

Poster Bildiri

Mersin Univ Sağlık Bilim Derg 2024;17 (Özel Sayı-1: 22. Mersin Pediatri Günleri): 266-267

Neonatal Bartter sendromu: Olgu sunumu

 Hüseyin Şimşek¹,  Mustafa Akçalı¹,  Mustafa Yıldırım¹,
 Esra Vatansever Danacı²,  Fatma Sercan Aynacı²

¹Mersin Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Neonatoloji, Mersin, Türkiye

²Mersin Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji, Mersin, Türkiye

Öz

Giriş: Neonatal Bartter sendromu (NBS), fetal poliüri, polihidramnios ve erken doğuma yol açabilen nadir görülen renal tübüler transport bozukluğudur. Poliüri ve kilo alımında gerilik olan prematüre bebekte, polihidramnios öyküsü varsa NBS'nun ayırıcı tanıda düşünülmesi gerektiğini vurgulamak için olgu sunulmuştur. **Olgu:** 26 yaşındaki annenin 1.gebeliğinden yaşayan 1.çocuk olan olgu, C/S ile, 29 haftalık, 1290 gr olarak doğdu. Maternal öyküde polihidramnios öyküsü mevcut. Anne ve baba arasında birinci derece akrabalık var. Doğum sonrası tam enteral beslenmeye geçildikten sonra kilo alımı yetersizliği saptanan, poliürisi dikkat çeken olguda Na: 140 mmol/L, K: 2.7 mmol/L, Cl: 95 mmol/L, Ca: 11.4 mg/dL, Mg: 2.2 mg/dL ve kan gazında pH: 7.50, PCO₂: 35 mmHg, HCO₃: 27.7, BE: 3.6 saptandı. idrar çıkışı 7 cc/kg/saat ve idrar Na 46 mmol/L (15-301), K 34.3 mmol/L (20-80), FENa %1.39 9 (0.9-1.6) ve Ca/Cr 2.9 (<0.2) olarak bulundu. Aldosteron: 2780 ng/L (N:5-90), Renin: 280 ng/ml/st (N:<5.9) olan olguda NBS düşünüldü. Kan basıncı değerleri normal olarak saptandı. Batın USG de nefrolitiazis saptanmadı. Olgunun oral KCl desteğine rağmen elektrolit ve kan gazı değerlerinin düzelmemesi, poliürisi sebat etmesi ve dehidratasyon atakları olması üzerine 1 mg/kg/gün'den indometazin tedavisi başlandı. İndometazin ve oral elektrolit tedavisi sonrası laboratuvar bulguları normale gelen, oral beslenme ve potasyum desteği ile sıvı elektrolitleri düzenlenen, kilo alımı sağlanan olgu ayaktan takip edilmek üzere taburcu edildi. **Sonuç:** NBS'unda fetal poliüriye bağlı maternal polihidramnios sıklıkla oluşur ve olgumuzda olduğu gibi erken doğumla sonuçlanır. Antenatal açıklanamayan polihidramnios öyküsü olan ve neonatal erken dönemde poliüri, dehidratasyon, kilo alımı yetersizliği olan tüm yenidoğanlarda NBS düşünülmesi ve ağır klinik seyri nedeniyle yaşam boyu takip edilmelidir.

Anahtar kelimeler: Neonatal Bartter, poliüri, polihidramnios

Yazının geliş tarihi: 22.03.2024

Yazının kabul tarihi: 30.03.2024

Sorumlu Yazar: Hüseyin Şimşek, Neonatoloji Uzmanı, Mersin Şehir Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Neonatoloji, Mersin, Türkiye, Tel: 0.324.2251000,
E posta: drhuseyinsmsk84@hotmail.com

Poster Presentation

Mersin Univ Sağlık Bilim Derg 2024;17 (Özel Sayı-1: 22. Mersin Pediatri Günleri): 266-267

Neonatal Bartter syndrome: Case report

 Hüseyin Şimşek¹,  Mustafa Akçalı¹,  Mustafa Yıldırım¹,
 Esra Vatanserver Danacı²,  Fatma Sercan Aynacı²

¹Mersin City Education and Research Hospital, Neonatology, Mersin, Türkiye

²Mersin City Education and Research Hospital, Pediatric Nephrology, Mersin, Türkiye

Abstract

Introduction: Neonatal Bartter syndrome (NBS) is a rare renal tubular transport disorder that can lead to fetal polyuria, polyhydramnios, and premature birth. This case study highlights the importance of considering NBS in the differential diagnosis of premature infants with polyuria, poor weight gain, and a history of polyhydramnios. **Case:** The case involves a newborn from the first pregnancy of a 26-year-old mother, delivered via C-section at 29 weeks gestation, weighing 1290 grams. There is a maternal history of polyhydramnios. First-degree consanguinity exists between the parents. Following birth and transition to full enteral feeding, the infant exhibited inadequate weight gain and noticeable polyuria. Laboratory analysis revealed Na: 140 mmol/L, K: 2.7 mmol/L, Cl: 95 mmol/L, Ca: 11.4 mg/dL, Mg: 2.2 mg/dL, and arterial blood gas with pH: 7.50, PCO₂: 35 mmHg, HCO₃: 27.7, BE: 3.6. Urine output was 7 cc/kg/hour, with urine Na 46 mmol/L (normal range 15-301), K 34.3 mmol/L (normal range 20-80), FENa %1.39 (normal range 0.9-1.6), and Ca/Cr 2.9 (normal <0.2). The patient had an aldosterone level of 2780 ng/L (normal range: 5-90) and renin of 280 ng/ml/st (normal range: <5.9), suggesting Neonatal Bartter Syndrome (NBS). Blood pressure values were within normal range. Abdominal ultrasound did not reveal nephrolithiasis. Despite oral KCl supplementation, electrolyte and blood gas values did not improve, polyuria persisted, and episodes of dehydration occurred. Therefore, the patient was initiated on indomethacin therapy at a dose of 1 mg/kg/day. Following indomethacin and oral electrolyte therapy, the patient's laboratory findings normalized. The patient, whose fluid and electrolyte balance was regulated with oral feeding and potassium supplementation, was discharged for outpatient follow-up. **Conclusion:** Maternal polyhydramnios due to fetal polyuria often occurs in NBS and can result in preterm birth, as observed in our case. Neonates with unexplained antenatal polyhydramnios history and early neonatal polyuria, dehydration, and poor weight gain should be evaluated for NBS and require lifelong follow-up due to its severe clinical course.

Key Words: neonatal Bartter, polyuria, polyhydramnios