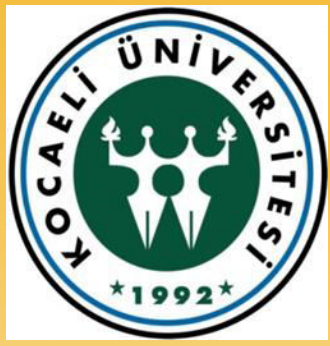




Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

Çocuk Servisi
Olgu Sunumu

04 Ağustos 2017 Cuma

Arş.Gör.Dr. Mert Şengün



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.D.

Servis Olgu Sunumu

Arş.Gör.Dr. Mert ŞENGÜN

Olgu

- 2 yaşında erkek hasta
- Şikayet: Kol ve bacaklarını hareket ettirememe, halsizlik, huzursuzluk

Öykü

- 12 gün öncesinde ateş şikayeti olan hasta başka bir sağlık merkezine başvurmuş, yapılan muayenesi normal olarak belirtilmiş, ateş düşürücü tedavi önerilmiş.
- Ertesi gün ateşinin devam etmesi nedeniyle çocuk doktoruna başvurmuş, 10 gün süreyle kullanmak üzere 2x500 ampisilin-sulbaktam tedavisi başlanmıştır.

Öykü

- Antibiyotik aldığı son günlerde halsizlik ve beslenmede azalma olması üzerine başka bir sağlık merkezinde yatışı olmuş.
- Taburculuk sonrası kol ve bacaklarını hareket ettirememeye yakınması gelişmiş.
- Bu dönemde adım atmakta sorun yaşamış, sonraki gün adım atabilmiş, fakat el ve bacakları titriyormuş.
- Ateşi bu dönemde tekrar yükselen hastanın yakınmalarına huzursuzluk da eklenmiş.

Özgeçmiş

- 39. GH'da C/S ile 3980 gr doğmuş. Doğum öncesi, doğum ve doğum sonrası öyküsünde özellik yok.
- Bilinen hastalığı yok, aşıları tam.
- Bilinen allerjisi yok.

Soygeçmiş

- Anne 37 yaşında, memur, sağ/sağlıklı
- Baba 37 yaşında, subay, sağ/sağlıklı
- 1. çocuk 9 yaşında erkek, sağ/sağlıklı
- 2. çocuk hastamız.
- Anne ve baba arasında akrabalık yok.

Fizik Muayene

- Orofarenks hipertrofik, hiperemi yok
 - Deri ve saçlı deri doğal.
 - Solunum sesleri dinlemekle doğal, ral, ronküs yok.
 - Batın rahat, defans, rebound, hassasiyet yok. HSM yok.
 - S1, S2 doğal, ek ses, üfürüm yok.
-
- Nörolojik muayenesinde IR +/+, meningeal irritasyon bulgusu yok, göz hareketleri doğal. Üst ekstremitelerde tonus artışı mevcut, alt ekstremitelerde tonus normal. Alt ekstremitelerde kas gücü değerlendirilebildiği kadarıyla 3/5, üst ekstremitelerde net değerlendirilemedi. Üst ve alt ekstremitelerde derin tendon refleksleri normoaktif alınıyor. Babinski fleksör/fleksör.

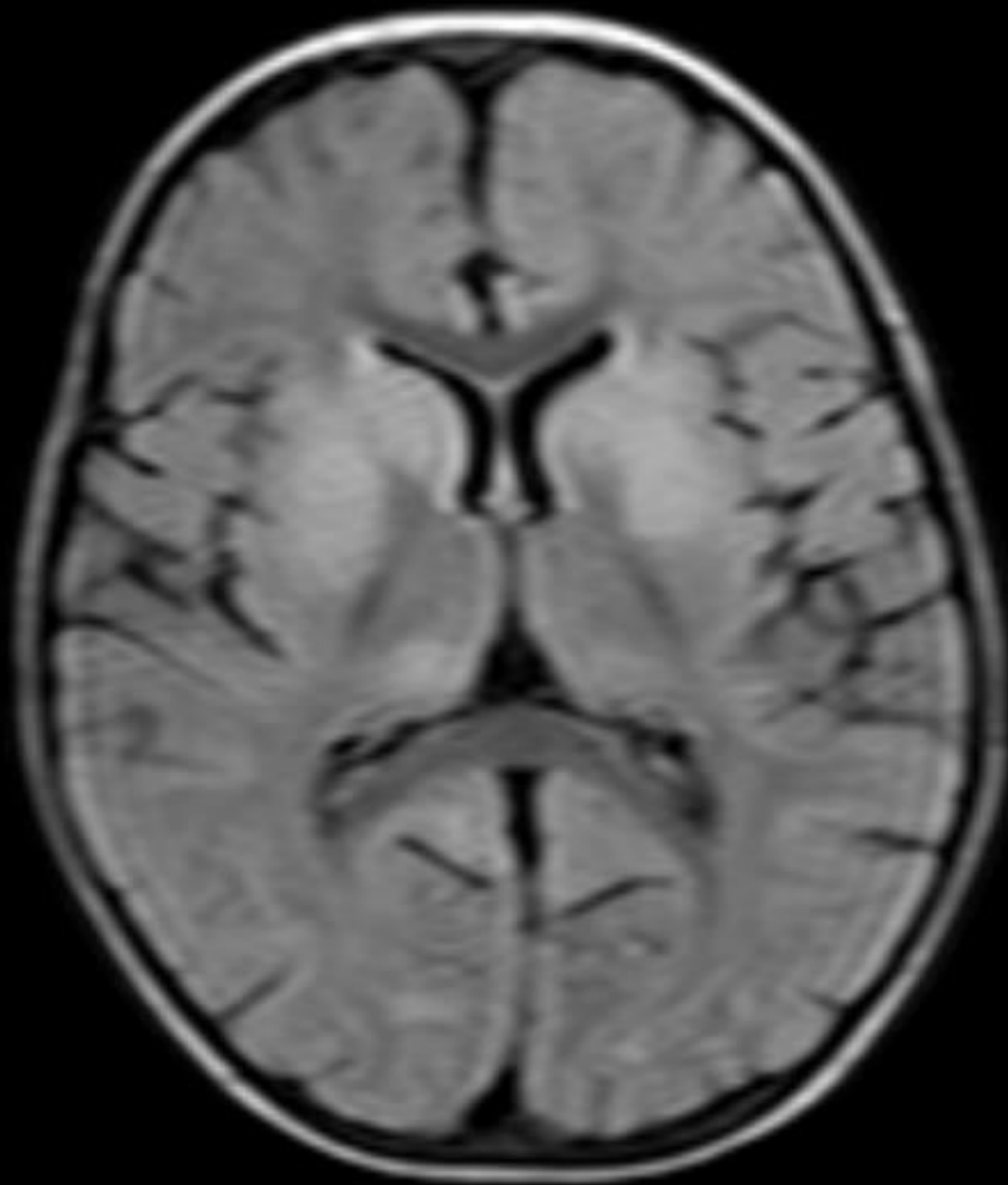
Laboratuvar

- AKŞ: 89 mg/dl
- BUN: 6 mg/dl
- Kreatinin: 0,24 mg/dl
- Na: 136,8 mEq/l
- K: 4,64 mEq/l
- Cl: 100 mEq/l
- Ca: 10,2 mg/dl
- Mg: 2,34 mEq/l
- P: 5,5 mEq/l
- AST: 40 U/l
- ALT: 13 U/l
- ALP: 156
- GGT: 18
- BK: 11952/ul
- KK: 4,9/ul
- Nötrofil: 4454/ul
- Hb: 14,86
- Trombosit: 471000/ul
- CRP: 0,26
- Sedim: 11
- Albumin: 4,4
- Globulin: 2,5
- BOS incelemesi: Glikoz: 55 mg/dl (eş zamanlı kan glikozu: 84 mg/dl)
- Protein: 28,2
- Mikroskobide 2 lökosit görüldü

Radyolojik değerlendirme

Kraniyal MR

Bilateral kortikal, subkortikal alanlarda, bazal ganglionlarda ve talamusta T2 sinyal artışı izlenmiş olup belirgin difüzyon kısıtlılığı saptanmadı.



Ön tanı?

Olgu

- Klinik bulguları ve kraniyal MRG'si ADEM ile uyumlu bulunan hastanın asiklovir tedavisi kesildi.
- 30 mg/kg/günden metil puls tedavisi başlandı.
- 3 doz puls tedavisi alan hastada 2 mg/kg dozunda ağızdan steroid tedavisine geçildi.
- İzleminde diğer demyelinizan hastalıklara yönelik kraniyal ve spinal MR incelemesi yapılması planlandı.

Akut Dissemine Ensefalomyelit (ADEM)

- Postenfeksiyöz ensefalomyelit olarak da bilinen ADEM, santral sinir sisteminin çok odaklı nörolojik yakınmalar ve ensefalopati ile ilişkilendirilen demyelinizan hastalığıdır.

Epidemiyoloji

- Yaklaşık görülme sıklığı yılda 0,2-0,4/100.000 çocuk şeklindedir.
- Genellikle öncesinde geçirilmiş virüs ya da bakteri nedenli enfeksiyon öyküsü bulunmaktadır.
- Çalışmalarda hastaların %72 -77'sinde bu özellik görülmektedir.
- Genellikle geçirilmiş hastalık öyküsünden sonraki 1 ay içinde klinik tablo gelişir.

Patojen mikroorganizmalar

- Koronavirüs
- Koksaki virüs
- CMV
- EBV
- HSV
- Hepatit A
- HIV
- İnfluenza
- Kızamık
- Rubella
- Varisella
- Batı Nil virusu
- *B. burgdorferi*
- *Chlamydia*
- *M. pneumoniae*
- Rickettsia
- Beta hemolitik streptokoklar
- Leptospira

Patogeneze

- Patogenezi tam anlaşılmış olmamakla birlikte, genetik olarak yatkın bireylerde bir çevresel uyarı ile santral sinir sisteminde oluşan otoimmün bir bozukluk olarak kabul edilmektedir.
- Myelin basic protein, proteolipid protein, myelin oligodendrosit proteini gibi myelin otoantijenlerinin patojenler ile antijenik benzerliği söz konusudur.
- Örneğin EBV'nin nükleer antijenindeki pentapeptid dizi (EBNA) miyelin kılıfın ana yapıtaşlarından miyelin basic protein ile dizi homolojisi gösterir. Miyelin otoantijenleriyle oluşan çapraz reaksiyon ADEM tablosunu oluşturur.
- Multipl skleroz patogenezinde de EBV'nin bu özelliği tartışılmaktadır.

Klinik Özellikler

- Olguların %50-75'inde nörolojik semptomların gelişmesinden 4 hafta öncesine kadar geçirilen ateşli bir enfeksiyon öyküsü bulunmaktadır.
- Enfeksiyon sonrası tipik olarak 4 -13 gün sonrasında nörolojik semptomlar gelişir.

Klinik Özellikler

- İlk başvuruda ateş, baş ağrısı, kusma ve meningeal irritasyon bulguları genellikle görülür, yatış döneminde bu bulgular devamlılık gösterebilir.
- Çok odaklı nörolojik defisitler ile birlikte olan, hızlı gelişen ensefalopati önemli bir özelliğidir.
- 4-7 güne kadar bulgulara kötüleşme görülebilir.
- Huzursuzluk ve konfüzyon sıktır, bilinç durumu letarjiden komaya kadar uzanır.
- Hastaların 1/3'ünde nöbetler görülebilmektedir.

Klinik Özellikler

- Ensefalopatiye ek olarak ADEM'in en sık nörolojik bulguları;
 - Piramidal bulgular,
 - Akut hemiparezi,
 - Serebellar ataksi,
 - Kranial nöropati, optik nörit
 - Spinal kord disfonksiyonu şeklindedir.

Klinik Özellikler

- Afazi, hareket bozuklukları ve duysal defisit sık görülmemektedir.
- Ağır dönemi tipik olarak 2-4 hafta devam eder. Yatış döneminde olguların çoğunda yeni nörolojik bulgular gelişir.
- Genellikle hastalar akut hastalıktan tamamen iyileşerek çıkar, bazı hastalarda nörolojik sekel olabilmektedir.

Akut Hemorajik Lökoensefalit (AHL)

- Akut hemorajik lökoensefalit (AHL),
 - Akut hemorajik ensefalomyelit (AHEM),
 - Akut nekrotizan hemorajik lökoensefalit (ANHLE) (Weston-Hurst)
-
- Bu türler ise ADEM'in hiperakut formları olarak ortaya çıkar. Tipik ADEM'e göre daha hızlı ilerleyen ve daha ağır formlarıdır.

Tanı

- Tanı klinik ve radyolojik bulgulara dayanır. Özgül veya doğrulayıcı test yoktur.
- Beyin tomografisi genellikle normal olduğundan tercih edilmez.
- MR'da lezyonlar bilateral ve büyüktür, bazen asimetrik veya düzensiz sınırlı olabilir. Derin ve subkortikal ak maddede çoğunlukla çoklu lezyonlar mevcuttur. Periventriküler ak madde genellikle korunmuştur. Akut dönemde dahi lezyonlar kontrast tutabilir.
- T1 hipointens lezyonlar (siyah lekeler) ADEM'de olağan değildir, varlığı multipl skleroza işaret eder.

Tanı

- Özellikle çocuklarda gri madde tutulumu bazen gelişebilir, talamus ve bazal ganglionlar en sık etkilenir.
- Beyin sapı ve spinal kord anormallikleri ADEM'de sık izlenir.
- BOS'ta inflamasyon bulguları sıktır, hastaların çoğunda pleositoz ve protein artışı görülür, fakat normal de olabilir.
- Kanda lenfositoz ve lökositoz sık görülür. Sedimentasyon hızı ve CRP artmış görülebilir.
- EEG tanısal değildir, ensefalopati belirten arkaplan yavaş dalga aktivitesi görülebilir.

Tanı Kriterleri

- SSS demyelinizan hastalığı düşündüren polifokal klinik atak
- Ateş, sistemik hastalık, postiktal semptomlarla açıklanamayan ensefalopati
- Hastalığın başlangıcından 3 ay sonrasında ek klinik veya MR bulgusu olmaması
- Başlangıcın 3 ay içinde, yani akut dönemde ise MR bulguları olması
 - Lezyonlar diffüz, sınırı düzensiz, büyük (1 ila 2 cm'den büyük)

- **Monofazik ADEM:** Klinik özellikleri tipik olarak monofazik seyir izler, hastalığın ilk 3 ayında ağırlığında dalgalanmalar olabilir.
- **Multifazik ADEM:** ADEM ile uyumlu 3 ay aralıklı olarak iki atak gelişmesi olarak tanımlanır. Kortikosteroid kullanımından bağımsızdır. Ensefalopati mutlaka yer almalıdır. İki ataktan fazlası olması durumu ADEM ile uyumlu değildir.

Ayırıcı Tanı

- Multipl skleroz
- Optik nörit
- Transvers myelit
- Nöromyelitis optika

Tedavi

- Enfeksiyöz etiyoloji dışlanana dek geniş yelpazeli antibiyotik ve asiklovir tedavisi verilmelidir.
- Antibiyotik+asiklovir ile birlikte ADEM'in tedavisinde kullanılan kortikosteroidler tedaviye eklenebilir.

Tedavi

- Ön planda immünsüpresif tedavi yer almaktadır, ilk tercih edilen seçenek 30 mg/kg/gün dozunda 3- 5 gün metilprednizolon verilmesidir.
- Sonrasında oral steroid ile 4-6 haftada idame ve azaltarak ilacın kesilmesi önerilir.
- Yaklaşık hastaların %60-90'ında tedavi ile tam iyileşme sağlanır.

Tedavi

- IVIG, steroide dirençli olgularda ya da ilk tedavi olarak immünsüpresif tedavide kullanılabilir.
- Uygulanışı 2 gr/kg 3 doza bölerek IV verme şeklindedir.
- Kortikosteroid ve IVIG tedavisinin başarısız olduğu olgularda plazmaferez kullanımı tartışmalıdır.
- Yaygın transvers myeliti olan ve kortikosteroidlere yanıt vermeyen hastalarda önerilmektedir.

Tedavi

- Hemorajik türlerde de metil pulse tedavisi, IVIG ve plazmaferez önerilmektedir. Birden fazla ajanla tedavi ile birkaç çalışmada iyileşmenin daha belirgin olduğu belirtilmektedir.

Prognoz

- Çoğu hastada 4 ila 6 hafta içinde tam iyileşme görülür.
- İzlemde %60-90 nörolojik defisit çok azdır ya da yoktur.
- Günümüzde ADEM'e bağlı ölüm oldukça az görülmektedir.

Teşekkür ederim...