

POSTER: 8**Boy Kısalığı Nedeniyle Takip Ettiğimiz Olguların Genel Özellikleri****Tolga Altuğ Şen, Tefik Demir, Reşit Köken, Hamide Melek**

Afyon Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Afyon

Polikliniğimizde boy kısalığı nedeniyle izlemekte olduğumuz 152 olgu (83 erkek, 69 kız) bulunmaktadır. Bu olguların yaş ortalamaları 11,4±4,5 yıl olarak belirlenmiştir. Etiyolojik dağılıma bakıldığında ilk sırayı 70 (%46, 45 erkek, 25 kız olgu) olgu ile yapısal boy kısalığı olan olgular almaktadır. Olguların 23'ünde (%15, 13 kız, 10 erkek) ailesel boy kısalığı bulunduğu, 18'inde (%12, 10 erkek, 8 kız) ise hem yapısal hem de ailesel boy kısalığına ait özelliklerin bir arada bulunduğu tespit edilmiştir. Olguların 12'sinde (%8, 7 kız, 5 erkek çocuk) hafif ve orta derecede protein-enerji malnütrisyonu bulunduğu, uygun diyetle beslenme sonrası boyca büyümenin hızlandığı gözlenmiştir. Boy kısalığı olan olgular içinden bir vakaya (11,5 yaşında, kız olgu) subklinik hipotiroidi, diğer bir vakaya (13 yaşında, erkek olgu) glutene duyarlı enteropati tanısı konulmuş ve ilkine tiroid hormonu replasmanı yapıldıktan sonra, ikincisine glutensiz diyet başlandıktan sonra büyüme atağının başladığı gözlenmiştir. Kız olguların 2'sine yapılan karyogram analizleri sonrası Turner Sendromu (Biri 45XO, diğeri 45XO/46XY mozaizm) tanısı konulmuştur. Olguların hiçbirinde iskelet displazilerine bağlı boy kısalığı saptanmazken, 9'unda (%6) intrauterin büyüme geriliği öyküsü bulunduğu öğrenildi. Geriye kalan 16 olgu ise idiyopatik boy kısalığı olarak değerlendirilmiş ve hepsinin L-DOPA ve insülinle yapılan büyüme hormonu uyarı testlerinden en az birine yeterli yanıtlar verdikleri gözlenmiştir.

POSTER: 9**Mauriac Sendromu: Bir Olgu Sunumu****Pamir Gülez, Murat Hızarcıoğlu, Ertan Kayserili**

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

Mauriac sendromu kötü kontrollü diyabet, belirgin büyüme geriliği ve hepatomegali triadından oluşmaktadır. Büyüme özelliğinin düşük insülinizasyon ve yetersiz kalorik alımından kaynaklandığı düşünülmektedir.

Dört yıl önce tip 1 diabetes mellitus tanısı alan bu süre içinde kontrollere gitmeyen 9 yaşındaki erkek olgu karında şişlik yakınması ile başvurdu, yapılan incelemelerde boy kısalığı (< 3p), kot kavsini 10 cm geçen hepatomegali saptandı. Mauriac sendromu tanısı konulan olgu tip 1 diyabetes mellitusun günümüzde son derece nadir görülen bir komplikasyonu olması nedeniyle sunuldu.

POSTER: 10**Hipogliseminin Nadir Bir Nedeni: İzole Geçici Glikokortikoid Eksikliği****M. Emre Taşcılar*, Bülent Hacıhamdioğlu**, Ayhan Abacı*, Ediz Yeşilkaya*, S. Ümit Sarıcı*****

Gülhane Askeri Tıp Akademisi **Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, *Pediatrik Endokrinoloji BD, ***Neonatoloji BD, Ankara

Giriş: Yenidoğan ve erken çocukluk dönemi hipoglisemisi mental retardasyonun ve nöbetlerin önlenbilir nedenlerindedir. Bu dönemdeki hipoglisemilerin birçoğu gecici bozukluklardan kaynaklanır. Prematür ve intrauterin gelişme geriliği olan yenidoğanlarda hipoglisemi sık görülen bir problemdir. Endokrin nedenlere bağlı hipoglisemiler nadir olup, genellikle yenidoğan ve erken infant dönemlerinde gözlenir. Yenidoğan döneminde dirençli hipoglisemi nedeni olarak izole geçici glukokortikoid eksikliği saptanan bir olgu sunulmuştur.

Olgu sunumu: Yirmi yaşında annenin birinci gebeliğinden 35 haftalık 1710 gram doğan kız bebek, prematürite ve intrauterin gelişme geriliği tanısı ile takip edilirken ikinci günde nöbetleri gözlemlendi. Serum glikoz düzeyinin 25 mg/dl bulunması üzerine 2ml/kg dozunda %10'luk dekstroz i.v. puşe yapılarak, glikoz infüzyonuna 8 mg/kg/dk olacak şekilde başlandı. Oral beslenmesi devam etti. Glikoz infüzyonuna rağmen hipoglisemi atakları devam eden hastanın glikoz infüzyon hızı tedrici olarak artırıldı. Hipoglisemik dönemde alınan kan örneklerinde insülin: 1.75 µIU/ml, büyüme hormonu: 21 ng/ml, kortizol: 1µg/dl, ACTH: 54 pg/ml, elektrolitleri dengeliydi. İdrarda keton ++, tiroid fonksiyon testleri normaldi. Adrenal yetmezlik düşünülerek hidrokortizon tedavisine başlandı. Glikoz infüzyonu tedrici olarak azaltılarak kesildi. Takipte hipoglisemi atakları gözlenmedi. Hidrokortizon tedavisi kesilerek yapılan ACTH uyarı testine hipokortisolizm ile uyumlu cevap alındı (doruk kortizol düzeyi 13,2 mcg/dl). Hidrokortizon tedavisine 10 mg/m²/gün dozunda devam edildi. Olgu 4 aylık iken bazal kortizol düzeyi 35 µg/dl bulundu. Hidrokortizon tedavisi kesilerek yakın kan şekeri takibi yapıldı, hipoglisemi gözlenmedi. Tedavisiz izlemde bazal kortizol düzeyi normal sınırlarda (15 µg/dl) bulundu.

Tartışma: Prematürite nedeniyle hipotalamo-hipofiz-adrenal aksın matürasyonundaki gecikmeye bağlı geçici hipoglisemi görülebilmektedir. Bu nedenle bu olgularda aksın matürasyonu belirli aralıklarla kontrol edilerek aks matür hale gelinceye kadar steroid tedavisine devam edilmesinin önemi vurgulamak istedik