Türkiye
ÇOCUK NÖROLOJİSİ
Derneği

25. Ulusal Çocuk Nörolojisi Kongresi

22-26 Mayıs 2024

Grand Mercure Ankara



www.pednoro2024.org

BİLDİRİ ÖZETLERİ KİTABI



PP-090

Optik Nörit: Ailesel Akdeniz Ateşi Mi? Demiyelinizan Hastalık Mı?

Parvana Amrahova[1], Deniz Gezgin Yıldırım[2], Esra Serdaroğlu[1], Ebru Arhan[1], Tuğba Hirfanoğlu[1], Sevcan Azime Bakkaloğlu Ezgü[2], Ercan Demir[1], Zeynep Öztürk[1]

[1]Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı
[2]Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Römatoloji Bilim Dalı

Amaç: Akut optik nörit (ON), optik sinirin inflamatuar bir bozukluğudur. Etiyolojiler vasküler, toksik/metabolik, neoplastik, enfeksiyöz ve otoinflamatuar reaksiyon olabilir. Otoinflamatuar hastalık olan Ailesel Akdeniz ateşi (FMF) hastalığında ON nadir görülse de burada FMF hastasında görülen ON olgusu sunulmaktadır.

Yöntem: 15 yaş kız hasta 5 yaşından beri FMF ile takipli, anti interleykin 1 ajanı, kanakinumab kullanmakta olup, 2 hafta önce geçirdiği uzamış febril miyalji nedeniyle steroid tedavisi başlanmış. 1 haftadır olan sağ gözde bulanık görme, rengli görme bozukluğu nedeniyle Çocuk Acile başvurmuş. Göz bölümü tarafından değerlendirildi, sağ gözde görme keskinliği 2 metreden parmak sayma, sol gözde tam, renkli görme sağ gözde 0/12, sol gözde 12/12, RAPD:-/-, OCT-doğal. Hastaya yapılan VEP testinde sağ gözde retrobulbar nörit bulguları görülmesi üzerine pulse steroid tedavisi verildi, izleminde hastanın görme keskinliği ve renkli görmesinde düzelme görüldü.

Bulgular: Çekilen Kranial MRG'de periventriküler derin beyaz cevherde nonspesifik gliotik sinyal değişiklikleri, Orbital MRG normal sonuçlandı. Demiyelinizan hastalıklar açısından bakılan Anti-NMO, Anti MOG (serum/BOS)-negatif sonuçlandı. Oligoklonal band pozitif tip 2, İGG indeksi yüksek saptandı.

Sonuç: ON, gelişen bir Multipl Skleroz ve Nöromiyelitis Optikanın ilk sunumu olabileceğinden demiyelinizan hastalıktan kaynaklandığını belirlemek önemlidir. Ayrıca olgumuz FMF ile optik sinir tutulumu arasındaki olası ilişkiyi vurgulamaktadır.

Anahtar Kelimeler: optik nörit, ailesel Akdeniz ateşi, multipl skleroz, nöromiyelitis optika

PP-091

Rituksimab'a Bağlı Hipogamaglobulinemi Gelişen Nöromiyelitis Optika Spektrum Bozukluğu Olgu Sunumu

Parvana Amrahova[1], Huriye Çetin[1], Avniye Kübra Baskın[2], Esra Serdaroğlu[1], Ebru Arhan[1], Tuğba Hirfanoğlu[1], Ercan Demir[1], Zeynep Öztürk[1]

[1]Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı
[2]Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk İmmünolojisi ve Alerji Hastalıkları Bilim Dalı

Amaç: Nöromiyelitis optika spektrum bozukluğu(NMOSD), merkezi sinir sisteminin tipik olarak optik nörit ve miyelit ile ortaya çıkan inflamatuar ve otoimmün bir bozukluğudur. NMOSD tedavisinde Rituksimab(RTX) kullanılmakta olup burada uzun süreli RTX tedavisine sekonder gelişen hipogamaglubulinemi olgusu sunulmaktadır.

Yöntem: 17 yaşında kız hasta 6 yıldır NMOSD tanısıyla takipli olup başvuru şikayeti bilateral görme bulanıklığı, kas güçsüzlüktü. Göz muayenesinde bilateral optik nörit saptanmış. Ataklarda pulsesteroid tedavi alan hastanın tekrarlayan optik nörit atağı geçirmesi nedeniyle tanıdan 1 yıl sonra RTX tedavisi başlanmış. 5 yıldır RTX tedavi alan hastanın kontrol spinal MRG'de yeni gelişen lezyonların olması üzerine pulse steroid ve RTX tedavisi için yatırıldı. Hastanın öncesinde normal değerlerde olan CD19/20 ve immunoglobulin düzeyleri IgG–552g/L,IgA–54,2g/L,IgM-16,9g/L yaşına göre düşüksaptanması nedeniyle RTX yerine azatioprin tedavisi verilmesi planlandı.

Bulgular: Aquaporin-4 antikoru pozitif, Kranial MRG–normal, Spinal MRG-servikotorakal düzeyde kontrastlanan alanlar ve Orbital MRG sol optik nörit olarak sonuçlanmış.

Sonuç: NMOSD tedavisinde RTX'le yıllık relaps oranında azalma veya relapsların çoğunlukla bittiği görülmüştür. RTX diğer immunsupressif ajanlara göre daha az yan etkiye sahip olsa da uzun süreli kullanımında hipogamagloubulinemi gelişmesi göz önüne alınarak RTX tedavisi öncesinde ve sırasında Ig seviyelerinin izlenmesi hipo-Ig ile ilişkili komplikasyonları önleyebilir.

Anahtar Kelimeler: nöromiyelitis optika spektrum bozukluğu, rituksimab, hipogamaglobulinemi