



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

Çocuk Servisi
Olgu Sunumu

12 Ağustos 2016 Cuma

İnt. Dr. Kaan Alkan

KOCAELİ
ÜNİVERSİTESİ TIP
FAKÜLTESİ OLGU
SUNUMU

İnt. Dr. Kaan ALKAN
SERVİS SUNUMU

- ◉ 15 yaş erkek hasta

- ◉ Şikayet:

Sağ ayakta his azalması, sırt ağrısı ve sağ bacağında sıcak soğuk algısında bozukluk şikayetleriyle başvurdu.

- ◉ Hikayesi:

2-3 gündür sağ bacağında sıcak soğuk ayırımında bozulma ve his kaybı olduğunu fark etmiş.Yakın zamanda geçirilmiş viral enfeksiyon, ateşli hastalık, travma öyküsü yok.

Özgeçmiş

- ◉ Doğum öncesi dönem:

Annenin ilk gebeliği. Gebeliği boyunca düzenli us. ve hekim kontrolü var. İzlemlerde bir sorun saptanmamış. Gebelik sırasında sigara, alkol, ilaç, madde kullanımı, kanama akıntı, radyasyonla karşılaşma, idrar yolu enf., döküntülü ya da ateşli hastalık geçirme öyküsü yok.

- ◉ Doğum dönemi:

Hastanede doktor yardımıyla kendiliğinden vajen yoluyla zamanında doğmuş.

◉ Doğum sonrası:

Doğar doğmaz ağlamış. Morarma kordon dolanması olmamış. Hemen soluk almış. Soluk alması yada ağlaması için herhangi bir işlem uygulanmamış. İlk 7 gün içinde sarılık olmuş. Işık sağaltımı kan değişimi morarma ateş havale öyküsü yok. Emmesi hareketleri ve ağlaması hareketlere göre yeterliymiş. Göbeği 7. gün düşmüş. Göbekte kötü koku akıntı kanama tanımlamıyor.

● Beslenmesi:

Doğumdan sonra ilk kez 1 saatte anne sütü ile beslenmiş.ilk 2 ay yalnızca anne sütü almış.Annenin sütü kesilmesi üzerine ek gıdalara geçilmiş.Beslenirken öksürme morarma yutma güçlüğü yokmuş.Büyüme/ gelişmesi yaşına göre normal/zamanında gerçekleşmiş.

● Aşıları:

Ulusal aşı çizelgesine uygun zamanında eksiksiz yapılmış.

- **Hastalıkları:** 2007 eylül ayında ADTK sebebiyle 6 gün yatışı olmuş. Konservatif yaklaşımla tedavi edilebilen sol radius+ulna kırığı ile kc ve dalakta laserasyonlar mevcut. 2014 te şaşılık ameliyatı olmuş. 2gün hastane yatışı olmuş.
- 2007 şubat ayından beri yaklaşık 9 kez görmede azalma görme bulanıklığı şikayetleriyle hastane başvurusu ve yatışları olmuş Yapılan tedaviler sonucunda kısmen geri dönüşü olsa da görme kaybı mevcut.

- ◉ **Alerji:**Yüzde kızarıklık sürekli burun akıntısı sık nezle ilaç yada besin alerjisi ailede alerji öyküsü yok.
- ◉ **Asalak öyküsü ve diğer durumlar:**Solucan kurt şerit düşürme burunda makatta kaşıntı toprak yeme tırnak yeme öyküsü yok.İdrar kaçırma öyküsü yok.

Soygeçmiş

- Anne 45y İOM ev hanımı sağ sağlıklı
- Baba 45y İOM şoför sağ sağlıklı
- Akrabalık yok.
- Kardeşler: 1 çocuk: hastamız
- 2.çocuk erkek 11y sağ sağlıklı
- 3.çocuk erkek 11y sağ sağlıklı
- 4.çocuk kız 7y sağ sağlıklı
- Ailede hastalık:Baba :aritmi astım.
- Çekirdek aile.Evde hayvan beslenmiyor.

FİZİK MUAYENE

- A:36.3 N:64/dk SS:28/dk SO₂:%98
KB:110/60
- Femoral arter nabızları:+/+
- Boy:1.52 Ağırlık:37kg
- Genel görünüm:İyi.Bilinç açık.Çevreyle ilgili.
- Deri:Rengi normal.Solukluk sarılık morarma peteşi purpura ekimoz ben hemanjiom avuçiçi eritem yok.Deri altı yağ dokusu yeterli.Turgor normal.

- Lenf düğümleri:Özellik yok.
- Baş boyun:Saç ve saçlı deri normal.
Tortikolis guatr kitle ven dolgunluğu yok.
- Gözler:Göz hareketleri her yöne doğal.Sklera konjonktiva doğal.Bilateral direkt/indirekt IR +/-
- KBB dizgesi: Normal

- Dolaşım dizgesi: KTA 4. interkostal aralıkta. Kalp ritmi doğal. Kalp sesleri S_1 S_2 doğal S_3 yok. Üfürüm yok trıl ele gelmiyor.
- Solunum dizgesi: Göğüs biçimi doğal. Her iki göğüs yarımı solunuma eşit katılıyor. Morarma solunum sıkıntısı takipne yok. Çekilme yok. Hışıltı yok. Dinlemekte ral ronküs ekspiryum uzunluğu yok.

- Karın:Çöküklük kabarıklık kitle yok. Damarlanma normal.Bağırsak sesleri doğal. Üfürüm yok.Hassasiyet defans rebound yok.Kc ele gelmiyor.Dalak ele gelmiyor.Traube alanı açık.Asit matitesi alınmadı.Fıtık saptanmadı.
- Ürogenital dizge:Erkek görünümünde.
- Sinir dizgesi:Bilinç açık.İletişim yönelim çevreye ilgi normal.Kas gücü ve tonusu normal.

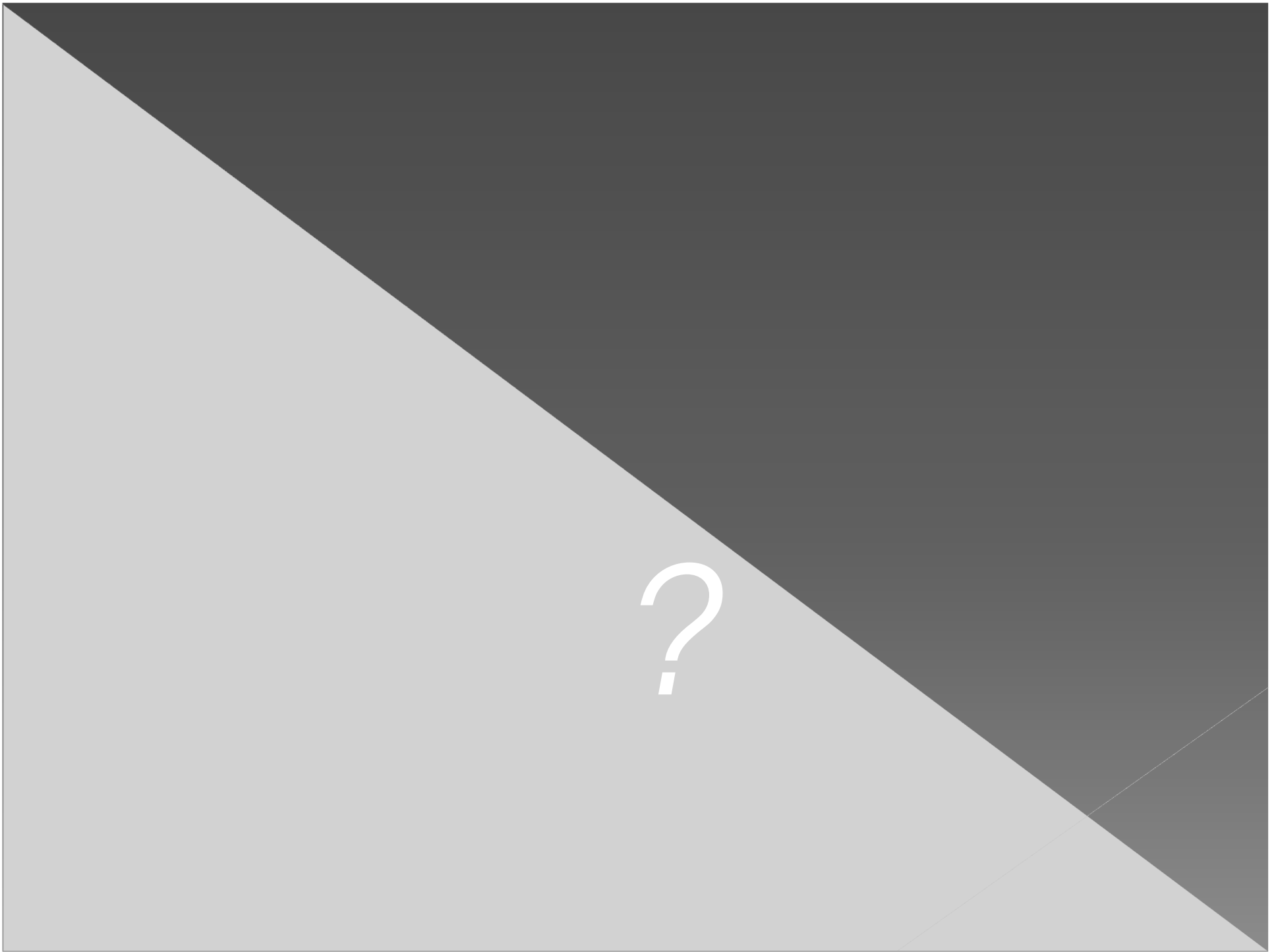
Yürüme ataksik

Ense sertliđi kernig brudzinski bulguları yok.
İskelet dizgesi:güç ve tonus normal.Ödem
yok.Yapısal bozukluk yok.Omurga biçimi
doğal.GKD açısından özellik saptanmadı.

Deri kıvrımı asimetrisi abduksiyon kısıtlılığı iki
tarafli yok.Çomak parmak yok.Tırnaklar
dogal.Kılcal damar geri dolum süresi
 $N(<2sn)$

● Patolojik bulgular:

- > Sağ bacakta his azalması, sıcak soğuk duyu ayırımında bozulma
- > Ataksik yürüyüş
- > Daha önce 9 kez görmede azalma nedeniyle hastane yatışları olmuş ve tedavi almış



TESTLER	SONUÇ	NORMAL DEĞER
Rutin Biyokimya		
GLUKOZ(AKS)	72	▼ 74 - 106 (mg/dL)
ÜREA	17	16.6 - 48.5 (mg/dL)
BUN	8.0	6 - 20 (mg/dL)
KREATİNİN	0.59	(mg/dL)
CKD-EPI	150.9	(mL/dk/1.73m2)
MDRD	137.8	(mL/dk/1.73m2)
BUN / KREATİNİN ORANI	13.56	12 - 20 ()
TOTAL BİLİRUBİN	0.98	< 1.2 (mg/dL)
DİREKT BİLİRUBİN	0.34	< 0.30 (mg/dL)
İNDİREKT BİLİRUBİN	0.64	< 0.9 (mg/dL)
AST (SGOT)	15	(U/L)
ALT (SGPT)	11	(U/L)
LDH	244	(U/L)
ALKALEN FOSFATAZ	195	(U/L)
TOTAL PROTEİN	6.7	6.6 - 8.7 (g/dL)
ALBUMİN	4.3	3.97 - 4.94 (g/dL)
GLOBULİN	2.4	1.1 - 3.5 (g/dL)
ALBUMİN / GLOBULİN ORANI	1.8	0.8 - 2 (g/dL)
KALSİYUM FOSFOR ORANI	48.2	()
DÜZELTİLMİŞ KALSİYUM	9.5	()
DÜZELTİLMİŞ SODYUM	140.3	()
SODYUM	140.7	136 - 145 (mEq/L)
POTASYUM	4.42	3.5 - 5.1 (mEq/L)
KLOR	102	98 - 107 (mEq/L)
KALSİYUM	9.7	8.6 - 10.2 (mg/dL)
MAGNEZYUM	1.98	1.6 - 2.6 (mg/dL)
İNORGANİK FOSFOR	5.1	▲ 2.5 - 4.5 (mg/dL)
ÜRİK ASİT	3.7	(mg/dL)
OZMOLARİTE(SERUMDA)	288	275 - 300 (mOsm/L)

Hematolojik Tetkikler		
SEDİMENTASYON	9	(mm/h)
WBC	5.848	3.6 - 10.2 (10 ³ /uL)
NEU	4.203	1.7 - 7.6 (10 ³ /uL)
NEU%	71.86	43.5 - 73.5 (%)
LYM	0.942	▼ 1.0 - 3.2 (10³/uL)
LYM%	16.11	15.2 - 43.3 (%)
MONO	0.674	0.3 - 1.1 (10 ³ /uL)
MONO%	11.52	5.5 - 13.7 (%)
EOS	0.006	0.0 - 0.5 (10 ³ /uL)
EOS%	0.10	▼ 0.8 - 8.1 (%)
BASO	0.024	0.0 - 0.1 (10 ³ /uL)
BASO%	0.41	0.2 - 1.5 (%)
NRBC	0.006	0.00 - 0.03 (x 10 ³ /uL)
NR/W	0.10	0.0 - 0.6 (/100wBC)
RBC	4.735	4.06 - 5.63 (10 ⁶ /uL)
HGB	13.41	12.5 - 16.3 (g/dL)
HCT	41.82	36.7 - 47.1 (%)
MCV	88.33	73.0 - 96.2 (fL)
MCH	28.33	23.8 - 33.4 (pg)
MCHC	32.07	▼ 32.5 - 36.3 (g/dL)
PLT	303.1	152 - 348 (10 ³ /uL)
MPV	7.38	▼ 7.4 - 11.4 (fL)
RDW	14.04	12.1 - 16.2 (%)
RDW_SD	42.88	36.5 - 45.9 (fL)
Türbidometrik Tetkikler		
CRP	0.40	< 0.5 (mg/dl)





- ◉ Supratentorial beyaz cevherde perikallozal yerleşimli T2 ağırlıklı incelemelerde hiperintens, kontrast tutmayan yaygın demyelinizan plak ile uyumlu lezyonlar.
- ◉ Torakolomber spinal MR da T₃₋₆ arası yaklaşık 3 vertebra boyu uzanan T2 hiperintens lezyon izlendi.



● Ön tanı..

NÖROMİYELITİS OPTİKA

- MSS'nin nadir, ancak ciddi demiyelinizan hastalığıdır.
- Genelde optik sinir ve spinal kordun demiyelinizan enflamatuvar bir hastalığı
- Beyin tutulumu da görülebilir.

PATOGENEZ

Spinal kord segmentlerinde ve optik sinirde aksonal kayıp, perivasküler lenfositik infiltrasyon, vasküler proliferasyon olur.

MS den farklı olarak beyaz ve gri cevherde nekroz ve kavitasyon görülür.

NMO da aquaporin 4 (astrozitlerin ayakları çıkıntılarında) kanallarına karşı NMO Ig G antikorları tanımlanmıştır.

Sensitivitesi %73 Spesifitesi %91

Tek başına + olması tanı koydurmaz

Tek başına – olması dışlatmaz.

- 1-4.4/100.000. Ama bazı hastaların tanı almaması ve yanlış tanı alması sebebiyle gerçek sıklık daha yüksek olabileceği belirtilmekte.
- 35-40 yaşında pik yapmakla birlikte her yaşta görülebilir.
- Monofazik NMO' nun ortalama başlangıç yaşı 20'li yaşlarda olurken relapslarla gidenin ortalama başlangıç yaşının 40'lı yaşlarda olduğu belirtilmektedir, ancak çocukluk yaş grubunda da nadir de olsa hastalar tanımlanmıştır.

KLİNİK

- NMO nun temel özelliği bilateral veya tek taraflı akut optik nörit veya transvers miyelit atakları ile başvurmasıdır.
- Tipik olarak relapslarla seyreder.
- Ataklar sıklıkla birkaç gün sürmekle birlikte haftalar veya aylar süren ataklar da olabilir.
- %90 relapslarla gider. %10 monofazik.
%60 olguda ilk yıl içinde, %90 olguda da 3 yıl içinde tekrarlayan atak görülebilir.

● Optik nörit:

- > Değişik derecelerde görme kaybı ve hemen her zaman göz hareketlerine ağrı eşlik eder.
- > Çoğu optik nörit atağı bilateralidir.
- > Bazen tek taraflı başlayıp hızla diğer tarafa da yayılır, bazen de eş zamanlı başlar.

○ Transvers miyelit

- > Omurilik tutulumu NMO'nun temel özelliğidir.
- > En sık servikal bölge etkilenir.
- > Simetrik paraparezi veya quadraparazi, mesane disfonksiyonu ,seviye veren duyu kaybı beklenen klinik tablodur.
- > 3 veya daha fazla spinal segment boyunca , omuriliğin tüm transvers segmenti ya da santral gri cevherini tutması NMO için tipiktir. Ancak daha kısa spinal kord tutulumu şeklinde de ortaya çıkabilir.
- > T₂ ağırlıklı kesitlerde hiperintens demiyelinizan karakterde lezyonlar NMO için tipiktir.

● Beyin sapı sendromu:

- > %16-43 oranında görülmekte
- > Bazı hastalar meduller tutulumla ilgili beyin sapı semptomları ile başvurur. Area postrema tutulumuna bağlı bulantı, kusma ve inatçı hıçkırık görülebilir.
- > Beyin sapı tutulumu bazen akut nörojenik respiratuvar tutulum ve ölüme neden olabilir.

◉ Diğer semptomlar:

- > Ensefalopati
- > Gün içi uyku hali, obezite, hipotansiyon, bradikardi, hipotermi (hipotalamik disfonksiyon)
- > Ağrı NMO'da sık görülen bir semptomdur. Retrospektif çalışmalarda %80 sırt ve bacak ağrısı tanımlanmıştır.

- NMO tanıı çocukların erişkinlerden farklı olarak ensefalopati nöbet tablosuyla başvurabileceği ve eşlik edebilen MS benzeri MR bulguları olabileceği bildirilmiştir.

● Ana klinik özellikler

- > Optik nöropati
- > Akut myelit
- > Area postrema sendromu; bulantı kusma hıçkırık
- > Diğer beyin sapı semptomları
- > Semptomatik narkolepsi veya tipik MR lezyonu ile olan akut diensefalik klinik sendrom
- > Tipik beyin lezyonunun eşlik ettiği semptomatik serebral sendrom

● Aquaporin 4 IgG +

- > En az 1 ana klinik bulgu
- > +AQP4-IgG
- > Olası tanıların dışlanması

● AQP4-IgG –(veya yapılmamış)

- > En az 2 ana klinik bulgu
 - Bu bulgulardan bir tanesi ON, transvers miyelit veya area postrema sendromlarından 1'i olmalıdır.
 - Uzaysal dağılım (iki veya daha fazla ana klinik özellik)
 - MRI bulguları ile bunların desteklenmesi

AYIRICI TANI

- ◉ MS
- ◉ ADEM
- ◉ SLE
- ◉ Hashimoto
- ◉ Sjogren sendromu
- ◉ RA
- ◉ ...

Bir çok
demyelinizan
ve
otoimmün
hastalıklar

- Akut dönemde Orbita MR da optik sinir ve kiazma genişlemesi T₂ ağırlıklı sinyal değişiklikleri ve kontras madde tutulumu görülebilir.
- Spinal MR'da T₂ ağırlıklı sinyal artışı sıktır ve genelde üst servikal bölge lezyonlarını görülür.
- Hastaların %25'inde kranyal MR'da beyaz cevher lezyonları görülebilir.

TEDAVİ

- Atak tedavisi: İntravenöz metilprednizolon gibi kortikosteroidler verilir. Yeterli yanıt yoksa plazma değişimi yapılabilir.
- Proflaktik tedavi: İmmün supresif ajanlar kullanılmaktadır. Azatioprin, steroidler, siklofosamid, mikofenolat mofetil
- Tedaviye yanıtız ya da agresif seyirli ise rituksimab tedavisi başlanabilir.

- İL-6 reseptörüne karşı üretilmiş monoklonal bir antikor olan tocilizumab ve kompleman sistemi etkileyen eculizumab ile aktif NMO hastalarında umut verici etkinlikler saptanmış. Faz 3 çalışmaları devam etmekte.

Hastanın klinik seyri

- 5 gün pulse MP tedavisi uygulandı.
- 5 günün sonunda semptomlarının gerilemesi üzerine taburcu edildi. Steroid tedavisinin kademeli azaltılması ve idame dozda devamı ayrıntılı anlatıldı. 20 gün sonra çocuk nöroloji polikliniğine gelmesi önerildi.



Teşekkürler...