

Derya TEPE,^a
Fatma DEMİREL,^a
İhsan ESEN^a

^aÇocuk Endokrinoloji ve Metabolizma Hastalıkları Kliniği, Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

Geliş Tarihi/Received: 04.11.2010
Kabul Tarihi/Accepted: 17.02.2011

Yazışma Adresi/Correspondence:
Derya TEPE
Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Endokrinoloji ve Metabolizma Hastalıkları Kliniği, Ankara, TÜRKİYE/ TURKEY
acardoktor@yahoo.com

Türkiye Klinikleri J Pediatr
2013;22(1):49-50

Copyright © 2013 by Türkiye Klinikleri

Karın ağrısı, huzursuzluk ve ellerde uyuşma yakınmaları ile 9,5 yaşındaki erkek hasta hastanemiz acil polikliniğine getirildi. Fizik muayenesinde karında yaygın hassasiyeti ve indirekt hassasiyeti olan hastanın kusmalarının da olması nedeni ile akut karın düşünülerek çocuk cerrahisi bölümüne danışıldı. Karın ultrasonografisinin plastrone apandisiti düşündürmesi nedeniyle operasyon planlandı.

Hastanın öyküsünde; yenidoğan döneminde konvülsiyon nedeniyle hastanede izlendiği, doğumdan itibaren ara ara kasılmalarının olduğu, zaman zaman kalsiyum düşüklüğü nedeniyle hastaneye yatırılarak tedavi edildiği öğrenildi. Aile tarafından desteksiz oturmasının üç yaşında, yürümesinin ise dört yaşından sonra olduğu belirtildi.

Fizik incelemede ağırlığı 39 kg (90. persantil), boyu 120 cm (<3. persantil), boy SDS: -2,55, beden kitle indeksi 27.1 kg/m² (>95. persantil) idi. Hafif mental geriliği olan hastanın (IQ skoru: 75), kısa boyu, obezitesi, yuvarlak yüzü, el ve ayaklarda kısa künt parmakları dikkat çekmekteydi (Resim 1, 2, 3). Gizli tetani belirtileri (Chvostek ve Trousseau) pozitif bulundu.

Operasyon öncesi yapılan laboratuvar tetkiklerinde kalsiyum (Ca): 6,0 mg/dl (8,8-10,8), fosfor (P): 5,7 mg/dl (3,7-5,6), alkalen fosfataz (ALP): 1229 U/L (130-560), parathormon (PTH): 137 pg/ml (9-65), 25 OH vitamin D3: 12,6 µg/L (7,4-53,3), magnezyum (Mg): 1,35 mg/dl (1,2-2,3), spot idrarda Ca / kreatinin oranı: 0,06 (<0,21) olarak saptandı. Tam kan sayımında beyaz küre yüksekliği dışında özellik yoktu. Tiroid fonksiyon testleri normaldi. El-el bileği grafisinde metakarp ve falankslarda kısıklık dikkat çekiyordu (Resim 4). Göz muayenesi doğal; beyin



RESİM 1: Olgunun (genel) görünümü.
(Renkli hali için Bkz.
<http://pediatri.turkiyeklinikleri.com/>)

**RESİM 2:** Olgunun yüz görünümü.(Renkli hali için Bkz. <http://pediatri.turkiyeklinikleri.com/>)**RESİM 3:** Olgunun kısa künt parmakları.(Renkli hali için Bkz. <http://pediatri.turkiyeklinikleri.com/>)

manyetik rezonans incelemesi normal olarak değerlendirildi, kalsifikasyon saptanmadı.

Hastanın kan kalsiyum düzeyi 1 mg/kg dozda, 6 saat arayla damar içi kalsiyum infüzyonu ile yükseltilerek, acil koşullarda operasyona alındı. Batın içi kolon ve omentumda yapışıklıklar ve plastrone apandisit saptandı. Antegrad apendektomi yapıldı. Hastaya operasyon sonrası antibiyotik tedavisi ile birlikte intravenöz yol ile kalsiyum glukonat tedavisine devam edildi. Kan kalsiyum düzeyi 8 mg/dl üzerine çıkınca 25 ng/kg/gün (0,5 mcg kapsül, 2 kapsül/gün) kalsitriol tedavisi başlandı. İntravenöz yol ile verilen kalsiyum azaltılarak ağızdan kalsiyum tedavisine geçildi. Operasyonu takip eden 21. günde Ca: 8,7 mg/dl, P: 6,6 mg/dl, ALP: 848 U/L olan hasta, ağızdan 30 mg/kg/gün elementer kalsiyuma eşdeğer kalsiyum laktat ve günde iki kez 0,5 mcg kalsitriol tedavileri ile taburcu edildi.

**RESİM 4:** Olgunun sol el-el bilek grafisi.