



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

Çocuk Servisi
Olgu Sunumu

21 Haziran 2017 Çarşamba

İnt. Dr. Gözde Cebeci





Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

**Çocuk Servisi
Olgu Sunumu**

21 Haziran 2017 Çarşamba

İnt. Dr. Güzde CEBECİ

- 1 yaş 4 ay, erkek hasta.

Şikayet: Yürürken yalpalama, dengesizlik

HİKAYE

- Bilinen bir hastalığı olmayan 1 yaş 4 aylık erkek hastanın 2 ay önce ateş, öksürük sonrası başlayan yürürken düşme şikayetleri olmuş.
- Düştükten sonra ayağa kalkamayan hasta sol ayağını içe bükerek (oraklayarak) yürümeye başlamış.

HİKAYE

- Travma öyküsü olmayan hasta bu şikayetlerle 16/04/2017 tarihinde Derince EAH acil servisine başvurmuş.



- Boğaz enfeksiyonu olduğu söylenerek *Amoksilin-klavulonat* ve *Calpol* tedavisi verilmiş.

HİKAYESİ

- Şikayetlerinde değişiklik olmayınca 19/04/2017 tarihinde Körfez DH'ye çocuk hastalıkları polikliniğine gitmişler.



- Bilgisayarlı beyin tomografisi çekilen hastada patoloji bulunamamış, muayenesinde anormal bulgu saptanmamış.
- Açıklanamayan düşmeler açısından ileri tetkik için hastanemize yönlendirilmişler.

HİKAYESİ

- 20/04/2017 tarihinde hastanemizin Çocuk Genel Polikliniğine başvuran hastanın muayenesinde patoloji saptanmamış. Çocuk nöroloji bölümüne yönlendirilmiş.

HİKAYESİ

- 24/04/2017 tarihinde hastanemizin *Çocuk Nöroloji* bölümüne başvurmuş.

ÖZGEÇMİŞ

- 39 gebelik haftasında NSVY ile 3300 g doğmuş.
- Doğum öncesi izleminde özellik yok.
- Yenidoğan yoğun bakım yatışı yok.
- Nöbet öyküsü yok.
- Sarılık öyküsü yok.

SOYGEÇMİŞ

ANNE

- 38 yaş,
- Sağ,
- Skolyoz

BABA

- 39 yaş,
- Sağ,
- Tip1 DM, vitiligo

ANNE BABA ARASINDA AKRABALIK YOK.
AİLEDE BİLİNER NÖROLOJİK HASTALIK ÖYKÜSÜ YOK.

1.ÇOCUK

10 yaş, kız, sağ, göz tansiyonu

2.ÇOCUK

5 yaş, kız, sağ, sağlıklı

3.ÇOCUK

2.5 yaş, erkek, sağ, üfürüm?

4.ÇOCUK

HASTAMIZ

FİZİK MUAYENESİ

VİTAL BULGULAR:

- Ateş: 36 °C
- Kan basıncı: 100/60 mm Hg
- Nabız: 90/dak
- Solunum sayısı: 24/dak

ANTROPOMETRİK ÖLÇÜMLER:

- Baş çevresi: 45 cm (25. p)
- Boy: 76 cm (25. p)
- Ağırlık: 9800 gr (25-50 p)

FİZİK MUAYENESİ

- **Genel Durum:** İyi
- **Cilt:** Turgor, tonus doğal. Döküntü, ödem, ikter, siyanoz yok. Akantozis nigricans yok.
- **Baş Boyun:** Kafa yapısı simetrik. Saç ve saçlı deri doğal. Tiroid non-palpabl.
- **Gözler:** Gözlerin her yöne hareketi doğal. Işık refleksi bilateral pozitif.
- **Kulak Burun Boğaz:** Bilateral kulak zarları doğal. Orofarenks ve tonsiller doğal. Burun akıntısı, burun tıkanıklığı yok.
- **Solunum Sistemi:** Solunum sesleri bilateral doğal. Ral, ronküs, ekspiryum uzunluğu yok.
- **Kardiyovasküler Sistem:** S1, S2 doğal. Ek ses yok. Üfürüm yok.
- **Gastrointestinal sistem:** Batın rahat. Barsak sesleri doğal. Palpasyonla defans, rebound yok.
- **Genitoüriner sistem:** Haricen erkek. Anomali yok.

FİZİK MUAYENESİ

- **Nöromüsküler sistem:**

1. Bilinç açık, koopere, oryante.
2. Sol tarafa doğru oraklayarak yürümesi mevcut.
3. Sol ekstremitelerinde titremesi ve koruma refleksi mevcut.
4. Kas gücü:
 Üst proksimal:5/5, distal:5/5
 Alt proksimal:5/5, distal:5/5

ÖN TANI ?

LABORATUVAR

Biyokimya

Test	Sonuç	Birim	Referans Değerler
GFH (Pediatrik)	368,42		
Açlık Kan Şekeri (AKŞ)	88	mg/dL	74 - 106
BUN	9	mg/dL	6 - 20
Ürea	19	mg/dL	16,6 - 48,5
Kreatinin	* 0,19	mg/dL	0,7 - 1,2
Bilirubin, Total	0,14	mg/dL	< 1,2
Bilirubin, Direkt	0,07	mg/dL	< 0,3
Bilirubin, İndirekt	0,07	mg/dL	< 0,9
AST (SGOT)	30	U/L	< 40
ALT (SGPT)	14	U/L	< 41
GGT	10	U/L	10 - 71
LDH	* 351	U/L	135 - 225
ALP (Alkalen Fosfataz)	* 182	U/L	40 - 129
Protein, Total	6,9	g/dL	6,6 - 8,7
Albumin	4,8	g/dL	3,97 - 4,94
CRP	0,02	mg/dL	< 0,5
CPK	* 132	U/L	
Trigliserid	* 208	mg/dL	<150
Kolesterol (Total)	191	mg/dL	<200
Kolestrol (HDL)	44	mg/dL	>40
Kolestrol (LDL)	105,4	mg/dL	<130
Kolestrol (VLDL)	* 41,6	mg/dL	5 - 40

LABORATUVAR

HEMOGRAM

Beyaz küre: 6.552 /mm³

Hb: 11.31 g/dL

Hct: 34.95 %

MCV: 69.65 fL

PLT: 303.000/mm³

CRP: 0.13 mg/dL

Sedimentasyon: 25 mm/h

BOS

Glukoz: 57 mg/dL

Mikroprotein: 21.4 mg/dL

Klor: 124 mEq/L

LDH: 17 U/L

Laktat: 11 mg/dL

GÖRÜNTÜLEME

- **KRANİYAL MR (18/05/2017)**

Derin gri cevherde ve derin beyaz cevherde yaygın T2 hiperintens alanlar. Belirtilen T2 hiperintens alanlarda belirgin difüzyon kısıtlılığı izlenmedi. Görünüm ADEM veya metabolik süreçlerle uyumlu olabilir. Klinik ile birlikte değerlendirme önerilir.

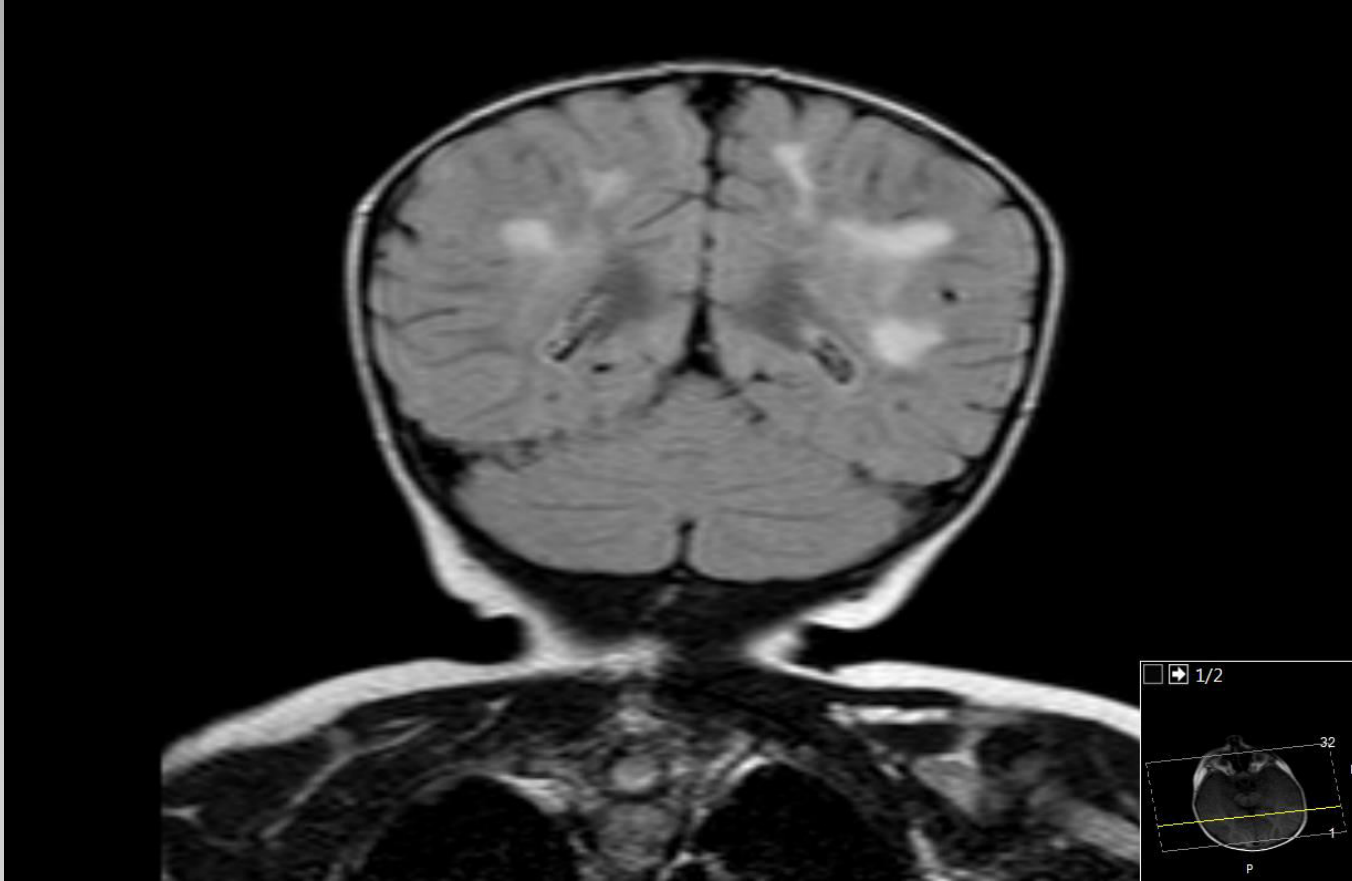
- **ORBİTA MR (13/06/2017)**

Patoloji saptanmadı.

- **TÜM SPİNAL MR (16/06/2017)**

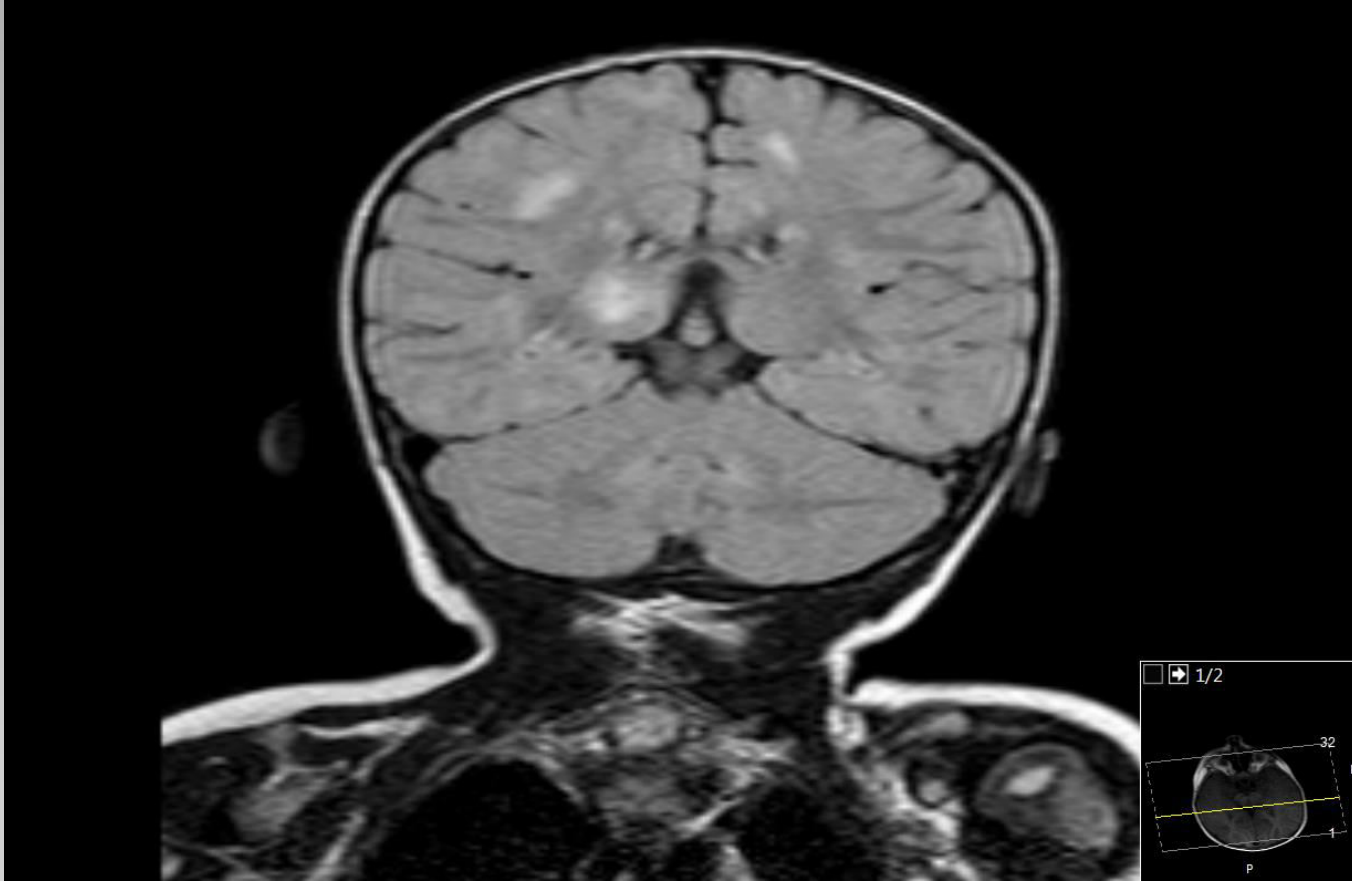
Patoloji saptanmadı.

KRANİAL MR



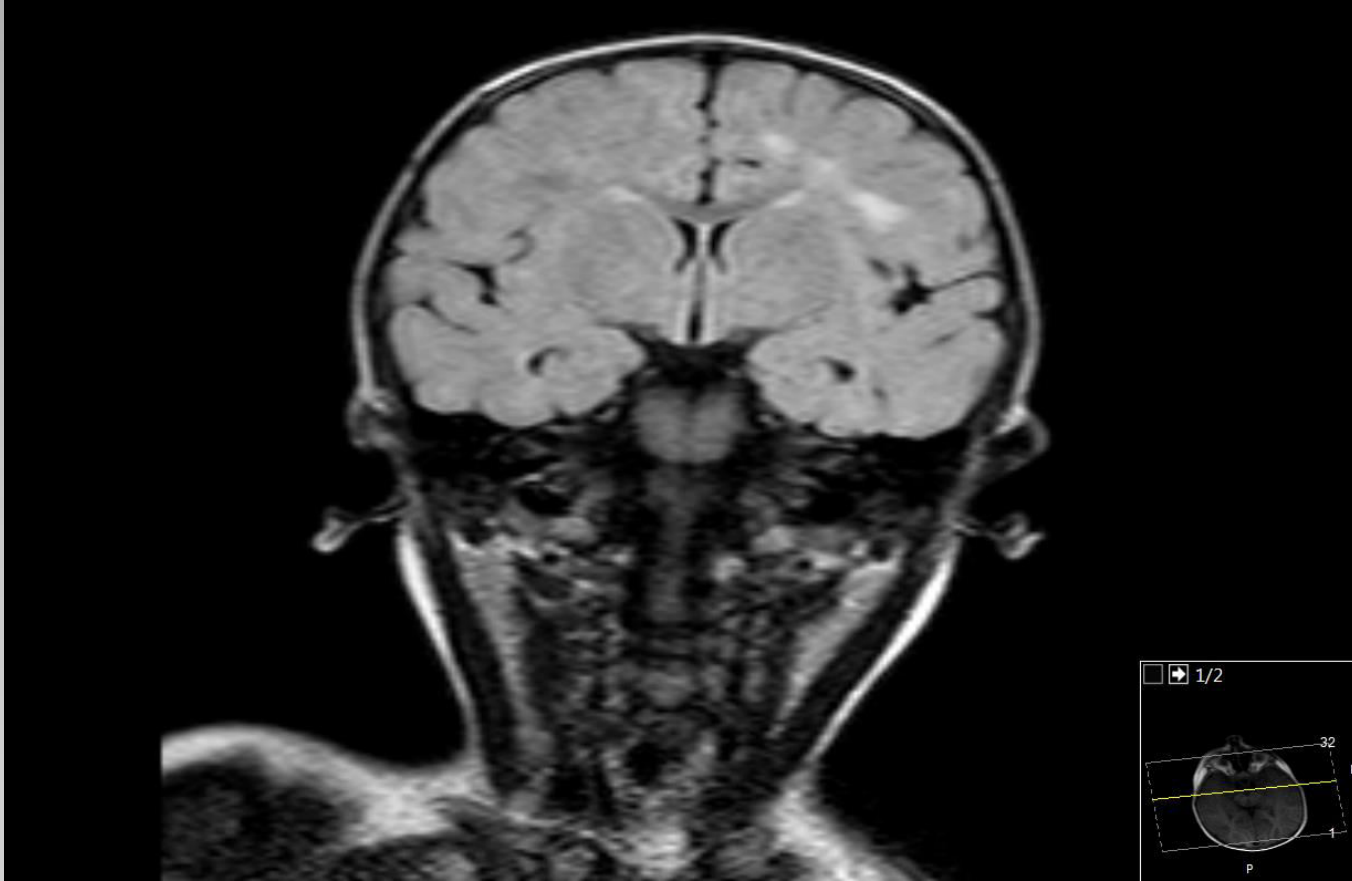
Koronal FLAIR görüntüde bilateral derin ak maddede ve subkortikal ak maddede asimetrik, yama tarzında sinyal artışı olan lezyonlar (demyelinizan lezyon?)

KRANİAL MR



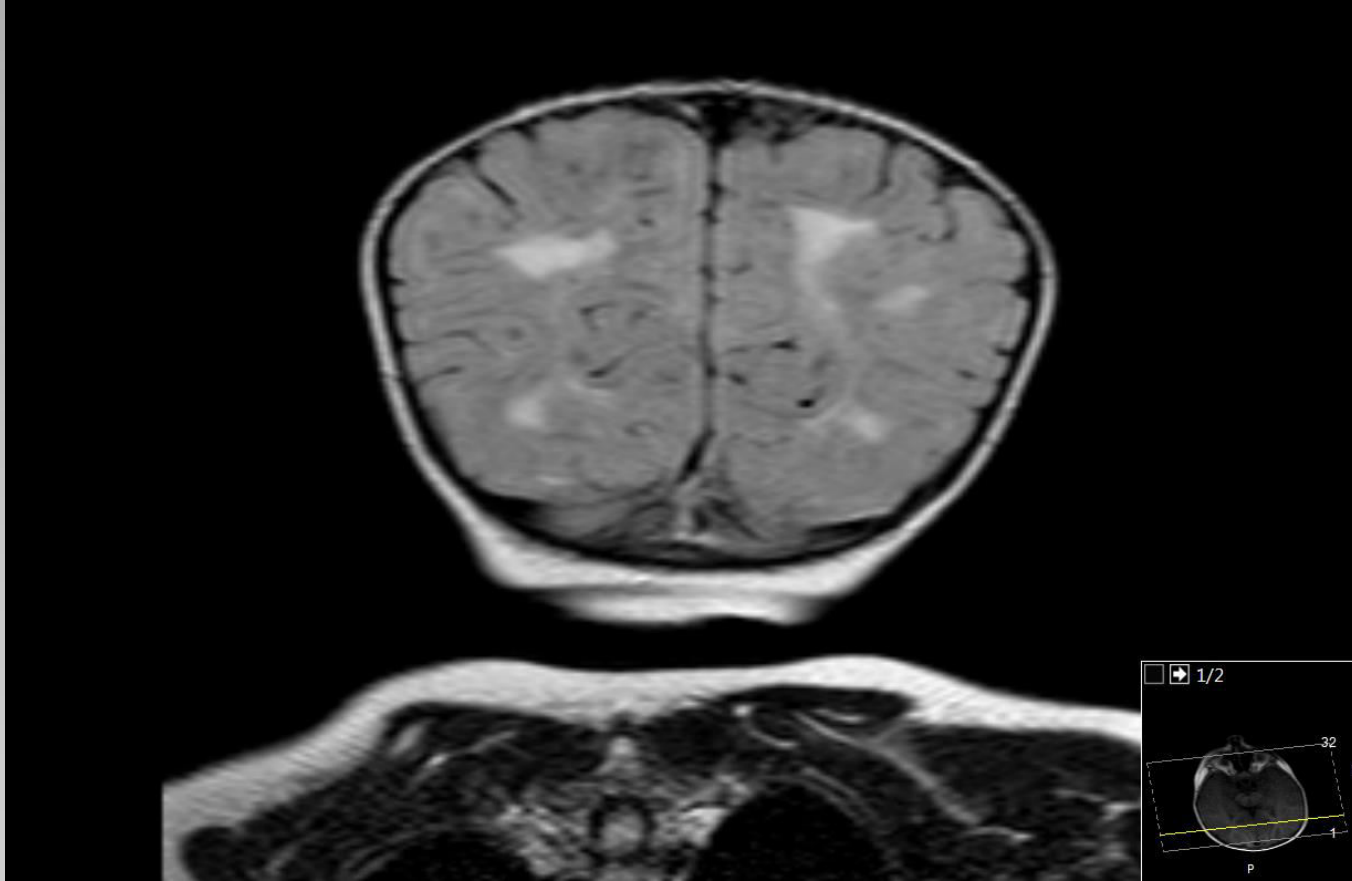
Koronal FLAIR görüntüde bilateral subkortikal ak maddede ve sağ talamusta asimetric, yama tarzında sinyal artışı olan lezyonlar (demyelinizan lezyon?)

KRANİAL MR



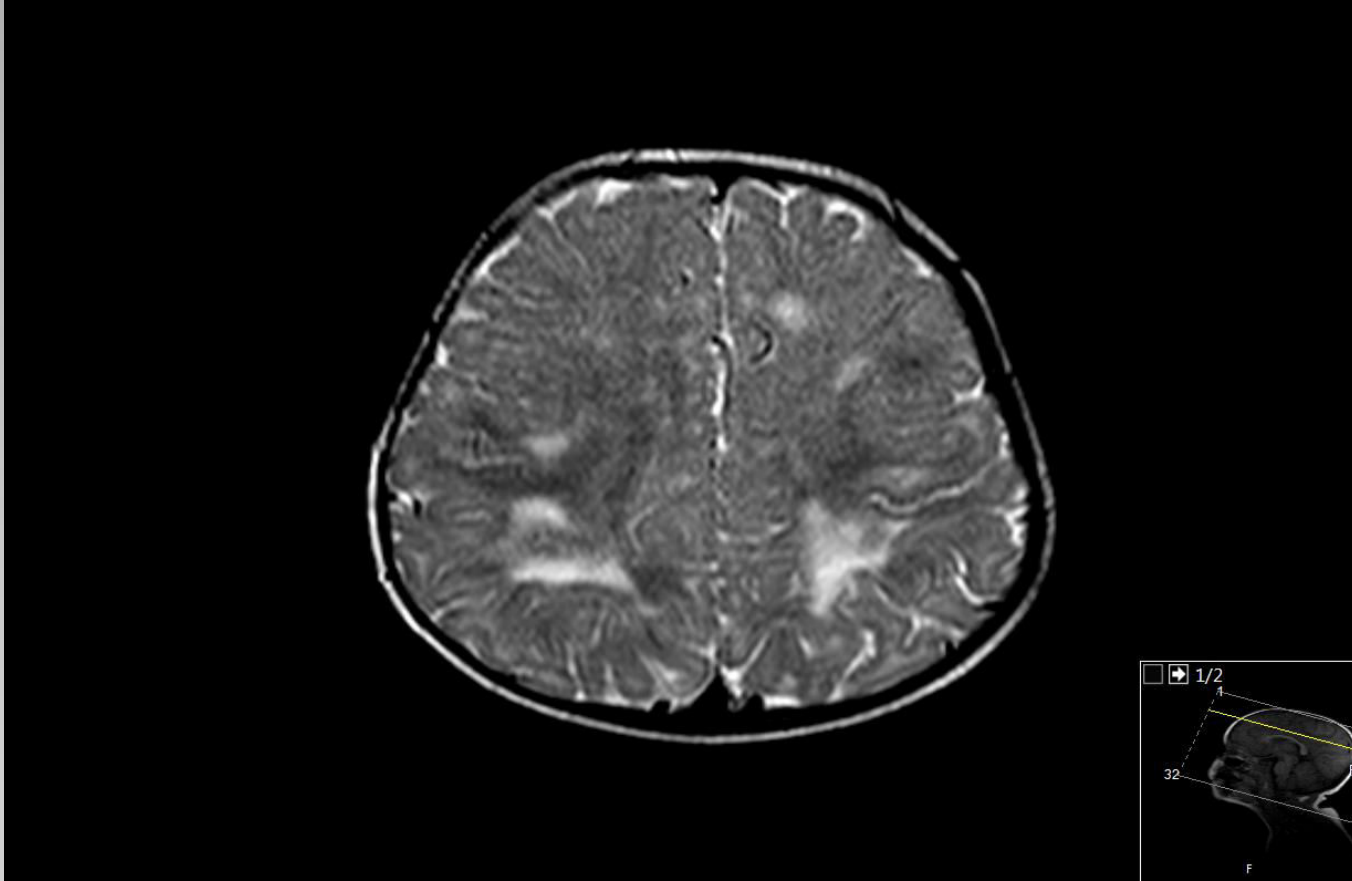
Koronal FLAIR görüntüde sol hemisferdel subkortikal ak maddede asimetric, yama tarzında sinyal artışı olan lezyonlar (demyelinizan lezyon?)

KRANIAL MR



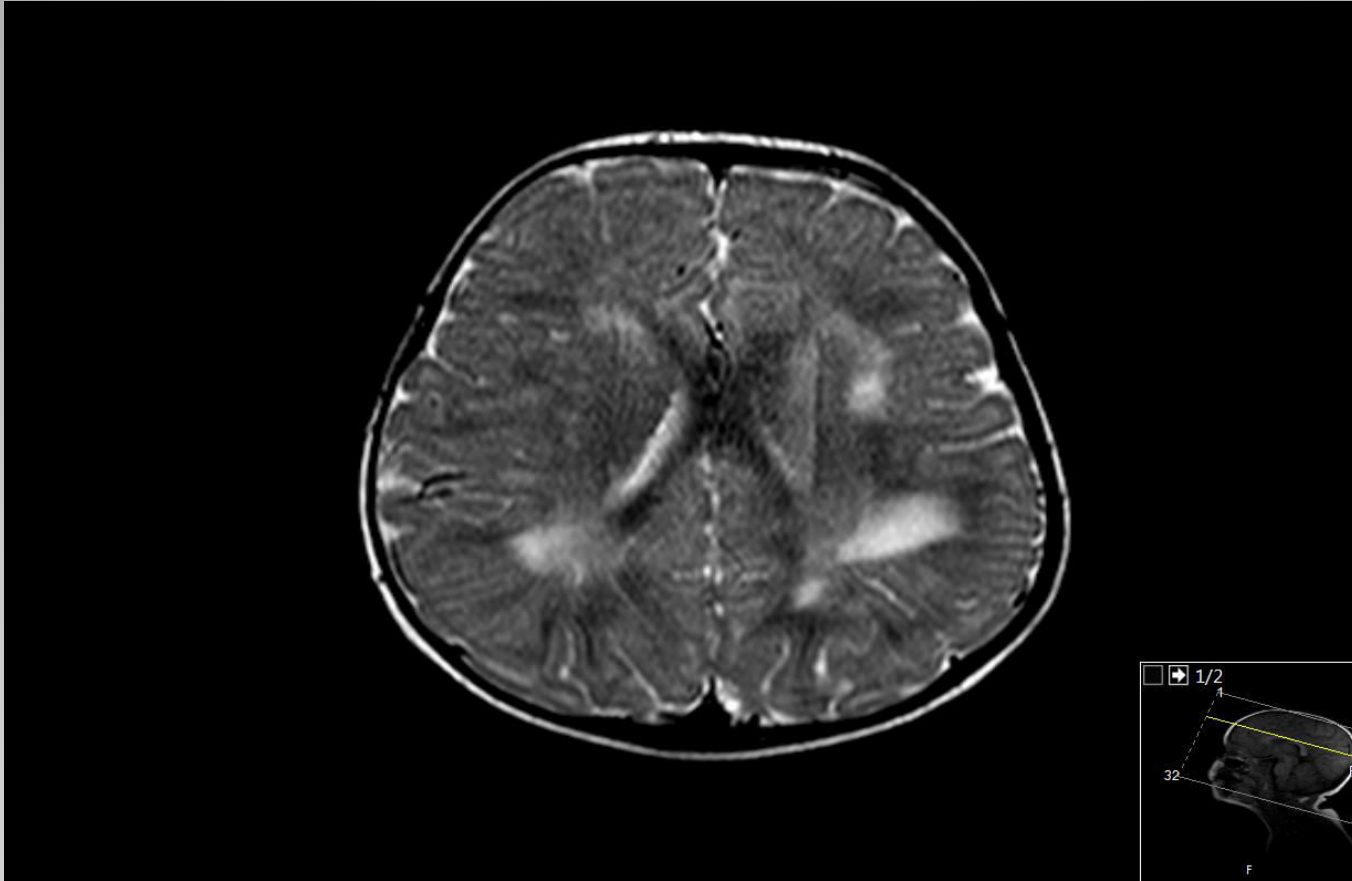
Koronal FLAIR görüntüde bilateral derin ak maddede ve subkortikal ak maddede asimetric, yama tarzında sinyal artışı olan lezyonlar (demyelinizan lezyon?)

KRANİAL MR



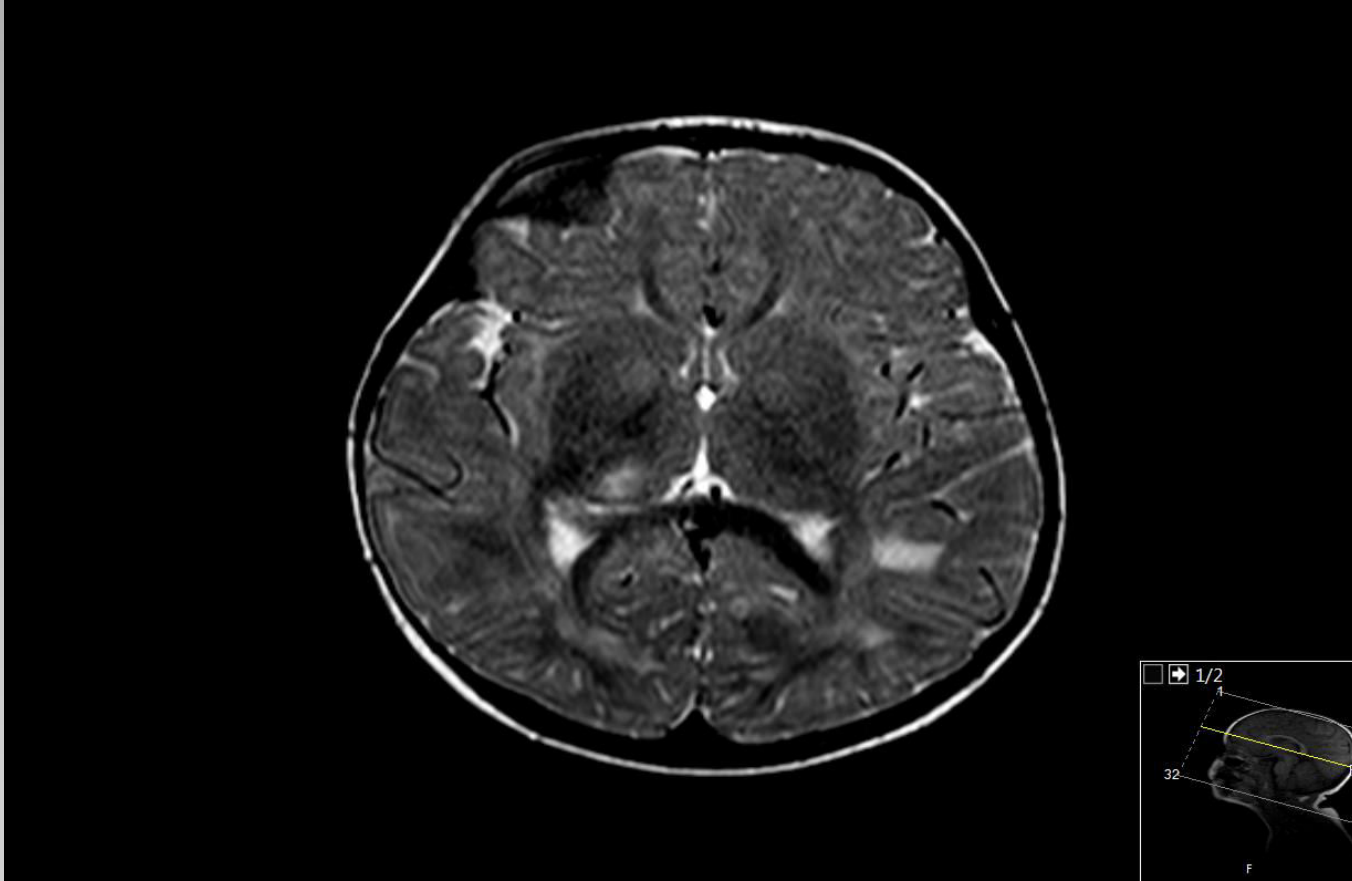
Aksiyel T2-ağırlıklı görüntüde bilateral derin ak maddede ve subkortikal ak maddede asimetric, yama tarzında sinyal artışı olan lezyonlar (demyelinizan lezyon?)

KRANİAL MR



Aksiyel T2-ağırlıklı görüntüde bilateral derin ak maddede ve subkortikal ak maddede asimetrik, yama tarzında sinyal artışı olan lezyonlar (demyelinizan lezyon?)

KRANİAL MR



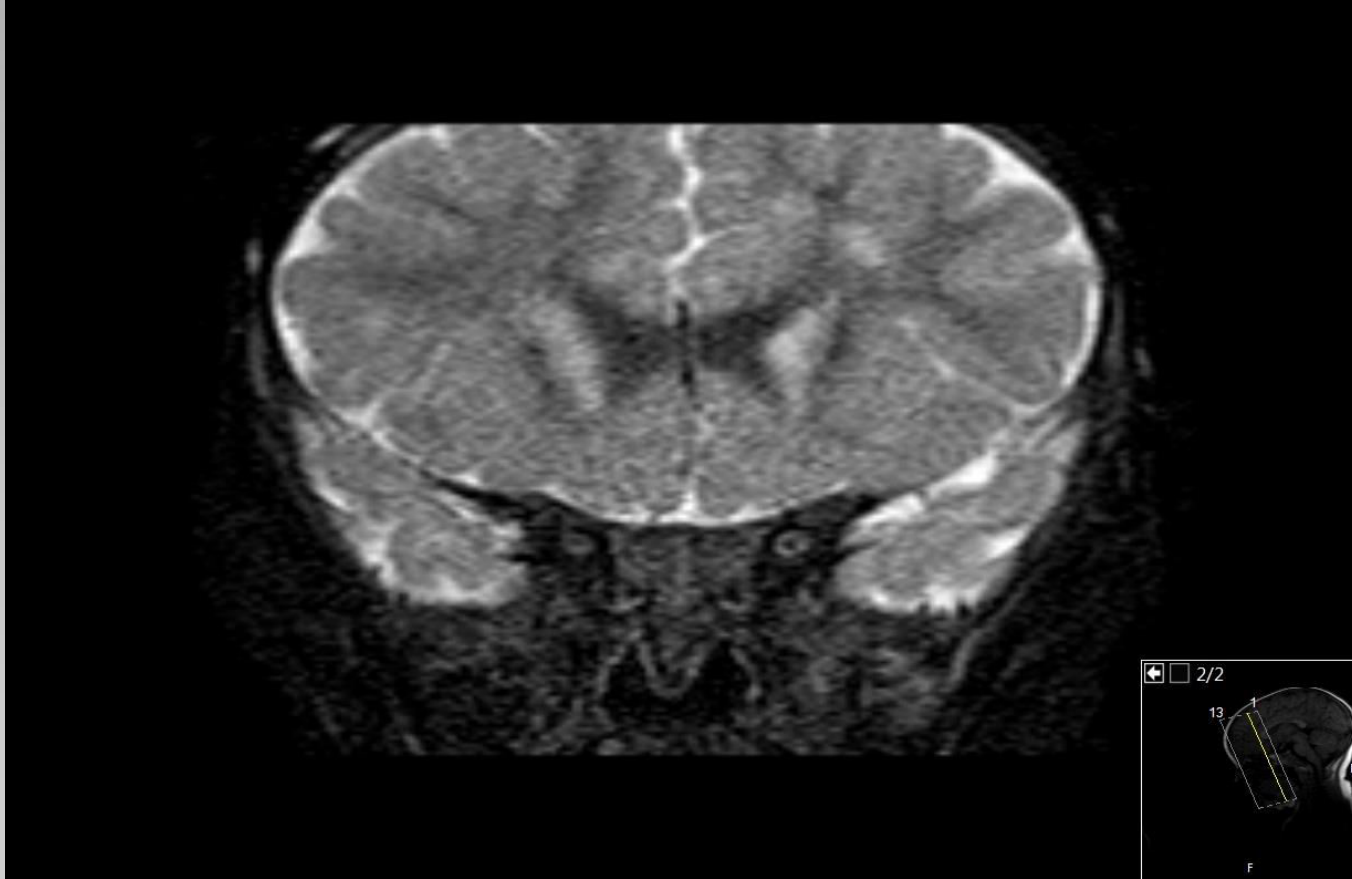
Aksiyel T2-ağırlıklı görüntüde bilateral subkortikal ak maddede ve sağ talamusta asimetrik, yama tarzında sinyal artışı olan lezyonlar (demyelinizan lezyon?)

TÜM SPİNAL MR (12/06/2017)



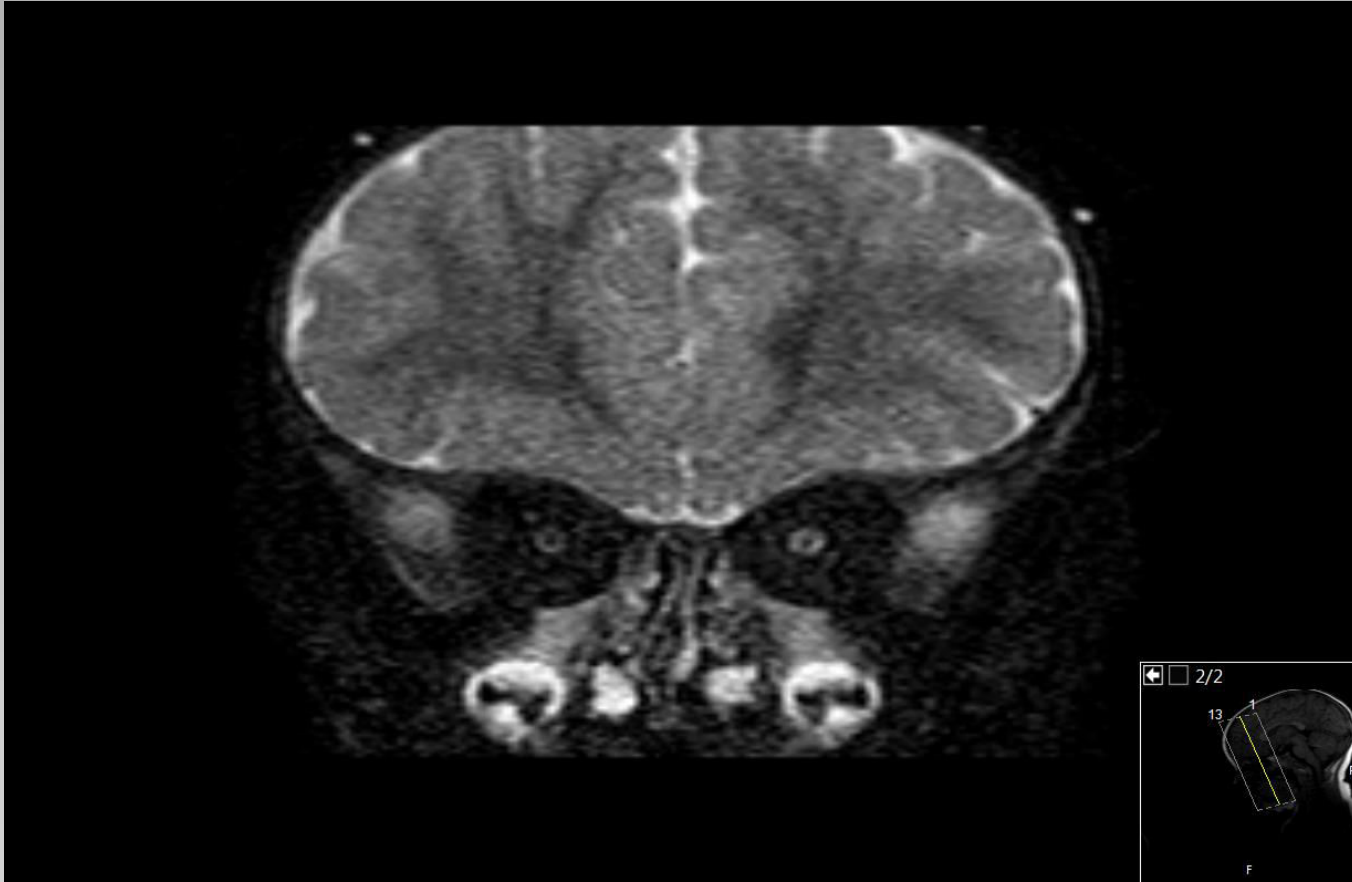
Sagittal T2-ağırlıklı spinal MR incelemesinde normal görünümde spinal kord

ORBİTA MR (13/06/2017)



T2-ağırlıklı koronal incelemede normal görünümde optik sinirler

ORBİTA MR (13/06/2017)



T2-ağırlıklı koronal incelemede normal görünümde optik sinirler

ÖN TANI ?

Hasta 09/06/2017 tarihinde

1. ADEM
2. Nöromiyelitis optika
3. Anti-MOG (+) demiyelizan hastalık

Ön tanıları ileri tetkik ve tedavi amaçlı servisimize yatırışı yapıldı.

PLAN

- Kraniyal MR, Orbital MR, Servikal MR,
- LP yapılarak;
 1. Anti-MOG (serumda) bakılması,
 2. BOS oligoklonal bant çalışılması,
 3. BOS protein, glukoz, laktat bakılması
- Servikal ve orbital MR sonucuna göre anti-NMO çalışılması
- Optik sinir tutulumu açısından göz muayenesi yapılması planlandı.

AKUT DİSSEMİNE ENSEFALOMİYELİT (ADEM)

Tanım

- Akut dissemine ensefalomyelit (ADEM), merkezi sinir sisteminin monofazik otoimmün demiyelinizan hastalığıdır.
- Postenfeksiyöz ya da aşı sonrası ensefalomyelit olarak da bilinir.

ADEM

- Genellikle hastalığın başlangıcını virüs enfeksiyonları ve aşılar tetikler.
- Virüslerden en sık rubella, kabakulak, kızamık, herpes simplex, suçiçeği ; aşılardan ise özellikle kuduz aşısı olmak üzere tetanoz, difteri , kızamık ve hepatit B aşıları sorumlu tutulmaktadır.
- Bakteri nedenli enfeksiyonlardan en sık mikoplazma enfeksiyonları sonrası görülür.

Patogeneze

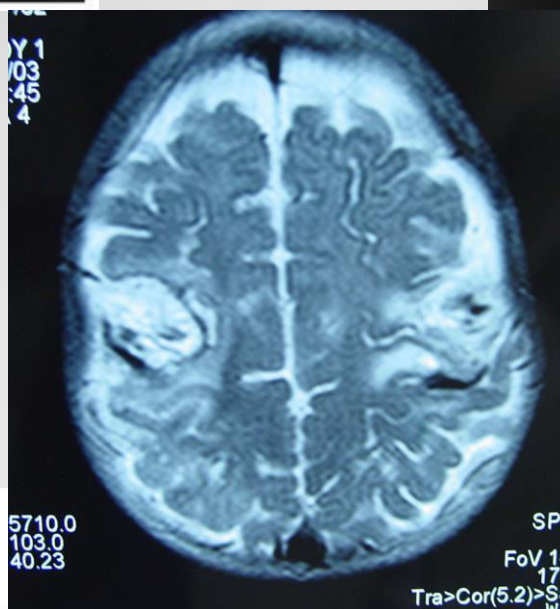
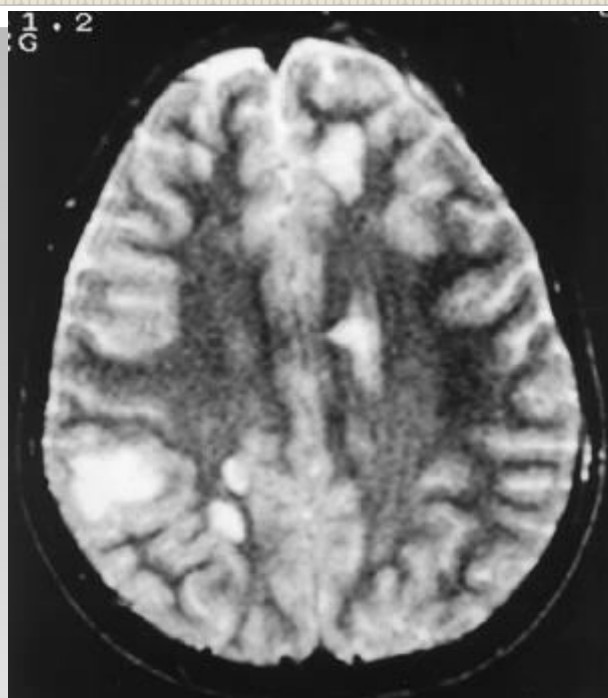
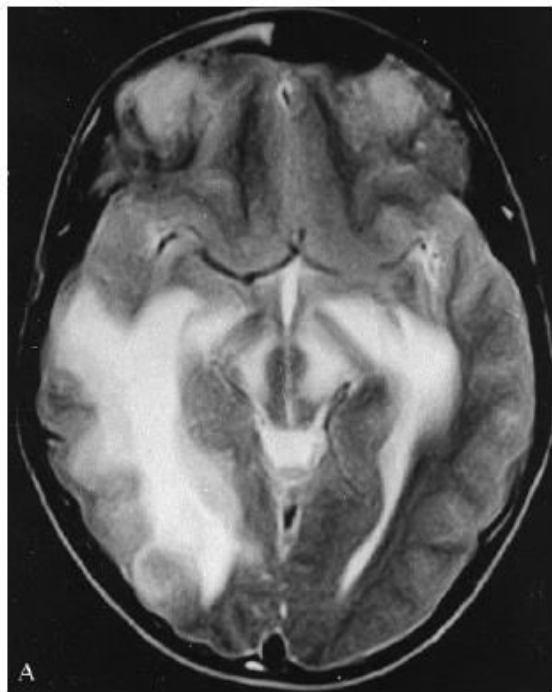
- En önemli patolojik bulgu perivenöz demiyelinizasyon, lenfosit ve makrofaj infiltrasyonudur.
- Ayrıca gri ve ak maddenin küçük damarlarında hiperemi, endotelial şişkinlik, damar duvarında enflamatuvar hücrelerin yayılması, perivasküler ödem, hemoraji saptanır.

Klinik

- Ateş, halsizlik, baş ağrısı, kas ağrıları, bulantı kusma gibi sistemik semptomları nörolojik bulgular izler.
- Hastalar letarjiden komaya kadar değişebilen bilinç değişiklikleri, konvülzyon, multifokal nörolojik semptomlar, kraniyal sinir felçleri, hareket bozuklukları, davranış değişiklikleri, irritabilite, depresyon, psikoz gibi çok çeşitli bulgularla başvurabilirler.

Görüntüleme

- MRG tanı koymada, multipl skleroz gibi demiyelizan hastalıklar olmak üzere ayırıcı tanıda ve verilen tedavinin seyrini takip etmek için gerekli bir tetkiktir.
- İki taraflı fakat asimetrik sinyal artışını gösteren beyaz cevher lezyonları hastalığın en önemli MRG bulgusudur.
- En iyi 'T2' ağırlıklı ve 'FLAIR' kesitlerde ortaya konulur. Bazal ganglionlar veya talamus, kortikal gri-ak madde bileşkesindeki lezyonlar kuvvetle ADEM tanısına götürür.



Laboratuvar

- ADEM hastalarında kanda saptanabilen spesifik bir bulgu yoktur.
- Bazı olgularda anti-MOG antikorları saptanabilmektedir.
- Periferik kanda lökositoz görülebilir.
- BOS çoğu olguda normaldir, bazı olgularda lenfositik pleositoz, hafif protein artımı görülebilir.
- BOS'ta oligoklonal bant %29'lara varan oranlarda pozitif olabilir, "myelin basic protein" (MBP) sıklıkla artmıştır.

Tanı

- Klinik ve radyolojik görüntüleme ile konulur.

Tanı Kriterleri

Diagnostic criteria of acute disseminated encephalomyelitis (ADEM) in children

Clinical features (all are required)

- A first polyfocal, clinical central nervous system event with presumed inflammatory demyelinating cause
- Encephalopathy that cannot be explained by fever, systemic illness, or postictal symptoms
- No new clinical and MRI findings emerge three months or more after the onset
- Brain MRI is abnormal during the acute (three-month) phase

Lesion characteristics on brain MRI

- Diffuse, poorly demarcated, large (>1 to 2 cm) lesions involving predominantly the cerebral white matter
- Deep gray matter lesions (eg, involving the basal ganglia or thalamus) can be present
- T1 hypointense lesions in the white matter are rare

Ayırıcı Tanı

- Multiple skleroz
- Vaskülitler
- Nöromiyelitis optika
- Toksik ensefalopatiler
- Diğer ensefalopatiler

ADEM ve Multiple Skleroz

- Multifazik dissemine ensefalomyelit (MDEM) yani ADEM'in yinelemeleri, ilk ataktakine benzer klinik bulgularla ortaya çıkar ve lezyonlar aynı anatomik yerleşimlidir.
- Klinik tablo ilk ataktan sonraki 3 ay içinde ortaya çıkar.
- Çocuklarda kesin olmamakla birlikte, erişkinlerde ilk ataktan en az 3 ay sonra ortaya çıkan yeni MR lezyonları MS lehinedir.

ADEM ve Multiple Skleroz

- Periventriküler ak madde lezyonları, korpus kallozum tutulumu, klinik tablonun gerilemesinden sonra bulgusuz dönemde yeni MR lezyonlarının ortaya çıkması MS lehinedir.
- Bazal ganglionlar veya talamus, kortikal gri-ak madde bileşkesindeki lezyonlar kuvvetle ADEM tanısına götürür.

ADEM ve Multiple Skleroz

- Multiple Skleroz lezyonları daha keskin sınırlıdır.
- Konvalesan fazda oligoklonal bant pozitifliğinin bulunması daha çok MS düşündürür.
- MS'de öncesinde bir enfeksiyon öyküsü yoktur. Sistemik bulgularla ortaya çıkmaz, bilinç ve kişilik değişikliği olmaz.
- ADEM'de başlangıçta bir çok bulgu varken MS tek bulgu ile başlar.
- Ataksi ADEM'de sık rastlanan bulgu iken MS'de nadirdir.

Tedavi

- Yüksek doz intravenöz metil prednizolon (20-30 mg/kg/gün), 3-5 gün süreyle verilir.
- Klinik bulguların gerilemesine bağlı olarak bu tedavinin ardından *oral prednizolon* 2 mg/kg/gün dozunda başlanıp, 4-6 haftada giderek *azalan dozlarda* devam edilebilir.
- Tedaviye yeterli yanıt alınmaması durumunda *intravenöz immunglobulinler* veya *plazmafarez* diğer bir seçenek olarak düşünülebilir.

Hastamızın klinik seyri

- Hastaya ADEM ön tanısıyla 30mg/kg/gün dozunda 3 gün pulse metil prednisolon verildi.
- 4. gün 2 mg/kg/gün oral steroid (deltacorty) tedavisine geçildi.
- 4 hafta tam doz oral steroid sonrası doz azaltılarak bırakılması planlandı.
- 2 ay sonrası için kranial MR planlandı.

TEŞEKKÜRLER..