

POSTER: 47***Scleredema Adultorum: Olgu Sunumu*****Deniz Tekin, Emine Suskan, Gülsüm Atay, Aslı Kavaz**

Ankara Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Ankara.

Scleredema Adultorum yada Buschke hastalığı; tip2 diabetes mellitus, geçirilmiş febril hastalık yada kan diskrazileri ile ilişkili olan nadir bir konnektif doku hastalığıdır. Dokuz yaşında erkek çocuk önce boyun ve yanaklarda daha sonra kolların proksimal kısmı, sırtın üst bölgesi ve göğsün ön yüzeyinde fark edilen sertlik nedeniyle başvurdu. Fizik muayenesinde yüz, boyun, sırtın üst kısmı, omuzlar, kolların proksimal kısmının ekstensör yüzeyleri diffüz olarak sert ve şişti. Laboratuvar incelemesinde rutin idrar ve kan analizleri normaldi. Kollajen doku hastalığına yönelik tüm tetkikleri negatifti. AC grafisi ve EKG normaldi. Tanı sırtın üst bölgesinden alınan cilt biyopsisi ile doğrulandı. Hasta benign bir sürece sahip olup, hiçbir tedavi uygulamaksızın spontan iyileşme başladığı gözlemlendi. Bu yazıda yaklaşık 2 yıldır selektif IgA eksikliği tanısı ile izlenen ve izleminde scleredema adultorum gelişen bir olgu sunulmuştur.

POSTER: 48***Inguinal ve Umbilikal Herni Birlikteliği ile Giden Larsen Sendromlu Olgu*****Gürkan Genç, Gonca Yılmaz, H. Nur Peltek, Mesut Koçak, Metin Doğan**

Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara.

Larsen sendromu nadir görülen, multiple eklem dislokasyonları, karakteristik yüz görünümü ve uzun ve ince tırnaklar, pes cavus, multiple eklem dislokasyonları birlikteliği ile tanımlanan, otozomal dominant geçiş gösteren bir hastalıktır.

Olgu Sunumu: Aralarında akrabalık olmayan ailenin ilk gebeliğinden miadında normal spontan vaginal yol ile 4000 gr olarak doğan, ilk kez 7 aylıkken hastanemize hırıltılı solunum şikayeti ile başvuran hastanın fizik muayenesinde; Boy: 61 cm (<%3) ve VA: 6kg (<%3), baş çevresi: 44 cm (%50); bifrontal basıklık, epikantus, hipertelorizm, malforme kulak yapısı, kısa-geniş boyun, burun kökü basıklığı, yarık damak dudak,umbilikal ve inguinal herni, abduksiyon kısıtlılığı,her iki diz ekleminde dislokasyon, ellerde klinodaktili, uzun ve ince parmak yapısı ile birlikte metakarpal kısalığı tespit edildi. Akciğerlerde ronküs duyulan ve wheezingi gözlenen hasta bronşiolit tanısı ile tedavi altına alındı. Ekokardiyografik incelemesi normal olarak değerlendirildi. Uzun kemik grafilerinde: kalça, diz ve dirsek eklemlerinde dislokasyonlar görüldü. Yapılan kromozom analizi 46XY (normal konstitusyonel karyotip) (GTG-bantlama yöntemi ile) olarak değerlendirildi. Bu vaka sunumunda, sendromik bulgulara ek olarak, daha önce bildirilmemiş olan inguinal ve umbilikal herni birlikteliği sunulmuştur.

POSTER: 49***Tonsillektomi Sonrası Massif Hemoraji Gelişen Bir Olgu*****Deniz Tekin, Eda Ayberkin, Tuba Pekacar, Emine Suskan**

Ankara Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Ankara.

Tonsillektomi en sık uygulanan pediatrik cerrahi işlemlerden biridir. Cerrahi tekniklerindeki gelişmelere rağmen tonsillektomi sonrası hemoraji insidansı %0.1 ile %9.3 olarak bildirilmiştir. 7 yaşında kız çocuğu acil polikliniğe ağız ve burundan yoğun kanama nedeni ile başvurdu. Kanama yaklaşık 15-20 dakika önce başlamıştı. Hasta ünitemize başvurduğunda solunumu oldukça yüzeyel, nabızı bradikardikti. Ağız ve burun hızlıca aspire edilerek oksijen verilmeye başlandı. Damar yolu açıldı, intravenöz defisit tedavisi verildi. Acil şartlarda kanama diatezi ve gastrointestinal kanama ekarte edilemediği için 10 mgr K vit İV ve 1 mg/kg ranitidin İM yapıldı. Alınan öyküsünde 1 hafta önce tonsillektomi yapıldığı öğrenildi. İzleminde gastrointestinal ve kanama diatezi ekarte edilen hastaya KBB danışımı yapıldı. İzleminde Htc değerleri düşen hastaya 1 Ü eritrosit transfüzyonu yapıldı. Bir gün acil serviste izlenen hasta sağlıklı olarak taburcu edildi.Tonsillektomi sonrası kanama özellikle küçük çocuklarda hayatı tehdit edici olabileceği için bu olguyu sunmak istedik.