

POSTER: 28**Ağır Diaper Dermatitli 3 Aylık Olgu: Akrodermatitis Enteropatika****Sinan Sarı, Cengiz Havalı, Ödül Eğritaş, Buket Dalgıç**

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, Ankara

Akrodermatitis enteropatika (AE), otozomal resesif kalıtılan ve nadir görülen bir hastalıktır. Kromozom 8q24.3 de kodlanan çinkonun transportunda görev alan proteinin sentezinin bozulması nedeni ile çinko enterositlerin apikal membranından sitoplazma içine taşınmaz. Çinko eksikliği nedeni ile malnütrisyon, kronik ishal, alopesi ve ekzematöz dermatit gibi klinik bulgular oluşur. Deri bulguları genellikle ağız kenarı, tırnak yatakları ve perianal bölge gibi mukoz membranların birleşim yerinde görülür. Serum çinko ve alkalin fosfataz düzeyleri düşük bulunur. Tedavide oral veya parenteral çinko kullanılır. Hastaların klinik bulguları çinko tedavisi ile geriler. 3 aylık erkek hasta 1 aydır topikal tedavilere yanıt vermeyen diyaper dermatit nedeni ile başvurdu. Günde 5-6 kez yeşil sulu dışkılması olduğu öğrenildi. Muayenesinde ağırlığı 4400gr (%3-10) idi. Nasal mukoza-deri birleşiminde, tırnak kenarında, perioral, gluteal bölgeyi de içine alacak şekilde perineal ve perianal bölgede, skrotum, penis ve prepisiyumda ekzematöz dermatitis vardı. Plazma çinko düzeyi 36mg/dl (N:79,5±6,5) bulundu. Akrodermatitis enteropatika düşünülerek duodenal biyopsi yapıldı ve ağızdan 2 mg/kg/gün elementer çinko başlandı. İki hafta tedavi aldıktan sonra dermatitin belirgin şekilde gerilediği görüldü.

POSTER: 29**Kronik İshalin Nadir Bir Nedeni; Abetalipoproteinemi****Sinan Sarı, Aynur Küçükçongar, Ödül Eğritaş, Buket Dalgıç**

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, Ankara

15 aylık kız hasta, doğumdan sonra erken dönemde başlayan, sulu ishal yakınması ile başvurdu. Anne baba arasında üçüncü derecede akrabalık olduğu öğrenildi. Fizik incelemede vücut ağırlığı; 7,5 kg (<%3) ve boy; 76 cm (%3-10) idi. Karında distansiyon saptandı. Diğer muayene bulguları normaldi. Laboratuvar incelemelerinde AST:112 IU/L (N:0-40), ALT: 104 IU/L (N:0-40), kolesterol 44 mg/dl (N:45-182mg/dl) ve trigliserit 109 mg/dl (N:32-99 mg/dl) saptandı. Lipoprotein elektroforezinde β-lipoprotein bandı izlenmedi. Yağda eriyen vitamin düzeyleri; E-vitamini: 0,74 mg/L (N:5-20), A vitamini:11.6 µg/dl (N.30-65), β-karoten: 20.52 µg/dl (60-200), 25 OH vitamin D: 7.2 ng/ml (10-50) bulundu. Üst gastrointestinal endoskopide, tüm duodenum mukozası ödemli, düzensiz, beyaz görünümdeydi ve duodenumdan alınan biopsi materyalinin incelemesinde, villus/kript oranı normal olup villuslarda enterosit stoplazmasında belirgin vakuolizasyon vardı. Histopatolojik tanı, yaygın intraepitelyal lipid birikimi gösteren duodenum mukozası olarak belirtildi. Bu bulgularla hastada abetalipoproteinemi tanısı kesinleşti. Hastaya 800 Ü/gün E vitamini, 15000 Ü/gün A vitamini, 600.000 Ü i.m D vitamini ve orta zincirli trigliserit içeren diyet başlandı. Takibinde hastanın şikayetlerinde gerileme oldu, göz ve nörolojik tutulum açısından izleme alındı. Abetalipoproteinemi otozomal resesif geçişli, nadir görülen, lipoprotein metabolizma bozukluğudur. Hayatın ilk yılında ishal ve gelişme geriliği ile karakterlidir. Yaşla birlikte nörolojik bulgular gelişir ve ilerler. Eritrositlerde akantositoz, serum kolesterol ve trigliserit düzeylerinde düşüklük olup, lipid elektroforezinde şilomikron, çok düşük dansiteli lipoprotein seviyeleri ölçülemeyecek kadar düşüktür. Duodenal mukoza villus enterositlerinde lipid birikimi vardır. İnce barsakta mikrozomal trigliserit transfer protein (MTP) mutasyonuna bağlı olarak MTP fonksiyon kaybı hastalığın bulgularından sorumludur. Tedavide yağda eriyen vitamin desteği, uzun zincirli yağdan fakir, orta zincirli yağdan zengin diyet önerilmelidir.

POSTER: 30**Kronik İshal Nedeni ile İncelenen 43 Süt Çocuğu Olgusunun Değerlendirilmesi****Sinan Sarı*, Çiğdem S. Kasapkara*, Ödül Eğritaş*, Buket Dalgıç*, Aylar Poyraz**, Arzu Ensari*****

*Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, Ankara

**Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Patoloji Anabilim Dalı, Ankara

***Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, Ankara

Süt çocukluğu döneminde kronik ishal nedenleri oldukça çeşitli olup, etkin tanı ve tedavi yöntemleri uygulanmaz ise önemli morbidite ve mortalite nedeni olabilir. Bu çalışmada 2003-2006 yılları arasında bölümümüze 4 haftadan uzun süren ishal nedeni ile başvuran 24 aydan küçük 43 olgu incelendi. Hastaların ortalama yaşları 9.6±6,4 ay (1-24 ay) olup, %56,8 olgu erkekti. 17 olguda (%39,5) malnütrisyon saptandı. Etiyolojik nedenler; inek sütü protein alerjisi (10 olgu), kronik non spesifik ishal (7 olgu), karbonhidrat malabsorbsiyonu (6 olgu), intestinal lenfanjiyektazi (5 olgu), çölyak hastalığı (3 olgu), enfeksiyonlar (3 olgu), enfeksiyon sonrası uzamış gastroenterit (2 olgu), abetalipoproteinemi (2 olgu), kistik fibrozis (2 olgu), mikrovillus inklüzyon hastalığı (2 olgu), inatçı infantil kolit (2 olgu), IPEX sendromu (1 olgu) ve 'Munchausen syndrome by proxy' (1 olgu) olarak sıralandı. Mikrovillus inklüzyon hastalığı, IPEX sendromu ve 1 inatçı infantil kolit olgusu kaybedildi. Diğer olgular nedene yönelik tedavi ile halen izlemimizdedir. Serimizde ilk sırada yer alan inek sütü protein alerjisi ilk 2 yaşta kronik ishal etiyojisinde akılda tutulmalıdır. Bu seride oldukça nadir görülen hastalıkların da yer alması bir pediatrik gastroenteroloji referans merkezi olmamızla ilişkilendirilmiştir.