

Nöromyelitis Optika: Olgu Sunumu / Neuromyelitis Optica: Case Report

Deniz Tuncel, Ebru Özay, Canan Yücesan, Nursel Aydın

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı, ANKARA

ABSTRACT

Neuromyelitis Optica: Case Report

Objectives: Neuromyelitis optica (Devic's syndrome) is an uncommon but severe form of demyelinating disease. This syndrome is characterized by acute or relapsing inflammatory demyelination restricted to the optic nerves and spinal cord. We present a patient with monophasic Devic's syndrome according to Dean Wingerchuk and et al. diagnostic criteria (2006).

Material and methods: A 26-year-old woman was admitted in our hospital with acute visual loss and tetraplegia. There were demyelination in MRI that involved cervicomeduller junction to thoracic 5 level and bilateral optic nerves. The cerebrospinal fluid included mild pleocytosis and raised protein level. Oligoclonal band was absent. In the blood examinations, immunological and infectious markers were negative.

Results: The patient had been treated with corticosteroid, plasma exchange and intravenous immunoglobulin respectively.

Conclusion: The clinic was less recovery and stable for 6 years.

ÖZET

Amaçlar: Nöromyelitis optika (Devic's sendromu), nadir ama ciddi bir demiyelinizan hastalık formudur. Bu sendrom; optik sinir ve spinal korda sınırlı, akut ya da tekrarlayıcı inflamatuvar demiyelinizasyonla karakterizedir. Biz Dean Wingerchuk ve arkadaşlarının tanı kriterlerine göre monofazik Devic's sendromlu bir olguyu sunuyoruz.

Gereç ve yöntemler: 26 yaşında bayan hasta hastanemize akut görme kaybı ve tetrapleji şikâyeti ile kabul edildi. MRG'de servikomedüller bileşkeden torokal 5 seviyesine kadar ve bilateral optik sinirlerde demiyelinizasyon mevcuttu. Beyin omurilik sıvısında hafif pleositoz ve protein yüksekliği mevcuttu. Oligoklonal band gözlenmedi. Kan incelemelerinde, immünolojik ve enfeksiyöz belirleyiciler negatifti.

Sonuçlar: Hastaya sırasıyla kortikosteroid, plazma exchange ve intravenöz immünoglobulin uygulandı.

Yorum: Kliniği az düzelmekle birlikte 6 yıldır stabildir.

Keywords: Devic's syndrome, diagnostic criteria

Anahtar kelimeler: Devic's sendromu, tanı kriterleri

Yazışma Adresi/Address for Correspondence:

Dr. Deniz Tuncel
Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı
46050 KAHRAMANMARAŞ
Tel: 0344 221 23 37/360 tuncedeniz@yahoo.com

Dergiye Ulaşma Tarihi/Received: 18.12.2007
Revizyon İstenme Tarihi/Sent for Revision: 18.01.2008
Kesin Kabul Tarihi/Accepted: 23.04.2008

GİRİŞ

Nöromyelitis optika (NMO); akut ya da subakut transvers myelit ve bilateral aynı anda ya da ardışık optik nörit sonucu olarak, parapleji ve körlüğe neden olabilen santral sinir sisteminin idiyopatik demiyelinizan inflamatuvar nadir bir hastalığıdır. Tek ya da birden fazla ataklarla seyredebilir. Sporadik veya familial olabilir. Magnetik rezonans görüntüleme (MRG) spinal kordda ödem ve sinyal değişikliği üç ya da daha fazla segmentte görülebilir ve sıklıkla nekroz ve kaviteasyona neden olur.¹ İlk kez 1870'te Albutt, görme kaybı ve spinal kord hastalığı arasındaki ilişkiyi tanımlamıştır.² Eugene Devic, 1894'te bu hastalığı tanımladıktan sonra ismi, Devic'in nöromyelitis optikası (DNMO) olarak anılmaya başlamıştır.³

DNMO, multipl sklerozun (MS) bir alt tipi olarak uzun süre kabul edilmiştir. Ancak; son zamanlarda yapılan klinik, görüntüleme, nöropatolojik ve serolojik çalışmalar, NMO'nun ayrı bir hastalık olduğunu göstermiştir ve aralarında önemli farklar vardır. NMO; her ırkta ortaya çıkabilir, ancak Kafkas olmayan vakalar daha sıklıkla bildirilmektedir. Myelit ve ON atağı daha ciddidir ve kalıcı özürllülüğe neden olur. Sıklıkla beyin MRG'si normaldir ya da MS'nin radyolojik kriterlerini taşımaz. Spinal kord MRG'de, üç ya da daha uzun vertebral segmenti içeren longitüdinale geniş bir lezyon vardır. Beyin omurilik sıvısı (BOS) incelemesinde pleositoz ve protein yüksekliği daha fazladır ve IgG indeksi ve oligoklonal band negatiftir. En önemli özelliği ise NMO-IgG'nin seropozitifliğinin olmasıdır.^{4,5}

Genetik incelemelerinde; MS'nin HLA-DRB1*1501 batılı tipiyle, DNMO'nun ise HLA-DRB1*802, DPB1*501, DPA1*202 Asyalı tiplerle ilişkisi gösterilmiştir.⁶ DNMO'nun etyopatogenezinde otoimmün bir bozukluğun olduğunu düşündüren bulgular vardır. Otoantikörler ve bazı konnektif doku hastalıkları ile birlikteliğinin sık olması bu görüşü desteklemektedir.^{4,6-8} Klinik olarak kesin NMO'da; serumda otoantikör marker olan NMO-IgG'nin varlığının, yaklaşık %73 duyarlılık ve %90'dan daha fazla ise spesifik değeri vardır.⁴

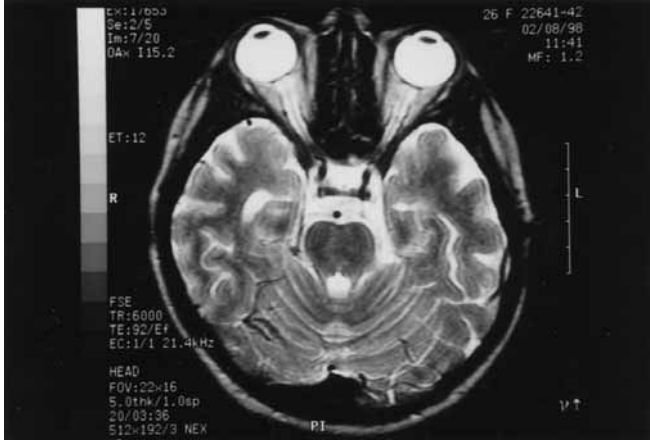
NMO'nun spektrumu ve doğal öyküsü (atak sıklığı, mortalite ve uzun dönem morbitide), özellikle ataklarla seyreden formda hala tam belirlenmemiştir. Biz; klinik, BOS ve MRG özellikleri ile bir DNO vakasını 6 yıllık izlem sonuçlarıyla tanımlıyoruz.

OLGU SUNUMU

Yirmi altı yaşında bayan hasta yatışından 1 ay önce başlayan ve giderek artan el, kol ve bacaklarda kuvvetsizlik, görememe, idrar ve gaita yapamama şikâyetleri ile 1997'de kliniğimize başvurdu. Nörolojik muayenesinde; bilateral görme kaybı vardı (ışığı görebiliyor), pupillalar midriyatik ve direkt, indirekt ışık refleksleri alınmıyordu. Fundus muayenesinde bilateral optik atrofi mevcuttu. Flask tetraplejikti. Servikal 4 hizasında seviye veren duyu kusuru vardı. Bilateral karın cildi refleksi ve derin tendon refleksler alınmıyordu. Bilateral taban derisi cevabı yanıtızsıdı. İdrar ve gaita retansiyonu mevcuttu.

Laboratuvar incelemelerinde; biyokimya incelemeleri, sedimantasyon hızı, protein elektroforezi, C raktif protein, Antistreptolizin-O, Romotoid faktör, antinükleer antikor, anti double stranded-DNA ve antikardiyolipin antikor düzeyleri ve tam idrar incelemeleri normaldi. Tam kan incelemesinde demir eksikliği ile uyumlu anemisi mevcuttu. BOS incelemesinde; hafif bir pleositoz mevcuttu, BOS proteini yüksekti (91 mg/dl), İmmünoglobulin G indeksi normaldi. Oligoklonal band gözlenmemiştir. Myelin basic proteinde artış mevcuttu (50,21 ng/ml; normal değerler: 0-2,5 ng/ml). Brusella, borrelia burgdorferi, Sitomegalovirüs, Varisella Zoster ve Herpes simpleks virüs, tüberküloz PCR ve sifilize yönelik yapılan testler negatifti.

Kraniyal MRG'de; optik kiyazma, optik sinirler ve optik trakt ile lateral genikulat gövdelerinde T2 ağırlıklı kesitlerde diffüz intensite artışı (demyelinizan alanlar) mevcuttu; bunun dışında lezyonu yoktu (Şekil 1). Servikal MRG'de; spinal kordda, servikomedüller bileşkeden itibaren başlayan ve torokal 5 vertebra düzeyine kadar uzanan diffüz intensite artışı mevcuttu (Şekil 2).

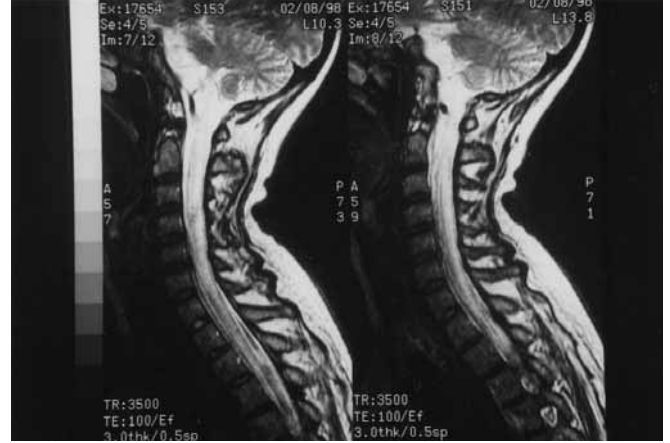


Şekil 1. Kraniyal MRG'de; optik kiyazma, optik sinirler ve optik trakt ile lateral genikulat gövdelerinde T2 ağırlıklı kesitlerde diffüz intensite artışı

Hastaya klinik ve görüntüleme bulguları ile DNO düşünülerek megadoz steroid (1000 mg/gün metilprednisolone) başlandı ve 10 gün devam edildi; sonrasında 1 ay içinde azaltılarak kesilmek üzere oral 1 mg/kg/gün prednisolon ile devam edildi. Ancak klinikte düzelleme olmayınca plazmaferez (günaşırı 5 kez) yapıldı, ancak klinikte düzelleme olmayınca immünoglobulin (1 gr/kg 5 gün) verildi. Erken dönemde belirgin bir klinik düzelleme olmayan hastaya, fizik tedavi başlandı ve klinik takibe alındı. Altı aylık izlem sonucunda hastanın kas gücü tüm ekstremitelerde 3/5 düzeyine kadar düzelmisti ve yapılan görme muayenesinde görme keskinliği 50 cm'den parmak sayma düzeyine gelmişti. Altı yıldır izlemde olan hastanın nörolojik muayenesi stabildir ve yeni bir atağı yoktur.

TARTIŞMA

Hastamız, klinikte nadir karşılaştığımız bir nöromyelitis optika olgusudur. Tanımızı, Dean Wingerchuk ve arkadaşlarının Mayo klinikte yaptıkları geniş klinik değerlendirme sonucunda çıkarttıkları tanı kriterlerine göre koyduk (Tablo 1).⁵ DNMO tanısı koymak için transvers myelit ve optik nörite neden olabilecek başka bir klinik hastalığın olmaması gerekmektedir. Bunlardan en sık karşılaşılanlar; sistemik lupus eritematosuz (SLE), Sjögren sendromu, sarkoidozis, vaskülit, Behçet hastalığı, tüberküloz ve paraneoplastik hastalıklardır.^{4,9} Hastamızda, MRG'ler ve laboratuvar incelemeleri ile bunun ayırıcı tanısı yapıldı.



Şekil 2. Servikal MRG'de; spinal kordda, servikomedüller bileşekeden itibaren başlayan ve torokal 5 vertebra düzeyine kadar uzanan diffüz intensite artışı

Tablo 1. Nöromyelitis optika tanısının gözden geçirilmiş yeni kriterleri. Tanı tüm mutlak tanı kriterleri ve 3 destekleyici kriterin en az 2'sinin varlığında konulur.

Mutlak tanı kriterleri

1. Optik nörit
2. Akut myelit

Destekleyici kriterler

1. Spinal kord MRG'de ≥ 3 vertebral segmentten fazla genişlemiş sinyal anormallığının olması
2. Başlangıç beyin MRG'leri, MS'nin radyolojik kriterlerini taşımaz
3. NMO-IgG seropozitifliği

DNMO'nun primer bir otoimmün hastalık olabileceğine yönelik görüşler vardır. Hastalığın SLE ve antikardiyolipin sendromu ile birlikteliği, ailede otoimmün hastalık öyküsünün sık olması ve immüno-supresif tedaviye cevap vermesi bu görüşü desteklemektedir.⁶ Ayrıca hastalık öncesi bir viral enfeksiyon öyküsü sık bildirilmiştir. Bizim hastamızda böyle bir hastalık ya da öykü yoktur.

DNMO, monofazik seyredilebilmekle birlikte, %90'dan fazlası tekrarlayan ataklarla seyreder.⁴ Dean Wingerchuk ve arkadaşları, serilerinde, ataklarla seyreden olgularda prognozun daha kötü olduğunu ve tekrarlayan servikal myelit ataklarının solunum yetmezliğine neden olabileceğini görmüşlerdir.¹ Bu yüzden hastalığın akut ve uzun dönem tedavisi ile ilgili çalışmalar vardır. Akut dönemde, çoğunlukla kortikosteroid tedavisi uygulanmaktadır ve klinik düzelleme vakaların yaklaşık %80'inde bildirilmiştir. Plazmaferez tedavisi verilen vakalar genelde SLE ile birlikte olan ya da kortikosteroide yanıtız olan

hastalardır.^{4,5,10} İmmünoglobulin tedavisi verilen olgu literatürde görülememiştir. Biz öncelikle steroid tedavisi uyguladık, ancak cevap alamayınca ve arada solunum sıkıntısı tarifleyen hastamıza (oksijen saturasyonunda düşme ile değerlendirdik) plazmaferez tedavisi uyguladık. Solunum sıkıntısı kısmen düzelen hastamızın kliniğinde bir düzelme olmayınca immünoglobulin tedavisi verdik. Ancak erken dönemde klinik yanıt alamadık. Tedavinin altıncı ayında klinikte düzelme oldu ve 6 yıldır izlemimizde olan hastanın yeni bir atağı olmadı. İlk atakta uzun dönemli; kombine steroid ve azothiopirine tedavisi, metotraksat, rituximab ya da interferon kullananlar vardır.^{4,11,12} Ancak sonuçları tartışmalıdır. Hastamız uzun dönemli takipte yeni bir atak olmadığı için monofazik düşünülerek takibe alınıp ek bir tedavi başlanmamıştır.

KAYNAKLAR

1. Wingerchuk DM, Weinshenker BG. Neuromyelitis optica. *Neurology*. 2003;60:848-853.
2. Allbutt TC. On the ophthalmoscopic signs of spinal disease. *Lancet*. 1870;1:76-78.
3. Devic E. Myelite subaigue compliquee de neurite optique. *Bull Med*. 1894;8:1033-1034.
4. Wingerchuk DM. Diagnosis and Treatment of Neuromyelitis Optica. *The Neurologist*. 2007;13:2-11.
5. Wingerchuk DM, Pittock SJ, Lennon VA and et al. Neuromyelitis optica diagnostic criteria revisited: validation and incorporation of the NMOIgG serum autoantibody. *Neurology*. 2006;66:1485-1489.
6. Hutchinson D, Solomon T, Moots RJ. Devic's neuromyelitis optica: a primary autoimmune disease? *Rheumatology*. 2000;39:215-216.
7. Margaux J, Hayem G, Meyer O, Kahn MF. Systemic lupus erythematosus with optical neuromyelitis (Devic's syndrome). A case with a 35-year follow-up. *Rev Rhum Engl Ed*. 1999;66:102-105.
8. Karussis D, Leker RR, Ashkenazi A, Abramsky O. A subgroup of multiple sclerosis patients with anticardiolipin antibodies and unusual clinical manifestations: do they represent a new nosological entity? *Ann Neurol*. 1998;44:629-634.
9. Weinshenker BG. Neuromyelitis optica: what it is and what it might be. *Lancet* 2003;9361:889-890.
10. Keegan M, Pineda AA, McClelland RL, Darby CH, Rodriguez M. Plasma exchange for severe attacks of CNS demyelination: Predictors of response. *Neurology*. 2002;58:143-146.
11. Noseworthy JH, Hartung H-P. Multiple Sclerosis and Related Conditions. *Neurological Therapeutics, Principle and Practice*. Noseworthy JH. First edition, Martin Dunitz, United Kingdom-2003;1120.
12. Mandler RN, Ahmed W, Dencoff JE. Devic's neuromyelitis optica: a prospective study of seven patients treated with prednisone and azathioprine. *Neurology*. 1998;51:1219-1220.