

ÇOCUKLUK ÇAĞINDA MİYELIT İLE BAŞVURAN OLGULARIN DEĞERLENDİRİLMESİ

EVALUATION OF CASES PRESENTING WITH MYELITIS IN CHILDHOOD

Mahmut ASLAN¹ , Serdal GÜNGÖR¹ 

¹İnönü Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, Malatya, Türkiye

ORCID IDs of the authors: M.A. 0000-0002-5355-8994; S.G. 0000-0003-3875-6770

Cite this article as: Aslan M, Gungor S. Evaluation of cases presenting with myelitis in childhood. J Ist Faculty Med 2021;84(2):245-8. doi: 10.26650/IUITFD.2019.0048

ÖZET

Amaç: Miyelit spinal kordun ve beyinin genellikle sebebi bilinmeyen monofazik inflamatuvar demiyelinizan bir hastalığıdır. Motor, duyuşsal ve otonomik semptomlar ile karakterizedir. Çocukluk yaş grubunda en sık akut dissemine ensefalomyelit (ADEM) ve transvers miyelit olarak karşılaşıyoruz. Bu çalışmada miyelit ile kliniğimize başvuran hastaları değerlendirdik.

Gereç ve Yöntem: Bu çalışmaya 2012-2019 yılları arasında İnönü Üniversitesi Çocuk Nöroloji kliniğine miyelit ile başvuran hastalar alındı. Hastalarımızın tanısı, demografik bulguları, tedavi ve tedaviye yanıtları değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya 23'ü ADEM, 15'i transvers miyelit olmak üzere 38 hasta dahil edildi. Hastalarımızın yaş ortalaması $8,52\pm 4,19$ yıl idi. Çalışmaya alınan ADEM hastalarının %73,9'u; transvers miyelitli hastaların %46,7'si erkekti. Hastaların ortalama takip süresi $22,65\pm 17,71$ aydı. Hastalara tedavi olarak 28'ine steroid, 3'üne IVIG, 6'sına steroid+IVIG, 1'ine ise steroid+IVIG+p-lazmaferaz tedavileri verildi. Transvers miyelit ile takipli hastanın ikisi polifazik, biri monofazikti. ADEM ile takipli hastaların %82,6'sında ensefalopati, 8'inde nöbet, 19'unda ateş izlendi. Anti-miyelin oligodendrosit glikoprotein (Anti-MOG) pozitif olan 3 hasta vardı. Bu hastaların biri transvers smiyelit sonrası üç defa optik nörit atağı geçirdi ve nöromiyelitis optika spektrum bozukluğu tanısı aldı.

Sonuç: Miyelit çocukluk çağında nadir görülen önemli bir nörolojik acildir. Prognoz açısından hastaların hızlı tanınip tedavi edilmesi gerekmektedir. Anti-MOG pozitif hastalarda ise tedavide daha dikkatli olunmalı ve uzun dönem takip edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Miyelit, ADEM, transvers miyelit, anti-MOG

ABSTRACT

Objective: Myelitis is a monophasic inflammatory demyelinating disease of the spinal cord and brain, often of unknown origin. It is characterized with motor, sensory, and autonomic symptoms. In the childhood age group, it is most frequently seen as acute disseminated encephalomyelitis (ADEM) and transverse myelitis. In this study, the patients who presented to our clinic with myelitis were evaluated.

Material and Methods: Patients who were referred to Inonu University Paediatric Neurology Clinic with myelitis between 2012 and 2019 were included in the present study. Our patients' diagnoses, demographic findings, treatments, and treatment responses were evaluated.

Results: Thirty-eight patients, 23 with ADEM and 15 with transverse myelitis, were included in the study. The average age of patients was 8.52 ± 4.19 . Seventy-three-point nine percent (73.9%) of the ADEM patients were male, while 46.7% of the transverse myelitis patients were male. The average follow-up time with patients was 22.65 ± 17.71 months. In terms of therapy, 28 of patients were given steroid, three were given IVIG, six were given steroid+IVIG, and one was given steroid+IVIG+plasmapheresis. Two of patients followed with transverse myelitis were polyphasic, while one was monophasic. Encephalopathy was seen in 82.6% of patients followed with ADEM, while seizure was seen in eight and fever was seen in 19. We had three anti-myeelin oligodendrocyteglycoprotein (Anti-MOG) positive patients. One of these patients had optic neuritis attack after transverse myelitis and was diagnosed with neuromyelitis optic spectrum disorder.

Conclusion: Myelitis is a significant neurological emergency rarely seen in childhood. The patients should be recognized and treated fast in terms of prognosis. In Anti-MOG positive patients, more care should be taken in treatment and the patients should be followed for a long period of time.

Keywords: Myelitis, ADEM, transversemyelitis, anti-MOG

İletişim kurulacak yazar/Corresponding author: dr_mahmut_21@hotmail.com

Başvuru/Submitted: 08.07.2019 • **Revision Requested/Revizyon Talebi:** 20.09.2019 •

Last Revision Received/Son Revizyon: 15.11.2019 • **Kabul/Accepted:** 08.01.2020 • **Online Yayın/Published Online:** 15.03.2021



Content of this journal is licensed under a Creative Commons Attribution-NonCommercial 4.0 International License.

GİRİŞ VE AMAÇ

Miyelit spinal kordun ve beyinin genellikle sebebi bilinmeyen çoğunlukla monofazik inflamatuvar demiyelinizan bir hastalıdır. Çocukluk yaş grubunda en sık akut disseminee nsefalomiyelit (ADEM) ve transvers miyelit (TM) olarak karşılaşırlar (1). ADEM sıklıkla viral enfeksiyondan 2 gün-4 hafta sonra ortaya çıkan ensefalopati, ateş, nöbet ile seyreden demiyelizan bir hastalıktır (2). TM sensoriyal, motor ve otoimmün bulguların eşlik ettiği spinal kordun akut demiyelizan hastalıdır (3). Bu çalışmada miyelit ile başvuran hastalar değerlendirildi. ADEM ve TM tanısı klinik değerlendirme ve görüntüleme yöntemleri ile konular (2). Tedavide her iki hastalık için de yüksek doz metil prednizolon, İntravenöz İmmunglobulin (IVIG) verilebilir veya plazma değişimi yapılabilir (3).

GEREÇ VE YÖNTEMLER

Bu çalışmaya 2012-2019 yılları arasında İnönü Üniversitesi Çocuk Nöroloji kliniğinde miyelit tanısı alan olgular dahil edildi. Olguların klinik özellikleri, demografik bulguları, tedavi ve prognozları değerlendirildi. Olguların geliş MRG ve klinik bulguları değerlendirildi. Olgulara verilen tedaviler, tedaviye yanıtları, tedavi sonrası kontrol MRG bulguları retrospektif olarak değerlendirildi.

Çalışmaya alınan hastalara International Pediatric Multiple Sclerosis Study Group(IPMSSG) kriterlerine göre ADEM/TM tanısı konuldu. Hastalara yüksek doz metil prednizolon 30 mg/kg/gün (max 1000 mg) 5 gün ve idame 1-2 mg/kg/gün 4-6 hafta verildi. IVIG alan hastalara 400 mg/kg/gün 5 gün verildi. Plasmaferez ihtiyacı olan hastalara 5-7 kür gınaşırı yapıldı.

BULGULAR

Çalışmaya 23 ADEM, 15 TM olmak üzere 38 hasta alındı. Yaş ortalaması 8,52±4,19 yıl, yaş aralığı 1-16 yıl idi. ADEM olgularının yaş ortalaması 8,10±4,01 yıl iken, TM olgularının yaş ortalaması 9,16±4,53 idi. ADEM olgularının yaş aralığı 2-15,5 yıl iken, TM olgularının yaş aralığı 1-16 yıl idi. ADEM olgularının % 65,2'si; TM olgularının %46,7'si erkekti. Ortalama takip süresi 22,65±17,71 ay, izlem aralığı ise 3-38 ay idi. ADEM olgularında takip süresi 14,08±8,75 ay, TM olgularında takip süresi 35,8±20,07 ay (Tablo 1). ADEM hastalarının 19'unda (%82,6) çeşitli derecelerde ensefalopati, 8'inde (%34,8) nöbet, 19'unda (%82,6) ve 16'sında çeşitli derecelerde kas güçsüzlüğü izlendi. Çalışmaya alınan olguların %42,1'inde geçirilmiş enfeksiyon hikayesi vardı. Bu oran ADEM grubunda %43,5; TM grubunda %40 idi. Toplamda iki (%5,26) olgumuzda aşı öyküsü mevcuttu.

TM olgularının tamamında lezyon lokalizasyonuna göre kas güçsüzlüğü mevcuttu. Kraniyal MRG'de olguların kraniyal ve spinal bölgede miyeliti izlendi. Torakal ve servikal bölgede sıklıkla myelit izlendi, lomber bölgede izlenmedi.

Tablo 1: Hastaların demografik bulguları

	ADEM	Transvers miyelit	Toplam
Erkek (n/%)	15 (65,2)	8 (53,3)	23 (60,5)
Kız (n/%)	8 (34,8)	7 (46,7)	15 (39,5)
Yaş aralığı (yıl)	2-15,5	1-16	1-16
Yaş ortalaması	8,10±4,01	9,16±4,53	8,52±4,19
Takip Süresi (ay)	14,08±8,75	35,8±20,07	22,65±17,71
Kontrol MR süresi (ay)	4,34±2,42	5,40±1,18	4,76±2,07

ADEM olgularının 7'sinde (%30,4), TM olgularının 9'unda (%60) kontrast tutulumu izlendi (Tablo 2). Hastalara ortalama 4,34±2,42 ay sonra kontrol MRG yapıldı. Yapılan kontrol kraniyal MRG'de 24 (%63,2) olgunun MRG normal iken, 14 olgunun lezyonlarında azalma izlendi. ADEM grubunda %65,2 normal iken, TM grubunda %60 normaldi (Tablo 3). TM ile takip edilen hastaların altısı (%40) üç ve daha fazla segment içeriyordu yani uzun segment TM idi.

Tedavi olarak 25 (%65,7) olguya yüksek doz metil prednizolon (YDMP), üç (%7,9) olguya IVIG, yedi (%18,5) olguda YDMP+IVIG, üç (%7,9) olguda ise YDMP+IVIG+plazmaferez tedavileri uygulandı (Tablo 4). ADEM olgularının

Tablo 2: Hastaların lezyonlarının dağılımı

Lezyon lokalizasyonu	ADEM (n)	Transvers miyelit (n)	Toplam (n/%)
Beyin	16	-	16 (42,1)
Beyin sapı	1	5	5 (13,2)
Servikal	-	2	3 (7,9)
Torakal	-	1	1 (2,6)
Beyin+beyin-sapı+servikal	3	-	3 (7,9)
Beyin+servikal	2	-	2 (5,3)
Beyin+beyin sapı	1	-	1 (2,6)
Servikal+torakal	-	7	7 (18,4)

Tablo 3: Hastaların kontrol MRG bulguları

Kontrol MRG	ADEM (n/%)	Transvers miyelit (n/%)	Toplam (n/%)
Normal	15 (65,2)	9 (66,6)	24 (63,2)
Lezyonlar azalmış	8 (34,8)	6 (33,4)	14 (36,8)

Tablo 4: Hastalara verilen tedaviler

Verilen Tedavi	ADEM (n)	Transvers miyelit (n)	Toplam (n/%)
YDMP	16	9	25 (65,7)
IVIG	2	1	3 (7,9)
YDMP+IVIG	4	3	7 (18,5)
YD- MP+IVIG+Plas- maferez	1	2	3 (7,9)

tamamı tedaviye tam yanıt verdi. Bir olgu dışında tamamı monofazikti. İki ADEM olgumuzda Anti-miyelin oligodendrosit glikoprotein (anti-MOG) pozitifliği, bir olguda oligoklonal band (OKB) pozitifliği izlendi. Polifazik olan olguda da anti-MOG pozitifliği ve 4 ay sonra rekürrens izlendi. Transvers miyelit olgularından birinde OKB, ikisinde ise anti-MOG pozitifliği. Anti-MOG pozitif olan bir, anti-MOG negatif olan bir hasta polifazikti. ANTI-MOG pozitif TM hastası takipte üç defa optik nörit atağı geçirdi ve nöromiyelitis optika spektrum bozukluğu tanısı aldı. Toplamda sekiz hastaya anti-MOG bakıldı. Anti-MOG pozitif olan iki ADEM ve iki TM olgusunda serebral lezyon yükü fazla, spinal uzun segment miyelit varlığı izlendi. Radyolojik ve klinik iyileşme süreci diğer hastalara göre daha geç oldu. Ayrıca anti-MOG pozitif olan dört olgunun ikisinde rekürrens izlendi.

TARTIŞMA

ADEM ve TM çocukluk çağının sık görülen miyelit grubudur. Demyelizan hastalık grubunda olup sıklıkla monofaziktirler (2). Yapılan çeşitli çalışmalarda ADEM erkeklerde 1,5-2 kat daha sık görüldüğü gösterilmiştir (4-6). Bu çalışmada da E/K oranı 1,87 idi. TM'de E/K oranı 1,1-1,6 arasında bildirilmiştir (7). Çalışmamızda bu oran 1,15 idi. Uzun segment TM olgularının yaklaşık %60'ında izlenir (7). Bu çalışmada ise TM olgularının %40'ı uzun segmentti.

Çoğu zaman tedavide YDMP veya IVIG yeterlidir. Miyelitte çoğu zaman YDMP ilk sırada kullanılır fakat etkinlik açısından IVIG-YDMP arasında fark yoktur. Nadiren bu tedavilere yanıt vermeyen durumlarda plazmafereze ihtiyaç duyulmaktadır (2, 8). Bu çalışmada ise hastaların %65,7'sine YDMP sadece %7,9'una IVIG birinci basamak verildi. Yanıt alınmayan %18,5 hastaya YDMP ve IVIG birlikte verildi, %7,9 hastaya ise plazmaferez yapıldı.

Yapılan çalışmalarda miyelit olgularında OKB pozitifliği %2-19 aralığında bildirilmektedir (9). Bu çalışmada ise 30 hastadan OKB, 8 hastadan anti-MOG gönderildi. İkişer hastada pozitif saptandı. Anti-MOG pozitif olan hastalarda sık rekürrens olduğu fakat tedaviye özellikle de YDMP'a iyi yanıt verdiği bilinmektedir (10). Bu çalışmada da rekürrens olan bir ADEM olgusu mevcut ve o da anti-MOG pozitif ADEM'di. Anti-MOG pozitif olan iki TM olgu vardı.

Bu olgunun birinde sık miyelit ve optik nörit atağı izlendi NMO tanısı aldı. Bu çalışmada ayrıca anti-MOG pozitif olgularda lezyon yükü diğer olgulara göre daha fazla olması dikkat çekicidir.

Sonuç olarak miyelit çocukluk çağında nadir görülen önemli bir nörolojik acildir. Prognoz açısından hastaların hızlı tanınıp tedavi edilmesi gerekmektedir. Anti-MOG pozitif hastalarda ise izlemde daha dikkatli olunmalı ve rekürrens açısından uzun dönem takip edilmelidir.

Bilgilendirilmiş Onam: Katılımcılardan bilgilendirilmiş onam alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Dış bağımsız.

Yazar Katkıları: Çalışma Konsepti/Tasarım- S.G.; Veri Toplama- M.A.; Veri Analizi/Yorumlama- S.G., M.A.; Yazı Taslağı- S.G., M.A.; İçeriğin Eleştirel İncelemesi- S.G., M.A.; Son Onay ve Sorumluluk- S.G., M.A.; Malzeme ve Teknik Destek- M.A.; Süpervizyon- S.G.

Çıkar Çatışması: Yazarlar çıkar çatışması beyan etmemişlerdir.

Finansal Destek: Yazarlar finansal destek beyan etmemişlerdir.

Informed Consent: Written consent was obtained from the participants.

Peer Review: Externally peer-reviewed.

Author Contributions: Conception/Design of Study- S.G.; Data Acquisition- M.A.; Data Analysis/Interpretation- S.G., M.A.; Drafting Manuscript- S.G., M.A.; Critical Revision of Manuscript- S.G., M.A.; Final Approval and Accountability- S.G., M.A.; Technical or Material Support- M.A.; Supervision- S.G.

Conflict of Interest: Authors declared no conflict of interest.

Financial Disclosure: Authors declared no financial support.

KAYNAKLAR/REFERENCES

1. Krupp LB, Tardieu M, Amato MP, Banwell B, Chitnis T, DaleRC, et al. International Pediatric Multiple Sclerosis Study Group criteria for pediatric multiple sclerosis and immune-mediated central nervous system demyelinating disorders: revisions to the 2007 definitions. *MultScler* 2013;19:1261-7. [CrossRef]
2. Nishiyama M, Nagase H, Tomioka K, Tanaka T, Yamaguchi H, Ishida et al. Clinical time course of pediatric acute disseminated encephalomyelitis. *Brain Dev* 2019;41(6):531-7. [CrossRef]
3. Tavasoli A, Tabrizi A. Acute Transverse Myelitis in Children, Literature Review. *Iran J Child Neurol*. 2018;12(2):7-16.
4. Koelman DL, Chahin S, Mar SS, Venkatesan A, Hoganson GM, Yeshokumar AK, et al. Acute disseminated encephalomyelitis in 228 patients: a retrospective, multi center US study. *Neurology* 2016;86:2085-93. [CrossRef]

5. Yamaguchi Y, Torisu H, Kira R, Ishizaki Y, Sakai Y, Sanefuji M, et al. A nation wide survey of pediatric acquired demyelinating syndromes in Japan. *Neurology* 2016;87:2006-15. [\[CrossRef\]](#)
6. Mikaeloff Y, Suissa S, Vallee L, Lubetzki C, Ponsot G, Confavreux C, et al. First episode of acute CNS inflammatory demyelination in childhood: prognostic factors for multiple sclerosis and disability. *J Pediatr* 2004;144:246-52. [\[CrossRef\]](#)
7. Absoud M, Greenberg BM, Lim M, Lotze T, Thomas T, Deiva K. Pediatric transverse myelitis. *Neurology*. 2016;87(9 Suppl 2):S46-52. [\[CrossRef\]](#)
8. Kitley J, Woodhall M, Waters P, Leite MI, Devenney E, Craig J, et al. Myelin-oligodendrocyte glycoprotein antibodies in adults with a neuromyelitis optica phenotype. *Neurology* 2012;79:1273-7. [\[CrossRef\]](#)
9. Torisu H, Kira R, Ishizaki Y, Sanefuji M, Yamaguchi Y, Yasumoto S, et al. Clinical study of childhood acute disseminated encephalomyelitis, multiple sclerosis, and acute transverse myelitis in Fukuoka Prefecture. Japan. *Brain Dev* 2010;32:454–62. [\[CrossRef\]](#)
10. Reindl M, Waters P. Myelin oligodendrocyte glycoprotein antibodies in neurological disease. *Nat Rev Neurol*. 2019;15(2):89-102. [\[CrossRef\]](#)