

**POSTER: 53*****Geç Başvurulu Konjenital Diyafragma Hernili Bir Olgu***

**Hürşit Apa, Murat Hızarcıoğlu, Ertan Kayserili, Pamir Gülez, Suna Asilsoy, Hasan Ağın, Safiye Aktaş, Emine Dilek, Kayı Eliaçık**  
Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir

Konjenital diyafragma hernileri özellikle doğumdan sonra ilk saatlerde yada ilk bir ay içinde tanı alır. Yenidoğanda solunum güçlüğü ile seyretmesi nedeniyle acil cerrahi müdahale gerektiren bir durumdur. Bu dönemden sonra tanı alan konjenital diyafragma hernilerine geç başvuru konjenital diyafragma hernisi olarak adlandırılır ve nadir bir durumdur. Yenidoğan döneminden çok farklı klinik bulgularla seyredebilmektedir. İnfantlarda solunum sistemi semptomları ön planda iken daha büyük çocuklarda gastrointestinal sistem belirtiler daha sık görülmektedir. 5 yaşında erkek olgu, hastanemiz acil servisine 3-4 gündür süren ara ara karın ağrısı, halsizlik, ateş, öksürük, son 24 saat içinde artan nefes almada zorluk, kusma ve genel durumunun kötüleşmesi nedeniyle başvurdu. Öz ve soy geçmişinde zaman zaman olan tekrarlayan karın ağrısı öyküsü mevcuttu. Fizik muayene; Genel durum orta, bilinç açık, ajite, mukozalar hafif kuru, solunum sesleri kaba ve solda alınamıyordu ve respiratuar distres mevcuttu. Batın muayene bulguları; Batın sert, yaygın hassasiyet vardı ve barsak sesleri hipoaktifdi. Diğer sistem muayeneleri olağandı. Laboratuvar bulgularından Hb:13.9 mg/dl, Plt: 898.000mm<sup>3</sup>, WBC: 25.600mm<sup>3</sup>(%78 PNL), Sedimentasyon: 64mm/h, CRP: 13mg/dl idi. Kan gazı, biyokimya, PZ, APTZ normaldi. Akciğer grafisi, ADBG bulguları ile diyafragma hernisi, barsak perforasyonuna sekonder akut batın düşünülen olgu ani kardiopulmoner arrest ile kaybedildi. Tanı amaçlı yapılan otopside sol posterolateral konjenital diyafragma hernisi tanısı konuldu. Geç başvuru konjenital diyafragma hernisi özellikle çocuklarda çok dikkat edilmediğinde akciğer grafisi ile pnömoplörezi, pnömotoraks ve pnömosel tanısı alabilmekte ve artmış morbiditeye neden olabilmektedir. İnfant ve çocuklarda ani başlayan solunum sıkıntısı ayırıcı tanısında geç başvuru konjenital diyafragma hernisinin düşünülmesinin gerektiğini vurgulamak ve nadir görülmesi nedeni ile olgu sunuldu.

**POSTER: 54*****Alfa-1 Antitripsin Eksikliğine Bağlı Neonatal Kolestaz: Olgu Sunumu***

**Ali Ertuğ Arslanköylü, Necdet Kuyucu, Esat Yılmaz, Yusuf Usta**  
Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Mersin

Neonatal kolestaza neden olabilecek çok sayıda hastalık vardır. Alfa-1 antitripsin eksikliği yenidoğan döneminde kolestazla başlayabilen ve progresif karaciğer hastalığı şeklinde sirozla sonuçlanabilen metabolik bir hastalıktır. Bir ay önce başlayan sarılık ve iki haftadır devam eden karın şişliği yakınmaları ile başvuran iki aylık erkek hastanın öyküsünden anne babasının ikinci derece kuzen olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde cildi ve skleraları ikterik görünümdeydi, karaciğer 9 cm, dalak 6 cm palpe ediliyordu. Laboratuvar tetkiklerinde total bilirubin 4.1 mg/dl, direk bilirubin 2 mg/dl, AST 103 U/L, ALT 71 U/L, GGT 480 U/L, serum alfa-1 antitripsin düzeyi 0.34 g/l (0.9-2) ve protein elektroforezinde alfa-1 globulin yüzdesi % 0.4 (2.7) bulundu. Karaciğer iğne biyopsisi bulguları alfa-1 antitripsin eksikliği ile uyumlu olan ve alfa-1 antitripsin fenotip incelemesi ZZ homozigot olarak bulunan hastaya alfa-1 antitripsin eksikliği tanısı konuldu ve karaciğer transplantasyonu yapılması planlandı. Bu çalışmada erken dönemde karaciğer tutulumu ile başlayan alfa-1 antitripsin eksikliği tanısı alan iki aylık bir erkek olgu sunuldu ve alfa-1-antitripsin eksikliğinin neonatal kolestaz nedenleri arasındaki önemi vurgulandı.

**POSTER: 55*****Konjenital Laringeal Stenoz Düşünülen Yabancı Aspirasyonu Tanısı Alan Bir Olgu***

**Murat Hızarcıoğlu, Ertan Kayserili, Pamir Gülez, Hürşit Apa, Hasan Ağın, Coşkun Özcan, Mahfuz Aydoğan**  
Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir

Laringeal stenoz endolarinksin parsiyel veya komplet skatrisyel daralması olup konjenital veya akkiz olabilir. Glottik, subglottik, supraglottik veya interaritenoid fiksasyon şeklinde sınıflandırılır. En sık subglottik stenoz görülür ve sağaltımı en zor olan subtıpidir. Entübasyon yada kronik enfeksiyon, kronik enflamasyon ve radyonekroz gibi akkiz stenoz nedenlerinin yokluğunda konjenital olarak düşünülür. Laringomalasi ve rekürren laringeal sinir paralizisinden sonra 3. en sık görülen konjenital larinks hastalığıdır. Tanı endoskopik olarak konur. Olgumuz 10 aylık kız çocuğu; 2 aydır devam eden hırıltılı solunum, öksürük ve nefes darlığı yakınmasıyla yatırıldı. Öyküsünden benzer yakınmalar nedeniyle, defalarca doktorlar tarafından görüldüğü ve 2 kez hastaneye yatış hikayesi olduğu öğrenildi. Fizik bakıda; İspiriyumu zorlu, wheezing (+), subkostal çekilmeleri (+) ve inspiratuar stridoru mevcuttu. Olgu da ön tanıları olarak; gastroözofagalreflü hastalığı, laringotrakeobronşit, yabancı cisim aspirasyonu düşünüldü. Uygulanan enfeksiyon, bronkodilatör ve steroid tedavisine cevap alınmadığından olguya bilgisayarlı boyun tomografisi çekildi. Özellik saptanmadığından endoskopik görüntüleme yapıldı. Direkt laringoskopik bakıda glottik aralığın sirküler tarzda ileri derecede daraldığı izlendi. Olguda konjenital anomali olabileceği düşünülerek işlem sonlandırıldı. Tartışmada olgunun şikayetlerinin 2 aydır devam etmesi daha öncesinde asemptomatik periyodun olması nedeniyle konjenital anomaliden uzaklaşıldı. Olguya yeniden endoskopik görüntüleme yapıldı. Yabancı cisim olduğu görüldü. Olgu ilginç bulularak sunulmuştur.