



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk
Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Çocuk Nöroloji Bilim Dalı Olgu Sunumu

14 Mayıs 2019 Salı

Arş. Gör. Dr. Fatıma Reyhan AYDIN





- 17 yaş erkek hasta

- **ŞİKAYET:** Desteksiz yürüyememe

ÖYKÜ

- Hastanın 20 gün önce başlayan 4-5 gün süren ishal şikayeti sonrasında halsizlik, yorgunluk ve yürüyememe şikayetleri olmuş.
- Dış merkeze başvuran hastaya ÜSYE tanısıyla antibiyotik tedavisi başlanmış. Üç gün antibiyotik kullanan hastanın şikayetlerinde gerileme olmayınca tarafımıza başvurması üzerine kranyal MR çekilmiş. Kranyal MR'da patoloji gözlenmeyen hasta taburcu edilmiş.
- Şikayetleri gerilemeyince erişkin Nöroloji'ye başvurmuş. EMG'si çekilip Çocuk Nöroloji'ye konsülte edilmiş.

ÖZGEÇMİŞ

- **Prenatal:** Düzenli USG kontrollerine gitmiş. Antenatal izlemlerinde sorun saptanmamış.
- **Natal:** Miad , NSVYile , 3.500 g doğmuş
- **Postnatal:**Y DYBÜ'nde yatışı olmamış.
- **Aşılar:** Düzenli yapılmış, tam.
- **Geçirdiği hastalıklar:** Özellik yok.
- **Alerji:** Özellik yok.

SOYGEÇMİŞ



- Anne:48 yaşında , sağ , sağlıklı
- Baba:49 yaşında, sağ , sağlıklı
- Anne baba arasında akrabalık yok.

FİZİK MUAYENE

► Vital bulgular:

- ❑ Ateş: 36.7°C
- ❑ Tansiyon: 100/70 mm Hg
- ❑ Nabız: 95/dak
- ❑ SS: 20/dak
- ❑ sPO2: %95

➤ Antropometrik ölçümler:

- ❑ Boy: 172 cm (25-50 persentil)
- ❑ Ağırlık: 60 kg (25 persentil)

FİZİK MUAYENE

- ✓ **Genel durum:** iyi.
- ✓ **Cilt:** Turgor, tonus doğal. İktter, siyanoz, peteşi, purpura, ödem yok.
- ✓ **Baş boyun:** Saçlı deri doğal. Kafa yapısı simetrik. Boyunda kitle ve LAP yok.
- ✓ **Gözler:** Işık refleksi bilateral mevcut. Pupiller izokorik. Konjonktivalar ve skleralar doğal. Göz kürelerin her yöne hareketi doğal.
- ✓ **Kulak-burun- boğaz:** Bilateral kulak zarları doğal. Burun tıkanıklığı, akıntısı yok. Orofarenks ve tonsiller doğal
- ✓ **Kardiyovasküler:** S1 S2 doğal, S3 yok, üfürüm yok, KTA 4.interkostal aralıkta
- ✓ **Solunum sistemi:** Her iki hemitoraks solunuma eşit katılıyor. Toraks deformitesi yok. Retraksiyon yok. Dinlemekle ral ,ronküs,ekspiryum uzunluğu yok.
- ✓ **Gastrointestinal sistem:** Batın normal bombelikte.Barsak sesleri normoaktif. Defans, rebound yok. Hepatomegali ve splenomegali yok. Traube alanı açık.
- ✓ **Genitoüriner sistem:** Haricen erkek, testis muaynesi doğal.
- ✓ **Nörolojik sistem:**Bilinç açık, koopere, oryante. **DTR normal , alt ekstremitte kas gücü 4/5.**

HEMOGRAM

Test Adı	Sonuç	Durum Birim	Referans Değerler	Önceki Sonuçlar
Sedimentasyon	4	mm/h	< 15 ² (08/04/19)	
Hemogram				
WBC	8,7	x10 ³ /μL	3,6 - 10,2	16,3 (08/04/19)
NEU	5,5	x10 ³ /μL	1,7 - 7,6	15,3 (08/04/19)
NEU %	63,3	%	43,5 - 73,5	93,5 (08/04/19)
LYM	2,5	x10 ³ /μL	1 - 3,2	0,9 (08/04/19)
LYM %	28,2	%	15,2 - 43,3	5,4 (08/04/19)
MONO	0,6	x10 ³ /μL	0,3 - 1,1	0,1 (08/04/19)
MONO %	6,6	%	5,5 - 13,7	0,9 (08/04/19)
EOS	0,1	x10 ³ /μL	0 - 0,5	0,0 (08/04/19)
EOS %	1,1	%	0,8 - 8,1	0,1 (08/04/19)
BASO	0,1	x10 ³ /μL	0 - 0,1	0,0 (08/04/19)
BASO %	0,8	%	0,2 - 1,5	0,1 (08/04/19)
NRBC	0,01	x10 ³ /μL	0 - 0,03	0,00 (08/04/19)
NR/W	0,2	/100WBC	0 - 0,6	0,0 (08/04/19)
RBC	4,95	x10 ⁶ /μL	4,06 - 5,63	5,22 (08/04/19)
HGB	15,5	g/dL	12,5 - 16,3	16,1 (08/04/19)
HCT	44,1	%	36,7 - 47,1	46,8 (08/04/19)
MCV	89,1	fL	73 - 96,2	89,2 (08/04/19)
MCH	31,3	pg	23,8 - 33,4	30,8 (08/04/19)
MCHC	35,1	g/dL	32,5 - 36,3	34,5 (08/04/19)
PLT	289	x10 ³ /μL	152 - 348	319 (08/04/19)
MPV	7,7	fL	7,4 - 11,4	7,6 (08/04/19)
RDW	13,5	%	12,1 - 16,2	13,7 (08/04/19)
RDW-SD	42,4	fL	36,5 - 45,9	42,9 (08/04/19)

BİYOKİMYA

Test Adı	Sonuç	Durum	Birim	Referans Değerler	Önceki Sonuçlar
MDRD (GFR Hesaplama)	188,36		mL/dk/1.73m ²		188,83 (08/04/19)
eGFR (CKD-EPI Pediatrik)	184,04		mL/dk/1.73m ²		146,09 (08/04/19)
Ürea	37,72		mg/dL	17 - 43	27,80 (08/04/19)
BUN (Kan üre azotu)	18		mg/dL	7 - 20	13 (08/04/19)
Kreatinin	0,57	D	mg/dL	0,67 - 1,17	0,64 (08/04/19)
AST (SGOT)	29,1		U/L	< 50	26,8 (08/04/19)
ALT (SGPT)	24,1		U/L	< 50	17,0 (08/04/19)
GGT	29		U/L	< 55	
Bilirubin, Total	0,70		mg/dL	0,3 - 1,2	0,52 (08/04/19)
ALP (Alkalen Fosfataz)	95		U/L	30 - 120	
LDH	208		U/L	< 248	210 (08/04/19)
Bilirubin, Direkt	0,09		mg/dL	< 0,2	0,07 (08/04/19)
Bilirubin, İndirekt	0,61		mg/dL	< 0,9	0,45 (08/04/19)
Protein, Total	74,55		g/L	66 - 83	79,79 (08/04/19)
Albumin	47,60		g/L	35 - 52	50,88 (08/04/19)
Globulin	26,95		mg/L	11 - 35	28,93 (08/04/19)
Sodyum (Na)	137,1		mmol/L	136 - 146	136,5 (08/04/19)
Potasyum (K)	4,64		mmol/L	3,5 - 5,1	4,83 (08/04/19)
Klor (Cl)	102,0		mmol/L	101 - 109	99,4 (08/04/19)
Kalsiyum	9,8		mg/dL	8,8 - 10,6	10,2 (08/04/19)
Magnezyum (Mg)	2,0		mg/dL	1,8 - 2,6	2,1 (08/04/19)
Fosfor (P)	5,61	Y	mg/dL	2,5 - 4,5	3,91 (08/04/19)
Ürik asit	5,93		mg/dL	3,5 - 7,2	3,63 (08/04/19)
Düzeltilmiş Kalsiyum	9,19		mg/dL		9,33 (08/04/19)
CRP	0,28		mg/L	< 5	0,91 (08/04/19)

KAN GAZI

Kan Gazları

pH	7,368		(+)	7,35 - 7,45
PCO2	49,4	Y	mmHg	35 - 45
PO2	29,5	K	mmHg	80 - 100
Na+	136		mmol/L	135 - 148
K+	4,3		mmol/L	3,5 - 4,5
iCa+	1,19		mmol/L	1,15 - 1,29
Cl	106		mmol/L	98 - 107
Glu	87		mg/dL	70 - 105
Laktat	8		mg/dL	4 - 20
Bili	1,2	Y	mg/dL	0,198 - 0,99
Baro	728			
tHb	16,4		g/dL	11,5 - 17,4
Hct	50,3	Y	%	35 - 50
MetHb	1,3		%	0,4 - 1,5
SO2	47,1	D	%	95 - 99
p50	30,78			
PO2t	29,5		mmHg	
pHST	7,426			
O2Hb	46,2	D	%	95 - 99
OSM	275,8		mOsm/kg	
H+	42,9		nmol/L	
CtO2	10,7			
CtCO2 (P)	65,5			
CtCO2 (B)	54,4			
COHb	0,6		%	0,5 - 1,5
cHCO3st	24,7			
cHCO3	27,7	Y	mmol/L	22 - 26
Bo2	22,4			
Beedf	2,8			
Beact	1,9			
Anyonik Gap (K)	5,8	D	mmol/L	11 - 20
Anyonik Gap	1,4	D	mmol/L	7 - 16

Koagulometre

Örnek No: 10000140122

Test Adı	Sonuç	Durum	Birim	Referans Değerler	Önceki Sonuçlar
Protrombin Zamanı					
PTZ(Protrombin Zamanı)	14,0		sec	11,5 - 15,5	
PTZ (Aktivasyon)	93		%	70 - 100	
PTZ (INR)	1,05				
APTT	31,9		sec	26,5 - 40	



□ ÖN TANİ?

□ EK TETKİK?



EMG incelemesi;

Alt ekstremitelerde daha belirgin olmak üzere motor yanıtlar küçülmüştür. Bu bulgular motor ağırlıklı ve aksonal tutulumla giden akut başlangıçlı polinöropatiyle uyumludur.

- 
- MR'da demyelinizan hastalıkla uyumlu lezyon saptanmayan , EMG' sinde polinöropati saptanan hastaya Çocuk Nöroloji tarafından lomber ponksiyon yapılması planlandı.

- **BOS incelemesinde;**

- *glukoz: 65,6 mg/dL (eş zamanlı KŞ: 110 mg/dl)*
- *protein: 102 mg/dL*
- *hücre sayımı: 1 eritrosit,*

şeklinde sonuçlandı.

- 
- **BOS KÜLTÜRÜ:**Üreme olmadı

- 
- BOS proteini yüksek gelen hastaya Guillain-Barré sendromu ön tanısıyla toplam 2 gr/kg İVİG, 5 gün sürecinde verilmesi planlandı.
 - Nöropatik ağrıları için Gabapentin başlandı.

- 
- **TANI:** Guillain-Barré sendromu
 - Akut Motor Aksonal Nöropati (AMAN)

Guillain Barré Sendromu

- Guillain-Barré sendromu (GBS) monofazik akut immün aracılı poliradikülonöropatidir.
- 1916'da Guillain ve arkadaşları tarafından I. Dünya Savaşı sağlık istasyonlarında kendiliğinden düzelen progresif seyreden ağırlıklı motor bozukluğu olarak tanımlandı.
- Guillain ve arkadaşları reflekslerin hastalık sırasında kaybolduğunu ve BOS ta protein artışı olduğunu keşfettiler. GBS'li birçok hastanın nöropati sonucu solunum yetmezliği nedeniyle öldüğü görüldü.
- Makrofajlarla ilişkili olan demyelinizan bir hastalık olduğu görüldü.

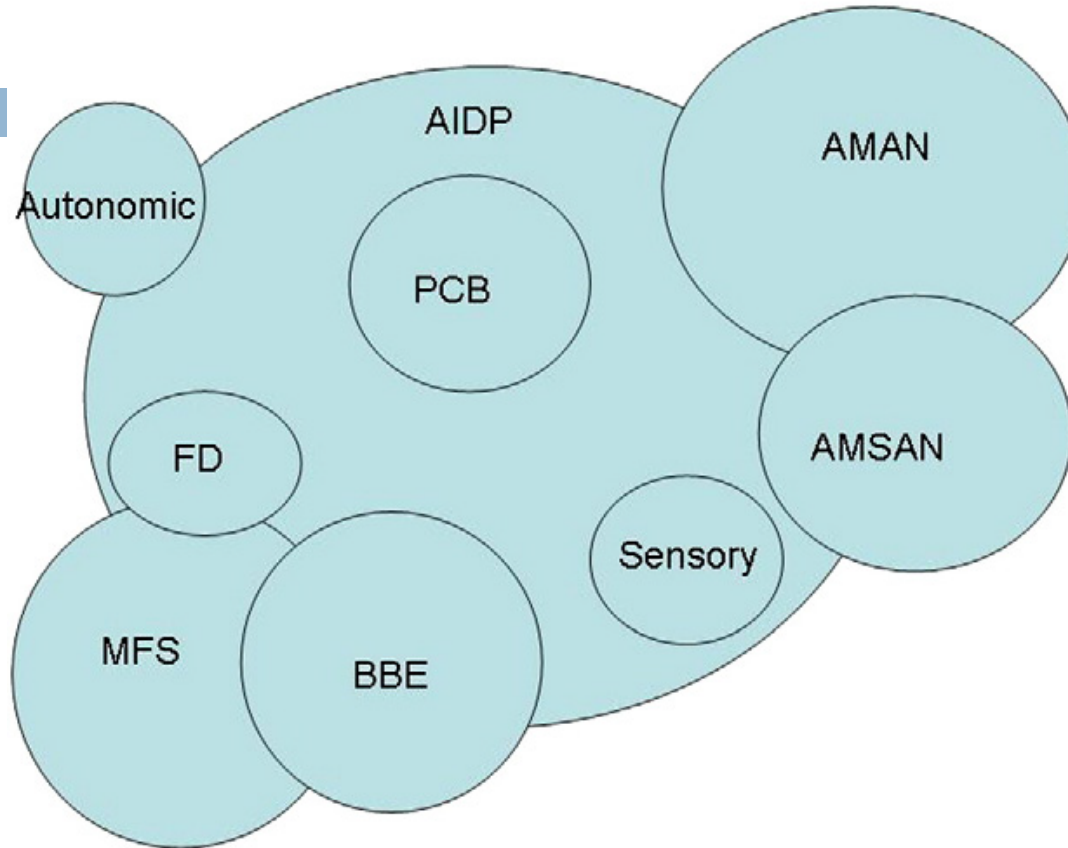
BELİRTİLER

- Alt ekstremiteden başlayıp ilerleyici olarak gövde ve üst ekstremiteye yayılan güçsüzlük
- Otonom sinir sistemi tutulumu sonucu kan basıncı ve kalp hızında değişme
- Kaslarda ağrı
- Kranyal sinir tutulumu
- Duyusal parestezi
- Tendon reflekslerinin alınamaması
- İdrar inkontinansı ve retansiyonu
- Bulber kas tutulumu (solunum yetmezliği)

LABORATUVAR VE TANI

- BOS: Protein normal üst sınırın 2 katından fazla artar. Glukoz düzeyi normal ve hücre yoktur.
- Bakteri kültürlerinin sonucu negatiftir.
- MR: Kauda ekuina ve intratekal sinir köklerinde kalınlaşma ve gadolinium tutulumunu içerir.
- EMG: Akut denervasyon bulgusu
- Primer aksonal nöropatide GM1 ve GD1 e karşı olmak üzere serumda bazen antigangliosid antikorları artar.
- Dışkı kültürü: Nadiren pozitifdir.

Spectrum of GBS 2010



GBS alt tiplerinin şematik gösterimi ve ilişkileri. AIDP, akut enflamatuvar demiyelinizan polinöropati; AMAN, akut motor aksonal nöropati; AMSAN, akut motor ve duysal aksonal nöropati; BBE, Bickerstaff'ın beyin sapı ensefaliti; MFS, Miller Fisher sendromu; FD, fasiyal dipleji; PCB, faringeal sefalobraşiyal varyant.

GBS ALT TİPLERİ

- AIDP (akut enflamatuar demiyelinizan polinöropati): Daha sık motor, ancak bazen duysal ve otonomik sinirleri de tutan postenfeksiyöz bir polinöropatidir.
- AMAN (akut motor aksonal nöropati)
- AMSAN (akut motor ve duysal aksonal nöropati)
- BBE(Bickerstaff'ın beyin sapı ensefaliti): Oftalmopleji, nöropati ve bilişsel bozulma.
- MFS (Miller-Fisher sendromu): Oftalmopleji, arefleksi , ataksi ve alt ekstremitte güçsüzlüğü.
- FD (fasiyal dipleji)
- PCB (faringeal sefalobrakial varyant)

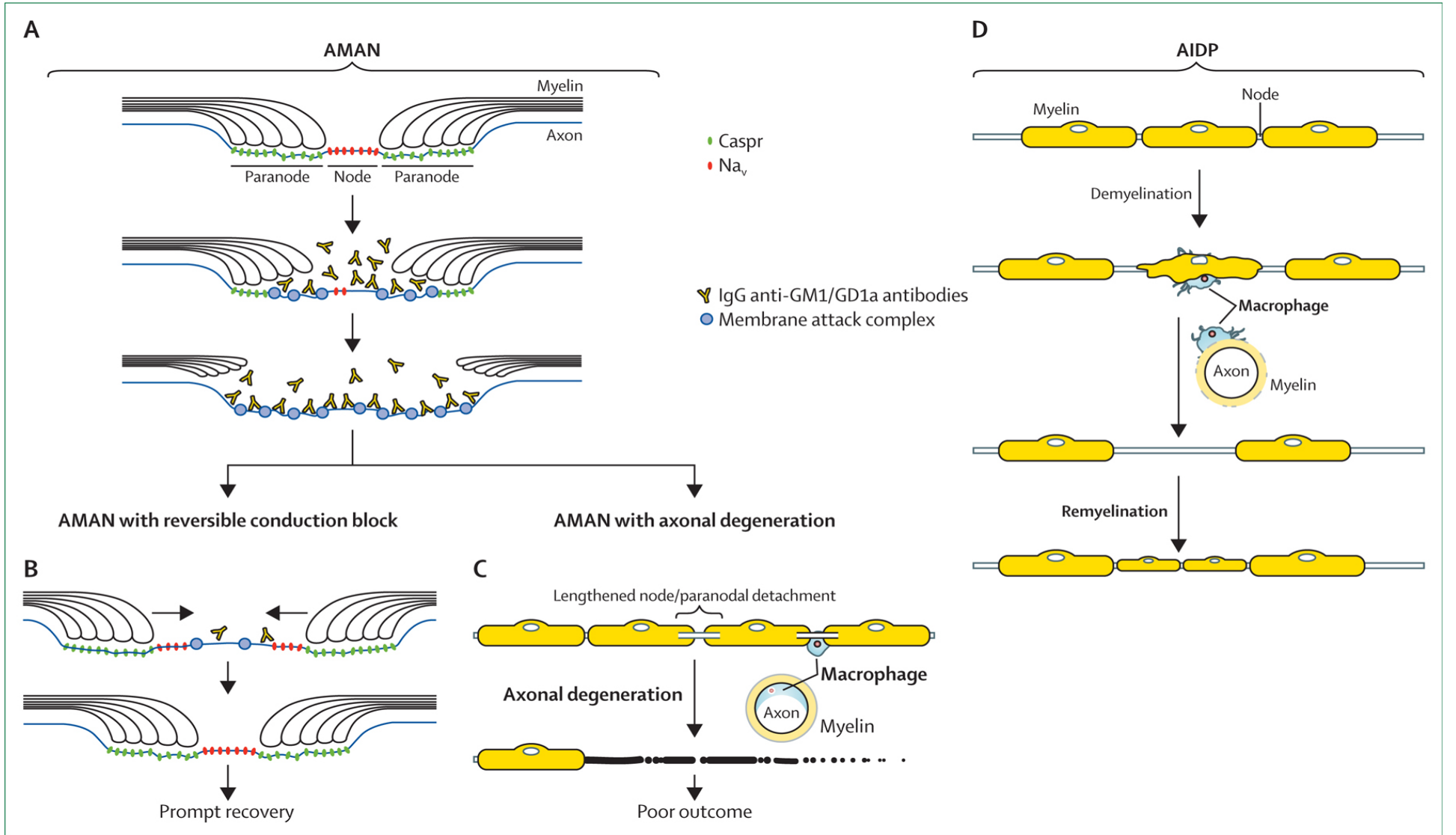
Akut Motor Aksonal Nöropati (AMAN)

- Guillain-Barré sendromunun (GBS) saf motor aksonal alt tipidir. 1990'ların sonunda tanımlandı.
- Asya, Orta ve Güney Amerika'da, GBS'nin en büyük alt türü ,% 30–65'te görülüyor.
- AMAN , demiyelinizan GBS'den daha hızlı ilerler; derin tendon refleksleri korunmuş, bazen artmıştır ve otonomik disfonksiyon nadir görülür.

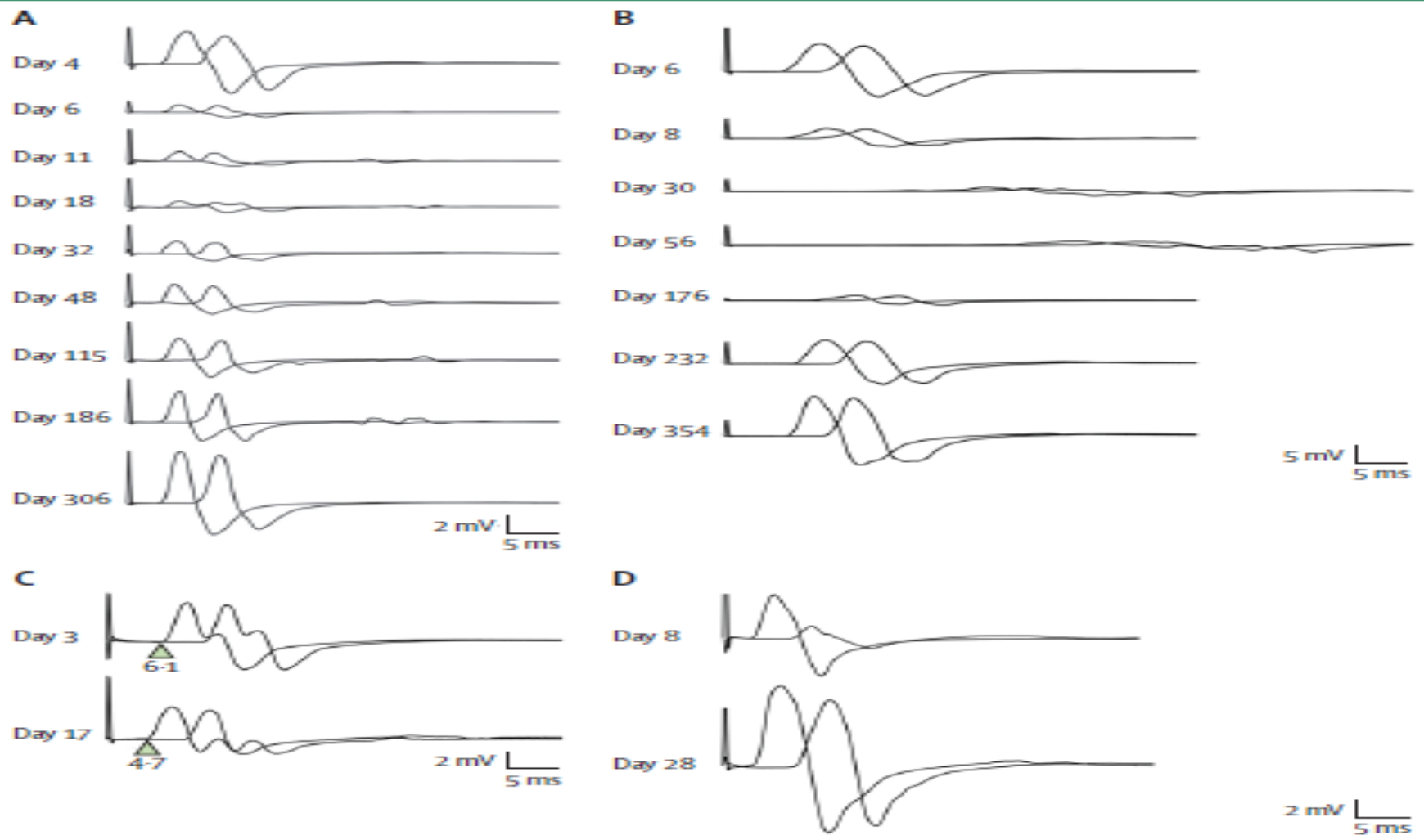
- 
- Başlıca nedenlerden biri *Campylobacter jejuni* lipooligosakaritleri tarafından insan gangliyozitlerinin taklit edilmesidir.
 - Aksonal dejenerasyona ek olarak, geri dönüşümlü sinir iletim blokajı veya yavaşlaması gösterir.
 - Ranvier düğümlerinde GM1 veya GD1a gangliyozidlerine bağlanan otoantikorlar sinir iletimine yol açan kompleman ve sodyum kanalı kümelerini ve aksoglial kavşakları etkileyerek kas zayıflığına neden olur.

	Acute motor axonal neuropathy	Acute inflammatory demyelinating polyneuropathy
Preceding infection	<i>Campylobacter jejuni</i>	Cytomegalovirus, Epstein-Barr virus
Frequency	Europe and North America <10%; Mexico 30%; Israel 22%; China 65%; Japan 38%	Europe and North America 90%; Mexico 30%; Israel 63%; China 20%; Japan 40%
Epidemics	Children (in China and Mexico)	None
Cranial nerve palsy	Rare (<20%)	Frequent (60%)
Sensory loss	Usually none (<10%)	Frequent (70%)
Pain	Usually none	Frequent (up to 66%)
Autonomic involvement	Rare	Frequent
Tendon reflex	Usually absent (preserved or exaggerated in 20%)	Absent (preserved or exaggerated in 5%)
Recovery	Two patterns (rapid and slow)	Relatively uniform
Electrophysiology	Axonal degeneration Reversible conduction blockade or slowing	Demyelination
Target molecule	Gangliosides (eg, GM1 and GD1a)	Unknown

- 
- AMAN da sodyum kanal disfonksiyonu olmaktadır.
 - AMAN'lı hastalarda refrakter iletim süresi bozulmakta, bu da impuls iletimi için emniyet faktörünün kritik bir şekilde düşürüldüğünü göstermektedir.
 - Bir düğümde bir aksiyon potansiyeli oluşturulduğunda, sodyum iyonlarının akışı sonucu bitişik düğümler depolarize olur. Sürüş akımı, bir sonraki düğüm için gereken membran potansiyeli eşiğinden büyük olduğunda, sodyum akışının içeri olmasına yol açar.



(A) Düğümün bozulmasının erken aşamasında, IgG antikorları biriktirilir. Otoimmün saldırı ilk önce düğümlerde meydana gelir ve daha sonra paranodlara uzanır. Nodal voltaj kapılı sodyum kanalları ve paranodal temasla ilgili protein yok edilir. (B) Kesilen düğümlerin onarımı (geri dönüşümlü iletim hatası) hızlı ve olumlu iyileşme gerçekleşebilirken (C) Aksonal dejenerasyonu olan tipik AMAN'a ilerleyebilir. (D) Karşılaştırma yaparak, AIDP'de makrofajlar miyelin kılıfının dış yüzeyini istila etmesi sonucu segmental demiyelinizasyon ve remiyelinizasyon görülür.



(A) **GM1'ye karşı IgG antikor titresi olan AMAN.** Bileşik kas hareketinin genliğinde azalma 18 güne kadar ilerledi, sonra yavaş yavaş arttı ve 306. günde normale döndü. (B) **Sitomegalovirüs enfeksiyonu ile ilişkili AIDP ve negatif anti-gangliosid antikorları.** 56. güne kadar, bileşik kas hareket potansiyelleri distal latansının belirgin uzadığını ve süresinin arttığını, sinir demiyelinizasyonu ve remyelinizasyonu göstermektedir. (C) **AMAN** distal sinir segmentinde geri dönüşümlü iletim yetersizliğini göstermektedir. 3. günde normalin üst sınırı ($6 \cdot 1$ vs $<4 \cdot 5$ msn.) ve 17. günde normal değerlere geri döndü. (D) **AMAN** ile distal sinir ve önkol segmentlerinde iletim bloğunu göstermektedir (geri dönüşümlü iletim yetersizliği).

TEDAVİ



- İntravenöz immünoglobulin ve plazma değişimi tedavisinin GBS için büyük etkinliği olduğu randomize, kontrollü çalışmalar ile kanıtlandı.

- 
- Hasta 2 gr/kg'dan 5 gün IVIG aldı.
 - Fizik tedavi tarafından görülen hastanın taburculuk sonrası FTR poliklinik kontrolüne gelmesi planlandı.
 - Nöropatik ağrıları açısından başlanan gabapentin tedavisine Çocuk Nöroloji Poliklinik kontrolüne kadar devam etmesi planlandı.
 - Taburculuktan 2 hafta sonra Çocuk Nöroloji Polikliniğinde görülen hastanın ağrıları geçmesi üzerine gabapentin kesildi.

PROGNOZ



- Genellikle iyidir ve çocukların çoğunda tam düzelme olur.
- İlk olarak bulber fonksiyon , son olarak alt ekstremitedeki güçsüzlük düzelir.



TEŞEKKÜRLER