

POSTER: 38***Alkaptonüri (İki Kardeş Nedeniyle)*****Fatoş Tanzer, Murat Sancaktar**

Cumhuriyet Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Pediatrik Metabolizma ve Beslenme Ünitesi, Sivas.

Giriş: Alkaptonüri otozomal resesif kalıtılan bir metabolik hastalık olup homogentisik asit oksidaz enziminin eksikliği ile karakterizedir. Bu defekt homogentisik asit(HGA) ve onun oksidasyon ürünü benzenoik asetik Asit(BQA) birikimine yol açar. Bu toksik metabolitler pigmentasyona(okronozis) ve erişkin dönemde artropatiye yol açar. Hastaların idrarı bekletildiğinde homogentisik asidin osidasyonu ve polimerizasyonu nedeniyle siyah olur.

Amaç: Koyu renkte idrar şikayeti ile başvuran 2 yaşında kız ve 5 yaşında erkek iki kardeşin takdimi

Metod: Erken yaşlarda gittikçe koyulaşan idrar şikayeti ile getirilen çocukların rutin fizik ve idrar muayeneleri normaldi. Soy geçmişinden anne-babanın kardeş çocukları olduğu öğrenildi.Taze idrara sodyum hidroksit eklendiğinde kısa süre içinde koyu siyah renge dönüştü. Pozitif NAOH testi ile Alkaptonüri tanısı kondu.

Tartışma: Alkaptonüri ilk tanımlanan kalıtsal metabolik hastalık olup nadir(250.000 de 1) bir hastalıktır. Ayırıcı tanıda tirozinozis, porfiria, hemoglobinüri, melanüri düşünülmalıdır.

POSTER: 39***Munchausen By Proxy Sendromu: İki Kardeşin Ev Temizlik Ürünüyle Zehirlenmesi*****Ahmet Akçay*, Zeynep Tamay**, Gürkan Kılıç**, Esra Devocioğlu***, Gülcan Peykerli***, Ülker Öneş**, Nermin Güler****

Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı*, Denizli , İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Allerji ve Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı**, İstanbul, İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı***, İstanbul.

“Munchausen by proxy” sendromu çocuğa bakan kişi tarafından yapılan çocuk istismarının ciddi şeklidir. Genellikle anne çocuğunda hastalık olduğunu uydurur veya yaratır ve bazen bu tablo ölümle sonuçlanabilir. 2 yaşındaki kız hasta, ağızda ve gözlerde tekrar eden büllöz şikayeti ile yatırıldı. Hastaya yapılan tetkikler ve konsültasyon sonucunda sikatrizan pemfigoid tanısı konuldu. Gittikçe ağırlaşan ve solunum yolları da tutulan hasta ağır solunum yetersizliği tablosunda kaybedildi. Bundan 2 ay sonra büyük erkek kardeşi de ağızda tekrar eden benzer belirti ve bulgularla yatırıldı. Yapılan tetkiklerinde klinik benzerliğe rağmen sikatrizan pemfigoid tanısını destekleyici bulgu saptanmadı. Lezyonların atipik olması ve kardeşinin hastalığının gidişine çok benzer seyir nedeniyle “Munchausen by proxy” sendromu tanısından şüphelenildi. Annenin aralıklarla korozif bir ev temizleme ürünü (porçöz) çocuğa verdiği servis çalışanlarınca ortaya çıkarıldı ve yapılan endoskopi ile korozif yanık tespit edilmesiyle tanı doğrulandı. Sonuç olarak doktorlar çocuktaki ısrar eden ve tekrarlayan bulguları açıklayacak bir hastalık düşünemediği veya çok nadir görülen bir hastalık düşündüğü zaman bu sendromun da olabileceği düşünmelidirler.

POSTER: 40***Bir Yıl Boyunca Hastaneye Yatırılan 1-24 Ay Arası Çocukların Değerlendirilmesi*****Oya Halıcıoğlu, Sabriye Çokçeken Okçu, Pelin Erol, Berrak Sarıoğlu, Feyza Umay**

T.C. SB Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Klinikleri, İzmir.

Amaç: Hastanemiz süt çocuğu servisine 2004 yılı boyunca yatırılan olguların sosyodemografik ve medikal özelliklerini değerlendirmektir.

Gereç ve Yöntem: Çalışmamızda 2004 yılı boyunca servisimize yatırılan yaşları1-24 ay arasında değişen 2873 olgunun verileri yatış dosyaları retrospektif incelenerek elde edildi. Olguların aldığı tanılar ICD 10'a göre sınıflandırıldı. İstatiksel analizler SPSS 11.0 programı 6.45 ay olup±kullanılarak yapıldı.

Bulgular: Olguların yaş ortalaması 10.07 çoğunluğu 12 aylıktan küçüktü (%61.9). %60'ı (1723) erkek idi. Cinsiyete göre yaş dağılımında anlamlı fark saptanmadı (p>0.05). Median yatış süresi 3.0 (1-105) gündü. Solunum sistemi hastalıkları hastaneye yatış nedenleri içinde birinci sıradaydı (%52.8). Hasta sayısının kışın en yüksek olduğu gözlemlendi (%39.1). Enfeksiyon hastalıkları tanısının %80.3'ünün 1-12 ay arası çocuklarda 4.22 ay)±konulmuş olduğu belirlendi. Ölen 15 (%0.5) olgunun yaş ortalaması (5.80 taburcu edilen olgulardan anlamlı düşük saptanmakla birlikte (p<0.05) cinsiyet farklılığı saptanmadı (p>0.05). Ölen olgularda en sık metabolik hastalık tanısı konulduğu (n=5, %33.3) ve birden fazla hastalık tanısı oranının anlamlı yüksek olduğu belirlendi (p<0.05).

Tartışma: Kış mevsiminde yatış oranının en yüksek olması bu mevsimde solunum sistemi hastalıklarının sık görülmesine bağlandı. Enfeksiyon hastalıklarının 1-12 ay arası bebeklerde daha sık görülmesi ailelerin bebek bakımı ve aşılanmanın önemi konusunda eğitimlerinin zenginleştirilmesi gerekliliği kanısına varıldı. Ölen bebeklerin çoğunun erken yaşta ve metabolik hastalık nedeniyle öldüğü belirlendiğinden prenatal ve postnatal metabolik hastalık tarama programlarının genişletilmesi gerekliliği düşüncesine varıldı. Yine ölen olgularda birden fazla hastalık tanısı daha yüksek oranda belirlenmiş olduğundan bu olguların daha yakın medikal takibinin gerektiği sonucu çıkarıldı.