

Akut görme kaybının nadir bir nedeni: Nöromyelitis optika

Neuromyelitis optica: A rare cause of acute vision loss

Veysi Almaz¹, Mustafa Çalık², Hasan Çeçe³, Akın İşcan²

¹Harran Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Şanlıurfa

²Harran Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, Şanlıurfa

³Harran Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Şanlıurfa

Yazışma adresi: Dr. Mustafa ÇALIK, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi, 63200, Şanlıurfa, Tel: +90 (414) 318 30 00, Fax: +90 (414) 313 96 15, E-mail: m.calik80@hotmail.com

Özet

Nöromyelitis optika (Devic's hastalığı), transvers myelit ile birlikte tek taraflı veya iki taraflı optik nöritin birlikte olduğu nadir görülen klinik bir sendromdur. Hastalığın patogeneğinde bir viral enfeksiyonun tetiklemiş olduğu otoimmün demiyelinizasyon önemli yer tutmaktadır. Erişkinlerde iyi bilinmesine rağmen, çocukluk çağına nöromyelitis optika literatürde nadiren bildirilmiş olup sıklıkla multipl sklerozla karıştırılmaktadır.

Bu çalışmada subakut olarak sol hemiparezi ve görme kaybı gelişen 8 yaşındaki bir kız hasta sunuldu.

Anahtar kelimeler: Nöromyelitis optika, çocukluk çağı, viral enfeksiyon

Abstract

Neuromyelitis optica or Devic's disease is an uncommon clinical syndrome which is described as co-existence of unilateral or bilateral optic neuritis and transverse myelitis. The pathogenesis is explained by autoimmune demyelination triggered by a viral infection. Although it is well described in adults, childhood neuromyelitis optica has rarely been reported in the literature and is frequently misdiagnosed as multiple sclerosis. Herein, we reported subacutely developed left hemiparesis and vision loss in an 8 year old girl.

Key words: Neuromyelitis optica, childhood, viral infection

Giriş

Nöromyelitis Optika (Devic's hastalığı) (NMO) çocukluk çağına nadiren görülen, optik sinir ve spinal kordu tutan inflamatuvar demiyelinizan bir hastalıktır. Önceleri Multipl Sklerozun (MS) bir varyantı olduğu düşünülmeye rağmen, günümüzde ayrı bir hastalık olarak kabul edilmektedir (1, 2). Bu çalışmada görme kaybı ve hemipleji gelişen ve NMO tanısı konulan olgu sunularak nadir görülen bu hastalık tartışıldı.

Olgu sunumu

Sekiz yaşında kız ani görme kaybı ile birlikte sol kol ve bacakta hareketsizlik şikâyeti nedeniyle başvurdu. Özgeçmişinden 1 ay önce viral bir üst solunum yolu enfeksiyonu geçirdiği öğrenilen olgunun, 10 gün önce görmesinin azaldığı ve dengesiz bir şekilde yürümeye başladığı öğrenildi. Fizik muayenede sol hemipleji ve iki yanlı tam görme kaybı mevcuttu. Göz hareketleri, duyu muayenesi ve

plantar yanıtları normal, derin tendon refleksleri artmış bulundu. Göz dibi incelemesinde papilla ve retina normal bulundu. Biyokimyasal tetkikleri, vaskülit belirteçleri, serolojik testleri, beyin omurilik sıvısı (BOS) biyokimyası ve hücre sayımı normaldi. Görsel uyarılmış potansiyel (VEP) incelemesinde sağ gözde uzamış P2 yanıtı, sol gözde yanıtızlık saptanan ve kranial magnetik rezonans görüntülemesi (MRG) normal bulunan vakamızın spinal MRG'sinde C3-C7 seviyelerinde intensite artışı mevcuttu (Şekil 1). Mevcut bulgularla Nöromyelitis Optika (Devic's sendromu) tanısı konulan hastaya 5 gün boyunca 30 mg/kg/gün dozunda intravenöz olarak metil prednizolon tedavisi uygulandı. Tedaviden önce yürüme yetisini tamamen kaybeden hastanın tedavi sonrasında kontrol VEP incelemesi elektrofizyolojik düzelme ile uyumlu bulunan olgunun, görme ve yürüme kaybının hızla düzeldiği tespit edildi (Şekil 2). Altı aylık takip esnasında komplikasyon gözlenmeyen hasta halen çocuk nörolojisi polikliniğinde izlenmektedir.

Tartışma

Çocukluk çağında nadir görülen Devic's sendromu, akut başlayan optik nörit ve transvers myelit ile karakterize bir klinik tablodur. Tanı kriterleri ilk kez 1999 yılında tarif edilen hastalıkta optik nörit ile transvers myelit birlikteliğinin temel kriterler olduğu bildirilmiş ve beyin tutulumunun bulunmadığı belirtilmiştir (2). 2006 yılında yeniden tanımlanan tanı kriterleri içerisinde NMO IgG seropozitifliği ve spinal kord MR görüntülemeye üç ya da daha uzun vertebral segmenti içeren longitudinal geniş bir lezyonun bulunması gerektiği kabul edilmiştir (3).

SLE ve antikardiyolipin sendromu ile birlikteliği, ailede otoimmün hastalık öyküsünün sık olması ve immünoşüpresif tedaviye cevap vermesi hastalığın primer otoimmün bir hastalık olabileceğini düşündürmektedir (4). Viral enfeksiyonlar ile NMO gelişimi arasındaki ilişki bazı çalışmalarda dikkat çekici bulunmuştur (5). NMO tanısı koymak için transvers myelit ve optik nörite neden olabilecek sistemik lupus eritematosuz (SLE), Sjogren sendromu, sarkoidoz, vaskülit, Behçet hastalığı, tüberküloz ve paraneoplastik hastalıklar gibi başka bir klinik patolojinin olmaması gerekmektedir (3). Ayırıcı tanıda akut dissemine ensefalomyelit (ADEM) ve mitokondriyal hastalıklar açısından da olgular değerlendirilmelidir. Olgumuzda söz konusu patolojiler klinik ve serolojik incelemelerle dışlanmıştır.

Lotze ve arkadaşları, 9 hasta üzerinde yaptıkları çalışmada olguların tümünde santral sinir sistemi tutulumu görüldüğünü ve hastaların 7 tanesinde NMO IgG pozitifliği bulunduğunu bildirmişlerdir (6). Bizim olgumuzun beyin MRG bulgusunun normal olmasının hastamızın erken dönemde tanı almasına bağlı olabileceği düşünüldü, NMO IgG ise teknik nedenlerden dolayı çalışılmadı. Özgeçmişinde bir ay önce geçirilmiş viral enfeksiyon öyküsü olan olgumuzda subakut olarak gelişen görme kaybı ve sol hemiplejisi mevcuttu. Vaskülit belirteçleri ve serolojik tetkikleri normal olan hastanın, VEP incelemesi bilateral optik nörit ile uyumlu bulundu. Olgumuzun beyin MRG'si normaldi ve spinal MRG'sinde C3-C7 arasında inflamatuvar demiyelinizan hastalıkla uyumlu diffüz lezyon oluşumu vardı.

Hastamızda NMO tanısı, Wingerchuk ve ark. tarafından bildirilen ve tablo 1' de gösterilen kriterlere göre konuldu (7). Nöromiyelitis Optika' ılı hastalarda görme kaybı ile birlikte motor göçsüzlük, lezyonun altında duyu kaybı ve mesane disfonksiyonu tipik klinik özelliklerdir (4, 8). Görme kaybından yaklaşık 10 gün sonra sol hemiplejisi gelişen olgumuzun muayenesinde objektif duyu kaybı ve önemli sfinkter disfonksiyonu saptanmadı.

NMO tedavisinde akut dönemde, çoğunlukla kortikosteroid tedavisi verilmekte ve genellikle 5 gün süreyle 1gr/gün metilprednizolon uygulanmaktadır (8, 9). Plazmaferez tedavisi daha çok SLE ile birlikte olan ya da kortikosteroide yanıtı olmayan olgularda tercih edilmekte, uzun dönem tekrarlayan ataklardan korunmada ise en sık azotioprin kullanılmaktadır (10, 12). Olgumuz 5 gün boyunca 1gr/gün intravenöz metil prednizolon ve bunu takiben oral metil prednizolon tedavisi aldı. Hastamızın tedavi sonrası altıncı ayda yapılan kontrolde görme, motor güç ve VEP bulguları normal olarak değerlendirildi.

Sonuç olarak, NMO çocukluk çağında nadir görülen bir hastalıktır. Optik sinir tutulumunun klinik ve laboratuvar bulguları olan bu hastalarda, mesane disfonksiyonu ile birlikte ekstremitelerde motor güç kaybının varlığına dikkat edilmelidir. Nöromiyelitis optika düşünülen vakalarda spinal tutulumun klinik bulguları araştırılmalı, medulla spinalis görüntülemesi mutlaka yapılmalıdır.

Tablo 1: Noromiyelitis optika tanısının gözden geçirilmiş yeni tanı kriterleri

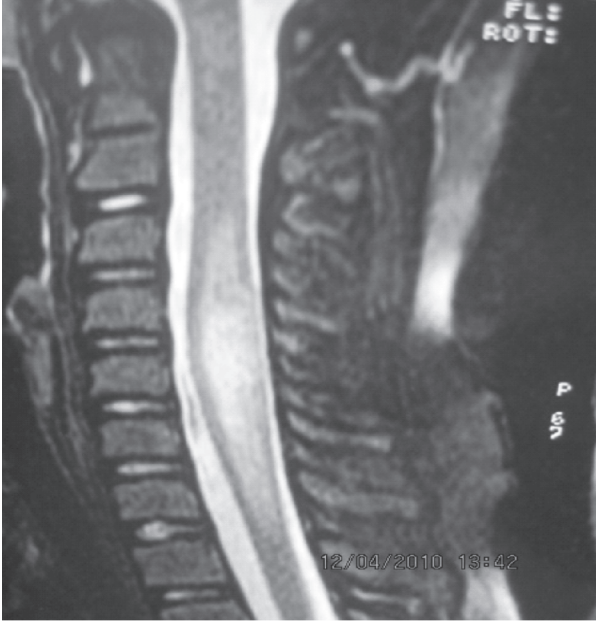
Mutlak tanı kriterleri

1. Optik nörit
2. Akut miyelit

Destekleyici kriterler

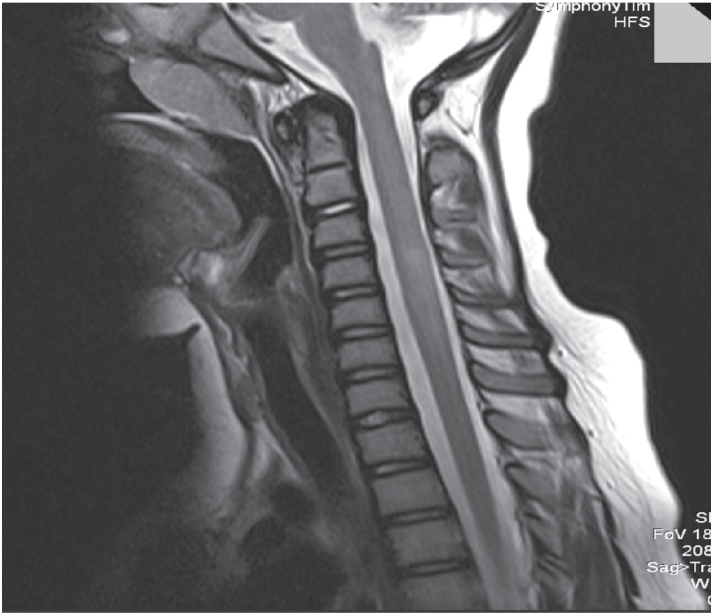
1. Spinal kord MRG'de ≥ 3 vertebral segmentten fazla genişlemiş sinyal anormalliğinin olması
2. Başlangıç beyin MRG'leri, MS'nin radyolojik kriterlerini taşımaz
3. NMO-IgG seropozitifliği.

Tanı tüm mutlak tanı kriterleri ve 3 destekleyici kriterin en az 2'sinin varlığında konulur.



Şekil 1: Tedavi öncesi Servikal MRG'de C3-C7 düzeyinde (Siyah ok) spinal kord santral kesimde ekspansiyona neden olan T2A serilerde hiperintens gösteren sinyal intesite değişiklikleri izlenmektedir.

1.



Şekil 2: Tedavi sonrası servikal MRG'de C4 vertebra superiorundan başlayıp C6 vertebra inferioruna kadar devam eden, belirgin ekspansiyona yol açmayan intramedullar T2A serilerde hiperintensiteler izlenmektedir (belirgin regresyon).

2.

Yazarlarla ilgili bildirilmesi gereken konular (Conflict of interest statement) : Yok (None)

Kaynaklar

- 1) Weinshenker BG. Neuromyelitis optica is distinct from multiple sclerosis. Arch Neuro. 2007; 64: 899-901
- 2) Wingerchuk DM, Hogancamp WF, O'Brien PC, Weinshenker BG. The clinical course of neuromyelitis optica (Devic's syndrome). Neurology 1999; 53: 1107-14
- 3) Wingerchuk DM, Lennon VA, Pittock SJ, Lucchinetti CF, Weinshenker BG. Revised diagnostic criteria for neuromyelitis optica. Neurology 2006; 66: 1485-9.
- 4) Jacob A, Matiello M, Wingerchuk DM, Lucchinetti

- CF, Pittock SJ and Weinshenker BG. Neuromyelitis optica: changing concepts. J Neuroimmunol 2007; 187: 126-38.
- 5) Jeffery AR, Buncic JR. Pediatric Devic's neuromyelitis optica. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 1996; 33: 223-9.
- 6) Lotze TE, Northrop JL, Hutton GJ at al. Spectrum of Pediatric Neuromyelitis Optica. Pediatrics 2008; 122: 1039-47
- 7) Wingerchuk DM, Weinshenker BG. Neuromyelitis optica. Neurology. 2003; 60: 848-53.
- 8) Wingerchuk DM, Lennon VA, Lucchinetti CF, Pittock SJ, Weinshenker BG. The spectrum of

- neuromyelitis optica. Lancet Neurol. 2007; 6: 805-15.
- 9) Arnold TW, Myers GJ. Neuromyelitis optica (Devic syndrome) in a 12-year-old male with complete recovery following steroids. Pediatr Neurol 1987; 3: 313-5.
- 10) Weinshenker BG, O'Brien PC, Petterson TM at al. A randomized trial of plasma exchange in acute central nervous system inflammatory demyelinating disease Ann neurol. 1999; 46: 878-86.
- 11) Mandler RN, Ahmed W, Dencoff JE. Devic' s neuromyelitis optica: a prospective study of seven patients treated with prednisone and azathioprine. Neurology. 1998; 51: 1210-20.