



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Servisi Olgu Sunumu

21 Eylül 2018 Cuma

İnt.Dr.Sibel Gökçe Tuşan



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Çocuk Servisi
Olgu Sunumu

21.09.2018

İnt.Dr. Sibel Gökçe Tuşan

- 
- ❖ 5 yaş, 5 ay kız hasta
 - ❖ Şikayeti: Yürümede bozulma, mide bulantısı, kusma

HİKAYESİ :

- 1 hafta önce kulak ve boğaz ağrısıyla başvurduğu Sakarya Akyazı'daki aile hekimi tarafından otit ve farenjit tanısıyla Amoksisilin-Klavulanik asit reçete edilmiş.
- Hasta Amoksisilin-Klavulanik asit tedavisini 5 gün kullanmış. İki gün önce mide bulantısı, baş ağrısı ve ateşi olmuş. Ateşi ateş düşürücüyle geçmiş.
- Ertesi gün sabah uyanınca titreme ve yürümede bozulma olması üzerine Sakarya E.A.H.'ne başvurmuş ve orada yatışı yapılmış. Ataksik yürüyüş, tremor, ense sertliği bulguları olan hastaya LP yapılmış.
- LP'de 40 adet hücre, BOS glukoza: 64 mg/dl, BOS proteini: 47 mg/dl olması üzerine menenjit olduğu düşüncesiyle Asiklovir ve adını öğrenemediğimiz bir antibiyotik başlanmış.
- Hasta Sakarya E.A.H.'den çocuk nöroloji uzmanı ihtiyacı olması nedeniyle tarafımıza sevk edilmiş.

ÖZGEÇMİŞ:

- ▶ **Prenatal:** Annenin ilk gebeliği. Gebeliği boyunca düzenli doktor ve USG kontrollerine gitmiş. Takiplerinde herhangi bir patoloji saptanmamış. Gebelik sırasında sigara, alkol, madde kullanım öyküsü ve radyasyon maruziyeti olmamış.
- ▶ **Natal:** 40 haftalıkken 3.000 g olarak NSVY ile doğmuş.
- ▶ **Postnatal:** Doğar doğmaz ağlamış. Yenidoğan YBÜ yatışı olmamış. Fototerapi öyküsü yok. Bilinen hastalığı ve alerjisi yok .

SOYGEÇMİŞ:

- ▶ ANNE: 25 Yaş, sağ, sağlıklı
- ▶ BABA: 27 Yaş, sağ, sağlıklı

Anne baba arasında akrabalık yok. Bilinen ailesel hastalık yok.

- ▶ 1.ÇOCUK: Hastamız

FİZİK MUAYENE :

Vital Bulgular:

- Ateş: 36 C
- Nabız: 78 /dak
- Solunum sayısı: 28 /dak
- Tansiyon: 100/60 mm Hg

Tartı: 17,850 kg (50 p)

Boy: 114 cm (75 p)

FİZİK MUAYENE :

Genel Durum: İyi, halsizlik mevcut.

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. Göz kürelerinin her yöne hareketi doğal .

Kulak Burun Boğaz : Bilateral kulak zarları doğal. Burun tıkanıklığı, akıntısı yok. Orofarinks ve tonsiller doğal.

Kardiyovasküler: S1, S2 doğal. Ek ses 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 yok .

Gastrointestinal sistem: Batın normal bombelikte. Barsak sesleri normoaktif rebound yok. HM ve SM yok.

Genitoüriner sistem: Haricen kız. Anomali yok .

FİZİK MUAYENE :

Nöromüsküler Sistem: Bilinç açık, gözler açık, uyku halinde artış var.

- Ayakta desteksiz duramıyor .
- Ataksik yürüyüş mevcut .
- Desteksiz oturamıyor .
- GKS :15
- Yukarı bakışta nistagmus mevcut.
- Ense sertliği yok. Anlamlı cümleler kuruyor.
- Parmak burun testi (-)
- Disadiodokokinezi (+)

LABORATUVAR :

- WBC: $7.7 \times 10^3/\mu\text{L}$
- NEU: $4.1 \times 10^3/\mu\text{L}$
- RBC: $4.35 \times 10^6/\mu\text{L}$
- HGB : 11.4 g/dl
- HCT: %33.5
- MCV: 79.6 fL
- PLT: $403 \times 10^3/\mu\text{L}$
- CRP: 7.8 mg/dl
- Sedim: 62 mm/h
- Kreatin: 0.32 mg/dl
- Ca: 9.7 mg/dl
- Na: 139 mg/dl
- K: 4.19 mg/dl
- Mg: 2.1 mg/dl
- P: 4.08 mg/dl
- T.bilirubin: 0.26 mg/dl
- D.bilirubin: 0.01 mg/dl
- AST: 26.5 U/L
- ALT: 11.8 U/L
- Albümin: 43.77 g/dl

GÖRÜNTÜLEME :

- Çekilen dış merkez MR' ında herhangi bir patolojiye rastlanmadı.

Patolojik Bulgular :

- Akut yürüme bozukluğu, ataksik yürüyüş
- Desteksiz oturamama
- Mide bulantısı
- Kusma
- Parmak burun testi (+)
- Disadiodokokinezi (+)
- CRP: 7,8 mg/dl
- Sedim: 62 mm/saat

ÖN TANILAR ???

TANI:Postenfeksiyöz serebellit (akut serebellar ataksi)

- ▶ Hastadan Spinal grafi, batın USG, PAAC istendi .(Patolojik bir durumla karşılaşılmadı.)- paraneoplastik olaylar?
- ▶ Anti-GQ1b çalışılmak üzere Çapa E.A.H. 'ne hasta serumu gönderildi .(Negatif geldi.)- Miller Fisher'in ataksik formu?
- ▶ Hastaya IVIG 2 g/kg uygulandı.(5 gün)
- ▶ Kusmaları olan hastaya AÇT yapılarak idame mayileri verildi.
- ▶ IVIG bitimini takiben ertesi gün ateşi (38,4 C) çıkan hasta enfeksiyon açısından tetkik edildi.Ç.Enfeksiyon Hastalıklarına danışılan hastada viral etiyoloji düşünülerek ateş takibi yapıldı .Destek tedavisi verildi.
- ▶ Ateşi düştü. Kusmaları sonlandı. Ataksik yürüyüşü ve desteksiz oturması kısmen düzeldi.
- ▶ Hasta yatışının 10. gününde 3 hafta sonrasına Ç. Nöroloji poliklinik kontrolüne gelmesi önerisiyle taburcu edildi.

- 
- ❖ Ataksi, insan vücudunun duruş ve dengesinde bozukluk, istemli veya otomatik hareketlerde olması gereken uyumun ve sonuç olarak ince becerilerin bozulması halidir.
 - ❖ Ataksi, genellikle serebellar disfonksiyonun sonucudur. Bununla birlikte sinir sisteminin birçok seviyesindeki bozukluklar da koordinasyonu etkileyebilir.

- 
- ❖ Akut ataksi, çocuklarda görülen nadir bir şikayettir.
 - ❖ Akut ataksinin nedenleri arasında kitle lezyonları ve merkezi sinir sistemi enfeksiyonları gibi yaşamı tehdit eden durumlar yer alsa da çocukların çoğu iyi huylu kendi kendini sınırlayan bir sürece sahiptir.

PREZANTASYON YAŞINA GÖRE AKUT ATAKSİNİN ETİYOLOJİSİ

İNFANT VE ERKEN ÇOCUKLUK

- ▶ Akut serebellar ataksi *
- ▶ Antikonvülzan toksisitesi *
- ▶ Guillain-Barre sendromu*
- ▶ Beyin tümörü ‘
- ▶ Nöroblastom’
- ▶ Kafa travması ‘
- ▶ Serebellar apse ‘
- ▶ Beyin sapı ensefaliti’
- ▶ Akut demiyelinizan ensefalomyelit ‘
- ▶ Kurşun ensefalopatisi

GEÇ ÇOCUKLUK VE ADOLESANS

- ▶ Akut labirentit*
- ▶ Alkol toksisitesi*
- ▶ Uyuşturucu ilaçlar *
- ▶ Guillan –Barre sendromu *
- ▶ Beyin tümörü’
- ▶ Kafa travması’
- ▶ Vertebrobasiller diseksiyon’
- ▶ Serebellar apse ‘
- ▶ Beyin sapı ensefaliti’
- ▶ Akut demiyelizan ensefalomyelit’
- ▶ Akut serebellar ataksi
- ▶ Konversiyon bozukluğu
- ▶ İnme

1) AKUT SEREBELLAR ATAKSİ (postenfeksiyöz serebellit)

- ▶ Daha önce sağlıklı çocuklarda görülen ve sıklıkla bir enfeksiyonu takiben ortaya çıkan bir sendromdur (birkaç gün - 3hafta önce).
- ▶ Pediatrik ataksi vakalarının %30 - 50'sini oluşturur.
- ▶ Daha büyük çocukları ve adolesanları da etkileyebilmesine rağmen genellikle 6 yaşın altındaki çocuklarda görülür.
- ▶ İnsidansı 1/100.000-500.000 (çocuklarda ataksinin en yaygın nedeni)
- ▶ Kız =erkek

- 
- 
- ▶ Akut serebellar ataksi sıklıkla habis olmayan ateşli bir hastalıktan sonra ortaya çıkar.
 - ▶ Coxackie, echovirüs, enterovirüs, EBV, hepatit A, HSV, HHV-6, kızamık, kabakulak, parvovirüs B19 dahil olmak üzere patogeneizde çok sayıda ajan sorumlu tutulmaktadır.
 - ▶ Sistemik enfeksiyon kanıtı olmaksızın varicella, HBV, kuduz ve papilloma virüs için aşılama sonrası da sendrom gelişen vakalar bildirilmiştir.

- 
- 
- ▶ Akut serebellar ataksinin altında yatan patojenik mekanizmalar tam olarak belirlenememiş olsa da esas olarak otoimmünitinin neden olduğuna inanılmaktadır.
 - ▶ Sentrozomlara karşı antiviral antikorlar ve otoantikorlar, glutamat reseptör delta2, miyelin ilişkili glikoprotein, trifosfat izomerase etkilenen hastalarda serum ve /veya BOS 'tan izole edilmiştir.
 - ▶ Diğer vaka raporlarında BOS içinde viral nükleik asitlerin tanımlanmış olması beyin dokusunun enfeksiyonunun hastalığa katkıda bulunabileceğini düşündürmektedir.

Klinik:

- ▶ Akut serebellar ataksi tipik olarak birkaç saat ile 1- 2 gün arasında gelişen semptomların hızlı başlangıcı ve ilerlemesiyle karakterizedir.
- ▶ Yürüyüş problemi çoğu hastada birincil semptomdur. Ancak bazı hastalarda serebellar disfonksiyon ince motor kontrol problemleri veya tremor ile sınırlı olabilir.
- ▶ Nistagmus (vakaların yaklaşık yarısında), dizartri, kusma, irritabilite veya daha büyük çocuklarda baş ağrısı eşlik eden semptomlar arasındadır.
- ▶ Ateş, meningismus, fokal asimetrik nörolojik bulgular ve nöbet beklenmez.

Laboratuvar ve Görüntüleme

- ▶ Ataksiyle başvuran çocuklarda kandaki alkol seviyesi de dahil olmak üzere toksikoloji çalışması yapılmalıdır. Geliş semptomlarına bağlı olarak ek testler istenebilir. Örneğin ;
 - Opsoklonus - myoklonusu olan çocuklarda nöroblastom açısından abdominal görüntüleme
 - Ateş, meningismus, nöbet veya değişken mental durum varlığında BOS incelenmesi(ensefalit /akut serebellit açısından) yapılmalıdır.
- ▶ Akut serebellar ataksisi olan çocuklarda BOS normal veya hafif lenfositik pleositoz,yüksek protein (%25-50), artmış BOS IgG indeksi (%50) ve/veya oligoklonal bantlar (%10-17) gösterebilir.
- ▶ Tüm akut serebellar ataksi vakalarında nörogörüntüleme gerekli değildir. Atipik hastalık varlığında MR 'ın BT 'ye üstünlüğü vardır.

TANI

- ▶ Akut serebellar ataksinin tanısı daha çok bir dışlama tanısıdır.
- ▶ Çocuklarda akut ataksinin en sık diğer nedenlerinden olan toksik maruziyet, Guillain – Barre sendromuyla (özellikle MFS varyantı) birlikte MSS enfeksiyonları ,intrakraniyel lezyonlar ,metabolik bozukuklar ve nörodejeneratif hastalıkların dışlanması gerekir.
- ▶ Tipik semptomları olan vakalarda ayrıntılı öykü, genel ve nörolojik muayene ve toksikolojiyle tanı konulabilir.
- ▶ Atipik semptomları olan (mental durum değişikliği, hiperrefleksi,ek nörolojik semptom varlığı, travma öyküsü, opsoklonus –myoklonus, nöbet vb.) BOS incelenmesi ve SSS görüntülemesi de dahil olmak üzere kapsamlı bir değerlendirme gerekebilir.

Tedavi – prognoz

- ▶ Akut serebellar atakside tedavi destek tedavidir. Glukokortikoid veya IVIG ile tedavi konusunda fikir birliği bulunmamaktadır.
- ▶ Antiviral tedavisinin hastalığın seyrini veya sonucunu değiştirdiğine dair yeterli kanıt bulunmamaktadır.
- ▶ Tipik olarak 2 - 3 hafta gibi bir sürede sekelsiz olarak iyileşen akut serebellar ataksinin ortalama 10 - 12 günlük bir semptom süresi vardır. Nadiren belirtiler iyileşmeden birkaç hafta devam eder.
- ▶ Semptomların kötüleşmesi veya nüksü durumunda tanı tekrar gözden geçirilmelidir.
- ▶ Çocuklar 2 - 3 hafta sonra klinik olarak yeniden değerlendirilmelidir.

2) Guillain –Barre Sendromu

- ▶ Enfeksiyöz immün aracılı bir süreçten kaynaklandığı düşünülen akut demiyelinizan poliradikülopatidir. Aşı sonrası da gelişen vakalar bildirilmiştir.
- ▶ GBS büyük ölçüde motor sinirleri etkilemesine rağmen %15 hastada serebelluma duyusal girdi yitimine bağlı olarak ataksi meydana gelebilmektedir.
- ▶ GBS'unun başka bir formu olan Miller Fisher Sendromunun klasik triadı:
 - Ataksi
 - Arefleksi
 - Oftalmopleji.
- Miller Fisher sendromunda ataksi derin olabilir .GBS ile ilişkili ataksi genellikle birkaç gün boyunca ilerler .
- GBS çocuklarda erişkinlere oranla daha iyi seyreder. %85 çocuk hasta tam bir iyilik haline kavuşur.

3) Toksik Maruziyet

- ▶ Sıklıkla oral ilaç alımı sonrası görülür. Akut çocukluk çağı ataksisinin %30'undan sorumludur.
- ▶ Yaygın olarak antikonvülsan (fenitoin, karbamazepin, fenobarbital, pirimidon), kurşun, CO, inhalanlar (tolüen vb) alkol, benzodiazepin alımı sonucu görülür. Bunun yanında diğer istismar ilaçları da akılda tutulmalıdır.
- ▶ Ataksiyle birlikte letarji, konfüzyon, mental durum değişikliği ya da uygunsuz konuşma gözlenebilir.
- ▶ Rutin idrar toksikolojisi ve bazı ilaç/toksinlerin (antikonvülzanlar, kurşun etanol)spesifik kan testleriyle tanı konulabilir.

4) Labirentit

- ▶ Vestibüler aparatın inflamasyonu, sıklıkla bakteriyel veya viral bir otitis media sonrası gelişir.
- ▶ Kafa hareketleriyle şiddetlenen vertigo, işitme kaybı, kusma gözlenir.
- ▶ Bebeklerde akut serebellar ataksiden ayırt etmek zordur.

5)Tümör

- ▶ Tüm çocukluk çağı tümörlerinde beyin sapı ve serebellum tümörlerinin oranı % 45-60 dır.
- ▶ Posterior fossa tümörleri yavaş ilerleyen ataksi ve intrakraniyel basınç artışıyla seyredebilir. Bulantı, kusma, progresif baş ağrısını da içerir. Bunun yanında posterior fossa tümörlerinde papilödem, kraniyel nöropatiler ve diğer fokal nörolojik anomaliler mevcuttur.
- ▶ Akut ataksiyle birlikte opsoklonus – myoklonus olması nöroblastomu düşündürmelidir.
- ▶ Opsoklonus – myoklonus sendromlu çocukların yaklaşık yarısına nöroblastom eşlik eder.

6)İntrakraniyel Hemoraji

- ▶ Travma veya vasküler malformasyon sonucu serebelluma veya posterior fossaya kanamada, ataksiyle birlikte yaşamı tehdit edebilen intrakraniyel basınç artışı görülür.
- ▶ Hastanın genel durumu hızlı bir şekilde bozulur.

7) İnme

- ▶ Akut ataksi vertebral veya basiller arter hastalığı sonucu gelişebilir.
- ▶ Orak hücre hastalığı, hiperkoagülabilité durumları (SLE vb), homosisteinüri, boyun travması sonrası vertebrobasiller arter diseksiyonu akut ataksi olarak kendini gösteren felce neden olabilir.

8) Enfeksiyon

- ▶ Akut ataksiyle birlikte ateş, nöbet, mental durum değişiklikleri, kranial sinir patolojileri, KİBAS bulgularıyla seyreder.
- ▶ Ataksi menenjitin erken belirtisi olabileceği gibi ADEM (akut postenfeksiyöz demiyelinizan ensefalomyelit) gibi enflamatuvar postenfeksiyöz durumlarda da görülebilir.
- ▶ Serebellar apse, genellikle otitis media veya mastoidit sonrası komplikasyon olarak gelişir. Ataksiyle birlikte ateş ön plandadır. Kafa içi basınç artışına bağlı olarak baş ağrısı ve kusma da gözlenir.

- 
- 
- ▶ Beyin sapı ensefaliti; yüksek morbidite ile ilişkili akut ataksi sebebidir.
 - ▶ Ateş, kranyal sinir patolojileri, mental durum değişikliği ve nöbet ile karakterizedir.
 - ▶ BOS'ta pleositoz ile birlikte EEG değişiklikleri göze çarpar.
 - ▶ Listeria, Lyme hastalığı, EBV ve Herpes virüs esas nedenlerdir.
 - ▶ Ensefalitli hastalarda refleksler korunur bu da onları GBS ve Miller Fisher Sendromu'ndan ayırır.

- 
- 
- ▶ Tipik olarak bir enfeksiyonu takiben ortaya çıkan nadir bir hastalık olan ADEM ataksiyle ortaya çıkabilir.
 - ▶ ADEM 'in yaygın nörolojik özellikleri arasında nöbetler, kranyal nöropatiler, halsizlik, hemiparezi, duysal defisitler ve transvers miyelit bulunmaktadır.
 - ▶ Değişen mental durum ve multifokal nörolojik defisitlerin fulminan başlangıcı ADEM'i akut serebellar ataksi gibi benign etiyolojilerden ayırır.



► Bunun dışında akut,epizodik ve kronik ataksiye neden olabilen başka birçok durum vardır :

- Hipoglisemi
 - Nöbet
 - Opoklonus – myoklonus sendromu
 - Metabolizma hastalıkları
 - Konjenital anomaliler
 - Dejeneratif/genetik süreçler
 - Konversiyon Bozukluğu
- 

