



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

Çocuk Servisi
Olgu Sunumu

21 Nisan 2017 Cuma
Ar. Gör. Dr. Ayşe Sümeyye Atalay



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

Çocuk Servisi
Olgu Sunumu

21.04.2017

Ar. Gör. Dr. Ayşe Sümeyye Atalay

- 16 yaşında, erkek hasta
- Şikayeti;
 - Bulanık görme, görmede azalma
 - Sağ gözde çift görme

- Öncesinde hiçbir şikayeti olmayan hasta son 3-4 gündür bulanık görme ve sağ gözde çift görme şikayetleri üzerine acile başvurmuş.
- Acilde göz hastalıkları bölümü tarafından yapılan muayenede akut patoloji görülmemiş.

Özgeçmiş

- ▶ **Prenatal:** Annenin 2. gebeliği. Gebeliği boyunca düzenli doktor kontrolü var. Gebelik sırasında sigara, alkol, madde kullanımı, radyasyon maruziyeti, idrar yolu enfeksiyonu, döküntülü veya ateşli hastalık geçirme öyküsü yok.
- ▶ **Natal:** Hastanede ,NVYD ile, 38 haftalık term, 3100 gram olarak doğmuş.
- ▶ **Postnatal:** Doğar doğmaz ağlamış. Küvöz bakımı almamış. İkter, siyanoz öyküsü yok.

Özgeçmiş

► Beslenme:

✓ **18** ay anne sütü almış, **8.** ayda ek gıdaya geçmiş.
D vitamini ve Fe tedavisini almış.

► **Büyüme-gelişme:** Yaşıtlarıyla uyumlu.

► **Aşılar:** Sağlık ocağı aşıları tam.

► **Geçirdiği hastalıklar:** Geçirdiği ameliyat yok.

► **Alerji:** Özellik yok.

Soygeçmiş

- ▶ Anne: 40 yaşında, ev hanımı, sağlıklı.
- ▶ Baba: 44 yaşında, memur, sağlıklı.
- ▶ Anne ve baba arasında akrabalık yok.

- ▶ 1. çocuk: 21 yaşında erkek, sağlıklı
- ▶ 2. çocuk: 16 yaşında erkek, hastamız
- ▶ 3. çocuk: 14 yaşında erkek.sağlıklı

- ▶ Ailede sürekli hastalık öyküsü yok.

Fizik Muayene

- Ateş: 36.6°C
 - Tansiyon: 135/95 mm Hg
 - Nabız: 72/dk
 - Solunum: 22/dk
-
- ✓ Boy: 172 cm (24 p)
 - ✓ Ağırlık: 81.6 kg (58 p)

Fizik muayene

- **Genel durum:** İyi
- **Cilt:** Turgor, tonus doğal. Ödem, ikter, siyanoz, peteşi, purpura, pigmentasyon bozukluğu yok.
- **Baş boyun:** Saç ve saçlı deri doğal. Kafa yapısı simetrik. Boyunda kitle ve LAP yok.
- **Gözler:** Işık refleksi bilateral mevcut. Pupiller izokorik. Konjonktivalar ve skleralar doğal. Göz kürelerinin her yöne hareketi doğal.
- **Kulak-burun- boğaz:** Bilateral kulak zarları doğal. Burun tıkanıklığı, akıntısı yok. Orofarenks ve tonsiller doğal

Fizik muayene

- **Kardiyovasküler:** S1, S2 doğal. S3 yok. Üfürüm yok. AFN her iki alt ekstremitede alınıyor. Kalp tepe atımı 5. interkostal aralıkta.
- **Solunum sistemi:** Her iki hemitoraks solunuma eşit katılıyor. Toraks deformitesi yok. Retraksiyon yok. Dinlemekle ral, ronküs, ekspiryum uzunluğu yok.
- **Gastrointestinal sistem:** Batın normal bombelikte. Barsak sesleri doğal. Palpasyonla defans, rebound yok. Hepatomegali ve splenomegali yok. Traube alanı açık.
- **Genitoüriner sistem:** Haricen erkek. Testisler bilateral skrotumda

Fizik Muayene

► Nörolojik muayene:

- Bilinci açık, kooperasyonu ve oryantasyonu tam.
- Göz hareketleri her yöne tam, nistagmus yok.
- Derin tendon refleksleri normoaktif, klonus yok.

➤ Kas gücü muayenesi:

- ✓ Üst ekstremité: 5/5
- ✓ Alt ekstremité: 5/5

Laboratuvar

- Hg:14.5 gr/dl
- WBC:6300 ul
- RBC:4.98 x10⁶ ul
- PLT:354x10³ ul
- Sedimentasyon:3 mm/h
- CRP:16 mg/dl
- ANA:Negatif
- BUN:18,0 mg/dl
- Kreatin:0,85 mg/dl
- Na:135
- K:4,1 meq/L
- TSH:0,83 mIU/l
- Serbest T4:1,57 ng/dl
- B12 vitamin düzeyi:340 pg/ml
- 1,25 dihidroksi Vit-D:66,3 pg/dl

- Hastaya lomber ponksiyon yapıldı.
 - BOS biyokimya incelemeleri normal değerlerdeydi.
 - Mikroskopide hücre görülmedi.
- İ.Ü. İstanbul Tıp Fakültesi'ne oligoklonal band çalışılması için BOS örneği gönderildi.

Klinik İzlem

- ▶ İ.Ü. İstanbul Tıp Fakültesi'ne BOS'da oligoklonal band çalışılması için numune gönderildi.
- ▶ VEP incelemesi:
(Ön görsel ileti yollarında ileti gecikmesi)

Görüntüleme

- Kranial MR;
- C3 düzeyinde, C5-6 düzeyinde, T9-10 düzeyinde spinal kordda demiyelinizan plak saptandı.
- ✓ Sol optik sinirde optik nörit lehine T2 sinyal artışı ve hafif kontrast tutulumu.
- ✓ Sağ anterior korona radiatada milimetrik aktif plak lehine kontrast tutulumu.
- ✓ Sol korono radiatada T1 hipointens plak

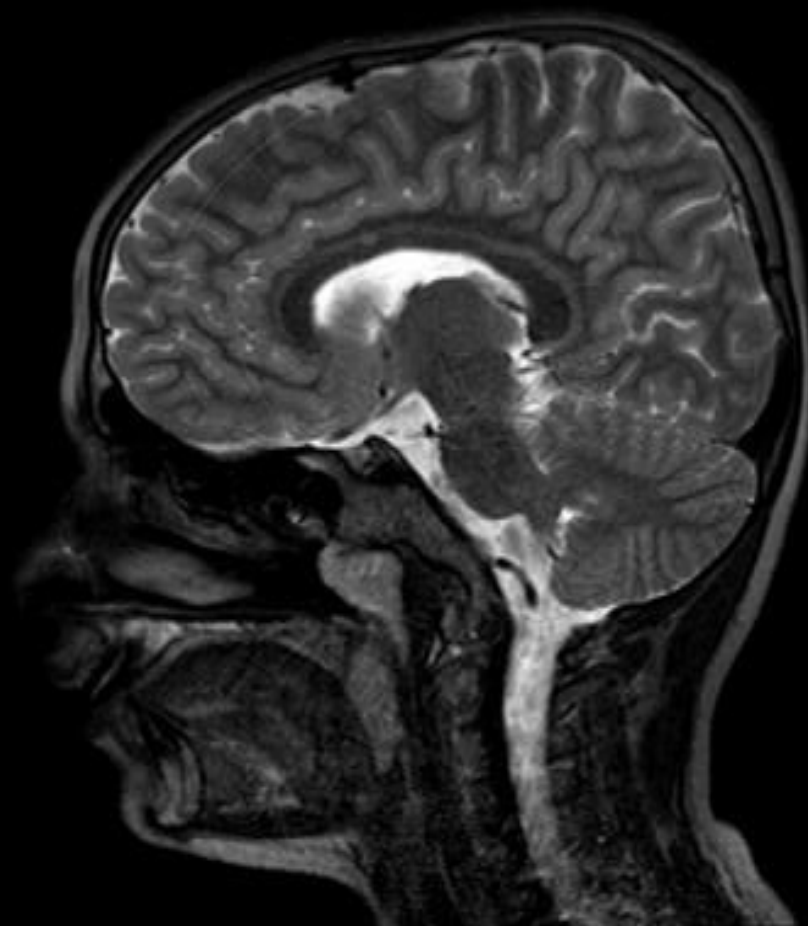
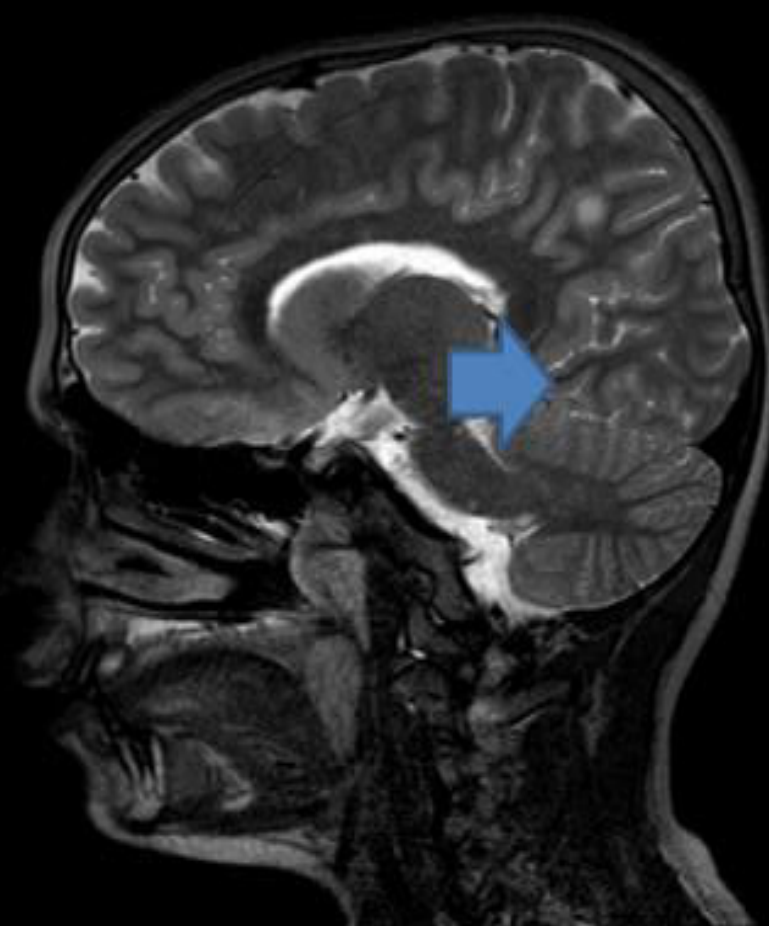
Kesit: 3 mm
Dist: 3,3 mm
TR: 5146
TE: 80
AC: 1

C: 1760,0, W: 3059,0
C=1760,0, W=3059,0 1/3
↓  

Kesit: 3 mm
Dist: 3,3 mm
TR: 5146
TE: 80
AC: 1

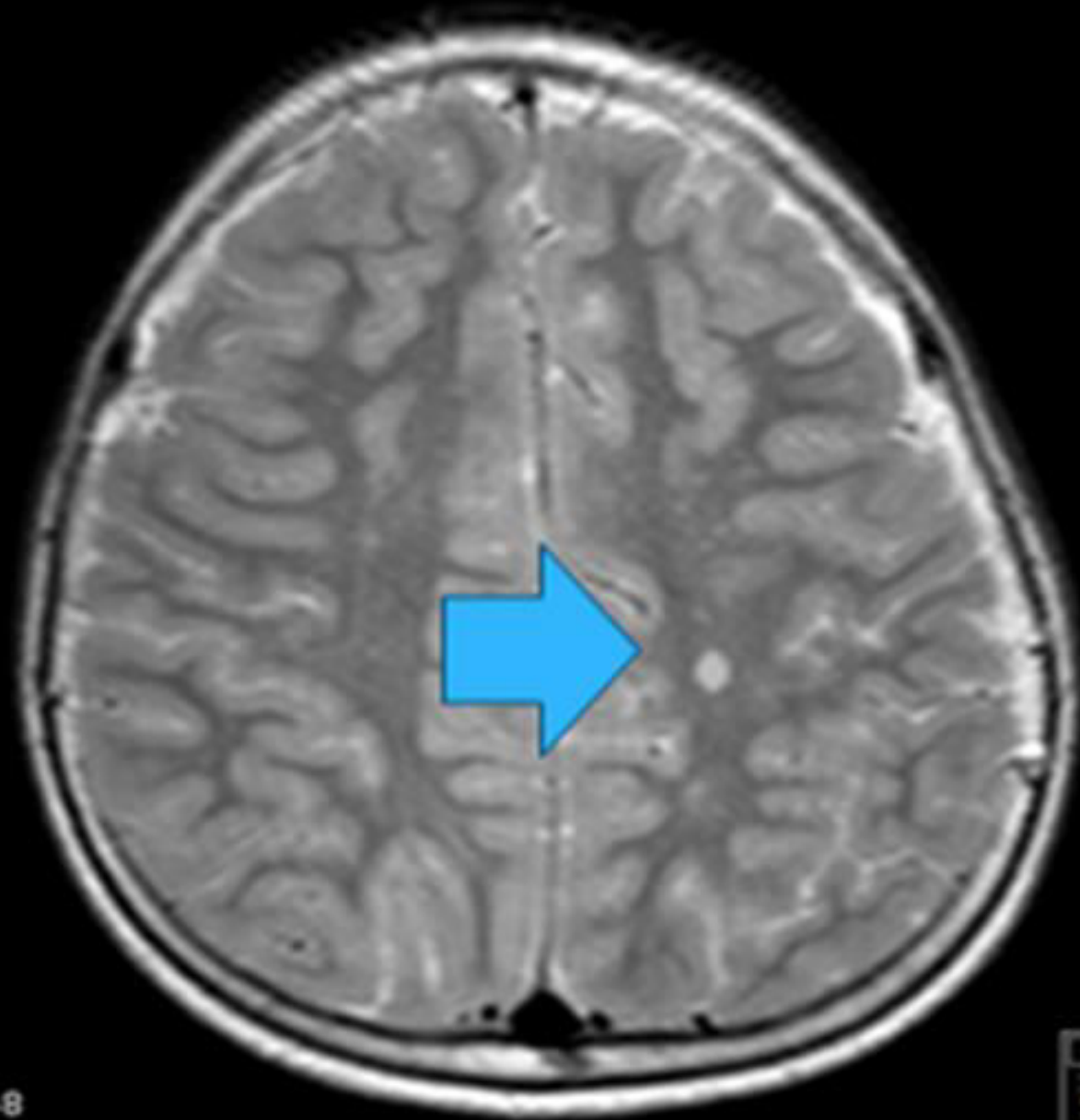
C: 1757,0, W: 3053,0
C=1757,0, W=3053,0 1/3
↓  

~~~~~



Kesit: 3 mm  
Dist: 3,3 mm  
TR: 2492  
TE: 80  
AC: 1

C: 446,0, W: 775,0  
C=446,0, W=775,0 1/3



Coil: SENSE-Head-8



# Spinal MR

- C3 düzeyinde, C5-6 düzeyinde, T9-10 düzeyinde spinal kordda demiyelinizan plak saptandı.

AC: 3



P

3

1/2

Coil: SENSE-Spine-15  
Pos: HFS

# Patolojik bulgular

- Bulanık görme, görmede azalma
- Sağ gözde çift görme
- Kranial MRG'de sol optik sinirde optik nörit lehine T2 sinyal artışı ve hafif kontrast tutulumu
- Spinal MRG'de C3 düzeyinde, C5-6 düzeyinde, T9-10 düzeyinde spinal kordda demiyelinizan plak saptandı.
- Patolojik VEP incelemesi

**Ön tanı?**

# Ayırıcı Tanı

- ▶ Vaskülit – kolajen doku hastalıkları (Behçet, SLE, Sjögren vs.)
- ▶ Enfeksiyon hastalıklar (HIV, nörosifiliz, Lyme vs.)
- ▶ Granülamatöz hastalıklar (Sarkoidoz, Wegener vs.)
- ▶ Metabolik hastalıklar (ALD, Metakromatik lökodistrofi vs.)
- ▶ Nöromyelitis optika
- ▶ **Klinik izole sendrom / Multipl skleroz**

# Multipl Skleroz

- Multipl skleroz (MS), merkezi sinir sisteminin beyaz cevher ve subkortikal yapılarını etkileyen,
  - erken dönemde yorgunluk, denge bozuklukları, kas güçsüzlüğü ve duysal bozukluklar gibi semptomlar;
  - geç dönemde ise spastisite, mesane disfonksiyonu, depresyon, ağrı ve kognitif disfonksiyona yol açan **kronik, progresif, demyelinizan** bir hastalıktır.

- ▶ MS: 1/2500
- ▶ Pediatrik MS: 1.35-2.5/100.000 çocuk
- ▶ Pediatrik MS: Tüm MS olgularının % 5'i
- ▶ Bu olguların sadece % 1'ini 10 yaş altında tanı alan hastalar oluşturmakta.
- ▶ Kız/erkek: 2.8

# Patogenezi:

## ► Genetik yatkınlık:

- ✓ MS tanısı alan hastaların birinci derece akrabalarında MS görülme riski: % 5
- ✓ Monozigot ikizlerde bu oran: % 25
- ✓ İlişkili haplotipler:
  - HLA DRB1\*1501,
  - HLA DQA1\*0102,
  - HLA DQB1\*0602
- ✓ Özellikle HLA-DR15 haplotipi erken başlangıçlı MS olgularında sıklıkla gösterilmiş.

# Patogenez:

- Otoimmünite:
- Merkezi sinir sisteminde miyelin antijenlerine karşı gelişen normal olmayan immün yanıt.

- ▶ Enfeksiyon ve diğer çevresel faktörler:
  - HHV-6, EBV, oral kontraseptifler, aşılar, civalı diş dolguları, iklim, beslenme alışkanlıkları vs.
  - MS tanısı almış hastalarda EBV seropozitifliği % 99-100 iken, sağlıklı kontrol grubunda bu oran % 80-90 olarak bildirilmiş.
  - **EBV'nin MS etyolojisindeki rolü; pediatrik yaş grubunda erişkin yaş grubuna göre daha yüksek olarak bulunmuş (%86-%64).**

- Erişkin yaş grubunda MS ile aşılama arasında doğrudan bir ilişki yok.
- Geniş bir çocuk popülasyonunda yapılan kontrollü çalışmada; hepatit B aşılması ile çocukluk çağındaki erken MS başlangıcı arasında bir bağlantı **bulunamamış**.

- Mayıs ayında doğan kişilerin, ekim ayında doğanlara göre MS gelişimi açısından daha yüksek risk taşıdıkları bildirilmiş.
- Başka bir çalışmada; serum 25-hidroksivitamin seviyesindeki her 10 ng/ml'lik artış ile, atak geçirme sıklığında % 34 oranında azalma olduğu gösterilmiş.

# Klinik belirtiler

- Tekrarlayan baş dönmeleri ve dengesizlik atakları
- Görme kaybı veya bulanık görme, optik nörit
- Diplopi, peltek konuşma
- Vücudun bir yarısında veya her iki bacakta uyuşma veya güç kaybı ( parestezi, dizestezi, hiperestezi )
- Yüzde şimşek çakar şekilde tekrarlayan ağrılar
- Boyun hareketleri ile ortaya çıkan, boyundan vücuda doğru yayılan geçici elektriklenme hissi (Lhermitte belirtisi)
- İdrar tutamama veya idrar yapmayı başlatamama (Sfinkter kusuru)

| MS Tipleri:             |                                                                                                                                 |
|-------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Benign MS:              | Az atak; 20 yılda disabilite ya çok az gelişir ya da hiç gelişmez.                                                              |
| Relapsing-Remitting MS: | En sık görülen tip.<br>Relapslar ve bunu takip eden tam remisyonun ardından görülen bazı rezidüel defisitler ile karakterizedir |
| Primer-progresif MS:    | Aşamalı olarak ilerler.<br>Hastalığın en ciddi formudur.                                                                        |
| Sekonder-Progresif MS:  | Relapsing-Remitting ikinci fazı,<br>semptomlar progresif olarak artar.                                                          |
| Progresif-Relapsing MS: | İlerleyici seyirlerine ek olarak ara sıra ataklar geçirirler.                                                                   |
| Malign MS:              | Hızlı ilerler.                                                                                                                  |

# McDonald MS tanı kriterleri (2001/2005/2010)

- Multipl skleroz tanısı; zamanda ve mekanda dağılım ile konur.
  - -Zamanda dağılım (**Dissemination in Time**) (**DIT**) :24 saat veya daha uzun süren ve en az bir ay ara ile ayrılmış iki nörolojik atak
  - -Uzay İçinde Dağılım (**Dissemination in Space**) (**DIS**):En az iki farklı MSS lokalizasyonuna ait objektif bulgu

- DIS: Klinik veya radyolojik olarak farklı iki bölgeye ait tutulumu ifade etmektedir.
- Radyolojik olarak aşağıdaki dört yerleşimden en az ikisinde tutulum olması gerekmektedir.
  - a. Jukstakortikal
  - b. Perikallosal
  - c. İnfratentorial
  - d. Medulla spinalis

- DIT; klinik olarak farklı zamanda iki atak
- Radyolojik olarak ise tekrarlayan MRG'lerde yeni lezyon varlığı veya aynı MRG'de en az bir adet kontrast tutulumu gösteren ve en az bir adet kontrast tutulumu göstermeyen lezyon varlığı olmalıdır.

| KLİNİK:                                          | RADYOLOJİ:                   |
|--------------------------------------------------|------------------------------|
| İki atak ve iki ayrı yerde klinik bulgu          | Radyolojik bulguya gerek yok |
| İki atak ve bir tutulumu düşündüren klinik bulgu | DIS pozitifliği              |
| 1 atak ve 2 yerleşimde lezyon bulgusu            | DIT pozitifliği              |
| 1 atak ve 1 yerleşimde lezyon bulgusu            | DIT ve DIS pozitifliği       |

# Klinik İzole Sendrom

- ▶ Miyelin hasarı nedeniyle oluşan ilk klinik epizottur ve en az 24 saat devam eder.
- ▶ Multipl sklerozu düşündüren tek bir atak
  - Optik sinir
  - Medulla spinalis
  - Beyin sapı
- ▶ Kriterleri yeterli ölçüde karşılamadıkları için, klinik izole sendromlu hastalara hemen MS tanısı konulamaz.

# Tedavi

- **Akut atak tedavisi**
  - 20-30 mg/kg/gün iv metilprednizolon (5 gün)
  - 1 mg/kg/gün'den oral prednizolon ile idame (1 ay-? )
  - Pulse steroid tedavisine cevap vermeyen akut ataklarda: 0.4 gram/kg/gün İVİG (5 gün)

# Tedavi

► Pediatrik hastalarda relapsing-remitting MS'de immünmodülatör tedavi önerilmektedir.

- Glatiramer asetat
- İnterferon beta-1a (Avonex)
- İnterferon beta-1a (Rebif)
- İnterferon beta-1b (Betaseron)
- Natalizumab

# Klinik İzlem

- ▶ İzlemde şikayeti kaybolan ve pulse steroid tedavisi tamamlanan hasta taburcu edildi.
- ▶ Pulse steroid tedavisi sonrası 1 ay süreyle idame steroid tedavisine devam edildi.
- ▶ İzlem Planı:
  - Olası akut gelişebilecek semptomlar hakkında hasta ve ailesi bilgilendirildi.
  - Altı aylık aralıklarla rutin muayene, VEP takibi ve kontrastlı kraniyo-spinal görüntüleme önerildi.

*Teşekkürler...*