



**İZOLE BİLATERAL OPTİK NÖRİT İLE PREZENTE OLAN PEDIYATRİK
AKUT DİSSEMİNE ENSEFALOMYELIT OLGUSU**

**A case of Acute Disseminated Encephalomyelitis in a Pediatric
Patient Presenting with Isolated Bilateral Optic Neuritis**

¹ Derya Türel
² Ahmet Aslan
³ Mine Aslan
¹ Nertila Hysenaj
¹ Gazanfer Ekinci

¹ Marmara Üniversitesi Tıp
Fakültesi, Radyoloji AD,
İstanbul.

² Şevket Yılmaz Eğitim ve
Araştırma Hastanesi, Radyoloji
Bölümü, Bursa

³ Zübeyde Hanım Doğumevi,
Radyoloji Bölümü, Bursa

*Bu çalışma 04-09 Kasım 2009
tarihleri arasında düzenlenen 30.
Ulusal Radyoloji Kongresi'nde
poster olarak sunulmuştur.*

Submitted/Başvuru tarihi:
23.04.2013
Accepted/Kabul tarihi:
30.12.2013
Registration/Kayıt no:
13.04.292

**Corresponding Address /
Yazışma Adresi:**

Ahmet Aslan

Şevket Yılmaz Eğitim ve Araştırma
Hastanesi, Radyoloji Bölümü,
Yıldırım/ Bursa.

Tel: 0532 606 36 63

E-posta: aslahmet@gmail.com

© 2012 Düzce Medical Journal
e-ISSN 1307- 671X
www.tipdergi.duzce.edu.tr
duzcetipdergisi@duzce.edu.tr

ÖZET

Akut dissemine ensefalomyelit (ADEM) santral sinir sisteminin demiyelinizasyonu ile karakterize, enflamatuvar bir hastalıktır. En sık izlenen oftalmik bulgusu optik nörittir. Hastalığın yaygınlığına göre değişik nörolojik bulgular izlenebilir. Multipl skleroz gelişme riskini arttırdığı için ADEM tanısı, tedavisi ve takibi önemlidir. Burada başka nörolojik bulgu olmadan sadece optik nörit ile prezente olan pediatrik ADEM olgusunu güncel literatür eşliğinde sunmayı amaçladık.

Anahtar kelimeler: Akut dissemine ensefalomyelit, çocukluk çağı, optik nörit.

ABSTRACT

Acute disseminated encephalomyelitis (ADEM) is an inflammatory disease which is characterized by demyelination of the central nervous system. Optic neuritis is the most common ophthalmic manifestation of the disease. Various neurological symptoms can be seen according to the extent of the disease. Because of the increased risk of multiple sclerosis development; diagnosis, treatment and follow-up of ADEM is essential. Our aim was to present a case of pediatric ADEM, which presented with optic neuritis alone in the light of current literature.

Key words: Acute disseminated encephalomyelitis, childhood, optic neuritis.

GİRİŞ

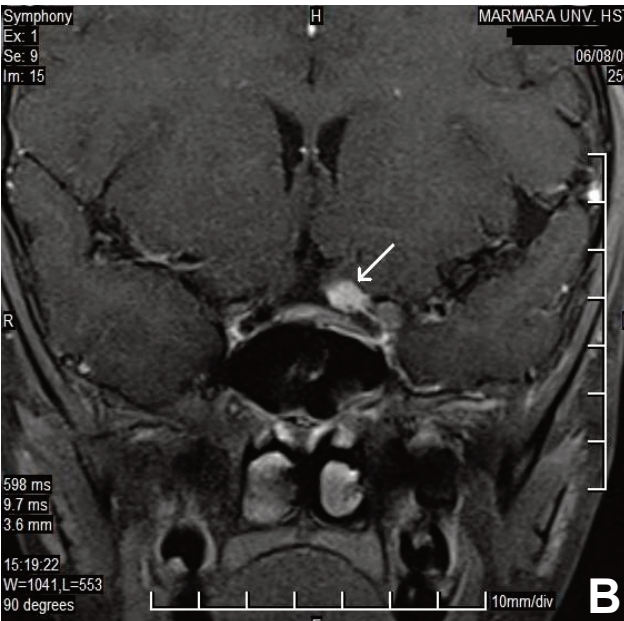
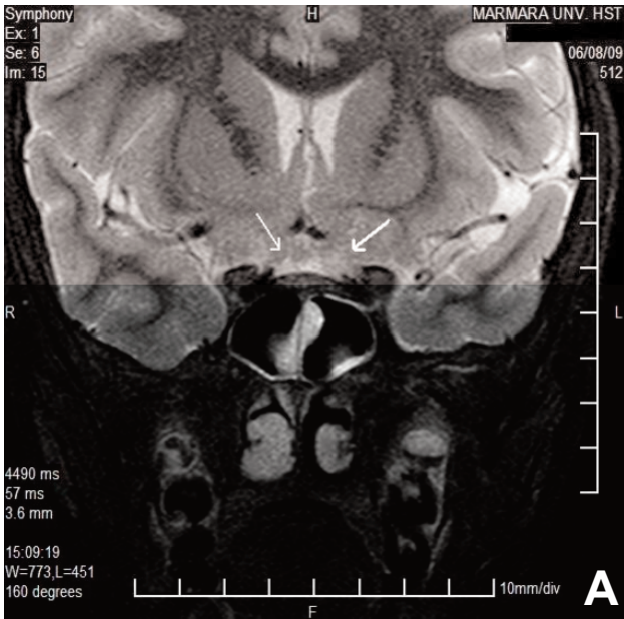
Akut dissemine ensefalomyelit (ADEM) santral sinir sisteminin nadir görülen ve özellikle beyaz cevheri tutan akut başlangıçlı, multifokal inflamatuvar demiyelinizan hastalıktır (1,2). Genelde monofazik olup tek atak ile karakterizedir. Ancak multifazik olduğunda multipl skleroz (MS) ile ayırıcı tanısının yapılması gerekir. Başağrısından komaya kadar değişik klinik bulgular görülebilir (1,3-5). ADEM’de en sık rastlanan oftalmik bulgu optik nörittir. Optik nörit; göz çevresinde ağrı, görmede azalma veya kayıp ile karakterize optik sinirin inflamasyonudur (6). Biz burada; geniş beyaz cevher lezyonları olduğu halde ek nörolojik semptomları olmaksızın izole bilateral optik nörit ile prezente olan pediatrik ADEM olgusunu literatür eşliğinde sunmayı amaçladık.

OLGU

Onbir yaşında kız çocuğu sabah uyanığında ani gelişen görme kaybı şikayeti nedeni ile hastanemize başvurdu. Geliş muayenesinde her iki gözde görme kaybı, rölatif afferent pupil defekti ve zayıflamış ışık refleksleri saptandı. Göz dibi muayenesinde; bilateral optik diskler soluk olarak değerlendirildi. Oftalmolojik bulgular dışında fizik ve nörolojik muayenesi doğal idi. Hastanın anamnezinde bir hafta öncesinde kendiliğinden düzelen ateş, karın ağrısı ve halsizlik şikayetleri mevcuttu. Hastanın veya ailesinin anamnezinde nörolojik hastalık öyküsü mevcut değildi. Beyin omurilik sıvısı (BOS) analizinde oligoklonal band saptanmadı. Myelin basic protein (MBP) ve Ig G indeksi normal sınırlarda saptandı. Serum ve BOS’da enfeksiyöz nedenleri ekarte etmek için EBV, CMV, HSV tip 1 ve 2, HIV, RSV, VZV, influenza, rubella, enterovirus, toksoplazma ve borrelia testleri yapıldı ve negatif bulundu. Kan ve BOS kültürlerinde üreme olmadı.

Orbita manyetik rezonans görüntülemesinde (MRG), sol optik sinirde belirgin olmak üzere bilateral optik sinirlerde kalınlaşma ve T2 ağırlıklı sekanslarda sinyal intensite artışları izlendi. İntravenöz kontrast madde sonrası sol optik sinirde T1 ağırlıklı sekanslarda patolojik sinyal intensite artışları izlendi. Bulgular optik nörit ile uyumlu bulundu (Resim.1a ve b). Hastanın eş zamanlı yapılan beyin MRG tetkikinde bilateral serebral hemisferlerde beyaz cevherde,

mezensefalon ve ponsta sınırları net izlenmeyen, asimetric, T2 ve FLAIR ağırlıklı sekanslarda hiperintens lezyonlar izlendi. Sağ parietal lob beyaz cevherdeki lezyonda intravenöz kontrast madde sonrası T1 ağırlıklı sekanslarda patolojik sinyal intensite artışı izlendi (Resim 2a ve b). Lezyonlara bağlı kitle etkisi izlenmedi. Saptanan lezyonların lokalizasyonu ve konfigürasyonu MS açısından tipik değildi. International Pediatric Multiple Sclerosis Study Group tarafından ortaya konan kriterler ile birlikte değerlendirildiğinde; optik nörit ile prezente olan monofazik akut dissemine ensefalomyelit tanısı konuldu (7). İntravenöz immunoglobulinedavisi başlandı. Tedavi başlangıcından bir hafta sonra oftalmolojik bulguları düzelmeye başlayan olgu oftalmolojik ve radyolojik kontrollerine gelmek üzere taburcu edildi. Hastanın üçüncü ay kontrolünde klinik ve radyolojik iyileşme izlendi. Olgumuz gelişebilecek MS'nin erken tanınması için yakın takibe alındı.

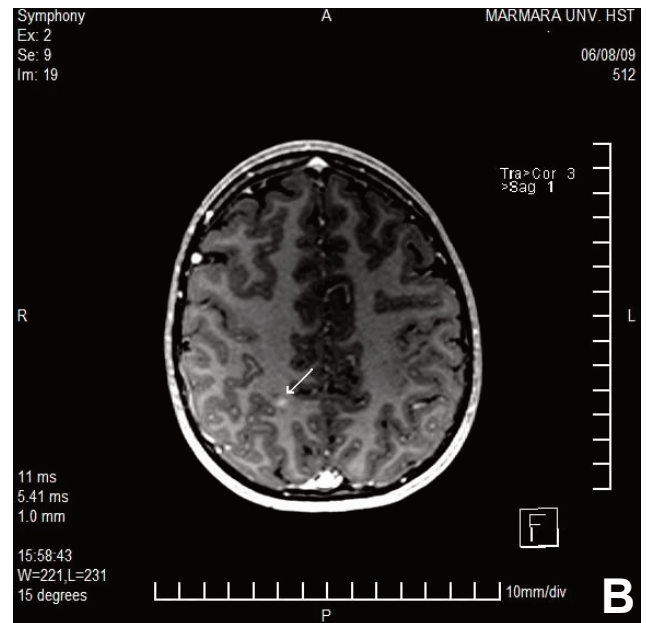
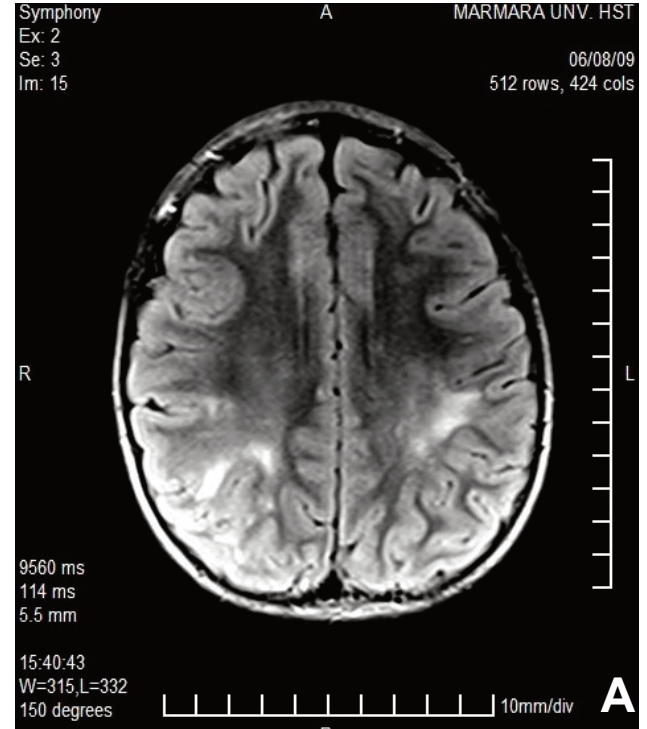


Resim 1 A: T2 ağırlıklı MRG incelemesinde sol optik sinirde belirgin sinyal intensite artışı ve kalınlaşma (oklar).

B: İntravenöz kontrast madde sonrası yağ baskılı T1 ağırlıklı MRG incelemesinde sol optik sinirde kalınlaşma ve patolojik sinyal intensite artışı (ok).

TARTIŞMA

ADEM, çoğunlukla santral sinir sistemi ve spinal kord beyaz cevherlerini multifokal tutan demiyelinizan, nadir bir hastalıktır (2). MS, nöromyelitis optica (NMO) gibi diğer demiyelinizan hastalıklar ile karışabilir. ADEM'de lezyonlar daha çok subkortikal beyaz cevherde ve/veya sentrum semiovalede lokalize iken MS'de daha çok periventriküler yerleşimlidir (8). ADEM'de MS'nin aksine bazal ganglion, talamus ve gri cevher tutulumu beklenmemektedir. ADEM'in patogenezi tam olarak aydınlatılmamıştır. Üst solunum yolları enfeksiyonları veya



Resim 2 A: T2 ağırlıklı MRG incelemesinde her iki parietal lob subkortikal beyaz cevherlerde ve sentrum semiovale düzeylerinde sinyal intensite artışları.

B: İntravenöz kontrast madde sonrası yağ baskılı T1 ağırlıklı MRG incelemesinde sağ parietal lob subkortikal beyaz cevherdeki lezyonda patolojik sinyal intensite artışı (ok).

aşılardan sonra daha sık görülmektedir. Enfeksiyona neden olan patojenler ile nöral doku arasında çapraz reaksiyona bağlı gelişen primer otoimmün cevap ve enfeksiyona yanıt olarak sekonder immün reaksiyon sonucu geliştiği düşünülmektedir (2,9). ADEM'in gerçek insidansı tam olarak bilinmemektedir. Ancak akut ensefalopati hastalarında manyetik rezonans tetkiklerinin daha çok kullanılması ile tanımlanması artmaktadır (10). Hastalığın cinsiyet dağılımı eşittir. Hastalar genelde nörolojik bulgular ile doktora başvurur. Tutulum yerine ve yaygınlığına göre normal bilinçten komaya kadar değişen nörolojik bulgular, görme ve konuşma bozuklukları, psikoz veya depresyon görülebilir (1,9,10). Ateş, lökositoz, CRP ve sedimentasyon yüksekliği gibi enfeksiyöz bulgular başvuru anında genelde yoktur. BOS analizi genelde normal olsa da nadiren lenfositik pleositoz izlenebilir. MBP veya monoklonal Ig G bandı tespit edilebilir (11). Radyolojik görüntüleme ADEM tanısında çok önemli bir yer tutar. MRG, ADEM'e bağlı demiyelinizan lezyonları çok iyi gösterir. Lezyonlar yama tarzı dağınık yerleşimli, kitle etkisine sebep olmayan, T2 ağırlıklı ve FLAIR sekanslarda sinyal intensite artışları şeklinde görülür (11). MRG'de kontrast madde tutulumu ile hastalığın şiddetini değerlendirilebilir. Tedavide kortizol, intravenöz Ig tedavisi, plazmaferez ve sitostatik ilaçlar kullanılmaktadır (9,10).

Pediyatrik popülasyonda optik nörit saptanan hastalarda eşlik eden nörolojik bulgu olmasa da santral sinir sisteminde demiyelinizan hastalık bulgularının varlığı araştırılmalıdır. Alper ve ark. yaptığı çalışmada optik nöriti olan hastaların % 40'ında anormal beyin MRG bulguları bulunmuştur (6). Optik nörit oluşumu çocukluk döneminde MS gelişim riskini arttırmaktadır (6,12,13). Ayrıca klinik bulgular, BOS analizi ve görüntüleme bulgularının benzer olması nedeni ile ADEM ile tek epizodluk MS atağını birbirinden ayırt etmek zordur (11). ADEM hastalarının takiplerinde MS gelişme riski nedeni ile klinik ve görüntüleme yöntemleri ile yakın takibi önemlidir. MS'e dönüşen hastalarda immünespresif tedaviye erken başlanması klinik ve radyolojik iyileşmeyi belirgin olarak hızlandırdığı ve ciddi nörolojik bulguların gelişmesini daha etkili şekilde engellediği gösterilmiştir.

Sonuç olarak; izole optik nörit semptomları ile başvuran pediyatrik yaş grubu olgular, eşlik eden ek nörolojik bulgu olmasa dahi, kranial MRG ile tetkik edilmeli ve uzun dönemde demiyelinizan hastalıklar açısından takibe alınması önemlidir.

KAYNAKLAR

- 1- Şahin S, Uysal S. Akut dissemine ensefalomyelit (ADEM). Türk Pediatri Arşivi. 2005;40:199-203.
- 2- Sim JE, Lee JB, Cho YN, Suh SH, Kim JK, Lee KY. A case of acute disseminated encephalomyelitis associated with hepatitis C virus infection. Yonsei Med J. 2012;53:856-858.
- 3- Stonehouse M, Gupte G, Wassmer E, Whitehouse WP. Acute disseminated encephalomyelitis: recognition in the hands of general paediatricians. Arch Dis Child. 200;88:122-124.
- 4- Apak RA, Köse G, Anlar B, Turanlı G, Toplaoğlu H, Ozdirim E. Acute disseminated encephalomyelitis in childhood: report of 10 cases. J Child Neurol. 1999;14:198-201.
- 5- Katzman GL: ADEM. In: Osborn A (ed): Diagnostic Imaging: Brain. Manitoba. Amirsys. pp: 1/8/78-80, 2004.
- 6- Alper G, Wang L. Demyelinating optic neuritis in children. J Child Neurol. 2009;24:45-48.
- 7- Krupp LB, Banwell B, Tenenbaum S; International Pediatric MS Study Group. Consensus definitions proposed for pediatric multiple sclerosis and related disorders. Neurology. 2007;17;68(16 Suppl 2):S7-12.

- 8- Sapuan S, Basri H. Acute disseminated encephalomyelitis (ADEM) presenting with bilateral optic neuritis. Malays J Med Sci. 2007;14:71-74.
- 9- Kabakuş N, Kurt ANÇ. Akut dissemine ensefalomyelit: Klinik seri. Fırat Tıp Dergisi. 2005;10(3):127-131.
- 10- Costanzo MD, Camarca ME, Colella MG, Buttarò G, Elefante A, Canani RB. Acute disseminated encephalomyelitis presenting as fever of unknown origin: case report. BMC Pediatr. 2011 10;11:103.
- 11- R K Garg. Acute disseminated encephalomyelitis. Postgrad Med J. 2003;79:11-17.
- 12- Nishikawa M, Ichiyama T, Hayashi T, Ouchi K, Furukawa S. Intravenous immunoglobulin therapy in acute disseminated encephalopathy. Paed Neurology. 1999;21:583-586.
- 13- Toker E, Yenice O, Yılmaz Y. Isolated bilateral optic neuropathy in acute disseminated encephalomyelitis. J Pediatr Ophthalmol Strabismus. 2003;40:232-235.