

Nöromiyelitis optika*

Tuba Berra Sarıtaş¹, Alper Yosunkaya¹, Hale Borazan¹, Ahmet Keçecioglu²

¹Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Konya

²Konya Beyhekim Devlet Hastanesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, Konya

Nöromiyelitis optika, nadir görülen ancak oldukça ciddi bir demiyelinizan hastalıktır. Optik sinirlerin ve spinal kordun akut ya da tekrarlayan demiyelinizan enflamasyonu ile görülür. Yirmibir yaşında, kadın hasta, akut görme kaybı, tetrapleji ve solunum arresti nedeniyle yoğun bakım ünitesine kabul edildi. Beyin omurilik sıvısında pleositoz, ve artmış protein seviyesi tespit edildi. Ig G ye bağlı oligoklonal bant formasyonu negatifti. Kraniyal manyetik rezonans görüntülemesinde periventriküler bölgede, mezensefalonda ve sol temporal lob subkortikal bölgede demiyelinizasyon mevcuttu. Aynı zamanda servikomedüller bileşkeken servikal vertebra 2. seviyeye kadar uzanan demiyelinizasyon vardı. Hasta steroid ve azotiyopirin tedavisine cevap vermedi. Ancak plazmaferez olgunun kliniğinde dramatik bir iyileşme sağladı.

Anahtar sözcükler: Nöromiyelitis optika, plazmaferez, steroid

Neuromyelitis optica

Neuromyelitis optica is a rare but severe demyelinating disease. It is represented with acute or relapsing inflammatory demyelination of optic nerves and spinal cord. A 21 year old woman was admitted to intensive care unit with acute visual loss, tetraplegia and respiratory arrest. The cerebrospinal fluid included prominent pleosytosis and increased protein level. Oligoclonal band formation of Ig G is negative. There were demyelination in the periventricular region, mesencephalon and left temporal lobe subcortical region in the cranial magnetic resonance imaging. Also demyelination present from cervicomedullar junction to cervical 2 vertebrae level. The patient did not respond to steroid and azothiopyrine treatment. But plasmapheresis provided a dramatic improvement in her clinical status.

Keywords: Neuromyelitis optica, plasmapheresis, steroid

*Türk Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kongresi'nde (28 Ekim- 31 Ekim 2009, Antalya) poster olarak sunulmuştur.

Giriş

Nöromiyelitis optika (NMO), sinir sisteminde başlıca omurilik ve optik sinirlerin tutulumu ile giden enflamatuvar demiyelinizan bir hastalıktır (1). Önceleri multipl skleroz (MS) hastalığının bir alt tipi olarak değerlendirilirken, artık MS'den oldukça farklı mekanizmalarla ortaya çıktığı düşünülmektedir. Son yıllarda aquaporin-4 olarak adlandırılan ve astrosit ayak çıkıntılarında bulunan bir su kanalı proteinine karşı gelişen otoantikorun varlığı gösterilmiş ve hastalık patogenezinin sorumluluğu olabileceği ileri sürülmüştür.

Yazışma Adresi:

Tuba Berra Sarıtaş
Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Anesteziyoloji
ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Konya

E-posta: tsaritas@konya.edu.tr

Bu makalede 21 yaşında NMO tanısı ile üçüncü atağını geçirmekte olan, reanimasyon ünitesinde takip ve tedavisini yaptığımız bir olguyu ve bu olgu vasıtası ile bu konudaki literatür bilgilerini sunmayı amaçladık.

Olgu

Daha önce bilinen sistemik hastalık öyküsü olmayan 21 yaşındaki kadın olguda, Haziran 2008'de sağ gözde daha belirgin olmak üzere bulanık görme ve görme kaybı başlamış. Yapılan tetkiklerinde patoloji saptanmayan olguya yüksek doz steroid tedavisi başlanmış (1000 mg /gün metilprednizolon). 5. günün sonunda şikayetleri gerileyen olgu oral steroid tedavisi verilerek taburcu edilmiş (16 mg/gün metilprednizolon). Ağustos 2008'de vücut sol yarısında uyuşukluk ve güç kaybı başlamış. Hastaya tanı amaçlı bazı testler uygulanmış ve yapılan Servikal manyetik rezonans görüntüleme (MRG) transvers miyelit saptanınca Nöromiyelitis Optika tanısı konularak yüksek

doz steroid tedavisinin yanısıra azotiyopirin (100mg/gün) tedavisi başlanmış. Genel durumu düzelince oral steroid ve azotiyopirin tedavisi ile taburcu edilmiş. Ekim 2008'de 3. atağını geçiren hastaya tekrar yüksek doz steroid tedavisi başlanmış. Ancak tedavinin 8. günü olguda solunum arresti gelişmesi üzerine olgu entübe edilerek reanimasyon ünitesine alındı ve 6 ml.kg-1 tidal volüm ve FiO₂ %50 olacak biçimde ayarlanarak senkronize aralıklı zorunlu ventilasyon modunda ventilatöre (Evita XL, Dräger, Medizintechnik, Lübeck, Germany) bağlandı.

Nörolojik muayenesinde; bilateral görme kaybı vardı, sol göz sadece ışığı seçebiliyor sağ göz de ise görme yoktu, pupillalar midriyatik ve direkt, indirekt ışık refleksleri pozitif, kornea refleksi bilateral alınıyordu. Fundus muayenesinde, bilateral nazal siliklik, göz hareketlerinde laterale bakış kısıtlılığı mevcuttu. Kas tonusu flak tetraplejiikti. Stiloradiyal dışında tüm derin tendon refleksleri hipoaktif ve bilateral Babinski lakaydı dışında patolojik refleks yoktu. Laboratuvar incelemelerinde, biyokimya incelemeleri, sedimantasyon hızı, C reaktif protein ve tam idrar incelemeleri normaldi. Tam kan incelemesinde demir eksikliği ile uyumlu anemisi mevcuttu. BOS incelemesinde, hafif bir pleositozu vardı ve BOS proteini yüksekti (49 mg/dl). Ayrıca Immunoglobulin G indeksi normaldi ve oligoklonal band gözlenmemişti. Kraniyal MRG'de, periventriküler derin beyaz maddede, mezensefalonda, sol serebral pedinkülde ve sol temporal lobda subkortikal alanda ve T2 ağırlıklı ve FLAIR sekanslarda görülen milimetrik hiperintens odaklar dikkati çekmekteydi. Bu odaklarda patolojik kontrast tutulumu saptanmamıştı. Servikal MRG'de, spinal kordda, servikal 1-2 düzeyinde T2 ağırlıklı sekanslarda plak görünümünde hiperintens odaklar izlenmekteydi, medüller bileşkedeki itibaren başlayan ve servikal 2 vertebra düzeyine kadar uzanan diffüz intensite artışı mevcuttu.

Tedavinin dördüncü günü steroid ve azotiyopirin tedavisine rağmen hastanın kliniğinde düzelme olmayınca hastaya günaşırı plazmaferez tedavisi başlandı. Plazmaferez tedavisinin üçüncü seansından sonra hasta mekanik ventilatörden ayrılarak ekstübe edildi.

Sol gözde görme 3 metreye sağ gözde ise 50 cm'ye çıktı. Kas gücü dramatik olarak üst ekstremitede 3/5'e, alt ekstremitede ise 1/5'e yükseldi. Plazmaferez 5 seansa tamamlandı. Olgu kas gücü üst ekstremitede 3/5 alt ekstremitede 2/5 olarak Nöroloji servisine devredildi. Olgu 3 ay sonra kontrole geldiğinde desteksiz yürümekteydi. Ancak sağ gözde %50 görme kaybı sekel olarak kalmıştı.

Tartışma

Nöromiyelitis optika; ciddi seyirli, enflamatuvar, demiyelinizan bir hastalıktır. Longitudinal uzun spinal segment tutulumu ile seyreden transvers miyelit tabloları ve tekrarlayan optik nörit eş zamanlı ya da birbirlerini izleyen

ataklar şeklinde ortaya çıkabilir. Hastaların %20'sinde seyir monofazik iken, % 80'inde relapslarla giden şekildedir. Hastaların % 60'ı ilk atağı takiben ilk yıl içinde ikinci ataklarını geçirirken, bu oran ilk üç yılın sonunda % 90'a ulaşmaktadır. Bizim olgumuz da ilk yıl içinde 3 atak geçirmiştir. Multipl skleroz ataklarının aksine, NMO'daki ataklar sekelli düzelme eğilimindedirler.

Nöromiyelitis optika Ig G (NMO- IgG) bu hastaların serumlarında bulunan bir antikör olup bu hastalığı diğer demiyelinizan hastalıklarda ayırmakta kullanılır. Akuaporin 4 santral sinir sistemindeki su dengesinden sorumlu ana kanaldır, astrositlerin ayak çıkıntılarında yoğun olarak bulunur (2). NMO-Ig G akuaporin 4'e bağlanır. Antikörlerin, antijenle birleşmesi, kompleman aktivasyonu, enflamatuvar yanıtı yol açar (3). NMO IgG pozitifliği NMO tanı kriterleri arasında yer almakla birlikte tanı açısından mutlak pozitiflik gerekmemektedir (4,5). NMO IgG pozitif olgularda hastalık seyrinin daha kötü olabileceği bildirilmiştir (2). Türk toplumunda NMO IgG negatifliği oranı biraz daha fazla görülmüştür (5). Ancak biz olgumuzda bu antikoru çalıştırma imkanı bulamadık. Ortalama başlangıç yaşı 39 olsa da çocuklarda ve daha yaşlılarda da görülebilmektedir. Kadınlarda erkeklere oranla 3:1 oranından daha fazla sıklıkla görülür.

Nöromiyelitis Optikanın başlangıç döneminde non spesifik serebral lezyonlar siktir. Bizim olgumuzda da bu tip lezyonlar mevcuttu. NMO'nun akut ataklarında başlangıç tedavisi olarak intravenöz kortikosteroidler kullanılır. Kortikosteroidlere yanıt vermeyen olgularda plazmaferez faydalı olduğu gösterilmiştir (6,7) Bizim olgumuzda da olduğu gibi yüksek servikal seviyelerde tutulumu olan ve nörojenik solunum yetmezliği riski olan hastalarda plazmafereze erken başlanması önerilmektedir (8). Biz de tedavinin 4. günü klinik anlamda bir iyileşme olmadığı için hemen plazmaferez tedavisine başladık. Ayrıca bizim olgumuz gibi akut ve ciddi görme kaybı olan ve kortikosteroidlere yanıt vermeyen optik nörit olgularında da plazmaferez faydalı olduğu gösterilmiştir (9).

Sonuç olarak, kortikosteroidlere yanıtız olgularda erken başlanan plazmaferez tedavisi iyileşme sürecini kısaltarak, hastanın entübe kalma sürecini kısaltmakta ve trakeostomiye gereksinimi azaltmaktadır. Hastanede kalış süresi kısalan hastanın tedavi maliyeti de azalmaktadır. Bu yüzden erken plazmaferez tedavisinin NMO tedavisinde çok önemli olduğu kanısındayız.

Kaynaklar

1. Wingerchuk DM, Weinshenker BG. Neuromyelitis optica. Neurology 2003;60:848-53.
2. Amiry-Moghaddam M, Ottersen OP. The molecular basis of water transport in the brain. Nat Rev Neurosci 2003; 4: 991-1001.

3. Lennon VA, Kryzer TJ, Pittock SJ, Verkman AS, Hinson SR. IgG marker of optic-spinal multiple sclerosis binds to the aquaporin-4 water channel. *J Exp Med* 2005;202:473-77.
4. Csécséi P, Trauninger A, Komoly S, Illes Z. Neuromyelitis optica spectrum: Novel concept of pathogenesis, diagnosis and treatment of Devic's disease. *Orv Hetil* 2009; 150:2101-9.
5. Akman-Demir G, Tüzün E, Waters P, et al. Prognostic implications of aquaporin-4 antibody status in neuromyelitis optica patients. *J Neurol* 2011; 258:464-70.
6. Weinshenker BG, O'Brien PC, Petterson TM, et al. A randomized trial of plasma exchange in acute central nervous system inflammatory demyelinating disease. *Ann Neurol* 1999;46:878-86.
7. Watanabe S, Nakashima I, Misu T, et al. Therapeutic efficacy of plasma exchange in NMO-IgG-positive patients with neuromyelitis optica. *Mult Scler* 2007;13:128-32.
8. Keegan M, Pineda AA, McClelland RL, et al. Plasma exchange for severe attacks of CNS demyelination: predictors of response. *Neurology* 2002;58:143-6.
9. Ruprecht K, Klinker E, Dintelmann T, Rieckmann P, Gold R. Plasma exchange for severe optic neuritis: treatment of 10 patients. *Neurology* 2004;63:1081-3.