

Alt Ekstremitelerde Kuvvet Kaybı ve Menenjit Kliniğiyle Başvuran Akut Dissemine Ensefalomyelit Olgusu

A Case of Acute Disseminated Encephalomyelitis Presenting with Decreased Strength in Lower Extremities and Meningitis

Mehmet Davutoğlu¹, Fuat Özkan², Tahir Dalkıran³, Cengiz Dilber⁴, Ekrem Güler⁵, Yalçın Göksüğü³

¹Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi, Kahramanmaraş, Türkiye

²Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Kahramanmaraş, Türkiye

³Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Kahramanmaraş, Türkiye

⁴Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, Kahramanmaraş, Türkiye

⁵Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Acil Ünitesi, Kahramanmaraş, Türkiye

ÖZET

Akut dissemine ensefalomyelit (ADEM) ya da postenfeksiyöz ensefalomyelit santral sinir sisteminin demiyelizan bir hastalığı olup etyolojisi tam olarak bilinmemektedir. Bununla birlikte etyolojide aşılama, bazı virüsler, bakteriler ve diğer enfeksiyöz ajanların sorumlu olabileceği üzerinde durulmaktadır.

Dokuz yaşındaki erkek çocuğu iki gündür devam eden baş ağrısı, ateş, şuur bulanıklılığı, güçsüzlük ve idrarını yapamama yakınması ile başvurdu. Fizik muayenesinde ense sertliği ve alt ekstremitelerinde kuvvet kaybı mevcuttu. Beyin omurilik sıvısı (BOS) incelemesi aseptik menenjit ile uyumluydu. Hastanın kraniyal MR incelemesinde T2 ve FLAIR kesitlerinde sağ posterior korona radiatada ve sol serebellumda sınırları belirsiz hiperintens görünüm tespit edildi. Klinik bulgularla birlikte yorumlandığında ADEM tanısı konuldu. Hastaya 30 mg/kg'dan intravenöz (iv) pulse metilprednizolon (MP) tedavisi 3 gün verildi. Sonrasında 2 mg/kg/gün oral MP ile tedavi 4 haftaya tamamlandı. İzlemde tedavinin ilk haftasında alt ekstremitelerdeki kuvvet kaybı tamamen kayboldu.

Sonuç olarak alt ekstremitelerde motor kayıp ile başvuran, beyin omurilik sıvısı (BOS) incelemesinde menenjit düşünülen hastalarda ayırıcı tanıda ADEM göz ardı edilmemelidir CAYD 2014;1(2):97-100.

Anahtar Kelimeler: Akut dissemine ensefalomyelit, çocuk, menenjit, kuvvet kaybı

SUMMARY

Acute disseminated encephalomyelitis (ADEM), also known as postinfectious encephalomyelitis, is a demyelinating disease of the central nervous system. It is an uncommon illness. Etiology of the disease was thought to be related with the vaccination as well as some viruses, bacteria and other infectious agents.

A 9-year-old male patient was admitted with headache, fever, confusion, weakness, and inability to urinate for two days of duration. His physical examination revealed neck stiffness and loss of strength in the lower extremities. Cerebrospinal fluid (CSF) examination was consistent with aseptic meningitis. We detected uncertain bordered hyperintensified lesions in right posterior corona radiata and left side of cerebellum in cranial MRI T2 and FLAIR sequences. This case was diagnosed as ADEM in correlation with the clinical and MRI findings. The patient was treated by 30 mg/kg intravenous methylprednisolone (MP) for 3 days followed by 2 mg/kg/day MP for 4 weeks. The extremity muscle weakness was recovered completely in the first week.

In conclusion; we should not ignore ADEM in meningitis patients with extremity muscle weakness and meningeal inflammation findings in cerebrospinal fluid CAYD 2014;1(2):97-100.

Keywords: Acute disseminated encephalomyelitis, child, meningitis, loss of strength

GİRİŞ

Akut dissemine ensefalomyelit (ADEM) ya da postenfeksiyöz ensefalomyelit viral, bakteriyel enfeksiyon veya aşılamanın ardından ortaya çıkan immunolojik mekanizmaların neden olduğu, merkezi sinir sisteminin eş zamanlı olarak bir çok bölümünün tutulduğu akut enflamatuvar demiyelinizan bir hastalıktır (1,2). Genellikle monofazik olup geniş bir nörolojik yelpaze içerisinde bulgu vermektedir. Bilinç tamamen normal olabileceği gibi stupor, letarji veya koma tablosunda olabilir.

Bu yazıda; ateş, baş ağrısı, şuur bulanıklığı ve yürüyememe yakınmaları nedeniyle sevk edilen ADEM teşhisi konulan 9 yaşında olgu literatür eşliğinde tartışılmıştır.

OLGU SUNUMU

Öncesinde sağlıklı olan 9 yaşında erkek hasta, iki gündür baş ağrısı, ateş, şuur bulanıklığı, ayaklarında güçsüzlük şikayetleriyle başvurdukları sağlık merkezinden hastanemize menenjit ön tanısı ile sevk edildi. Hikayesinde iki hafta önce üst solunum yolu enfeksiyonu geçiren hastanın öz ve soy geçmişiinde özellik yoktu. Olgunun vücut ısı 38.3°C, nabız 96/dk, solunum sayısı 24/dk, kan basıncı 100/60 mmHg, ağırlığı 25 kg (10-25. persantil), boyu 128 cm (10-25. persantil) idi. Genel durumu orta-kötü, şuur letarjik, sözlü uyaranlara kısa cümlelerle cevap veriyordu. Glaskow koma skoru 12 olan, olgunun fizik muayenesinde ense sertliği (+), Kerning (-), Brudzinski (-), derin tendon refleksleri +/+, babinski ve klonus -/- idi. Kafa çiftleri ve duyu muayenesi doğal olan hastanın, alt ekstremitelerde kas gücü 2/5, üst ekstremitelerde ise 4/5 olarak değerlendirildi. Diğer sistem bulgularında ise özellik yoktu.

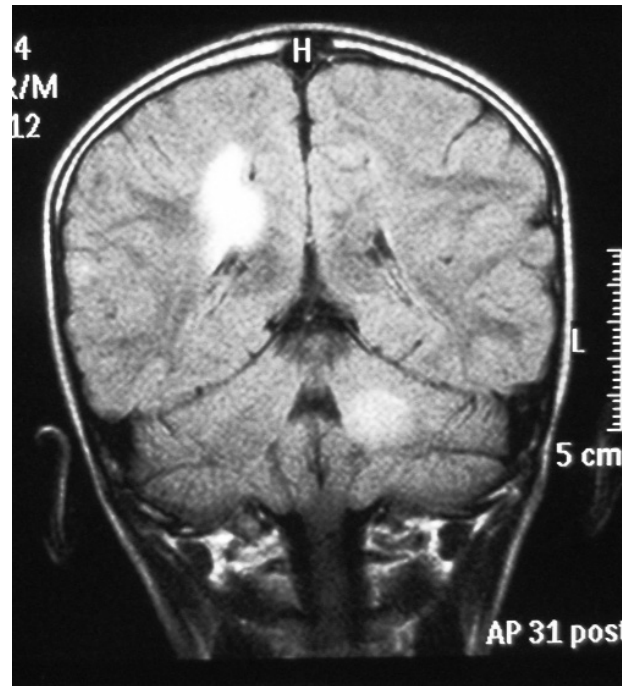
Laboratuvar incelemelerinde lökosit 12800/mm³, hemoglobin 12.3 g/dl, hematokrit % 36.9, trombosit sayısı 317000/mm³, glukoz 88 mg/dl, BUN 12 mg/dl, kreatinin 0.6 mg/dl, Na 132 mmol/L, K 3.7 mmol/L, Ca 8.9 mg/dl, Albumin 3.9 g/dl, AST 24 U/L, ALT 27 U/L, eritrosit sedimentasyon hızı 20 mm/saat, C-reaktif protein negatifti. Göz dibi muayenesi normal olan hastaya lomber ponksiyon yapıldı. BOS'un mikroskopik incelemesinde lenfosit karakterinde 50 hücre olup biyokimyasal incelemesinde protein 68 mg/dl, glikoz 88 mg/dl (eş zamanlı kan şekeri 123 mg/dl), klor 113 mg/dl olarak geldi. Hastaya seftriakson ve asiklovir tedavisi başlandı. Viral ve bakteriyel serolojik tetkiklerinde özellik saptanmayan hastanın BOS kültüründe üreme olmadı. Yatışının 2. günü yapılan kraniyal MR'da sağ posterior korona radiatada ve sol serebellumda sınırları belirsiz T2 ve FLAIR kesitlerde hiperintens

görünüm tespit edildi (Resim 1,2). Kontrast verilerek alınan kesitlerde ise lezyonların kontrast tutmadığı görüldü (Resim 3). Klinik bulgularla birlikte yorumlandığında ADEM tanısı konuldu. Yatışının 3. günü hastaya 30 mg/kg'dan iv pulse metilprednizolon (MP) tedavisi 3 gün verildi. Sonrasında 2 mg/kg/gün oral MP ile tedavi azaltılarak 4 haftaya tamamlandı.

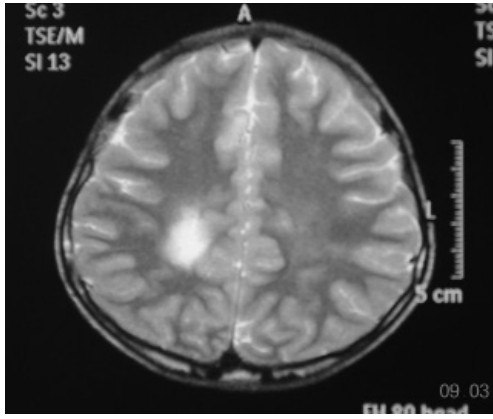
Steroid tedavisinin dördüncü gününde şuur tamamen açılan, alt ekstremitelerde kısmen motor kaybı düzelen hasta, tedavinin altıncı gününde yürüyebilir durumdaydı. İki hafta sonra çekilen kontrol MR'ında hiperintens görünümde belirgin gerileme saptandı. Olgu muhtemel relaps açısından poliklinik kontrolleriyle takip edilmektedir. İlk 3 aylık takibinde relaps gözlenmedi.

TARTIŞMA

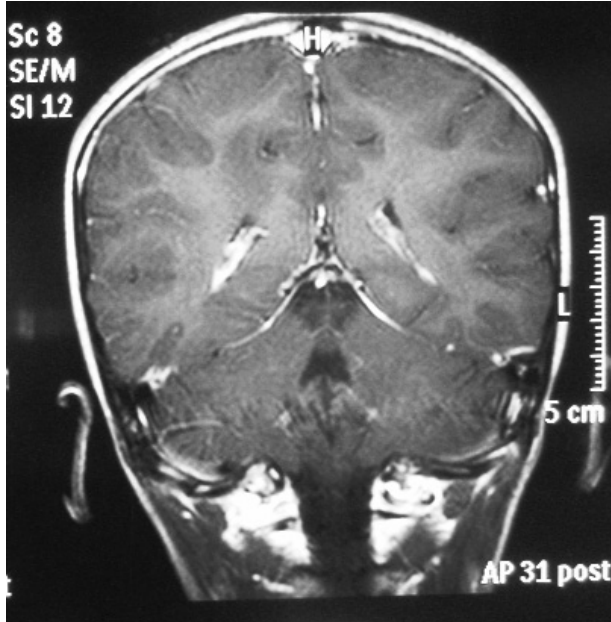
ADEM santral sinir sisteminin otoimmün kökenli, fokal veya multifokal demiyelinizan plaklar ve klinik bulgular ile karakterize bir hastalıktır. Çocukluk çağında oldukça nadir görülmekte olup Amerika Birleşik Devletleri'nde yıllık tahmin edilen insidans 0.4/100.000 olarak bildirilmektedir (2). Etiyolojide bakteriyel veya viral enfeksiyon yada aşılamanın tetiği çektiği immunolojik bir hasarlanma üzerinde durulmaktadır. Viral etkenler içerisinde koronavirus, koksaki, sitomegalovirus, Ebstein-Barr virus, herpes simpleks, hepatit, HIV, influenza, kızamık, kızamıkçık ve varisella suçlanmaktadır. Bak-



Resim 1. Koronal FLAIR kesitte sağ posterior korona radiatada ve sol serebellumda sınırları belirsiz, hiperintens, asimetric lezyonlar izlendi. ilmesi.



Resim 2. Aksiyal T2 ağırlıklı kesitte sağ posterior korona radiatada sınırları belirsiz, hiperintens lezyon görülmektedir.



Resim 3. Koronal kontrast sonrası T1 ağırlıklı kesitte lezyonların kontrast tutmadığı dikkat çekmektedir.

teriyel etkenler ise Klamidya, mikoplazma, beta hemolitik streptokoklar, riketsia ve borrelia burdogferi'dir (3). Olgumuzda başvurudan yaklaşık 2 hafta önce, muhtemelen viral bir etken olduğunu düşündüğümüz üst yolu enfeksiyonu geçirme öyküsü söz konusuydu. Ancak etkeni gösteremedik. Literatürde olguların çoğunlukla kış ve ilkbahar aylarında görüldüğü rapor edilmektedir (1,4). Bu aylarda sık enfeksiyon geçirmenin klinik bulguların ortaya çıkmasına neden olan otoimmün hasarı tetiklediği üzerinde durulmaktadır.

ADEM'de klasik klinik bulgular ani başlangıçlı multifokal nörolojik semptomlar olup, beynin tutulan loblarına göre değişen farklı fonksiyon kayıpları görülebilmektedir. Görme kayıpları, bilinç de-ği-

şiklikleri, afazi, motor-duyu kaybı, fokal ya da jeneralize konvülsiyonlar, hareket bozuklukları, meningeal irritasyon bulguları ve değişen derecelerde ruhsal bozukluklar görülebilmektedir (1,5,6).

Olgumuzda baş ağrısı, ateş, ense sertliği, stupor gibi meningeal enfeksiyonu düşündürecek bulgular yanında alt ekstremitelerde motor kuvvet kaybı da söz konusuydu.

ADEM'li hastaların BOS incelemesi tamamen normal olabilir ya da inflamatuvar bir sürecin göstergesi olarak lenfositik pleositoz ve protein düzeyinde ılımlı bir artış gözlenebilir. Hastalığın başlangıç dönemlerinde BOS'da oligoklonal bant izlense de zamanla kaybolur. Olgumuzun BOS incelemesinde aseptik menenjit düşündürecek düzeyde lenfositoz ve protein artışı tespit edildi. Ancak gerek serum gerekse de BOS incelemelerinde viral veya bakteriyel bir etken gösterilemedi.

ADEM tanısında MR görüntüleme son derece önemlidir. Özellikle T2 ağırlıklı MR görüntüleri ve FLAIR kesitlerinde lezyonlar net bir şekilde görülmürler. Lezyonlar sıklıkla her iki hemisferde olmakla beraber, nadiren tek taraflı da olabilir. Sınırları beyin parankiminden tam olarak ayırt edilemeyebilir. Karakteristik olarak miyelin kaybıyla seyreden çok sayıda lezyon bulunup subkortikal beyaz cevher derinliklerine yerleşirler. Özellikle talamus, bazal ganglionlar, beyin sapı ve serebellum tutulur (1,7). Ayrıca demiyelinizan hastalıkların değerlendirilmesinde proton MR spektroskopisi ve difüzyon ağırlıklı görüntüleme MR incelemelerinin tanısallık değerini artırır (8).

Olgumuzun MR incelemesinde sağ posterior korona radiatada ve sol serebellumda sınırları belirsiz T2 ve FLAIR kesitlerde hiperintens görünümüne lezyonlar mevcuttu. Kontrast verilerek alınan MR kesitlerinde ise lezyonların kontrast tutmadığı görüldü.

Ayrıcı tanıda viral ve bakteriyel menenjitler mutlaka dışlanmalıdır. Ayrıca MR'da tespit edilen demiyelinizan alanlar ve nonspesifik BOS bulguları ile multipl skleroz (MS), optik nörit ve transvers miyelit de ayrıcı tanısı yapılması gereken hastalıkları oluşturmaktadır. MS'de öncesinde bir enfeksiyon öyküsü olmayıp sistemik bulgular eşlik etmez. Ayrıca ADEM'de santral sinir sisteminin yaygın tutulumuyla ilişkili olabilecek şuur değişikliği ya da ensefalopati tablosu gözlenirken, MS monosemptomatik olup (optik nörit gibi) daha çok relapslarla seyreder. MS'in tersine talamik lezyonlar ADEM'de daha çok gözlenir (4, 9).

Tedavide ADEM tanısı konan hastalara MP 20-30 mg/kg/gün dozunda başlanır. Bu tedaviye 3-5 gün devam edilir. Klinik bulguların gerilemesine bağlı olarak tedaviye oral prednizolon 2 mg/kg/gün dozunda başlanıp, 4-6 haftada giderek azalan dozlarda devam edilebilir (10,11). Steroide cevap vermeyen

olgularda iv immunoglobulinler ve plazmaferez tedavide düşünülebilir (12). Olgumuzda 3 gün pulse MP (30 mg/kg/gün) tedavi sonrası, oral prednizolon ile (2 mg/kg/gün) tedavi 4 haftaya tamamlandı. İzlemde tedavinin ilk günlerinde bilinci açılan hastanın, ilk hafta sonunda bacaklarda ki kuvvet kaybı da tamamen düzeldi.

Sonuç olarak alt ekstremitelerde motor kayıp ile başvuran, BOS incelemesinde aseptik menenjit düşünülen hastalarda ayırıcı tanıda ADEM göz ardı edilmemelidir.

KAYNAKLAR

1. Murthy JM. Acute disseminated encephalomyelitis. *Neurol India* 2002; 50: 238-43.
2. Leake AD, Albani S, Kao SA. Acute disseminated encephalomyelitis in childhood: epidemiologic, clinical and laboratory features. *Pediatr Infect Dis J* 2004; 23: 756-64.
3. Tenembaum S, Chitnis T, Ness J, Hahn JS, International Pediatric MS Study Group. Acute disseminated encephalomyelitis. *Neurology* 2007; 68: 23.
4. Dale RC, de Sousa C, Chong WK, Cox TC, Harding B, Neville BG. Acute disseminated encephalomyelitis, multiphasic disseminated encephalomyelitis and multiple sclerosis in children. *Brain* 2000;123: 2407-22.
5. Alper G, Schor NF. Toward definition of acute disseminated encephalitis of childhood. *Curr Opin Pediatr* 2004;16: 637-40.
6. Garg RK. Acute disseminated encephalomyelitis. *Postgrad Med J* 2003; 79: 11-7.
7. Hynson JL, Kornberg AJ, Coleman LT, Shield L, Harvey AS, Kean MJ. Clinical and neuroradiologic features of acute disseminated encephalomyelitis in children. *Neurol* 2001; 56: 1308-12.
8. Mader I, Wolff M, Nagele T, Niemann G, Grodd W, Kuker W. MRI and proton MR spectroscopy in acute disseminated encephalomyelitis. *Childs Nerv Syst* 2005; 21: 566-2.
9. Alper G, Heyman R, Wang L. Multiple sclerosis and acute disseminated encephalomyelitis diagnosed in children after long-term follow-up: comparison of presenting features. *Dev Med Child Neurol* 2009; 51: 480-6.
10. Stonehouse B, Gupte G, Wassmer E, Whitehouse WP. Acute disseminated encephalomyelitis: recognition in the hands of general paediatricians. *Arch Dis Child* 2003; 88: 122-4.
11. Şahin S, Uysal S. Acute disseminated encephalomyelitis. *Türk Pediatri Arşivi* 2005; 40: 199-203.
12. Rajesh B, Preeti S, Vishali M, Mamta V. Acute disseminated encephalomyelitis. *Indian J Pediatr* 2004; 71: 1035-8.