

POSTER: 13***Bir Akut Motor Aksonal Nöropati Olgusu*****Öge Çultu Kantaroğlu, Burcu Bulum, Satılmış Kılıç, Songül Yalçın**

Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi

Giriş-Amaç: 'Akut Motor Aksonal Nöropati'(AMAN), genelde bir enfeksiyonu takiben, motor köklerde ve sinirlerde demiyelinizasyon olmadan, selektif dejenerasyonun olduğu, his cevabının korunduğu noninflamatuar bir durumdur. Elektromiyografi (EMG) bulguları ile klasik Guillain-Barre Sendromu (GBS) formlarından ayrılır. Bu nadir görülen hastalığın şimdiye kadar kabakulak enfeksiyonu ile birlikteliği literatürde saptanmamış olması sebebiyle sunulmak istenmiştir.

Olgu Sunumu: 27 aylık erkek hasta, başvurusundan beş gün öncesinde balık yemesini takiben kusmasının olması, bunu takiben gıdaları yutamama, halsizlik, yürüyememe, konuşmasının güçsüzleşmesi, baş kontrolünün kaybolması şikayetleri ile başvurdu. Özefagusta yabancı cisim sebebiyle merkeze yönelendirilen hastanın, endoskopik incelemeler ve radyolojik görüntüleme yöntemleriyle, bu tanıdan uzaklaşırken, yutma disfonksiyonu olması, alt ekstremitelerinden başlayıp yukarı doğru çıkan bilateral güçsüzlüğüne ek olarak derin tendon reflekslerinin alınamaması sebebiyle GBS düşünüldü. EMG'de motor lifleri etkileyen yaygın aksonal polinöropatik tutulum saptandı, GBS' nin bir formu olan AMAN ile uyumlu bu sonuç ile hastaya beş gün 400mg/kg/gün intravenöz immünglobülin (IVIG) verildi. İntoksikasyonlar ve metabolik hastalıklar sebebiyle de yapılan incelemeler ve beyin tomografisi ve magnetik görüntüleme tetkiklerinde patolojik sonuçlar elde edilmeyen hastanın takibinde şikayetlerinin IVIG tedavisine cevap vererek tamamen ortadan kalktığı gözlemlendi. Enfeksiyöz durumlar açısından yapılan serolojik tetkikler içinde kabakulak IgM pozitifliği saptandı ve subklinik kabakulak enfeksiyonu geçirdiği düşünüldü.

Yorum: AMAN vakalarının kabakulak serolojisi açısından taranması ile bu iki durumun birlikteliği hakkında bilgi edinilecektir.

POSTER: 14***Ailesel Hipokalemi Periyodik Paralizi*****Aytunç U, Arman Ö, Kabak Ç, Akbuğa S, Berksoy E, Vidinlisan S**

SSK Ankara Çocuk Hastalıkları Eğitim Hastanesi

Hipokalemi periyodik paralizi genellikle geçici tetraparezi veya paraparezi atakları halinde kendini gösteren otozomal dominant geçişli ailesel bir hastalıktır. Voltaja duyarlı Na kanallarını etkileyen mutasyonlar hastalığın oluşumunda suçlanan mekanizmadır. Erken çocukluk döneminde başlayan tekrarlayan ataklar halinde görülebildiği gibi, ileri yaşta tek atak ile tanı alan hastalar da bildirilmiştir. Saatler ve günler içinde düzelen değişik düzeylerde simetrik flask paralizi atakları tipik olarak karbonhidrattan zengin diyet veya daha ender olarak egzersiz veya soğuğa maruziyeti takiben ortaya çıkar. Serum K⁺ seviyesi genellikle düşük(<3.5mmol/l) olmakla birlikte bu değer kas güçsüzlüğünün ciddiyetini veya süresini belirleyici bir faktör değildir. Tedavide ana prensip serum K⁺ düzeyini yükseltmek ve hastaları hipopotaseminin olası metabolik komplikasyonlarına karşı korumaktır. Karbonhidrattan fakir diyet ve oral potasyum tuzlarının yanı sıra Asetazolamid ve benzeri ilaçlar atak sıklığını azaltmak için kullanılmaktadır. Üç yaşında, daha önce herhangi bir sağlık sorunu olmayan erkek hasta üç gündür devam eden ishali sonrası kaslarda güçsüzlük ve yürüyememe şikayetleri ile hastanemize başvurdu.Yapılan incelemeler sonucunda hipopotasemi (K⁺ 1.6 mEq/L) saptandı. Aile bireylerinde benzer atak hikayesi olduğu öğrenilen hastanın klinik bulguları uygun K⁺ replasman tedavisi sonucunda düzeldi. İlk atağını üç yaşında geçiren bu olgu nedeniyle ailesel hipokalemi periyodik paralizi ve klinikteki önemi vurgulanmıştır.

POSTER: 15***Hepatit A Enfeksiyonu Sonrası Gelişen Bir Guillain Barre Sendromu*****Esra Özbayramoğlu, Alev Güven, Özlem Arman, M. Akif Güven, Gülnar Uysal**

Dışkapı SSK Çocuk Hastalıkları ve Eğitim Hastanesi, Ankara

Guillain Barre Sendromu, motor tutulumun baskın olduğu edinilmiş akut demiyelinizan bir polinöropatidir. Olguların üçte ikisi özellikle üst solunum yollarını etkileyen bir viral enfeksiyondan sonra gelişir.En sık nedenleri Sitomegalovirus, Epstein barr virusu, Campylobacter jejuni , Mycoplasma pneumoniae'dir. Hepatit A enfeksiyonundan sonra görülmesi enderdir.

6 yaşındaki erkek hastamız hepatit A tanısı ile izlendikten 2 hafta sonra bacaklarda ağrı ve güçsüzlük yakınması ile yatırıldı.Yatışından sonraki 4 gün içinde kuvvet kaybı üst ekstremitelere ilerledi. Nörolojik muayenesinde alt ekstremitede 1/5, üst ekstremitede 2/5 oranında kuvvet kaybı vardı ; bilateral alt ve üst ekstremitelerde refleksleri alınamıyordu. Lomber ponksiyonda 2x 10 hücre; protein değeri 205 saptandı.Yapılan elektromyografi(EMG) primer demiyelinizan sekonder aksonal sensorimotor polinöropati ile uyumlu bulundu. Guillain Barre Sendromu tablosu ilerleyen ve üst ekstremitelerde kuvvet kaybı belirginleşen hastaya 0, 4 gr/ kg/ gün dozda 5 gün süre ile intravenöz immünglobulin tedavisi verildi. Tedavinin 3.gününde kollarını, 5.gününde de bacaklarını hareket ettirmeye başladı. Yatışının 12. gününde ev egzersizleri önerileriyle taburcu edildi.

Hepatit A enfeksiyonu sonrası gelişen Guillain Barre Sendromu'nun kranial sinir ve bulber tutulum yaptığı, sıklıkla solunum kasları tutulumuna yol açarak mekanik ventilasyon desteği gereksinimi gösterdiği bildirilmiştir. Ancak olgumuzda muhtemelen erken intravenöz immünglobulin tedavisi sonucu solunum kasları tutulumu gözlenmemiştir. Guillain Barre Sendromu olgularının etyolojisinde hepatit A da akılda tutulmalıdır.