



ORAL DİAGNOZ VE
MAKSİLLOFASİYAL
RADYOLOJİ DERNEĞİ

Ödüllü Vaka Sunumu



Öğr. Gör. Dt. Hazal DUYAN YÜKSEL

- Çukurova Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi Ağız Diş ve Çene Radyolojisi ABD
- Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Biyoistatistik ABD

- 15 yaşında kadın hasta
- Başvuru sebebi: 21 nolu dişte sızlama şeklinde ağrı



Ekstraoral bulgular:

- Soluk, sarı cilt
- Bilateral ekspansif zigomatik kemikler

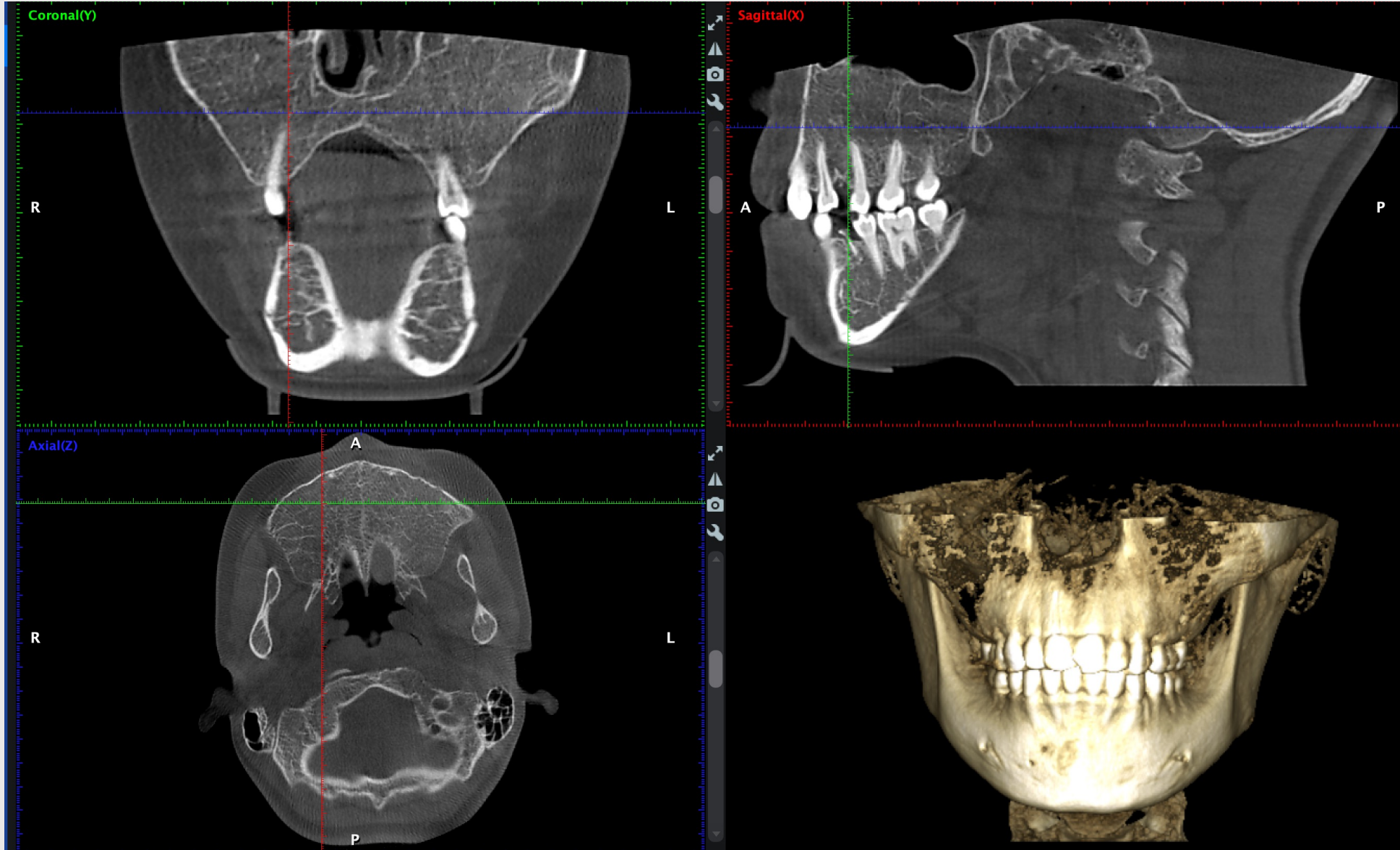
Not: Vaka olarak sorgulanan durumun hastanın hayat kalitesini şiddetli bir şekilde etkilemediği, sadece ilaç tedavisi aldığı ve herhangi bir operasyon hikayesi olmadığı öğrenilmiştir.

Panoramik radyografi bulguları



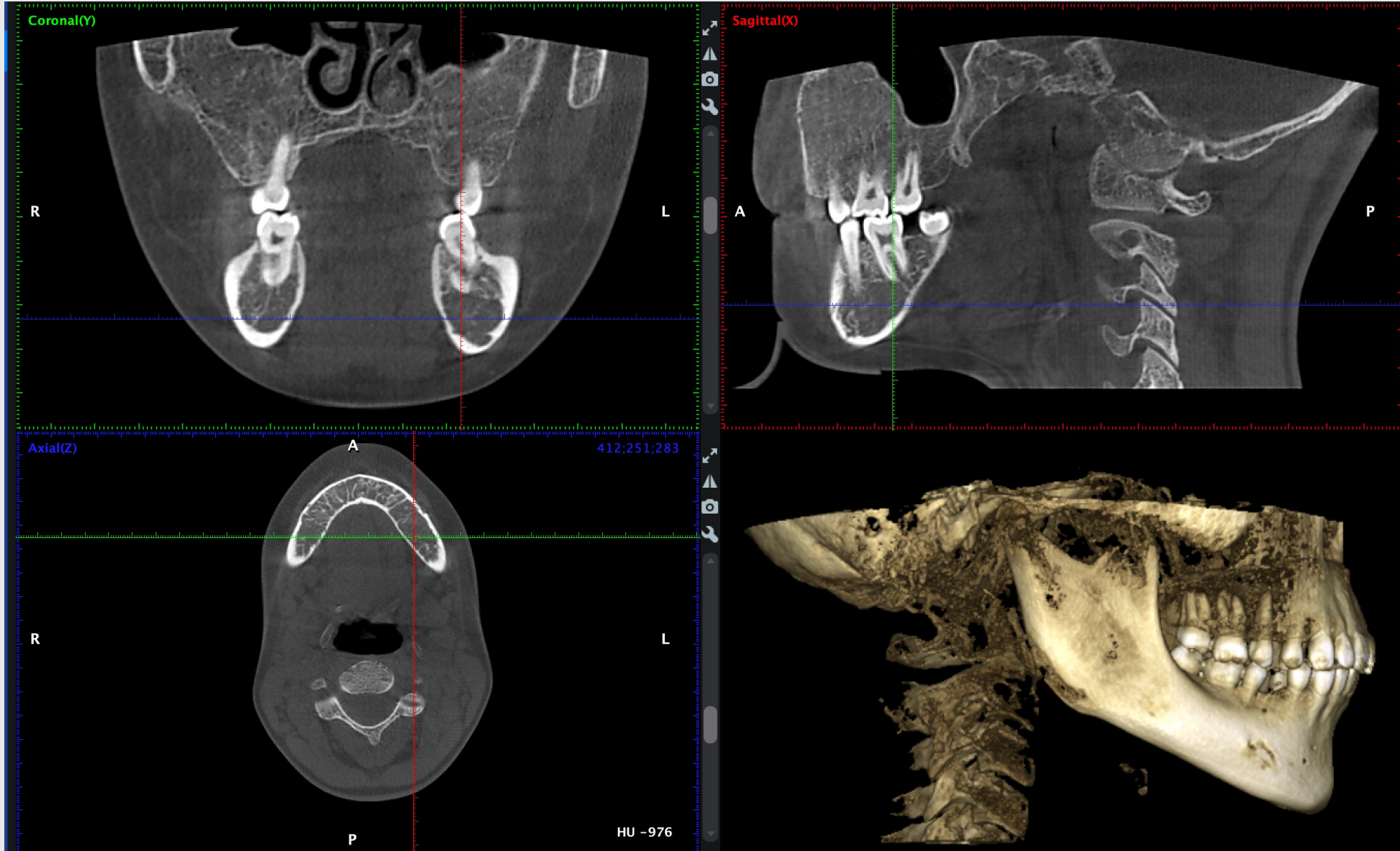
- Maksilla ve mandibulada genelleştirilmiş olarak trabekülasyonda bozukluk
- Bilateral olarak maksiller dişlerin apikalleri ile maksiller sinüslerin tabanı arasındaki mesafedeki artış

Konik ışınli bilgisayarlı tomografi bulguları



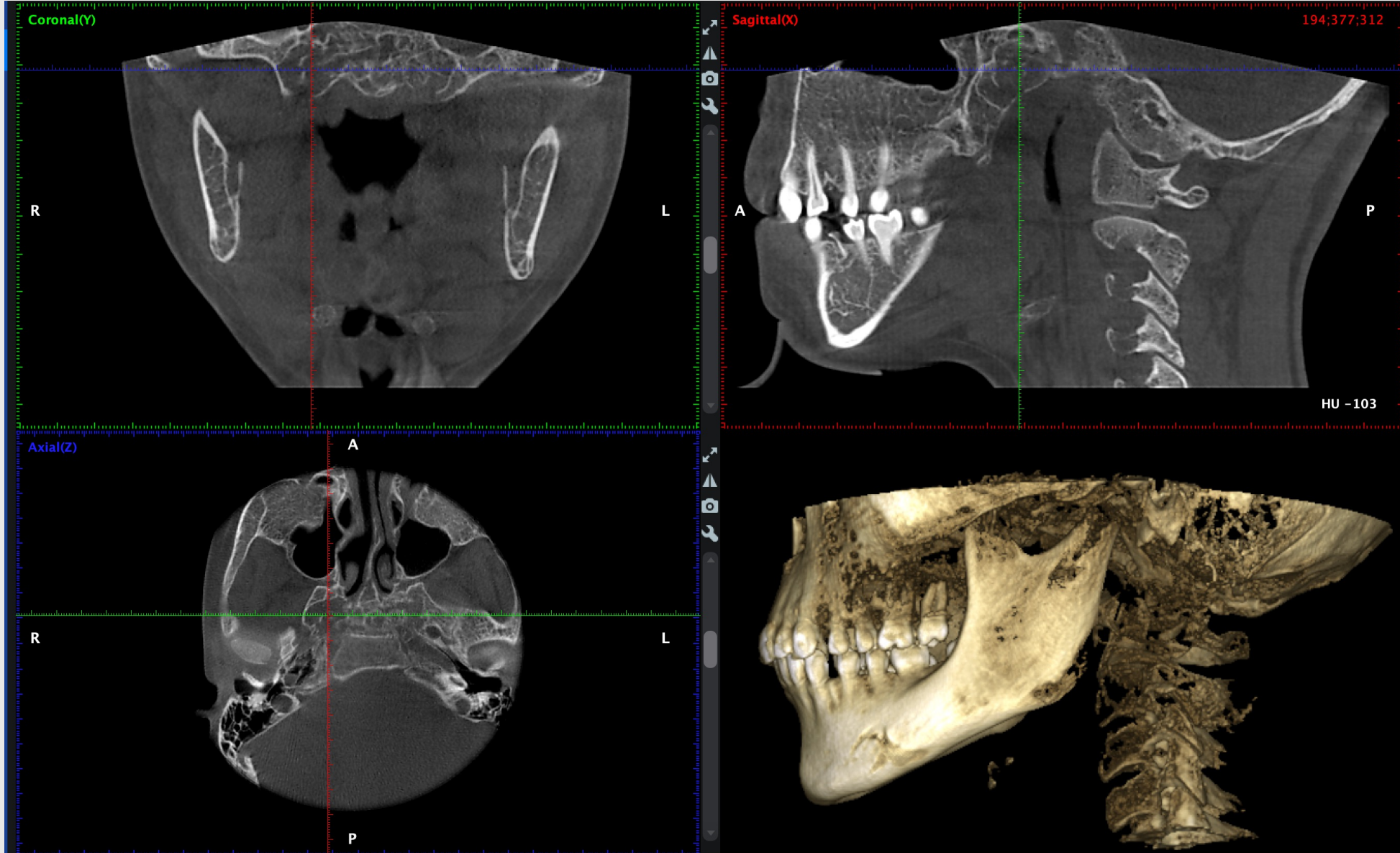
- Maksilla ve mandibulada generalize olarak trabekülasyonda bozulma
 - Özellikle maksillada ileri derecede ekspansiyon

Konik ışınli bilgisayarlı tomografi bulguları



- Maksiller sinüsler bilateral olarak hipoplazik görünümde
- Mandibulada generalize olarak trabekülasyonda bozulma

Konik ışınli bilgisayarlı tomografi bulguları



- Sfenoid ve oksipital kemiklerde trabekülasyonda bozulma

Biyokimya tetkikleri

| Parametre Adı | Sonuç | Birim | Durum | Alt Limit | Üst Limit |
|------------------------|--------|--------|-------|-----------|-----------|
| GLUKOZ | 86 | mg\dl | | 60 | 100 |
| SODYUM | 140 | mmol/L | | 131 | 145 |
| ÜRİK ASİT | 5,1 | mg\dl | | 3,5 | 7,3 |
| T.PROTEİN | 71,8 | g/L | | 61 | 79 |
| ALBUMİN | 46 | g/L | | 27 | 48 |
| T.BİLİRUBİN | 3,96 | mg\dl | | 0,4 | 1,2 |
| D.BİLİRUBİN | 0,8 | mg\dl | | 0,1 | 0,5 |
| AST (SGOT) | 50 | U/L | | 0 | 31 |
| ALT (SGPT) | 36 | U/L | | 8 | 32 |
| LDH | 350 | U\l | | 115 | 304 |
| POTASYUM | 4,6 | mmol/L | | 3,2 | 5,7 |
| KALSİYUM | 9,3 | mg\dl | | 8,9 | 10,3 |
| İNORGANİK FOSFOR | 4,89 | mg/dL | | 2,9 | 6,2 |
| DEMİR | 208 | µg/dL | | 50 | 120 |
| UIBC | 38 | µg/dL | | 112 | 346 |
| Serum İndeksi: Hemoliz | + | | | | |
| Serum İndeksi: Lipemik | Normal | | | | |
| Serum İndeksi: İkterik | + | | | | |

*Normal değer aralıklardan sapmalar sarı ile boyalıdır.

Hemogram

| Parametre Adı | Sonuç | Birim | Durum | Alt Limit | Üst Limit |
|---------------|-------|---------------------|-------|-----------|-----------|
| WBC | 7,6 | 10 ³ /μL | | 4,5 | 13,5 |
| NE% | 41 | % | | 17 | 60 |
| LY% | 46,2 | % | | 25 | 50 |
| MO% | 6,1 | % | | 1 | 6 |
| EO% | 6,2 | % | | 1 | 5 |
| NRBC% | 3,8 | % | | 0 | 1 |
| BA% | 0,5 | % | | 0,1 | 1,0 |
| NE# | 3,1 | 10 ³ /μL | | 1,5 | 8 |
| LY# | 3,5 | 10 ³ /μL | | 1,5 | 6,5 |
| MO# | 0,5 | 10 ³ /μL | | 0 | 0,8 |
| EO# | 0,5 | 10 ³ /μL | | 0 | 0,06 |
| BA# | 0 | 10 ³ /μL | | 0 | 0,2 |

| Parametre Adı | Sonuç | Birim | Durum | Alt Limit | Üst Limit |
|---------------|-------|---------------------|-------|-----------|-----------|
| NRBC# | 0,29 | 10 ³ /μL | | 0 | 0,1 |
| RBC | 4,57 | 10 ⁶ /μL | | 4 | 5,2 |
| HGB | 9,7 | g/dL | | 11,8 | 15,5 |
| HCT | 30,3 | % | | 36 | 46 |
| MCV | 66,2 | fL | | 73 | 95 |
| MCH | 21,2 | pg | | 25 | 34 |
| MCHC | 32 | g/dL | | 32 | 36 |
| RDW | 39,5 | % | | 11,8 | 13,4 |
| PLT | 266 | 10 ³ /μL | | 156 | 373 |
| MPV | 8,5 | fL | | 7,4 | 10,4 |
| PDW | 17,6 | | | | |
| PCT | 0,226 | % | | | |

*Normal değer aralıklardan sapmalar sarı ile boyalıdır.

Elektroforez tetkikleri

| Parametre Adı | Sonuç | Birim | Durum | Alt Limit | Üst Limit |
|--------------------------|-------|-------|-------|-----------|-----------|
| HEMOGLOBİN ELEKTROFOREZİ | . | | | | |
| HbA2 | 2,6 | % | | 1,5 | 3,5 |
| HbF | 97,4 | % | | 0 | 2 |

Hormon ve marker tetkikleri

| Parametre Adı | Sonuç | Birim | Durum | Alt Limit | Üst Limit |
|---------------|-------|-------|-------|-----------|-----------|
| FERRİTİN | 254,1 | ng/mL | | 11 | 307 |
| FOLAT | 5,58 | ng/mL | | 3,1 | 19,9 |
| VİTAMİN B 12 | 198 | pg/mL | | 126 | 505 |

25-OH Vitamin D3 düzeyi

| Parametre Adı | Sonuç | Birim | Durum | Alt Limit | Üst Limit |
|---------------|-------|-------|-------|-----------|-----------|
| 25-OH VİT.D3 | 6,5 | ng/mL | | 10 | 60 |

*Normal değer aralıklardan sapmalar sarı ile boyalıdır.

Talesemi

- Talesemiler, hemoglobin molekülünün yapısında yer alan globin zincirlerinin sentezindeki bozukluklardan kaynaklanan kalıtsal kan hastalıklarıdır.
- Talesemiler, alfa ve beta globin zincirlerinin sentezindeki bozukluklar nedeniyle iki temel türde olabilir. Alfa talasemi, alfa globin zincirlerinin sentezinde bozukluklarla ilişkili iken, beta talasemi beta globin zincirlerinin sentezinde bozukluklarla ilişkilidir.

- Talesemilerin belirtileri genellikle anemi, solukluk, halsizlik, kemik deformiteleri, büyüme geriliği ve bazen de ikincil komplikasyonlar olarak ortaya çıkar.
- Talesemiler genellikle kan testleri, hemoglobin elektroforezi, genetik testler ve bazen kemik iliği biyopsisi gibi yöntemlerle teşhis edilir.
- Tedavi, kan transfüzyonları, demir şelasyon tedavisi, kemik iliği transplantasyonu ve semptomları yönetmeye yönelik destekleyici tedavileri içerebilir.

- **Anemi Belirtileri:** Soluk/sarı cilt, yorgunluk, halsizlik gibi belirtiler sık görülür.
- **Büyüme Geriliği:** Çocuklarda büyüme ve gelişme geriliği sıkça gözlemlenebilir.
- **Kemik Deformiteleri:** Özellikle yüz ve kafatası kemiklerinde görülen genişlemeler veya diğer kemik yapı bozuklukları sık rastlanan bulgulardır.

Talesemi tipinin deęerlendirilmesi:

- Hastanın elektroforez deęerleri incelendięinde HbF düzeyi %97.4'tü. **Beta talasemide** yüksek HbF (%97.4) düzeyi, **alfa talasemiye** (daha az etkilendięi için) göre daha tipiktir.
- **Beta talasemi minörde (taşıyıcılık)**, HbA2 düzeyi genellikle normalden yüksektir (%3-%7 arasında) ve HbF düzeyleri normalin üzerinde beklenir, ancak %90'ların üzerinde olması beklenmez.
- **Beta talasemi major (Cooley Anemisi)**, genellikle daha ciddi bir hastalıktır. Genellikle çok ciddi anemi yaşarlar ve yaşamlarını sürdürebilmek için sürekli kan transfüzyonlarına ihtiyaç duyabilirler. İlk yaşlarda belirtiler ortaya çıkar ve hastalık daha ciddi seyreder. Kemik ilięi transplantasyonu gibi ciddi tedavilere ihtiyaç duyabilirler.
- **Beta Talasemi İntermedia**, beta talasemi major kadar ciddi deęildir, ancak beta talasemi minörden daha ciddi olabilir. Hastalık belirtileri genellikle daha hafiftir ve yaşam kalitesini daha az etkiler. Bazı hastaların kan transfüzyonlarına ihtiyacı olabilir, ancak beta talasemi majorda olduęu kadar sık deęildir. Kemik ilięi transplantasyonu gibi tedaviler daha nadir gerekebilir.
- Tüm bu sebeplerden dolayı hastada **Beta Talasemi İntermedia** mevcuttur.

Referanslar

1. Weatherall, D. J. (2010). The thalassemyias. In Williams Hematology (8th ed., pp. 557-582). McGraw-Hill Education.
2. Galanello, R., & Origa, R. (2010). Beta-thalassemyia. Orphanet Journal of Rare Diseases, 5(1), 11.
3. Cao, A., & Galanello, R. (2010). Beta-thalassemyia. Genetics in Medicine, 12(2), 61-76.
4. Cappellini, M.D., Cohen, A., Porter, J., Taher, A., Viprakasit, V., editors (2014). Guidelines for the Management of Transfusion Dependent Thalassaemia (TDT) [Internet]. 3rd ed. Nicosia (CY): Thalassaemia International Federation.

“Benim manevi mirasım akıl ve bilimdir.”

K. Atatürk