

POSTER: 6***Spastik Çocuklarda Bazı Antropometrik Ölçümlerle Büyümenin Değerlendirilmesi*****Kosif Rengin*, Eldeş Nilüfer**, Kutsal Ebru** , Aydemir Cumhuri****

Karaelmas Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Anatomi Anabilim Dalı*, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD**, Zonguldak.

Amaç: Serebral palsili çocuklarda kötü beslenme ve oral motor disfonksiyona bağlı olarak yetersiz protein ve enerji alımı büyüme ve gelişme geriliğine neden olabilir. Bu çalışmada Zonguldak il merkezinde farklı iki spastik çocuk eğitim merkezinde takip edilmekte olan serebral palsili erkek çocuklar ile sağlıklı erkek çocukların antropometrik ölçümleri karşılaştırılarak büyüme ve gelişmenin değerlendirilmesi amaçlandı.

Yöntem: Serebral palsili 10 yaş grubu erkek çocuklar ve aynı yaş grubundaki sağlıklı erkek çocuklarda ağırlık, boy, baş çevresi, kol çevresi, areola mamma çapı, meme başı çapı, biakromiyal çap, toraks çevresi, toraks çıkışı, orta hattan meme başı uzaklığı, oturma yüksekliği ve kulaç uzunluğunun yanısıra, toraks derinliği, triseps, suprailiak ve subskapuler cilt kıvrım kalınlıkları sürgülü kaliperle ölçüldü ve birbirleriyle olan ilişkileri araştırıldı.

Bulgular: Vakaların 16 (%23)'ü spastik 53 (%77)'si sağlıklı 10 yaş grubu erkek çocuklar idi. Çalışmada spastik ve sağlıklı erkek öğrencilerde sırasıyla ortalama; ağırlık; 30±5,84 kg ve 32,81±7,08 kg, boy; 133±7,29 cm ve 136±5,74 cm, baş çevresi; 51,5±2,48 cm ve 53,07±1,3 cm, kol çevresi; 19±2,42 ve 19,64±2,22 cm, biakromiyal çap; 30±6,90 cm ve 31,67±4,68 cm, toraks çevresi 66±7,66 ve 66,23±5,72, toraks çıkışı 61,75±16,12 ve 62,69±5,67 cm ve toraks derinliği 15,5±1,97 ve 15,71±1,45cm, areola mama 1,7±0,43 ve 1,67±0,38 cm, meme başı 0,25±0,09 ve 0,28±0,09 cm, orta hat 7,75±0,98 ve 7,68±0,87 cm, oturma yüksekliği 68±3,40 ve 71,05±4,38 cm, kulaç mesafesi 125,55±8,04 ve 132,79±7,35 cm, triseps cilt kıvrım kalınlığı; 1,6±0,63 ve 1,71±0,60 cm, subskapuler cilt kıvrım kalınlığı 1,13±0,65 ve 1,15±0,64 cm suprailiak cilt kıvrım kalınlığı 1,5±1,28 ve 1,99±0,91 olarak ölçüldü. Gruplar arasında boy, baş çevresi, biakromiyal çap, oturma yüksekliği ve kulaç mesafesi açısından anlamlı farklılık saptandı (p<0.01).

Sonuç: Bulgularımızın 10 yaş grubu spastik çocuklarda büyüme ve gelişme takibinde referans bir çalışma olarak kullanılabileceği ve ülke standardı oluşturulmamış parametreler içinde yapılacak olan çalışmalara destek sağlayacağını düşünmekteyiz.

POSTER: 7***Akçaağaç Şurubu Hastalıklı Bir Olgu Sunumu*****Serpil Can*, Demet Aydoğan*, Özlem Özdemir**, Halil Sağlam*****

Uludağ Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı*, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı**, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı***, Bursa.

Akçaağaç şurubu hastalığı, vücut sıvılarında, özellikle idrarda akçaağaç şurubu gibi özel bir kokunun duyumsanması ile dikkati çeken, otozomal resesif geçişli metabolik bir hastalıktır. Lösin, izölösün ve valin dekarboksilasyonunda rol alan dallı zincirli ± ketoasid dehidrogenaz enzimindeki defektler nedeniyle ortaya çıkar. Klinik seyri ne ya da biokimyasal bulgularına göre 5 tipe ayrılır. En ağır seyirli olan klasik tipinde bulgular yaşamın ilk haftasında saptanır. Beslenememe, kusma, letarji, hatta koma tablosu ile olgular başvurur. Hipoglisemi ve konvulsyonlar sık görülür. Fizik muayenede hipertoni ya da hipotoni görülebilir. Tüm bu bulgular menenjit ya da sepsis olarak değerlendirilebilir. Tanıda vücut sıvılarındaki spesifik koku önemlidir, tanının doğrulanması plazma lösin, izölösün, valin, alloizölösün düzeyinde artış ve alanin düzeyindeki azalmanın saptanması ile mümkündür. İdrarda da lösin, izölösün, valin ve onların ketoasidleri artmış saptanır. Kraniyal görüntülemelerde serebral ödem akut dönemde belirgin iken, ilerleyen dönemlerde hipomyelinasyon ve serebral atrofi gelişebilir. Burada fakültemize konvulsiyon yakınması ile başvuran 6 aylık bir kız çocuğu sunulmuştur. Akraba evliliği öyküsü olan, 35 yaşındaki annenin ikinci gebeliğinden, ilk yaşayan çocuk ve ikiz eşi olarak 2230 gr. ağırlığında doğan hastamızın ilk kez bir haftalıkken hipoglisemi nedeniyle uzun dönem hastanede yatış öyküsü olduğu ve üç aylık dönemden itibaren nöbetlerinin fark edildiği öğrenildi. Olgumuzun fizik muayenesinde ilk dikkati çeken nokta, odasına girildiği andan itibaren yayılan keskin yanık şeker kokusu idi. Olgumuz soluk görünümde, aktivitesi düşük, hipotonik ve uykuya meyilli idi. Karaciğeri kot altında 2 cm. ele geliyordu. Yapılan laboratuvar tetkiklerinde normokrom normositer anemi, ağır hipoglisemi, karaciğer fonksiyon testlerinde artış saptandı. Mevcut bulgularla metabolik hastalık düşünülerek olgunun kan aminoasid düzeylerine bakıldı ve sonuçta lösin, izölösün bölgesinde artış tespit edildi, ayrıca idrar organik asid değerlendirmesinde ise dallı zincirli amino asid metabolitlerinde artış bulundu. Tüm bu bulgular ışığında Akçaağaç şurup hastalığı tanısı koyduğumuz olgumuza diet tedavisi ve kofaktör desteği başlanarak izleme alındı.

Nadir görülen bir olgu olması nedeniyle sunuldu.