



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Servisi

Olgu Sunumu

27 Haziran 2018 Çarşamba

Dr. Melis Kavrak



KOCAELİ ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI
ANABİLİM DALI

Çocuk Sağlığı Servisi

Olgu Sunumu

Araş. Gör. Dr. Melis Kavrak

Olgu

- 12 yaş kız hasta

Yakınma

- Bacaklarda uyuşma,
güçsüzlük, yürüyememe

ÖYKÜ

- Öncesinde sağlıklı kız hasta başvurusundan yaklaşık 2 gün önce bacaklarının üzerinde, pervane karşısında yaklaşık 1 saat uyuyakalmış.
- Yakınları tarafından uyandırılan hastamızın yürümesinde sıkıntı olmadan, önce balkona sonra tuvalete gidebilmiş, fakat tuvalete oturduktan sonra bacaklarında güçsüzlük ve uyuşma olan hasta tuvaletten kalkamamış.

- Yakınları tarafından bacakları ovulan hastanın kısa süreli ayaklarının üzerinde durabilmiş fakat sonra tamamen yere yığılmış. Gözlerde kararma olmamış. O sırada kasılma, nöbet hali tariflemiyor. Bilinç kaybı yok. Kollarda güçsüzlüğü yok.
- Hastanın yakın zamanda geçirilmiş enfeksiyon öyküsü yok. Eşlik eden ateş, ishal, kusma yok.

Özgeçmiş

- G2P1A0K0 sağlıklı anneden 39. gestasyonel haftada, 3000gr NVY ile dünyaya gelmiş.
- Kuvöz öyküsü yok.
- Sürekli kullandığı ilacı bilinen bir hastalığı yok.
- 3 yaşında tonsillektomi operasyonu geçirmiş.
- Gelişme basamaklarını zamanında tamamlamış, nöromotor gelişme geriliği yok.

Soy gemiř

- Anne : 34 yař, saė-saėlıklı
- Baba : 35 yař, saė-saėlıklı
- Anne baba arasında akrabalık yok.
- 1. ocuk hastamız

Fizik Muayene

- Ateş: 36,9°C
- Nabız: 72/dk
- Solunum sayısı: 20/dk
- Oksijen saturasyonu: %99
- Kan basıncı: 110/60 mmHg (50-90persantil)

- **Boy:**157cm (73 persantil)
- **Kilo:** 64kg (>97 persantil)

Fizik Muayene

- **Genel Durum:** İyi, bilinç açık, oryante, koopere
- **Cilt:** Turgor tanosu doğal, mukozalar nemli, dehidratasyon bulgusu yok, döküntüsü yok.
- **Lenf düğümleri:** Ele gelen lenf bezi yok.
- **Baş-Boyun:** Orofarenks doğal, postnazal akıntı yok.
- **KVS:** Kalp ritmik, S1(+) ,S2 (+), ek ses yok, üfürüm yok.
- **Solunum Sistemi:** doğal, simetrik, ral-ronküs yok.
- **GİS:** Batın rahat; hassasiyet, defans, rebound yok. Hepatosplenomegali yok.
- **Genitoüriner Sistem:** Görünüm doğal, haricen kız.

Fizik Muayene

- **Nöromotor Sistem:**

- Bilinç açık,oryante ,koopere, Konuşma bozukluğu yok.
- Ense sertliği yok, Kernig(-), Burdzinski(-)
- Bilateral ışık refleksi +/-
- Kraniyal sinir muayenesi doğal
- **Kas kuvveti: Bilateral alt ekstremitelerde 1/5**, diğer kas grupları 5/5
- Duyu muayenesi doğal
- **DTR'ler alt ekstremitelerde bilateral alınamıyor.** Üst ekstremitelerde DTR'ler alınıyor.
- **Hasta yürüyemiyor. Oturamıyor. İdrar yapamıyor.**
- Serebellar testlerde patoloji yok.

PATOLOJİK BULGULAR

- Her iki bacakta güçsüzlük
- Akut başlayan yürüyememe
- Alt ekstremitede bilateral motor kuvvet kaybı 1/5
- DTR'ler bilateral alınamıyor.
- İdrar yapamama

ÖN TANINIZ NEDİR?

ÖN TANILAR

- Yer kaplayıcı lezyonlar(Apse, maligniteler...)
- Transvers Miyelit
- Guillain Barre

KLİNİK İZLEM

- Hasta bu yakınmalarla başka bir sağlık merkezinde yoğun bakım şartlarında takip edilmiş.
- Beyin BT incelemesinde lateral ve 3. ventrikül hafif dilate görünümde olduğundan lomber ponksiyon yapılamamış, Guillain Barre ön tanısı ile takip edilip 0,4gr/kg'dan 2 gün IVIG tedavisi almış.
- Kraniyal MR ve Spinal MR'ı normal olarak saptanmış.
- Hastanın izleminde idrar çıkışının olmaması nedeniyle çekilen USG'de glob saptanmış ve hasta sondayla izlenmiş.
- Klinik durumunda iyileşme olmaması nedeniyle tarafımıza yönlendirildi.

KLİNİK İZLEM

- Servise yatırışı yapılan hastadan; spinal MR'ının tekrarlanması, LP yapılması, EMG, göz muayenesi planlandı.
- Servis izleminde idrar çıkışı olmayan hasta idrar sondası ile izleme alındı.
- Serum örneğinden Anti NMO ve Anti MOG antikorları gönderildi.
- BOS örneğinden oligoklonal band gönderildi.
- İdrar çıkışı olmadığından ana tanı olarak Guillain Barre'den uzaklaşılsa dışlanamadığı için İViG tedavisine devam edildi. Toplamda 5 gün (totalde 2 gr) İViG aldı.

Laboratuvar

Biyokimya		Onaylayan Sevtap MADEN	Örnek Kabul Zamanı 18/06/2018 14:59	
Test		Sonuç	Birim	Referans Değerler
MDRD (GFR Hesaplama)		159,66	mL/dk/1.73m ²	
eGFR (CKD-EPI Pediatrik)		162,96	mL/dk/1.73m ²	
Açlık Kan Şekeri (AKŞ)		82,0	mg/dL	74 - 106
BUN		14	mg/dL	7 - 20
Ürea		29,30	mg/dL	17 - 43
Kreatinin		0,54	mg/dL	0,51 - 0,95
Bilirubin, Total	*	0,16	mg/dL	0,3 - 1,2
Bilirubin, İndirekt		0,11	mg/dL	< 0,9
Bilirubin, Direkt		0,05	mg/dL	< 0,2
AST (SGOT)		31,0	U/L	< 35
ALT (SGPT)		10,0	U/L	< 35
Protein, Total		8,11	g/dL	6,6 - 8,3
Albumin		4,14	g/dL	3,5 - 5,2
Globulin	*	3,97	g/dL	1,1 - 3,5
Sodyum (Na)	*	133,1	mmol/L	136 - 146
Düzeltilmiş Sodyum		132,8		
Potasyum (K)		4,54	mmol/L	3,5 - 5,1
Klor (Cl)		108,6	mmol/L	101 - 109
Kalsiyum		9,8	mg/dL	8,8 - 10,6
Düzeltilmiş Kalsiyum		9,69	mg/dL	
Magnezyum (Mg)		1,9	mg/dL	1,9 - 2,5
Fosfor (P)	*	5,83	mg/dL	2,5 - 4,5

Laboratuvar

İdrar ve Vücut Sıvısı		Onaylayan GÖKHAN BEKTAŞ	Örnek Kabul Zamanı 18/06/2018 14:35	
Test	Sonuç	Birim	Referans Değerler	
Glukoz (BOS)	61,6	mg/dL		
Protein (BOS)	39,23	mg/dL	15 - 45	
Laktat (BOS)	14	mg/dL	10 - 40	

- Eş zamanlı bakılan KŞ: 86
- BOS kültüründe üreme olmadı.
- Direkt bakıda hücre görülmedi.
- Hücre sayımı: 4 eritrosit.

C: 301,7, W: 524,3
C=301,7, W=524,3 1/3
Z R

P

8



F

L

F



8

L

F

P

8

L

F



8

L

F

P

8

L

F



8

L

F

P

8

L

F



8

L

F

P

8

L

F



8

L

F

P

8

L

F



8

L

F

P

8

L

F



8

L

F

P

8

L

F



8

L

F

P

8

L

F



8

L

F

P

8

L

F



8

L

F

P

8

L

F



8

L

F

P

8

L

F



8

L

F

P

8

L

F



8

L

F

P

8

L

F



8

L

F

P

8

L

F



8

L

F

P

8

L

F



8

L

F

P

8

L

F



8

L

F

P

8

L

F



8

L

F

P

8

L

F



8

L

F

P

8

L

F



8

L

F

P

8

L

F



8

L

F

P

8

L

F



8

L

F

P

8

L

F



8

L

F

P

8

L

F



8

L

F

P

8

L

F



8

L

F

P

8

L

F



8

L

F

P

8

L

F



8

L

F

P

8

L

F



8

L

F

P

8

L

F



8

L

F

P

8

L

F



8

L

F

P

8

L

F



8

L

F

P

8

L

F



8

L

F

P

8

L

F



8

L

F

P

8

L

F



8

L

F

P

8

L

F



8

L

F

P

8

L

F



8

L

F

P

8

L

F



8

L

F

P

8

L

F



8

L

F

P

8

L

F



8

L

F

P

8

L

F



8

L

F

P

8

L

F



8

L

Kesit: 3 mm
Dist: 3,3 mm
TR: 513
TE: 10
AC: 3

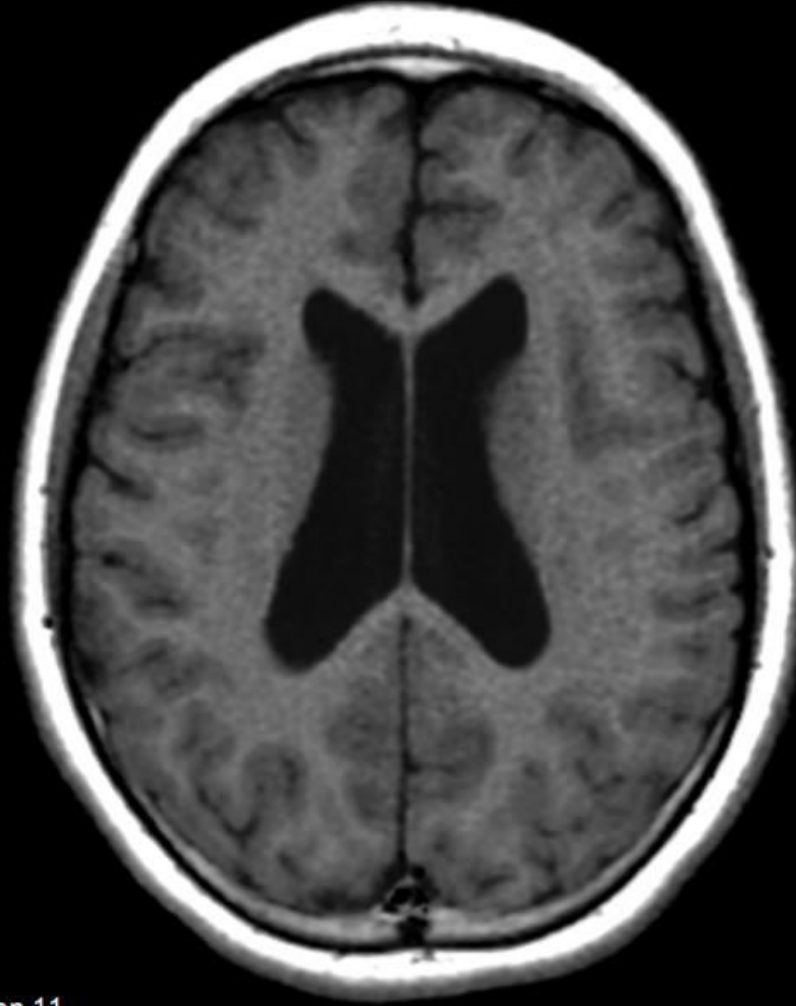
C: 153,3, W: 266,5
C=153,3, W=266,5 1/3
Z R L

Coil: SENSE-Head-8
Pos: HFS
FoV: 192,000005722045 mm
Series: 301
Image no: 8
Toplam 18 görüntüden 11.
22/06/2018, 00:29:46



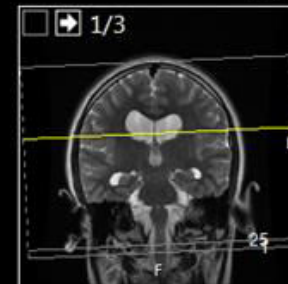
Kesit: 5 mm
Dist: 6,5 mm
TR: 500
TE: 10

C: 4177,9, W: 7102,5
C=4177,9, W=7102,5 1/3
↓ ↑



Coil: Head 32
Pos: HFS
FoV: 240 mm
Series: 304
Image no: 16
Toplam 25 görüntüden 11.
16/06/2018, 03:31:22

11



Laboratuvar

EMG:

- Sinir ileti çalışmalarında anlamlı patolojik bulgu saptanmadı.
- Üst ve alt ekstremitelerde duysal ve motor yanıtlar normal sınırlarda elde edildi.

- **Göz hastalıkları değerlendirmesi;**
 - Bilateral fundus muayenesi doğal,
 - Çekilen kontrastlı orbita MR ile değerlendirilmesi sonucu optik nörit düşünülmedi.

KLİNİK İZLEM

- Akut başlangıçlı yürüme güçlüğü gelişen hastaya, ayırıcı tanılar dışlandıktan sonra klinik ve laboratuvar bulguları göz önüne alınarak transvers miyelit tanısı ile 30 mg/kg/günden Metilprednizolon tedavisi 5 gün olacak şekilde başlandı.
- Ardından 2mg/kg/gün oral prednol tedavisine geçilmesi planlandı.

TRANSVERS MİYELİT

- Akut transvers myelit, ani başlangıçlı güç kaybı, duysal değişiklikler, bağırsak veya mesane disfonksiyonu ile seyreden nadir bir edinsel nöro-immün hastalıktır.
- Genellikle postinfeksiyöz bir komplikasyon olarak ortaya çıkar, ancak aynı zamanda akut dissemine ensefalomiyelit, multipl skleroz ve nöromiyelitis optika gibi nöro-inflamatuar hastalıkların sürecinde de görülebilir.

TRANSVERS MİYELİT

- En sık torakal segmentler tutulur.
- Hastalık yaş bakımından bimodal dağılım gösterir; 10-19 ve 30-39 yaşlar arasında görülme sıklığı yüksektir.
- Vakaların %20'si 18 yaş altında
- İnsidans: 1-8/1.000.000/yıl

TRANSVERS MİYELİT

- Olguların çoğunda hastalık nedeni idiyopatiktir.
- İdiyopatik transvers miyelit genellikle otoimmün bir sürecin sonucu olarak ortaya çıkan postinfeksiyöz komplikasyondur.
- İdiyopatik transvers miyelit olgularının %30-60'ında solunum, gastrointestinal veya sistemik bir öncül enfeksiyon mevcuttur.

PATOGENEZ

- Patogenezi tam bilinmemekle birlikte, T hücre aracılı otoimmünitenin sorumlu olduğunu düşündüren kanıtlar mevcut.
- Myelin Basic Protein (MBP), Myelin Oligodendrocyte Glycoprotein (MOG), Myelin-associated Glycoprotein (MAG), Proteolipid Protein (PLP) başta olmak üzere SSS' nin birçok yapı taşı bu immun atağın hedefidir.
- Yapılan çalışmalar sonucu; MS, akuaporin-4-seronegatif nöromyelit optikalı veya transvers myelitli pediatrik hastalarda MOG antikorlarının yüksek titrede varlığı ortaya konmuştur.

ETİYOLOJİ – Eşlik eden durumlar

- Transvers miyelit multiple skleroz hastalığı spektrumunda ortaya çıkabilir, hatta bazı vakalarda başlangıç demiyelinizan olay olarak görülebilir.
- Nöromiyelitis Optika
- Akut dissemine ensefalomyelit
- Enfeksiyonlar (herpes virüs, HIV, HTLV-1, Zika virus, Lyme, mikoplazma, sifiliz)
- Nörosarkoidoz
- Paraneoplastik lezyonlar
- Ankilozan spodilit, antifosfolipid antikor sendromu, behçet hastalığı, romatoid artrit, SLE, skleroderma gibi hastalıklara eşlik edebilir.

KLİNİK

- TM'nin başlangıcı, motor, duysal ve / veya otonomik disfonksiyonla uyumlu nörolojik belirti ve semptomların akut veya subakut gelişimi ile karakterizedir.
- Motor semptomlar arasında, üst ekstremitayı de içeren, hızlı ilerleyen paraparezi, başlangıçta flask haldedir , ardından spastisite görülür.
- Üriner retansiyon transvers miyelitin ilk belirtisi olabilir ve her zaman bir miyelopatinin olasılığını düşündürmelidir.

KİMLERE SPİNAL MR İNCELEMESİ YAPILMALI?

- Asimetrik kas gücü, duyu, refleks veya tonus muayenesi olan hastalar
- Seviye veren duyu kaybı olan hastalar
- Sfinkter disfonksiyonu olan hastalar (>24 saat)

Yaklaşım

- Miyelopatiden şüphelenildiğinde, spinal görüntüleme, bir kompresif etiyolojiyi (hematom, tümör, intervertebral disk) dışlamak için uygulanmalıdır.
- Kompresif miyelopatinin dışlanması durumunda, miyelopatinin enflamatuvar olup olmadığına karar vermelidir.
- Enflamasyon için en uygun belirteçler, beyin-omurilik sıvısı incelemesi veya spinal MRI'dir.

LABORATUVAR

- Hastaların %50'sinde BOS'ta lenfosit artışı, IgG indeksi ve proteinde artış vardır.
- Akut myelitli hastalarda serumda mikoplazma ve borrelia serolojisi, BOS'ta viral PCR (HSV1, VZV, CMV, EBV, enterovirus) yapılabilir.
- MR'da tutulan segment ödemlidir, kontrast tutulabilir ve T2 serilerde hiperintens görünür. Genellikle tutulan segment 2 vertebra boyundan uzunudur.

AKUT TRANSVERS MİYELİT TANIYI DESTEKLEYİCİ BULGULAR

- Medulla spinalis kökenli duysal, motor ve otonomik fonksiyon bozukluğu.
- Bilateral belirti ve bulgular.(Simetrik olması koşul değil.)
- Seviye veren duyu kaybı.
- Nörogörüntüleme ile ekstraaksiyal kompresif nedenlerin dışlanması.(Spinal MR veya myelografi ile)
- Beyin omurilik sıvısında (BOS) da pleositoz, veya yüksek IgG indeksi veya kontrast madde tutulumu ile medulla spinaliste inflamasyonun gösterilmesi.
- Semptomların başlangıcından itibaren 4 saat ile 21 gün içinde ilerleme olması.

TM'ye benzeyen bir klinik paterni olan bireylerin önemli bir yüzdesi, enflamatuvar özellikleri karşılamamaktadır; bu nedenle, inflamatuvar belirteçlerin yokluğu TM'yi dışlamaz

MR'da artmış T2 sinyal artışı

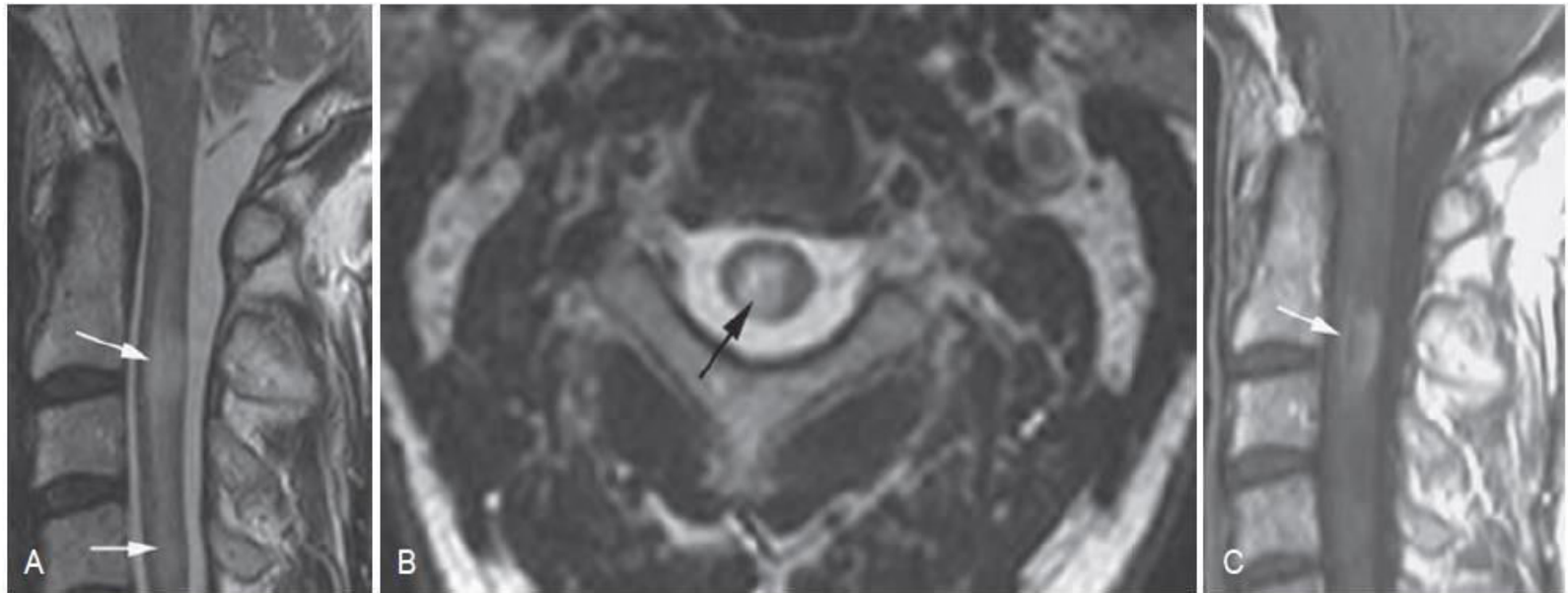


Figure 606-10 Transverse myelitis. **A**, Sagittal T2-weighted image demonstrates a longitudinal hyperintense spinal cord lesion spanning three vertebral segments (arrows). **B**, On an axial T2-weighted image, the lesion involves more than two-thirds of the cord's cross-sectional area (arrow). **C**, Sagittal T1-weighted postcontrast image shows an enhancing area within the lesion (arrow). (From Ajtai B, Lindzen E, Masdeu JC: *Structural imaging: magnetic resonance imaging and computed tomography*. In Daroff RB, Fenichel GM, Jankovic J, Mazziotta JC, editors: *Bradley's neurology in clinical practice*, ed 6. Philadelphia, 2012, WB Saunders, Fig. 33A.96.)

AYIRICI TANI

- İdiyopatik transvers miyelit ayırıcı tanısında bası etkisi yaratan veya enflamatuvar olmayan miyelopatiler düşünülmelidir.
- Aynı zamanda sekonder transvers myelit (hastalık ilişkili) sebepleri ve myelopati yapmayan fakat transvers myeliti taklit edebilen durumlar da göz önünde bulundurulmalıdır. (guillain-barre, vb)
- ***Demiyelinizan karakterdeki diğer transvers miyelopatiler (MS, NMO, anti-MOG) idiyopatik transvers miyelit'den ayırt edilmelidir.***

AYIRICI TANI

TM'yi taklit eden enflamatuvar olmayan durumlar;

- Vasküler miyelopatiler (A-V fistül, anterior spinal arter enfarktüsü)
- Neoplazilere bağlı miyelopatiler (intramedüller primer spinal kord tümörleri, menenjioma, lenfoma,)
- Radyasyon miyelopatisi
- Metabolik miyelopatiler (B12, bakır, E vitamini eksikliği)

TEDAVİ

- Intravenöz metilprednizolon (10-30 mg/kg/gün, en fazla 1g/gün) verildikten sonra, oral yoldan 14 günde azaltılarak sonlandırılır.
- Özellikle semptomların başlangıç döneminde yapılan plazma değişiminin de yararlı olduğu bildirilmektedir.
- Fizik tedaviye erken dönemde başlanmalı, yatak bakımı yapılmalı, aralıklı idrar sondası kullanılmalı ve idrar yolu infeksiyonları önlenmelidir.

Prognoz

- İdiyopatik TM'li hastaların çoğunda, genellikle bir ila üç ay içinde başlayan ve egzersiz ve rehabilitasyon tedavisi ile devam eden en azından kısmi iyileşme vardır .
- İyileşme yıllar boyunca sürebilir.
- Bir dereceye kadar kalıcı sakatlık yaygındır, yaklaşık yüzde 40'ında görülür .

GBS/Transvers Miyelit

- *Üst ve alt ekstremité bulguları beraber, alt ekstremité bulguları daha ciddi*
- *Kardiyovasküler instabilite daha sık*
- *Seviye veren duyu kaybı olmaz*
- *BOS'ta protein artışı, az miktarda lökosit (albuminositolojik disosiyasyon)*
- *Spinal MR normal*
- *Son olarak, elektrodiaagnostik çalışmalar iletim bloğunu veya yavaşlamış periferik sinir iletimini gösterebilir ve genellikle (her zaman olmasa da) myelopatilerde normaldir.*
- *Lezyonun bulunduğu bölgeye göre klinik değişir, torasik bölgedeyse alt ekstremité; servikal bölgedeyse alt ve üst ekstremité etkilenir.*
- *Üriner ve bağırsak hareket bozuklukları daha sık görülür*
- *Seviye veren duyu kaybı mevcut*
- *BOS'ta IgG indeksi artmış, lökosit sayısı artmış olabilir.*
- *Spinal MR'da lezyon görülür.*

TEŞEKKÜRLER...