



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

Çocuk Nöroloji BD
Olgu Sunumu

27 Aralık 2017 Perşembe

Dr. Yeşim Ece Avukatoğlu



KOCAELİ ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI
ANABİLİM DALI

Çocuk Sağlığı Servisi

Olgu Sunumu

Araş. Gör. Dr. Yeşim Ece AVUKATOĞLU

Olgu

- 3 yaş kız hasta

Yakınma

- Yürümede güçlük
- İdrar yapamama

ÖYKÜ

- Birkaç aydır her iki dizde ağrı yakınması ve 2 hafta önce geçirilmiş üst solunum yolu enfeksiyon öyküsü mevcut olan hastanın 4 gün önce aniden başlayan yürümede güçlük şikayeti olmuş. Bu yakınmayla başka bir sağlık merkezine başvuran hasta ortopedi doktoru tarafından değerlendirilmiş. Ön planda büyüme ağrısı düşünülerek bir merhem reçete edilmiş.

- 3 gün evde merhem kullanan hastanın yakınmalarında gerileme olmamış. Takibinde oturduğu yerden desteksiz kalkamaması ve beraberinde yürürken bacaklarda sağa sola eğrilmeler olması üzerine hasta acil servisimize getirilmiş. Ayrıca 24 saat idrar çıkışı olmamış ve ailenin sürekli sorgulaması, hatta zorlaması ile tuvalete gittiği öğrenildi.

Özgeçmiş

- 40. haftada, 3100g S/C ile dünyaya gelmiş.
- Kuvöz öyküsü yok.
- Sürekli kullandığı ilacı yok.
- Ameliyat öyküsü yok.
- Geçirilmiş operasyon öyküsü yok.

Soy gemiř

- Anne : 27 yař, saė-saėlıklı
- Baba : 29 yař, saė-saėlıklı
- Anne baba arasında akrabalık yok.
- 1. ocuk hastamız
- 2. ocuk : 8 ay, kız, saė-saėlıklı

Fizik Muayene

- Ateş: 37,1°C
- Nabız: 114/dk
- Solunum sayısı: 24/dk
- Oksijen saturasyonu: %99
- Kan basıncı: 80/50 mmHg (50-90persantil)

- **Boy:**106cm (>90 persantil)
- **Kilo:**16kg (50-90 persantil)

Fizik Muayene

- Genel Durum: Orta, bilinç açık, oryante, koopere
- Cilt: Turgor tanosu doğal, mukozalar nemli, dehidratasyon bulgusu 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.
- GIS: 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 +/+
- Kranyal sinir muayenesi doğal.
- **Kas kuvveti: Alt ekstremitelerde 3/5, diğer kas grupları 5/5**
- Duyu muayenesi doğal, **patellar DTR canlı(+)**
- Patolojik refleks mevcut değil.
- **Desteksiz yürüme gücü mevcut.**

PATOLOJİK BULGULAR

- Her iki dizde ağrı
- Akut başlayan yürüme güçlüğü
- İdrar yapamama
- Alt ekstremitelerde motor kuvvet kaybı 3/5
- Patellar DTR'ler canlı



ÖN TANINIZ NEDİR?

ÖN TANILAR

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

Laboratuvar 1

Biyokimya

- Kan şekeri: 81 mg/dL
- AST: 23 U/L
- ALT : 9 U/L
- GGT: 7 U/L
- LDH: 245 U/L
- Üre: 23 mg/dL
- Kreatinin: 0,44 mg/dL
- ALP: 166 U/L
- Total Bilirubin: 0,48 mg/dL
- Direkt Bilirubin: 0,12 mg/dL
- T.protein: 6,9 g/dL
- Albumin: 3,8 g/dL
- Na: 138 mEq/L
- K: 4,3 mEq/L
- Ca: 9,4 mEq/L
- Klor: 104 mEq/L
- CRP: <2 mg/L

Hemogram

- Beyaz küre: 6400/mm³
- Nötrofil : 3.365/mm³
- Hemogloblin : 12,6 gr/dl
- Hemotokrit : 36,6
- Trombosit sayısı: 365000/mm³

Laboratuvar 2

- Beyin-omurilik sıvısı incelemesi
 - » BOS basıncı: 15cmH₂O
 - » Laktat (BOS):24mg/dl
 - » Glukoz(BOS):51,3mg/dl (Eş zamanlı kan şekeri:97)
 - » Protein(BOS):48,6mg/dl
 - » Direk bakıda hücre görülmedi.
 - » BOS kültüründe bakteri üremedi.

Laboratuvar 3

EMG:

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

Laboratuvar 4

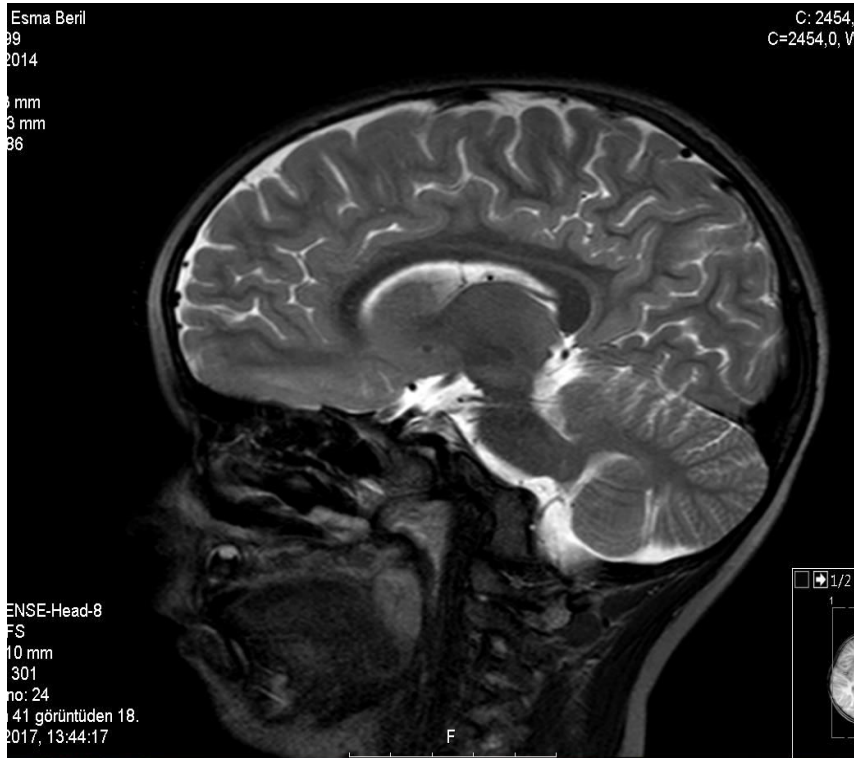
TÜM SPİNAL MR:



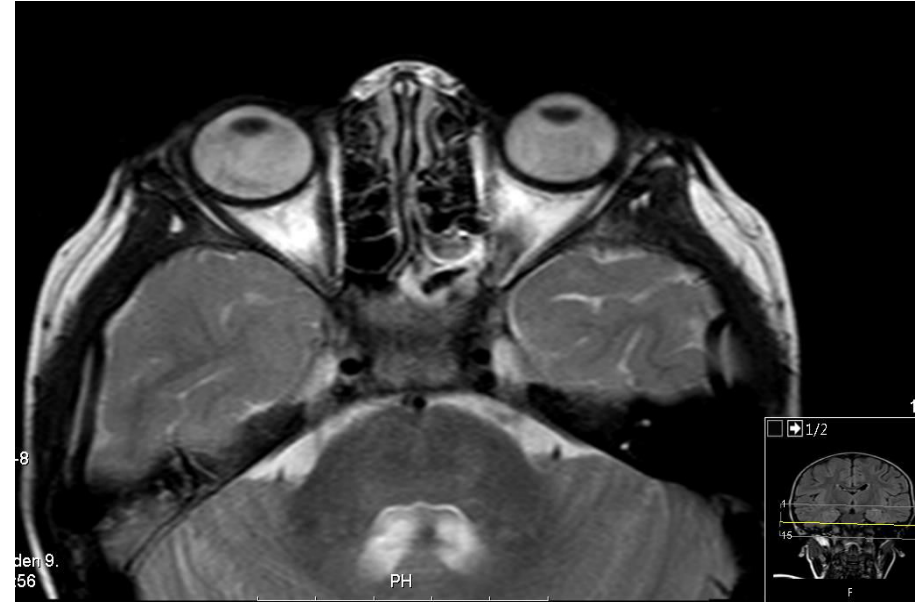
- Torakal düzeyde kordda santralinde T2 sinyal artışı mevcuttur.

Laboratuvar 5

BEYİN MR:



ORBİTA MR:



- **Göz hastalıkları değerlendirmesi**

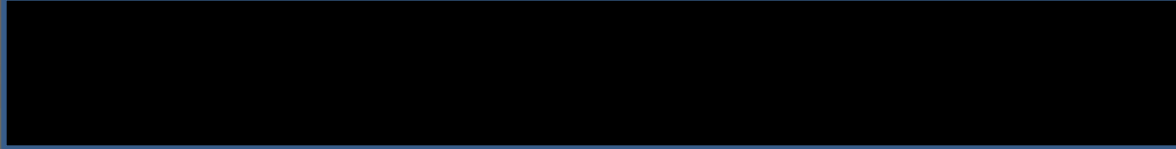
- Bilateral fundus muayenesi doğal olup, papilödem saptanmadı.
- Çekilen kontrastlı kranial+orbita mr ile değerlendirilmesi sonucu optik nörit düşünülmeydi.

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 Metil prednizolon tedavisi 5 gün olacak şekilde başlandı.
- Ardından 2mg/kg/gün oral prednol tedavisine geçildi.

KLİNİK İZLEM2

- Servis izleminde idrar çıkışı olmayan hasta idrar sondası ile izleme alındı. (Otonomik disfonksiyon)
- Tedaviye başlamadan önce alınan serum örneğinden Anti NMO ve Anti MOG antikorları gönderildi.
- Tedavi sonrası hasta desteksiz yürümeye başladı. Kas gücü alt ekstremitede 5/5 olarak görüldü.



TEST ADI	SONUC	BİRİM	REFERANS ARALIGI
----------	-------	-------	------------------

Anti-MOG IgG (Serum)	POZITIF 1/10		NEGATIF
----------------------	--------------	--	---------

NMO hastalarının yaklaşık % 35'inde anti-AQP4 (NMO IgG) antikorları negatif olarak bulunur. Anti- AQP4 negatif bulunan NMO hastalarının da yaklaşık % 25'inde anti-MOG antikorları pozitif bulunabilmektedir. Anti-MOG pozitif hastalarda, AQP4 pozitif ve negatif hastalara kıyasla, nöks oranı daha düşüktür.

TRANSVERS MİYELİT

- Akut, subakut gelişimli, motor, duysal ve otonomik sinirler ve medulla spinalisteki traktusların fonksiyon bozukluğu ile karakterize bir tablodur.
- Medulla spinaliste belli bir segment boyunca motor ve/veya duysal traktusların tutulumu söz konusudur.
- En sık torakal segmentler tutulur.
- Hastalık yaş bakımından bimodal dağılım gösterir; 10-19 ve 30-39 yaşlar arasında görülme sıklığı yüksektir.
- İnsidans: 1-8/1.000.000/yıl

PATOGENEZ

- Patogenezi tam bilinmemekle birlikte, T hücre aracılı otoimmünitenin sorumlu olduğunu düşündüren kanıtlar vardır.
- 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.

TRANSVERS MİYELİT

- Olguların çoğunda hastalık nedeni idiyopatiktir.
- İdiyopatik transvers miyelit olgularının %30-60'ında solunum, gastrointestinal veya sistemik bir öncül enfeksiyon mevcuttur.

ETİYOLOJİ

- Vasküler hastalıklar
- Enfeksiyonlar (kızamık, kabakulak, EBV, CMV, HSV, enterovirüsler, borrelia, mikoplazma, tüberküloz)
- Postenfeksiyöz hastalıklar
- Neoplaziler, paraneoplastik sendromlar
- Kollajen hastalıklar (SLE, Sjögren sendromu, Behçet hastalığı, Sarkoidoz)
- Aşılar (kuduz, suçiçeği, influenza, tetanoz, HBV)

KLİNİK

- Transvers miyelit klinik bulgularının ortaya çıkışından önce ateş, miyalji, sırt ağrısı, ekstremiteler ve karın ağrıları, paresteziler görülebilir.
- Daha sonra hızla parapleji/tetrapleji, duyu kaybı, otonomik disfonksiyon, sfinkter kusuru, seviye veren duyu kusuru gelişir.
- Çocuklarda servikal segment tutulumu yetişkinlerden daha sıktır ve solunum yetmezliğine neden olabilir.

- Derin tendon refleksi azalmış ve kaybolmuştur, flask bir parazi vardır.
- Ense sertliği bulunabilir.
- Nörolojik bulgular birkaç gün içinde maksimuma ulaşır, başlangıçta ekstremiteler gevşek iken 2. haftaya doğru primidal bulgular ortaya çıkar ve 2. haftadan sonra spastisite ortaya çıkar.

- Üst servikal tutulum (C3,C4,C5):4 ekstremitede etkilenir. Respiratuar paralizi riski mevcuttur.
- Alt servikal tutulum(C5-T1):Üst ekstremitede 1. ve 2. motor nöron tutulumu alt ekstremitede 1. nöron tutulumuna yol açar.
- Torasik spinal kord tutulumu:Alt ekstremitede 1. motor nöron tutulumuna yol açar. (Spastik dipleji)
- Alt spinal kord tutulumu(L1-S5):Alt ekstremitede 1. ve 2. motor nöron tutulumu.

LABORATUAR

- Hastaların %50'sinde BOS'ta lenfositik pleositoz, IgG indeksi ve proteinde artış vardır.
- Akut miyelitli hastalarda serumda mikoplazma ve borrelia serolojisi, BOS'ta viral PCR (HSV1, VZV, CMV, EBV, enterovirus) yapılabilir.
- MRG'de tutulan segment ödemli şiştir, kontrast tutulabilir ve T2 serilerde hiperintens görünür. Genellikle tutulan segment 2 vertebra boyundan uzunudur.

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)

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.

MRG'de artmış T2 sinyal artışı

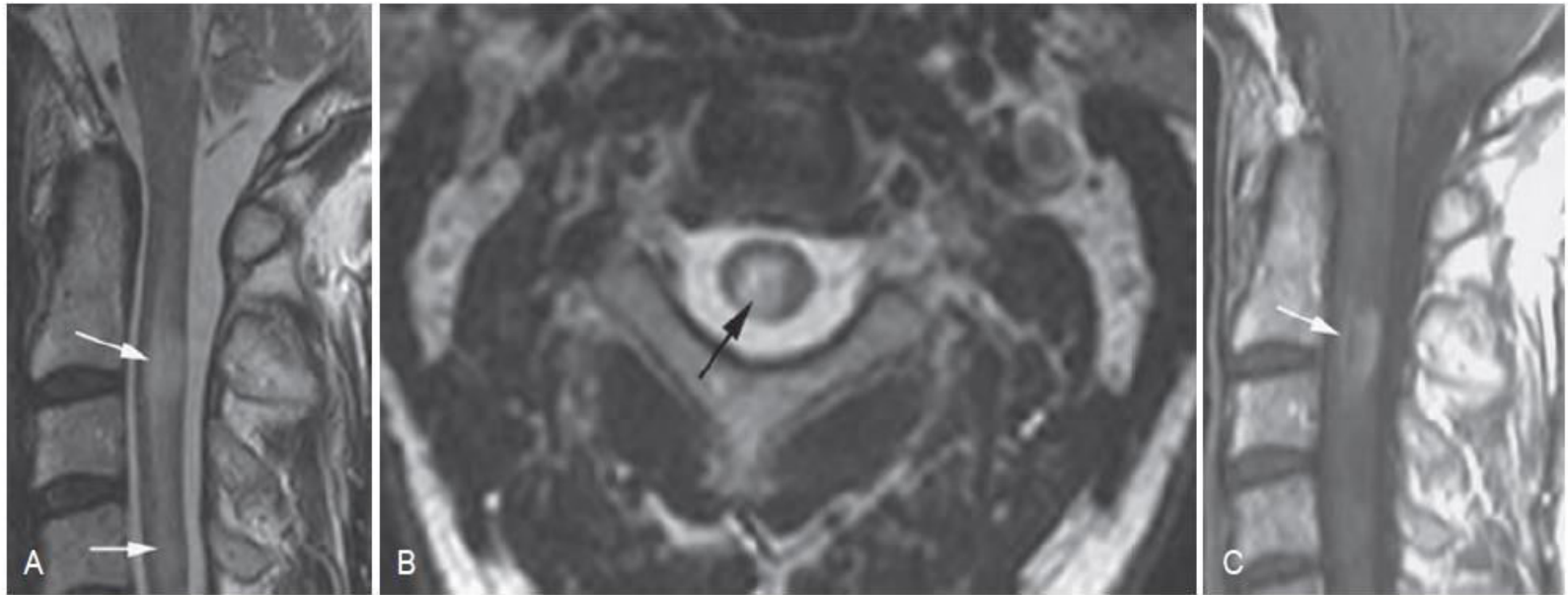


Figure 606-10 Transverse myelitis. **A**, Sagittal T2-weighted image demonstrates a longitudinal hyperintense spinal cord lesion spanning three vertebral segments (arrows). **B**, On an axial T2-weighted image, the lesion involves more than two-thirds of the cord's cross-sectional area (arrow). **C**, 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

- Vasküler miyelopatiler (A-V fistül, anterior spinal arter enfarktüsü)
- Neoplazilere bağlı miyelopatiler (intramedüller primer spinal kord tümörleri, menenjioma, lenfoma,)
- Radyasyon miyelopatisi
- Paraneoplastik miyelopatiler
- Metabolik miyelopatiler (B12, bakır, E vitamini eksikliği)
- Demiyelinizan karakterdeki diğer transvers miyelopatiler (MS, NMO, anti-MOG) idiyopatik transvers miyelit'den ayırt edilmelidir.

Diagnostic criteria for NMOSD with AQP4-IgG
1. At least one core clinical characteristic
2. Positive test for AQP4-IgG using best available detection method (cell-based assay strongly recommended)
3. Exclusion of alternative diagnoses
Diagnostic criteria for NMOSD without AQP4-IgG or NMOSD with unknown AQP4-IgG status
1. At least two core clinical characteristics occurring as a result of one or more clinical attacks and meeting all of the following requirements: a. At least one core clinical characteristic must be optic neuritis, acute myelitis with LETM, or area postrema syndrome b. Dissemination in space (two or more different core clinical characteristics) c. Fulfillment of additional MRI requirements, as applicable
2. Negative tests for AQP4-IgG using best available detection method, or testing unavailable
3. Exclusion of alternative diagnoses
Core clinical characteristics
1. Optic neuritis
2. Acute myelitis
3. Area postrema syndrome: Episode of otherwise unexplained hiccups or nausea and vomiting
4. Acute brainstem syndrome
5. Symptomatic narcolepsy or acute diencephalic clinical syndrome with NMOSD-typical diencephalic MRI lesions
6. Symptomatic cerebral syndrome with NMOSD-typical brain lesions
Additional MRI requirements for NMOSD without AQP4-IgG and NMOSD with unknown AQP4-IgG status
1. Acute optic neuritis: Requires brain MRI showing (a) normal findings or only nonspecific white matter lesions, or (b) optic nerve MRI with T2-hyperintense lesion or T1-weighted gadolinium enhancing lesion extending over more than one-half the optic nerve length or involving optic chiasm
2. Acute myelitis: Requires associated intramedullary MRI lesion extending over ≥ 3 contiguous segments (LETM) or ≥ 3 contiguous segments of focal spinal cord atrophy in patients with history compatible with acute myelitis
3. Area postrema syndrome: Requires associated dorsal medulla/area postrema lesions
4. Acute brainstem syndrome: Requires associated periependymal brainstem lesions

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.

TEŞEKKÜRLER...