

Uzun Süreli Ateşi ve Öksürük Şikayeti olan Ataksi Telenjiektazili 9 yYaşındaki Erkek Hastada Tanısal Yaklaşım

Nine year old boy with ataxia teleangectasia presented with fever and cough

Mutlu Uysal¹, Mohammed Kasem¹, İstemihan Çelik¹, Dicle Orhan², Ateş Kara³

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı Enfeksiyon Hastalıkları Ünitesi, Ankara,

²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara,

³Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Patoloji Ünitesi, Ankara, Türkiye

Altı yaşından itibaren ataksi telenjiektazi tanısıyla izlenen dokuz yaşında erkek hasta, son 15 gündür öksürük, 38,5°C ateş ve koyu yeşil renkli burun akıntısı şikayeti ile hastanemize başvurdu. Bu şikayetlerle akut rinosinüzit tanısı konularak 80 mg/kg oral amoksisilin klavulonat tedavisi başlandı. Bir haftalık tedavi süresi sonunda ateş şikayetinin devam etmesi üzerine çekilen postero-anterior akciğer grafisinde (Resim 1) mediastinel dolgunluk ve sağ perihilar infiltr alanları olduğundan atipik pnömoni olasılığı düşünülerek almakta olduğu antibiyotik tedavisi oral klaritromisin 15 mg/kg ile değiştirildi. Özgeçmişinde mekonyum aspirasyonu ile miadında doğduğu, aşılarının tam olduğu, soygeçmişinde annesi ile babasının ikinci derece akraba olduğu ve 3 kardeş oldukları öğrenildi.



Resim 1. Hastanın başvuru- **Resim 2.** Akciğer tomografisinde çekilen PA akciğer (iv kontrast sonrası) grafisi

Fizik muayenede 39,5°C ateş, vücut ağırlığı 31 kilogram (10-25 persentil), orofarinks ve tonsiller hiperemik, her iki kulak zarı mat, bilateral gözlerde telenjiektazileri mevcut. Göğüs muayenesinde solunum sesleri dinlemekle kabalaşmış ve sağ akciğer orta lobda solunum sesleri azalmış olarak tesbit edildi. Periferik lenfadenopati ve hepatosplenomegali yoktu. Nörolojik muayenede ataksik yürüyüş vardı ve Romberg pozitif, dizartrisi mevcuttu. Derin tendon refleksleri normoaktif.

Yapılan laboratuvar tetkiklerinde hemoglobin 10,3 gr/dl, beyaz küre sayısı 5500/mm³, periferik yayma incelemesinde, atipik hücresi yoktu, eritrosit sedimentasyon hızı 85 mm/saat, elektrolitleri; sodyum 136 meq/L, potasyum 4,3 meq/L, karaciğer enzimleri; aspartat amino transferaz (AST) 34 Ü/L, alanin aminotransferaz (ALT) 39 Ü/L, alkalen fosfotaz 143 IU, albumin 3,48 gr/dl, kalsiyum 8,62 mg/dl, fosfor 2,69 mg/dl, laktat dehidrogenaz (LDH) 657 Ü/L idi. Son on beş gündür ateş şikayetleri olan ve antimikrobiyal tedaviye cevapsız olan hastada tanıya yönelik olarak yapılan toraks görüntülemesi Resim 1-2'de görülmektedir.

Ataksi telenjiektazisi olan 9 yaşındaki erkek hastada olası tanınız nedir, tanısal yaklaşımınız nasıl olur?

Geliş Tarihi: 02.09.2008
Kabul Tarihi: 30.10.2008

Yazışma Adresi
Correspondence Address
Dr. Ateş Kara
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Patoloji Ünitesi, Ankara, Türkiye
Tel.: +90 312 311 49 63
Faks: +90 312 311 23 98
E-posta: ateskara@hacettepe.edu.tr