



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

Çocuk Servisi
Olgu Sunumu

8 Mart 2017 Çarşamba

İnt. Dr. İsmail Talha Özdoğan



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

Çocuk Servisi
Olgu Sunumu

8 Mart 2017 Çarşamba

İnt. Dr. İsmail Talha ÖZDOĞAN

- 2 yaş , 9 ay erkek hasta

Şikayeti:

- **Ateş yüksekliği**
- **Nöbet geçirme**
- **Bilinç bulanıklığı**



HIKAYESİ:

- 2 gündür 40°C'yi bulan ateşi olan hastaya dış merkezde ÜSYE tanısı konulmuş, sonrasında evde hastanın absans tarzda nöbeti olmuş.
- Bilinç bulanıklığı mevcutmuş.
- Dış merkeze tekrar başvurmuşlar ve hastanede tekrar nöbet geçirmesi üzerine hastaya rektal diazepam yapılmış.
- Yarım saat sonra bu kez ağzını şapırdatma ve diş gıcırdatma şeklinde nöbeti olunca hasta, çocuk acil servisimize sevk edilmiş.



ÖZGEÇMİŞ:

- **Prenatal:** Annenin 2. gebeliği. Gebeliği boyunca düzenli doktor kontrolü var. Takiplerinde bir patoloji saptanmamış. Gebelik sırasında sigara, alkol, madde kullanımı, radyasyon maruziyeti, idrar yolu enfeksiyonu, döküntülü veya ateşli hastalık geçirme öyküsü yok.
- **Natal:** Hastanede 36 haftalıkken sezeryan ile doğmuş
- **Postnatal:** Solunum sıkıntısı nedeniyle 14 gün çocuk yoğun bakımda kalmış. İkter, siyanoz öyküsü yok.



SOYGEÇMİŞ:

- Anne: 34 yaşında, öğretmen, SS.
- Baba: 34 yaşında, öğretmen, SS.
- Anne ve baba arasında akrabalık ilişkisi yok.
- 1. çocuk: 11 yaş, kız.
- 2. çocuk: Hastamız.
- 3. çocuk: İkiz kardeşi, 2 yaş 9 ay, sağlıklı



FIZIK MUAYANE:

○ Yaşamsal bulgular:

- Ateş: 37,4°C
 - Tansiyon: 126/96 mm Hg
 - Nabız: 98/dk
 - Solunum sayısı: 40/dk
-
- Ağ: 12 kg (8. p)
 - Boy: 95 cm (65 p)



FIZIK MUAYENE:

- Genel durum: **Kötü.**
- Cilt: Turgor, tonus doğal. İkter, siyanoz, peteşi, purpura, ödem yok. **Hafif dehidrate görünümde.**
- Baş boyun: Saçlı deri doğal. Kafa yapısı simetrik. Boyunda kitle ve LAP yok.
- Gözler: **Işık refleksi sağda pozitif, solda negatif. İndirekt ışık refleksi negatif. Pupiller anizokorik. Sağ pupil midriyazis, sol pupilde ise myozis mevcut.**
Konjonktivalar ve skleralar doğal.
- Kulak-burun- boğaz: Bilateral kulak zarları doğal. Burun tıkanıklığı, akıntısı yok. **Orofarenks hiperemik.**



FIZIK MUAYENE:

- **Kardiyovasküler:** S1 S2 doğal, S3 yok, üfürüm yok, KTA 5.interkostal aralıkta, AFN +/-.
- **Solunum sistemi:** Her iki hemitoraks solunuma eşit katılıyor. Solunum sesleri doğal, ral yok, ronküs, ekspiryum uzunluğu yok.
- **Gastrointestinal sistem:** Batın normal bombelikte. Barsak sesleri normoaktif. Defans, rebound yok. Hepatomegali ve splenomegali yok. Traube alanı açık.



FIZIK MUAYENE:

○ Nörolojik muayene:

- Bilinç bulanıklığı mevcut, ağrılı uyarana yanıt yok, oryantasyonu tam olarak değerlendirilemedi.
- Glaskow koma skalası: 9
- DTR: Net değerlendirilemedi.
- Kas gücü: nonkoopere.
- Plantar yanıt: zayıf.



LABORATUVAR

- BK: $9,5 \times 10^3/\mu\text{L}$
- NÖT: $8,5 \times 10^3/\mu\text{L}$
- RBC: $5,2 \times 10^6/\mu\text{L}$
- HB: 12,6 g/dL
- HCT: %37,1
- MCV: 71,2 fL
- PLT: $145 \times 10^3/\mu\text{L}$
- CRP: 1,52 mg/dl
- Sedimentasyon: 2 mm/st



LABORATUVAR

- **BUN: 38 mg/dl**
- **Kreatinin: 1,08 mg/dl**
- Glukoz: 129 mg/dl
- Ca: 8,4 mg/dl
- Na: 144 mg/dl
- K: 4,11 mg/dl
- Mg: 2,38 mg/dl



LABORATUVAR

- T.Bil: 0.54 mg/dl
- D.Bil: 0,26 mg/dl
- ALT: 908 mg/dl
- AST: 3.974 mg/dl
- T.Protein: 6,3 mg/dl
- Albümin: 4,1 mg/dl
- Amonyak:112 ug/dl
- PT: 27,1 saniye
- APTT:39,4 saniye
- INR: 2,61



OLAĞAN DIŞI BULGULAR:

- Akut bilinç bulanıklığı
- Nöbet geçirme
- 2 gündür 40°C'yi bulan ateş
- AST, ALT, üre, kreatinin yüksekliği



○ **Ön tanı: ?**



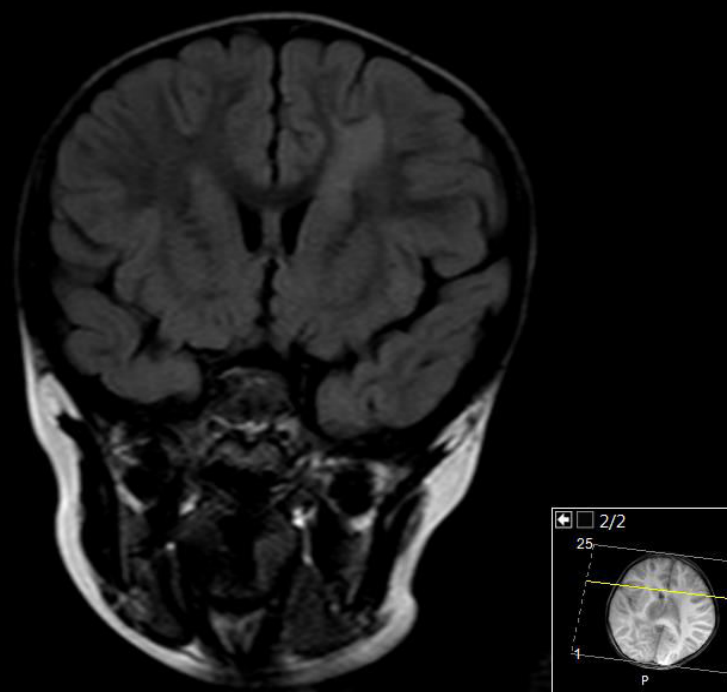
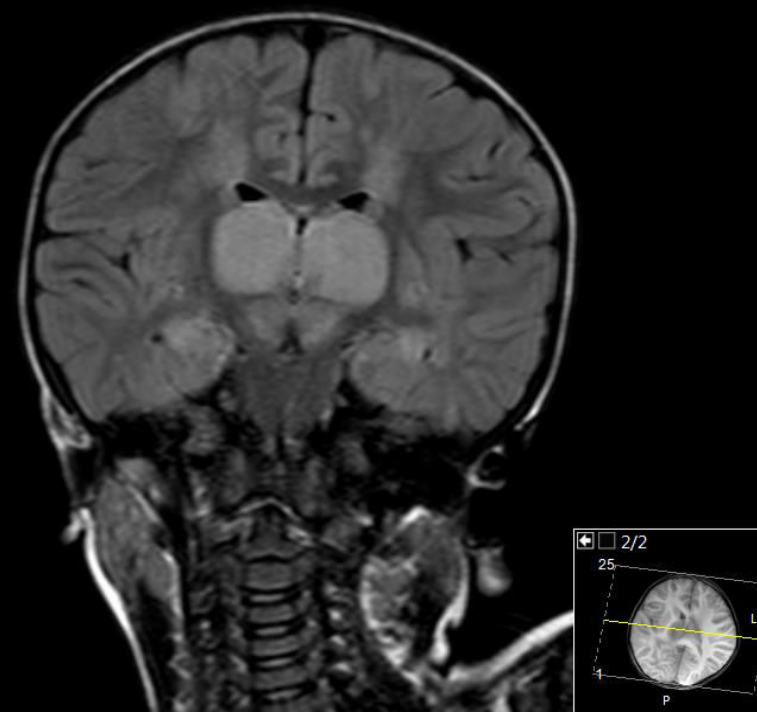
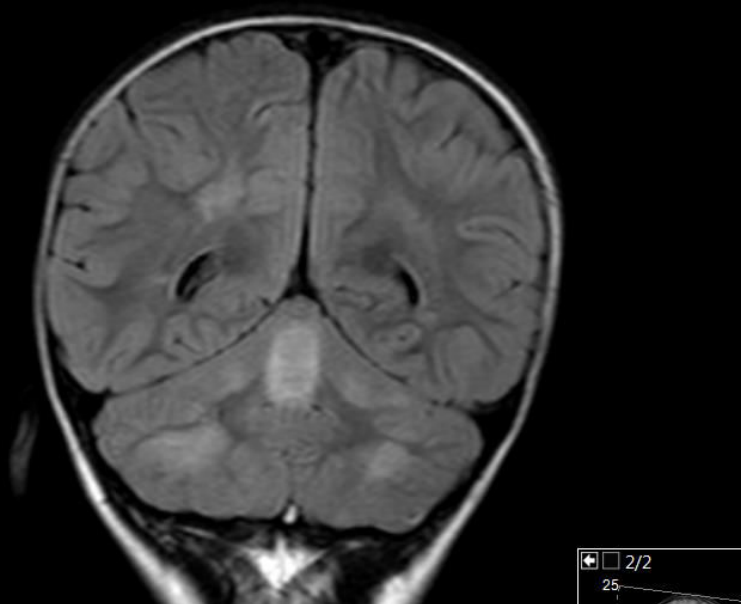
- Hastaya kontrastlı kraniyal MRI çektirildi. Sonrasında LP yapıldı.

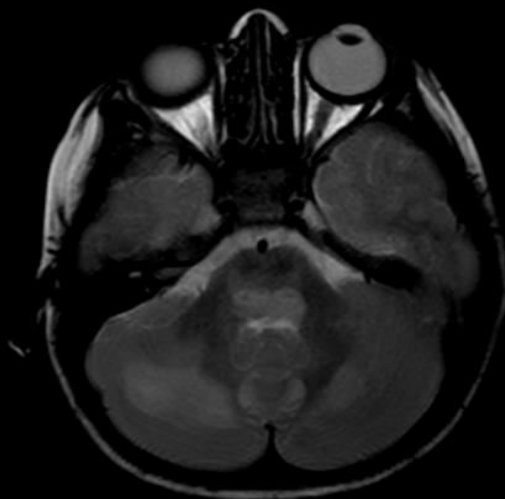
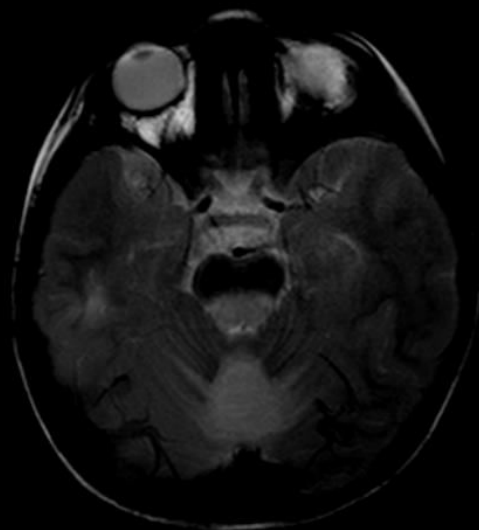
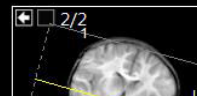
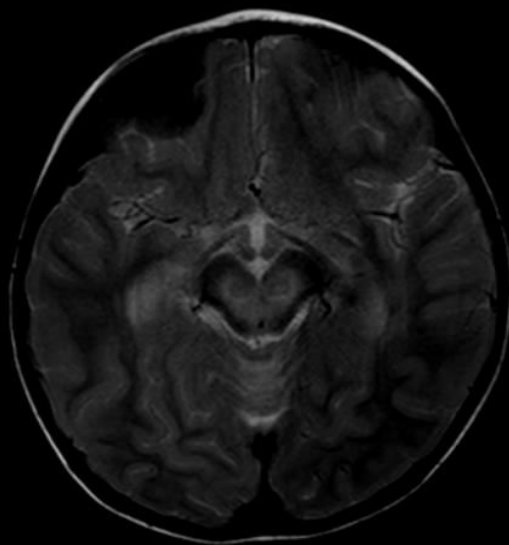
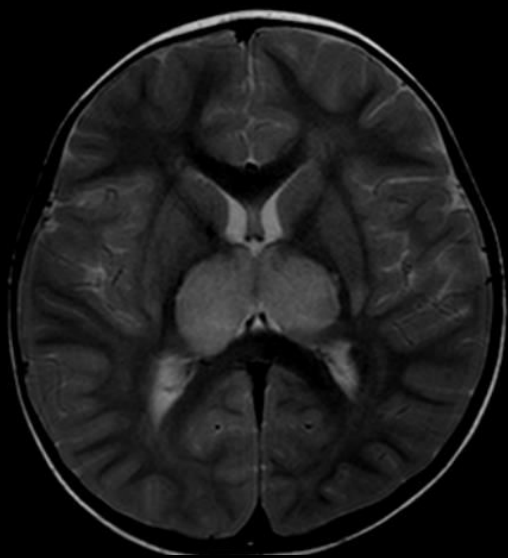


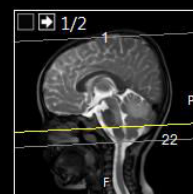
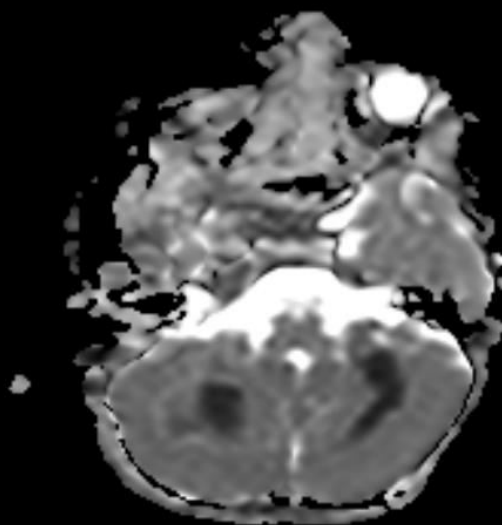
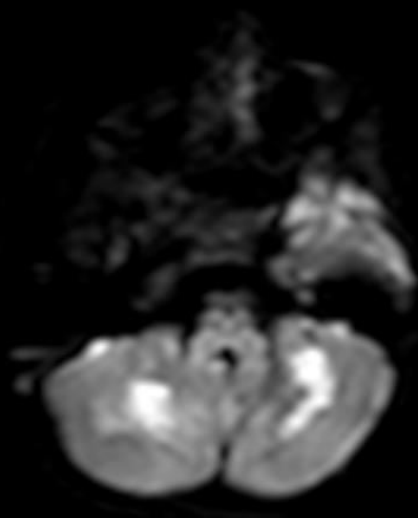
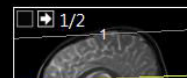
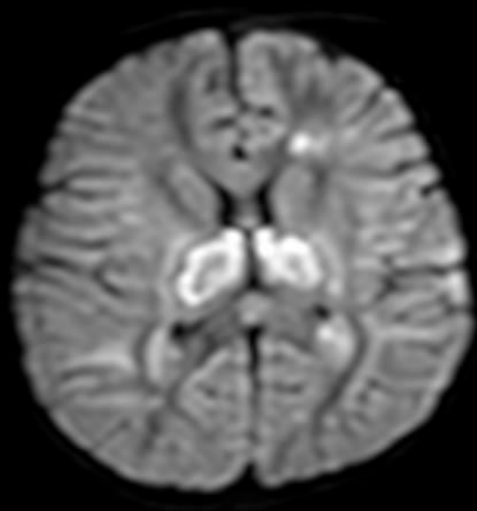
Kranial MR

- Periventriküler beyaz cevherde, bilateral talamusta-mezenkefalon düzeyinde, periaquaduktal alanda, ponsa, serebeller hemisferlerde ve vermiste ağırlıklı simetrik yerleşimli çevresel kontrast tutulumu gösteren diffüzyon kısıtlılığı izlenen T2 hiperintens görünüm izlenmektedir.









○ BOS İncelemesi:

- BOS protein:128,7 mg/dl
- BOS glikozu:75 mg/dl (Eş zamanlı kan şekeri: 84 mg/dl)
- Direkt bakı: Hücre görülmedi.
- Gram boyama: Hücre görülmedi.



○ **Ön tanı: ?**



AYIRICI TANILAR

- KLİNİK OLARAK;

- 1.Bakteriyal ve viral enfeksiyonlar
- 2.Fulminan hepatit
- 3.Toksik şok
- 4.Hemolitik üremik sendrom
- 5.Reye sendromu
- 6.Hemorojik şok ve ensefalopati sendromu
- 7.Sıcak çarpması



AYIRICI TANILAR

- RADYOLOJİK OLARAK;
- 1.ADEM
- 2.Leigh ensefalopatisi
- 3.Glutarik asidemi
- 4.Metilmalonik asidemi
- 5.İnfanıl bilateral striatal nekroz
- 6.Wernicke ensefalopatisi
- 7.CO zehirlenmesi
- 8.Vaskülitler
- 9.Ciddi hipoksi veya kafa travması



BOS VIRAL PCR

Test	Sonuç
HSV TİP 1 PCR	NEGATİF (-)
HSV TİP 2 PCR	NEGATİF (-)
ADENOVİRUS PCR	NEGATİF (-)
ENTEROVİRUS PCR	NEGATİF (-)
PARECHOVİRUS PCR	NEGATİF (-)



NAZAL VIRAL PCR

VİRUS ADI	
Rhinovirüs A/B/C	negatif
RSV A	negatif
RSV B	negatif
Adenovirüs	negatif
Metapneumovirüs	negatif
Bocavirüs 1-2-3-4	POZİTİF
Parainfluenza virus -1	negatif
Parainfluenza virus -2	negatif
Parainfluenza virus -3	negatif
Parainfluenza virus - 4	negatif
Coronavirus 229E/NL63	negatif
Coronavirus OC43/HKU1	negatif
Influenza virüs A	POZİTİF
Influenza virüs B	negatif
Enterovirüs	negatif

- Hastanın kliniđi, aminotransferaz enzimlerinin yüksekliđi, MRI bulguları, BOS analizleri ve nazal viral PCR'da influenza A üremesi üzerine hastada akut nekrotizan ensefalopati düşünöldü.



AKUT NEKROTIZAN ENSEFALOPATI



AKUT NEKROTİZAN ENSEFALOPATİ

- Akut nekrotizan ensefalopati, özellikle Asya ülkelerinde görülen, nadir, ciddi bir ensefalopati tablosudur.
- Genetik olarak yatkın bireylerde genellikle viral bir tetikleyici (influenza, HHV-6) sonrası meydana gelir.



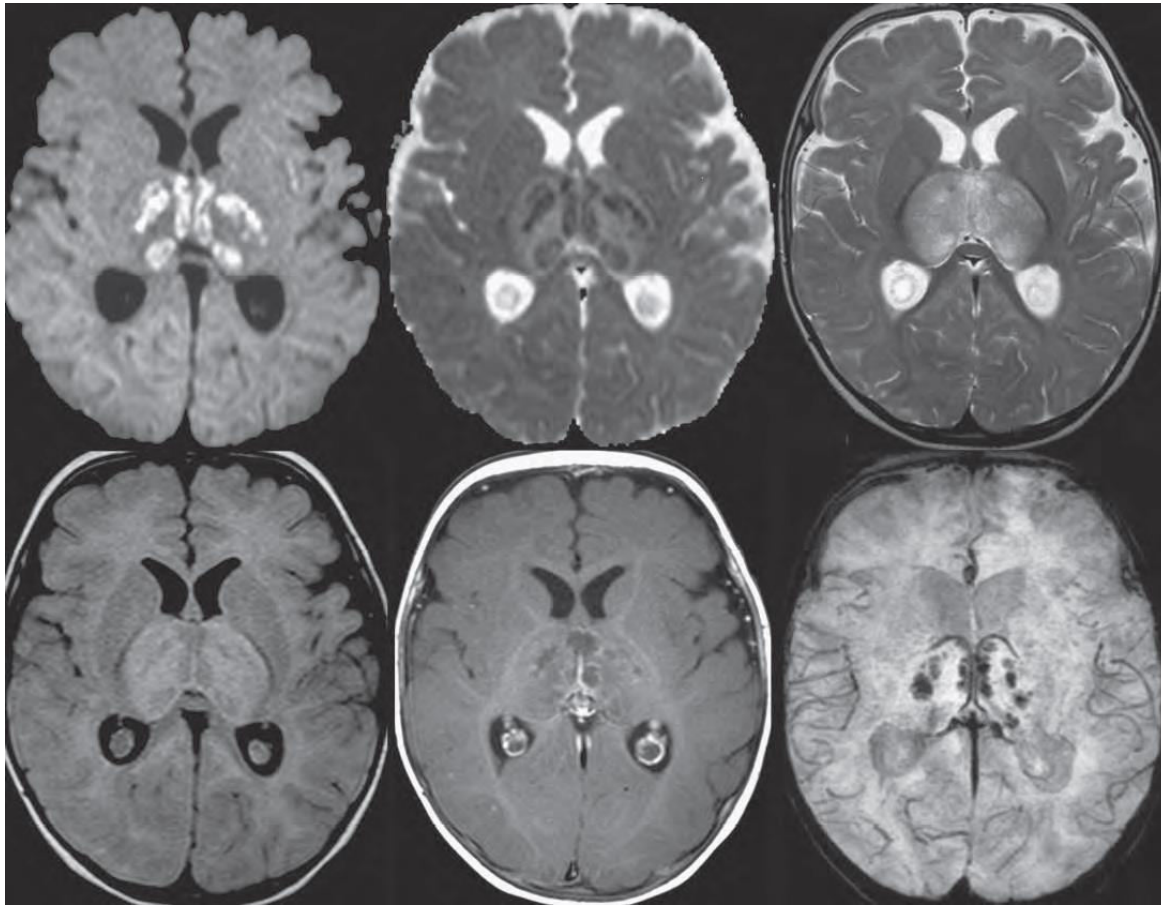
- En belirgin özelliği hiperamonyemi olmadan karaciğer enzimlerindeki yükselmedir.
- Ailesel ve tekrarlayan formları RANBP2 gen mutasyonu ile ilişkilidir.
- MRI bulguları talamusta simetrik lezyon tutulumları ile karakterizedir



Table 598-4**Diagnostic Criteria for Acute Necrotizing Encephalopathy of Childhood**

1. Acute encephalopathy following (1-3 days) a febrile disease. Rapid deterioration in the level of consciousness. Seizures.
2. No cerebrospinal fluid pleocytosis. Increase in cerebrospinal fluid protein.
3. CT or MRI evidence of symmetric, multifocal brain lesions. Involvement of the bilateral thalami. Lesions also common in the cerebral periventricular white matter, internal capsule, putamen, upper brainstem tegmentum and cerebellar medulla. No involvement of other central nervous system regions.
4. Elevation of serum aminotransferases of variable degrees. No increase in blood ammonia.
5. Exclusion of resembling diseases.
 - A. Differential diagnosis from clinical viewpoints.
Overwhelming bacterial and viral infections, and fulminant hepatitis; toxic shock, hemolytic uremic syndrome, and other toxin-induced diseases; Reye syndrome, hemorrhagic shock and encephalopathy syndrome, and heat stroke.
 - B. Differential diagnosis from radiologic viewpoints.
Leigh encephalopathy and related mitochondrial cytopathies; glutaric acidemia, methylmalonic acidemia, and infantile bilateral striatal necrosis; Wernicke encephalopathy and carbon monoxide poisoning; acute disseminated encephalomyelitis, acute hemorrhagic leukoencephalitis, other types of encephalitis, and vasculitis; arterial or venous infection, and the effects of severe hypoxia or head trauma

Modified from Hoshino A, Saitoh M, Oka, et al: Epidemiology of acute encephalopathy in Japan, with emphasis on the association of viruses and syndromes. Brain Dev 34:337-343, 2012, Table 1.



- MR bulguları: Bilateral talamus tutulumu olan simetrik ve multifokal beyin lezyonları bulunur. Lezyonlar serebral periventriküler beyaz cevher, internal kapsül, putamen, tegmentum ve serebellar medullada bulunur. Diğer santral sinir sistemi bölgelerinde tutulum yoktur.



- Hastalığın prognozu genellikle kötüdür fakat bazı hastalarda steroid ve IVIG tedavisine cevap bildirilmiştir.
- Pulse steroid tedavisinin erken başlanması durumunda, geç dönem sekel oranının daha az olduğuna dair vaka bildirimi şeklinde veriler bulunmaktadır.



NELER YAPTIK ?

- 3 gün Pulse MP 30 mg/kg/gün verildi.
- Nöbetleri için levatirasetam başlandı.
- 3 haftanın sonunda ekstübe olarak servise devredildi.
- İzlemde bilinci tam olarak açılmamakla birlikte sesli uyarana doğru başını çevirmeye başladı.



- İzlemede perioral diskinezilerin çok artması, klinik ve EEG'de ensefalopati hali devam etmesi üzerine otoimmün ensefalit ön tanısı ile serumda NMDA reseptör antikörleri çalışılması için İ.Ü. Çapa Tıp Fak.' ne serum gönderildi
- Plazmaferez 10 seans planlandı. 5 dozunu aldı.



- Teşekkürler.

