



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Servisi Olgu Sunumu

20 Eylül 2018 Perşembe

Arş.Gör.Dr. Duygu Aydın





Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Çocuk Nöroloji Bilim Dalı

Olgu Sunumu

20.09.2018

Araş. Gör. Dr. Duygu AYDIN



9 yaş 2 aylık, Kız hasta

- Şikayet: Bilinç kaybı

Öykü

- Yaklaşık 12 saat süren araba yolculuğu sonrasında uyumaya giden hasta yatağında gözleri açık ve sabit bir noktaya boş bakar halde bulunmuş. Ailesi seslendiğinde tepki vermemiş. O esnada vücudu salık halde imiş, kasılma tariflenmiyor.
- Dış merkezde acil başvurusunda antikonvulzan uygulanmasını takiben solunumunun yüzeyelleşmesi nedeni ile entübe edilen hasta yoğun bakım ihtiyacı gelişmesi üzerine tarafımıza sevk edildi.

Özgeçmiş

- Doğum öncesi dönemde anne düzenli olarak kontrollerine gitmiş.
- Miadında C/S ile 3.850 g olarak doğmuş.
- Doğum sonrası dönemde yoğun bakım ihtiyacı olmamış. Resüsitasyon uygulanmamış.
- Hastane yatış öyküsü, bilinen ek hastalık veya alerji öyküsü yok.
- Baş tutma, desteksiz oturma, yürüme zamanları tam olarak hatırlanmıyor; fakat gelişimi hep yaşıtları gibiymiş.

Soygeçmiş

- Anne: 44 yaş,sağ,gestasyonel diyabet (+)
- Baba: 54 yaş, sağ, hipertansiyon (+)
- Akrabalık var (babanın babasının dedesi ile annenin dedesinin babası kardeş).
- 1.çocuk: 25 yaş, E, SS
- 2.çocuk: 23 yaş, E, SS
- 3.çocuk: hastamız
- Babanın yaklaşık 3 yaşında iken bir kere olan ve birkaç saat süren tepkisiz kalma öyküsü mevcut.
- Dedede karaciğerde tümör ve hipertansiyon mevcut. Ailede bilinen ek hastalık yok.

Fizik inceleme

- Ateş: 36,5°C
 - Nabız: 164/dak
 - Solunum sayısı: 40/dak
 - Tansiyon: 120/80 mm Hg
 - Oksijen saturasyonu: %100
-
- Hasta geldiğinde entübeydi. Entübasyon tüpünü ısıyor ve çıkarmaya çalışıyordu. Spontan solunumu vardı. Bilinci kapalıydı.

- Sedatif ve kas gevşetici ilaçlar etkisindeydi.
- Solunum sesleri her iki hemitoraksta eşit ve doğal.
- S1(+), S2(+) idi. Ek ses veya üfürüm duyulmadı.
- Batın rahat; hassasiyet, defans, rebound yoktu.
Hepatosplenomegali saptanmadı.
- Işık refleksi bilateral pozitif. Derin tendon refleksleri alınıyordu.

Laboratuvar

- Kan gazı;
 - pH: 7,40
 - pCO₂: 33 mmHg
 - pO₂: 50 mmHg
 - HCO₃: 21,9 mmol/L
- Tam kan sayımı;
 - BK: $7,892 \times 10^3 \mu\text{L}$
 - Nötrofil: $6,554 \times 10^3 \mu\text{L}$
 - Hb: 13,9
 - Trombosit: $292 \times 10^3 \mu\text{L}$
- Biyokimya incelemesi;
 - Glu: 94 mg/dl
 - Kreatinin: 0,38 mg/dl
 - D.Na: 137,1 mmol/L
 - K: 3,79 mmol/L
 - D.Ca: 9,81 mg/dl
 - Cl: 102,6 mmol/L
 - T.bil: 0,49 mg/dl
 - D.bil: 0,1 mg/dl
 - AST: 26,7 U/L
 - ALT: 12,5 U/L
 - Albumin: 4,8 g/dl

Görüntüleme

- Dış merkezde çekilen bilgisayarlı beyin tomografisi normal olarak saptanmış.

Ön tanılar?

Klinik izlem

- Entübasyon tüpünü ısıyor ve çıkarmaya çalışıyordu. Spontan solunumu vardı.
- Hasta ekstübe edildi.
- Solunum sıkıntısı ,oksijen saturasyonunda düşüş olmadı. Taşikardisi geriledi.
- Dış merkezli tomografi radyoloji bölümümüz tarafından da normal olarak değerlendirildi.
- Kranial manyetik rezonans görüntülemesi yapıldı ve normal olarak raporlandı.

Kesit: 5 mm
Dist: 5,6 mm
TR: 11000
TE: 140
TI: 2800
AC: 2

C: 218,8, W: 380,5
C=218,8, W=380,5 1/3

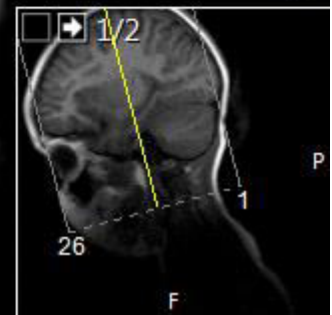


Coil: SENSE-Head-8
Pos: HFS
FoV: 189,999996185302 mm
Series: 401
Image no: 14
Toplam 26 görüntüden 13.
29/08/2018, 03:40:59



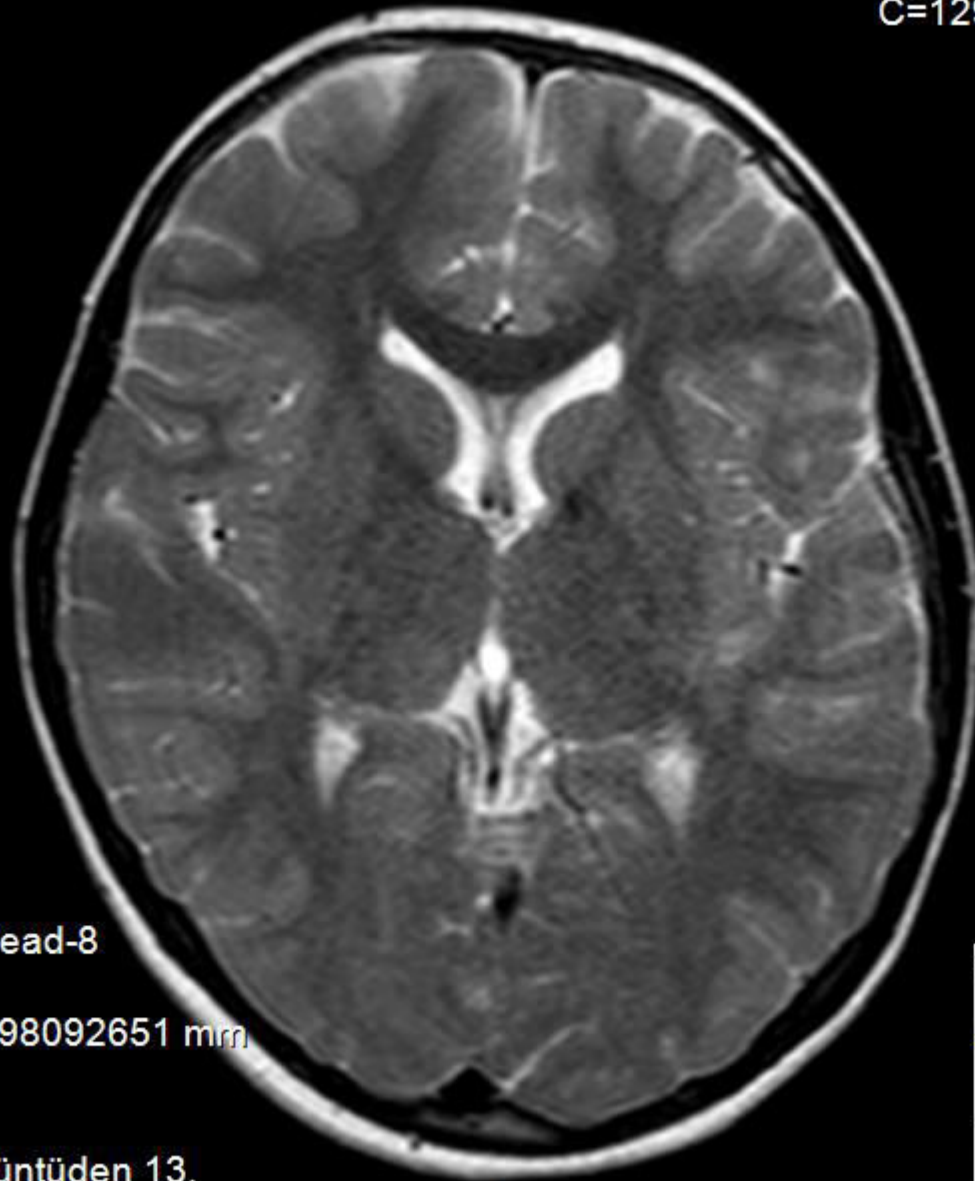
L

3



Kesit: 5 mm
Dist: 5,6 mm
TR: 2200
TE: 120
AC: 1

C: 129,8, W: 225,6
C=129,8, W=225,6 1/3



Coil: SENSE-Head-8
Pos: HFS
FoV: 199,999998092651 mm
Series: 601
Image no: 24
Toplam 48 görüntüden 13.
29/08/2018, 03:46:18

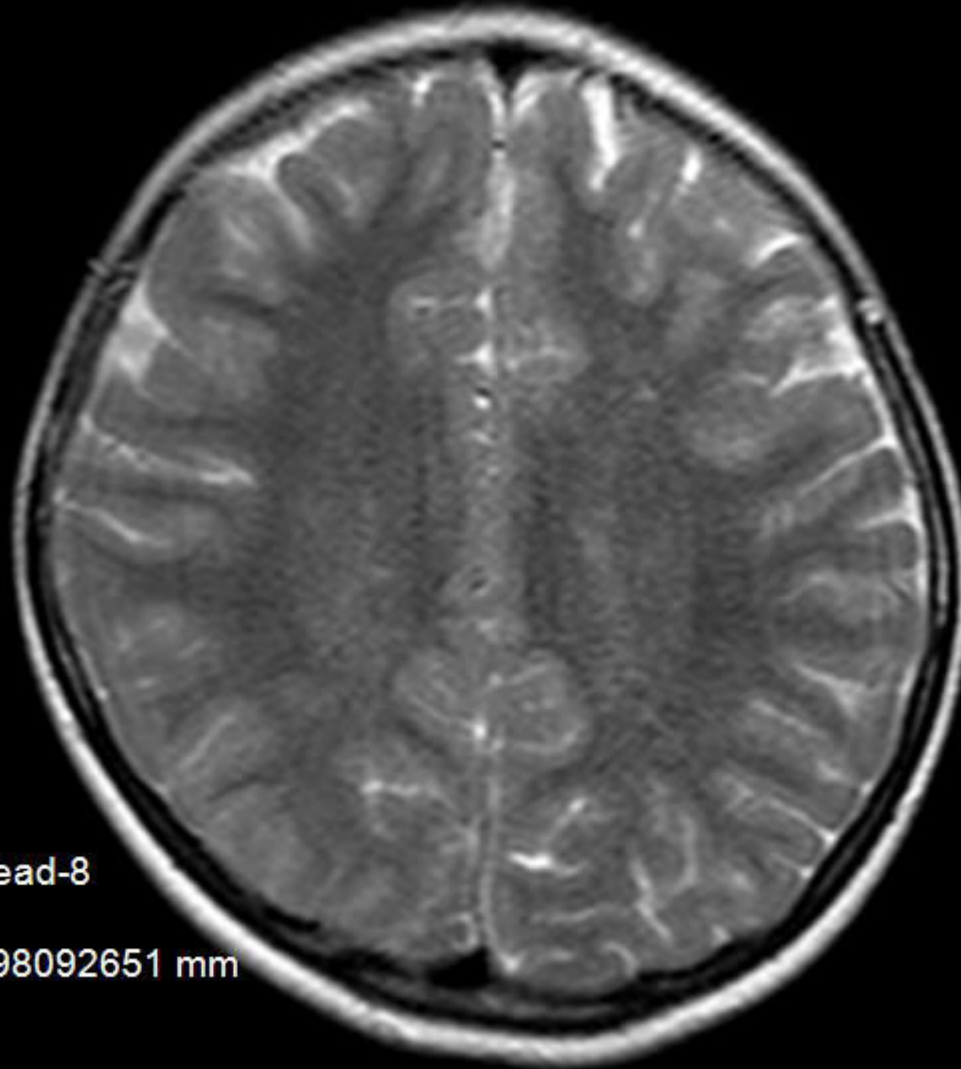
L

8



Kesit: 5 mm
Dist: 5,6 mm
TR: 2200
TE: 120
AC: 1

C: 117,4, W: 203,8
C=117,4, W=203,8 1/3



Coil: SENSE-Head-8
Pos: HFS
FoV: 199,999998092651 mm
Series: 601
Image no: 34
Toplam 48 görüntüden 8.
29/08/2018, 03:46:18

L

8

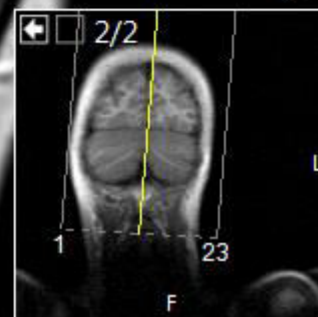


P

Kesit: 5 mm
Dist: 5,6 mm
TR: 4620
TE: 100
AC: 2

C: 301,1, W: 523,5
C=301,1, W=523,5 1/3
Z R L

Coil: SENSE-Head-8
Pos: HFS
FoV: 189,999996185302 mm
Series: 301
Image no: 12
Toplam 23 görüntüden 12.
29/08/2018, 03:39:49



- Hastanın bilinci sedatif ilaçlar kesildikten birkaç saat sonra açıldı.
- Solunum desteği ihtiyacı olmadı. Kasılma olmadı.
- **Elektroensefalografi** incelemesinde;
sağ parieto-okcipital bölgede organizasyon bozukluğu ve fokal epileptiform anomali izlendi.
- Yoğun bakım ihtiyacı kalmayan hasta çocuk sağlığı ve hastalıkları servisimizde takip edildi.
- Genel durum iyi, Glaskow koma skalası:15 , vital bulguları stabil seyretti.

- Hastada Panayiotopoulos Sendromu düşünöldü.
- Poliklinik kontrollerine çağırılarak antiepileptik ilaç başlanmaksızın taburcu edildi.

PANAYIOTOPOULOS SENDROMU



Panayiotopoulos sendromu ;

- Erken başlangıçlı oksipital lob epilepsisi olarak da bilinir.
- Genellikle 1-14 yaşta görülür(genellikle 5 yaş öncesi).
- Otonomik bulgular baskındır.
- Benign çocukluk çağı fokal epilepsilerinden biridir.
 - Diğer ikisi Gastaut tipi(geç başlangıçlı oksipital lob epilepsisi) ve Rolandik epilepsi

Panayiotopoulos sendromu -Klinik

- Hastaların %70-85'inde görülen kusma, en karakteristik bulgularındandır.
- Otonomik bulguların eşlik ettiği veya etmediği, kas tonusunun ani kaybı ve tepkisizlik şeklinde bayılma benzeri nöbetler hastaların yaklaşık yarısında görülür.
- Diğer otonomik bulgular;
 - Solukluk
 - Miyozis
 - İnkontinans
 - Öksürük
 - Salgılarda artış (hipersalivasyon)

- Kardiyak bozukluklar genellikle taşikardi ile sınırlı olmakla birlikte kardiyopulmoner arrest de bildirilmiş.
- Baş ve/veya gözlerde sabit deviasyon görülür.
- Genellikle bilinç korunmuştur; ancak hastalar konuşamaz veya dizartrik konuşma görülür.
- Tek taraflı dil, dudak, damak, yanağın iç kısmı ve faringolaringeal bölgede uyuşma, karıncalanma, iğnelenme veya elektriklenmeye benzeyen duyusal semptomlar ve gargara sesi, gırtlak sesi, homurtu gibi motor semptomlarla seyreder
- Fokal veya bilateral klonik atımlar görülebilir.

- Nöbetler genellikle gece(uykuda) görülür.
- 5 dakikadan uzun sürer.
- Hastaların 1/3-1/2'sinde 30 dakikadan uzun nonkonvulsif status epileptikus şeklinde olabilir.
- 7 saate kadar uzayabilir.
- Jeneralize konvulsif nöbetler yaygın değildir.

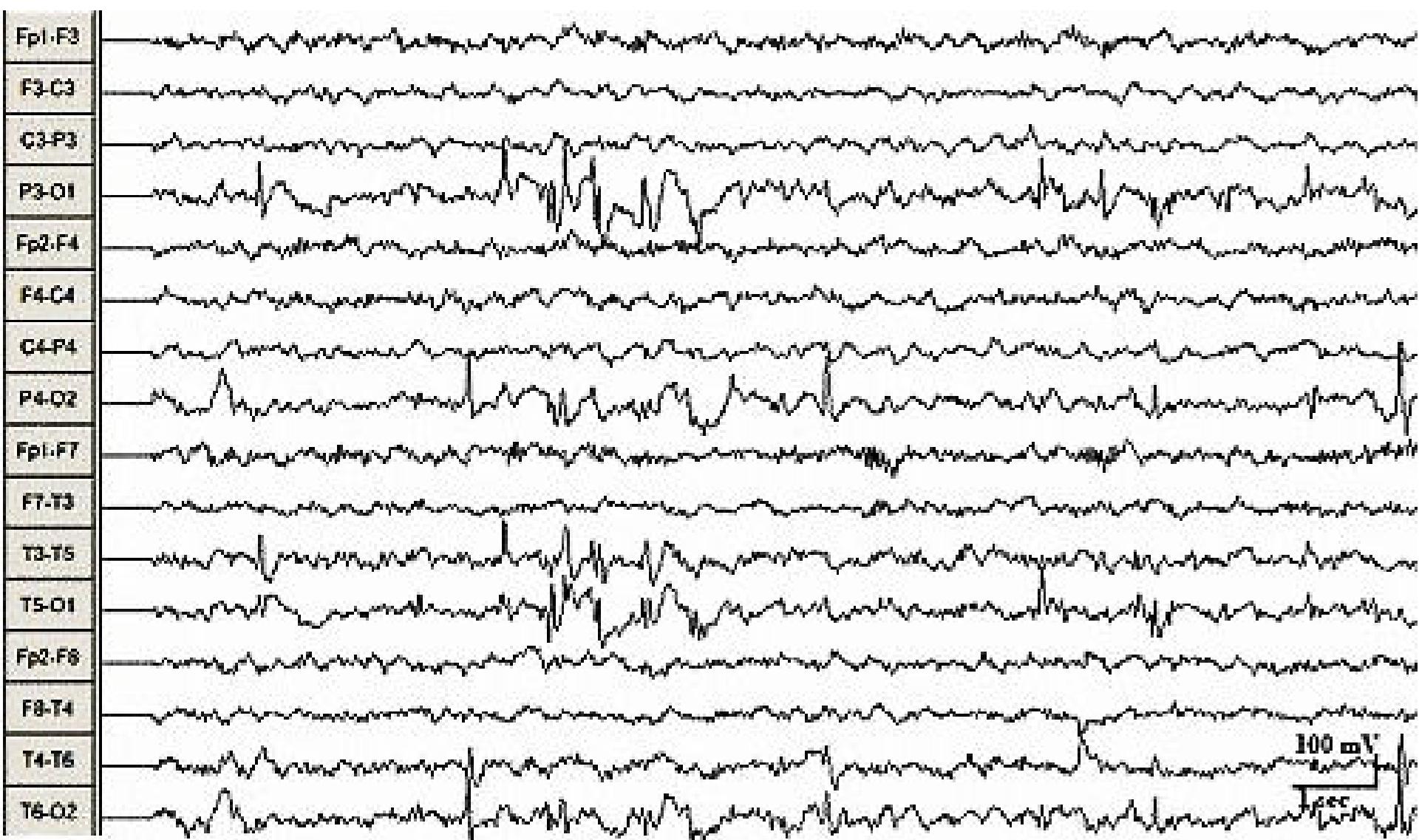




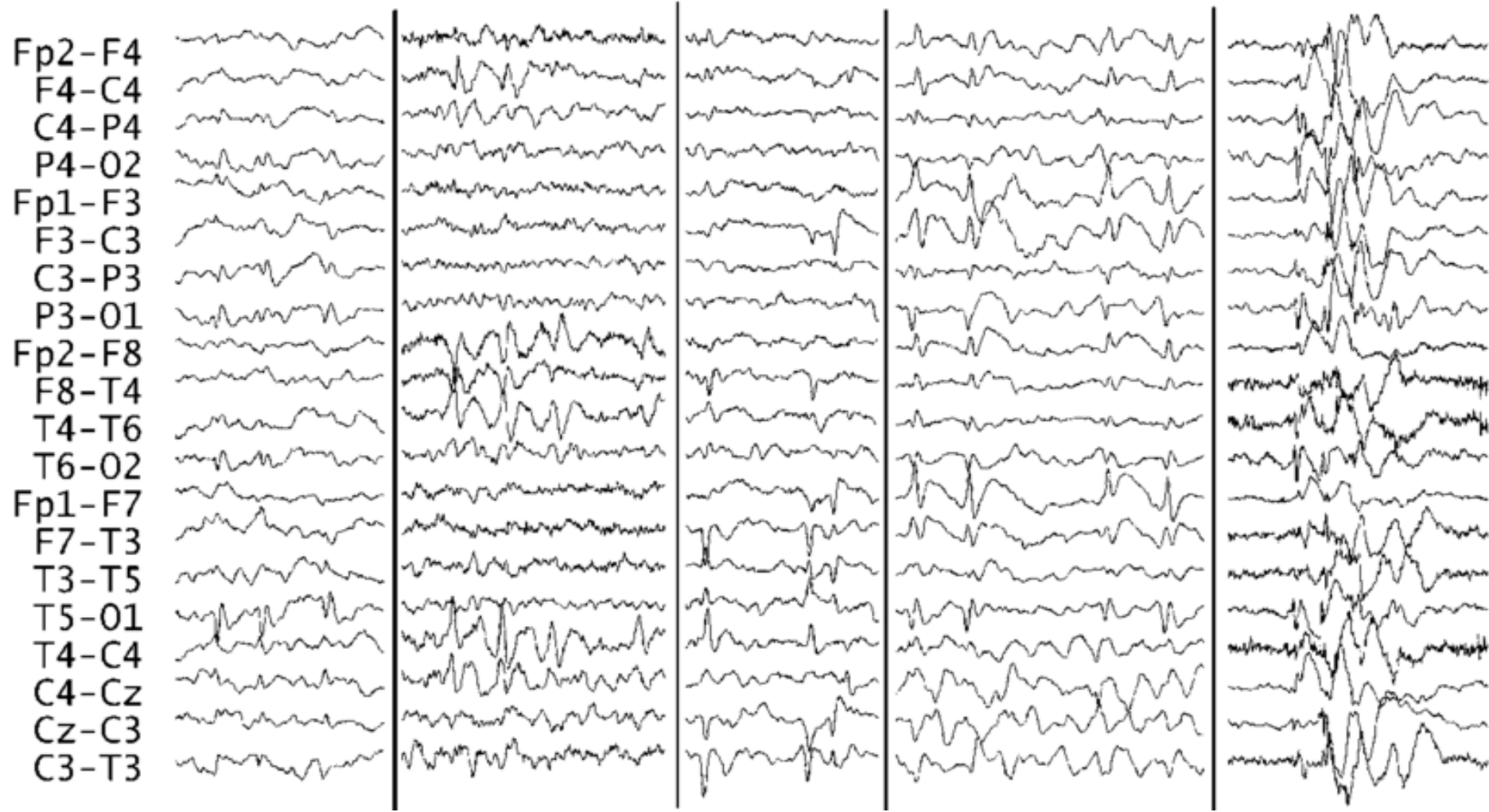


EEG(elektroensefalografi)

- Hastaların %75'inde normal bir temel aktivite üzerinde oksipital diken dalgalar görülür.
- Epileptik deşarjlar uykuda belirginleşir.



Panayiotopoulos syndrome



okspital odakların yanı sıra ekstraokspital (sentro-temporal, frontal veya parietal bölge) yerleşimli, multifokal yüksek amplitüdlü diken /keskin yavaş dalga aktivitelere de rastlanabilir.

Tanı

- Tanı; klinik olarak öykü, tipik yaş ve EEG bulguları ile konulur.
- Rutin EEG normal olabilir.
- Manyetik rezonans görüntüleme PS' de normaldir.
- Otonomik disfonksiyon bulgularının baskın olması nedeniyle senkop, gastroenterit, ensefalit, entoksikasyon, migren gibi nonepileptik sendromlar ile karışabilir.

PROGNOZ VE TEDAVİ

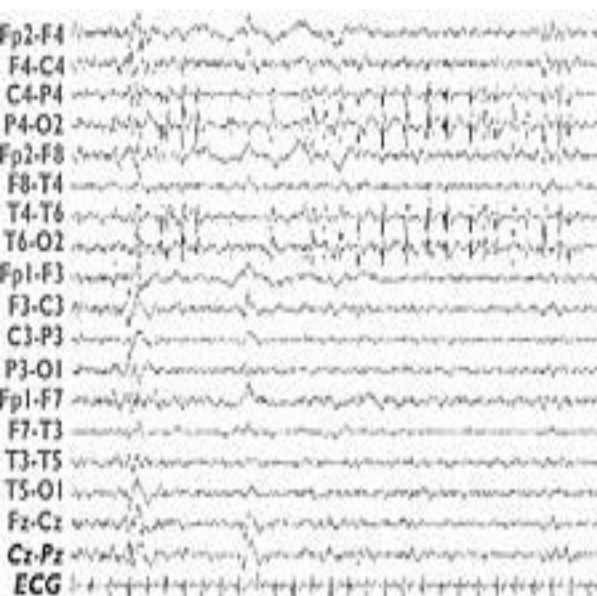
- PS genellikle selim seyirlidir.
- Nöbetler seyrek. Hatta yaklaşık hastaların yarısında sadece bir nöbet görülür.
- Genellikle başlangıçtan 2-3 yıl içinde kendiliğinden remisyona girer.
- Nadiren dirençli nöbetler görülebilir.

- Nöbet uzamadıkça antikonvulsif tedaviye gerek yoktur. Uzayan nöbetlerde (>10 dakika) nöbet kontrolü için benzodiazepinler kullanılabilir.
- Nöbetin çok uzadığı olgularda jeneralize tonik klonik nöbetlerde olduğu gibi agresif tedavi yaklaşımlarına gerek yoktur.
- Bu uzamış nöbetlerin beyin hasarına yol açtığını gösteren kanıtlar mevcut değildir.
- Dolaşım ve solunum sistemi komplikasyonuna yol açabilen aşırı tedaviden kaçınılması önerilir.

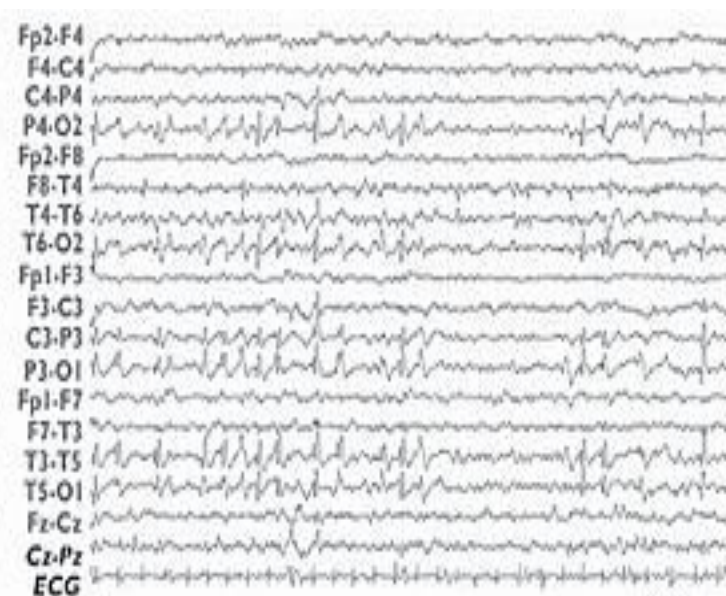
- Tipik seyirli olgularda nöbet sıklığı az ve nöbete bağlı yaşamsal risk düşük olduğu için genellikle uzun süreli antiepileptik tedaviye gerek yoktur.
- Antiepileptik tedavi sadece dirençli/sık nöbetleri olan hastalarda tercih edilebilir.
- Fokal nöbetlerde kullanımı uygun olan antiepileptik ilaçlardan en çok deneyime sahip olunan ve tekli tedavide %88 başarı gözlenen karbamazepin ilk tercih olarak seçilebilir. Alternatif seçenekler okskarbazepin, levetirasetam, valproik asittir.
- Uzun süreli antiepileptik tedavi kullanılan olgularda tedavi süresi 1-2 yılı geçmemelidir.



Teşekkürler



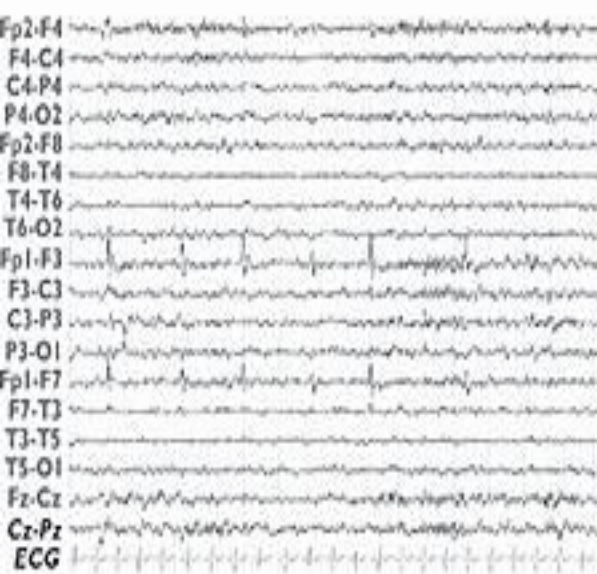
A



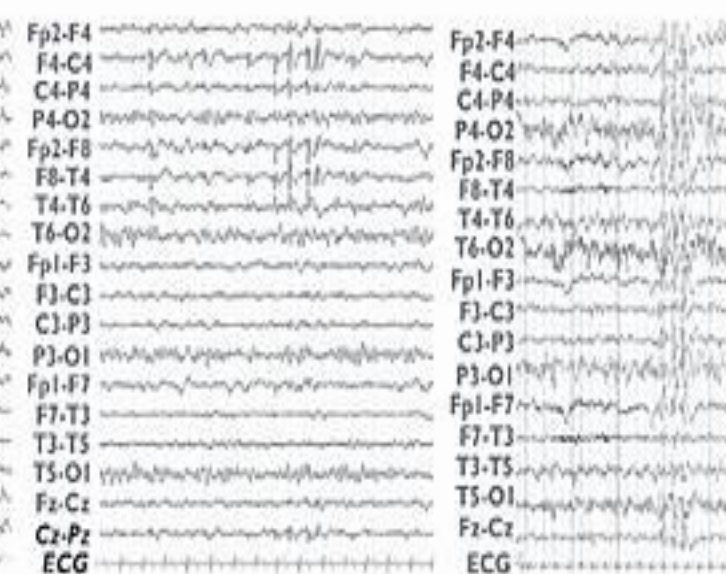
B



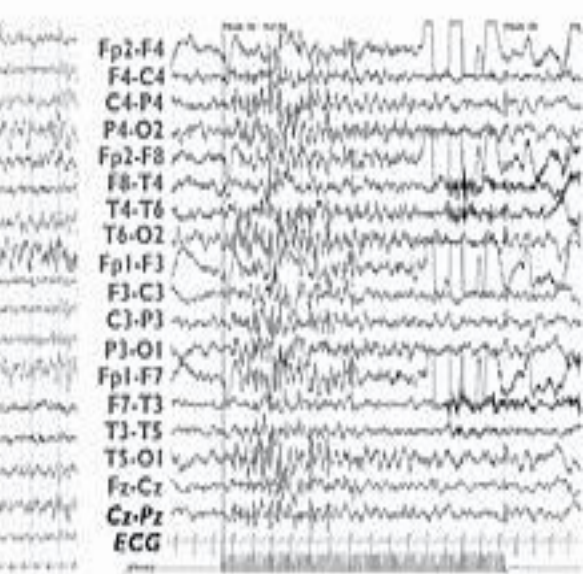
C



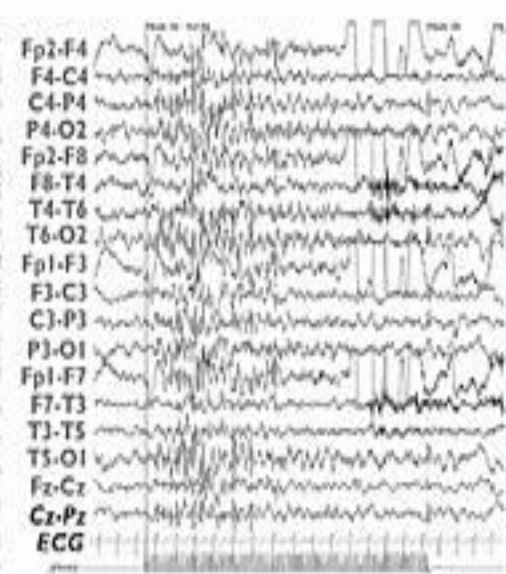
D



E



F



G