

Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakóltesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

Çocuk Servisi
Olgu Sunumu

19 Ekim 2018 Cuma

Dr. İrem Tombaloğlu



Olgu

- 11 yaşında, erkek hasta

Yakınma

- Yürürken yalpalama
- Denge kaybı
- İdrar kaçırma

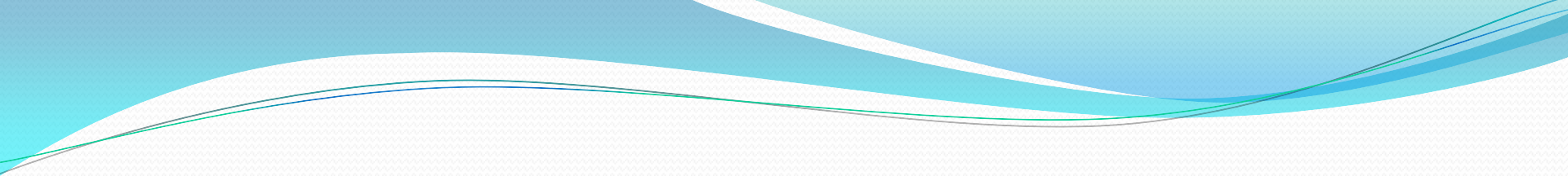
Öykü

- 20 gün önce yürürken yalpalama, denge kaybı şikayetleri başlayan hasta Ç.Acil ve Ç.Nöroloji polikliniğine başvurmuş.
- 20 gün öncesine dek hiçbir şikayeti olmayan hastanın Ç.Nöroloji poliklinik değerlendirmesi sonrasında kranyal ve tüm spinal MR ı çekilmiş, ileri tetkik ve değerlendirme için servisimize yatışı önerilmiş.

- Hastamız Kartepe Arslanbey' de köpek bakıcılığı, avcılık yapıyormuş. 10 adet köpek bakıyormuş. Tavuk, inek gibi hayvanların besiciliği ile uğraşıyormuş.
- İçme suyu olarak kaynak suyu kullanıyorlarmış.
- Yakın zamanda geçirilmiş enfeksiyon öyküsü yok.
- Travma öyküsü yok.
- İlaç kullanım öyküsü ve ek hastalığı yok.

Özgeçmiş

- Doğum öncesi: Anne düzenli olarak gebelik takiplerine gitmiş, ikiz gebelikmiş, ikiz eşi için hidrosefali olabilir denmiş.
- Doğum: 36. hafta, CS , 2400gr
- Doğum sonrası:
 - Doğar doğmaz ağlamış, morarması, sarılığı olmamış. Fototerapi öyküsü yok. Hastane yatışı olmamış.
 - İkiz eşinde de patolojik bulgu saptanmamış, sarılık, siyanoz ve hastane yatışı olmamış.
 - 3 ay anne sütü almışlar.

- 
- **Büyüme-gelişme:** Yaşıtlarıyla uyumlu.
 - **Aşılar:** Sağlık ocağı aşıları tam.
 - **Geçirdiği hastalıklar:** Ek hastalığı, geçirdiği ameliyatı yok.
 - **Alerji:** Özellik yok.

Soy-geçmiş

Anne: 47 yaş, **HT**

Baba: 47 yaş, **HT, DM**

Anne-baba arasında **akrabalık 4.derece.**

1.çocuk: 18 yaş, kız, **SS**

2.çocuk: Hastamız

3.çocuk: 11 yaş, kız, **SS (ikizi)**

Fizik Bakı

- Ateş: 36 °C
 - Nabız: 80 /dk
 - Solunum sayısı: 26 /dk
 - Oksijen satürasyonu oda havasında % 96
 - Kan basıncı:100/70 mmHg
-
- Boy: 132 cm
 - Kilo: 26 kg

- **Genel durum:** İyi, Bilinç açık, Oryante-Koopere
- **Cilt:** Turgor, tonus doğal. Ödem, ikter, siyanoz, peteşi, purpura, pigmentasyon bozukluğu yok.
- **Baş-Boyun:** Orofarenks normal ve postnazal akıntı yok.LAP yok.
- **KVS:** Kalp ritmik, S1,S2 doğal S3 yok. Üfürüm yok.
- **Solunum Sistemi:** Doğal, ral ronküs yok.
- **GİS:** Batın rahat, lokalize ağrı yok, defans-rebound yok, HSM yok.
- **Göz:** IR +/- . Göz hareketleri her yöne tam, nistagmus yok.
- **Genitoüriner Sistem:** Görünüm doğal, haricen erkek. Skrotal ödem yok.LAP yok.

- **Nöromotor Sistem:** 4 ekstremitte hareketli, kas gücü 5/5, refleksler doğal. Duyu muayenesi doğal. Nörobilişsel gelişimi yaşına göre doğal.

Sağ bacakta oraklayarak yürüme mevcut. Yürürken denge kaybı mevcut ancak düşmeden uzun mesafe yürüyebiliyor.

HEMOGRAM

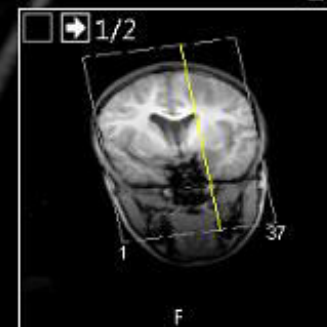
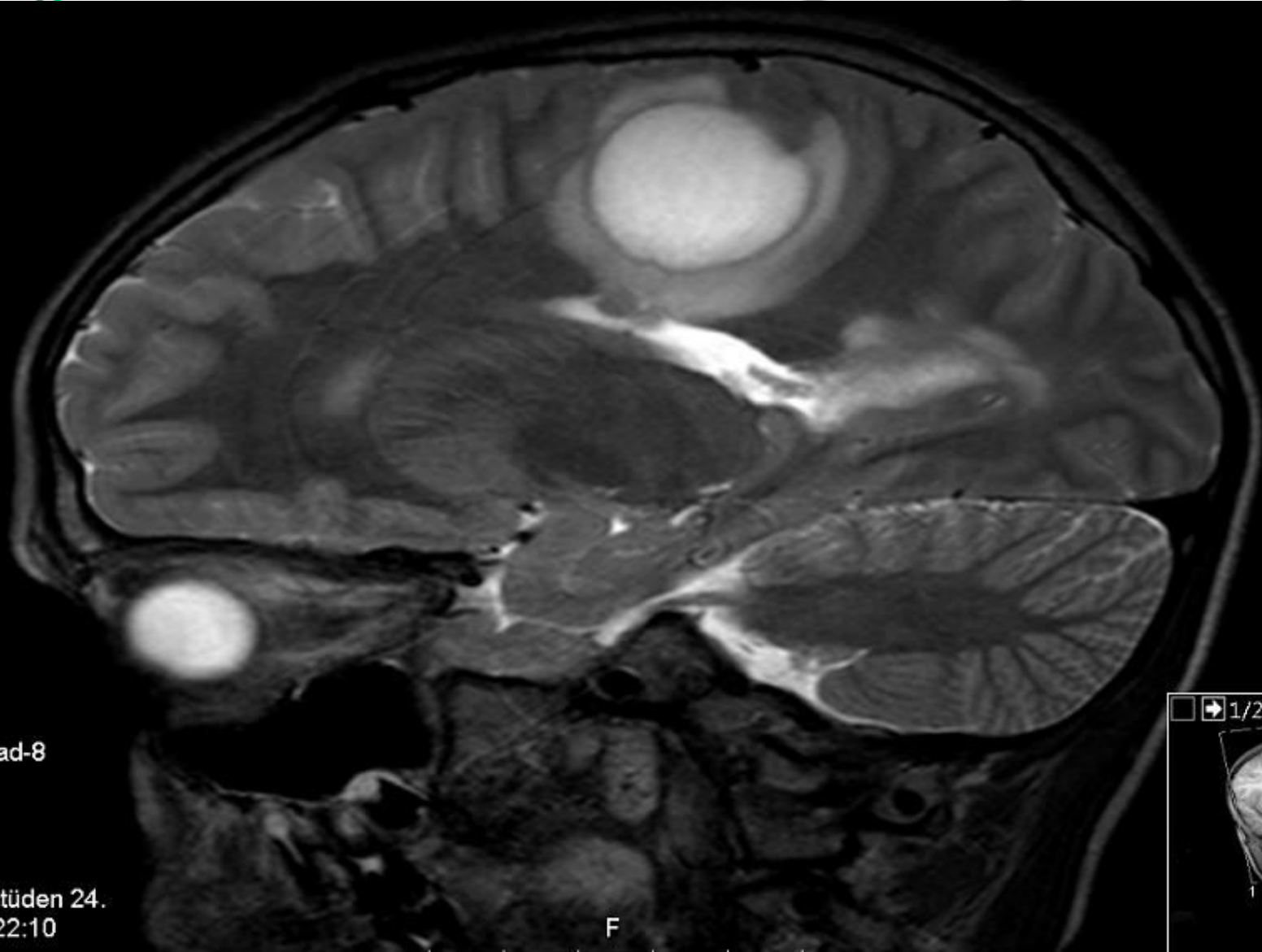
- Beyaz küre: 8.000/mm³
- Nötrofil: 3.800/mm³
- Hemogloblin :13,2 gr/dl
- Hemotokrit :39,2
- Trombosit:243.000/mm³
- Sedimentasyon: 9 mm/h
- CRP: 0,22 mg/L
- **Tam idrar incelemesi:Özellik yok**
- **Ekstremitte grafileri; Normal.**

BİYOKİMYA

- AKŞ :91 mg/dL
- AST :26,7 U/L
- ALT :16,5 U/L
- LDH :267 U/L
- T.protein :75 g/dL
- Albumin :46 g/L
- Na :138 mEq/L
- K :4,2 mEq/L
- Ca :9,6 mEq/L
- P :4,66 mEq/L
- Mg :2,1 mEq/L
- Kreatinin :0,49 mg/dL
- Üre :38 mg/dL
- BUN :5 mg/dL
- Ürik Asit :2,76 mg/dL

3 mm
3,3 mm
697
0
:

SENSE-Head-8
HFS
190 mm
s: 301
e no: 14
m 37 görüntüden 24.
/2018, 22:22:10



P

2

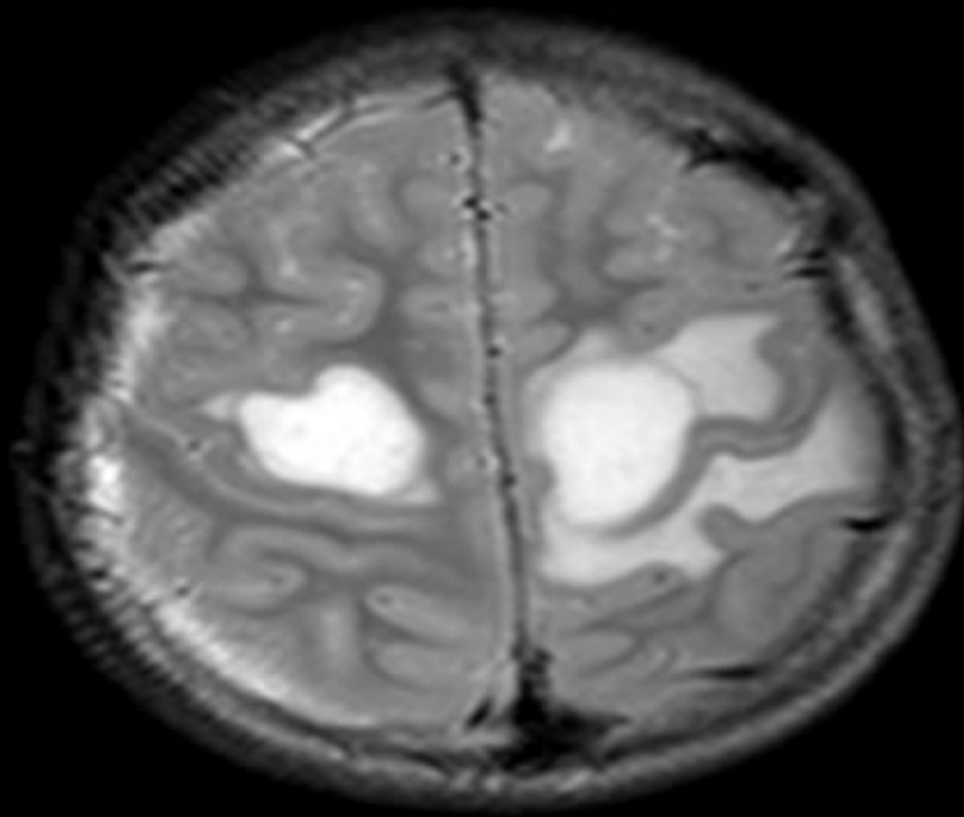
L

F

F

506713
09/07/2007
M
Kesit: 3 mm
Dist: 3,3 mm
TR: 2000
TE: 80
AC: 2

C=381,0, W=663,0
Z



Coil: SENSE-Head-8
Pos: HFS
FoV: 210 mm
Series: 501
Image no: 74
Toplam 86 görüntüden 7.
13/08/2018, 22:28:29

P



506713

09/07/2007

M

Kesit: 3 mm

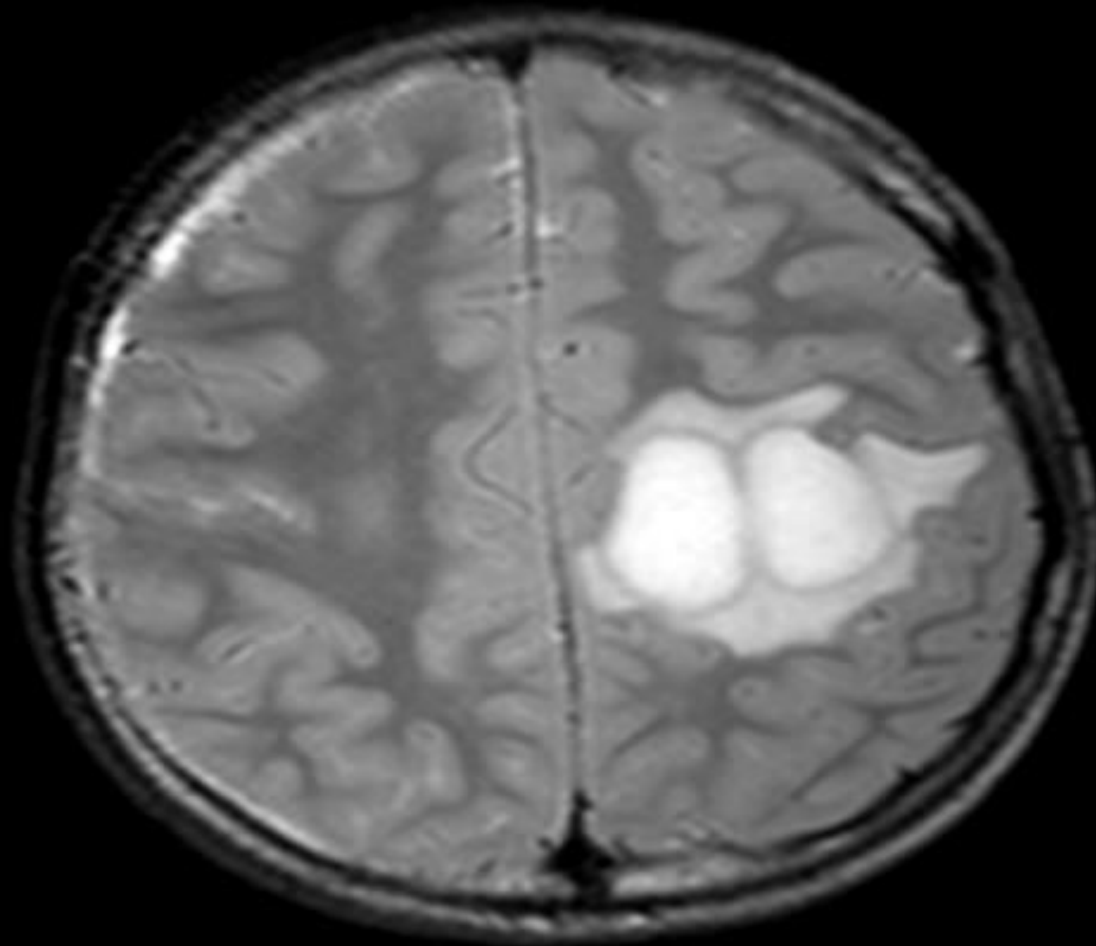
Dist: 3,3 mm

TR: 2000

TE: 80

AC: 2

C=425,0, W=739



Coil: SENSE-Head-8

Pos: HFS

FoV: 210 mm

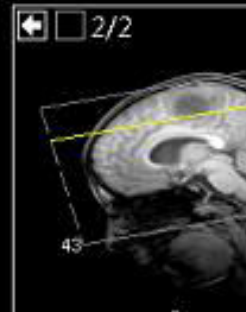
Series: 501

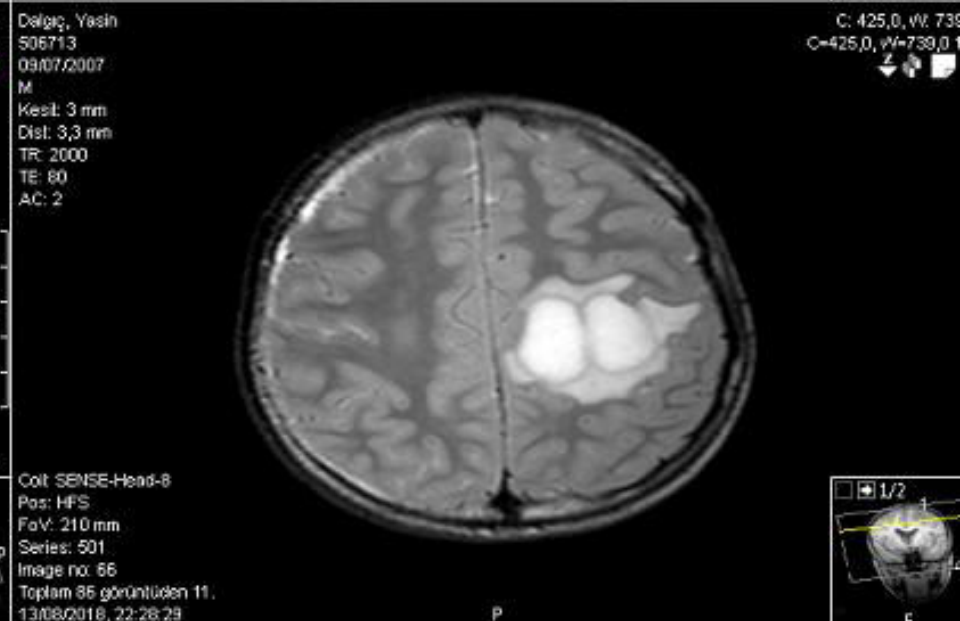
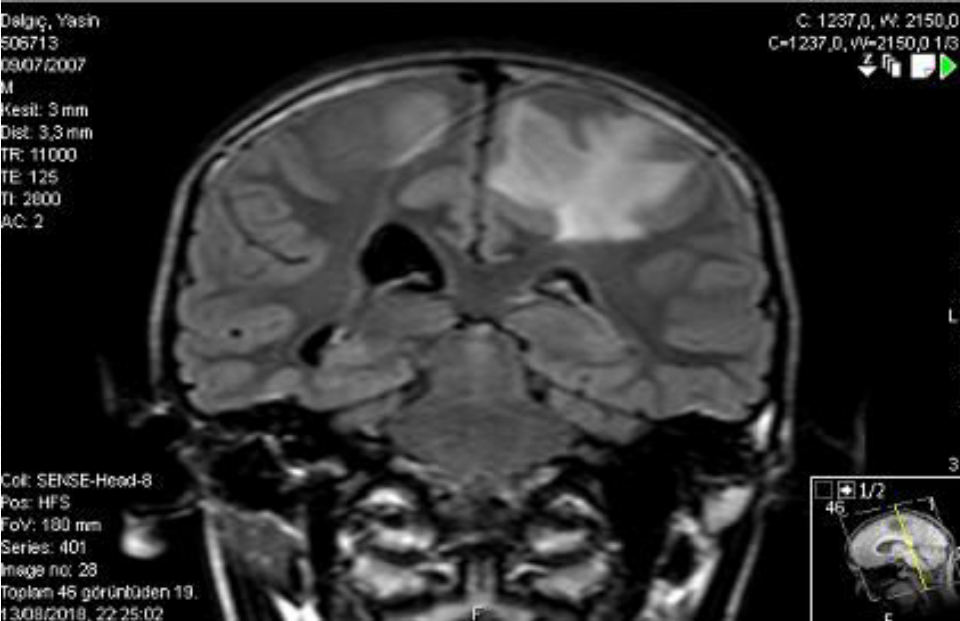
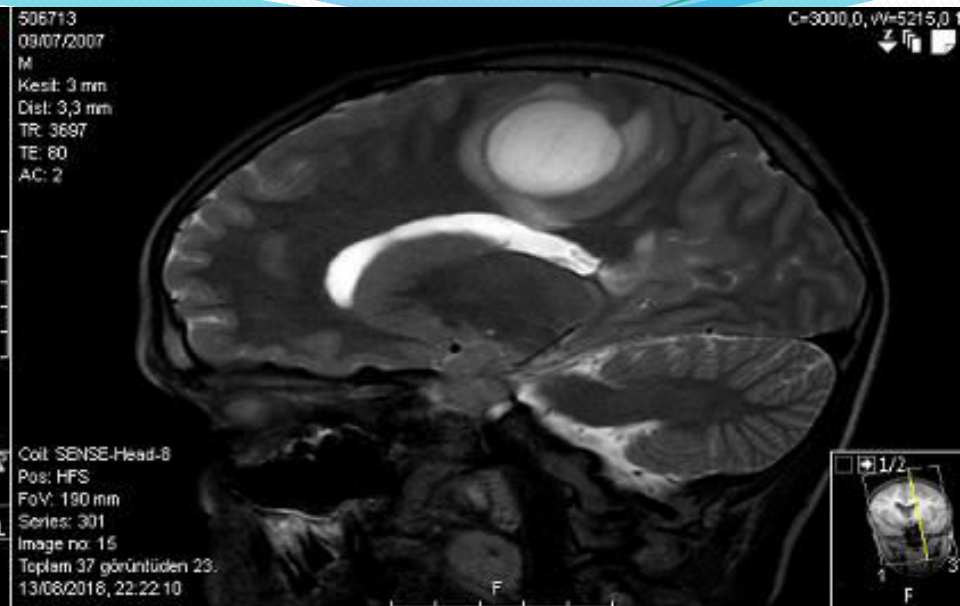
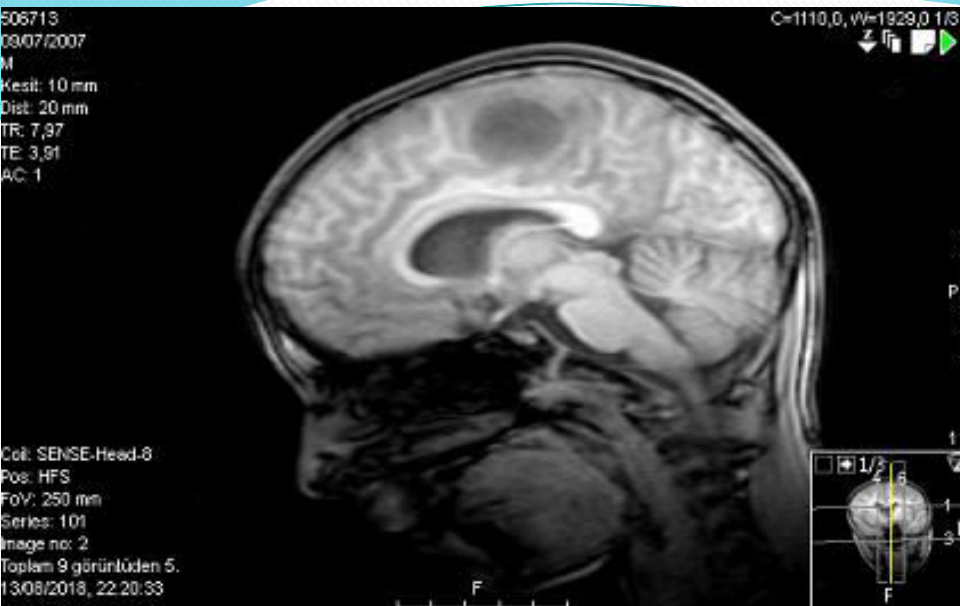
Image no: 66

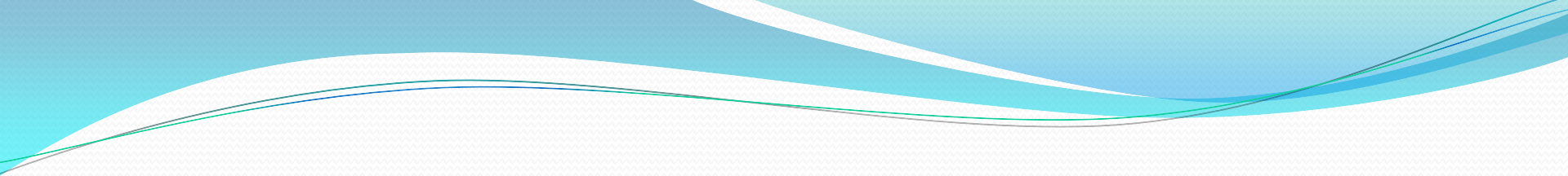
Toplam 86 görüntüden 11.

13/08/2018, 22:28:29

P



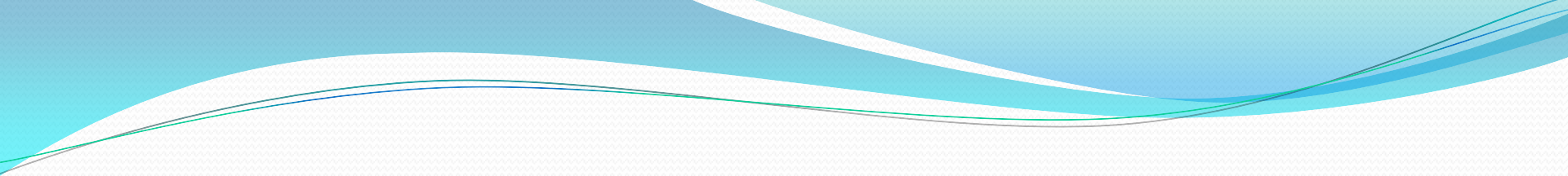




ÖN TANI?
EK TETKİK?

Ayırıcı Tanı

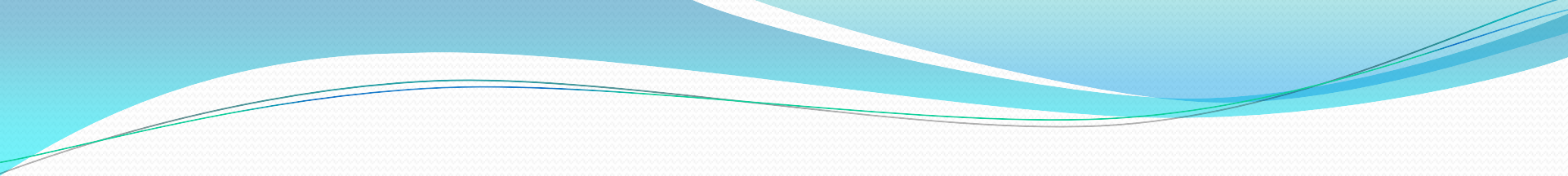
- Vaskülit – kolajen doku hastalıkları (Behçet, SLE, Sjögren vs.)
- Kist hidatik
- Apse
- Enfeksiyon hastalıkları (HIV, nörosifiliz, Lyme vs.)
- Granülamatöz hastalıklar (TBC, Sarkoidoz, Wegener vs.)
- Tümörler
- Metabolik hastalıklar (ALD, Metakromatik lökodistrofi vs.)
- Nöromyelitis optika
- **Tümefaktif multipl skleroz**

- 
- **Serolojik incelemeler; Ekinokokozis/IHA: (-)**
 - **Mikro ELISA; Toxoplasma IgG, IgM Aktivite: (-)**

- Hastaya lomber ponksiyon yapıldı.
- BOS biyokimya incelemeleri normal değerlerdeydi.
- Mikroskopide hücre görülmedi.
- İ.Ü. İstanbul Tıp Fakültesi'ne oligoklonal band çalışılması için BOS örneği gönderildi;
Ig G (BOS): 0.72 mg/dL,
Albümin (BOS): 16.7 mg/dL,
IgG BOS İndeksi: 0.36
Serum albümin 4.15 g/dL , Serum IgG 495 mg/dL

Görüntüleme

- **Toraks BT, ekstremité grafileri, batin USG;** Normal.
- **Kranyal MR;** Sol frontal hemisferde 2,5x1,5 cm boyutlarda birbirine komşu 2 adet, sol oksipital bölgede lateral ventrikül oksipital horn komşuluğunda 3,5x1,5 cm boyutlu, sağ presantral girusta 2x2 cm boyutlu santrali kistik - nekrotik, çevresel kontrast tutan çevresi ödemli lezyonlar
- **Spinal MR;** Servikal spinal kordda T7-T8-T9 düzeyinde şüpheli kontrast tutulumu izlenmektedir. Diğer düzeylerde kontrastlanma izlenmedi.
- **MR Spektrometre;** kolin kreatinin artışı veya NAA kaybı izlenmemiştir. Lezyon santralinde lipit laktat piki izlenmiş olup nekroz ile uyumlu değerlendirildi.

- 
- **Biyopsi** örneđi alındı, patoloji ve mikrobiyolojiye gönderildi.

- **13/08/2018** Tarihli beyin MR da "Sol frontal hemisferde 2,5x1,5 cm boyutlarda birbirine komşu 2 adet, sol oksipital bölgede lateral ventrikül oksipital horn komşuluğunda 3,5x1,5 cm boyutlu, sağ presantral girusta 2x2 cm boyutlu *santrali kistik - nekrotik, çevresel kontrast tutan çevresi ödemli lezyonlar* mevcuttur. Lezyonlar **hidatik kist veya kitle** ile uyumlu olabilir. Spektroskopik ve perfüzyon inceleme önerilir."
- Beyin MR,MR spektrometri,tüm spinal MR,toraks BT,batın USG çekildi. Beyin parankiminde çok sayıda hipoekoik lezyon **alveolar kist hidatik** ile uyumlu bulundu
- Kitle boyutları çok büyük olduğu için beyin cerrahisi tarafından operasyonu planlandı.**16.08.18** de ameliyat edildi.**Kitle rezeksiyonunda** patoloji ve mikrobiyoloji için örnekler alındı. (**GBM?**)
- **29.08.18** Patoloji hekimi tarafından kitlenin **tümör** ile uyumlu olduğu ancak GBM ye benzemediği belirtildi.İmmün boyaların sonucuyla netleşeceği söylendi.
- **03.09.18** Doku biyopsi örneği **histiyositik infiltrasyonla** uyumlu geldi.**Tümör ve kist hidatik lehine bulgu görülmemiştir** şeklinde raporlandı.Doku örneklerinin değerlendirilmesi için Haydarpaşa Numune Hastanesi'ne gönderildi.
- **11.09.18** Patoloji örneğinin dış merkez incelemesinin **demiyelinizan hastalık** ile uyumlu olduğu öğrenildi.Beyin MR görüntüleme yapıldı.**Demiyelinizan süreç** ile uyumlu değerlendirildi.Kistik yapıların küçülme eğiliminde olduğu söylendi.Ek görüntüleme önerilmedi.

Tümefaktif MS

James G; Radiograph

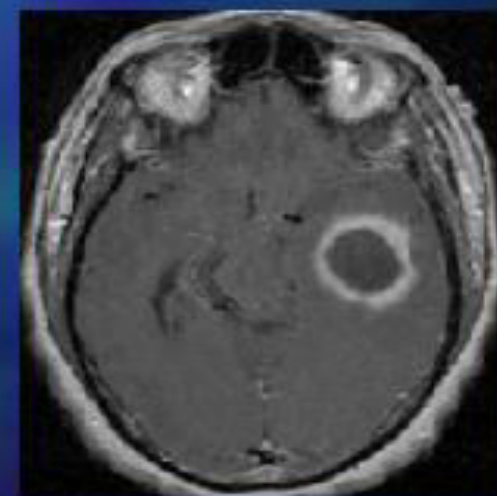
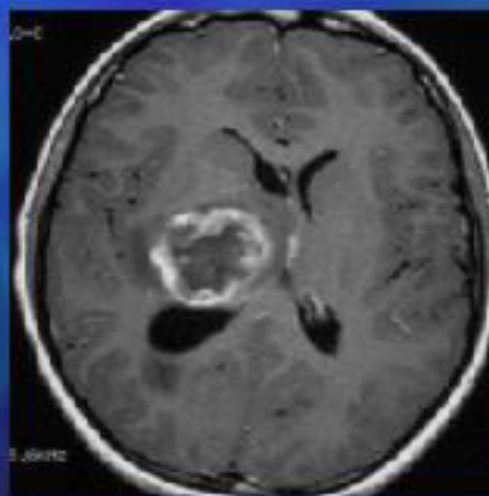
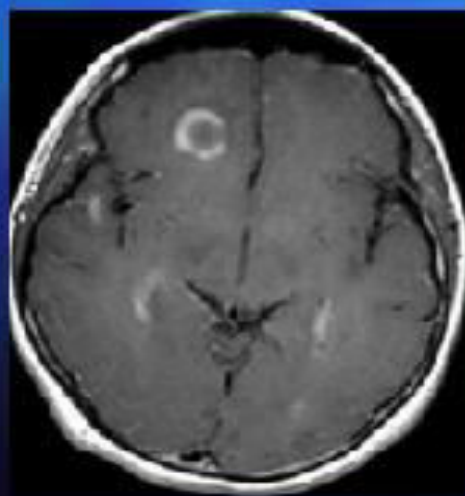
MS



Tümör



Apse



Multiple Skleroz

- Multipl skleroz (MS), merkezi sinir sisteminin beyaz cevher ve subkortikal yapılarını etkileyen,
 - Erken dönemde yorgunluk, denge bozuklukları, kas güçsüzlüğü ve duyuşal bozukluklar gibi semptomlar;
 - Geç dönemde ise spastisite, mesane disfonksiyonu, depresyon, ağrı ve kognitif disfonksiyona yol açan **kronik, progresif, demiyelinizan bir hastalıktır.**

Klinik Belirtiler

- Tekrarlayan baş dönmeleri ve dengesizlik atakları
- Görme kaybı veya bulanık görme, optik nörit
- Diplopi, peltek konuşma
- Vücudun bir yarısında veya bilateral uyuşma veya güç kaybı (parestezi, dizestezi, hiperestezi)
- Yüzde şimşek çakar şekilde tekrarlayan ağrılar
- Boyun hareketleri ile ortaya çıkan, boyundan vücuda doğru yayılan geçici elektriklenme hissi (Lhermitte belirtisi)
- İdrar tutamama veya idrar yapmayı başlatamama (Sfinkter kusuru)

Tümefaktif MS

- MS plakları genelde çok sayıda, homojen, ovoid, kallososeptal yüzeye dik uzanan lezyonlar şeklindedir ve kitle etkisi göstermezler.
- **Tümefaktif MS** nadir bir varyant olup belirgin kitle etkisi gösteren soliter lezyondan oluşur. Tümefaktif plak genelde 2 cm' den büyük, çevresinde vazojenik ödem izlenen ve periferik kontrastlanma gösteren lezyon şeklindedir.

Tümefaktif MS

- **Tedavi**

Akut atak tedavisi o 20-30 mg/kg/gün iv metilprednizolon (5 gün) o 1 mg/kg/gün'den oral prednizolon ile idame (1 ay)

o Pulse steroid tedavisine cevap vermeyen akut ataklarda: 0.4 gr/kg/gün İVİG (5 gün)

- Steroide yanıt vermeyen **tümefaktif MS**

olgularında PD (Plazmaferaz) ile olumlu yanıt bildirilmiştir. (Etki mekanizması; mevcut oto-antikorların elimine edilmesi olarak düşünülmüş)

Tümeaktif MS

Tedavi

- Pediatrik hastalarda relapsing-remitting MS'de immünmodülatör tedavi önerilmektedir.
- Glatiramer asetat
- İnterferon beta-1a (Avonex)
- İnterferon beta-1a (Rebif) o İnterferon beta-1b (Betaseron)
- Natalizumab

Klinik İzlem

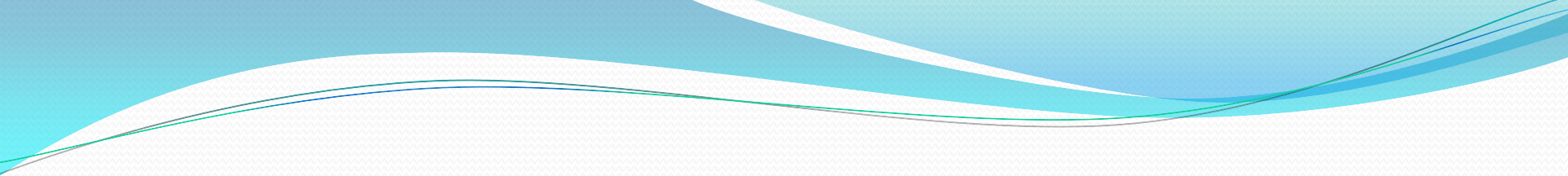
- 30 mg/kg/gün metilprednizolon tedavisi 5 gün sürecek şekilde planlandı.
 - Pulse steroid tedavisi sonrası 1 ay süreyle idame steroid tedavisine devam edildi.
- 1 ay sonrasına kontrol MRG istendi.

- İzlemde oraklayarak yürüme **şikayeti** gelişine göre **azalan** ve pulse steroid tedavisi tamamlanan hasta taburcu edildi.
- Olası akut gelişebilecek semptomlar hakkında hasta ve ailesi bilgilendirildi.

Kontrol MR raporu; Solda konveksite düzeyinde frontoparietalde 2,5 cm, sağda frontalde presantral girus düzeyinde 1,5 cm maksimum boyutlu kistik nekrotik, postkontrast görüntülerde belirgin kontrastlanma saptanmayan lezyonlar izlenmiş olup **15.08.2018 tarihli MR ile karşılaştırıldığında boyutları azalmıştır. Sol okspital bölgedeki lezyon günümüz incelemesinde seçilmemektedir.** Bulgular demyelinizan süreç ile uyumlu değerlendirilmiştir şeklinde sonuçlandı.

ÖZET

- Tümefaktif multipl skleroz (MS), seyrek görülen, daha benign gidişli bir MS şeklidir. Tümefaktif MS olguları sıklıkla klinik, radyolojik, **histopatolojik bulguların benzerliği nedeniyle glial tümör tanısı almakta**, bu nedenle kalıcı nörolojik sorunlara neden olabilecek gereksiz tanı-tedavi yöntemlerine başvurulabilmektedir.
- Glial tümör tanısı alan olgularda invaziv tanısal işlem ve tümöre yönelik tedavi yaklaşımlarından önce, **tümefaktif MS varlığının dışlanması gerekir.**



TEŞEKKÜRLER...