Long Term Follow-Up, Treatment and Prognosis of Acute Transverse Myelitis Patients In Childhood

Çocukluk Çağı Akut Transvers Myelit Olgularında Uzun Süreli İzlem, Tedavi ve Prognoz

Çocukluk Çağında Akut Transvers Myelit / Acute Transverse Myelitis in Childhood

Mehmet Canpolat[1], Hakan Gümüş[1], Hüseyin Per[1], Hatice Gamze Poyrazoğlu[1], Ali Yıkılmaz[2], Abdulhakim Çoşkun[2], Sefer Kumandaş[1]
[1]Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, [2]Radyoloji Anabilim Dalı, Pediatrik Radyoloji Bilim Dalı, Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kayseri, Türkiye

Özet

Amaç: Akut transvers miyelit tanısı ile izlenen pediatrik olguların medikal hikayesi, klinik bulguları, görüntüleme bulguları, laboratuvar verileri ve uygulanan tedavilerin etkinliğinin değerlendirilmesi amaçlandı. Gereç ve Yöntem: Transvers Miyelit Çalışma Grubu (2002) tanı kriterlerine göre akut transvers miyelit tanısı konulan, yaşları 1 ile 15 yaş arasında değişen 8 olgunun klinik, laboratuvar, radyolojik verileri ve uygulanan tedavi yaklaşımları retrospektif olarak değerlendirildi. Çalışma için Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi etik kurul onayı (07.08.2012/488) alındı. Bulgular: Çalışmaya alınan olguların 5'i erkek ve 3'ü kız olup, ortalama yaşları 9.00 ± 4.7 yaş idi. Olguların başvuruda en sık gözlenen yakınmaları; 7 olguda güçsüzlük, 2 olguda idrar kaçırma idi. Etiyolojik olarak 5 olguda geçirilmiş üst solunum yolu enfeksiyonu, 2 olguda alt solunum yolu enfeksiyonu saptandı. Spinal Manyetik Rezonans Görüntülemede 5 olguda servikal, 7 olguda torakal ve 5 olguda lomber tutulum saptandı. Bu olguların birinde servikal ve torakal tutulum, 2 olguda torakolomber tutulum, 3 olguda servikal-torakal-lomber tutulum birlikteydi. Tüm olgulara yüksek doz metil prednizolon, 5 olguya ilave olarak intravenöz IgG, 2 olguya da ilave olarak plazmaferez uygulandı. Sekel olarak 3 olguda parapleji, 3 olguda guadripleji, 7 olguda nörojenik mesane bulguları gözlendi. Tartışma: Akut transvers myelit çocuklarda sıklıkla ağır nörolojik sekellerle iyileşmektedir. Servikal tutulum ve tutulan segmentin büyüklüğü de prognozu olumsuz etkilemektedir.

Anahtar Kelimeler

Çocuk; Manyetik Rezonans Görüntüleme; Prognoz; Transvers Miyelit; Tedavi

Abstract

Aim: To overview the medical history, clinical signs, imaging studies, laboratory data and treatment effectiveness in children with acute idiopathic transverse myelitis. Material and Method: Eight patients under the age of 15 years who presented acute transverse myelitis were included in the study by using the criteria of the Transverse Myelitis Consortium Working Group (2002). Chart analysis, clinical evaluation, imaging studies, laboratory data and treatment effectiveness were evaluated retrospectively. The study approved by the ethics committee (07.08.2012/488). Results: Five patients were boys and 3 were girls. The mean age was 9.00 ± 4.7 years. The most common symptoms were weakness (7/8) and urinary incontinence (2/8). Concurrent upper respiratory tract infection was present in 5 patients and lower respiratory tract infection in 2 patients. On magnetic resonance imaging of spine, there were cervical involvement in 5 cases, thoracic involvement in 7 patients, and lumbar involvement, in 5 patients There was concurrent cervical and thoracic spinal cord involvement in 1 patient, thoraco-lumball spinal cord involvement in 2 patients and total cord involvement in 3 patients All patients were treated with high-dose methylprednisolone, 5 patients received intravenous IgG, and 2 patients underwent plasmapheresis. The most common sequel was neurogenic bladder in 7 cases, followed by paraplegia and quadriplegia which were both observed in 3 cases. Discussion: Persistent neurogenic disability is common in children with acute transverse myelitis. Cervical involvement and the extent of the involving segment are associated with poor prognosis.

Keywords

Child; Magnetic Resonance Imaging; Prognosis; Transverse Myelitis; Therapy

DOI: 10.4328/JCAM.1347 Received: 24.10.2012 Accepted: 19.11.2012 Printed: 01.07.2014 J Clin Anal Med 2014;5(4): 294-299
Corresponding Author: Mehmet Canpolat, Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.B.D Kayseri, Türkiye.
T.: +90 3522076666 F.: +90 3524375825 E-Mail: drmehmetcanpolat@gmail.com

Giriş

Akut transvers miyelit (ATM) spinal kordda fokal inflamasyon sonucu demiyelinizasyon ve nöronal hasara bağlı olarak gelişen motor, duyusal ve otonomik disfonksiyon ile karakterizedir. Akut transvers miyelit oldukça nadir görülen bir durumdur. Amerika Birleşik Devletlerinde her yıl 1-4/ 1 000 000 yeni olguya tanı konulmaktadır. 10-19 yaş ve 30-39 yaşlar arasında daha sık görülür. Cinsiyet farkı ve ailesel eğilim yoktur [1;2]. Medulla spinaliste belli bir segment boyunca motor ve duyusal traktusların tutulumu söz konusudur. Genellikle fokal tutulum olmakla beraber nadiren kordu segmental olarak tutabilir. En sık torakal segmentler tutulur. Patogenezi tam bilinmemekle birlikte, T hücre aracılı otoimmunitenin sorumlu olduğu iddia edilmektedir [1-4]. Literatürde çocukluk çağı ATM olgularının değerlendirildiği çalışmalar sınırlıdır. Bu olguların uzun dönem prognozu ve yüksek doz steroid tedavisinin prognoz üzerine etkileri tartışmalıdır. Bu çalışmada ATM tanısı alan olguların etiyoloji, tedavi ve prognozları literatür bilgileriyle tartışılması amaçlandı.

Gereç ve Yöntem

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi 07/08/2012 Tarih ve 488 sayılı etik kurul onayı ile gerçekleştirilen bu çalışmada Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nöroloji Polikliniği'nde 2003-2011 yılları arasında tetkik edilerek Transvers Miyelit Çalışma Grubu (2002) tanı kriterleri raporuna göre (Tablo1) ATM tanısı konulan 8 olgunun etiyolojik, klinik ve radyolojik özellikleri Helsinki deklerasyonu 2008 prensiplerine uygun olarak retrospektif incelendi. Onyedi yaşından büyük olan, ATM tanısı konulduğu tespit edilen ancak kontrole gelmeyen, takip ve tedavilerine ayrı bir sağlık kurumunda devam eden olgular çalışma kapsamının dışında tutuldu.

Olguların yaş, cinsiyet, başvuru yakınması, yakın zamanda geçirilmiş enfeksiyon hikayesi, aşılama, travma, eşlik eden enfeksiyon bulguları, aile hikayesi, fizik muayene bulguları ve dosya bilgileri yeniden incelendi. Laboratuvar bulguları, beyin omurilik sıvısı (BOS) protein düzeyi ve hücre sayısı hasta dosyalarından kayıt edildi. Radyolojik olarak kontraslı ve kontrasız kranial Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG), başvuru anında yapılan spinal MRG ve 3-6. aylarda çekilen takip spinal MRG bulguları retrospektif olarak iki ayrı pediatrik radyolog tarafından değerlendirildi.

Olgulara ait demografik veriler retrospektif olarak incelendi, kayıt bilgileri yeterli olan 8 olgunun verileri "SPSS for Windows version 15.0" istatistik paket programı kullanılarak değerlendirildi. Tanımlayıcı istatistiklerde değişkenlik ölçütü ortalama ± standart hata olarak verildi.

Bulgular

Çalışmaya alınan olguların 5'i (%62,5) erkek ve 3'ü (% 37,5) kız, ortalama yaşları 9.00 ± 4.7 yaş (12 ay - 15 yaş) idi. Olguların başvuruda en sık gözlenen yakınmaları; 7 olguda (%87,5) güçsüzlük, 2 olguda (%25,0) idrar kaçırma, 1 olguda (%12,5) karın ağrısı, 1 olguda (%12,5) bel ağrısı, 1 olguda (%12,5) boyun ağrısı, 1 olguda (%12,5) ateş ve kusma, 1 olguda (%12,5) ventilatör gereksinimi gösteren solunum sıkıntısı idi. Beş olguda (% 62.5) son 1 ay içerisinde geçirilmiş üst solunum yolu enfeksiyonu (ÜSYE), 2 olguda (%25,0) son 1 ay içerisinde geçirilmiş alt solunum yolu enfeksiyonu (ASYE), 1 olguda (%12,5) öncül neden olarak travma hikayesi saptandı. Olguların klinik ve radyolojik özellikleri tablo 2'de verilmiştir.

Beş olguda (%62,5) seviye veren duyu kaybı, 6 olguda (%75.0) idrar inkontinansı, 4 olguda (% 50.0) gaita inkontinansı mevcuttu ve olguların tümünde alt ekstremitede arefleksi saptandı. Beş olguda (%62,5) üst ekstremitede derin tendon refleksleri alınamadı. Olguların tümünde alt ekstremitede değişen derecelerde kuvvet kaybı, 5 olguda (%67.5) ise üst ekstremitede değişen derecelerde kuvvet kaybı saptandı. Karın cildi refleksi ve anal refleks olguların tümünde alınamadı. Üç olguda (%37.5) ense sertliği saptandı. Beş olguda da (%62.5) parestezi saptandı.

Tüm olguların kranial MRG'si normal idi. Spinal MRG'de 5 olguda (%62.5) servikal, 7 olguda (%87.5) torakal, 5 olguda (% 62.5) ise lomber tutulum saptandı. Servikal ve torakal tutulum 1 olguda (%12.5), torakolomber tutulum 2 olguda (%25.0), servikal-torakal-lomber tutulum 3 olguda (%37.5) saptandı. Bir olguda (%12.5) izole servikal, bir olguda da (%12.5) izole torakal tutulum saptandı. Dört olguda (%50.0) kord da ekspansiyon, tüm olgularda T2 ağırlıklı (T2A) görüntülerde kord santralinde sinyal artışı ve 2 olguda da (%25.0) kontrast tutulumu saptandı. Bir olguda (% 12.5) gri ve beyaz cevher tutulumu, diğer olgularda (% 87.5) ise gri cevher tutulumu saptandı. İzlemin 1 ve 6. ayları arasında yapılan takip MRG incelemesinde; 2 olguda (%25.0) konus dışında tüm kordun atrofik olduğu, 2 olguda da (%25.0) holokord atrofisi saptandı. İki olgunun (%25.0) takip spinal MRG incelemesi normaldi. Diğer 2 olgunun (%25.0) ise takip MRG incelemesine hastane kayıtlarından ulaşılamadı. Olguların radyolojik özellikleri tablo 2'de, örnek olgu görüntüleri ise resim 1 ve 2'de verildi.

Beyin omurilik sıvısı (BOS) incelemesinde 7 olguda (% 87.5) BOS'ta protein artışı saptandı. Ortalama BOS proteini 76.3 ± 35.3 mg/dl (30-142) idi. Üç olguda (%37.5) BOS'ta lenfositik pleositoz saptandı. Oligoklonal bant ve BOS IgG indeksi bakılamadı.

Tüm olgulara intravenöz 30 mg/kg/gün (maksimum 1000 mg) 5 gün süre ile yüksek doz metil prednizolon tedavisi uygulandı,

Tablo 1. Akut tranvers myelit tanı kriterleri [1;2].

Tanı kriterleri	Dışlama kriterleri:
• Medulla spinalis kökenli duysal, motor ve otonomik fonksiyon bozukluğu • Bilateral belirti ve bulgular (simetrik olması koşul değil) • Seviye veren duyu kaybı • Nörogörüntüleme ile ekstraaksiyal bası yapabilecek nedenlerin dışlanması (Spinal MRG veya myelografi ile) • Beyin omurilik sıvısında (BOS) da pleositoz (PL), veya yüksek IgG indeksi veya postkontrast parlaklaşma ile medulla spinaliste inflamasyonun gösterilmesi (Başlangıçta bu bulguların hiçbiri yoksa, semptomların başlangıcından itibaren 2-7 gün içinde PL ve MRG incelemesi tekrarlanır) • Semptomların başlangıcından itibaren 4 saat ve 21 gün içinde ilerleme olması	• Son on yıl içinde spinal ışınlama öyküsünün olması • Anterior spinal arter trombozu ile uyumlu arteryel dağılıma uygun klinik defisit varlığı • Medulla spinalis yüzeyinde AVM ile uyumlu anormal akım saptanması • Bağ dokusu hastalığının klinik ve serolojik bulguları (sarkoidoz, Behçet hastalığı, Sjögren sendromu, SLE, mikst bağ dokusu hastalığı vs) veya Sifiliz, Lyme hastalığı, HIV, HTLV-1, Mikoplazma ve diğer viral enfeksiyonların SSS bulguları (ör: HSV-1, HSV-2, VZV, EBV, CMV; HHV-6, enterovirüs) • Multipl sklerozu düşündüren MRG bulguları • Klinik olarak belirgin optik nörit öyküsü.

Tablo 2. Olguların klinik, laboratuvar ve radyolojik sonuçları.

Olgu	Yaş	Cinsiyet	Şikayeti	Öncül neden	Düzey veren duyu kaybı			Derin tendon refleksleri		Kuvvet kaybı		Ense sertliği	Anal refleks	Karın cildi refleksi	BOS Bulguları	
					C1-C8	T1-T12	L1-L5	Üst eks	Alt eks	Üst eks	Alt eks				Protein mg/dl	Hücre (Lenfosit) mm3
1	11	Erkek	Bel ağrısı, İdrar kaçırma	ÜSYE	-	-	-	Normoaktif	Alınamadı	Yok	4/5	Yok	Alınamadı	Alınamadı	82.5	Ø
2	15	Erkek	Halsizlik, Kuvvet kaybı	ÜSYE	-	Evet	-	Alınamadı	Alınamadı	4/5	5/5	Yok	Alınamadı	Alınamadı	30	20
3	1 (12ay)	Erkek	Solunum sıkıntısı, Kuvvet kaybı	ASYE	-	Evet	-	Alınamadı	Alınamadı	4/5	5/5	Yok	Alınamadı	Alınamadı	59	Ø
4	5	Erkek	Karın ağrısı, Kuvvet kaybı, İdrar kaçırma	ÜSYE	-	-	Evet	Normoaktif	Alınamadı	Yok	3/5	Var	Alınamadı	Alınamadı	56	Ø
5	6	Kız	Boyun ağrısı, Kuvvet kaybı	ASYE	-	-	-	Alınamadı	Alınamadı	3/5	5/5	Var	Alınamadı	Alınamadı	112	Ø
6	14	Erkek	Kuvvet kaybı	ÜSYE	-	Evet	-	Alınamadı	Alınamadı	2/5	5/5	Yok	Alınamadı	Alınamadı	142	40
7	10	Kız	Kusma, ateş, Kuvvet kaybı	ÜSYE	Evet	-	-	Alınamadı	Alınamadı	3/5	5/5	Var	Alınamadı	Alınamadı	64,5	30
8	10	Kız	Kuvvet kaybı	Travma	-	-	-	Normoaktif	Alınamadı	Yok	4/5	Yok	Alınamadı	Alınamadı	65	Ø

ASYE: Alt solunum yolu enfeksiyonu, C: Servikal, L: Lumbal, MRG: Magnetik rezonans görüntüleme, T: Torakal, T2A: T2 Ağrılıklı MRG görüntüleme, ÜSYE: Üst solunum yolu enfeksiyonu.

Tablo 2'nin devamı. Olguların klinik, laboratuvar ve radyolojik sonuçları.

Olgu	Spinal MRG										Semptomların başlaması ile tedaviye başlanması arasında geçen süre	Tedavi			Prognoz	
	Kranial MRG	Takip MRG			Kord ekspansiyonu	T2A sinyal artışı	Kontrast tutulumu	Tutulum Yeri				Yüksek doz steroid	Plazmaferez	IVIG	Takip süresi (ay)	
		Tutulum Bölgesi	Konus Tutulumu					Gri cevher	Beyaz cevher	Her ikisi						
1	Normal	T6-L1	Evet	-	Evet	Evet	Evet	Evet	Hayır	-	< 24 saat	Evet	-	Evet	12	Nörojenik mesane
2	Normal	C4-T2	Hayır	Konus dışında tüm kord atrofik	Hayır	Evet	Hayır	Evet	Hayır	-	> 24 saat	Evet	Evet	-	12	Guadripleji Nörojenik mesane
3	Normal	C3-L1	Hayır	Konus dışında tüm kord atrofik	Evet	Evet	Hayır	Evet	Hayır	-	> 24 saat	Evet	Evet	-	36	Guadripleji Nörojenik mesane
4	Normal	T9-T11	Hayır	-	Hayır	Evet	Hayır	Evet	Hayır	-	> 24 saat	Evet	-	Evet	12	Parapleji Nörojenik mesane
5	Normal	C6	Hayır	Normal	Hayır	Evet	Evet	Evet	Hayır	-	> 24 saat	Evet	-	Evet	24	Parapleji Nörojenik mesane
6	Normal	C6-L1	Hayır	Holokord atrofi	Evet	Evet	Hayır	Evet	Evet	Evet	> 24 saat	Evet	-	Evet	60	Parapleji Nörojenik mesane
7	Normal	C2-L1	Hayır	Holokord atrofi	Evet	Evet	Hayır	Evet	Hayır	-	> 24 saat	Evet	-	-	36	Guadripleji Nörojenik mesane
8	Normal	T9-L1	Hayır	Normal	Hayır	Evet	Hayır	Evet	Hayır	-	< 24 saat	Evet	-	Evet	12	Şifa

ASYE: Alt solunum yolu enfeksiyonu, C: Servikal, L: Lumbal, MRG: Magnetik rezonans görüntüleme, T: Torakal, T2A: T2 Ağrılıklı MRG görüntüleme, ÜSYE: Üst solunum yolu enfeksiyonu.

5 olguya (%62.5) ilave 400mg/kg/gün 5 gün süre ile intravenöz IgG (IVIG), 2 olguya (%25.0) ise plazmaferez uygulandı. Üç olguda (%37.5) takibi süresince ventilatör desteği gerektiren solunum sıkıntısı gözlendi. Tüm olgular uzun süreli izlemde fizik tedavi programına alındı.

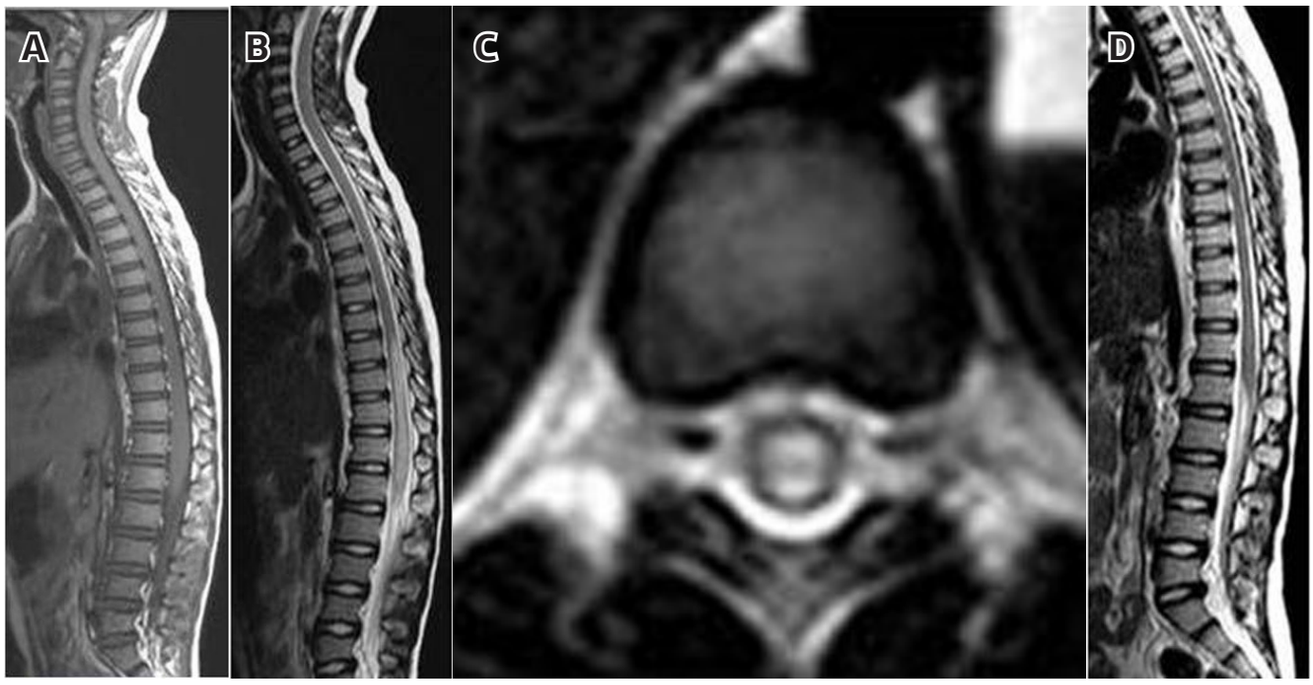
Olguların takip süresi ortalama 25.5 ± 17.4 ay (12 - 60 ay) idi. Takip süresi sonunda 7 olguda (%87.5) sekelli iyleşme, 1 olguda (%12.5) sekelsiz iyileşme gözlendi. Sekel olarak 3 olguda (%37.5) parapleji, 3 olguda (%37.5) guadripleji, 7 olguda (%87.5) nörojenik mesane gözlendi. Servikal tutulumun eşlik ettiği 5 olgunun; 2'sinde (%40.0) parapleji, 3'ünde (%60.0) guadripleji ve olguların tümünde de nörojenik mesane sekel olarak gözlendi. Servikal ve torakal tutulumu olan 1 olguda guadripleji ve nörojenik mesane sekel olarak gözlendi. İzole torakal veya torakolomber tutulumu olan 3 olgunun ikisinde nörojenik mesane, 1 olguda parapleji sekel olarak gözlenirken, bir olgu sekelsiz olarak iyileşti. Servikal-torakal-lomber tutulumu olan 3 olgunun ikisinde (%75) guadripleji, 1 olguda parapleji ve tüm olgularda da nörojenik mesane sekel olarak gözlendi.

Tartışma

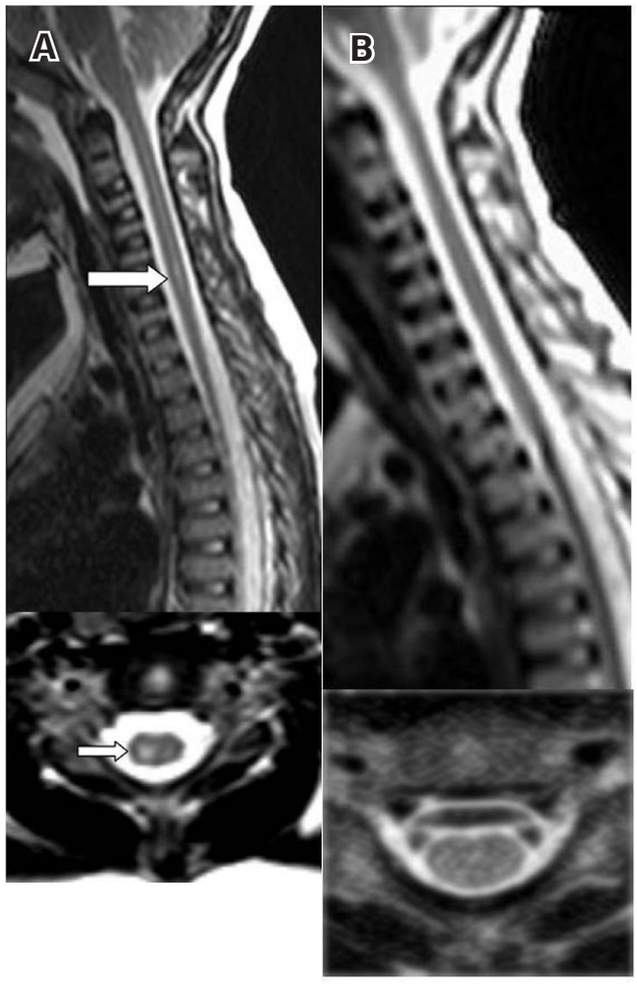
ATM'li olguların %28'si çocuktur [1-4]. Hastalık yaş bakımında bimodal dağılım gösterir; 10-19 yaş ve 30-39 yaş arasında olmak üzere iki tepe yapar, cinsiyet farkı ve ailesel eğilim yoktur [1;2]. Bu çalışmaya alınan 5'i (%62,5) erkek 3'ü (% 37,5) kız toplam 8 olgunun yaş ortalaması 9.00 ± 4.71 yaş idi.

Olguların %70 inde öncül veya eşlik eden bir enfeksiyon öyküsü vardır [2;3]. Bu çalışmada, 5 olguda (% 62.5) geçirilmiş ÜSYE, 2 olguda (%25.0) ASYE saptandı. Bir olguda (%12,5) öncül neden olarak travma hikayesi saptandı.

ATM klinik bulgularının ortaya çıkışından önce ateş, sırt ağrısı, ekstremite ve karın ağrısı ve duyu kaybı görülebilir. Hızlı ilerleme göstererek parapleji/tetrapleji, duyu kaybı, otonomik disfonksiyon, sifinkter kusuru ve seviye veren duyu kaybı gelişir.



Resim 1. Transvers myeliti olan olguda (olgu no: 8) midsagital T1A (A) ve T2A TSE (B) ve T-12 vertebra düzeyinden geçen aksiyel T2A TSE (C) görüntülerde spinal kordun, konus medullaris dahil olmak üzere, T9-L1 düzeyleri arasında tutulduğu izlenmektedir. Tutulan alanlar T1A görüntülerde izointens, T2A görüntülerde hiperintens olup spinal kordda ekspansiyon eşlik etmektedir. Bir ay sonra yapılan kontrol spinal MRG incelemede, midsagital T2A TSE görüntüde lezyonların tamamen düzeldiği görülmektedir (D).



Resim 2: Transvers myeliti olan olguda (olgu no: 5) midsagital ve aksiyel T2A TSE (A) ve C6 vertebra düzeyinden geçen görüntülerde spinal kordun tutulduğu izlenmektedir. Tutulan alan T2A görüntülerde hiperintens olup spinal kordda ekspansiyon eşlik etmektedir. Bir ay sonra yapılan kontrol spinal MRG incelemede, midsagital ve aksiyel T2A TSE görüntüde lezyonların tamamen düzeldiği görülmektedir (B).

Başlangıçta, kas güçsüzlüğü flask tiptedir, derin tendon refleksleri (DTR) alınamaz; ikinci haftanın sonuna doğru piramidal bulgular gelişir. Yüzeyel refleksler (karın cildi refleksleri, kremaster refleksi) alınamaz. Duyu kusuru daha çok ağrı ve ısı duyu kusuru şeklindedir; derin duyu (pozisyon, vibrasyon) korunmuştur. Nörolojik bulgular genelde birkaç gün içinde belirgin düzeye ulaşır. Çocuklarda servikal segment tutulumu erişkinlere gore daha sık görülür ve solunum yetmezliğine neden olur [2-9].

Knebusch ve ark.[7] 9 olguluk serilerinde en sık semptomların duyusal semptomlar ve mesane disfonksiyonu olduğunu bildirmişlerdir. Lahat ve ark. [8] 10 olguluk serisinde de, ağrı en sık rastlanan yakınma olup, tüm olgularda alt ekstremite güçsüzlüğü bulunurken dört olguda kollarda da güçsüzlük saptanmıştır.

Bu çalışmada olguların başvuruda en sık gözlenen yakınmaları; 7 olgu (%87,5) güçsüzlük, 2 olgu (%25,0) idrar kaçırma idi. Olguların fizik muayene ve takiplerinde en sık saptanan bulgular; 5 olguda seviye veren duyu kaybı (%62,5), 6 olguda idrar inkontinansı (%75.0), 4 olguda (% 50.0) gaita inkontinansı ve olguların tümünde alt ekstremitede arefleksi idi. Beş olguda (%62,5) üst ekstremitede derin tendon refleksleri alınmadı. Olguların tümünde alt ekstremitede değişen derecelerde kuvvet kaybı, 5 olguda (%67.5) ise üst ekstremitede değişen derecelerde kuvvet kaybı saptandı. Karın cildi refleksi ve anal refleks olguların tümünde alınamadı. Üç olguda (%37.5) ense sertliği saptandı. Beş olguda da (%62.5) parastezi saptandı.

ATM olgularının yarısında BOS'ta pleositoz, IgG indeksinde artma ve protein artışı saptanabilir [2-5]. Bu çalışmada 7 olguda (% 87.5) BOS'ta protein artışı, 3 olguda (%37.5) BOS'ta lenfositik pleositoz saptandı. Oligoklonal bant ve BOS IgG indeksi bakılamadı.

Spinal MRG'de medullada genişleme, T2 ağırlıklı sekanslarda tutulan segmentlerde hiperintensite görülür. Kontrast tutabilir. Genellikle tutulan segment 2 vertebra boyundan daha uzun-

dur [2-11]. Ayırıcı tanıda, spinal vasküler olaylar, spinal tümör ve akut demyelinizan inflamatuvar polinöropati düşünülmelidir.

Alper ve ark. [10] 27 olguluk çalışmalarında 21 olguda (%78) anormal MRG bulguları tariflemişlerdir. Bu olguların %14.3'ünde servikal, %28.6 sında torakal, %4.8'inde lumbar, %52.3'ünde multirejyonel tutulum saptamışlarıdır. Multirejyonel tutulum saptanan olguların %63.1'inde servikal ve torakal, % 9.1'inde torakal ve lomber, % 9.1'inde serviko-torako-lomber, % 9.1'inde servikal-torakal-lomber ve konus tutulumu saptamışlardır. Olguların %66.7'sinde gri cevher, %33.3'ünde hem gri hemde beyaz cevher tutulumu gözlemişlerdir. Olguların %66.7'sinde tutulan segment uzunluğu 3 den fazla, %33.3' ünde 3 den daha kısa olduğunu tespit etmişler ve %19.1 olguda kontras tutulumu saptamışlardır. Kordda ekspansiyon ve ödem olgularının % 42.9' unda tespit etmişlerdir.

Bu çalışmada spinal MRG'de 5 olguda (%62.5) servikal, 7 olguda (%87.5) torakal, 5 olguda (% 62.5) lomber tutulum saptandı. Servikal ve torakal tutulum 1 olguda (%12.5), torakolomber tutulumu 2 olguda (%25.0), servikal-torakal-lomber tutulumu 3 olguda (%37.5) saptandı. Bir olguda (%12.5) servikal, bir olguda da (%12.5) izole torakal tutulum saptandı. Dört olguda (%50.0) kord da ekspansiyon, tüm olgularda T2 ağırlıklı (T2A) görüntülerde kord sentralinde hiperintensite ve 2 olguda da (%25.0) kontrast tutulumu saptandı. Bir olguda (% 12.5) gri ve beyaz cevher tutulumu, diğer olgularda (% 87.5) ise gri cevher tutulumu saptandı.

Yüksek doz metilprednisolon ATM başlangıç tedavisinde günümüzde standart haline gelmiştir. İlk kez Sebire ve ark. [12] IV yüksek doz metilprednisolon tedavisi uygulamışlar ve sonuçları yalnız semptomatik tedavi yapılan eski 10 olgu ile karşılaştırmışlardır. Çalışmada steroid alan grupta bağımsız yürüme zamanının anlamlı ölçüde kısaldığını, birinci yıl sonunda tam düzelmenin anlamlı derecede daha yüksek olduğunu bildirilmişlerdir. Metilprednizolonun etki mekanizması tam olarak bilinmemekle birlikte; otoimmun yanıtı, T lenfositlerden sitokin salınımını inhibe ederek gösterdiği düşünülmektedir [2;3].

Bazı çalışmalarda ağır demiyelinizasyon bulguları olan olgularda veya yüksek doz metilprednisolon tedavisini tolere edemeyecek olgularda plasmaferez, IVIG yada diğer immunsüpresif tedavilerin uygulanabileceği bildirilmiştir [13-15]. Ancak ATM tanılı olgularda yüksek doz metilprednisolon, IVIG, plasmaferez ve diğer immunsüpresif tedavilerin etkinliğini ve uzun vadeli prognoz üzerine etkilerini karşılaştıran çift kör çalışma bulunmamaktadır. Bu çalışmada tüm olgulara başlangıç tedavisi olarak 30mg/kg/gün intravenöz 5 gün süre ile (maksimum 1000mg/gün) yüksek doz metil prednizolon verildi. Uzun süreli idame tedavisine 6 hafta süre ile 1-2mg/kg/gün oral metil prednizolon tedavisi ile devam edildi. Beş olguya (%62.5) yüksek doz steroid tedavisine yanıt olmaması, bulguların ilerlemesi ve artan solunum sıkıntısı nedeni ile 400 mg/kg/gün 5 gün süre ile IVIG, 2 olguya (%25.0) yüksek doz steroid tedavisine yanıtı olmadığı için plazmaferez uygulandı. Tüm olgular uzun süreli izlemde fizik tedavi programına alındı. Çalışmanın retrospektif olması, kontrol gurubunun olmaması ve sekel oranının yüksek olması nedeni ile bağımsız yürüme zamanı üzerine tedavinin etkisi yönünden olgular değerlendirilemedi.

Prognoz çocukluk çağı ATM olgularında genelde iyidir. Olguların %60'ı tam ve tama yakın iyileşme gösterir; iyileşme ilk hafta içinde başlar, çoğu olguda altı ayda tamamlanmasına karşın, tam iyileşme için bir yıl beklenmelidir. Olguların % 15'inde ağır sekel kalır (motor, sfinkter kusuru). Bulguların gelişimi ne kadar hızlı ise prognoz o denli kötüdür [2;3;16-21].

Pidcock ve ark [18] ATM tanılı 47 çocuğu değerlendirmiştir. Bu olguların %54-75 inde nörojenik mesane ve duyusal bulgularının devam ettiğini bildirmişlerdir. Prognozu olumlu etkileyen faktörlerin MRG de lezyonun küçük olması, servikal tutulumun olmaması, 7 günden önce tanı konması, tam kan sayımının normal olması, BOS incelemesinde hücre gözlenmemesi olduğunu bildirmişlerdir. Öncül enfeksiyon, travma, hızlı progresyon, yüksek doz steroid tedavisi ile prognozun ilişkili olmadığını belirtmişlerdir.

Bu çalışmada 7 olguda (%87.5) sekelli iyleşme, 1 olguda (%12.5) sekelsiz iyleşme gözlendi. Semptomların başlaması ile tanı arasında geçen süre 24 saatten uzun olan ve hızlı progresyon gösteren tüm olgularımızda nörolojik sekel gözlendi. Servikal tutulumun eşlik ettiği 5 olgunun; 2'sinde (%40.0) parapleji, 3'ünde (%60.0) guadripleji ve olguların tümünde de nörojenik mesane sekel olarak gözlendi. Servikal ve torakal tutulumu olan 1 olguda guadripleji ve nörojenik mesane sekel olarak gözlendi. Servikal-torakal-lomber tutulumu olan 3 olgunun ikisinde (%75) guadripleji, 1 olguda parapleji ve tüm olgularda da nörojenik mesane sekel olarak gözlendi. Olgularımızdaki yüksek oranda sekel gözlenmesinin tutulan segmentin büyüklüğü, servikal tutulum, semptomların başlaması ile tanı arasında geçen sure ve hızlı progresyon ile ilişkili olabileceğini düşünüyoruz.

Sonuç olarak mevcut tedavi seçeneklerine rağmen transvers miyelitin morbiditesi yüksektir. Servikal tutulum ve tutulan segmentin büyüklüğü de prognozu olumsuz etkilemektedir. Erken tanı ve tedavi yanında yaşam kalitesini artırmak için erken dönemde fizik tedavi uygulanması ve olguların nörojenik mesane yönünden yakın izlemleri gerekir.

Çıkar Çakışması ve Finansman Beyanı

Bu çalışmada çıkar çakışması ve finansman destek alındığı beyan edilmemiştir.

Kaynaklar

1. Proposed diagnostic criteria and nosology of acute transverse myelitis. Transverse Myelitis Consortium Working Group. Neurology 2002;59(4):499–505.
2. Gökben S. İmmün Kökenli Demiyelizan Hastalıklar. Türkiye Klinikleri J Pediatr Sci 2008;4(4):81-8.
3. Gökben S. Transvers Miyelit. Güncel Pediatri Dergisi 2008;6(1):107-8.
4. Rust R, Menkes JH: Autoimmune and postinfectious diseases. Menkes JH, Sarnat HB(eds): Child Neurology 6th Ed, Lippincott Williams & Wilkins 2000. p. 627-91.
5. Connolly AM, Iannaccone ST:Anterior horn cell and cranial motor neuron disease. Swaiman KF, Ashwal S, Ferriero DM (eds): Pediatric Neurology Principles & Practice. 4th Ed., Mosby Elsevier, Philadelphia, 2006. p.1859-86.
6. Shian WJ, Chi CS. Acute transverse myelitis in children: clinical analysis of seven cases. Zhonghua Yi Xue Za Zhi (Taipei) 1994;54(1):57-61.
7. Knebusch M, Strassburg HM, Reiners K. Acute transverse myelitis in childhood: nine cases and review of the literature. Dev Med Child Neurol 1998;40(9):631-9.
8. Lahat E, Pillar G, Ravid S, Barzilai A, Etzioni A, Shahar E. Rapid recovery from transverse myelopathy in children treated with methylprednisolone. Pediatr Neurol 1998;19(4):279-82.
9. Defresne P, Meyer L, Tardieu M, Scalais E, Nuttin C, De Bont B, et al. Efficacy of high dose steroid therapy in children with severe acute transverse myelitis. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2001;71(2):272-4.
10. Alper G, Petropoulou KA, Fitz CR, Kim Y. Idiopathic acute transverse myelitis in children: an analysis and discussion of MRI findings. Mult Scler 2011;17(1):74-80.
11. Andronikou S, Albuquerque-Jonathan G, Wilmshurst J, Hewlett R. MRI findings in acute idiopathic transverse myelopathy in children. Pediatr Radiol 2003;33(9):624-9.
12. Sebire G, Hollenberg H, Meyer L, Huault G, Landrieu P, Tardieu M. High dose methylprednisolone in severe acute transverse myelopathy. Arch Dis Child 1997;76(2):167-8.
13. Keegan M, Pineda AA, McClelland RL, Darby CH, Rodriguez M, Weinshenker BG.

Plasma exchange for severe attacks of CNS demyelination: predictors of response. Neurology 2002;58(1):143-6.
14. Scott TF, Frohman EM, De Seze J, Gronseth GS, Weinshenker BG. Evidence-based guideline: clinical evaluation and treatment of transverse myelitis: report of the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology 2011;77(24):2128-34.
15. Hammond ER, Kerr DA. Priapism in infantile transverse myelitis. Arch Neurol 2009;66(7):894-7.
16. Kerr D, Chrishan C, Piddock F. Acute transverse myelitis. In: Singer H, Kossoff EH, Hartman Al, Crawford TO, editors. Treatment of Pediatric Neurologic Disorders. Boca Raton, FL: Taylor & Francis, 2005. p.445-51.
17. Miyazawa R, Ikeuchi Y, Tomomasa T, Ushiku H, Ogawa T, Morikawa A. Determinants of prognosis of acute transverse myelitis in children. Pediatr Int 2003;45(5):512-6.
18. Pidcock FS, Krishnan C, Crawford TO, Salorio CF, Trovato M, Kerr DA. Acute transverse myelitis in childhood: center-based analysis of 47 cases. Neurology 2007;68(18):1474-80.
19. Fonseca LF, Noce TR, Teixeira ML, Teixeira AL Jr, Lana-Peixoto MA. Early-onset acute transverse myelitis following hepatitis B vaccination and respiratory infection: case report. Arq Neuropsiquiatr 2003;61(2A):265-8.
20. Defresne P, Hollenberg H, Husson B, Tabarki B, Landrieu P, Huault G, et al. Acute transverse myelitis in children: clinical course and prognostic factors. J Child Neurol 2003;18(6):401-6.
21. Thomas T, Branson HM, Verhey LH, Shroff M, Stephens D, Magalhaes S, et al. The demographic, clinical, and magnetic resonance imaging (MRI) features of transverse myelitis in children. J Child Neurol 2012;27(1):11-21.