

şistosit saptandı. Hasta; akut böbrek yetmezliği, trombositopeni ve hemoliz nedeniyle Hemolitik Üremik Sendrom ön tanısı ile yoğun bakıma yatırıldı. Hastanın shiga toksini negatif ve ADAMST13 değeri normal saptandı. Hastanın CFH mutasyon analizi gönderildi; henüz sonucu çıkmadı. Hipertansiyon, oligüri ve respiratuar asidozu olan hasta entübe edildi. Plazmaferez ve diyaliz yapıldı. AHÜS olarak değerlendirilen hasta ekulizimab tedavisi aldı. Glaskow Koma Skalası'nın düşük olması nedeniyle kranyal görüntüleme yapıldı. intrakranyal kanama saptandı. Plazmaferez, diyaliz ve ekulizimab tedavilerine cevap alınmadı ve hasta yatışının 75. gününde eksitus oldu.

Sonuç: Biz atipik HÜS ve buna bağlı komplikasyonlar gelişen bir erkek olgu sunarak Atipik HÜS'e dikkat çekmeyi amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Böbrek yetmezliği, trombositopeni, hemoliz, HÜS, Atipik HÜS

P-281

Makrofaj Aktivasyon Sendromu İle Seyreden Sistemik Lupus Eritematozus: Olgu Sunumu

Nazım Yıldırım¹, Serra Sürmeli Döven², Selma Ünal³, Yasemin Yuyucu Karabulut⁴, Banu Coşkun Yılmaz⁵, Kaan Esen⁶, Ali Delibaş²

¹Mersin Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Mersin

²Mersin Üniversitesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, Mersin

³Mersin Üniversitesi, Çocuk Hematolojisi Bilim Dalı, Mersin

⁴Mersin Üniversitesi, Patoloji Anabilim Dalı, Mersin

⁵Mersin Üniversitesi, Histoloji ve Embriyoloji Anabilim Dalı, Mersin

⁶Mersin Üniversitesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Mersin

Giriş: Sistemik Lupus Eritematozus (SLE) hemen hemen bütün sistemleri tutan otoimmün bir hastalıktır. Hastalık başlangıcı çeşitli klinik şekillerde olabilir. Burada makrofaj aktivasyon sendromu (MAS) gelişen bir erkek SLE hastası sunulmuştur.

Olgu: 17 yaşında erkek hasta bir yıldır devam eden halsizlik, katarin ağrısı ve son zamanlarda eklenen eklem ağrısı, saç dökülmesi, yüzde kızarıklık, kilo kaybı yakınmalarıyla başvurdu. Fizik muayenede yüzde kelebek tarzında eritem, oral aftlar, hepatosplenomegali saptandı. Laboratuvar incelemelerinde hemoglobinin: 8,3 g/dl, lökosit sayısı 1100/mm³, trombosit: 27000/mm³, üre: 50 mg/dl, kreatinin: 0,96 mg/dl, AST: 500 U/L, ALT: 196 U/L, albümin: 4,5 g/dl, total kolesterol: 176 mg/dl, trigliserid: 248 mg/dl, sedimantasyon: 39 mm/saat, CRP: 8,3 mg/L, aPTT: 64 sn, PT: 15 sn, fibrinojen: 259 mg/dl, INR: 1,1, Direk Coombs: pozitif, ferritin: 4379 ng/ml, ANA: 2 (+), anti-dsDNA: 1 (+), C4: 4.14 mg/dl, C3: 23.5 mg/dl saptandı. Makroskopik hematürisi olan hastanın 24 saatlik idrarda protein atılımı 235 mg/m²/gün saptandı. Patolojik inceleme ile böbrek tutulumu SLE nefriti Klas IV S olarak sınıflandırıldı. Hastaya 2012 SLICC kriterlerine göre 11/17 kriter ile SLE tanısı konuldu. Kemik iliği aspirasyon incelemesinde

hemofagositoz görüldü. Hastaya metilprednizolon (6 gün, 500 mg/gün) tedavisi verildi, ardından prednizolon (2 mg/kg/gün), hidrosiklorokin (5mg/kg/gün), siklofosamid (2mg/kg/gün) başlandı. Hasta normal böbrek fonksiyon testleri ve tam kan sayımı değerleri ile 8 aydır izlenmektedir.

Sonuç: SLE, MAS'ın nadir bir nedenidir. MAS; çocukluk çağı sistemik inflamatuvar bozukluklarının ciddi, potansiyel olarak yaşamı tehdit edici bir komplikasyonudur. Bu sendromun özelliği, İL-1β, İL-6, ve tümör nekroz faktörü gibi proinflamatuvar sitokinlerin aşırı salgılanmasıyla birlikte T lenfositlerin ve makrofajların aşırı aktivasyonu ve çoğalmasındır. MAS'ın klinik ve laboratuvar özellikleri yüksek ateş, pansitopeni, hepatosplenomegali, hepatik fonksiyon bozukluğu, ensefalopati, pıhtılaşma anormallikleri ve ferritin yüksekliğidir. Kemik iliği incelemesinde hemofagositozun görülmesi bu sendrom için patognomik kabul edilir. Uygun ve zamanında yapılan immünsüpresif tedaviler hasta için hayat kurtarıcıdır.

Anahtar Kelimeler: Sistemik lupus eritematozus, makrofaj aktivasyon sendromu

P-282

Spinal Disrafizme Bağlı Nörojenik Mesaneli Çocuklarda Böbrek Hasarı Gelişiminde Etkili Faktörler

Yücel Pekal¹, İlknur Girişgen², Selçuk Yüksel², Ayşe Büşra Pekal¹

¹Pamukkale Üniversitesi, Çocuk Hastalıkları ve Sağlığı Anabilim Dalı, Denizli

²Pamukkale Üniversitesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Denizli

Amaç: Spinal disrafizimli çocuklarda böbrek hasarlanması mortaliteyi etkileyen önemli sorunlardan biridir. Bazı çocuklarda çok erken yaşta son dönem böbrek yetmezliği gelişmekte ve bu hastalara ek olarak diyaliz ya da organ nakli gibi renal replasman tedavileri yapılması gerekmektedir. Çalışmamızda spinal disrafizimli çocuklarda böbrek parankim hasarına etki eden risk faktörlerinin belirlenmesi amaçlandı.

Yöntem: Spinal disrafizim nedeni ile nörojenik mesane tanısı ile kliniğimizde izlenen 27 hastanın dosyaları geriye dönük incelendi. Hastalarda böbrek hasarlanması belirteçleri olarak; DMSA da böbrekte skar, glomerüler filtrasyon hızında (GFR) azalma ve mikroalbuminüri kullanılmıştır. Böbrek hasarlanmasına etki eden faktörler olarak; spinal disrafizmin tipi, seviyesi, operasyon zamanı, ürodinami bulguları, temiz aralıklı kateterizasyona (TAK) başlama zamanı, ultrasonografi bulguları (mesane duvar kalınlığı, hidronefroz varlığı), gergin kord, hidrosefali, veziköü-reteral reflü varlığı, tekrarlayan asemptomatik ve semptomatik idrar yolu enfeksiyonları olup olmaması araştırıldı.

Bulgular: Hastaların 20'si kız, 7'si erkek ve ortalama yaş 6,67±4,1 yıldı. Spinal disrafizmin %95'i meningo-myelosele olup %82'sinde operasyon sonrası gergin kord sendromu saptan-