

**POSTER: 65*****X-linked Hiper Ig M Sendromlu Beş Aylık Erkek Çocuk: Olgu Sunumu*****Oya Yücel\*, Narin Akıcı\*\*, Pelin Akbaş\*\*, Ömer Ceran\*\***

Sakarya Üniversitesi, Sağlık Yüksek Okulu\*, Sakarya, Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi\*\*, İstanbul.

X-linked hiper IgM sendromu (XHIMS) IgA ve IgG azalması, IgM artması ve CD40L (CD154) yokluğu ile karakterize ender görülen primer immün yetmezlik hastalığıdır ve Xq26 pozisyonunda bulunan CD40L gen defekti sonucu ortaya çıkar. Antibiyotik tedavisine dirençli, tekrarlayıcı ve hızlı seyirli pnömoni nedeniyle tedavi edilen beş aylık bebekte saptadığımız XHIMS olgumuzu sunmayı amaçladık. OLGU: 5 aylık erkek hasta, 3 aydır tekrarlayan öksürük ve pnömoni nedeniyle interne edildi. Ebeveynleri akrabaydı. Fizik muayenede; kilosu 6700gr (%25), boyu 65cm (%50-75) idi. Patolojik bulgular olarak oskültasyonla akciğerlerde krepitan raller, hepatomegali ve splenomegali saptandı. Laboratuvar tetkiklerinde lökosit 4.000/mm<sup>3</sup>, hemoglobin 8.7g/dl, hematokrit %26, MCV 69fl, trombosit 375.000/mm<sup>3</sup>, mutlak nötrofil 1560/μl, mutlak lenfosit 1840/μl, IgA 3mg/dl, IgG 21mg/dl, IgM 142mg/dl bulundu. IgG1 13mg/dl, IgG2 7.6mg/dl, IgG3 2.2mg/dl, IgG4 0.5mg/dl idi. PPD negatif idi. T-hücre göstergeleri olan CD3 %86, CD4 %41, CD8 %40, B-hücre göstergeleri olan CD19 %10, CD20 %10, natural killer göstergesi olan CD 16/56 %3 idi. CD45 %98, CD50 %140 iken CD40 ligand (CD154) %0 bulundu. Tedavide teikoplanin, meropenem ve IVIG kullanıldı. P.Carinii profilaksisi için trimetoprim-sülfametaksazol başlandı. 3 hafta aralarla IVIG tedavisi planlandı. Hastamızın IgM seviyesi normal iken IgA ve IgG seviyesi azalmıştır. Tanı vakaların çoğunda bir-iki yaş arasında konulur. Olgumuza 5 aylıkken erken bir zamanda tanı konulmuş olması ve XHIMS nun ender görülmesi nedeniyle sunulmuştur.

**POSTER: 66*****Geçici Hipogammaglobülinemili Olgularımızın Klinik ve Laboratuvar Özellikleri*****İlhami Sağlam, Hasibe Artaç, Kadir Yümlü, İsmail Reisli**

Selçuk Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Pediatri Anabilim Dalı, Pediatrik İmmünoloji ve Allerji Bilim Dalı, Konya.

Geçici hipogammaglobülinemi (GHI) yaşamın ilk 3-6 ayları arasında normal olarak görülen fizyolojik hipogammaglobülinemi döneminin uzaması olarak tanımlanır. İnsidansı, sebebi ve hastalığın nasıl seyredeceği hakkında bilgi yeterli değildir. Bu çalışmanın amacı geçici hipogammaglobülinemi tanısı ile izlenen hastaların klinik ve demografik özelliklerini irdelemektir. Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları İmmünoloji ve Allerji polikliniğinde 1999-2005 tarihleri arasında GHI tanısı alan 100 hastanın cinsiyet dağılımı, tanı aldıkları yaş, enfeksiyonların sıklığı ve dağılımı değerlendirilmiştir. Hastaların 67'si erkek, 33'ü kız olup oran 2.03'dü. Olguların ortalama tanı aldıkları yaş 26.8 ay (6 ay-51 ay) idi. Hastaların başvuru nedenleri tekrarlayan üst solunum yolu enfeksiyonları (48 hasta), tekrarlayan bronşit (29 hasta), otit (2 hasta), kaşıntı (7 hasta), ateş etiolojisi (4 hasta), öksürük (7 hasta) ve sepsis (3 hasta) idi. Olguların 35'inde yalnız IgG, 29'unda IgG ve IgA, 15'inde IgG ve IgM, 13'ünde IgG, IgA, ve IgM, 8'inde IgM ve IgA düzeyleri düşüktü. Olguların 24'ünde izohemaglutinin titresi 1/8'den düşük bulundu. Süt çocuğunun geçici hipogammaglobülinemisi selim seyirlidir. İki ile dört yaş arasında spontan düzelleme beklenmekle birlikte uzun süre hipogammaglobülinemisi devam eden vakalar bildirilmiştir. Tekrarlayan enfeksiyonlarda akla gelmeli ve immunglobülin düzeyleri normale gelinceye kadar 3-6 aylık periyotlarla takip edilmelidir.

**POSTER: 67*****Nadir Bir İmmün Yetmezlik: CD8 Eksikliği*****İsmail Reisli, Hasibe Artaç, Y. Ülkü Özdemir, Sevgi Keleş**

Selçuk Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Pediatri Anabilim Dalı, Pediatrik İmmünoloji ve Allerji Bilim Dalı, Konya.

Periferik kanda CD8+ T hücrelerinin yokluğu ile karakterize olan ZAP-70 (zeta-chain-associated protein kinaz) eksikliği, otozomal resesif geçen nadir bir ağır kombine immün yetmezlik tipidir. On aylık kız hasta ateş, öksürük ve dudaklarda morarma şikayeti ile başvurdu. Anne ve babası ikinci de-receden akraba olan ve sürekli ağız içinde yaraları olan olgu, iki ayıktan beri dört kez pnömoni nedeniyle yatarak tedavi görmüştü. Altı aylıkken cildinde soyulmalar ve eş zamanlı koltuk altında ve kasıklarında bezeler oluşmaya başlamıştı. Fizik muayenesinde büyüme geriliği, cildinde yaygın soyulmalar, oral moniliazis, yaygın krepitan raller, hepatomegali ile birlikte servikal, aksiller ve inguinal bölgelerde en büyüğü 2x2 cm olan lenfadenopatileri saptandı. Laboratuvar incelemesinde lökosit sayısı 3400/mm<sup>3</sup>, total lenfosit sayısı 2100/mm<sup>3</sup>, total nötrofil sayısı 400/mm<sup>3</sup>, immunglobulin düzeyleri normal ve izohemaglutinin titresi \_ titrede pozitif bulundu. Periferik kanda CD8+ T lenfositleri çok düşük (CD3+CD8+:%0.3), CD4+ T lenfositleri yüksek (CD3+CD4+:%74); CD3, CD19, HLA-DR, HLA-ABC ve CD16/56 ekspresyonları normal saptandı. Akciğer tomografisinde timus izlenmedi ve sağ akciğer üst lobda konsolide alan ile mediastende şüpheli lenfadenopati saptandı. Klinik izlemde yatışının 15. gününde BCG aşısı yerinde 2x2 cm büyüklüğünde kızarıklık ve deriden kabarık bir nodül meydana geldi. Eş zamanlı gövde ve ekstremitelerde toplam 5 adet en büyüğü 2x1 cm büyüklüğünde deri altı nodülleri ortaya çıktı. İki ayrı nodülden alınan biopsi sonucu granülomatöz iltihap ile uyumlu bulundu. Anti-tbc tedavi başlanan ve klinik olarak CD8 eksikliğinin neden olduğu ağır kombine immün yetmezlik tablosu ile uyumlu olan olgunun kan örneği, genetik analizi için Erasmus Tıp Merkezine gönderildi. Kardeşi ile doku grupları tam uyumlu olan olgumuzun, kemik iliği nakli yönünden değerlendirilmek üzere ileri bir merkeze sevk planlandı. CD8 eksikliği saptanan bu olgunun nadir bir primer immün yetmezlik olması nedeniyle sunumu uygun görüldü.