

POSTER: 3**Primer Silier Diskinezi Bir Olgu****Deniz Tekin*, Emine Suskan*, Esra Erdemli****

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, ** Histoloji-Embriyoloji AD, Ankara

Primer silier diskinezi (İmmotil silya sendromu) otozomal resesif geçişli, silier yapı ve fonksiyonlarda anormalliklerle giden ve 20000 canlı doğumda bir görülen nadir bir hastalıktır. Öksürük yakınmasıyla başvuran yirmi aylık erkek hasta dekstrokaldir saptanarak kliniğimize sevk edilmişti. Hastanın öyküsünden yenidoğan döneminden itibaren tekrarlayan akciğer enfeksiyonları geçirdiği öğrenildi. Muayenesinde kalp tepe atımı sağda duyulan hastanın PA akciğer grafisinde kalp, aortik ark ve mide gaz odacığı sağdaydı. Karın ultrasonografisi total situs inversus ile uyumluydu. Konka nazalis inferiorun üzerinden alınan mukazal örneklerin elektron mikroskopik incelemesinde dinein kollarında kayıp ve düzensizleşme saptanarak primer silier diskinezi tanısı doğrulandı. Primer silier diskinezi tanısı konulan hastalara otozomal resesif kalıtım bilgileri verilmeli, sık karşılaşılan akciğer enfeksiyonları etkenlerine karşı koruyucu aşılarda yapılmalı ve hastalar düzenli olarak izlenmelidir.

POSTER: 4**Stridor İle Başvuran Konjenital Subglottik Laringeal Perde Olgusunda Endoskopik Görünüm****Ayşe Kaçar Bayram*, Aysel Yöney*, Yaşar Barut**, Saliha Şenel*, Nilgün Erkek*, Burçak Kitiş Çelik*, Candemir Karacan***

Dr. Sami Ulus Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, *Pediatri Bölümü, **Kulak Burun Boğaz Bölümü, Ankara

Giriş: Laringeal perde "laryngeal web" (LP) embriyonel hayatta larinksin rekanalizasyonunda aksamalar sonucu gelişen nadir bir konjenital anomalidir. Kliniğe başvuru yenidoğan döneminde acil entübasyon ve trakeostomi gerektiren ağır solunum sıkıntısı ile olabileceği gibi, yaşamın ilk 6 ayında gelişen eforla artan aralıklı bifazik stridor, tekrarlayan krup veya siyanoz atakları ya da zayıf ve boğuk sesli ağlama ile olabilir. Doğumdan itibaren stridoru olan ve fiberoptik nazofaringolarinoskopi ile subglottik LP tanısı alan 2 aylık olgu bu nadir antiteyi hatırlatmak için sunuldu.

Olgu: İki aylık erkek bebek doğumdan beri olan hırıltı ve zayıf sesle ağlama yakınmaları ile getirildi. Aralarında akrabalık olmayan çiftin, ilk bebeği olarak sorunsuz bir gebeliği takiben zamanında normal yolla 3500 gr doğmuştu. Nöromotor gelişimi normal olan hastanın soygeçmişinde özellik tanımlanmıyordu. Fizik incelemede; ağlamakla artan, nefes alma ve verme fazlarında duyulan stridor saptandı. Siyanoz yoktu. Ağlama sırasında sesi kısıktı.

Kan biyokimyası, hemogram, tiroid fonksiyon testleri, telekardiyografi, EKG normaldi. Kulak Burun Boğaz Bölümü tarafından yapılan fiberoptik nazofaringolarinoskopi ile vokal kordların 1cm altında trakeayı önden daraltan laringeal perde izlendi.

Tartışma: Laringeal perde birçok seride glottik seviyede tespit edilmiş olup olgumuzda olduğu gibi subglottik yerleşim oldukça nadir bildirilmiştir. Hastaların yaklaşık üçte birinde subglottik stenoz başta olmak üzere ikinci bir solunum yolu anomalisi gösterilmiştir. Olgumuzda trakeayı önden daraltan laringeal perde dışında krikoid kırdağa ait kalınlaşma ve izole subglottik darlık saptanmadı. LP'nin kardiyovasküler, gastrointestinal, renal sistemler ile göz ve ekstremiteleri ilgilendiren anomalilere eşlik edebildiği bildirilmiştir. Hastalarda en sık 22q11 delesyonu olmak üzere kromozom anomalileri de gösterilmiştir. Major dismorfik belirtiler gözlenmediği olgumuzda izlemde genetik değerlendirme ve ayrıntılı sistematik inceleme planlanmıştır.

Stridor, zayıf sesle ağlama, disfoni yakınması olan hastalarda laringeal patolojinin ve yaygınlığının doğru olarak tanımlanması, uygun tedavinin planlanması için en yararlı yöntem laringoskopidir. Hasta başında uygulanabilen, anestezi gerektirmeyen fiberoptik nazofaringolarinoskopi, varsa ek laringotrakeal anomalilerin tanınmasında da yardımcıdır. LP tedavisinde amaç havayolu açıklığı ve kaliteli fonasyon sağlamaktır.

Etkilenen laringeal yapıların yaygınlığına ve hava yolu tıkanıklığının derecesine göre izlenecek yol belirlenir. Ağır solunum sıkıntısı yaratmayan küçük LP tedavisiz izlenirken, disfoni ve ağır havayolu tıkanıklığı yaratan LP'de cerrahi girişim gereklidir. Cerrahiye ek olarak topikal mitomisin-C uygulanmasının ikincil fibrozisi engelleyerek başarıyı arttırdığı bildirilmiştir.

Sonuç: Laringeal perde stridor yakınması ile başvuran hastalarda nadir görülen bir konjenital anomali olarak akla gelmelidir. Kesin tanı ve tedavinin yönlendirilmesi için fiberoptik nazofaringolarinoskopi en uygun yöntemdir.

POSTER: 5**Erken Süt Çocukluğu Döneminde Stridorun Nadir Bir Nedeni; Retrofarengeal Abse****Yavuz Tokgöz, Oya Halıoğlu, Meral Yıldız, Pelin Köşger, Ali Kanık, Işın Yaprak**

SB Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Klinikleri, İzmir

Erken süt çocukluğu döneminde stridorun en sık sebepleri larinks ve trakeanın gelişimsel anomalileri (laringo-trakeomalazi) ve enflamatuvar olaylardır. Belirgin solunum sıkıntısı, ateş yüksekliği ile başvuran, özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik saptanmayan 2 1/2 aylık kız olgunun yapılan fizik muayenesinde ateş yüksekliği, taşipne, taşikardi, stridor, beslenme güçlüğü, boyun sağ tarafında şişlik saptandı. Olgunun yapılan tetkiklerinde lökositoz, akut faz reaktanlarında yükseklik, boyun USG ve BT incelemelerinde retrofarengeal abse saptandı. Aspire edilen materyalde staf. aureus üredi. Kültür antibiyogramına uygun olarak tedavisi düzenlenen olgunun izleminde klinik ve laboratuvar bulguları belirgin olarak geriledi. Olgu bu yaş grubunda stridorun nadir bir sebebi olması nedeniyle sunuldu.