

Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Çocuk mavi servis Olgu sunumu

20/09/2023

Araş. Gör. Dr. Gulbegim Sydykova



Olgu

4 yař 10 aylık erkek hasta

řikayet: yürüyememe, sık düşme, halsizlik, bacaklarda ağrı

Öykü

- Bilinen hastalığı olmayan hasta son 4-5 gündür başlayan halsizlik, sık düşme, yürümekte zorlanma şikayetleri ile tarafımıza başvurdu.
- Geçirilmiş hastalık öyküsü yok.
- Ateş, ek şikayet yok.

Özgeçmiş

Prenatal: Anne gebelik süresince takiplerine düzenli gitmiş. Annenin gebelikte geçirilmiş enfeksiyon, travma, ilaç kullanım öyküsü yok.

Postnatal: Hastane yatış öyküsü yok

Alerji: Özellik yok

Aşıları: Tam ve aşı takvimine uygun

Nöromotor gelişimi: Normal

Geçirilmiş hastalık: Yok

Soygeçmiş

Anne: 38 yaş, sağlıklı

Baba: 37 yaş, sağlıklı

1. çocuk: 8 yaş, kız, sağlıklı

2. çocuk: hastamız

Akrabalık yok

Ailede nörolojik hastalık öyküsü yok

Vital bulgular

Ateş: 36.7°C

Tansiyon: 95/60 mm Hg

Nabız: 80/dk

Solunum Sayısı: 24/dk

SPO2: %99

Antropometrik ölçümler

Boy: 111cm (69 p)

Ağırlık: 15,5 kg (12 p)

BKİ: 12,6 (<5 p)

Fiziki Bakı

Genel durumu iyi, GKS: 15, bilinç açık, oryante koopere

Saç ve saçlı deri: doğal. Kafa yapısı simetrik.

Gözler: Işık refleksi alınıyor. Göz hareketleri doğal.

Solunum: Her iki hemitoraks solunuma eşit katılıyor.
Patolojik solunum sesi yok.

Dolaşım: S1+, S2, üfürüm yok.

Batın: Rahat, defans rebound yok . Organomegali yok.

Ürogenital anomali yok.

Meningeal irritasyon bulgusu yok.

Nörolojik Muayene

Bilinç açık, koopere, oryante

Meningeal irritasyon bulgusu yok

Kranial sinir muayenesi doğal.

Üst ve alt ekstremitelerde derin tendon refleksi alınmıyor.

Üst ekstremitelerde kas kuvveti: 5/5

Alt ekstremitelerde kas kuvveti; proksimal:3/5, distal:3/5

Duyu muayenesi normal.

Gag refleksi +

İdrar inkontinansı yok

Laboratuvar

Hemogram

WBC 6920 μ L
NEU 3130 μ L
LYM 3190 μ L
MONO 420 μ L
EOS 140 μ L
Hgb 13,3 g/dL
HCT 35%
MCV 75
PLT 363000

Biyokimya

AKŞ: 98 mg/dL
Kreatinin 0,4 mg/dL
AST 28 U/L
ALT 11 U/L
Protein, Total 68,7 g/L
Albumin 39,7 g/L
Sodyum 138 mmol/L
Potasyum 4,8 mmol/L

Kalsiyum 9,3 mmol/L

CPK 90 u/l

CRP 16 mg/L

Sedimentasyon 12 mm/h

B12 232 ng/L

Folik asit 10 ug/L

Patolojik Bulgular

- 4 gündür yürüyememe
- Alt ekstremitelerde belirgin olmak üzere güç kaybı ve derin tendon reflekslerinde kayıp

Ön Tanılarınız Nelerdir ?
Ek Tetkikler ?

Ayrıcı tanıda önemli hastalıklar

➤ Serebral

Bilateral inme

Histeri

➤ Serebellar

Akut serebellar ataksi

Arka çukur yapısal lezyonlar

➤ Spinal

Basınç miyelopati

Transvers miyelit

Anterior spinal kord sendromu

➤ Kas sinir kavşağı

➤ Botilizm Miyastenia Gravis

➤ Periferik sinir

Toksik ya da ilaçla ilişkili nöropati

Kritik hastalık nöropatisi

Difteri

Kene paralizi

Porfiri

➤ Kas hastalıkları

Akut viral miyozit

Akut enflamatuar miyopati

Metabolik miyopati

Periyodik paralizi

Klinik İzlem

- Hasta akut inflamatuvar demiyelinizan poliradikülopati (Gullain Barre sendromu) ön tanısıyla servise yatırıldı.
- Solunum yetersizliği ve eşlik edebilecek otonom bozukluklar açısından monitorize izlendi.
- IVIG tedavisi başlandı. IVIG toplam 2 gr/kg dozunda beş gün verildi.

Klinik İzlem

- Hastanın yatışı sırasında solunum yetersizliği gelişmedi, kas güçsüzlüğünde ilerleme olmadı.
- Kocaeli Halk Sağlığı Müdürlüğü Bulaşıcı Hastalıklar birimine polio açısından gönderilmek üzere dışkı örnekleri toplandı.

EMG

- Sinir ileti alıřmalarında alt ve üst ekstremitelere duyusal yanıtlar elde edilememiřtir.
- Saę alt ve üst ekstremitelere incelenen tüm sinirlerde motor ileti hızları belirgin yavaşlamıřtır.
- Distal motor latansları uzamıř, temporal dispersiyon izlenmiřtir. Bu sinirlerin motor yanıt amplitüdüleri % 50 den fazla küçülmüřtür. Ayrıca median sinir F yanıtı normal sınırlarda ancak % 74 persistans elde edilmiřtir. Tibial sinir F yanıt persistansı % 13 elde edilmiřtir.
- BU BULGULAR MİKST TİP AęIR SENSORİMOTOR POLİNÖROPATİ İLE UYUMLUDUR.

BOS incelemesinde

- Direkt bakıda 2 lökosit görüldü,
- Protein: 40 mg/dl
- Glukoz: 60 mg/dl

Eş zamanlı kan şekeri: 90 mg/dl

- Menejit Ensefalit Paneli: negatif
- BOS kültür: üreme olmadı

NORMAL BOS BULGULARI

Protein; 20-45 mg/dL

Glukoz; >50 mg/dL veya
Kan şekerinin >%75

Anormal BOS Protein Deęerlerinin Klinik Nedenleri

Yüksek Sonuęlar;

Menenjit

Hemoraji

Primer MSS tümörleri

Multipl skleroz

Guillin Barre Sendromu

Nörosfiliz

Miksödem

Cushing hastalığı

Polinöritler

Diyabet

Üremi

Düşük Sonuęlar

MSS sızıntısı/travma

Yakın zamanlı ponksiyon

Hızlı BOS yapımı

Su intoksikasyonu

Guillain-Barre Sendromu

- Postenfeksiyöz demiyelinizan polinöropati
- Sıklıkla hızlı progresif
- Asendan ilerleyen
- Simetrik güçsüzlük
- Arefleksi

ile karakterize akut inflamatuvar polinöropatidir.

Guillain-Barre Sendromu

- Poliomyelit eradikasyonu ile birlikte GBS çocuklarda akut motor paralizilerin en sık nedeni olmuştur.
- Vakaların %50-70'inde gastroenterit, solunum yolu enfeksiyonu veya aşılardan 2 ila 4 hafta sonra gelişir.
- Motor nöropati esas bulgudur ,nadiren duysal, otonomik ve bulbar tutulum da olabilir.
- Büyük oranda geriye dönüşümlüdür

Epidemiyoloji

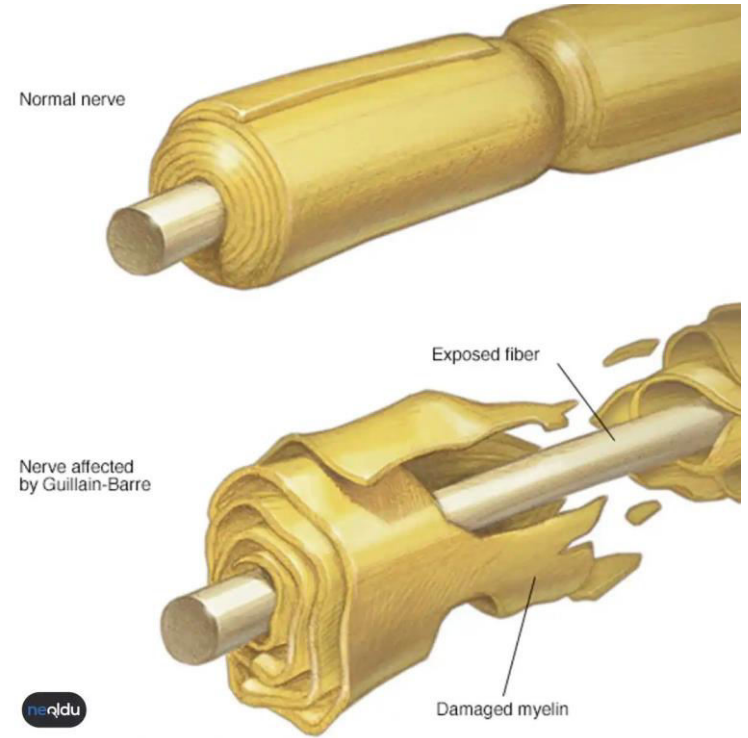
- Tahmini yıllık insidans 0.4-1.7/100.000 dir.
- E/K oranı 1.5/1 dir.
- En sık 4-9 yaş arasında görülmektedir.

Etyoloji

- *Campylobacter jejuni* (aksonal formu ile en sık ilişkili enfeksiyon ajan)
- *Helikobakter pylori*
- *CMV* (duysal semptomlar ve kranial sinir tutulumu ile karakterize *GBS* formu ile ilişkilidir)
- *EBV*
- *Mycoplasma pneumoniae*
- İnfluenza, oral polio, kuduz, konjuge menenjit aşılıarı
- Kene ısırığı
- Bozulmuş *CD4+T* helper cevabı
- *T* lenfosit kaynaklı aşırı immün cevap.
- % 70 inde non-spesifik bir viral enfeksiyondan 1-4 hafta sonra oluşur
- Nadir vakalar cerrahiye takiben veya diğer hastalıkların seyrinde ortaya çıkarlar.

Patofizyoloji

- T hücre aktivasyonu sonucu periferik sinirlerin antijenik proteinlerine karşı antikorların üretimi ile sonuçlanan otoimmün bir hastalık olduğu düşünülmektedir.



Klinik

- En sık 4-9 yaşlar arasında görülür.
- Çocukluk çağı vakalarının yaklaşık üçte biri 3 yaşından önce ortaya çıkar.
- GBS'nun klinik olarak ortaya çıkış şekli çocuklar ve erişkinlerde benzerdir. Başlangıç semptomlarında önemli değişiklikler olmakla birlikte, klinik olarak sendromunun gelişimi üç döneme ayrılabilir.

Klinik

1. Semptom ve bulguların başlangıcı, ilerlemesi ve en uç noktaya ulaşması
2. Plato dönemi
3. İyileşme dönemi

- Başlangıç dönemi genellikle hızlı ve devamlıdır.
- Hastaların %50-75'inde maksimum güçsüzlük 2 hafta içinde, %90-98'inde 4 hafta içinde gelişir.
- Hastaların çok az bir bölümünde ilerleme 4 haftadan uzun sürebilir.
- Plato döneminin süresi genellikle birkaç günden 4 haftaya kadar sürebilir.
- Ağır aksonal dejenerasyon gelişen hastalarda uzamış plato dönemi görülür ve bu hastalar daha ciddi kalıcı güçsüzlüğe sahip olma eğilimindedir.

Klinik

- Etkilenmiş çocuklarda tipik olarak alt ekstremitelerden başlayıp günler-haftalar içinde üst ekstremitelere doğru ilerleyen güçsüzlük, yürüme veya merdiven çıkma zorluk görülür.
- Vakaların bir bölümünde (%15-20) güçsüzlük primer olarak proksimaldedir. Çocukluk çağı GBS'da güçsüzlük ve duyu kaybı sonucu oluşan ataksi sık görülen bir bulgudur.
- Çok az vaka ataksi, oftalmopleji ve arefleksi ile karakterize Miller Fisher Sendromu olarak karşımıza çıkar.
- Nöropatik ağrı ve disestezi siktir.
- Çocukların %50 kadarında sinir kökü ve periferik sinir inflamasyonu sonucu geliştiği varsayılan sırt, kalça veya bacak ağrısı başlangıç bulgusudur.
- Parestezi, disestezi, aksial ve radiküler ağrı, meningismus, miyalji ve eklem ağrısı görülür. Sırt ve bacak ağrıları sıklıkla ilk 8 hafta içinde düzelir. Fakat disestezi hastaların %5-10'unda motor düzelmeye rağmen daha uzun süre devam edebilirler.

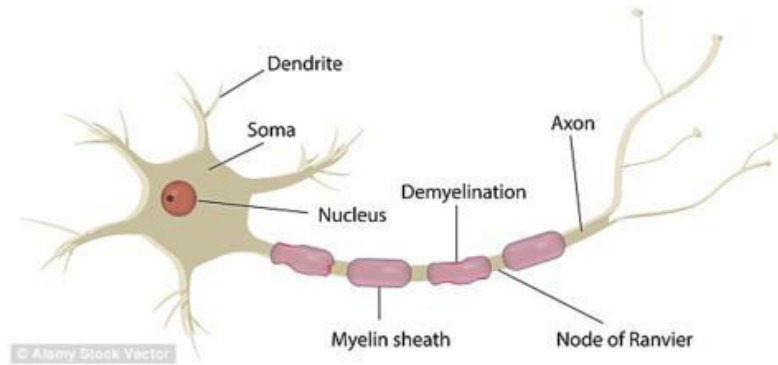
Klinik

- Solunum yetersizliđi nadir fakat önemli bir bulgudur. Solunum kaslarındaki güçsüzlük sıklıkla daha yavaş ilerler ve ekstremitelerde kas güçsüzlüğünün ağırlığı ile paralellik gösterir.
- Etkilenmiş çocukların %45 kadarında fasial güçsüzlük ve oftalmopleji görülür. Diğer (III, IV,VI) kranial sinirlerin tutulumuna bađlı disfaji, nazal konuşma, pitozis, diplopi ve eksternal göz hareketlerinde bozukluk görülebilir.
- Duysal kayıp nadir olarak ortaya çıkan bir bulgudur. En sık pozisyon duyusu kaybı, bunu sırasıyla vibrasyon, ağrı ve dokunma duyusundaki bozukluklar izler. Seviye veren his kusuru GBS ile uyumlu bir bulgu değildir ve spinal kord patolojisini düşündürmelidir.
- GBS'lu çocukların %12.5-25'inde kan basıncında düzensizlik, sinus taşikardisi, pupiller anomaliler ve terleme bozuklukları şeklinde otonomik disfonksiyonlar görülür. Bunlar sıklıkla intermittandır. Yutmada bozulma, gastroözofageal dismotilite, pseudoobstrüksiyon ve konstipasyon karşılaşılabilen gastrointestinal yakınmalardır. Çocuklarda, ara sıra üriner retansiyon, üriner ve fekal inkontinans ile giden sfinkter disfonksiyonu görülür.

TANI İÇİN GEREKLİ OLANLAR

- Birden fazla ekstremiteyi etkileyen progresif motor güçsüzlük
- Arefleksi

Guillain-Barré Syndrome



TANIYI GÜÇLÜ OLARAK DESTEKLEYEN BULGULAR

- Progresyon; güçsüzlük hızlı gelişebilir fakat 4 haftadan sonra durur. Kabaca %50'si 2 hafta içinde, %80'i 3 haftaya kadar, %90' > 4 haftadan sonra plato çizer
- Relatif simetri
- Hafif duysal semptomlar veya bulgular
- Kranial sinir tutulumu; hastaların yaklaşık %50'sinde fasial güçsüzlük gelişir
- Otonomik disfonksiyonu
- Nörolojik semptomların başlangıcında ateşin olmaması
- İyileşme; Progresyon durduktan sıklıkla 2-4 hafta sonra iyileşme başlaması
- GBS'lu çocuklarda spinal MR'da kauda equina ve lomber sinir köklerinde gadolinium tutulumu gösterilmiştir.

Tablo 1: Guillain Barre Sendromunun Tanısında Klinik Ve Laboratuar Bulguları (1)

TANI İÇİN GEREKLİ OLANLAR

Birden fazla ekstremitayı etkileyen progresif motor güçsüzlük
Arefleksi

TANIYI GÜÇLÜ OLARAK DESTEKLEYEN BULGULAR

Progresyon; güçsüzlük hızlı gelişebilir fakat 4 haftadan sonra durur. Kabaca %50'si 2 hafta içinde, %80'i 3 haftaya kadar, %90'ı 4 haftadan sonra plato çizer

Relatif simetri

Hafif duysal semptomlar veya bulgular

Kranial sinir tutulumu; hastaların yaklaşık %50'sinde fasial güçsüzlük gelişir

Otonomik disfonksiyon

Nörolojik semptomların başlangıcında ateşin olmaması

İyileşme; Progresyon durduktan sıklıkla 2-4 hafta sonra iyileşme başlar. Aylar sonrasına gecikebilir

VARYANTLAR

Semptomların başlangıcında ateş

Ağrı ile birlikte ciddi duysal kayıp

4 haftadan uzun süren progresyon fazı

İyileşmede problem veya kalıcı defisit

Sfinkter disfonksiyonu

Merkezi sinir sistemi tutulumu

TANIDA ŞÜPHE BIRAKAN BULGULAR

Motor fonksiyonda belirgin persistan asimetri

Persistan barsak veya mesane disfonksiyonu

Semptomların başlangıcında barsak veya mesane disfonksiyonu

Aralıklı duysal seviye

TANIYI DIŞLAYAN BULGULAR

Heksakarbon kötüye kullanım öyküsü

Porfiri bulguları

Yakında geçirilmiş difteri

Kurşun nöropatisi ile uyumlu bulgular ve kurşun intoksikasyonu kanıtları

Pür duysal sendrom

Diğer paralitik hastalıkların kesin tanısı

BOS Özellikleri

- Anlamli enflamasyon bulgularinin yoklugunda (mononukleer hucre sayisi $<10/mm^3$) albuminositolojik dissosiasyon veya BOS proteininde orantısız artıstır.
- Semptomların başlangıcından sonra ilk 48 saat içinde BOS'ta protein artışı olmayabilir.
- Bazen BOS proteini bir hafta kadar normal kalabilir.
- Hastalığın bu bulgusu spinal sinir köklerini çevreleyen subaraknoid aralıkta kan-sinir bariyerinin bozulmasına bağlıdır.

Elektrodiagnostik özellikler

- Nörofizyolojik çalışmalar (sinir ileti çalışmaları ve elektromiyografi) GBS'nun klinik tanısının doğrulanmasında yardımcıdır.
- Periferik sinir demiyelinizasyonu, sinir iletilisinde yavaşlama ile gösterilir.
- Hem ağır demiyelinizasyon hem de aksonal hasar, motor ve duysal yanıt amplitüdünde azalmaya neden olur.

GBS'NİN VARYANTLARI

Miller-Fisher Sendromu: Oftalmopleji, ataksi ve arefleksi ile karakterizedir. İlk semptom sıklıkla hastaların yarısında var olan fasial parezi ile birlikte diplopidir. Periferik duysal ve motor sinir ileti hızları ve elektromiyografi normaldir.

Akut motor aksonal nöropati: Saf motor aksonal nöropatidir. Motor nöronların proksimal uçlarını ve hücre gövdelerini tutar ve tam iyileşme ile sonuçlanır. Hastalığın başlangıcında ateş ve hemorajik konjunktivit ortaya çıkabilir. Güçsüzlük asimetriktir ve BOS'ta pleositoz vardır.

Akut motor-duysal aksonal nöropati: fulminan, yaygın, ağır, gecikmiş veya tam olarak iyileşmemiş güçsüzlük görülen bir grup hasta olarak tanımlanmışlardır. Bu hastalardaki elektrofizyolojik çalışmalar, primer aksonal dejenerasyon vardır.

Polinöritis kranialis: Akut başlangıçlı multipl kranial sinir paralizileri (sıklıkla CNII ve CNVII) ile birlikte BOS proteininde artış, motor ileti hızlarında yavaşlama ve tam düzelme ile karakterizedir. Bilateral fasial güçsüzlük, disfoni ve disfaji tipik semptomlardır.

Tedavi

Amaç;

- solunum yetersizliği varlığında yoğun bakım tedavisi ile yaşam desteği, sekonder komplikasyonları önleme ve yoğun fizik tedavisi
- periferik sinirlerin miyelin kılıfının yıkımına neden olan otoimmün süreci erken immunomodulator tedavi ile durdurmaya çalışması
- Hafif GBS'lu yardımsız yürüyebilen hastalar genellikle tedavi edilmez.
- Hızlı klinik ilerleme, yürüme yeteneğinde kayıp, belirgin bulbar bulguları veya solunum yetersizliği olan hastalar, hastalığı iyileştirme ve iyileşmeyi hızlandırma amacıyla tedavi edilmelidir.
- GBS'lu çocuklarda, birçok faktör solunum yetersizliği riskini artırmaktadır. Eğer bu faktörler varsa plazmaferez veya intravenöz immunglobulin ile erken tedavi edilmelidir.
- Solunum yetersizliği için tahmin ettirici semptom ve bulgular;
 - 1) Enfeksiyondan sonra 8 gün içinde semptomların başlaması
 - 2) Kranial sinir tutulumunun varlığı
 - 3) Hastalığın ilk haftası sırasında BOS proteinin 800 mg/dl üzerinde olmasıdır.

Tedavi

IVIIG tedavisi:

Toplam 2 gr/kg intravenöz immunglobulin 2-5 günde verilir.

Plazmaferez

- Plazmaferezin primer etkisi periferik sinir antijenlerine karşı oluşan dolaşımdaki antikörlerin ortadan kaldırılmasıdır.
- Yüksek doz intravenöz immunglobulin uygulaması, antikörleri bağlayarak, komplemanı absorbe ederek veya B hücre aracılı antikör yapımını azaltarak etki edebilmesidir.
- Her iki tedavi yöntemi de ilk 7 gün içinde uygulanırsa daha etkilidir. Çoğunlukla erişkinlerin yer aldığı çok merkezli bir çalışmada, plazmaferez ve intravenöz immunglobulinin etkinliğinin benzer olduğu ve her iki tedavinin kombinasyonunun, tek başına tedaviden daha üstün olmadığı gösterilmiştir.
- Çocukluk çağı GBS için intravenöz immunglobulin genellikle uygulama kolaylığı nedeniyle tercih edilmektedir.

Kortikosteroid: Faydasının kısıtlı olduğu görülmüştür.

Prognoz

- Çocuklarda daha iyi
- Ancak iyileşme periyodu uzun olabilir.
- Ölüm nadir
- Yalnızca %5-%10 hasta sekelli iyileşir kalan grupta tam iyileşme.
- %5 rekürrens (bazen yıllar sonra)
- Kronikleşme görülebilir.

Eve Götürülecek Mesajlar

- Yürüyememe, bacak ağrısı ile başvuran her hastada GBS akla gelmeli ve fizik muayenede DTR mutlaka bakılmalıdır
- GBS düşünülen hasta mutlaka servis takibine alınmalı ve yakın izlenmelidir
- Hastaların ağrı kontrolü sağlanmalıdır

Teşekkürler.....♡