



# Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Çocuk Servisi-1(Mavi Servis) Olgu Sunumu  
06.11.2022

Arş. Gör. Dr. Ezgi Berfin Alur



OLGU

9 yař erkek hasta

ŐİKAYET

Bacaklarında ađrı, uyuřma, yürüyememe

# ÖYKÜ

- Bilinen bir hastalığı olmayan 9 yaşında erkek hasta dış merkezde ateş ve öksürük nedeniyle amoksisilin-klavulonat tedavisi başlanmış.
- 6 günlük tedavi sonrasında şikayetleri gerilemiş ama bacaklarda ağrı ve uyuşma şikayeti başlamış.
- Takiplerinde yürüyememe ve idrar yapamama şikayetinin gelişmesi üzerine hasta Çocuk Acil Servisimize başvurdu.

# ÖZGEÇMİŞ

- Sağlıklı anneden 39. gestasyon haftasında 3600 gr NSVY ile dünyaya gelmiş.
- Kuvöz öyküsü yok.
- Sürekli kullandığı ilaç bilinen bir hastalığı yok.
- Gelişme basamaklarını zamanında tamamlamış. Nöromotor gelişme geriliği yok.

# Soygeçmiş

- Anne 36 yaş,sağ sağlıklı.
- Baba 40 yaş, sağ sağlıklı.
- Anne baba arasında akrabalık yok
- 1. çocuk: 13 yaş, kız, sağ sağlıklı
- 2. çocuk: hastamız
- 3.çocuk: 3 yaş erkek, sağ sağlıklı

# FİZİK MUAYENE

Ateş: 36,9°C

- Nabız: 88/dk

- Solunum sayısı: 24/dk

- Oksijen saturasyonu: %97

- Kan basıncı: 100/60mmHg (50-90persantil)

- Boy:132cm(40p)
- Ağırlık:30 kg (53p)
  
- Genel Durum: İyi, bilinç açık, oryante, koopere
- Cilt: Turgor tonusu doğal, mukozalar nemli, dehidratasyon bulgusu yok, döküntüsü yok.
- Lenf düğümleri: Ele gelen lenf bezi yok.
- Baş-Boyun: Orofarenks doğal, postnazal akıntı var.
- 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 erkek.

## Nöromotor Sistem

- Sağ alt ekstremitte kas gücü 2/5 (alt), 3/5 (üst) olarak değerlendirildi.
- Diğer ekstremitte kas güçleri 5/5, sağ patellar DTR negatif. Sol pateller refleksi alınıyor.



# Patolojik Bulgular

- Sağ bacakta güçsüzlük
- Akut başlayan yürüyememe
- Alt ekstremitede sağ motor kuvvet kaybı 2/5
- Sağ patellar DTR alınamıyor.
- İdrar yapamama

Acilde böyle bir vaka geldiğinde hangi ön tanı düşünürsünüz? Hangi tetkikleri yaparsınız?

# Akut Jeneralize Güçsüzlük

```
graph TD; A[Akut Jeneralize Güçsüzlük] --> B[Ensefalopati Var:]; A --> C[Ensefalopati Yok:];
```

## Ensefalopati Var:

- İnme
- Postenfeksiyöz Sinir Sistemi Hastalıkları
- İntrakraniyal Kanamalar
- Nörometabolik Hastalıklar

## Ensefalopati Yok:

- Periferik Sinir Hastalıkları**
  - \*Gullian Barre Sendromu
  - \*Porfiri
  - \*Kene Paralizi
- Kas**
  - \*Akut Myozit
  - \*Periyodik Paraliziler
- Kas Sinir Kavşağı**
  - \*Botulizm
  - \*Myastenik Kriz
- Spinal**
  - \*Transvers Myelit
  - \*Spinal Kord Basısı

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

# Kimlere Spinal MR İncelemesi Yapılmalı

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

## Klinik İzlem

- Difüzyon MR çekildi, akut patoloji saptanmadı.
- Torakolomber MR ında torakal bölgede sinyal artışının olduğu ve transvers miyelit ile uyumlu olduğu saptandı.
- Lomber ponksiyon yapıldı.

# LABORATUAR

- Hücree sayımında 41 Lökosit ve 56 Eritrosit görüldü.
- Glukoz (BOS) - 56,6 mg/dL
- Eş zamanlı kan şekerı: 82 mg/dL
- LDH (BOS) - 20 U/L
- Mikro Protein (BOS) - 95,8 mg/dL
- Menenjit ensefalıt panelı (-)

| Test Adı            | Sonuç | Durum | Birim | Referans Değerler | Önceki Sonuçlar |
|---------------------|-------|-------|-------|-------------------|-----------------|
| Glukoz (BOS)        | 56,6  |       | mg/dL |                   |                 |
| LDH (BOS)           | 20    |       | U/L   |                   |                 |
| Mikro Protein (BOS) | 95,8  | Y     | mg/dL | 15 - 45           |                 |

# LABORATUAR

| Test Adı  | Sonuç | Durum | Birim  | Referans Değerler | Önceki Sonuçlar |
|---|-------|-------|--------|-------------------|-----------------|
| Açlık Kan Şekeri (AKŞ)  | 109,6 | Y     | mg/dL  | 74 - 106          |                 |
| Ürea  | 22,9  |       | mg/dL  | 16,6 - 48,5       |                 |
| BUN (Kan üre azotu)   | 10,70 |       | mg/dL  | 6,00 - 20,00      |                 |
| Üre üzerinden hesaplanmaktadır.   |       |       |        |                   |                 |
| Kreatinin   | 0,6   | D     | mg/dL  | 0,7 - 1,2         |                 |
| Bilirubin, Total  | 0,36  |       | mg/dL  | < 1,2             |                 |
| Bilirubin, Direkt   | 0,17  |       | mg/dL  | < 0,30            |                 |
| Bilirubin, İndirekt   | 0,19  |       | mg/dL  | < 0,9             |                 |
| Total veya Direkt Bilirubin test sonuçlarından herhangi birinin < veya > şeklinde sonuçlandığında İndirekt Bilirubin hesaplanamamaktadır. |       |       |        |                   |                 |
| AST (SGOT)  | 20,4  |       | U/L    | < 40              |                 |
| ALT (SGPT)  | 7,6   |       | U/L    | < 41              |                 |
| CPK   | 39    |       | U/L    | < 190             |                 |
| Protein, Total  | 79,9  |       | g/L    | 66 - 87           |                 |
| Albumin   | 48,9  |       | g/L    | 39,7 - 49,4       |                 |
| Globulin  | 31    |       | g/L    | 11 - 35           |                 |
| FORMÜL : TOTAL PROTEİN - ALBUMİN  |       |       |        |                   |                 |
| Düzeltilmiş Sodyum  | 138,2 |       | mmol/L | 136,0 - 145,0     |                 |
| FORMÜL: SODYUM + (AÇLIK KAN ŞEKERİ -100) * 1.6 / 100  |       |       |        |                   |                 |
| Sodyum (Na)   | 138   |       | mmol/L | 136 - 145         |                 |
| Potasyum (K)  | 4,33  |       | mmol/L | 3,5 - 5,1         |                 |
| Klor (Cl)   | 100   |       | mmol/L | 98 - 107          |                 |
| Kalsiyum  | 9,55  |       | mg/dL  | 8,6 - 10,6        |                 |
| Düzeltilmiş Kalsiyum  | 8,84  |       | mg/dL  | 8,60 - 10,60      |                 |
| FORMÜL: KALSİYUM+(0.8*(4-ALBUMİN/10))   |       |       |        |                   |                 |
| Magnezyum (Mg)  | 2,69  | Y     | mg/dL  | 1,6 - 2,6         |                 |
| Fosfor (P)  | 4,62  | Y     | mg/dL  | 2,5 - 4,5         |                 |
| Ürik asit   | 3,7   |       | mg/dL  | 3,4 - 7           |                 |



C: 257,2, W: 447,2  
C=257,2, W=447,2 1/3



Coil: SENSE-Spine-15  
Pos: HFS  
FoV: 320 mm



|                            | Guillain Barre   | Transvers Miyelit   |
|----------------------------|--|---|
| Etyoloji                   | <ul style="list-style-type: none"> <li>*Geçirilmiş ÜS YE veya gastroenterit</li> <li>*Campylobacter Jejuni</li> <li>*Viral (EBV,HSV)</li> <li>*Mycoplasma</li> <li>*Aşılama</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>*%30-60 ında geçirilmiş ÜS YE, GİS veya sistemik bir hastalık bulunur.</li> <li>*Multiple skleroz spektrumunun bir parçası olarak ortaya çıkabilir.</li> <li>*SSS enfeksiyonları veya otoimmün hastalıklarla ilişkili olabilir.</li> </ul> |
| Motor Kayıp                | Asendan, simetrik<br>Motor fonksiyonlarda güçsüzlük, uyuşma, ağrı  | Spinal kord seviyesinin altında piramidal zayıflık, bilateral bulgular  |
| Kraniyal Sinir Zedelenmesi | Genelde  | Nadiren   |
| Disotonomi                 | Genelde  | Bazen   |
| Duyu Kaybı                 | Distalde<br>Hafif veya yok.  | Düzey veren duyu kusuru   |
| BOS                        | Pleositoz yok<br>Yüksek protein  | Lenfositik pleositoz<br>Yüksek protein<br>Yüksek IgG indeksi  |
| MRI                        | Ayırt edici değil  | Godolinyum arttırıcı sinyal anormalliği   |

# TRANSVERS MİYELİT

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

- En sık torakal segmentler tutulur.
- Hastalık yaş bakımından bimodal dağılım gösterir; 10-19 ve 30-39 yaşlar arasında görülme sıklığı yüksektir.
- Vakaların %20'si 15 yaş altında
- İnsidans: 1-8/1.000.000/yıl

- 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 otoimmünitinin sorumlu olduğunu düşündüren kanıtlar mevcut.
- Miyelin Basic Protein (MBP), Myelin Oligodendrosit Glikoprotein (MOG), Miyelin ilişkili Glycoprotein (MAG), Proteolipid Protein (PLP) başta olmak üzere SSS'nin birçok yapı taşı bu immun atağın hedefidir.

# 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

- 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.



- 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.

- Hastaların %50sinde 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) yapılabılır.
- MR'da tutulan segment ödemlidir, kontrast tutulabilir ve T2 serilerde hiperintens görünür. Genellikle tutulan segment 2 vertebra boyundan uzunudur.

- Transvers miyelit izole olarak olabileceđi gibi, nöroaksinin diđer bölgelerinin tutulumu ile de birliktelik gösterebilir. Bu durumda ayırıcı tanıda ADEM, MS, MO-GAD ve NSMOSD (özellikle tekrarlayan TM durumunda ve/veya ON ile birliktelik varsa ) akla gelmelidir.
- Akut/subakut flask paraliziye yol açan Gullian Barre sendromu, kene ısırığı paralizisi, botulizm ayırıcı tanıda yer alır.

- MR görüntüleme ile spinal kord basısına yol açan tümör, spinal kord absesi gibi kitleler dışlanmalıdır.
- Bütün hastalar spinal kord travması açısından sorgulanmalıdır.
- Sistemik enflamasyon bulguları olan hastalarda enfeksiyöz ajanların (*Mycobacterium tuberculosis*, *Borellia burgdorferi*, HSV gibi) miyelit yapabileceği unutulmamalıdır.

# Tedavi

- İV metilprednizolon 30 mg/kg/gün 3-7 gün (max 1gr)
- Devamında 2mg/gün oral metilprednizolon 4-6 haftada azalatılarak kesilir.
- Alternatif olarak IVIG 2gr/kg, 2-5 günde.
- İV MP veya İVIG tedavilerine yanıtızsız vakalarda plazmaferez uygulanabilir.

# Prognoz

- Hastaların %43'ü 3. yılın sonunda 30 adımdan daha fazla yürüyemez.
- %63-%80 hastada kalıcı nörojen mesane bulguları gelişir.
- Hastanın 3 yaş ve altında olması, mesane disfonksyonu olması, tam paraplejik olması ve kliniğin 24 saatten daha kısa sürede hızla gelişmesi kötü prognoz bulgularıdır.

# Klinik izlem

- Dış merkeze bos ve serum örneklerinden anti-MOG, oligoklonal band gönderildi. Pulse metilprednizolon 30 mg/kg başlandı.
- Klinik olarak pnömoni ile uyumlu bulunan hastanın tedavisi vankomisin, sefotaksim, klaritromisin olarak düzenlendi. Takiplerinde O2 ihtiyacı gelişen ve rezervuarlı maske O2 ile eforlu solunumu olan hasta YANKOT ile takibe alındı. 1 L/dk akış hızı, %40 FIO2 ile vital bulguları stabil seyretti.
- Hastanın bilateral patellar DTR lerinin kaybolması; sol alt ekstremitede kas gücünün azalması (2/5) nedeniyle pulse metilprednizolon 2. Gününde iken 0,5 gr/kg IVIG verildi.
- Solunum yolu viral paneli: Adenovirüs(+) Covid PCR(-)

- Hasta çocuk yoğun bakımdan çocuk nöroloji servisine devredildi.
- Hasta çocuk yoğun bakımda 5 gün metilprednizolon tedavisi aldı. Çocuk nöroloji servisinde de 3 gün metilpredizolon tedavisi aldı. Toplamda 8 gün metilprednizolon tedavisi aldı.
- 4 gün İVİG tedavisi aldı.
- Hasta ayaklarında güçsüzlüğün devam etmesi nedeniyle fizik tedavi ve rehabilitasyona konsulte edildi. FTR aile ile görüştü ve önerilerini verdi.
- 2 hafta sonra kontrol planlanarak hasta oral tedavi ile desteksiz yürümeye başlamış şekilde taburcu edildi.



TEŞEKKÜRLER....