

Akut dissemine ensefalomyelit

Canan KOCAMAN (*), Ü. Özlem YOLCU (**), Gülseren ARSLAN (***), Ender ASÜYEK (***), Erdal ADAL (****)

SUMMARY

Acute disseminated encephalomyelitis

Acute disseminated encephalomyelitis (ADEM) is an immunological disease which effects the white-matter of central nervous system (CNS) and which forms acute demyelinating multifocal lesions. Cases usually apply with neurological findings after a viral infection (CMV, EBV, mumps, measles) or inoculation. Mortality differs between 3-10 %. Because of unisolation of microorganism from brain tissue and seeing after inactive viral vaccine we think that immune mechanisms take part of role in pathogenesis. In CNS, it is assumed that immune damage is formed by T lymphocytes sensible to myeline. It is so rare under 2-years. Clinical findings are fever, headache, absent-minding, seizures, optic neuropaty, myelithis, hemiparesia. In diagnosis, the most important finding is bilateral, more than one and usually non-simetric signal increase areas in MR (T2-weighted). In cerebrospinal fluid, protein increase and mononuclear cells can be seen or it can be normal.

In treatment, we use steroids, intravenous immunoglobulin (IVIG) and plasmaferesis. In this study we presented three cases of ADEM who applied to our clinic of neurology with the information of literatures.

Key words: Acute disseminated encephalomyelitis, childhood, treatment modalities

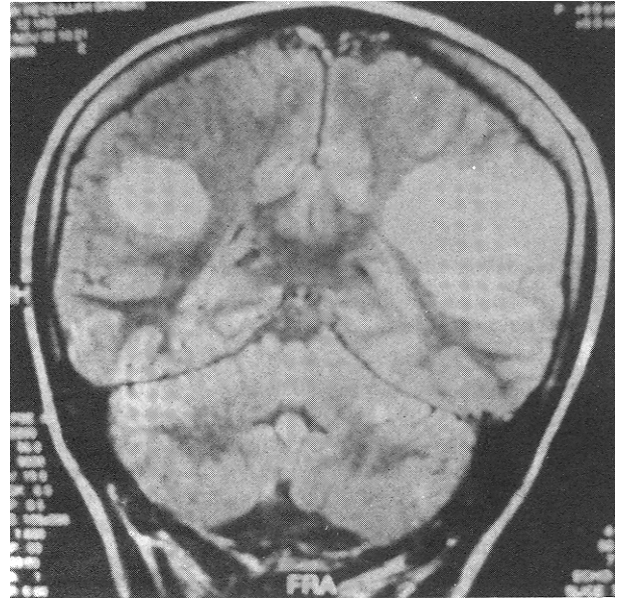
Anahtar kelimeler: Akut dissemine ensefalomyelit, çocukluk dönemi, tedavi seçenekleri

OLGULAR

Olgu 1: 9 yaşında erkek hasta. ÜSYİ sonrası ani gelişen uyuklama hali, konuşma ve yürüme bozukluğu şikayetleri ile başvurdu. Fizik muayenede; dizartri ve ataksisi mevcuttu. Meningeal irritasyon bulguları negatifti. Diğer sistem muayeneleri doğal, Glasgow koma skoru 12 idi. Laboratuvar tetkiklerinde; ESR 40 mm/saat olması dışında anormallik saptanmadı. BOS tetkiki normal bulundu. MRG'de T2'de hiperintens demiyelinizan tutulum saptandı (Resim 1). Oligoklonal band tetkiki negatif bulundu. ADEM tanısı konan hastaya tedavide metilprednizolon (2 mg/kg/gün) başlandı. Yeterli klinik yanıt alın-

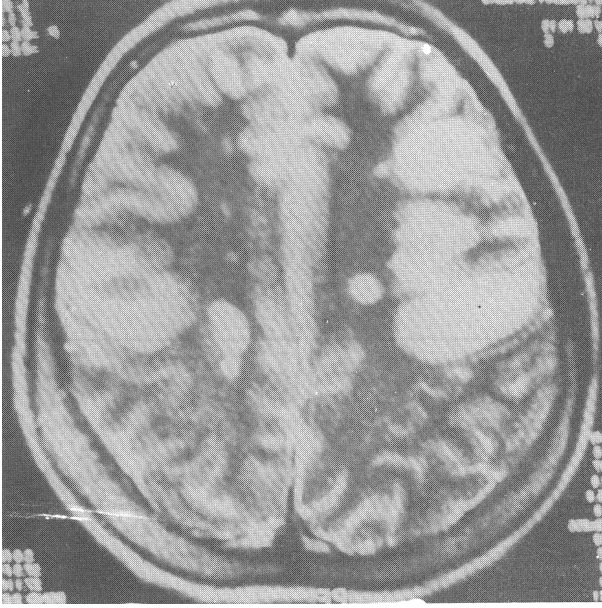
maması üzerine IVIG tedavisi (0.4 g/kg/gün x 5 gün) uygulandı. Klinik düzelmeye gösteren olgu poliklinik takibine alındı. İzleminde nüks gözlenmedi.

Olgu 2: 12 yaşında erkek hasta. Son 2 günde ortaya çıkan kusma ve yürümede dengesizlik şikayetlerini takiben gelişen yutma ve konuşma güçlüğü, şuurda bulanıklık ile tarafımıza başvurdu. Fizik muayenede; bilinç kapalı, non-koopere idi. Ağrılı uyaranları lokalize edebiliyordu. Glasgow koma skoru 7 idi. Derin tendon refleksleri artmıştı. Diğer sistem muayenelerinde anormallik saptanmadı. MRG'de T2 ağırlıklı incelemede her iki hemisferde yaygın patolojik sinyal ve kontrast tutulumu saptandı (Resim 2). Yapılan BOS tetkikinde oligoklonal band negatif bulundu. ADEM tanısı alan hastaya pulse steroid ve IVIG tedavileri kombine uygulandı. Yatışının 6. gününde bilinci tamamen açılan hastanın yutma güçlüğü ve dizartrisi 15. güne kadar devam etti. Yatışının 20. gününde oral steroid tedavisi ile taburcu edildi. Birinci ayın sonunda kontrol kranial MRG'sinde bulguların azalmakla beraber devam ettiği saptandı. Poliklinik izlemine alınan hastanın takiplerinde 3.

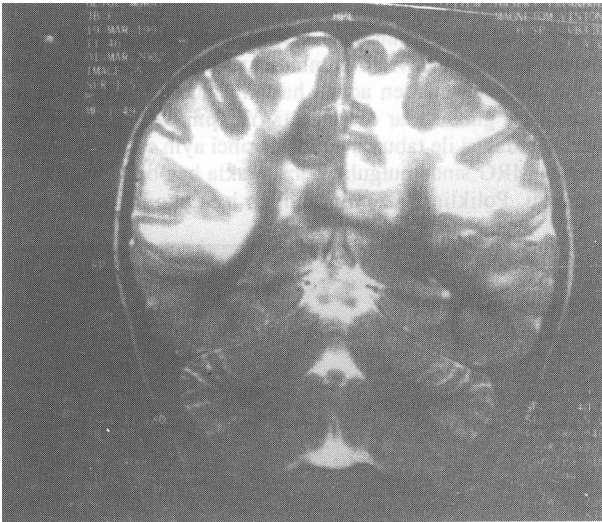


Resim 1. Olgu 1'de kranial MRG'de T2'de bilateral hiperintens odaklar.

SSK Bakırköy Doğumevi Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim Hastanesi Pediatrik Nöroloji Kliniği, Uz. Dr.*; SSK Bakırköy Doğumevi Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim Hastanesi Asist. Dr.**; Pediatrik Nöroloji Kliniği Pediatrik Nörolog***; Pediatrik Nöroloji Kliniği, Klinik Şefi****



Resim 2. Olgu 2'de kranial MRG'de T2 yaygın hiperintens alanlar.



Resim 3. Olgu 3'te T2 ağırlıklı MRG'de bilateral frontoparietal alanlarda lezyonlar.

ayda klinik olarak tam düzelme gözlemlendi.

Olgu 3: 5 yaşında kız hasta. Ani gelişen halsizlik, iştahsızlık ve yürüme bozukluğu şikayetleri ile başvurdu. Öyküsünde; bir hafta öncesinde viral bir üst solunum yolu infeksiyonu (ÜSYİ) geçirdiği öğrenildi. Yakın dönemde uygulanan bir aşı anamnezi bulunmamaktaydı. Yapılan fizik muayenede; şuur açık, aktif, koopere, pupillalar izokorik, kan basıncı normal sınırlarda idi. Nörolojik muayenede; derin tendon refleksleri artmıştı, Babinski refleksinde fleksör yanıt alındı, klonus saptanmadı. Sağ alt ekstremitede parezi ve parestezi mevcuttu. Diğer sistem muayenelerinde bir patoloji saptanmadı.

Laboratuvar bulgularında; hemogram, biyokimya ve BOS tet-



Resim 4. Olgu 3'te nüks döneminde farklı bölgede tutulum.

ikleri normaldi. PPD negatif bulundu. Kranial MRG'de bilateral frontal ve parietal loblarda multipl ak madde lezyonları saptandı (Resim 3). Klinik bulguları ile lezyonların aynı evrede olması ADEM lehine değerlendirilerek IVIG (400 mg/kg/gün, 5 gün) uygulandı. Bu tedavinin bitiminde hastanın şikayetleri tamamen ortadan kalktı ve tam şifa ile taburcu edildi. 20 gün sonra ani gelişen görme bozukluğu nedeniyle tekrar interne edilen hastanın fizik muayenesinde ÜSYİ bulguları ve objeleri net görememe dışında bir özellik saptanmadı. Göz muayenesinde; göz dibi ve optik sinir normal görünümde bulundu. Tekrarlanan MRG'de her iki serebral hemisferde yaygın patolojik sinyal ve kontrast tutulumu saptandı (Resim 4). Olgunun bir önceki MRG bulgularına göre progresyon gösterdiği saptandı. Tekrarlanan lomber ponksiyonunda BOS bulguları normaldi. Ayırıcı tanıda multipl skleroz düşünülerek BOS'ta ve kanda bakılan oligoklonal bant tetkiki negatif bulundu. ADEM nüksü düşünülen hastaya 2 mg/kg/gün metilprednizolon tedavisi başlandı. 7. gününde klinik bir yanıt alınamaması üzerine pulse steroid (20 mg/kg/günx5 gün) tedavisi uygulandı. Tedavinin 10. gününde görme ile ilgili şikayetleri ortadan kayboldu. Klinik bulguları düzelme gösteren hasta taburcu edildi. Bu olgu relaps nedeniyle yakın izleme alındı.

TARTIŞMA

ADEM'in doğal seyrinde genellikle sekelsiz iyileşme beklenir. ADEM'de bazen iyileşmeyi takiben hastalık bulguları tekrarlayabilir. Tanıda, klinik bulgular ve MRG önceliklidir. ADEM'in ayırıcı tanısında beyin absesi, sinüs trombozu, SSS vaskülitleri, mitokondriyal hastalıkların akut atakları, multipl skleroz atakları yer alır. Ergen ve erişkinlerde diğer otoimmün hastalıklarla beraber olabilir.

Literatürde bildirilen en küçük olgu 3 aylık bir kız hastadır (3). Bu olgu gripal bir infeksiyondan 1 hafta sonra

aniden somnolans, kusma ve beslenme güçlüğü gelişimi ile prezante olmuş ve hipertansiyonu da mevcut olduğundan steroid verilememiş ve IVIG ile tedavi edilmiştir.

Cohen ve ark. (4) tarafından yapılan bir retrospektif çalışmada, 1983-1998 yılları arasında ADEM tanısı konan 21 hastanın 5'inde nöks görülmüş ve nöks oranı % 24 olarak bulunmuştur. Nüksler ilk tanıdan 1.5 ay ile 32 ay sonrasına dek meydana gelmiş. Bir olguda 4 kez, 2 olguda 3 kez ve diğer 2 olguda ise 2 kez nöks olmuştur. Tekrarlama gözlenen vakaoolgularında kortikosteroid tedaviye iyi yanıt alınmıştır. Bizim de 1 olgumuz 2 kez nöks gösterdi ve nöks esnasında yüksek doz kortikosteroid tedavisine yanıt alındı.

Bizzi ve ark. (5) tarafından 4 yaşında relapslarla seyreden bir ADEM olgusuna seri MR spektroskopisi uygulanmış. Relaps esnasında lezyon bölgelerinde N-asetil aspartat seviyesinin düştüğü bulunmuş. Klinik iyileşme ile bu bulgunun ortadan kalktığı saptanmış.

Hynson ve ark. (6) Melbourne Çocuk Hastanesinde 1993-1998 yılları arasında ADEM tanısı alan 31 hastayı retrospektif olarak incelemiş ve en sık başvuru nedeni 20 hastada görülen ataksiymiş. MRG bulguları değişken olmakla beraber, lezyonlar sıklıkla bilateral ve asimmetrik olarak frontal ve parietal loblarda yer almış. Bizim olgularımızda da ataksi ön planda başvuru şikayeti idi.

Apak ve ark. (7) 16 aylık erkek olguda yüksek doz metilprednizolon tedavisine rağmen erken relaps gösteren

olguda IVIG ile tedavide başarı bildirmişlerdir.

Sonuç olarak, ADEM tedavisinde standart bir tedavi şekli yoktur. Steroidler, IVIG ve plazmaferez seçenekleri arasındadır. Bizim olgularımızda da steroidler nökslerde ve ağır klinik tablo ile başvuran bir olgumuzda yüksek dozda uygulanmış ve başarılı sonuçlar alınmıştır.

Biz bu çalışma ile ADEM konusunu hatırlatmak, bu hastalığın erken tanısının önemini vurgulamak ve tedavi yaklaşımımızı sunmak istedik.

KAYNAKLAR

1. Menkes JH, Sarnat HB: Child Neurology. Sixth edition. Lippincott Williams&Wilkins, Los Angeles, California, 641-5, 2000.
2. Barkovich AJ: Pediatric Neuroimaging. Third edition. Lippincott Williams&Wilkins, San Francisco, California, 105-6, 2000.
3. Taketani T, Kimura M, Kishi K, Sejima H, Takusa Y: Acute disseminated encephalomyelitis in a 3-month-old infant. No To Hattatsu 33(2):172-7, 2001.
4. Cohen O, Steiner-Birmanns B, Biran I, Abramsks O, Honigman S, Steiner I: Recurrence of acute disseminated encephalomyelitis at the previously affected brain site. Arch Neurol 58(5):797-801, 2001.
5. Bizzi A, Ulug AM, Crawford TO, Pässe T, Bugiani M, Bryan RN, Barker PB: Quantitative proton MR spectroscopic imaging in acute disseminated encephalomyelitis. Am J Neuroradiol 22(6):1125-30, 2001.
6. Hynson JL, Kongberg AJ, Coleman LT, Shield L, Harvey AS, Kean MJ: Clinical and neuroradiologic features of acute disseminated encephalomyelitis in children. Neurology 22; 56(10):1308-12, 2001.
7. Apak RA, Anlar B, Saatci I: A case of relapsing acute disseminated encephalomyelitis with high dose corticosteroid treatment. Brain Dev, 21(4):279-82, 1999.