu sunuldu.