

**POSTER: 65*****Blalock-Taussig Şantı Sonrasında Gelişen Bir Horner Sendromu*****Semra Kurul, Şebnem Paytoncu, Nurettin Ünal**

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Anabilim Dalı, Çocuk Nörolojisi ve Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalları, İzmir

Horner sendromu sempatik impulsların hipotalamustan göze dek herhangi bir lokalizasyonda devamlılığının bozulması sonucu ortaya çıkan okülo-sempatik parezi durumudur. Sempatik lifler dilatatör pupilla kasını, superior tarsal, inferior tarsal ve orbital düz kasları, ayrıca yüzün o tarafındaki ter bezlerini ve damarları innerve eder. Tek taraflı Horner sendromunda aynı taraf gözde hafif-orta şiddette ptosis, miyozis, tutulan liflere bağlı olmak üzere yüzde anhidroz ve enoftalmus görülür. Horner sendromu kazanılmış veya konjenital olarak ortaya çıkabilir. Beyin sapı, servikal spinal kord veya karotid arterin komşuluğunda bulunan sempatik pleksustaki sempatik sinir sistemini tutan vasküler, demiyelinizan, tümöral ve irritatif herhangi bir lezyon Horner sendromuna neden olabilir. Erişkinlerde akut iskemik inme nedeniyle beyin sapı zedelenmeleri Horner sendromunun en sık sebepleri iken, çocukluk yaş grubunda periferik nedenli Horner sendromları daha sık görülmektedir. Bu yazıda ventriküler septal defekt, pulmoner atrezi, konfluen hipoplazik pulmoner arterler, patent duktus arteriozus ve major aortopulmoner kollateral arter nedeniyle sol Blalock-Taussig şantı uygulanmasından sonra ortaya çıkan Horner sendromlu bir sütçocuğu sunulmuş ve bu olgu nedeniyle Horner sendromunun tanı ve ayırıcı tanısı vurgulanmak istenmiştir.

**POSTER: 66*****Cutis Laxa Sendromu Olan Bir Olguda Periferik Pulmoner Arter Stenozu*****Erkan Can, Evren Semizel, Özlem M. Bostan, Ergün Çil**

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Çocuk Kardiyoloji Ünitesi, Bursa

Cutis Laxa, nedeni tam olarak bilinmemekle beraber, anormal elastin metabolizmasına bağlı olarak azalmış dermal elastin içeriği sonucu, cildin elastik yapısının bozulduğu ve kıvrım yerlerinde sarkmaların görüldüğü nadir bir konnektif doku hastalığıdır. Kalıtsal ve edinsel formları mevcuttur. Kalıtsal formları otozomal dominant, otozomal resesif ve x'e bağlı dominant geçiş olarak kendinin gösterir. Klinik tablo ve kalıtsal geçiş özellikleri heterojenite göstermektedir. Otozomal dominant form benign seyirlidir, primer olarak cilt tutulumu vardır. Eğer herhangi bir sistemik komplikasyon gelişmez ise normal yaşam süresi beklenebilir. Otozomal resesif form ise sıklıkla diğer sistemleri de tutar. Kardiyovasküler sistemde de kardiyomegali, konjestif kalp yetersizliği, aortik anevrizmalara yol açabilir. En sık görülen kardiyak anomaliler, aortik anevrizma, pulmoner arter hipoplazisi ve stenozu, periferik pulmoner arter stenozudur. Üfürüm duyulması nedeni ile polikliniğimize başvuran, ciltte gevşeklik ve kıvrım yerlerinde sarkmalar izlenen, kardiyak incelemesinde 3/6 sistolik ejeksiyon üfürümü duyulan 1,5 yaşında erkek hasta, fenotipik özellikleri nedeni ile cutis laxa olarak değerlendirildi. Ekokardiyografisinde sağ pulmoner arterde 85 mmHg gradient ölçülen, ve periferik pulmoner arter stenozu konulan hastaya kateterizasyon ve anjiyografi planlandı. Vaka nadir olması nedeni ile sunuldu.

**POSTER: 67*****Noonan Sendromu ve Yaygın Bilateral Pulmoner Arteriovenöz Fistül: Olgu Sunumu*****Evren Semizel, Vedat Kavurt, Özlem M. Bostan, Halil Sağlam, Ergün Çil**

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı ve Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı, Bursa

Noonan sendromu, otozomal dominant geçişli ancak sporadik vakaların da bildirildiği bir sendromdur. Karakteristik özellikleri, tipik kraniyofasial görünüm, konjenital kalp anomalileri, ortopedik anomaliler, psikomotor gerilik ve büyüme geriliğidir. En sık görülen kalp anomalileri arasında, pulmoner kapak stenozu, patent duktus arteriyosuz, periferik pulmoner stenoz, septal defektler, ve sol ventrikül diffüz veya septal hipertrofisi sayılabilir. Ayrıca nadiren serebral arteriovenöz malformasyon da hastalığa eşlik edebilir. Siyanoz ve büyüme geriliği nedeni ile 14 yaşında polikliniğimize başvuran, fizik incelemesinde, siyanoz, tipik yüz görünümü, simian çizgisi, kulak anomalisi, kulak önünde 'skin tag', pektus karinatus, kubitus valgus deformitesi, sol inguinal hernisi, sol inmemiş testis operasyonuna bağlı insizyon skarı, hafif-orta mental retardasyonu olan ve kardiyak incelemesinde aort odağında 2/6 sistolik ejeksiyon üfürümü duyulan hasta, bu bulgular ile noonan sendromu olarak değerlendirildi. Transtoraksik ekokardiyografide hafif AS saptanan hastanın, siyanozunu açıklamaya yönelik yapılan kontrast ekokardiyografisi pulmoner arteriovenöz fistül lehine yorumlandı. Tanıyı doğrulamak için yapılan kalp kateterizasyonu ve anjiyokardiyografide yaygın bilateral pulmoner arteriovenöz fistül saptanan hasta, literatürde Noonan ve pulmoner arteriovenöz fistül birlikteliğini gösteren ilk vaka olması açısından sunuldu.