EP-377 AQP-4 ANTİKOR POZİTİF NÖROMİYELİTİS OPTİKA SPEKTRUM HASTALIĞI VE PRİMER SJÖGREN SENDROMU BİRLİKTELİĞİ

MERVE CEREN AKGÖR EZGİ ERTURUL [1], SALİHA GÖKÇE [1], SERAN SENAR [1], BELGİN KOÇER [1], MURAT UÇAR [2]

[1] *GAZİ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ NÖROLOJİ ANABİLİM DALI*
[2] *GAZİ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ RADYOLOJİ ANABİLİM DALI*

Olgu:

Giriş: Nöromiyelitis Optika Spektrum Hastalıkları (NMOSH) Primer Sjögren sendromu (PSS) dahil diğer otoimmün hastalıklarla bir arada görülebilir. PSS prevalansı akuaporin-4 (AQP-4) antikoru pozitif NMOSH'da seronegatif olgulara göre daha fazladır ve seropozitif NMOSH'da %10-20 sıklıkta bildirilmiştir. Bu bildiride PSS birlikteliği olan ve serum AQ-4 antikor pozitif bir NMOSH tanısı alan immünosupresif tedaviye yanıt veren, hızla azalan engelliği olan orta yaşta bir kadın olgu sunulmuştur.

Olgu: 49 Yaşında, bilinen HT, hipotiroidi ve uzun yıllardır göz, ağız kuruluğu, eklem ağrıları ve yorgunluk şikayeti olan kadın hastada Mayıs 2022 tarihinde sağ gözde aniden görme bulanıklığı gelişmiş ve beş gün süre ile uygulanan 1 gr/gün intravenöz metilprednizolon (İVMP) tedavisi ile görme bozukluğu şikayeti tamamen düzelmiş. Üç hafta sonra sırt ağrısı sağ bacakta keçeleşme ve idrar yaparken zorlanma, iki gün sonra sağ ve sol bacakta güçsüzlük, idrarını hissedememe şikayetleri ile başvurdu. On gün 1 gr/gün İVMP tedavisi almış ancak klinikte düzelme olmaması üzere tarafımıza yönlendirilmişti. İlk nörolojik muayenesinde sağ ekstremite kas gücü 1/5, sol alt ekstremite kas gücü 0/5, T4 distalinde bilateral hipoestezi, bilateral iliak spin distalinde vibrasyon kaybı saptandı, bilateral plantar yanıtlar ekstansör idi. Hastanın servikotorakal magnetik rezonans görüntülemesinde (MRG) C5-T10 düzeyinde santral kanalda genişleme, kontrastlanmayan ve ekspansiyon bulgusu göstermeyen diffüz, heterojen sinyal değişikliği olduğu görüldü. Beyin ve Servikal MRG incelemeleri normal bulundu. Lomber ponksiyonda beyin omurilik sıvısında (BOS) proteini yüksek (92.1 mg/ dl), glukoz normal, BOS anti-AQ4 antikoru 1/1000 pozitif saptandı, ayrıca serumda Anti-SSA/Ro, Anti-SSB/La) antikorları pozitif idi. Hastada Schirmer testi pozitif (bilateral<5mm), minör tükrük bezi biyopsisinde Fokus skoru: 0 olarak sonuçlandı. ACR/EULAR 2016 kriterlerine göre PSS tanısı aldı. Hastaya 5 seans plazmaferez tedavisi uygulandı. Kısmi fayda görmesi üzerine ardından 10 gün 1 gr/gün İVMP verildi ve 64 mg/gün oral metilprednizolon ile birlikte immünoterapi olarak 1000 miligram Rituksimab infüzyonu ile devam edildi. Hastanın son NM'de sol alt ekstremite proksimal kas gücü 3/5 ve ayak bileği dorsifleksiyonu 5/5 düzeyinde, diğer kas güçleri tam idi ve hasta destekle mobilize olarak taburcu edildi.

Tartışma: Geniş vaka serilerinde nörolojik tutulum %46-57 sıklıkta PSS tanısından önce hastalık ilk belirtisi olarak bildirilmiştir. Olgumuz PSS tanısını NMOSH kliniği gelişiminden sonra almıştır. Optik nörit ve/veya transvers miyelit kliniği ile prezente olan NMOSH'da romatolojik hastalıklarla ilgili ayrıntılı öykü alınması gerektiğini vurgulamayı amaçladık. PSS varlığı hastalık aktivitesi ve ciddi engellilik ile ilişkili bulunmuştur. Bununla birlikte erken tanı, erken dönemde plazmaferez ile atak tedavisinin uygulanması ve uzun dönemde hızlı ve etkin immünoterapi ile NMOSH hastalarında en az sekel ile iyileşme olabilir, engellilik büyük ölçüde azaltılabilir.