



59. ULUSAL NÖROLOJİ KONGRESİ

Uluslararası Katılımlı

13-18 ARALIK 2023

KAYA PALAZZO OTEL, ANTALYA

Ana Tema: Çocuk Nörolojisi

BİLDİRİ ÖZETLERİ

Cumhuriyetimizin

100 Yılı
Bilimin Işığında

SOS - 40 PEMBROLİZUMAB TEDAVİSİNE İYİ YANIT VEREN CİDDİ ERKEN BAŞLANGIÇLI NATALİZUMAB-İLİŞKİLİ PML-IRIS OLGUSU

MERVE BAHAR ERCAN, BELGİN KOÇER, İLKER ERARSLAN, TAYLAN ALTIPARMAK

GAZİ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ NÖROLOJİ ANABİLİM DALI

Giriş:

Natalizumab-ilişkili Progresif multifokal lökoensefalopati (PML) gelişim riskini arttıran üç temel faktör serumda John Cunningham virüs (JCV) antikor varlığı, natalizumab tedavi süresi ve öncesinde immünsupresan tedavi kullanımıdır. PML riski natalizumab kullanımının ilk 12 ay içinde oldukça düşüktür ve serum JCV antikor pozitif olup indeks 0.9< ile ≤1.5 arasında iken, daha önce immünsupresan kullanmayan-kullanan olgularda gelişme riski 0.1/1000-0.3/1000 arasındadır. Son yıllarda küçük vaka serilerinde HIV, SLE, hematolojik maliniteler, primer immün yetmezlikleri, kemoimmünterapiler, rituksimab ve obinutuzumab kullanımında gelişen PML ya da PML-IRIS olgularında Pembrolizumab ile tedavi protokolleri uygulanmıştır, ancak MS'te natalizumab-ilişkili PML olgusunda deneyim bulunmamaktadır.

Olgu:

RRMS tanılı 34 yaşındaki erkek hasta, yüksek doz interferon beta-1b altında sekelli iyileşen piramidal ataklar nedeniyle başvurdu. MRG'da yeni gelişen T2 hiperintens lezyonlar nedeniyle fingolimod 0.5 mg/gün tedavisine geçildi. Tedavinin beşinci yılında gelişen sağ hemiparezi nedeniyle fingolimod sonlandırıldı. Altı haftalık arınma süresinden sonra ayda bir intravenöz 300 mg/gün natalizumab tedavisi başlandı. Serum anti-JCV antikor indeksi 1.21 idi. Natalizumab tedavisinin 11. dozundan sonra hastada bilinç bulanıklığı, kelime bulmada zorluk, tutuk konuşma, sağ üst ve ekstremitte güçsüzlüğünde artma yakınmaları gelişti. Nörolojik muayenesinde hasta apatikti, kelime bulmakta zorlanıyor, adlandırma ve tekrarlamada bozuk, sağ üst ekstremitte proksimal kas gücü -5/5, intrinsik el kasları 2/5, sağ alt ekstremitte iliopsoas kas gücü 3/5 ve sağda hemihipoestezi saptandı. Beyin MRG'da pons sol yarısı, mezensefalon, bilateral serebellar hemisfer, bilateral bazal ganglia ve talamus, sol internal kapsül posterior bacağı ve solda belirgin parietookspital subkortikal beyaz cevherde difüzyon kısıtlama bulgusu ve kontrastlanma göstermeyen yeni gelişen T2 hiperintens lezyonlar izlendi. BOS'ta JCV DNA'sı 365.000 kopya/mL bulundu. Hastaya PML tanısı düşünülerek 7 kür plazmaferez tedavisi uygulandı ve mirtazapin 15 mg/gün başlandı. Duyusal afazi ve apatik durumunun devam etmesi nedeniyle 5 doz intravenöz immünglobulin verildi. Takibinde hasta jeneralize tonik klonik vasıfta nöbet geçirdi. Kontrol beyin MRG'sinde PML-IRIS ile uyumlu mevcut bilateral parietookspital beyaz cevher alanlarında T2A-FLAIR kesitlerde progresyon gösteren birleşen hiperintens alanlar ve granüler kontrastlanma izlendi. Tekrarlanan LP'de BOS'ta JCV DNA'sı 94.500 kopya/mL saptandı. Maravirok 2x300 mg/gün oral ve 10 gün süreyle 1000mg/gün intravenöz metilprednizolon uygulandı, ardından 64 mg/gün oral idame devam edildi. Sağlık Bakanlığı'ndan endikasyon dışı onam alınarak pembrolizumab 200 mg/gün iv. infüzyon ile uygulandı, 3 haftada bir tekrarlandı. İlk dozdan sonra BOS'ta JCV 20 kopya/mL idi. İkinci doz itibarıyla duysal afazisi ve kas gücü defisitinde belirgin düzelme oldu, anomi mevcuttu. Toplam beş doz pembrolizumab verilen hastanın 5. ayında bilinci açık, koopere, oryanteydi, anlama ve adlandırma tam, sağ üst ekstremitede kas gücü tam, sağ alt ekstremitte iliopsoas -5/5 saptandı, desteksiz mobilize olabiliyordu. Beyin MRG'de PML ilişkili tanımlanan lezyonlarda regresyon görüldü.

Tartışma:

Serum JCV antikor pozitif olup natalizumab tedavisi alan 35,521 MS'li birey ile yapılan retrospektif bir kohort çalışmasında ilk 12 dozda tahmini PML gelişim riski saptanmamıştır. Aynı çalışmada önceden başka immünsupresan kullanımının PML riskini, natalizumab kullanım süresinden daha fazla arttırdığı gösterilmiştir. Olgumuz serum JCV indeksi 1.21 iken tedavinin ilk 12 ayında erken gelişen natalizumab-ilişkili bir PML-IRIS olgusudur, ancak öncesinde fingolimod kullanımının bulunması bu riskin artmasında etkili olabilir. MS'te natalizumab-ilişkili PML tedavisinde pembrolizumab kullanımı ile ilgili deneyim literatürde bulunmamaktadır. Sadece fingolimod ilişkili bir PML olgusunda faydalanım gösterilmiştir. Programlanmış hücre ölüm proteini-1 (PD-1) inhibitörü olan pembrolizumab JC virüsüne karşı CD8+T lenfosit cevabını artırır. Olgumuzda afazi, kognisyon ve kas gücü kayıplarında belirgin düzelme kaydedilmiş, ayrıca beraberinde klinik ile korele olan radyolojik PML-IRIS tablosunda gerileme izlenmiştir. Klinik olarak progrese olan olgularda pembrolizumab ile tedavi erken sonlandırılmamalı ve tedavinin etkinliği için daha uzun süreli infüzyon olanağı sağlanmalıdır. Ciddi seyirli natalizumab-ilişkili PML olgularında pembrolizumab ile belirgin klinik ve radyolojik iyileşme izlemek ve hastalığı kontrol altına almak mümkündür.

BP - 36 VOGT-KOYANAGİ-HARADA SENDROMU VE B-HÜCRELİ LENFOMA BİRLİKTELİĞİ: BİR ENSEFALİT OLGUSU

MERVE BAHAR ERCAN, BELGİN KOÇER, TAYLAN ALTIPARMAK

GAZİ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ NÖROLOJİ ANABİLİM DALI

Giriş:

Vogt-Koyanagi-Harada (VKH) Sendromu bilateral, kronik, diffüz granülomatöz panüveit, işitsel, nörolojik bulgular ve vitiligo ile karakterize sistemik otoimmün bir hastalıktır. Melanosit spesifik proteinler tirozin ve tirozin ilişkili protein-1 ve protein-2'ye karşı gelişen otoantikorlar rol oynar. En sık görülen nörolojik tablo aseptik menenjitdir. VKH tanısı almış ağır ensefalit tablosu ile prezente olan bir B hücreli lenfoma olgusu sunulmaktadır.

Olgu:

Ellibeş yaşında erkek hasta, üst solunum yolu enfeksiyonunu takiben dirençli ateş, baş ağrısı, bulanık görme, bilinç bulanıklığı, konuşma bozukluğu, kooperasyon-oryantasyon bozukluğu ve görsel halüsinasyonlar ile başvurdu. Özgeçmişinde tinnitus ve işitme kaybı öyküsü mevcuttu. Beyin MRG'de bilateral parietooksipitalde periventriküler beyaz cevherde ovoid ve bilateral bazal ganglia-kapsüler yapılar ve mezensefalotalamik alanlarda yer yer ventriküle dik uzanım gösteren, yamasal, difüzyon kısıtlamayan, T2 kesitlerde hiperintens demiyelinizan karakterde lezyonlar saptandı. BOS proteini yüksek (250 mg/dl), glukoz 79 mg/dL (skş:208 mg/dL), mononükleer lenfosit (MNL) hücre 98 hücre/uL, polimorfonükleer lenfosit (PMNL) 17 hücre/uL, gram boyamada MNL hücre hakimiyeti gözlemlendi. Serum ve BOS'da meningoensefalit, brucella, sfiliz paneli, herpes ve tbc PCR negatif, OKB tip1 negatif, IgG indeksi 0.6, serum anti-NMO ve anti-MOG negatif, serum IL6 düzeyi yüksek 150,9 (<7) saptandı, nörobeçet ve nörosarkoidoz dışlandı. Göz muayenesinde görme keskinliği sağda 30 cm-solda 50 cm'den parmak sayma şeklinde idi, fundus muayenesinde optik disk sağda soluk-solda hiperemik görünümde, bilateral yaygın seröz retina dekolmanı ve OCT'de koroid tabakada kalınlaşma gözlemlendi. Hastada bilateral oküler tutulum, ensefalit kliniği ve işitsel bulguların varlığı ile Vogt-Koyanagi-Harada (VKH) Sendromu tanısı konuldu, 10 gün süre ile 1000 mg/gün intravenöz metilprednizolon (İVMP) tedavisi uygulandı. Bilinç bulanıklığı ve baş ağrısı düzelen hastanın görme keskinliğinde sağda 20/100 ve solda 20/80 şeklinde düzelme, retina dekolmanında gerileme gözlemlendi. Oral MP 80 mg/gün, azatiyoprin 2x50 mg/gün ve adalimumab 40mg/gün iki haftada bir üzere tedavisi düzenlendi. Üç ay sonra ÜSYE sonrasında benzer klinik bulgulara ilaveten sol kol ve bacakta güçsüzlük gelişti. Hastanın kooperasyonu kısıtlı, oryantasyonu bozuktu, tek kelimelik basit cevaplar verdiği, solda hemiparezi (2/5 kas gücünde) görüldü. Kontrastlı Beyin MRG'de mevcut lezyonlarda tama yakın regresyon vardı. Fundus muayenesinde bilateral papil ödem var iken dekolman yoktu. BOS proteini ve glukoz normal idi, gram boyamada bakteri ve Wright boyamada lökosit görülmedi, enfeksiyöz ve inflamatuvar durumlar dışlandı, serum IL-6 düzeyi 8,5 (<7) saptandı. BOS sitolojisinde melanin yüklü makrofaj tespit edilmedi. Hastaya 10 gün süre ile 1000 mg/gün İVMP uygulandı, ardından 30 gr/gün İvlg beş gün süre ile verildi. Takibinde hastanın kooperasyonu ve solda kas gücü tam düzeldi, papil ödemi geriledi. Bir hafta sonra hastada letarji gelişti. Beyin MRG'de bilateral parietal, sekonder motor alanlar ile orta frontal giruslar düzeyinde, superior frontal girusta U liflerini etkilemeyen yamasal, difüzyon kısıtlayan,T2 kesitlerde hiperintensite ve SWI'da multipl mikrohemorajiler barındıran alanlar izlendi. BOS'ta JCV PCR negatif saptandı. İVMP 1000 mg/gün başlandı, takibinde 5.günde bilinci kötüleşen hastaya 2 seans plazmaferez uygulandı, ancak gelişen trombositopeni nedeniyle sonlandırıldı. Trombositopeni etiyolojisine yönelik yapılan kemik iliği biyopsisinde B-hücreli lenfomayı destekleyen bulgularla tanı konuldu. Hastanın kemik iliği biopsisi ve MRG bulguları intravasküler lenfoma tanısını düşündürdü. Hasta septik şok nedeniyle eksitus oldu.

Tartışma:

VKH sendromu dirençli ateş, baş ağrısı, bulanık görme, ensefalopati ve/veya meningismus bulguları olan, BOS pleositozuna rağmen nonspesifik MRG bulgularının görüldüğü nörolojik tabloda akla gelmelidir. Fundus muayenesinde bilateral eksüdatif retinal dekolmanın ve OCT'de koroidal kalınlaşmanın olması tanı için ipucu özelliğindedir. Ensefalit düşünülen ve enfeksiyöz ve inflamatuvar hastalıkların dışlandığı vakalarda VKH tanısı akla gelmelidir. BOS'da PMNL varlığı VKH tanısını dışlamaz. Literatürde de sınırlı sayıda VKH sendromu kliniği ile başlangıç gösteren ya da takiplerde VKH sendromu ortaya çıkan lenfoma ve lösemi vakaları bulunmaktadır. SSS tutulumu intravasküler lenfomatöz tutulumdan kaynaklanabilir. Multipl serebral kanama ve mikrohemorajilerin ayırıcı tanısında intravasküler büyük B-hücreli lenfoma tanısı düşünülmelidir. Olgunun MRG bulguları bu tanıyı desteklemektedir. Olgu, VKH sendromunda ensefalit tablosunun gelişmesi ve beraberinde lenfomanın tespit edilmesi nedeniyle özellik göstermektedir. Erken teşhis ve agresif sistemik immünosupresif tedavi her iki hastalık için önemlidir.

BP - 60 AKUT BAŞLANGIÇLI PARAPLEJİ İLE PREZENTE OLAN, PROGRESİF VE MORTAL SEYİRLİ SPİNAL EPİDURAL APSE: OLGU SUNUMU

ÇAĞRI CANSU¹, SABİNA AMİRASLANOVA¹, TAYLAN ALTIPARMAK¹, MERVE BAHAR ERCAN¹, HALE ZEYNEP BATUR ÇAĞLAYAN¹, AYDEMİR KALE², HASAN KUTLUK PAMPAL³, MURAT UÇAR⁴, BİJEN NAZLIEL¹

¹GAZİ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ NÖROLOJİ ANABİLİM DALI

²GAZİ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ BEYİN VE SİNİR CERRAHİSİ ANABİLİM DALI

³GAZİ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ ANESTEZİ VE REANİMASYON ANABİLİM DALI

⁴GAZİ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ RADYOLOJİ ANABİLİM DALI

Giriş:

Spinal epidural apse, nadir görülen ancak yüksek morbidite ve mortaliteye yol açabilen önemli bir santral sinir sistemi enfeksiyonudur. Burada, akut başlangıçlı parapleji nedeniyle değerlendirilen ve etiyolojide spinal epidural apse saptanan bir olgu sunulmuştur.

Olgu Sunumu:

Elli üç yaş erkek hasta ani başlangıçlı ve ilerleyici bilateral alt ekstremité güçsüzlüğü nedeniyle tarafımıza danışıldı. Hastanın anamnezinden beş gün önce diyabetik ketoasidoz nedeniyle başka bir merkezde takip edilmeye başlandığı, üç gün önce sağ koroner arterine stent takıldığı, takiplerinde bilateral alt ekstremité güçsüzlüğü gelişmesi nedeniyle hastanemiz Anestezi ve Reanimasyon Yoğun Bakım Ünitesine (YBÜ) sevk edildiği öğrenildi. Hasta tarafından bir haftadır boyun ve sol omuz ağrısı olduğu, sol kolunu kaldırmakta zorlandığı ifade edildi. Nörolojik muayenesinde hastanın bilinci açık, kooperasyon ve oryantasyonu tamdı. Kranial sinirleri intaktı. Kas güçleri sağ üst ekstremitéde 5/5, sol üst ekstremité hareketleri ağırlı olup proksimalde en az 3/5, distalde 5/5'ti. Bilateral alt ekstremiteleri plejikti. Duyu muayenesinde eldiven-çorap tarzı hipoestezi ve hipoaljezi mevcut olup; ayak bileği distalinde vibrasyon kaybı mevcuttu. Derin tendon refleksleri global abolikti. Hastanın takiplerinde önce sol, ardından sağ üst ekstremitesinde de parezi gelişti. Özgeçmişinde diyabetes mellitus, hipertansiyon, hipotiroidi, koroner stent ve koroner arter bypass greft operasyon öyküleri olan hasta; insülin, levotiroksin, metoprolol, ramipril, amlodipin, atorvastatin, klopidoğrel ve asetilsalisilik asit kullanmaktaydı. Tetkiklerinde anemi, nötrofili, hiperglisemi, hiponatremi, hipokalemi, tiroid fonksiyon bozukluğu ve akut faz reaktanlarında yükseklik mevcuttu. Spinal manyetik rezonans görüntüleme (MRG) spinal kord posteriorunda C1 vertebra inferiorundan T3 vertebraya kadar uzanan ve periferik kontrastlanma gösteren epidural apseyle uyumlu koleksiyon alanı, C2-C3 vertebra düzeyinde paraspinal kaslarda periferik kontrastlanma gösteren apseyle uyumlu koleksiyon alanı ve çevre yumuşak dokuda ödemli görünüm izlendi. Beyin MRG'de 7. ve 8. kranial sinirler ile solda 5. kranial sinirde kalınlaşma ve patolojik kontrast tutulumu, sağ oksipitalde difüzyon kısıtlayan ve vazojenik ödem alanı bulunan sinyal değişikliği izlendi. Beyin ve Sinir Cerrahisi tarafından apse drenajı yapılan hastanın operasyon materyalinde gram pozitif koklar izlendi. Enfeksiyon hastalıkları tarafından seftriakson ve linezolid başlanan hastanın apse ve kan kültürlerinde metisilin dirençli Staphylococcus aureus üredi. Bir aylık YBÜ takibi sonrası sepsis ve çoklu organ yetmezliği nedeniyle hasta kaybedildi.

Tartışma:

Spinal epidural apse etkilediği bölgeye göre değişik klinik tablolara sebep olabilen, çeşitli hastalıklarla karışabildiği için tanı koymada güçlükler olan acil bir durumdur. En sık klinik bulguları lokal ağrı, baş ağrısı, ateş, hızlı yerleşen paraparezi/pleji, seviye gösteren duyu kusuru ve sfinkter disfonksiyonudur. Olguların %50'sinden fazlasında etken Staphylococcus aureus'tur. Etken epidural aralığa komşuluk yoluyla, hematogen veya direkt yolla ulaşmaktadır. Travma, kronik hastalıklar, immünsüpresyon ve intravenöz madde kullanımı kolaylaştırıcı faktörlerdir. Tedavide antibiyoterapi ile birlikte apse drenajı ve cerrahi dekompresyon önerilmektedir. Olgumuzda yüksek komorbid hastalık yükü ve kontrolsüz diyabetes mellitusun spinal epidural apse gelişiminde kolaylaştırıcı nedenler olduğu düşünülmüştür.

EP - 138 NİTRÖZ OKSİT İLİŞKİLİ SUBAKUT PROGRESİF MİYELOPATİ OLGUSU

HELİN KÖKMEN, ZEYNEP MÜNİROĞLU, MERVE BAHAR ERCAN, BELGİN KOÇER

GAZİ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ NÖROLOJİ ANABİLİM DALI

Giriş:

Nitröz oksit, diş ve cerrahi operasyonlarda anestezi amaçla kullanılan bir inhalandır. Ek opioid reseptör aktivitesi ile birlikte bir N-metil-D-aspartat antagonisti olarak görev yapar, analjezik ve öforik etkilere yol açar. Son yıllarda uyuşturucu olarak kullanımı artmıştır. Nörotoksitesini, sinir sisteminde demiyelinizasyona yol açan B12 vitamininin inaktivasyonu ile gösterir. Klinikte nöropati, miyelopati ya da subakut kombine dejenerasyon gibi nörolojik tablolara neden olur. Nitröz oksit suistimali sonrasında gelişen bir subakut progresif miyelopati olgusu sunulmaktadır.

Olgu:

Otuz yedi yaşında erkek hasta, bir aydır ayaklardan gövdeye ve ellere uzanan uyuşma-karınalanma şikayetiyle başvurdu. Duyusal şikayetlerden bir hafta sonra ellerde güçsüzlük eklenmiş ve yürümekte zorlanmaya, takılıp düşmeye başlamıştı. Nörolojik muayenesinde bilinci açık, koopere ve oriyente idi, kognitif fonksiyonları normaldi, bilateral parmak fleksörleri ve intrinsek kaslarda kas gücü 4/5 idi, duyu muayenesinde bilateral T4 distalinde seviye veren yüzeyel duyu kusuru ve patella distalinde vibrasyon kaybı saptandı. Yürüyüş geniş tabanlıydı ve Romberg testi pozitif. Özgeçmişinde iki yıldır nitröz oksit kullanımı mevcuttu ve son bir aydır günde 20 şişe (her şişe 8gr) olmak üzere yüksek dozda kullanmış, balon ile inhale etmişti. Beyin MRG normal iken, spinal kord MRG'sinde C1 seviyesinden alt torakale kadar uzanan, kord santral ve posteriorunda yerleşimli, geniş, T2A kesitlerde hiperintens görünümde, kontrastlanmayan lezyon izlendi. BOS incelemesinde basınç, glukoz ve protein değerleri normaldi, hücre izlenmedi. Serum ve BOS'ta HSV1-2 PCR ve diğer enfektif parametreler negatif saptandı. BOS OKB tip1 negatif, IgG indeksi normal idi (0.48), serum anti-NMO IgG ve anti-MOG IgG negatif sonuçlandı. Vaskülit belirteçleri negatifti, serum metilmalonik asit (MMA) düzeyi yüksek bulundu (8,69 mol/L-normal değer 0-0,4), homosistein 42 µmol/L (6-15) yüksek idi. Serum vitamin B12 düzeyi 469 pg/m ve vitamin B6 6,51 µg/L olarak normal aralıkta sonuçlandı. ENMG'de periferik nöropati düşündüren elektrofizyolojik bir bulgu izlenmedi, sadece sağ peroneal ve sol posterior tibial sinirlerde F-yanıtı uzaması görüldü. Hastaya transvers miyelit tanısı ile 10 gün süre ile 1000mg/gün intravenöz metilprednizolon (İVMP) uygulandı, sonrasında oral 64mg/gün metilprednizolon ile devam edilip tedrici azaltılarak 1,5 ayda kesildi. Muayene bulgularında bir faydalanım olmaması üzerine İVMP tedavisi ardından 7 seans plazmaferez tedavisi verildi. Nörolojik muayenede bilateral T10 düzeyinde seviye veren yüzeyel duyu kaybı var iken vibrasyonu normal, her iki elde kas gücü tam, romberg testi negatif olacak şekilde klinik faydalanım izlendi.

Tartışma:

Nitröz oksit kobalamine bağlanarak etkisiz hale getirir, tükenmesi nöropati ve miyelopatiye neden olur. Olguların çoğunda serum B12 vitamini düzeyi düşüktür, ancak üçte birinde normaldir. Yüksek MMA ve homosistein seviyeleri fonksiyonel B12 eksikliğinin bir göstergesi olarak kullanılabilir. Tedavi nitröz oksitten uzak durulması ve B12 vitamini takviyesidir. Tedaviye rağmen nörolojik semptomların düzelmesi aylar sürebilir ve birçok hastada sekel semptomlar bildirmektedir. Vaka serilerinde sadece hastaların %10'ununda sekel belirti ya da bulgu yoktur. Duyu anormallikleri, güç kaybı ve yürüyüş bozuklukları en yaygın görülen sekel bulgularıdır. Geç başvuran ve nitröz oksit kullanmaya devam eden hastalarda daha ciddi sekel bulgular olabilir. Olgumuzda tedaviyle motor bulgulara tam düzelme izlendi, ancak hastanın subjektif duyu anormallikleri devam etmekteydi. Erken tanı ve tedavi, uzun vadeli nörolojik sekelleri önlemek için önemlidir.

EP - 291 YENİ TANILI MULTİPL SKLEROZDA OLİGOKLONAL BAND VE SERVİKAL SPİNAL KORD LEZYON İLİŞKİSİ

MERVE BAHAR ERCAN, BELGİN KOÇER, ELİF KARAHÜSEYİNOĞLU, NEJAT ALPEREN KÖROĞLU

GAZİ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ NÖROLOJİ ANABİLİM DALI

Amaç:

Çalışmamızda ilk atak ile gelen yeni tanılı MS'li bireylerde tanı anında beyin omurilik sıvısında (BOS) OKB pozitifliği ile servikal spinal kord lezyon sayısı, yerleşimi, asemptomatik ya da semptomatik lezyon varlığı arasında anlamlı bir ilişki olup olmadığının belirlenmesi amaçlandı.

Gereç ve Yöntem:

Ocak-Ekim 2023 tarihleri arasında MS polikliniğine başvuran hastaların verileri retrospektif olarak incelendi. İlk atakla gelen ve McDonald 2017 tanı kriterlerine göre yeni MS tanısı alan 207 hasta çalışmaya dahil edildi. BOS OKB, IgG indeksi değerleri ve servikal spinal kord MRG'de lezyon sayı ve yerleşimleri incelendi, bulgular demografik özelliklerle birlikte değerlendirildi. İstatistik yöntemi olarak IBM SPSS 25 kullanıldı.

Bulgular:

Olguların 55'i erkek (%26.6) ve 152'si kadındı (%73.4). Kadınlarda ortalama yaş $33 \pm 11,4$ erkeklerde ise $31,4 \pm 11,8$ idi. BOS incelemesinde 207 hastanın 178'unda (%85,9) OKB pozitifliği saptandı. OKB pozitif saptanan hastaların 124'ünde (%69,6) ilk tanı anında servikal spinal kord MRG'de MS ile uyumlu tek segment ya da multi-segment tutulum yapan demiyelinizan lezyon mevcut iken ($p=0.044$). Bu grupta 114/124 hastada (%91,9) OKB tip2 pozitif ve 10/124 hastada (%8,1) tip3 pozitif idi. Servikal lezyonların tek segment ya da multi-segment olması ile OKB pozitifliği arasında ise istatistiksel olarak anlamlı ilişki bulunmadı ($p=0.128$). Bu olguların 41/124'ünde (%33) servikal lezyonlar asemptomatikti. OKB tip1 ve tip4 olan 15/29 (%51,7) olguda servikal lezyon yoktu. Servikal lezyonlar en sık C2-3 ve ikinci sıklıkta C5-6 yerleşimli idi. Tanıda servikal lezyonu bulunan 138 (%66,6) hastanın 6sında (%4,3) OKB tip1 ve 8inde (%5,7) OKB tip4 idi.

Sonuç:

Yeni tanılı MS hastalarında BOS'ta oligoklonal band (OKB) varlığı hem tanı hem de gelecekte MS progresyonunu öngörmede önemli bir belirteçtir. Ayrıca karşıt görüşler olmakla, spinal kord lezyon yükünün atrofiden bağımsız olarak MS'te ikinci atağın görülme zamanı ve hastalık progresyonunda belirleyici olduğu bilinmektedir. Her iki parametre arasındaki ilişki ise net değildir. Çalışmada ilk atak ile gelen yeni tanılı MS'te BOS OKB pozitifliği ve servikal spinal kord MRG'de semptomatik ya da asemptomatik spinal kord lezyon varlığı arasında anlamlı pozitif bir ilişki olduğu sonucuna varıldı. Bu sonuç intratekal inflamatuvar aktivite varlığında daha fazla oranda servikal spinal kordda lezyon bulunduğunu göstermektedir.

EP - 450 ATAKLARLA SEYREDEN SEROPOZİTİF NÖROMİYELITİS OPTİKA SPEKTRUM BOZUKLUĞU OLGUSUNDA EKULİZUMAB DENEYİMİ

ŞERİFE YAYMACI , HAZAL ÇETİN , MERVE BAHAR ERCAN , BELGİN KOÇER

GAZİ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ NÖROLOJİ ANABİLİM DALI

Giriş:

Nöromiyelitis optika spektrum hastalığı'nda (NMOSH) konvansiyonel immünsupresif ajanlara tedavi yanıtı değişkendir, bu nedenle yeni tedavi seçenekleri arayışı doğmuştur. Kompleman aktivasyonu hastalığın patogeneğinde önemli bir rol oynamaktadır. Ekulizumab, plazma C5i bağlayarak sitotoksik membran atak kompleksi ve proinflamatuvar C5a faktörü oluşumunu bloke eden humanize bir monoklonal antikordur. Bu bildiride kortikosteroid, immünglobulin, siklofosamid ve rituksimab tedavilerine rağmen ataklarla klinik seyir gösteren, tedaviye dirençli bir NMOSH olgusu sunulmaktadır.

Olgu:

İki ay önce sol gözde geçirilmiş optik nörit öyküsü olan 40 yaşında kadın hasta sol bacakta güçsüzlük şikayetiyle başvurdu. Hipotiroidi ve vitiligo tanıları vardı. Nörolojik muayenesinde (NM) sol alt ekstremitede parezi (kas gücü 2/5) ve T4 düzeyinde seviye veren duyu kusuru mevcuttu. Spinal kord MRG'de T1-L2 aralığında kord santralinde yerleşim gösteren geniş, kontrastlanmayan T2A-FLAIR kesitlerde hiperintensite izlendi, beyin MRG'si normaldi. Serum anti-NMO IgG pozitif, serum anti-MOG IgG negatif, OKB tip 4 negatif ve IgG indeksi normal (0,35) sonuçlandı. Hastaya 1g/gün intravenöz metilprednizolon (ivMP) tedavisi başlandı, klinik yanıtsızlık nedeniyle 5.günden sonra, 5 seans plazmaferez tedavisi ve ardından 5 gün 20g/gün iv.immünglobulin tedavisi uygulandı. Atak koruyucu tedavi olarak iv.500mg/gün rituksimab tedavisi başlandı, hasta sol alt ekstremitesinde monoparezi (kas gücü 4/5) ile taburcu oldu. Hasta bir ay sonra bilateral görme kaybı nedeniyle başvurdu, NM'de bilateral optik disk soluk, her iki gözde ışık seçemiyordu ve sol alt ekstremitede monoparezi (kas gücü 5-/5) vardı. Orbita MRG'de her iki optik sinir posterior yarı kesiminden itibaren optik kiazmaya kadar uzanan ve optik kiazmada heterojen kontrastlanan T2A kesitlerde hiperintensite izlendi. Ayrıca FLAIR sekansında optik kiazma ve solda postkiazmatik optik trakt ödemli görünümündedir. Sol internal posterior bacağında sol talamus lateral genikulus nükleus düzeyine kadar uzanım gösteren difüzyon kısıtlamasının eşlik ettiği ödem ile uyumlu hiperintensite mevcuttu. İkinci doz 500mg iv. rituksimab tedavisi tamamlandı ve 10 gün süre ile 1g/gün ivMP verildi. Klinik yanıt olmaması nedeniyle 5 gün 20 g/gün ivlg tedavisi ile devam edildi. Tedaviler sonunda sol göz ile sadece ışığı seçerken, sağ göz ile 1 metreden parmak sayıyordu, sol alt ekstremitede kas gücü tamdı. Hastaya üç kez 2 hafta aralıklarla ivlg uygulandı, son ataktan 5 ay sonra bilateral alt ekstremitde kas güçsüzlüğü ve idrar yaparken zorlanma şikayetleriyle tekrar başvurdu. NM'sinde her iki göz bir metreden parmak sayıyordu ve parapleji (kas gücü 1/5) saptandı, Torakal MRG'de T1-T8 arası santral kanal komşuluğunda, geniş, kontrastlanan, progresyon gösteren aktif demiyelinizan lezyon izlendi. Hastaya 10 gün 1g/gün ivMP uygulandı, klinik yanıt izlenmemesi nedeniyle 5 seans plazmaferez tedavisi ve tek doz 24g/gün ivlg tedavisi verildi. Tedaviler sonrasında NM'sinde bilateral renkli görme 0/12, görme keskinliği sağ gözde 20/100, sol gözde 20/400, parapleji (kas gücü 1/5) idi. Ardından 3 doz 1g/gün/ayda bir siklofosamid uygulandı. Klinikte yanıt izlenmemesi üzerine ekulizumab ilk 4 hafta 900mg/haftada bir, 5. hafta 1200mg/haftada bir, sonrasında 2 haftada bir 1200mg iv. olarak uygulandı. Halen NM'sinde görme keskinliği sağda 20/100, solda 20/400 idi, paraparezi (kas gücü 3/5), alt ekstremitelerinde spastisite ve klonusu mevcuttu. Hasta ekulizumab tedavisi 7. dozunu tamamlamış ve henüz atak geçirmemiştir.

Tartışma:

NMOSH'da özürüllük gelişimi tekrarlayan ataklara bağlıdır. Klinik çalışmalarda Ekulizumab ile atakları ve özürüllük derecesini azaltmada belirgin etkinlik gösterilmiştir. Olguda ağır özürüllük bırakan transvers miyelit tablosunda geri dönüşüm izlenmiş ve hasta stabil seyretmiştir. Mevcut ajanlar içerisinde terapötik açıdan en hızlı etki başlangıcına ve atakları azaltmada en yüksek etkinliğe sahip olan ilaçtır. Kötü prognozlu naif hastalarda veya olgumuzda olduğu gibi diğer ajanlara rağmen tekrarlanan ve ağır özürüllük oluşturan ataklar izlenen, tedavi başarısızlığı olan hastalar için muhtemel en iyi seçenektir.