

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 191

191.Uyanırken dokunsal veya işitsel uyarı ile başlayan, tüm vücudunda kasılma ve katılma nedeniyle getirilen yenidoğan bebeğin ek yakınmasının olmadığı ve klonazepam tedavisi ile kasılmalarının kaybolduğu öğreniliyor.

Bu hasta için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Lennox-Gastaut sendromu
- B) Miyoklonik epilepsi
- C) Hiperekpleksiya
- D) Dravet sendromu
- E) Paroksizmal diskinezi

Doğru Cevap:C

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.)

İLGİLİ NOTLAR

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

376

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ



Katılma nöbeti ile epileptik nöbetlerin karşılaştırılması		
Klinik özellik	Katılma nöbeti	Epilepsi
Görülme yaşı	6 ay-6 yaş	Tüm yaşlarda
Uyarı	Genellikle var	Genellikle yok
Uykuda görülmesi	Görülmez	Olabilir
Aile hikayesi	Katılma nöbeti yönünden sıklıkla var	Konvülsiyon yönünden sıklıkla var
Nöbetin seyri	Ağlama → apne → bilinç kaybı → tonus azalması → muhtemel klonik kasılmalar	Bilinç kaybı → tonus artması
Oküler kompresyona kardiyak yanıt	Siyanotik katılma nöbetinde fizyolojik değişiklikler, soluk tipte işe ağır bradikardi veya asistoli	Fizyolojik değişiklikler veya yok
İnteriktal EEG	Genellikle normal	Sıklıkla anormal

Klinik Bilimler 191. soru
Tusdata Pediatri Ders Notu 1. Fasikül Sayfa 376

Hiperekpleksiya

- Nadir, sporadik, bazen de dominant kalıtmı bir hastalıktır.
- Genetik nedeni strikin duyarlı glisin reseptörlerinin alfa ve beta subünitlerindeki defektidir. Tipik triadı vücutta **genel katılık, noktürnal miyoklonus** ve **patolojik startle refleksidir**.
- Kasılma sırasındaki EEG'de kas kasılmasından oluşan artefaktlar diken dalgalar ile karşıabilir. Ağır formlarında hipoksik beyin hasarı bile oluşabilir.
- Katılığın yenidoğan formu 1 yaşına kadar iyileşir ve uykuda kaybolur.
- Katı bebek sendromunun konjenital nedenleri; Konjenital katı adam sendromu, startle epilepsi, miyoklonik nöbetler, neonatal tetani, fenotiazin toksisitesi, Schwartz-Jampel sendromu.
- Tedavide klonazepam kullanılır.

Konvülsiyonu Taklit Eden Diğer Tablolar:

- Vagal senkop
- Kardiyak senkop
- Familial hemiplejik migren
- Benign paroksizmal vertigo
- Alice Harikalar Diyarında Sendromu (Nedeni bilinmiyor. Geçici olarak görsel halüsinasyonlar, vücut bölümlerini farklı büyüklüklerde algılama)
- Migrene bağlı gelişen senkop
- Psikolojik rahatsızlıklar
- **Spasmus nutans**
 - ✓ Spasmus nutans özel edinsel bir nistagmus tipidir.
 - ✓ 1-2 yaşları arasında ortaya çıkan bu nistagmus tipinde karakteristik triad pandüler nistagmus, baş sallama ve tortikollistir.
 - ✓ Kendi kendini sınırlayan ve **benign seyirli bir gidiş gösterir. Genellikle 5 yaşından önce kaybolur.**
 - ✓ Bununla birlikte hipotalamik ve optik kiazma gliomları da benzer bulgular yapabileceğinden dikkatli olunmalıdır.

Bu soru hakkında daha fazla referansımızı görmek için www.tusdata.com'u ziyaret ediniz.