



## Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Çocuk Nöroloji Bilim Dalı Olgu Sunumu

15.03.2023

Arş. Gör. Dr. Aslıhan EROĞLU ZAMAN



- **Olgu**

6 yaş, erkek

- **Yakınma**

Dalma, göz kırpma, derin nefes alıp kısa süre duraklama ve sonrasında ses çıkarma, kafasında öne düşme, sinirlilik

# Öykü

---

- Bilinen bir hastalığı olmayan erkek hasta, 1 haftadır var olan derin nefes alma sırasında dalma, duraksama şikayeti mevcut. Kreşte öğretmeni çok nadir gözlemlemiş. Eve geldiğinde şikayetleri artıyormuş.
- Takibinde ses çıkarma şeklinde vokal tikleri ve başında aniden düşme olmaya başlamış ve irritabilite, agresyon gelişmiş.
- 2 ay önce ÜSYE geçirme öyküsü var. 38-39C arası ateşi olmuş, amoksilin-klavulonat kullanmış.

# Özgeçmiş

---

- 36+5 GH'da , 2460 gr, C/S ile erken doğum eylemi nedeniyle doğmuş.
- YDYBÜ'de 12 gün solunum sıkıntısı nedeniyle yatmış.
- Doğum sonrası fototerapi öyküsü yok.
- Aşıları tam.
- Bilinen alerjisi yok.

# Soygeçmiş

---

- Anne: 34 yaş, SS
- Baba: 37 yaş, SS
- Anne/baba arası akrabalık yok.
- Ailede nörolojik ve/veya psikiyatrik hastalık öyküsü yok

- 1. çocuk: Hastamız
- 2. çocuk: 1,5 aylık, kız, SS

# Fizik Muayene

---

- Tartı: 19.6 kg (10-25 p) Boy: 112 (10-25 p) BÇ: 50 cm (10-25 p)
- Genel durum iyi, bilinç açık, koopere, oryante.
- Kranial sinir muayenesi doğal. Hareket bozukluğu gözlenmedi.
- Kas güçsüzlüğü yok, dört ekstremitede 5/5.
- Derin tendon refleksleri tüm ekstremitelerde normoaktif.
- Serebellar testler doğal. Duyu muayenesi doğal. Işık refleksi(IR) ++/++.

# Fizik Muayene

---

- Cilt: Turgor ve tonusu normal. Döküntü yok.
- Oral mukoza doğal, mukozit yok. Lenfadenopati yok. Göz hareketleri normal.
- Kulak-Burun-Boğaz: Burun tıkanıklığı yok. Orofarenks ve tonsiller doğal.
- Solunum Sistemi: Her iki hemitoraks solunuma eşit katılıyor. Ral-ronküs yok.
- Dolaşım Sistemi: Kalp ritmi doğal. S1 +, S2 +, ek ses/üfürüm yok.
- Batın: Rahat, defans/rebound yok.
- Genitoüriner sistem: Haricen erkek. Anomali yok.

# Ruhsal Muayene

---

- Birşeyi tekrar tekrar alıp bırakma, tuvalette kapıyı kontrol etme, aynı kelimeleri tekrarlama şeklinde davranışları var→OKB
- Anne babaya vurma, bağırma → Agresyon, irritabilite
- Uyku ve iştahı normal



# Laboratuvar

- Wbc: 16220
  - Neu: 10560
  - Lym: 4190
  - Mono:930
  - Eos: 480
  - Baso: 60
  - Hgb: 12,9
  - Hct: 35,3
  - Mcv: 71,50
  - Plt: 316000
- AKŞ: 85,4
  - Ürea: 38,3
  - BUN: 17,9
  - Kreatinin: 0,33
  - Ürik asit: 3
  - AST: 29
  - ALT:9,6
  - **ASO: <20**
  - TSH: 1,89
  - ST4:1,35
  - **Anti TPO:**
- Homosistein: 9,45
  - Albumin: 44,9
  - Düz. Na: 136,8
  - K: 3,9
  - Cl:103
  - Düz. Ca:9,54
  - Mg: 2,09
  - P: 4,97
  - Amonyak: 27,7
  - **Boğaz kültürü: S. Pyogenes+**

# Görüntüleme

---

- EEG: Normal uyku-uyanıklık EEG si olarak değerlendirildi.
- MR: Normal sınırlarda beyin MR incelemesi
- Ekokardiyografi: Normal



## Patolojik Bulgular

Tik benzeri hareketler

+

Çocuk Ruh Sağlığı muayenesinde tespit edilen ani gelişen OKB,  
anksiyete, irritabilite davranışları

+

ÜSYE öyküsü

# Ayırıcı Tanı

---

- Epilepsi
- Tik bozukluğu, Tourette sendromu
- Hareket bozuklukları (kore, ateatoz, distoni)
- Diğer nörolojik hastalıklar (Wilson, Huntington, inme, travma)
- İlaç yan etkisi (dopamin reseptör blokerleri, kokain vb...)
- PANS/PANDAS

# PANS/PANDAS

---

- PANDAS (Streptokok enfeksiyonu ile ilişkili pediatrik otoimmün nöropsikiyatrik hastalıklar) sendromu ergenlik dönemi öncesinde görülen ani başlangıçlı obsesif kompulsif bozukluk belirtileri ve/veya tikler ile ortaya çıkan bir hastalıktır.
- Swedo ve arkadaşları-1998 yılında tanımlanmıştır.
- PANS (Pediatrik Akut başlangıçlı Nöropsikiyatrik Sendrom) ve CANS (Çocukluk çağı Akut Nöropsikiyatrik Sendrom)

# PANS/PANDAS

---

- PANS hastaları OKB ve/veya tik bulgularıyla birlikte emosyonel labilite, anksiyete belirtileri gibi psikiyatrik belirtileri sıkça göstermekte; başlangıç yaşı olarak klasik çocukluk çağı obsesif kompulsif bozukluğuna göre daha erken yaşta OKB bulguları göstermektedir. Ayrıca psikotik bulgular, varsanılar, midriazis, koreiform hareketler, anoreksiya gibi belirtiler PANS'ta gözlenmektedir.

# Tanı Kriterleri

---

PANDAS'ın Swedo tarafından tanımlanan 5 tanısal kriteri şunlardır :

- 1. Obsesif-kompulsif bozukluk ve/veya tik bozukluğu (Tourette, kronik motor veya lokal tik bozukluğu)
- 2. Pediatrik başlangıç (3 yaş-puberte başlangıcı dönemleri arası)
- 3. Ani başlangıç ve semptomların epizodik seyiri
- 4. GAS enfeksiyonu ve semptomların başlangıcı veya artışı arasında yakın ilişki
- 5. Alevlenmeler sırasında nörolojik anomaliler (motor hiperaktivite, koreiform hareketler veya tikler)



# PANS Tanı Kriterleri

- Ani, dramatik bir gecede OKB başlangıcı veya ciddi şekilde kısıtlanmış gıda alımı
- Aşağıdaki bulgulardan 2/7'sinin eş zamanlı aniden başlaması:
  - Anksiyete
  - Emosyonel labilite ve/veya depresyon
  - Sinirlilik, saldırganlık ve/veya ciddi karşı gelme davranışları
  - Gelişimsel gerileme
  - Okul performansında bozulma
  - Duyusal uyaranlara karşı artan hassasiyet, halüsinasyonlar, disgrafi, karmaşık motor ve/veya vokal tikler dahil olmak üzere duysal veya motor anormallikler
  - Uyku bozuklukları, enürezis veya idrar sıklığı dahil olmak üzere somatik belirti ve semptomlar
- Belirtiler, bilinen bir nörolojik veya tıbbi bozuklukla daha iyi açıklanamaz



# PANS Tanı Kriterleri

- **Ani**, dramatik bir gecede **OKB başlangıcı** veya ciddi şekilde kısıtlanmış gıda alımı
- Aşağıdaki bulgulardan 2/7'sinin eş zamanlı aniden başlaması:
  - **Anksiyete**
  - Emosyonel labilite ve/veya depresyon
  - **Sinirlilik, saldırganlık ve/veya ciddi karşı gelme davranışları**
  - Gelişimsel gerileme
  - Okul performansında bozulma
  - Duyusal uyaranlara karşı artan hassasiyet, halüsinasyonlar, disgrafi, **karmaşık motor ve/veya vokal tikler dahil olmak üzere duysal veya motor anormallikler**
  - Uyku bozuklukları, enürezis veya idrar sıklığı dahil olmak üzere somatik belirti ve semptomlar
- Belirtiler, bilinen bir nörolojik veya tıbbi bozuklukla daha iyi açıklanamaz

# Klinik İzlem

---

- Fluoksetin tedavisi OKB semptomları için başlandı.
- 1 mg/kg prednizolon tedavisi 1 ay kullanıldı, şikayetlerinde %90 gerileme oldu. İlaç azaltılarak kesildi.

**CANS****PANS****PANDAS**

\*18 yaş öncesinde ve hızlı başlangıç gösteren OKB bulguları

\*Hızlı başlangıç gösteren OKB bulguları ya da şiddetli yeme kısıtlılığı

\* Tik ve/veya OKB bulgularının varlığı

\*Ergenlik öncesi başlangıç

\*Eşlik eden psikiyatrik belirtiler  
(anksiyete, psikoz, regresyon, duyuşal uyarana duyarlılık, emosyonel labilite vb.)

\* Eşlik eden psikiyatrik belirtiler  
(anksiyete, emosyonel labilite, irritabilite, regresyon, okul performansında düşme, duyuşal-motor anormallikler, enurezis, uyku bozuklukları gibi bulgular)

\* Akut semptom başlangıcı ve epizodik gidişat

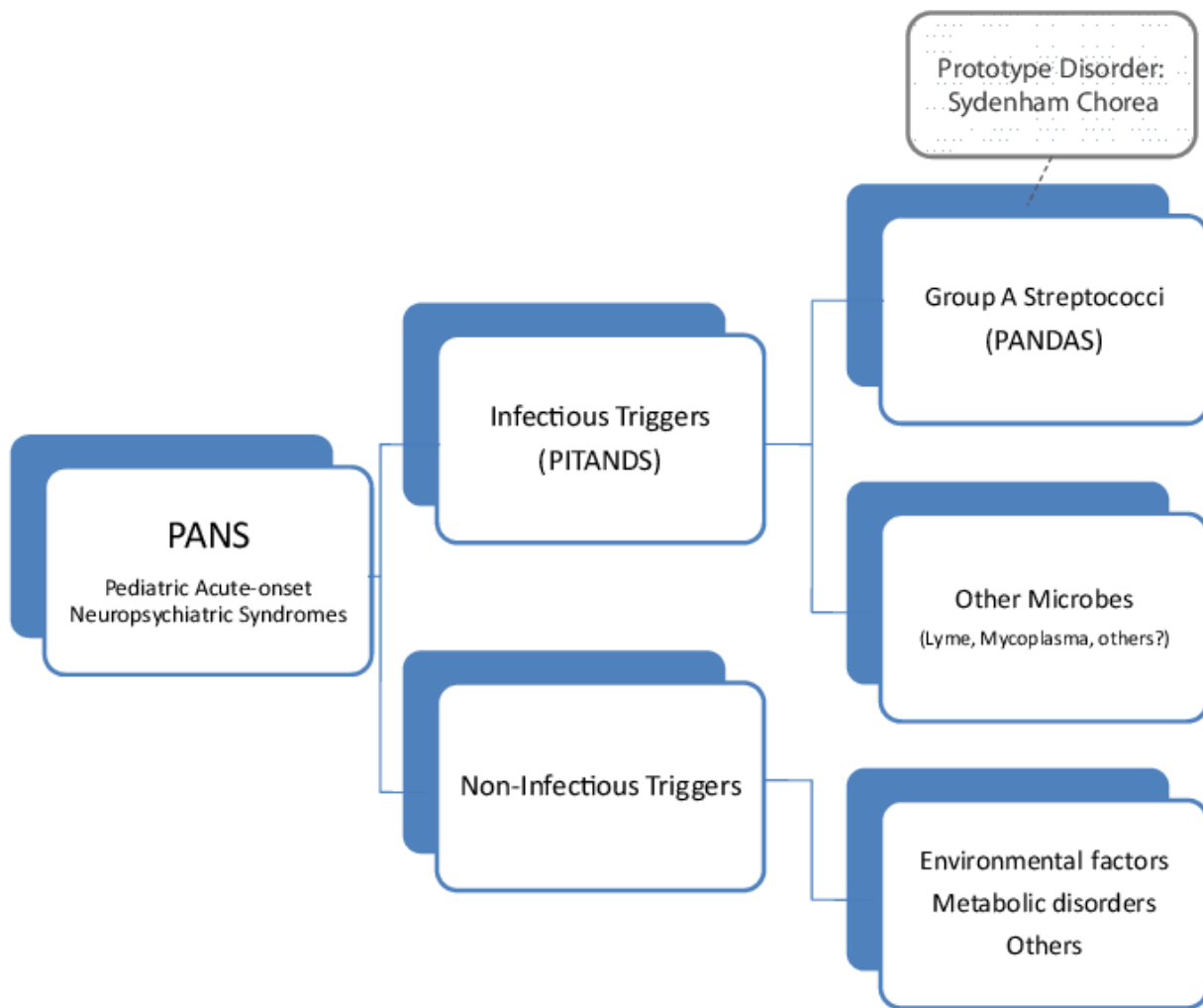
\* GAS enfeksiyonu ile belirtilerin başlaması/alevlenmesi arasında ilişki

\*Motor bulgular  
(tikler, disgrafi,sakarlık, hiperaktivite)

\*Nörolojik ve tıbbi hastalıkların dışlanması  
(Sydenham Koresi, Tourette vb.)

\*Nörolojik anormallikler  
(motor hiperaktivite, koreiform hareketler vb.)

PANS (Pediatric Acute-onset Neuropsychiatric Syndrome), CANS (Childhood Acute Neuropsychiatric Syndrome), PANDAS (Pediatric Autoimmune Neuropsychiatric Disorders Associated with Streptococcal infections). PANS (pediatrik akut başlangıçlı nöropsikiyatrik sendrom), CANS (çocukluk çağı akut nöropsikiyatrik sendrom), PANDAS (Streptokok enfeksiyonu ile ilişkili pediatrik otoimmün nöropsikiyatrik hastalıklar).



# Epidemiyoloji

---

- PANDAS/PANS insidansı ve prevalansı tam bilinmemektedir.
- Bazı araştırmacılara göre çocukluk çağı obsesif kompulsif bozukluk ve tik bozukluğunun %10 oranında nedenidir.
- Swedo'nun tanımladığı ilk orjinal seride ortalama yaş, tikli hastalarda 6.3 yıl ve obsesif kompulsif bozuklukta ise 7.4 yıl olarak belirtilmiştir.
- Ailesinde ARA öyküsü olan çocuklarda daha sık gözlenmektedir.

# Patogenez

---

- PANDAS patogenezinde kabul edilen görüş, duyarlı bir konağın GAS enfeksiyonu sonrası santral sinir sistemi manifestasyonları ile sonuçlanan anormal immün cevabıdır.
- PANDAS'da patogenez için öne sürülen bir diğer teori, otoimmünitedir.
- Otoimmünitenin rolünü destekleyen görüşler, immün-modifiye tedavilere (glukokortikoid, IVIG ve plazma değişimi) olan cevaptır.

# Klinik Belirtiler

---

- PANDAS'ın klinik seyiri (sawtooth-testere dişi) patern göstermekte, semptomlar ani başlamakta, alevlenmeler ve kademeli olarak semptomlarda azalma (haftalar-aylar) görülmektedir .
- PANDAS'lı hastalarda nöropsikiyatrik şiddetlenmeler GAS enfeksiyonu sırasında veya GAS enfeksiyonundan sonraki bir-iki hafta içinde başlamaktadır.
- Ateş ve diğer stres faktörlerinin obsesif/kompulsif bozukluk ve tik hastalıklarını artırdığı bilindiği için, olası vaka PANDAS kriterlerini karşıladığında, alevlenmeler GAS enfeksiyonu ilişkili olabileceğinden, olası vakaları belirlemek için kültür ve seroloji bakılması önerilmektedir .



# Laboratuvar

- Hastalığın esas tanısı klinik olarak konulmakta ise de, hastalığın *GAS* ilişkili olduğunun gösterilmesi açısından boğaz kültürü ve antistreptokokkal antikorların istenmesi önemlidir.
- Pediatrik popülasyonda bilinen önemli bir konu, *GAS* taşıyıcılığıdır .
- PANDAS tanısı için *GAS* enfeksiyonu ile nöropsikiyatrik anomalilerin alevlenmeleri ve/veya başlangıcı arasında ilişki olduğunun gösterilmesi gereklidir.





# Laboratuvar

- Semptomlar 1 haftadan uzun süredir mevcutsa, seri ASO titreleri değerlendirilmelidir .
- Anti-DNase B ve ASO yüksekliklerinin gösterilmesi önemlidir.
- PANDAS vakalarının %80'inde anti-DNase B titreleri yükselirken, ASO titreleri %20-50 vakada yükselmektedir.
- Ani gelişen obsesif kompulsif bozukluklar veya tikler GAS enfeksiyonu açısından değerlendirilmelidir. Remisyondaki nöropsikiyatrik semptomlar sırasında negatif boğaz kültürü veya ASO titrelerindeki düşüşler GAS taşıyıcılığının ayrılmasında önemlidir.

# Tedavi

---

- PANDAS esas olarak klinik bir tanı olup ani başlangıçlı nöropsikiyatrik semptomlar ve yakınlarda geçirilen GAS enfeksiyonu ile alakalıdır.
- Obsesif kompulsif bozukluk /tik bozuklukları ve akut GAS enfeksiyonu mutlaka tedavi edilmelidir.
- PANDAS düşünülen hastalar, tekrarlayan nöropsikiyatrik semptomlar ve/veya GAS enfeksiyonu açısından yakın takip edilmelidir, çünkü vakaların %50'sinde ikinci epizod görülebilmektedir.

# Tedavi

- Antibiyotik tedavisi;

- Boğaz kültürü ve/veya hızlı test sonucu pozitif akut streptokokkal enfeksiyonlarda nöropsikiyatrik semptomlar olsun veya olmasın antibiyotik tedavisi gereklidir .

- Nöropsikiyatrik tedavi;

- Obsesif kompulsif bozukluk/tik bozukluğu olan hastalar, GAS enfeksiyonu bulgusu olsun ya da olmasın nöropsikiyatrik semptomlar açısından mutlaka tedavi edilmelidir. PANDAS'lı hastalar standart farmakolojik tedavisi(selektif serotonin reuptake inhibitörü) ve davranış terapisine iyi yanıt vermektedirler.



# Tedavi

- İmmünmodölatör tedavi;
  - Glukokortikoidler
  - Plazmaferez
  - IVIG

# **Erişkinlik döneminde streptokok enfeksiyonu ile ilişkili pediatrik otoimmün nöropsikiyatrik bozukluk(PANDAS) tanısı düşündüren bir olgu**

*An adult case suggestive of pediatric autoimmune neuropsychiatric disorders associated with streptococcal infection (PANDAS) diagnosis*

Sare Aydın<sup>1</sup>, Ahmet Ekrem Savaş<sup>1</sup>, Esmâ Akpınar Aslan<sup>2</sup>, Sedat Batmaz<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Asist. Dr., <sup>2</sup>Doç Dr., Tokat Gaziosmanpaşa Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ruh Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Tokat, <https://orcid.org/0000-0002-5081-5983>, <https://orcid.org/0000-0003-0881-1425>, <https://orcid.org/0000-0003-4714-6894>

<sup>3</sup>Doç. Dr., Ankara Sosyal Bilimler Üniversitesi, Sosyal ve Beşeri Bilimler Fakültesi, Psikoloji Bölümü, Ankara, <https://orcid.org/0000-0003-0585-2184>

# EVE GÖTÜRÜLMESİ GEREKEN MESAJLAR

- Çocukluk çağında çeşitli belirtilerle seyreden, klinik görünümü değişken olan, bu nedenle tanı koymanın zor olduğu PANDAS, erken saptanarak mevcut enfeksiyonun tedavisi sağlandığında belirgin düzelme elde edilebilen bir sendromdur.
- Çocukluk çağında ani başlayan obsesyonlar, tik bozuklukları gibi nöropsikiyatrik bozukluklar akla PANDAS'ı getirmelidir.
- Çocuk ve ergen psikiyatristleri ve pediatrik uzmanlar, yeni gelişen nöropsikiyatrik semptomların varlığında, farengit öyküsünü daha dikkatli sorgulamalıdır.
- Tanı almamış ve tedavi edilmemiş PANDAS, ömür boyu OKB ve tik bozukluğuna dönüşme açısından yüksek risk taşımaktadır . Bu nedenle öncesinde tanı almamış, PANDAS düşündürecek olgularla erişkinlik döneminde de karşılaşılabilceğinin unutulmaması önemlidir.



Dinlediğiniz için teşekkürler.