

Dr. İlknur GİRİŞGEN,^a Dr. Taner KARAKAŞ,^a Dr. Nilgün YARIŞ,^a Dr. Ayşenur ÖKTEN^a

^aÇocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, TRABZON

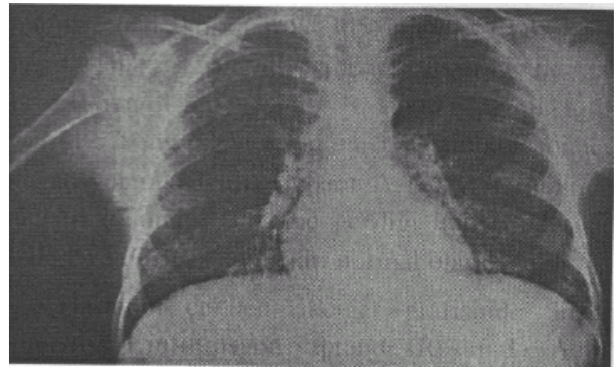
On iki yaşında kız hasta kliniğimize karın ağrısı, karında şişlik şikayetleri ile başvurdu. İlk olarak 6 yaşında iken karında şişlik şikayeti ile doktora başvuran hastanın karaciğer ve dalağında büyüme saptanmış. Altı ay önce yine bu şikayetlerle doktora giden hastaya kanının düşük olduğu ayrıca çölyak hastası olduğu söylenmiş. Hasta hepatosplenomegali etiyojisi araştırılmak üzere hastanemize sevk edilmiş. Anne ve babası birinci dereceden akraba olan hastanın 4 kardeşinin sağlıklı, 1 kardeşinde belirgin gelişme geriliği olduğu öğrenildi.

Fizik muayenesinde ağırlık: 32 kg (<3 P), boy: 130 cm (<3 P), ateş: 36.7 °C, nabız: 84 /dk, solunum: 22 /dk, kan basıncı: 90 /60 mmHg idi. Genel durumu iyi bilinci açık idi. Karın normalden bombe, karaciğer kosta altında 5-6 cm, dalak 8-9 cm ele geliyordu. Solunum sistem muayenesi, nörolojik muayenesi ve göz dibi fundoskopik muayenesi normal idi.

Laboratuvar incelemelerinde Hb: 12.6 g/dl, KK: 4 580 000 /mm³, BK: 5200 /mm³, MCV: 80.2 fL, RDW: 13.9, hematokrit: %36.7, trombosit: 160 000 /mm³, glukoz: 85 mg/dl, Ca: 9.4 mg/dl, P: 4.9 mg/dl, AST: 56 U/l, ALT: 52 U/l, GGT: 18 U/l,

total bilirubin: 1.2 mg/dl, direkt bilirubin: 0.1 mg/dl, total protein: 7.9 gr/dl, albumin: 4.3 g/dl, PT: 13.8 sn, INR: 1.1 PTT: 37.6 sn, trigliserid: 178 mg/dl, total kolesterol: 305 mg/dl, LDL: 270 mg/dl, HDL: 22 mg/dl, Apo A1: 76.9 mg/dl, Apo B: 231 mg/dl idi. Vitamin B₁₂: 640.5 pg/ml, folik asit: 12.79 ng/ml ve e-ndomisiyal antikor sonucu negatif olarak geldi. Hepatit A, B, C serolojileri negatif bulundu. Büyüme geriliği için gönderilen IGF-1 ve IGBP-3 sonuçları normal olarak geldi.

Hastanın çekilen akciğer grafisinde diffüz interstisyel infiltrasyon saptandı (Resim 1). Açlık mide suyunda ARB sonuçları ve tüberküloz PCR sonuçları (-) olarak geldi. Batın ultrasonografisi karaciğer 165 mm boyutunda olup, parankim ekosu homojen izlenmektedir, dalak parankim ekosu homojen izlenmektedir şeklinde yorumlandı. Çekilen toraks yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomog-



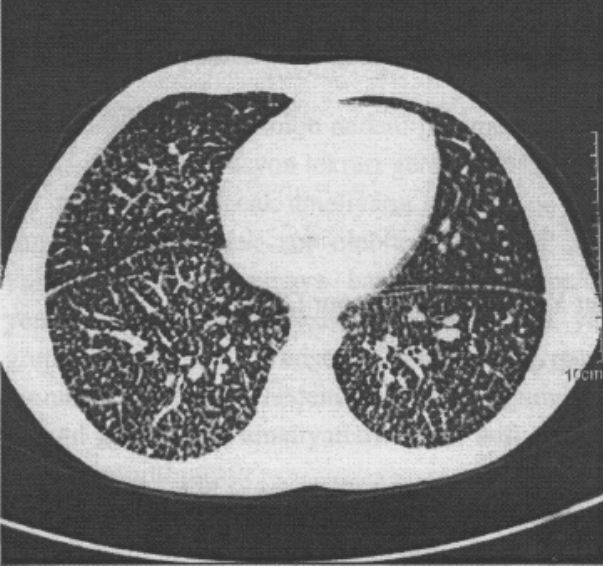
Resim 1. Akciğer grafisinde diffüz interstisyel infiltrasyon.

Geliş Tarihi/Received: 09.08.2005 Kabul Tarihi/Accepted: 25.05.2006

Yazışma Adresi/Correspondence: Dr. İlknur GİRİŞGEN
Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, TRABZON
igirisgen78@hotmail.com

Copyright © 2007 by Türkiye Klinikleri

Türkiye Klinikleri J Pediatr 2007, 16



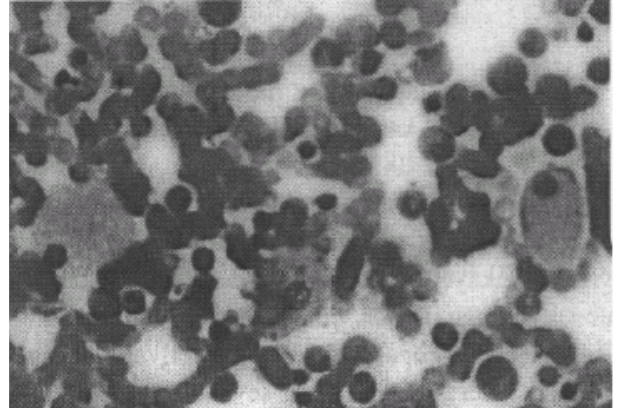
Resim 2. HRCT’de her iki akciğer parankiminde diffüz sentrolobuler milimetrik nodüllerle yaygın septal kalınlaşmalar.

rafide (HRCT) her iki akciğer parankiminde diffüz sentrolobuler milimetrik nodüllerle birlikte, özel-

likle üst ve alt loblar düzeyinde belirgin olan yaygın septal kalınlaşmalar saptandı (Resim 2). Kemik yaşı 11 yaş ile uyumlu olan hastanın kemik dansitometrisi normal sınırlarda idi.

Hastanın yapılan kemik iliği aspirasyonu yaymasında mavi renkli belirgin vakuollü köpük hücreleri görüldü (Resim 3).

Tanınız nedir?



Resim 3. Kemik iliğinde deniz mavisi histiyositler.