



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

Çocuk Servisi
Olgu Sunumu

14 Şubat 2018 Çarşamba

Dr. Büşra Kaya



KOCAELİ ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK SAĞLIĞI VE
HASTALIKLARI
ANABİLİM DALI

Çocuk Sağlığı Servisi
Olgu Sunumu

Arş. Gör. Dr. Büşra Kaya

Olgu

- 9 yaş erkek hasta

Yakınma

- Konuşma bozukluğu, yer-zaman oryantasyon bozukluğu



Öykü

- 15 gün önce kulak ağrısı nedeniyle otit tanısı almış
- İki gün antibiyotik kullanımı sonrası konuşmada yavaşlama, uyku hali, yer-zaman oryantasyon bozukluğu
- Başka bir sağlık merkezinde tetkik amaçlı yatışında tüm vücutta kasılma şeklinde nöbet
- Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi (ÇYBÜ)'ne sevki
- Bu sürece hiç ateş eşlik etmiyor.



Ön Tanılarınız?



ÇYBÜ YATIŞI SIRASINDA;

16.01.18 Lomber ponksiyon (Dış merkez) ;

- **BOS protein:** 35 mg/dl
- **BOS glukoz:** 66 mg/dl
(eş zamanlı kan
şekeri:105 mg/dl)
- Direkt bakıda hücre
görülmedi.
- **BOS PCR:** HSV DNA
tip1, tip2 negatif.
- **BOS kültürü:** üreme
olmadı.

Kranial MR: Normal.



Öykü

- Hasta taburculuk sonrası tarafımıza başvurdu
- Uyuyamama
- Konuşmada artma
- Hareketlerde artma
- Halüsinasyon ve sanrı şikayetleri mevcuttu.



Özgeçmiş

- Miad, NSVD, 3750gr, YBU öyküsü yok.
- Postnatal 7.günde sarılık nedeniyle 3 gün küvözde kalmış.
- Alerji yok
- Operasyon öyküsü yok
- Anne sütü 12 ay almış.
- Kullanılan ilaç; yok.



Soy-geçmiş

- Anne: 38 sağ sağlıklı
- Baba: 43 sağ sağlıklı
- Akrabalık yok.
- 1.Çocuk: 17,kız, sağ sağlıklı
- 2.Çocuk: hastamız
- 3.Çocuk: 8,erkek, sağ sağlıklı
- 4.Çocuk: 5,kız, sağ sağlıklı
- Ailede kalıtsal hastalık öyküsü yok
- Nörolojik hastalık öyküsü yok



Fizik Muayene

- Bilinç açık, oryante, koopere, **artmış, akıcı ancak dağınık konuşma** ve **sorulara zaman zaman anlamsız yanıtları mevcut**, hareketlilik artmış, ajite.
- Cilt rengi doğal, **gözler protrüde görünümde**, pupiller izokorik, IR +/-
- Solunum sesleri doğal, ral-ronküs yok.
- Batın muayenesi doğal, defans-rebound yok, hassasiyet yok.
- KVS muayenesi doğal, S1+S2+ üfürüm yok
- Nörolojik muayenesi doğal, kraniyal sinir muayenesi doğal, DTR normoaktif, kas gücü tüm ekstremitelerde 5/5 bilateral eşit.



Laboratuvar

Sedimentasyon	*	27	mm/h	< 15
Hemogram				
WBC		9,7	x10 ³ /μL	3,6 - 10,2
NEU		7,4	x10 ³ /μL	1,7 - 7,6
NEU %	*	76,6	%	43,5 - 73,5
LYM		1,5	x10 ³ /μL	1 - 3,2
LYM %		15,9	%	15,2 - 43,3
MONO		0,6	x10 ³ /μL	0,3 - 1,1
MONO %		6,3	%	5,5 - 13,7
EOS		0,0	x10 ³ /μL	0 - 0,5
EOS %	*	0,5	%	0,8 - 8,1
BASO		0,1	x10 ³ /μL	0 - 0,1
BASO %		0,7	%	0,2 - 1,5
NRBC		0,01	x10 ³ /μL	0 - 0,03
NR/W		0,1	/100WBC	0 - 0,6
RBC		5,22	x10 ⁶ /μL	4,06 - 5,63
HGB		13,8	g/dL	12,5 - 16,3
HCT		40,9	%	36,7 - 47,1
MCV		78,3	fL	73 - 96,2
MCH		26,4	pg	23,8 - 33,4
MCHC		33,7	g/dL	32,5 - 36,3
PLT	*	505	x10 ³ /μL	152 - 348
MPV	*	7,3	fL	7,4 - 11,4
RDW		14,3	%	12,1 - 16,2

Açlık Kan Şekeri (AKŞ)	*	108,7	mg/dL	74 - 106
Ürea		20,03	mg/dL	17 - 43
BUN		9	mg/dL	7 - 20
Kreatinin	*	0,36	mg/dL	0,67 - 1,17
Bilirubin, Total		0,50	mg/dL	0,3 - 1,2
Bilirubin, Direkt		0,06	mg/dL	< 0,2
Bilirubin, İndirekt		0,44	mg/dL	< 0,9
AST (SGOT)		46,3	U/L	< 50
ALT (SGPT)	*	56,1	U/L	< 50
LDH	*	305	U/L	< 248
Protein, Total		7,71	g/dL	6,6 - 8,3
Albumin		4,82	g/dL	3,5 - 5,2
Globulin		2,89	g/dL	1,1 - 3,5
Sodyum (Na)		136,7	mmol/L	136 - 146
Düzeltilmiş Sodyum		136,8		
Potasyum (K)		4,37	mmol/L	3,5 - 5,1
Klor (Cl)	*	100,1	mmol/L	101 - 109
Kalsiyum		9,8	mg/dL	8,8 - 10,6
Düzeltilmiş Kalsiyum		9,14	mg/dL	
Magnezyum (Mg)		2,4	mg/dL	1,8 - 2,6
Fosfor (P)	*	4,89	mg/dL	2,5 - 4,5
Ürik asit	*	2,35	mg/dL	3,5 - 7,2
CRP		0,19	mg/dL	< 0,5
Ferritin		61,4	ng/mL	23,9 - 336,2
Folik Asit		8,06	ng/mL	3,1 - 19,9
B12 Vitamin Düzeyi		230	pg/mL	145 - 505
Amonyak		65	μg/dL	27 - 90
CPK		118	U/L	< 171



Patolojik Bulgular

- Ajitasyon
- Artmış, akıcı ve dağınık konuşma
- Yer zaman oryantasyon kaybı
- Artmış hareketlilik
- Uyuyamama
- Halisünasyonlar, sanrılar
- Nöbet



Ön Tanılarınız?



Klinik Seyir

Öntanımlar

- Ak madde hastalıkları?
- Nörodejeneratif hastalıklar?
- Kitle?
- Kanama?
- Otoimmün Ensefalit?
- Pediatrik Akut Başlangıçlı Nöropsikiyatrik Sendrom (PANS)?



Klinik Seyir

- **Kontrastlı Kraniyal MR:** Normal sınırlarda inceleme.
- Göz muayenesinde papil ödem saptanmadı.
- 30.01.18 video-**EEG** monitörizasyon incelemesinde; Sentro-temporo-paryetal bölgelerde daha belirgin **yaygın organizasyon bozukluğu zemininde** her iki sentro-temporal bölgede **seyrek fokal epileptiform anomaliler ile jeneralize yavaş dalga paroksizmleri** dikkati çekmiştir.



OTOIMMUN ENSEFALIT

- Nöronal hücre yüzeyi veya sinaptik proteinlere karşı gelişen antikörelara baęlı, immünite ilişkili ensefalit çeşididir.
- Otoimmün ensefalit sendromları, bilinç bozukluğu, hafıza bozukluğu, psikoz, nöbetler, anormal hareketler, komaya gibi karmaşık nöropsikiyatrik semptomları olan geniş bir klinik spektruma sahiptir.



SPESİFİK OTOİMMÜN ENSEFALİT SENDROMLARI

- Anti-N-Methyl-D-Aspartate (NMDA) Reseptör Ensefaliti
- Anti- Leucine Rich Glioma Inactivated 1 (Anti-LGI1) Ensefaliti
- Anti-Caspr2 ilişkili ensefalit
- Anti-AMPA reseptör ensefaliti
- Anti-GABA-A reseptör ensefaliti
- Anti-GABA-B reseptör ensefaliti
- Anti-IgLON5 ensefalopati
- DPPX-iliskili ensefalit



Anti-NMDA Reseptör Ensefaliti

Klinik bulgular:

- **Psikiyatrik bulgular** (anksiyete, ajitasyon, tuhaf davranışlar, halüsinasyonlar, sanrılar, dağınık düşünceler)
İzole psikiyatrik bulgular başlangıç semptomu veya relaps olabilir.
- **İnsomnia**
- **Hafıza bozuklukları**
- **Nöbetler**
- **Bilinç seviyesinin azalması**, stupor, katatoni
- **Diskinezi**: orofasiyal, koreoatetoidal hareketler, distoni, rijidite, opistotonus
- **Otonom dengesizlik**: hipertermi, kan basıncındaki dalgalanmalar, taşikardi, bradikardi, kardiyak duraklamalar ve bazen mekanik ventilasyonu gerektiren hipoventilasyon
- **Dil işlev bozukluğu**: mutizm, ekolali
- Eşlik eden opsoklonus-miyoklonus nadiren görülebilir.



- Çocuklarda başvuru yakınma ve bulguları; genellikle akut davranış değişikliği, nöbetler, dil işlev bozukluğu ve belirgin diskinezidir (distoni ve korea dahil).
- Otonom dengesizlik ve hipoventilasyon nadirdir.



TANI

- Anti-NMDAR ensefalitinin tanısı;
- Serum ya da BOS' daki NMDAR' ın GluN1 (NR1) alt birimine karşı IgG antikorlarının saptanmasıyla doğrulanır.



TANI

- BOS' ta lenfositik pleositoz ya da oligoklonal band
- EEG' de sıklıkla yavaş, dizorganize aktivite, nadiren epileptik aktivite
- Beyin MRG genellikle normaldir, ancak kortikal (beyin, serebellum) veya subkortikal bölgelerde (hippokampus, bazal ganglia, beyaz cevher) kontrast artışı görülebilir.
- Pozitron emisyon tomografisinin' de, serebral glukoz metabolizmasının artış hastalığı ciddiyetiyle korelasyon gösterdiği görülmüştür.



Anti-LGI1 Ensefaliti

- Esas hedef antijen, bir nöronal protein olan LGI1' dir.
- LGI1; epilepsi ilişkili ADAM22 ve ADAM23 proteinleri için bir ligand görevi görmektedir.



Anti-LGI1 Ensefaliti Klinik Bulgular;

- Hafıza ve kognitif bozukluklar
- Konfüzyon
- Nöbetler ; miyoklonus veya distoni ile karıştırılabilecek kısa fasiyo-brakial distonik nöbetler görülebilir, genellikle antiepileptik dirençli
- Hiponatremi
- Hızlı göz hareketi (REM) uyku davranışı bozukluğu



Diagnostic criteria for possible autoimmune encephalitis

All three of the following criteria must be met:

1. Subacute onset (rapid progression of <3 months) of working memory deficits (short-term memory loss), altered mental status*, or psychiatric symptoms
2. At least one of the following:
 - New focal CNS findings
 - Seizures not explained by a previously known seizure disorder
 - CSF pleocytosis (>5 white blood cells per mm³)
 - MRI features suggestive of encephalitis[¶]
3. Reasonable exclusion of alternative causes

CNS: central nervous system; CSF: cerebrospinal fluid; MRI: magnetic resonance imaging.

* Altered mental status defined as decreased or altered level of consciousness, lethargy, or personality change.

¶ Brain MRI hyperintense signal on T2-weighted fluid-attenuated inversion recovery (FLAIR) sequences

highly restricted to one or both medial temporal lobes (limbic encephalitis),

or in multifocal areas involving grey matter, white matter, or both, compatible with demyelination or inflammation.



OTOIMMUN ENSEFALIT TEDAVİ

- IV Metilprednizolon
- IVIG
- Plazma aferezi
- Rituksimab
- Siklofosfamid

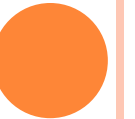


PEDIATRİK AKUT BAŞLANGIÇLI NÖROPSIKİYATRİK SENDROM (PANS)

- Hızlı başlangıç gösteren Obsesif Kompulsif Bozukluk (OKB) bulguları veya Yeme Kısıtlılığı + Komorbid semptomlardan en az 2 tanesi;
 1. Anksiyete (özellikle ayrılma kaygısı)
 2. Duygudurum bozuklukları ya da depresyon
 3. Sinirlilik / Saldırganlık
 4. Davranışsal regresyon
 5. Okul performansındaki bozulma [dikkat eksikliği-hiperaktivite bozukluğu (DEHB) benzeri davranışlar, hafıza bozuklukları ve kognitif değişiklikler]
 6. Duyu veya motor anormallikler
 7. Somatik belirtiler ve semptomlar; uyku bozuklukları, enüresiz, idrar sıklığında artış



Eve Götürülecek Notlar ??



Klinik Seyir

- Hastamızda;
- IV Metilprednizolon (MP); 3 gün art arada
- Oral Glukokortikoid: MP sonrasında devam edildi.
- Kontrol EEG; uyanıklık döneminde yaygın yavaşlama dikkati çekmişti.
- Otoimmün ensefalit antikor paneli sonuçları bekleniyor.



Teşekkürler..

