

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 189

189. Beş aylık bebek, üç haftadır kol ve bacaklarında fleksiyon şeklinde ani kasılma ve ağlama yakınmaları ile getiriliyor. Perinatal hipoksi öyküsü olduğu öğreniliyor. Kasılmalarının uykuya dalarken ve uyandıktan hemen sonra olduğu belirtiliyor.

Bu bebekte en olası ön tanı aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Jitteriness
- B) Neonatal uyku miyoklonusu
- C) İnfantil kolik
- D) İnfantil spazm
- E) İnfantil koreoatetoz

Doğru Cevap: D

DERS NOTLARIMIZDAN REFERANSLAR

(Bu referanslar; soru kitabı Tüm Tus Soruları, Kamp notlarımız ya da non spesifik slaytlardan DEĞİL, sadece güncel ders notlarımızdan verilmiştir. Bu notları şubelerimizde kolayca edinebilir, referansları kontrol edebilirsiniz.)

358

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ



Fotoparoksizmal epilepsi

- ✓ Işık stimülasyonu ile ortaya çıkan tonik-klonik, absans veya miyoklonik jeneralize nöbetlerdir.

AĞIR-MALİGN JENERALİZE EPİLEPSİLER

İnfantil Spazm (West Sendromu)

Klinik Bilimler 189. soru
Tusdata Pediatri Ders Notu 1. Fasikül Sayfa 358

Nöbetler, boyun, gövde ve kollarda, 2-10 saniyelik kasılmalar ile karakterizedir. Başlangıç, fleksiyon ve ekstansiyonların kombinasyonu şeklindeki kasılmalar.

- Üç tip kasılma (spazm) vardır: fleksör, ekstensör ve karma.
 - ✓ **Fleksör kasılmalar**, küme halinde veya ardı sıra olur ve boyun, kol ve bacağın gövde üzerine ani fleksiyonundan oluşurken,
 - ✓ **Ekstensör kasılmalar**, gövde ve ekstremitelerin ekstansiyonu şeklindedir ve

Klinik Bilimler 189. soru
Tusdata Pediatri Ders Notu 1. Fasikül Sayfa 358

- Kasılmalar, uyku (daha nadir) ve uyanıklık sırasında olur ama daha çok uykuya geçerken veya uyanırken olmaya meyillidir.
- Ekstremitelerini karnına çekerek ağlama atağı şeklinde geçirilen kasılmalar, "**gaz koliği**" ile karıştırılabilir.
- Ataklar, **gülme ve ağlama atağı** şeklinde olabilir.
- Kasılmaları gevşeme, ardından tekrar atak izleyebilir ve gün içerisinde yüzlerce konvulsiyon geçirilebilir.
- Mental retardasyon **sık görülür**.
- İdiyopatik West sendromlu hastalarda başlanıçta gelişim normalken klinik ortaya çıkmaya başladıktan sonra gelişimde regresyon görülür.
- İdiyopatik West sendromlarında tanı konulmasının 3 haftayı geçmesi uzun dönem prognozu kötü etkilemektedir.

West Sendromunun triadı

- Myoklonik nöbetler
- Mental retardasyon
- EEG'de "hipsaritmi" ve "burst supresyon" paterni

Etiyoloji

- %40 idiyopatik
- %60 hastalıklara sekonder:
 - Metabolik; Fenilketonüri, biotidinaz eksikliği, MSUD, izovalerik asidemi,

Klinik Bilimler 189. soru
Tusdata Pediatri Ders Notu 1. Fasikül Sayfa 358

- Ensefalopatiler; Post-asfiksi, posthemorajik, travma, aşı sonrası

Tedavi

- **ACTH en yararlı ilaçtır.** ACTH'a cevap genellikle ilk 7 gün içinde alınır, fakat 2 hafta içinde cevap alınamazsa doz veya ilaç değişikliği yapılır. İkinci tercih ilaç **vigabatrindir**. Ketojenik diyet, klonazepam, valproat, pridoksin, IVIG denenebilir.

İLGİLİ NOTLAR

TUS neye önem verip soruyorsa, gördüğünüz gibi **biz bir adım öndeyiz**. Sizi işte **tam da böyle hazırlıyoruz**.