

# **Çocukluk çađı santral sinir sistemi demyelinizan hastalıkları**

**Prof.Dr. Sebahattin VURUCU**

# Santral sinir sistemi demiyelinizan hastalıkları

- Genetik olarak yatkın kişilerde
- Çevresel etkenler tarafından tetiklenen
- İmmün sistemin bozulması nedeniyle ortaya çıktığı düşünülen durumlar

# Akut dissemine ensefalomyelit

- İnsidans 0.2-0.4/100 000
- En sık görüldüğü yaş grubu 5-8
- E>K
- Genellikle enfeksiyonlar veya aşılarından (%5) sonra akut veya subakut olarak (4-13 gün) başlar

# Akut dissemine ensefalomyelit

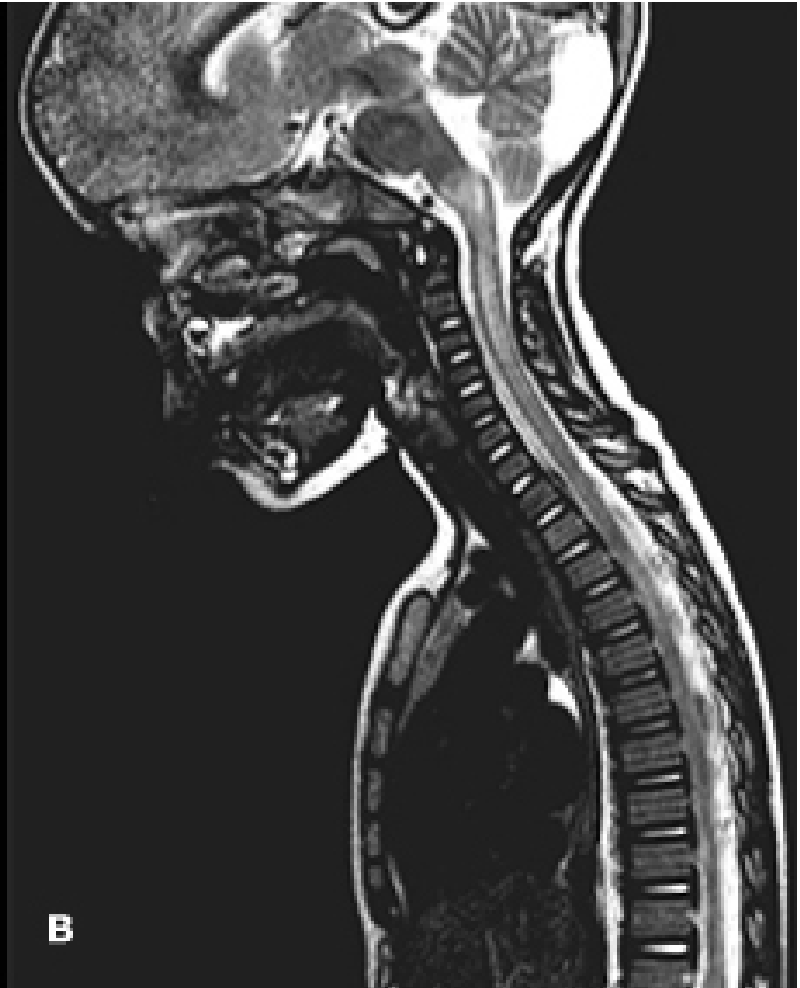
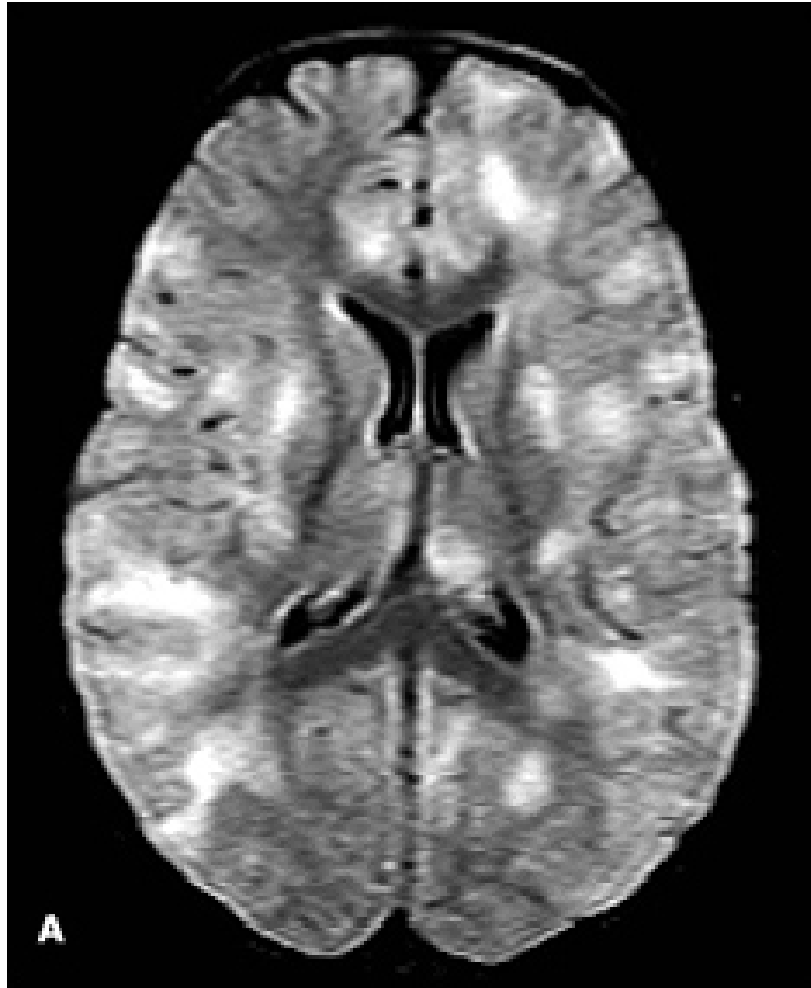
## Klinik bulgular

- Baş ağrısı, ateş, kusma, meningismus
- Ensefalopati
- Multifokal nörolojik anormallikler
- Nöbet (1/3)

# Akut dissemine ensefalomyelit

## Tanı kriterleri

1. ateş, sistemik hastalık veya postiktal semptomlarla açıklanamayan **ilk polifokal SSS demiyelinizan atağı ve ensefalopati** olması
2. **ilk 3 ayda çekilen MRG'de anormallik** saptanması (beyinde bilateral, asimetric, sınırları düzensiz, 1-2 cm den daha büyük, yamasal tarzda beyaz cevher ve derin gri cevher lezyonları, beyin sapı ve spinal kord lezyonları)
3. başlangıçtan **3 ay geçtikten sonra yeni klinik ve MRG anormalliğinin olmaması**



# Akut dissemine ensefalomyelit

## İlave laboratuvar bulgular

- ESR ve CRP yüksekliđi
- Lökositoz
- BOS ta pleositoz ve protein yüksekliđi
- OKB nadiren pozitif
- Anti MOG antikor pozitifliđi artmış relaps riski?

# Akut dissemine ensefalomyelit

- 3 ay ara ile 2 ADEM atağının olmasına **multifazik** ADEM deniyor
- 3. ataktan sonra MS veya NMO ihtimali artıyor
- Akut hemorajik lökoensefalopati; ağır seyirli ADEM



# Akut dissemine ensefalomyelit

## Tedavi

1. Bakteriyel/viral menenjit için ampirik antibiotik tedavi
2. Yüksek doz i.v. metilprednizolon + oral prednizolon
3. İViG
4. Plazmaferez

# Akut dissemine ensefalomyelit

## Prognoz

- oęunlukla 4-6 haftada %60-90 oranında iyileşme

# Multipl sklerozis

- İnsidans 1.35-2.5/100 000
- Çocukluk çağında başlangıç %5
- <%1, <10 yaş başlangıç
- K>E (2.8)
- Aile öyküsü riski artırıyor
- Etiyolojide EBV enfeksiyonu ve vitamin D eksikliği ?

# Multipl sklerozis

## Tipleri;

1. Relaps-Remisyonla giden form (%95)
2. Primer progresif (%2.3)
3. Sekonder progresif
4. Progresif-relapsla giden form

# Multipl sklerozis

MS uzaysal ve zamansal yayılım gösteren rekürren ataklarla karakterize bir hastalık

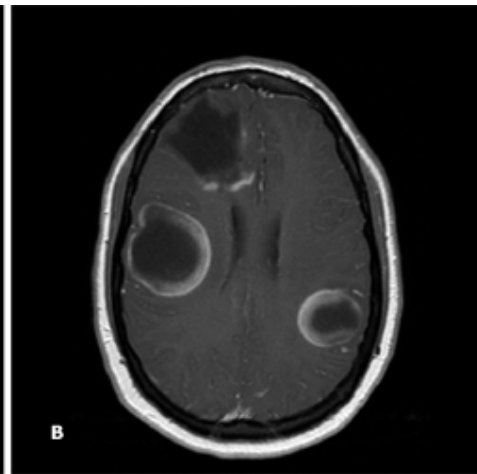
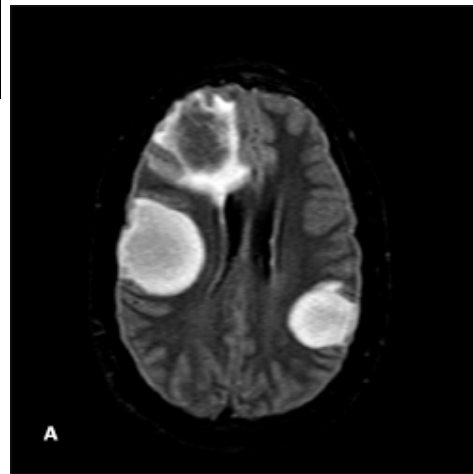
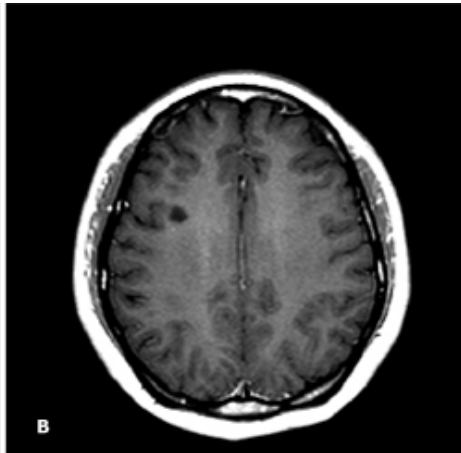
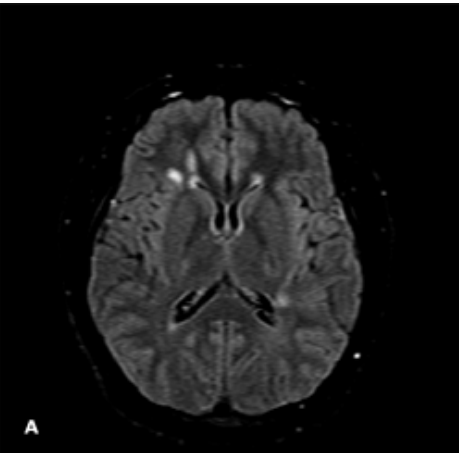
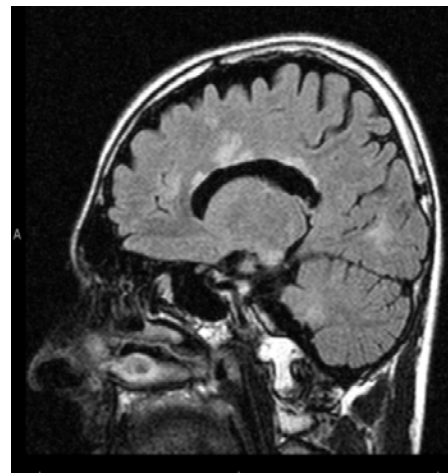
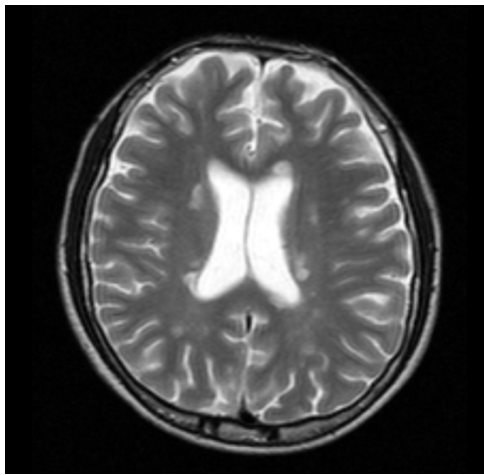
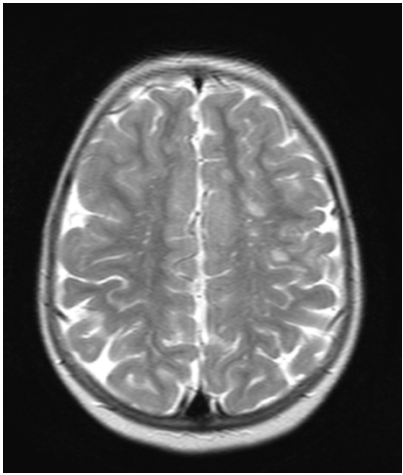
**Atak;** enfeksiyon ve ateş olmaksızın, en az 24 saat süren, mevcut veya geçirilmiş (en az 30 gün ara), hasta tarafından belirtilen veya objektif olarak gözlenen SSS'nin akut enflamatuvar demiyelinizan olayı

**Uzaysal yayılım;** MRG T2 kesitlerde 4 bölgeden (periventriküler, jukstakortikal, infratentorial ve spinal kord) en az ikisinde  $\geq 1$  lezyon olması veya sonraki ataklarda yeni lezyon olması

**Zamansal yayılım;** MRG de eş zamanlı asemptomatik gadolinyum tutan ve tutmayan lezyon varlığı veya takip MRG de yeni gadolinyum tutan lezyon varlığı

# Multipl sklerozis

- MRG lezyonları iyi sınırlı, periventriküler ve korpus kallosuma lokalize olup en iyi T2 ağırlıklı görüntülerde izlenir
- Tümefaktif lezyonlar görülebilir
- T1 ağırlıklı görüntülerde hipointens lezyonlar (kara delikler) görülebilir



# Multipl sklerozis

## Tanı (2010 McDonald kriterleri)

1. En az 30 gün ara ile  $\geq 2$  ensefalopatik olmayan atak ile MRG de SSS de  $>1$ alan da lezyon
2. Bir MS atağı ve MRG uzaysal yayılım kriterleri ile uyumlu lezyonlar olup takip MRG lerde zamansal yayılımla uyumlu lezyonlar
3. Bir ADEM atağından en az 3 ay sonra gelişen ensefalopatik olmayan atak ve yeni MRG de uzaysal yayılımla uyumlu lezyonlar
4. ADEM ile uyumlu olmayan ilk atak sonrası MRG de uzaysal ve zamansal yayılıma uygun lezyonlar ( $\geq 12$  yaş)



# Multipl sklerozis

## İlave laboratuvar bulgular

- BOS ta;
  - OKB pozitifliği (%92)
  - Artmış Ig G indeksi (%64-75)
  - Pleositoz (%33-73)
- Vizüel ve duyusal uyarılmış potansiyellerde uzama

# Ayırıcı tanı

- 1. İflamatuvar hastalıklar;** ADEM, NMOSD, SLE, PACNS, APS, Sjögren sendromu, Behçet sendromu
- 2. SSS maliniteleri;** Lenfoma, Glioma
- 3. Lökodistrofiler;** MKL, X-ALD, Alexander hastalığı
- 4. SSS enfeksiyonları;** meningoensefalit, Lyme hastalığı, WNV, Sifilis, HIV
- 5. Vitamin eksikliği;** B12, folat
- 6. Granulomatos hastalıklar;** Nörosarkoidoz, Wegener
- 7. Mitokondrial hastalıklar;** Leber herediter optik nöropati

	ADEM	MULTİPL SKLEROZ
YAŞ	<10	>10
Prodromal viral hastalık	+	-
Ateş, ense sertliği	+	-
Semptomlar	Çoklu	Tekli
Miyelopati	Tam	Parsiyel
Ataksi	Sık	Nadir
Optik nörit	Bilateral	Unilateral
BOS	Pleositoz, Anti MOG +	OKB +
MRG	Çoklu, nisbeten büyük, sınırları düzensiz, aynı yaşta, subkortikal ve derin gri cevher lezyonları	Daha düşük sayıda, sınırları keskin, farklı yaşlarda, periventriküler ve korpus kallosum lezyonları, kara delikler
Aile hikayesi	-	%20

# Multipl sklerozis

## Tedavi

- Akut atak;
  - Yüksek doz metilprednizolon ± oral prednizolon
  - İViG
  - Plazmaferez
- Profilaktik;
  - İnterferon beta
  - Glatiramer asetat
  - Natalizumab, fingolimod, dimetil fumarat

# Multipl sklerozis

## Prognoz

- Morbidite gelişimi erişkinlere göre daha yavaş
- Ancak relaps hızı daha yüksek
- Yorgunluk ve depresyon sık, kognitif etkilenme olabilir

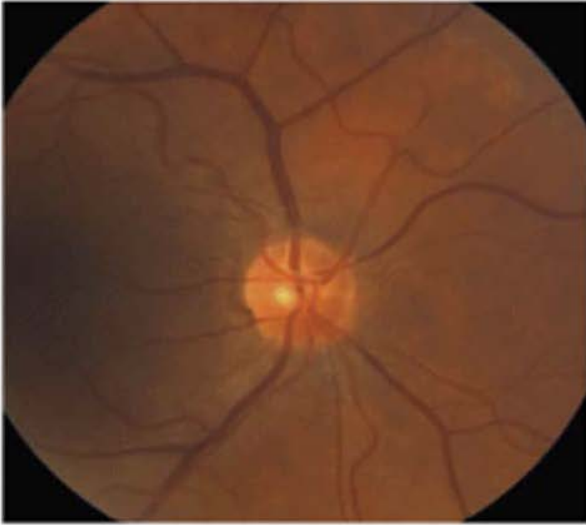
# Klinik izole sendrom

## Tanı kriterleri

1. Klinik olarak SSS inflamatuvar demiyelinizan monopolifokal (Optik nörit, transvers miyelit, beyin sapı ve beyin sendromu ) atağı
2. Önceden SSS demiyelinizan hastalık öyküsünün olmaması
3. Ensefalopati olmaması
4. MRG bulgularının MS ile uyumlu olmaması

# Optik nörit

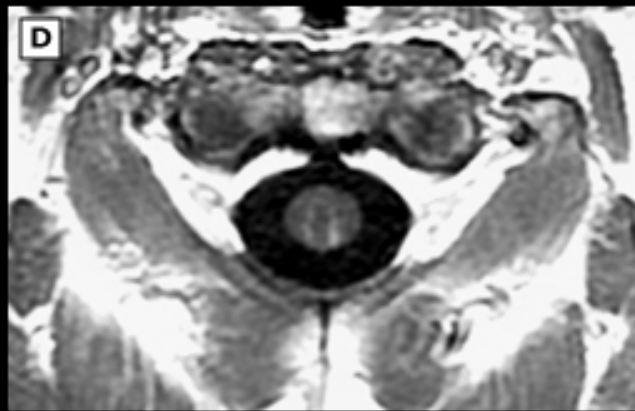
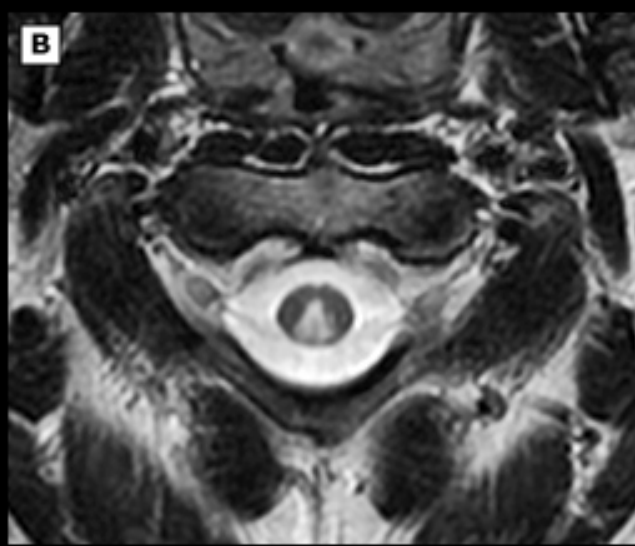
- İnsidans 0.2/100 000
- İdiopatik veya ADEM, MS ve NMO bulgusu olabilir
- <10 yaşta daha çok bilateral
- Klinik olarak görme keskinliğinde azalma, renkli görmede bozulma ve görme alanı defektine yol açar
- Çocuklarda prognoz daha iyi, 1/3 tekrarlayabilir





# Transvers miyelit

- İnsidansı 2/1 000 0000
- <5 yaş ve >10 yaş olmak üzere bimodal dağılım
- Vakaların ½ de öncesinde febril hastalık, ¼ de de aşılama öyküsü
- Sırt ağrısı ile başlar, motor ve duyuşal defisitlerle birlikte mesane ve barsak disfonksiyonu gelişir
- Spinal MRG de sinir kökleri, kauda equinada ve santral gri cevherde tutulum
- NMO ve nadiren de MS'e eşlik edebilir
- Guillain Barre ile ayırıcı tanı şart
- Prognoz erişkinlere göre daha iyi



# Nöromiyelitis optika (Devic Hastalığı)

- İnsidansı 0.05-4/100 000
- Çocukluk çağında başlangıç %3-5
- Klinik olarak eş zamanlı veya ardışık TM ve ON semptom ve bulguları, ayrıca beyin sapı tutulumu varsa kusma ve hıçkırık
- %20 monofazik, %80 relapslarla seyreder

# Nöromiyelitis optika (Devic Hastalığı)

## Tanı kriterleri

ON ve TM kriterleri yanında aşağıdakilerden en az ikisi

1. Longitudinal ekstansif miyelit; MRG de en az 3 segment tutulması
2. İlk MRG'nin MS için tanısal olmaması
3. NMO-Ig G pozitifliği

# NMO spektrum bozukluđu

- Klinik ve radyolojik olarak MS benzeyen, genellikle NMO Ig G pozitif, tek veya rekürren ON, TM, beyin sapı veya beyin sendromları
- NMO Ig G negatif hastalarda anti MOG antikor pozitif ise prognoz daha iyi

