

Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakóltesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

Çocuk Servisi
Olgu Sunumu

31 Ekim 2018 Çarşamba

Arş.Gör.Dr. Naime Akdaş



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Servis Olgu Sunumu

31.10.2018

Araş. Gör. Dr. Naime Akdaş



- OLGU:13 yaş, 4 ay kız hasta

- Yakınması: Çift görme, yürümede dengesizlik
- Hikayesi: Bilinen başka bir hastalığı olmayan, iki hafta önce ÜSYE öyküsü olan hastanın iki gözünde de bulanık görme şikayeti başlamış. Sonrasında çift görmeye başlamış. Dış merkeze başvuran hastanın çekilen Beyin MR'ı normal olarak yorumlanmış. Bu sırada hasta uzun süre dekteksiz yürüyememeye başlamış.
- Çocuk acilimize başvuran hastanın çekilen Orbita MR: Makula doğal, optik disk temporalde hafif soluk şeklinde yorumlanmış.

ÖZGEÇMİŞ: Özellik yok
SOYGEÇMİŞ: Özellik yok

Fizik İnceleme

- Bilinç açık, oryante, koopere
- Göz: IR +/- ,Bilateral dışa bakış kısıtlılığı,vertikal nistagmus.
- Nöromuskuler Muayene: Tandem yürüyüşü yapamıyor. DTR'ler alınamadı. Duyu kusuru yok.
- Diğer sistem muayenelerinde patolojik bulgu saptanmadı.

- WBC - $4,0 \times 10^3/\mu\text{L}$
- NEU - $1,5 \times 10^3/\mu\text{L}$
- NEU % - 37,5 %
- LYM - $2,0 \times 10^3/\mu\text{L}$
- LYM % - 51,1 %
- MONO - $0,3 \times 10^3/\mu\text{L}$
- MONO % - 7,0 %
- EOS - $0,1 \times 10^3/\mu\text{L}$
- EOS % - 2,2 %
- BASO - $0,1 \times 10^3/\mu\text{L}$
- BASO % - 2,2 %
- NRBC - $0,00 \times 10^3/\mu\text{L}$
- NR/W - 0,0 /100WBC
- RBC - $5,53 \times 10^6/\mu\text{L}$
- HGB - 14,6 g/dL
- HCT - 44,0 %
- MCV - 79,6 fL
- MCH - 26,3 pg
- MCHC - 33,1 g/dL
- PLT - $192 \times 10^3/\mu\text{L}$
- MPV - 9,4 fL
- RDW - 19,5 %

- Açlık Kan Şekeri (AKŞ) - 53,3 mg/dL
- Albumin - 47,90 g/L
- ALP (Alkalen Fosfataz) - 60 U/L
- BUN - 6 mg/dL
- Düzeltilmiş Kalsiyum - 9,57 mg/dL
- Düzeltilmiş Sodyum - 139,7
- eGFR (CKD-EPI Pediatrik) - 217,32 mL/dk/1.73m²
- Fosfor (P) - 3,57 mg/dL
- Globulin - 25,87 mg/L
- Kalsiyum - 10,2 mg/dL
- Klor (Cl) - 102,5 mmol/L
- Kreatinin - 0,41 mg/dL
- LDH - 357 U/L
- Magnezyum (Mg) - 2,1 mg/dL
- MDRD (GFR Hesaplama) - 215,85 mL/dk/1.73m²
- Potasyum (K) - 4,34 mmol/L
- Protein, Total - 73,77 g/L
- Sodyum (Na) - 140,4 mmol/L
- Ürea - 12,27 mg/dL

PATOLOJİK BULGULAR

- Diplopi
- Göz: IR +/- ,Bilateral dışa bakış kısıtlılığı ve vertikal nistagmusu mevcut.
- Nöromuskuler Muayene: Tandem yürüyüşü yapamıyor, DTR'ler alınamadı.

Ön tanımlar?

Ek tetkikler?

- Glukoz (BOS) - 64,4 mg/dl
 - Eş zamanlı KŞ:71 mg/dl
 - Laktat (BOS) - 15 mg/dl
 - Protein (BOS) - 36,94 mg/dl
-
- BOS Kültürü : BAKTERİ ÜREMEDİ
 - Gram Boyama - Bakteri ve lökosit görülmedi.



**İSTANBUL TIP FAKÜLTESİ
FİZYOLOJİ ANABİLİM DALI
NÖROİMMÜNOLOJİ ve İMMÜNOGENETİK
LABORATUVARI**
noroiimmun@istanbul.edu.tr



Ad Soyad

Rapor Tarihi 26.10.2018

T.C. Kimlik No

Geliş Tarihi 24.10.2018

Gönderen Klinik KOCAELİ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ
NÖROLOJİ

Deney No 1471

Örnek No 18BS1590

-
- (X) 1 **Normal bulgu**
- 2 BOS' da oligoklonal bantlar
- 3 BOS' da oligoklonal bantlar ve serumda BOS' dan sızmış, aynı bantlar
- 4 BOS' da ve serumda aynı bantlar
- 5 BOS ve serumda monoklonal bant görünümü

Antigangliozid antikorlar (AntiGQ1B): sonuç
bekleniyor...

- **EMG:** Sinir ileti çalışmalarında anlamlı patolojik bulgu saptanmadı. F yanıtlarında uzama saptanmadı.

MILLER FISHER SENDROMU

Guillain-Barré's syndrome subtypes

GBS Subtype	Also known as
Acute inflammatory demyelinating polyneuropathy (AIDP)	"Classic" GBS
Acute motor and sensory axonal neuropathy (AMSAN)	Axonal GBS
Acute motor axonal neuropathy (AMAN)	Chinese paralytic syndrome
Miller Fisher's syndrome [a]	
Acute pandysautonomia [a]	
Acute sensory ataxic neuropathy [a]	
Pharyngeal-cervical-brachial weakness [a]	

^a These may occur along with typical AIDP, but can occur in isolation as distinct clinical syndromes.

MILLER FISHER SENDROMU

- Miller-Fisher sendromu (MFS); ilk kez 1956 yılında tanımlanan; ataksi, oftalmoparezi, arefleksi ile karakterize Guillain-Barre sendromu (GBS)'nin bir varyantıdır.
- İnsidansı 1-2/100 000 kişidir
- Oküler bulgular fiks dilate pupili içeren total oftalmopleji ile pitozun eşlik edebildiği eksternal oftalmoparezi aralığında değişir.
- Motor kuvvet genellikle korunmuştur.

- **Anti-GQ1b** antikorlarının özellikle oftalmoparezi olmak üzere sendromun patogenezinde rol oynadığı düşünülmektedir.
- İlk haftadan sonra beyin-omurilik sıvısı (BOS)'nda albuminositolojik disosiasyon gösterilebilir.
- En sık görülen elektrofizyolojik bulgu duysal sinir aksiyon potansiyeli amplitüdünün azalmasıdır.

TANI

- İlk defa 1992 yılında MFS' de anti-GQ1b antikorları tanımlanmıştır.
- 3,4,6. kraniyal sinirlerin üzerindeki GQ1b antijen bölgeleri, diğer kraniyal sinirlere göre daha fazladır.
- Olguların **%90'ında anti-GQ1b antikoru pozitif** bulunur ve tanıyı destekler.

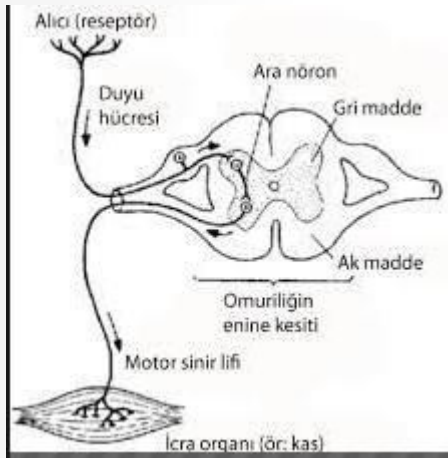
*anti-GT1a, antiGD3, GD2, GD1b

- Klinik bulgular ortaya çıkmadan yaklaşık birkaç hafta önce **geçirilmiş üst solunum yolu enfeksiyonu ya da ishal öyküsü**
- C. jejuni ile GQ1b antijenleri arasında moleküler benzerlik

GBS'de anti-GM1 antikorları

MFS'de anti-GQ1b antikorları





Motor sinir iletim çalışmaları genellikle normal

- Sinir iletim hızı yavaş
- Birleşik kas aksiyon potansiyeli amplitüdü az
- **En sık saptanan elektrofizyolojik bulgu H refleksinin alınamamasıdır.
- F dalga latansları normal ya da uzamış bulunabilir, hiç elde edilemeyebilir fakat zamanla düzelebilir.

Görüntüleme çoğunlukla NORMAL!

- Bazı vakalarda kraniyal MR'da 4,6,7. kraniyal sinirler, spinoserebellar trakt, lumbosakral kökler, kauda ekuina ve posterior kolonda, T2 ve kontrastlı T1 sekanslarda hiperintens lezyonlar gösterilmiştir.

Bickerstaff Beyin Sapı Ensefaliti (BBE);

- MFS'ye benzer olarak, genellikle enfeksiyon sonrası gelişen ataksi, oftalmopleji ile karakterize bir hastalıktır.
- Her iki hastalıkta da BOS protein artışı, antiGQ1b antikor pozitifliği görülebilir. BBE'de MFS'den farklı olarak hiperrefleksi, ekstensor plantar yanıt gibi üst motor nöron bulguları görülebilir ve bilinç değişikliği olur.

HİPERREFLEKS +
BİLİNÇ DEĞİŞİKLİĞİ

TEDAVI

Summary of results of Cochrane Review on the treatment of Miller Fisher's syndrome and Bickerstaff's brainstem encephalitis

Disorder	% Complete clinical recovery at 6 months		
	No treatment	IVIG	Plasma exchange
Miller Fisher's syndrome	60–100%	89%	66–96%
Limited Miller Fisher's syndrome	100% normal at 6 months regardless of treatment		
Bickerstaff's brainstem encephalitis	66% of all patients normal with no clear treatment benefit		

Abbreviation: IVIG, intravenous immunoglobulin.

Klinik Seyir

- Klinik ve muayene bulgularına göre MFS düşünülerek 0,4 g/kg/gün dozunda beş gün IVIG tedavisi verildi.
- Hastanın diplopi şikayeti geriledi ancak göz hareketleri başlangıca göre biraz daha kısıtlandı.
- Pitoz gelişti.



Teşekkürler...