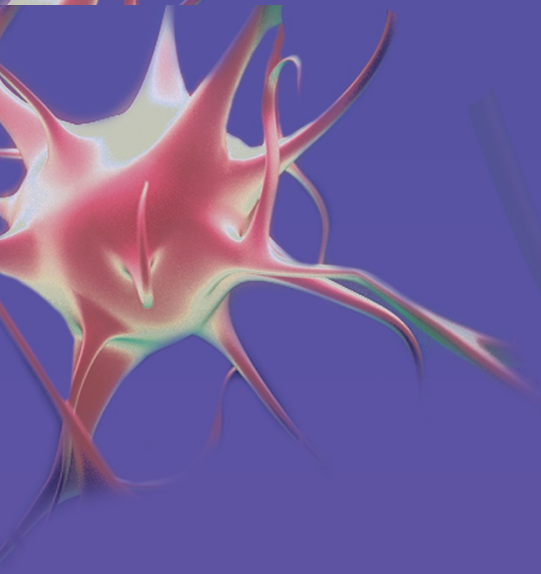


59. ULUSAL NÖROLOJİ KONGRESİ

Uluslararası Katılımlı

13-18 Aralık 2023
Kaya Palazzo Otel, Antalya

Ana Tema: Çocuk Nörolojisi

Cumhuriyetimizin 100 Yılı Bilimin Işığında

BİLDİRİ ÖZETLERİ

EP - 450 ATAKLARLA SEYREDEN SEROPOZİTİF NÖROMİYELİTİS 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 patogenezinde önemli bir rol oynamaktadır. Ekulizumab, plazma C5i bağlayarak sitotoksik membran atak kompleksi ve proinflamatuar C5a faktörü oluşumunu bloke eden humanize bir monoklonal antikordur. Bu bildiride kortikosteroid, immünglobulin, siklofosfamid 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 görünümdedir. Sol internal posterior bacağında sol talamus lateral genukulat 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 ivIg 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 ivİg uygulandı, son ataktan 5 ay sonra bilateral alt ekstremite 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 ivİg 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 siklofosfamid 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 özürlülük gelişimi tekrarlayan ataklara bağlıdır. Klinik çalışmalarda Ekulizumab ile atakları ve özürlülük derecesini azaltmada belirgin etkinlik gösterilmiştir. Olguda ağır özürlülük 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 özürlülük oluşturan ataklar izlenen, tedavi başarısızlığı olan hastalar için muhtemel en iyi seçenektir.