



Kocaeli Üniversitesi
Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Pediyatri Servis
Olgu Sunumu

30 Kasım 2018
İnt. Dr. Ahmet Emir ULUTAŞ



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

Çocuk Servisi
Olgu Sunumu

30 Kasım 2018 Cuma

İnt.Dr. Ahmet Emir Ulutaş

Olgu

- **14 yaşında kız hasta**
- **Yakınma: Nefes darlığı**

Olgu

Öykü

- Yaklaşık 1 hafta önce başlayan nefes alamama ve çarpıntı şikayeti ile acil servise başvurmuş.
 - Efor dispnesi
 - Merdiven yokuş çıkarken **morarma** şikayetlerinin uzun zamandır devam ediyormuş.
- Hastanın bu şikayetleriyle herhangi bir poliklinik başvurusu olmamış.
- Yenidoğan döneminde ateş yüksekliği ile başvurusunda üfürümü saptanmış. Aileye büyüdükçe geçebileceği söylenmiş.
- Okul başarısı düşük

Olgu

Özgeçmiş

- 27 yaşında sağ-sağlıklı anneden miadında normal vajinal yolla doğmuş.
- Doğar doğmaz ağlamış,sarılık,morarma öyküsü yok?
- Doğum kilosuna hatırlanmıyor.
- Sağlıklı bir bebekmiş.
- Nöromotor gelişim geriliği tariflemiyor.
- Kilo alımı ve boyu hep yaşıtlarına göre azmış.
- Adetini 2 yıl önce olmuş. Çok fazla miktarda oluyormuş. Zaman zaman düzensizliği varmış.

Olgu

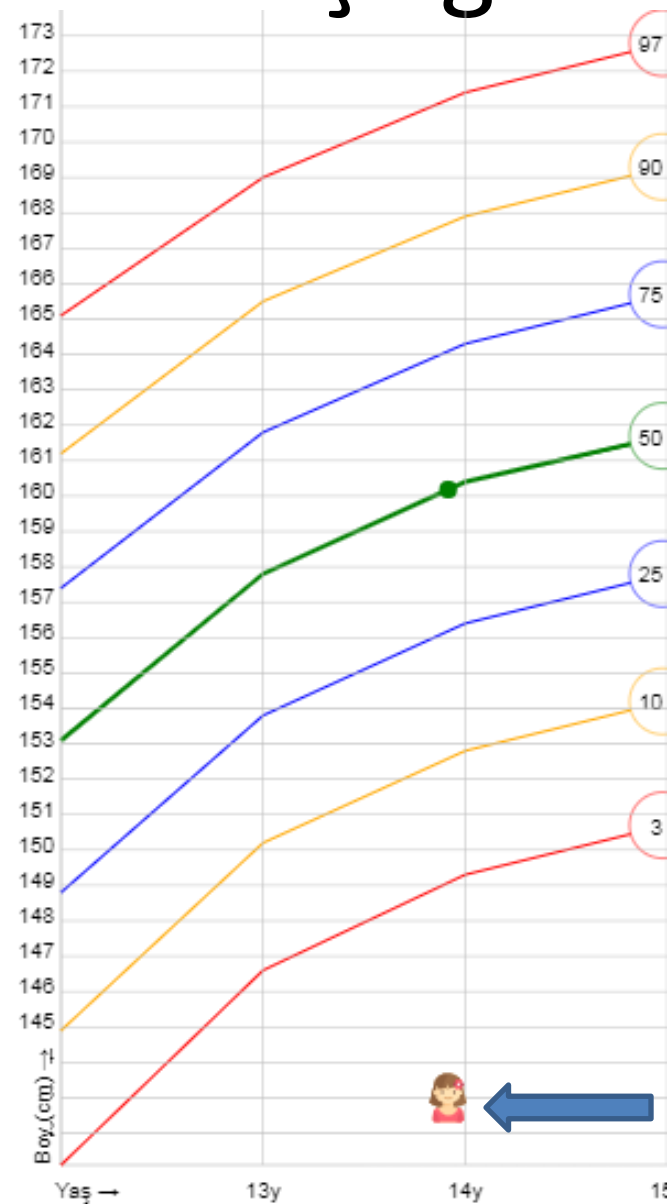
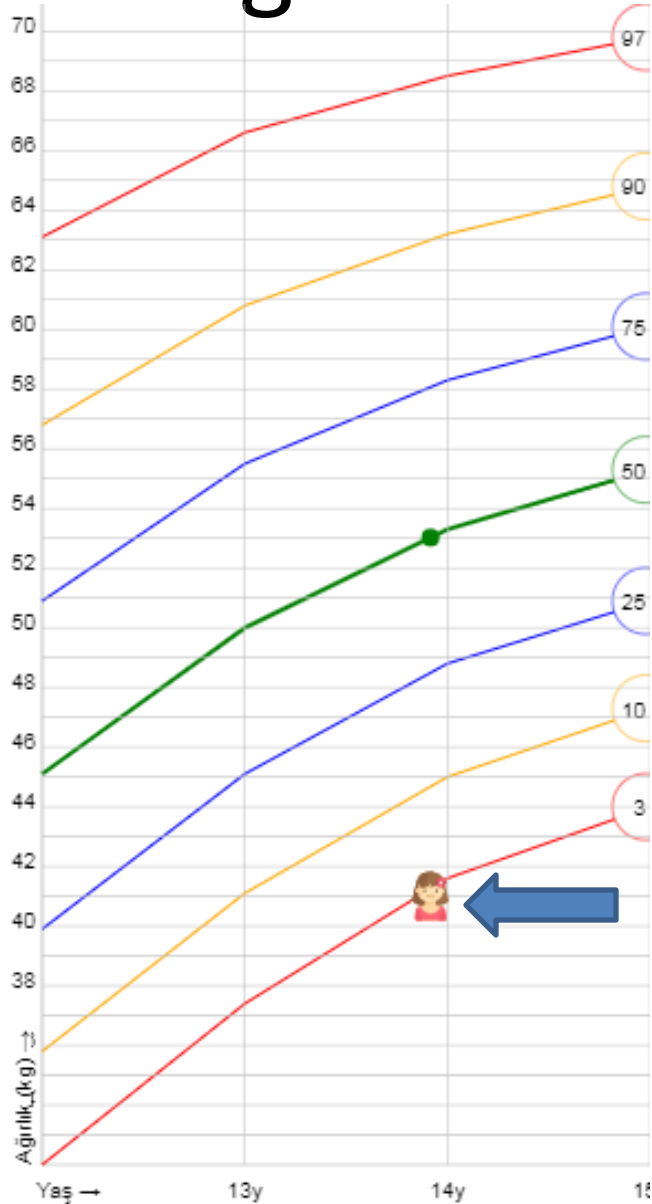
Soy-geçmiş

- Anne: 41y, sağ-sağlıklı
- Baba: 47 y, sonradan oluşan sağırılık tarifliyor.? Boy kısalığı (145 cm)
- Anne baba arasında 1.derece kuzen evliliği mevcut
 - 1.çocuk erkek sağ-sağlıklı 23 y
 - 2.çocuk hastamız
 - 3.çocuk erkek 11y sağ-sağlıklı
 - 4.çocuk kız 7y sağ-sağlıklı
 - 5.çocuk erkek 4y sağ-sağlıklı
- Ailede bilinen kalp hastalığı yok.

Olgu

- Kronolojik Yaş: 13 yıl 11 ay
 - Boy: 143cm (<3p) (-2.93SDS)
 - Kilo: 41kg (<3p) (-2.03SDS)
 - Kemik Yaşı: ???????
-
- TA:110/70 cmHg
 - Nabız:71/dk
 - SpO2:%98

Ağırlık –Boy Persentil Çizgileri



Olgu-Fizik Bakı

- **Genel durum:** İyi, siyanozu yok, hafif soluk
- **Cilt:** Turgor, tonus doğal. **Göz kapaklarında ödem mevcut.**
- **Baş boyun:** **Hafif yele boyun? .Ense saç çizgisi aşağı yerleşimli.**
- **Gözler:** Işık refleksi bilateral mevcut. Pupiller izokorik.. Göz kürelerin her yöne hareketi doğal.
- **Kulak-burun- boğaz:** **Posterior yerleşimli kulak mevcut.**Burun tıkanıklığı, akıntısı yok. Orofarenks ve tonsiller doğal.
- **Kardiyovasküler:** **Sternum solunda üstte yayılımı olan 5/6 sistolik üfürümü ve klik mevcut. Tril (+)**
- **Solunum sistemi:** Her iki hemitoraks solunuma eşit katılıyor. **Toraksın anteriora yönelimi mevcut.**Retraksiyon yok. Dinlemekle ral, ronküs, ekspiryum uzunluğu yok.
- **Gastrointestinal sistem:** Batın rahat. Barsak sesleri doğal. Palpasyonla defans, rebound yok. Karaciğer ve dalak büyüklüğü yok.
- **Genitoüriner sistem:** Haricen kız.
- **Nöromusküler sistem:** Bilinç açık. Koopere, oryante, çevreyle ilgili.Ense sertliği, kernig, brudzunski negatif. Babinski, klonus negatif. Kranial sinir muayeneleri doğal.
- **Ekstremiteler:** **Bilateral Cubitus valgus var.**
- Meme gelişimi Tanner5/5 aksiller ve pubik kıllanması mevcut. **Meme başı ayrıklığı mevcut.**

Olgu-Laboratuvar

- Kan biyokimyasal ve hematolojik deęerleri normal olarak deęerlendirildi.

Kardiyak					Örnek No: 91555253
Test Adı	Sonuç	Durum	Birim	Referans Deęerler	Önceki Sonuçlar
CK-MB Kütle	<2.0		ng/mL	2 - 7,2	
Troponin - I	15		ng/L	10 - 23	

Kardiyak					Örnek No: 91556328
Test Adı	Sonuç	Durum	Birim	Referans Deęerler	Önceki Sonuçlar
NT Pro - BNP	382	Y	pg/mL	20 - 133	

ABDOMİNAL RENKLİ DOPPLER RAPORU

Karaciğer boyutları normaldir, konturları düzenlidir. Parankim ekosu homojen izlenmektedir. Solid-kistik kitle lezyon izlenmemiştir.

Safra kesesi boyutları ve duvar kalınlığı normaldir. Lümen içinde patoloji izlenmedi. İntra-ekstra hepatic safra yolları normal izlenmektedir.

Dalak boyutları üst sınırdadır (116 mm). Konturları düzenlidir. Parankim ekosu homojendir, solid kitle lezyon izlenmedi.

Orta hat yoğun haz superpozisyonu nedeniyle net değerlendirilemedi.

Bilateral böbrek boyutları normaldir, konturları düzenlidir. Bilateral parankim eko ve kalınlıkları normaldir. Bilateral böbreklerde taş, hidronefroz izlenmemektedir.

Mesane dolumu suboptimal olup lümen içi belirgin patoloji izlenmedi.

Bilateral overler doğal izlendi.



Uterus subseptus ile uyumlu görünüm mevcuttur.



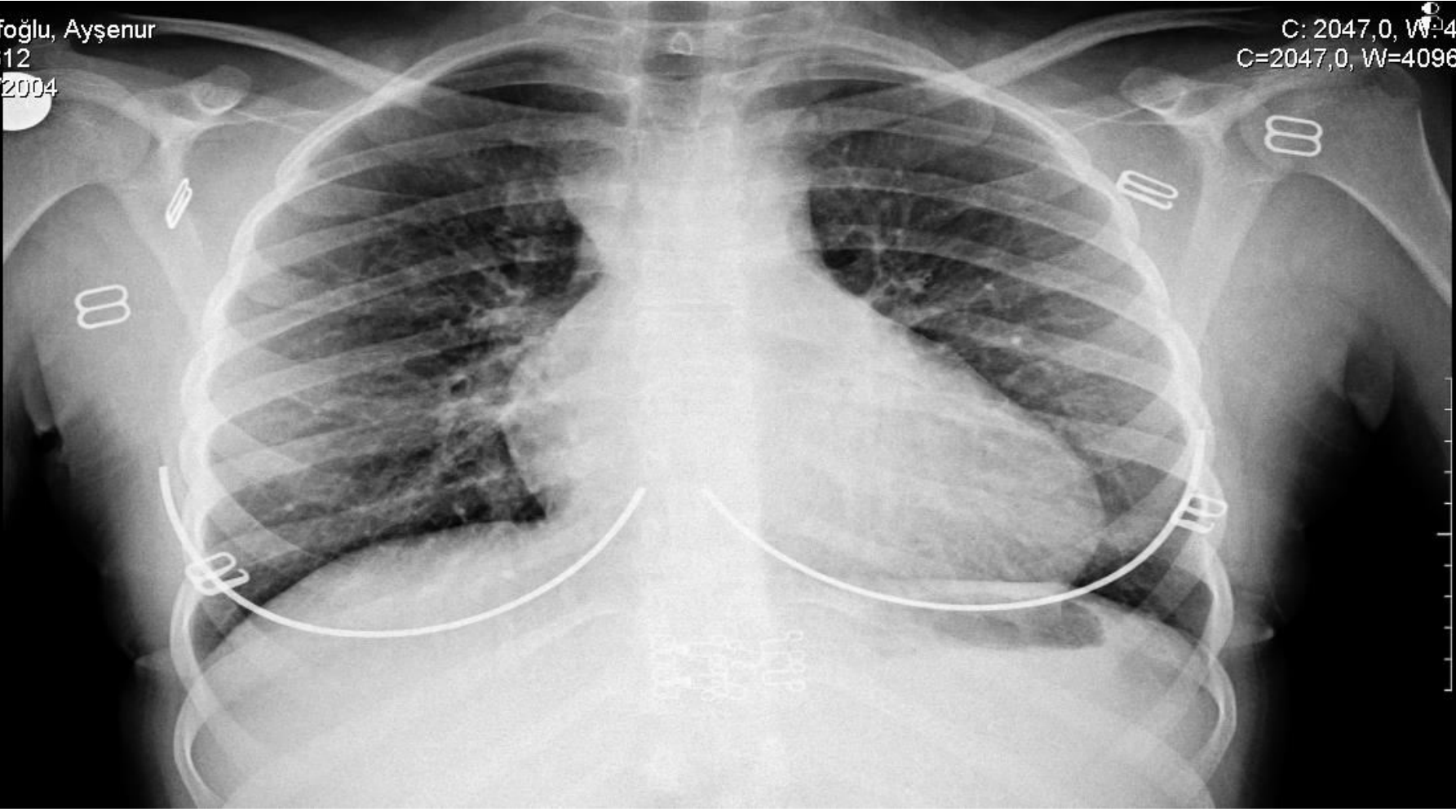
Renkli Doppler incelemede portal ven ve hepatic venlerin çapları normal olup lümenleri açık izlenmektedir.

Batında serbest sıvı izlenmedi.

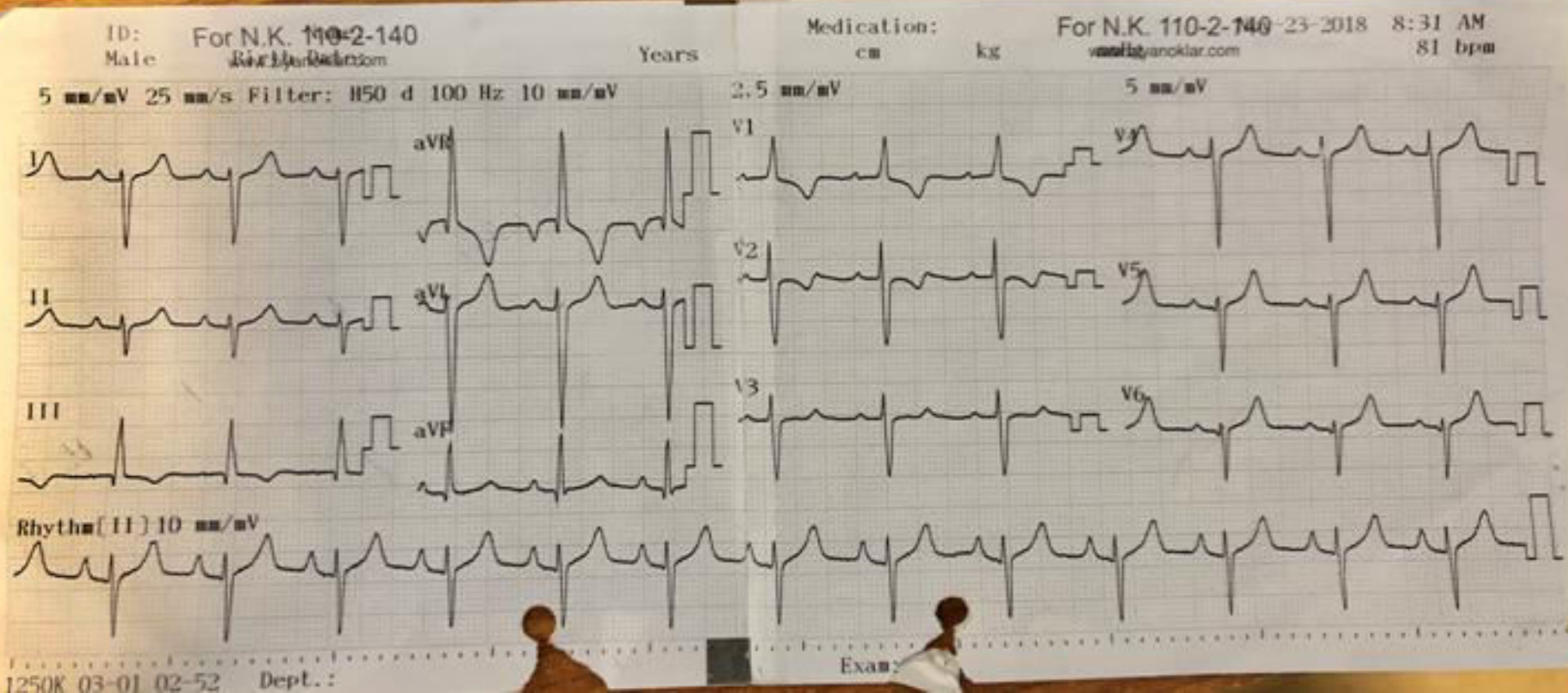
Telekardiyografi

Çarşafoglu, Ayşenur
6157612
18/12/2004
F

C: 2047,0, W: 409
C=2047,0, W=4096,0



EKG



- Dismorfik Bulgular
- Büyüme gelişme geriliği
- Sağ ventrikül hipertrofisi (EKG+Tele)
- Pulmoner odakta en iyi duyulan 5/6 şiddetinde sistolik ejeksiyon üfümü

ÖN TANILAR ?



Noonan



NOONAN SENDROMU

- Otozomal dominant geçiş bildirilmiştir.
- **Boy kısalığı ve mental retardasyon**
- Turner sendromu benzeri belirteçler mevcuttur.
- **Konjenital kalp hastalığı(pulmoner stenoz)**
- Küçük penis,kriptorşidizm
- Sinirsel sağırlık,yüksek damak
- **Kromozom yapısı normaldir.**

Inverted triangle-shaped head

Coarse facial features

Curly/wooly hair

Wide forehead

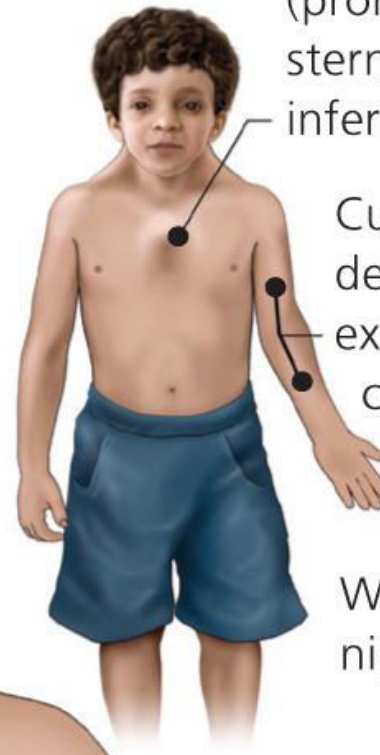
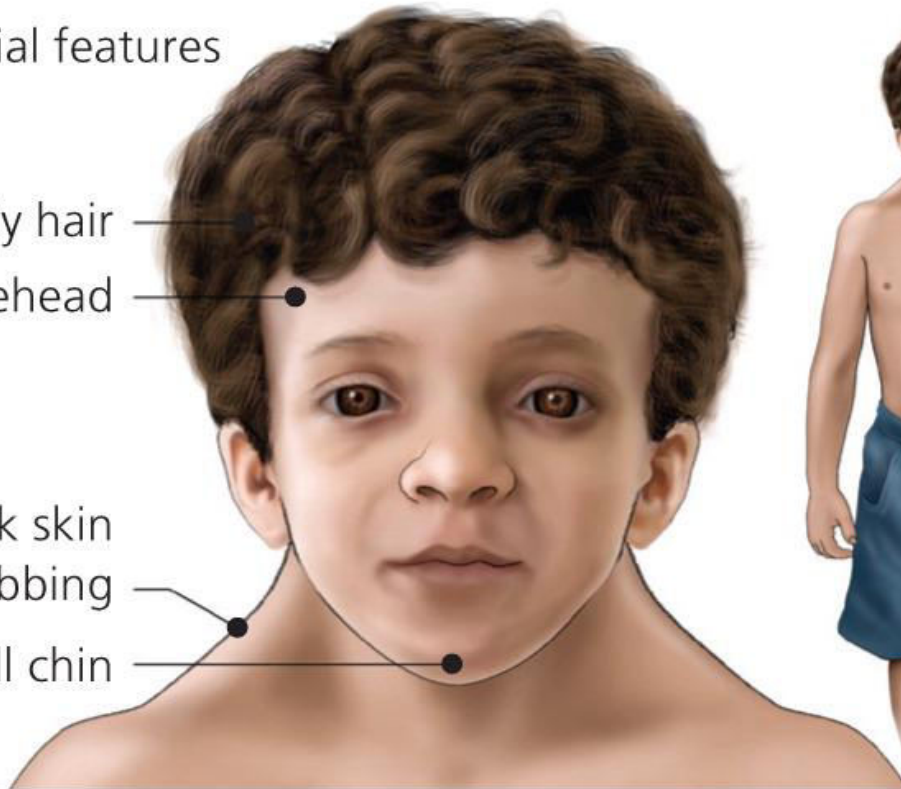
Neck skin
webbing

Small chin

Pectus sternal deformity
(prominent superior
sternum and depressed
inferior sternum)

Cubitus valgus
deformity of upper
extremity (increased
carrying angle at
elbow joint)

Widely spaced
nipples









TC
KOCAELİ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK KARDİYOLOJİ BİLİM DALI

Adı-SOYADI Ayşe Nur Çarşafoglu
Yaş, Cins 18/12/2004 K
Ağırlık 42 kg

Tarih 23/11/2018
Protokol No 6157612

ÇOCUK EKOKARDİYOGRAFI RAPORU

	Hasta(mm)	Normal(mm)
IVSd	9	7-8
LVDd	29	35-47
LVSD	18	
LVPWd	9	7-8

	Hasta(mm)	Normal(mm)
Aod	26	19-27
LADd	27	20-30
EF (%)	72	
KF (%)	30	>28

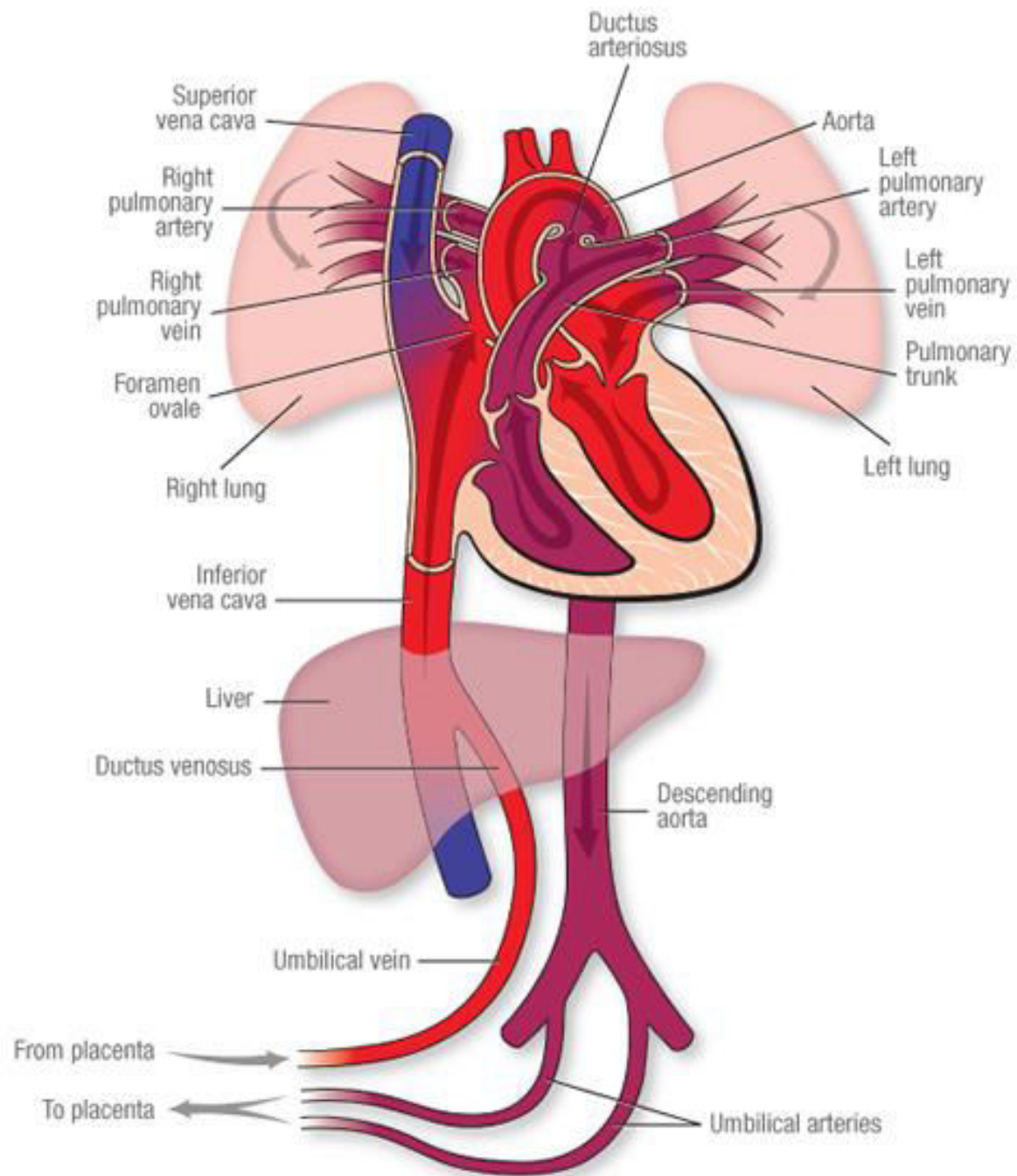
- Sağ ventrikül hipertrofik. Kalp kontraksiyonları normal sınırlar içinde.
- Kardiyak apeks sola doğru.
- Vena kava inferiyör kolumna vertebralisin sağında, inen aort kolumna vertebralisin solunda (atriyal situs solitus).
- Atriyumların ventriküllerle ve ventriküllerin büyük damarlarla olan ilişkisi normaldeki gibi (atriyo-ventriküler ve ventrikulo-arteriyel konkordans).
- Sistemik ve pulmoner venlerde dönüş anomalisi saptanmadı.
- İnter atriyal septumda defekt görülmedi.
- Mitral kapak normal, renkli dopler ile yetersizlik saptanmadı.
- Triküspit kapak normal, renkli Doppler ile hafif-orta yetersizlik saptandı. Bu yolla ölçülen RV sistolik basıncı 90 mmHg ölçüldü.
- İnter ventriküler septumda defekt saptanmadı.
- Aort ve pulmoner arterin ilişkisi normaldeki gibi.
- Kısa eksen kesitlerinde aort kapağı 3 yapraklı olarak görüldü. Renkli Doppler ile aort akımı normal, eser yetersizlik saptandı.
- Pulmoner kapak kalın, stenotik displastik görünümde. Pulmoner arter geniş değil.. Renkli Doppler incelemede Pulmoner kapaktan başlayan tübülan akım mevcut.CW Doppler ile 130 mmHg sistolik gradient elde edildi. Pulmoner anulus 16 mm ,ana pulmoner konus 19 mm saptandı.Pulmoner arter dalları konfluent.
- Suprasternal incelemede aort arkusu solda. Aort koarktasyonu ve patent duktus arteriosus görülmedi.
- Perikardiyal effüzyon tespit edilmedi.

EKOKARDİYOGRAFIK TANI

1. Displastik Pulmoner Kapak
2. Pulmoner Stenoz (valvüler-önemli)
3. Sağ ventrikül hipertrofisi
4. Aort Yetersizliği (eser)

Prof. Dr. Kadir Babaoğlu
Pediatrik Kardiyolog

For N.K. 110-2-140-23-2018 8:31 AM
www.zyvanoklar.com
Birth Date: 18/12/2004
Sex: Male
kg
mmHg
Years



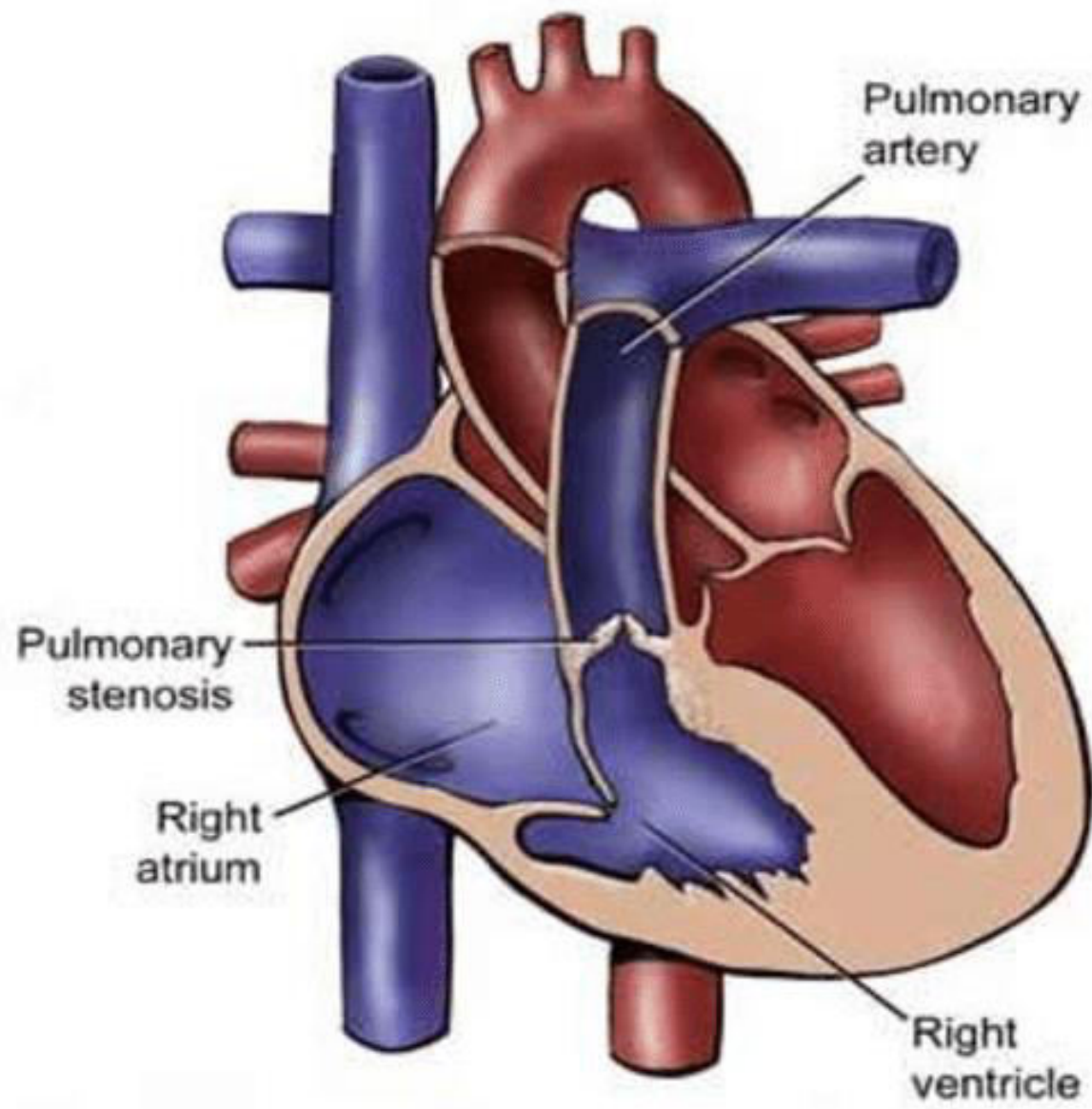
Normal heart

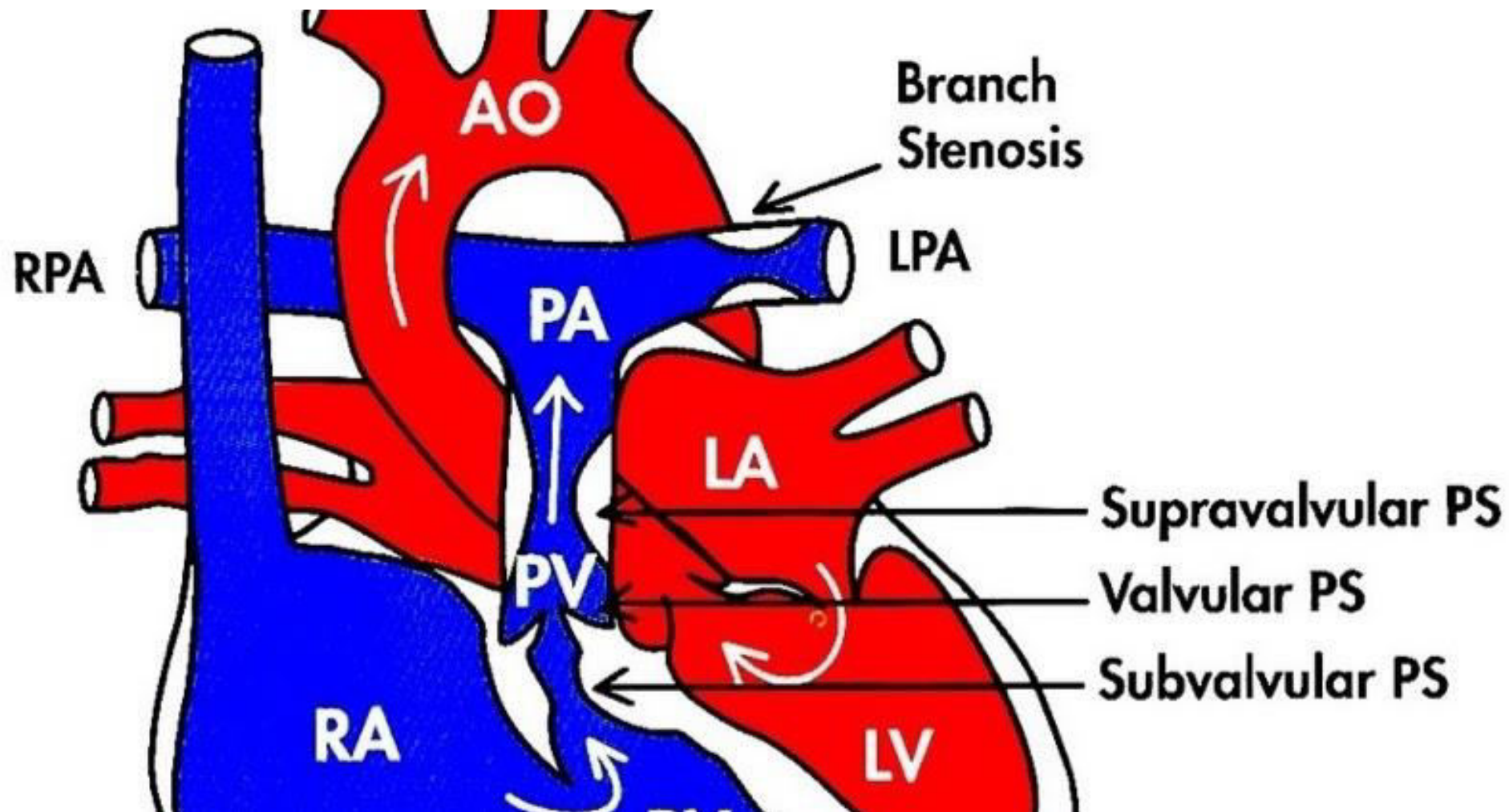


Pulmonary valve stenosis

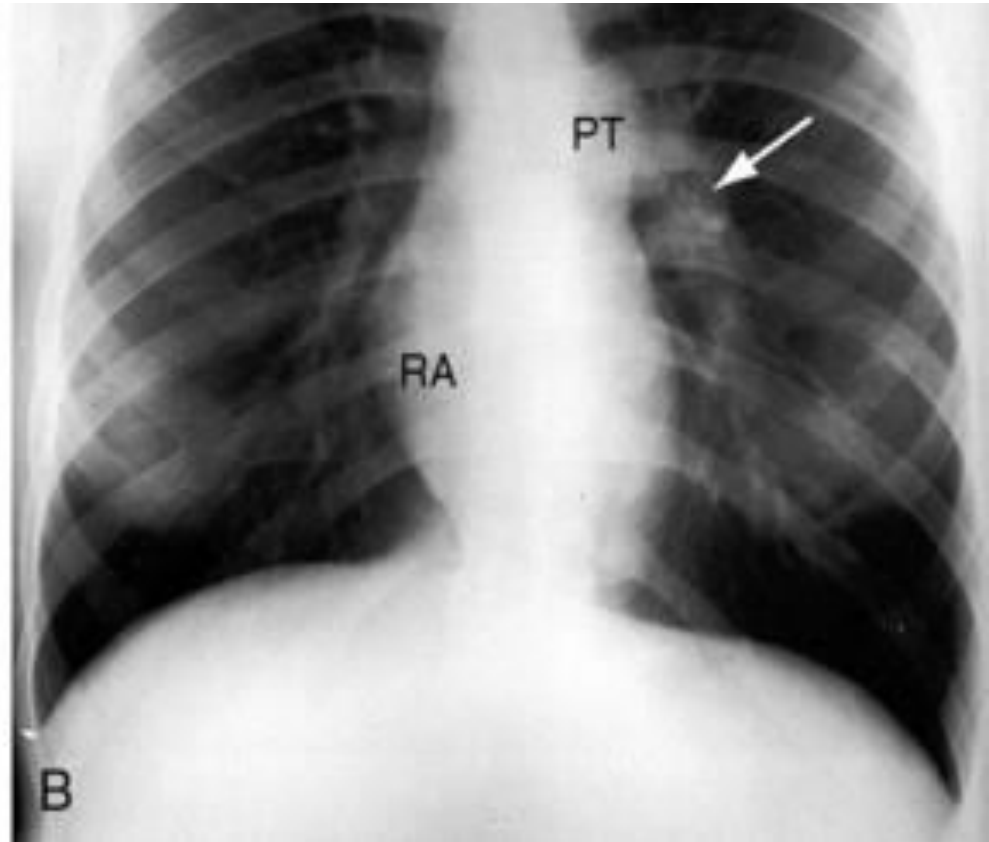
Pulmonary artery







Valvuler Pulmoner Stenoz



Tedavi

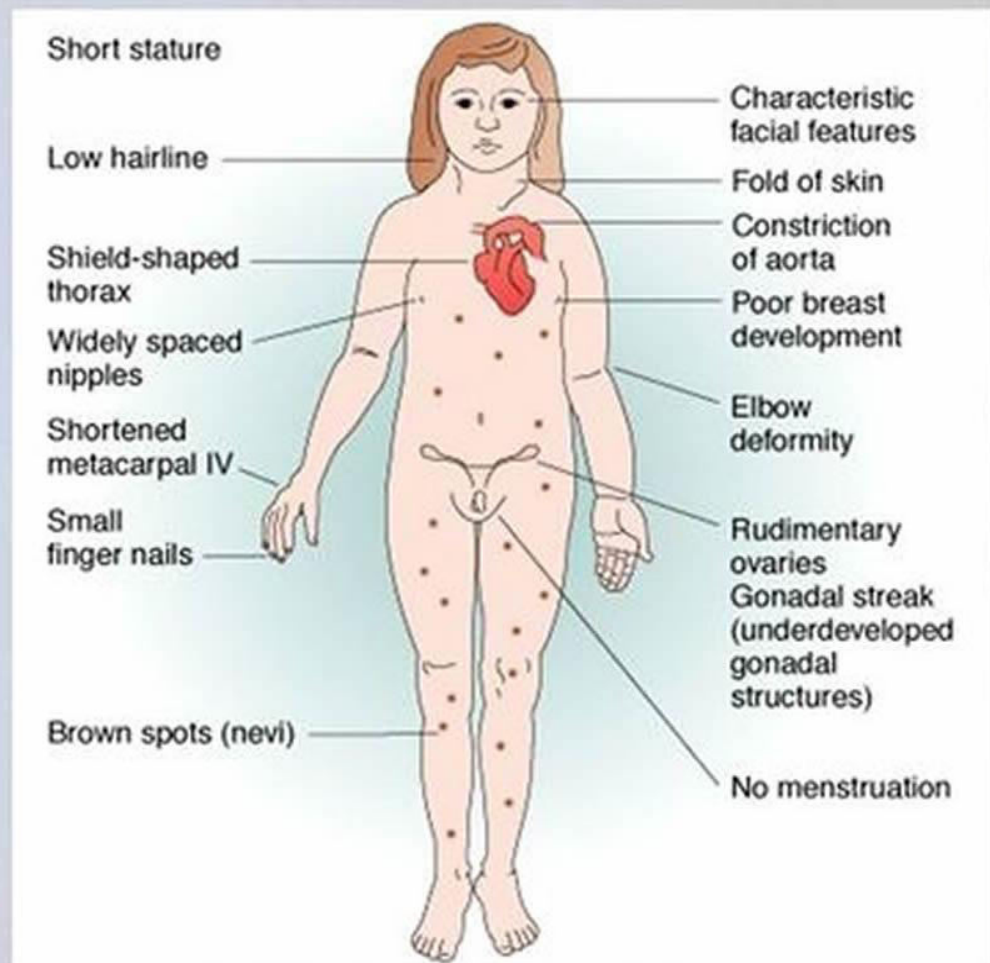
- Kritik pulmoner darlıkta,pulmoner atrezide pulmoner kan akımını arttırmak için **PGE1 infüzyonu(prostavazin,alprosdatil)** müdahaleye kadar verilmelidir.
- Önemli valvüler pulmoner stenoz varsa (sağ ventrikül basıncı 50 mmHg dan fazla ise) **balon valvüloplasti** tercih edilir.

Tedavi-Cerrahi

- Cerrahi
 - Displastik pulmoner kapak varsa
 - İnfindubular darlıklarda
 - Sağ ventrikül basıncı 80mmHg dan fazlaysa
 - Valvüler darlığa uygulanan balon valvüloplasti başarısız ise

Turner's Syndrome (X-)

- Missing an X chromosome on 23rd Pair.



Turner Sendromu

- 1250-3000 yenidoğan kızlardan biri, Turner sendromuna neden olan bir kromozom anomalisi mevcut
 - %40-60 45 X0
 - Diğerleri mozaik
- Overler fibrotik ve cinsel gelişim geriliği vardır. Bu nedenle hastalar steril kalır,menstürasyon olmaz.
 - Östrojen düşük Gonodotropinler yüksektir.
- Adrenal androjenlerin etkisi ile pubik kıllanma olur.Nadiren meme gelişimi olabilir.
- Ekzojen horman verildiğinde kanama meydana gelir.

Turner Sendromu

- Büyüme geriliği, boy kısalığı(doktora en sık başvuru nedeni)
- Yele boyun,kısa boyun tipiktir.
- Kubitus valgus
- Kalkan göğüs
- Meme başları ayırık
- Zeka geriliği yoktur.
- Yenidoğan döneminde el ve ayakta ödem görülür.
- En sık kalp anomalisi aort koarktasyonudur.(bikuspid aorta olmayan olgularda)
- Otoimmün tiroid ve hipotroidi,genel topluma oranla siktir.
- Ense saç çizgisi aşağıdadır.
- İşitme kusuru siktir.

Dinlediđiniz iin teŖekkrler...

