

Nöromiyelitis Optika: Olgu Sunumu

Neuromyelitis Optica: A Case Report

Arş.Gör.Dr. Uygur UTKU
Arş.Gör.Dr. Aytaç DİNÇ
Doç.Dr. Mustafa GÖKÇE

Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji AD

Gaziantep Tıp Dergisi 2010;16(1):26-28.

Özet

Nöromiyelitis optika (Devic hastalığı) özellikle optik sinir ve spinal kordu tutan santral sinir sisteminin idiyopatik inflamatuvar demiyelinizan bir hastalığı olup uzun süre multipl sklerozun bir varyantı olarak bilinmesine rağmen günümüzde ayrı bir hastalık olduğu anlaşılmıştır. 28 yaşında, idrar ve gayta kaçırma, kollarda ve bacaklarda uyuşma şikâyeti ile gelen kadın hasta, klinik ve laboratuvar incelemeler sonucunda nöromiyelitis optika tanısı aldı. Nöromiyelitis optikalı hastaları multipl sklerozdan ayırt etmek, bu hastalara yaklaşım ve tedavi planı açısından önemlidir.

Anahtar kelimeler: Nöromiyelitis optika, Ayırıcı tanı, Spinal MRG

Abstract

Neuromyelitis optica (Devic's disease) is an idiopathic inflammatory demyelinating disease of central nervous system that preferentially affects the optic nerve and spinal cord. Although neuromyelitis optica had long been thought of as a variant of multiple sclerosis, it was understood as a different entity. A 28 year old woman presented with urinary and fecal incontinence and numbness on her arms and legs. Neuromyelitis optica was diagnosed according to her clinic and laboratory findings. It is important to distinguish between multiple sclerosis and neuromyelitis optica because they have different management.

Key words: Neuromyelitis optica, Differential diagnosis, Spinal MRI

Giriş

Nöromiyelitis optika (NMO) santral sinir sisteminin inflamatuvar demiyelinizan bir hastalığı olup optik sinir ve spinal kordu tipik olarak tutar. Multipl sklerozun (MS) bir varyantı olduğu düşünülen NMO'nun ayrı bir hastalık olabileceği uzun dönem tartışma konusu olmuştur. Ancak; günümüzde relapslarla seyreden, demiyelinizan hastalık, NMO; klinik, nörogörüntüleme ve laboratuvar bulguları ile MS'ten ayrılmaktadır. NMO-IgG'nin keşfi bu süreçte kilit noktadır. NMO'nun insidansı ve prevalansı, halen hastalığın atlanıyor olması, teknik imkânsızlıklar ve NMO-IgG testinin nadir sağlık merkezlerinde yapılabilmesi nedeniyle bilinmemektedir. Hastalık ağırlıklı olarak kadınları tutmakta olup kadın-erkek oranı 9:1'dir (1). Ortalama ortaya çıkış dördüncü dekad iken çocuk ve yaşlı olgular da bildirilmiştir (2). Hastalık, klinik pratikte sıklıkla MS hastalığı ile karıştırılmaktadır. Biz burada NMO'nun ayırt ettirici özelliklerine dikkat çekmek için bir olgu sunduk.

Olgu

Yirmi sekiz yaşında kadın hasta sağda belirgin her iki kolda ve bacakta uyuşukluk ve idrar-gayta kaçırma şikâyeti ile hastanemiz nöroloji kliniğine yatırıldı. 1.5 yıl önce kollarda uyuşukluk, idrar kaçırma şikâyetlerle başvurduğu başka bir sağlık merkezinde MS tanısı ile steroid verilmiş, şikâyetleri belirgin gerilemişti. Nörolojik muayenesinde derin tendon refleksleri artmış, plantar yanıtları fleksor, Romberg pozitif, serebellar testler becerikli, duyu muayenesinde dört ekstremitede belirgin hipostezi ve idrar-gayta inkontinansı vardı, Lhermitte bulgusu pozitif.

Çekilen kraniyal MRG'da sol supraventriküler düzeyde oval sinyal değişikliği gözlenirken (Resim 1) servikal spinal MRG, T2 kesitlerde servikal korda komple uzanan (7 vertebral segment uzunluğunda) kontrast tutmayan diffüz intensite artışı gözlendi (Resim 2).

Doç.Dr. Mustafa GÖKÇE, Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji AD.
Adres: Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji AD. KAHRAMANMARAŞ
Tel: Faks: E-mail: hmgokce@hotmail.com

Geliş Tarihi: 18.10.2009 **Kabul Tarihi:** 07.01.2010





Resim 1. FLAIR (A) ve T2 (B) ağırlıklı kesitlerde sol supraventriküler düzeyde oval hiperintens lezyon.

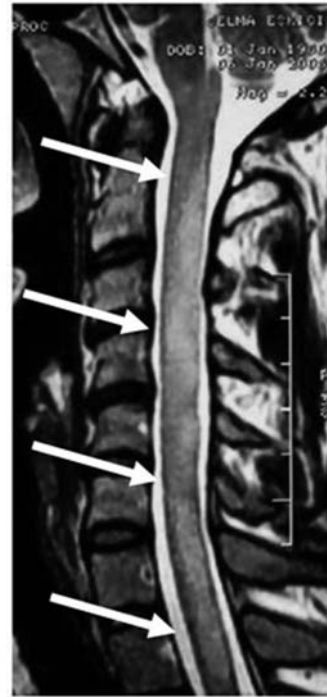
Hastaya yapılan VEP’de sağ ve sol P100 latansları uzamıştı. BOS biyokimyası ve hücre sayımı normaldi. Oligoklonal bant pozitif ve IgG indeksi artmış olarak rapor edildi. NMO-IgG ülkemizde çalışılmıyordu, imkânsızlıklar nedeniyle de dış merkezde çalıştırılmadı. Vaskülit belirteçleri normaldi. Hastaya NMO tanısı ile azotioprin başlandı.

Tartışma

NMO’nun tanı kriterleri Wingerchuc tarafından ortaya konmuştur. Buna göre optik nörit ve miyelit temel kriterlerdir, nörogörüntüleme ve laboratuvar destekleyici kriterlerdir (3). Bizim hastamızda optik nörit ve miyelit atağı olması, kord tutulumunun 7 vertebral segment boyutunda olması, beyin MRG bulgularının MS kriterlerini karşılamaması nöromiyelitis optika tanısı koydurmuştur.

Günümüzde NMO’nun MS’in bir varyantı olmadığı farklı bir hastalık olduğu gerek klinik gerekse laboratuvar ve nörogörüntüleme bulguları ile netlik kazanmıştır. Buna göre MS’in tersine NMO’da birçok hastada hastalığın ortaya çıkışı beyin lezyonu ilişkili değildir, kraniyal MRG’da parankim tipik olarak normaldir. Zamanla hastaların %60’ında beyin lezyonu meydana gelebilmektedir, var olan beyin lezyonları da MS özellikli değildir (2-5). Bizim hastamızda kraniyal MRG bulguları nonspesifikti. NMO’lu hastalar genellikle tek taraflı olmak üzere optik nörit ve miyelit atağı ile başvurur. Oküler ağrıya birlikte görme kaybı ve simetrik motor güçsüzlük, lezyonun altında duyu kaybı ve mesane disfonksiyonu tipik klinik özellikleridir. Ancak; optik nörit ve miyelit atağı hasta tarafından fark edilmeden de geçirilmiş olabilir (2-5). Hastamızda belli belirsiz bir puslu görme öyküsü vardı, ancak; belirgin şikâyeti idrar ve gaita inkontinansiydi. Ayrıca bu hastalarda beyin sapı tutulumu olabileceği de bildirilmiştir; Misu ve ark. bu durumun en çok, şiddetli servikal miyelitte olduğunu ve hıçkırık, inatçı bulantı veya solunum yetmezliğine sebep olabileceğini rapor etmiştir (6).

Bizim hastamızda beyin sapı tutulumu yoktu. Spinal kordun MRI bulguları tanıda önemli bir yere sahiptir. Yayınlanmış geniş klinik serilerde, NMO’lu hastalarda longitudinal yaygın transvers miyelit bildirilmiş olup MRG’da üç veya daha fazla vertebral segment tutulumu tanımlanmıştır, bu durum MS’de çok nadirdir (2-5). 15 vertebral segmente kadar tutulum bildirilmiştir (1). Servikal spinal MRG, T2 kesitlerde diffüz ve 3 vertebral segmenti geçen tutulum olması bizi, bu olguda NMO tanısına daha çok yönlendirmiştir (Resim 2).



Resim 2. Sagittal T2-ağırlıklı servikal spinal MRG’de yaklaşık 7 vertebral segment boyunda diffüz uzanan intensite artışı

BOS'ta oligoklonal bant pozitifliği MS'te %85 iken NMO'da %15-30'dur, IgG indeksi her iki hastalıkta da artmıştır (3). NMO'nun patogenezi tam olarak bilinmemekle birlikte, bilinmeyen bir antijenik uyarım ile dolaşımda NMO-IgG üretimi kilit noktadır. NMO-IgG'ler bozulmuş kan-beyin bariyerinde geçerek aquaporin-4 (AQP4) denen, plazma membranı sitoskeletal kompleksinin üyesine tutunarak inflamatuvar yanıtı başlatır. Hücrel su transportu mekanizması bozulur, bu da demiyelinizasyona, nekroza ve aksonal kayba neden olur (2,7). NMO-IgG, NMO'nun MS'ten ayrılmasında %73 duyarlıdır ve %91 özgüldür (2). Bizim hastamızda oligoklonal band pozitifliği ve IgG indeksi artmıştı. Ancak NMO-IgG çalışamadı. Relapslarla seyreden hastalarda prognoz kötüdür, ataklar orta veya şiddetlidir, remisyon sıklıkla tam değildir ve özürülülük giderek artar. Hastaların yarısından çoğunda ileri derecede görme kaybı meydana gelir ve ya hastalar ilk 5 yıl içerisinde yardımsız yürüyemez hal alır. Mayo klinik'te 5 yıllık mortalite oranı %32 olarak bildirilmiştir (1). Akut atak tedavisi ve ya ataklardan korunma üzerine bir çalışma yoktur (8). Önerilen atak tedavisi 5 gün süreyle 1 gr. Metilprednizolondur (4). Steroid tedavisinden yanıt alınamayan hastalara plazmaferez uygulanmasının faydalı olduğu bildirilmiştir (9). Ataklardan korunmada azotioprin (2,5-3 mg/kg/gün) en sık kullanılan ilaçtır (2-5). Azaltılarak kesilmek üzere prednizon azotioprin kombinasyonu, azotioprinin tam etkisini göstermesine kadar kullanılabilir. Biz hastamıza azotioprin 150 mg/gün başladık.

Sonuç olarak; NMO'yu MS'den ayırt etmek hastalığın gidişatını etkilemektedir. Spinal kord tutulumu ve optik nöritin birlikte olduğu hastalarda tanı kolaylaşırken bu iki lokalizasyonun zamansal birliktelik göstermediği hastalarda 3 vertebradan uzun segment tutulumu NMO tanısını koymada önemlidir.

Kaynaklar

- 1.Wingerchuk DM, Hogancamp WF, O'Brien PC, Weinshenker BG. The clinical course of neuromyelitis optica (Devic's syndrome). *Neurology*. 1999;53:1107-1114.
- 2.Jacob A, Matiello M, Wingerchuk DM, Lucchinetti CF, Pittock SJ. Neuromyelitis optica: Changing concepts. *J Neuro Im*. 2007;187:126-138.
- 3.Wingerchuk DM. Diagnosis and treatment of neuromyelitis optica. *The Neurologist*. 2007;13:2-11.
- 4.Wingerchuk DM, Lennon VA, Lucchinetti CF, Pittock SJ, Weinshenker BG. The spectrum of neuromyelitis optica. *Lancet Neurol*. 2007;6:805-815.
- 5.Matiello M, Jacob A, Wingerchuk DM, Weinshenker BG. Neuromyelitis optica. *Curr Opin Neurol*. 2007;20:255-260.

6.Misu T, Fujihara K, Nakashima I, Sato S, Itoyama Y. Intractable hiccup and nausea with periaqueductal lesions in neuromyelitis optica. *Neurology*. 2005;65:1479-1482.

7.Wingerchuk DM, Lucchinetti CF. Comperative immunopathogenesis of disseminated encephalomyelitis, neuromyelitis optica, and multiple sclerosis. *Curr Opin Neurol*. 2007;20:343-350.

8.Wingerchuk DM, Weinshenker BG. Neuromyelitis optica. *Curr Treat Options Neurol*. 2005;7:173-182.

9.Weinshenker BG, O'Brein PC, Petterson TM. A rondominized trial of plasma exchange in acute central nervous system inflammatory demyelinating disease. *Ann Neurol*. 1999;46:878-886.

10.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.