

## Bir Devic Sendromu Olgusu

*A case of devic syndrome*

Gülşay Özgen KENANGİL, Nevin KULUOĞLU, Kerem GÜNER, Münever ÇELİK

Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Nöroloji Kliniği

### ÖZET

*Nöromyelitis Optika ya da Devic Hastalığı ilk kez 1894 te Devic ve arkadaşları tarafından tanımlandığından bu yana Multiple Sklerozdan ayırımı konusunda tartışmalar sürmektedir. Bu yazıda, optik nörit ve myelitle presente olan 9 yaşında hasta sunularak Devic Sendromu (DS) açısından tartışılmıştır.*

**Anahtar Kelimeler:** Devic Sendromu, Multiple Skleroz.

### SUMMARY

*Since 1894 when Neyrmyelitis optica or Devic's Disease was first described by Devic and his colleagues, the discussion about its difference from multiple sclerosis is going on. In this report a nine year old patient with optik noritis and myelitis is presented and Devic's Syndrome is discussed.*

**Keywords:** Devic's Syndrome, Multiple Sclerosis.

### GİRİŞ

Devic sendromu optik nöropati ve myelopatinin eş zamanlı ya da aylar içinde ortaya çıkabildiği nadir görülen bir tablodur. Multiple sklerozun (MS) nöromyelitik formu ya da Akut Dissemine Ensefalomyelit (ADEM) varyantı olabileceği ya da tek başına bir antite olduğu halen tartışılmaktadır(1). Medulla spinaliste torasik bölgeyi en fazla tutar. Klasik olarak akut medulla spinalis lezyonları birkaç seviye boyunca görülebilen ya da tüm kordu tutan diffuz, yamalı tarzda şişme ile kendini gösterir. Patolojik olarak kistik dejenerasyonun görüldüğü nekrotizan bir myelittir(2). Biz bu yazıda 9 yaşında optik nörit arkasından myelit tablosu ile karşımıza çıkan bir kız çocuğunu MS ten farklı yönleri ile sunmayı amaçladık.

### OLGU SUNUMU

9 yaşında kız çocuğu, her iki gözde görme azalması şikayeti ile kliniğimize başvurdu ve yatırıldı. Sağ göz ile 1 m den parmak sayıyordu, sol gözde vizyon 0/20 idi. Bilateral optik nörit tanısı ile 2mg/kg steroid

### Yazışma Adresi:

Uz. Dr. Gülşay Özgen KENANGİL  
Şişli Etfal Hastanesi Nöroloji Kliniği  
Telf: 0212-23112209-1451

tedavisine başlandı. Görmesinde minimal düzelme ile poliklinikten takip edilmek üzere taburcu edilen hastanın bu olaydan yaklaşık beş ay sonra sağ bacağında bir ağrı başladığı ve 3 gün içinde bu ağrının boynuna ve tüm vücuduna yayıldığı, bacaklarında güçsüzlük geliştiği ve yürümesinin bozulduğu ifade edildi. Bu şikayetleri üzerine paraparezi tablosu ile hasta 2. kez servisimize interne edildi.

Özgeçmişinde, normal zamanında ancak düşük doğum tartısı ile doğan bir bebek olduğu, düşük kilosu dışında normal motor ve mental gelişimini sürdürdüğü öğrenildi. Çocukluk hastalıklarından yalnız kızamık geçirdiği, 2 yıl önce de sağ kulaktan otit için opere edildiği ifade edildi. 7 yaşında okula başlayan çocuğun okul başarısı iyi idi.

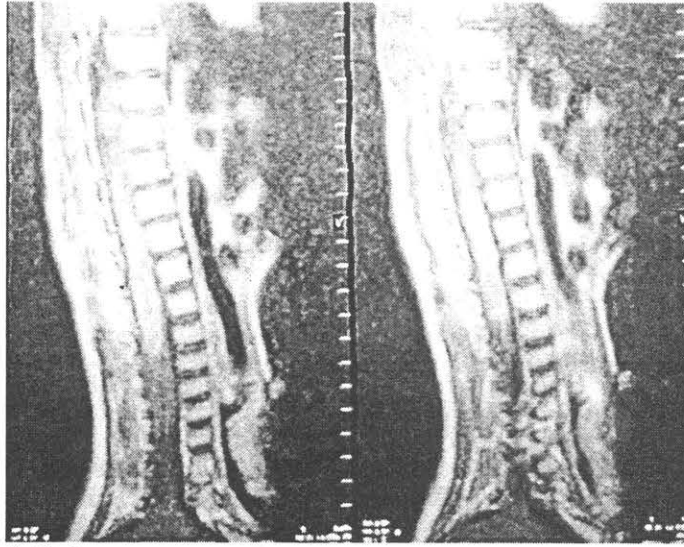
Soygeçmişinde bir özellik yoktu. Oral steroid kullanmakta idi.

Bilinci açık, koopere olan hastanın meningeal iritasyon bulgusu ve ense sertliği yoktu. Başlıca üst dorsal vertebraları hassastı ve hasta şiddetli ağrıdan yakınıyordu. Nörolojik muayenesinde sağ elini kullanan hastanın yüksek kortikal fonksiyonları normaldi. Kraniyal alanda sağ gözü ile 30 cm den parmak sayıyordu, sol gözde vizyonu 0/20 idi. Işık refleksleri bilateral çok azalmakla birlikte alınabiliyordu. Fundus bakısında bilateral primer optik atrofi vardı. Motor sistem muayenesinde üst ekstremitelerde kas güçleri tamdı. Altta sağda distalde belirgin global -3/5 kas gücü vardı. Solda global 4/5 kas gücü vardı. Alt ekstremitelerde ekstansör tonus artışı vardı. Derin tendon refleksleri üstte +++/+++ , altta patella

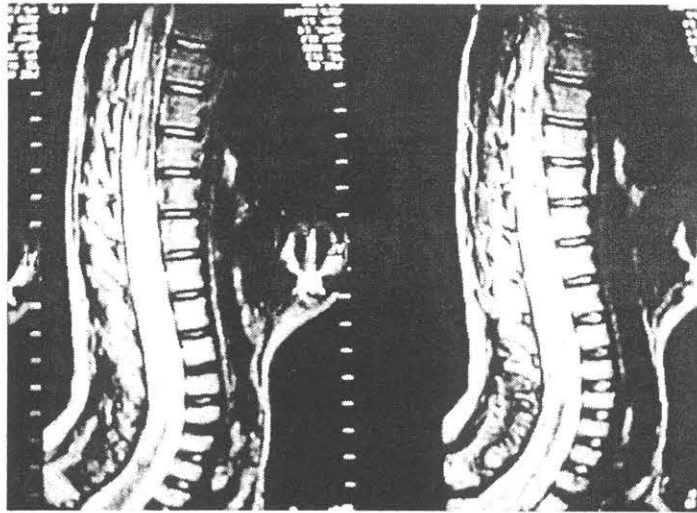
++++/++++, aşıl +++/+++ idi, karın derisi refleksleri alınmıyordu. Taban derisi refleksleri bilateral ekstansördü. Primitif refleksi yoktu. Duyu muayenesinde, yaygın ağrıları vardı, T4 te seviye veren duyu kusuru saptandı, derin duyusu normaldi. Ekstrapiramidal sistem ve serebellar sistem muayeneleri normal olan hastanın otonom sinir sisteminde idrar incontinansı vardı.

Rutin biyokimya ve hemogramı, akciğer grafisi, EKG'si her iki yatışında da normaldi. Direkt grafileri normaldi. Spinal MRI ında, C7-T4 arasında uzanan T2 de hiperintens yamalı görünümde büyük lezyonu vardı.

(Şekil 1). 1. ve 2. yatışında yapılan kranial MRI tetkikleri normaldi. Lomber ponksiyon yapıldı. Beyin omurilik sıvısında (BOS) hücre yoktu. Açılış ve kapanış basınçları normaldi. Protein:74 mg/dl idi. Pandy (+)ti. Oligoklonal band (-)ti,IgG indeksi normaldi. T3, T4, TSH, B12, Folik asid tetkikleri normaldi. Hastanın her iki yatışında da yapılmış VEP incelemelerinde bilateral P100 yanıtları kayıptı. Hastada steroid tedavi sonrası klinik düzelme gözlemlendi ve MRI da lezyonun gerilediği dikkati çekti. (Şekil-2)



Şekil 1



Şekil 2

## TARTIŞMA

Olgumuzda görüntüleme yöntemleri ve BOS bulguları ile uzun süreli steroid kullanıma ait komplikasyonlar, spinal abse, tuberküloz dışlandıktan sonra, 5 ay ara ile gelişen bilateral optik nörit ve paraparezi atağı tablosunda tanı olarak ilk planda demyelizan hastalıklar düşünülmüştür. Kortikosteroid tedavi ile düzelme gözlenmesi bu tanıyı desteklemiştir. Devic sendromu terimi hem Devic hastalığı hem de Noromyelitis optica'yı da kapsayan optik nörit ve myelitin birlikte görüldüğü tablolara verilen genel addir. MS ten ayrımı halen tartışılmaktadır(1,2). Çocuklarda MS ten daha fazla görüldüğü bildirilmiştir.(1)

Optik nörit tek ya da her iki gözde ani vizyon azalmasına yol açan optik sinirlerin enflamasyonudur(3). Toksik, vasküler, sistemik, retinal ya da fokal kompresif bir neden veya beraberinde başka nörolojik belirti ve bulgular olmadığı sürece idiyopatik olarak adlandırılır. Bazı yazarlar optik nöriti multiple sklerozun bir formu olarak kabul ederken diğerleri bunun MSS inde başka bölgelere yayılım olmadan da görülebileceğini ve ayrı bir entite olduğunu kabul ederler(3). Optik nörit atağından sonra 2-5 yıl içinde MS gelişme riski yüksektir. Optik nörit ile başlayan MS vakalarında prognoz daha iyidir. Bizim vakamızın ilk başvurusunda MS ayırıcı tanıları arasında idi. Ancak kranyal görüntülemesi (-)ti, oligoklonal bandı (-)ti, IgG indeksi normaldi. Çocuğun uzun dönem takibine karar verildi. 1993 yılında Mario Kornfeld ve arkadaşlarının sunduğu 8 Devic vakasından 3 tanesinde optik nörit ile myelit eşzamanlı ortaya çıkmıştı, diğer vakalarda optik nörit sonrası myelit en erken 4 ay, en geç 32 ay sonra gözlenmişti(4). Bizim vakamızda da bu interval yaklaşık 4 ay idi. Yukarıdaki çalışmada hiçbir hastada beyin, beyinsapı ya da serebellar bulguya rastlanmamıştı. Bizim hastamızda da bu bölgelerde lezyon düşündürcek muayene bulgusu veya radyolojik bulgu yoktu. Kranyum MRI normaldi. Bu MS aleyhine güçlü bir delil olarak değerlendirildi. Ayrıca BOS oligoklonal band (-) ve IgG indeksinin normal olması Devic lehine idi. Yapılan patolojik çalışmalarda MS te görülen yaygın plakların aksine Devic te lezyonların nekrotizan özelliği ayırıcı tanıda önem kazanmıştır (4). Kavitasyon ve nekroz hem ak hem de gri madde de oluşmaktadır. Patolojik çalışma yapamadığımız için bu konuda görüş bildirememekteyiz.

Hastamızda familial yön saptanmamasına rağmen çok az olmakla birlikte literatürde familial Devic sendromu vakaları vardır. İlk olarak 1938 de Mc Alpine 2 eş yumurta vakası bildirmiştir. 2000 yılında da Japonya da geç başlangıçlı iki familial Devic vakası yayınlanmıştır(5).

Devic sendromlu hastalar genelde kortikosteroidlere iyi yanıt verirler(2). Bizim vakamızda da steroid yanıt oldukça iyi idi. Tedavi sonrası paraparezisi hemen tama yakın düzeldi. Optik atrofi nedeni ile görmesinde değişiklik olmadı.

Devic sendromunun literatürde monofazik ve relapsing

tipleri tanımlanmıştır. İlk tanımlanan vakalar genelde monofazik olanlardı. İlk olarak 1927 de Beck relapslar ile giden 15 yaşında bir kız çocuğu vakası sunmuştur(6). Brian G. Weinshenker ve arkadaşları Mayo Clinicte 71 Devic sendromu vakasını retrospektif ve prospektif olarak incelemişlerdir. Bunlarda monofazik tiplerde ilk 3 yıllık takiplerde relaps görülmemiştir. Relapslarla giden formda bu relapslar vakaların hemen tamamında optik nörit veya myelit şeklindedir(6). Hastalığın ortalama süresi monofazik grupta 16,9 yıl, relapsing tipte ise 7.7 yıl bulunmuştur. Bu hastaların BOS incelemelerinde monofazik hastaların %73'ünde, relapslarla giden grubun ise %82'sinde pleositoz (>5 hücre/mm<sup>3</sup>) bulunmuştur. Bununla uyumlu olmayarak hastamıza iki kez LP yapılmıştır. Hiç birisinde hücre bulunmamıştır.

Monofazik hastaların ataklarda disabilitesi daha fazla olmasına rağmen uzun dönem gidişleri relapsing formdan daha benigndir. Relapsla giden hastaların çoğunda en azından bir gözde tam körlük ve ciddi disabilite oluşur. Monofazik hastaların ise çoğu yeterli vizüel fonksiyonlarına kavuşurlar ve ambulatuvar olurlar. Relapslarla giden tipte hastalar daha ileri yaşlarda, kadın, iki semptom arası intervalin daha uzun olduğu (genelde>3 ay) sistemik otoimmünitenin olduğu hasta grubudur. Bizim hastamız küçük yaşta olmasına rağmen ileri derecede vizyon kaybı, kadın oluşu ve iki semptom arası intervalin >4 ay oluşu ile relapsing tipi düşündürmektedir. Hastanın uzun dönem izlenimi sonucu daha kesin tanımlamalar yapılacaktır. Sonuç olarak olgumuzun klinik ve laboratuvar özellikleri öncelikle Devic sendromu ile uyumludur.

## KAYNAKLAR

1. Schumacher George A: The demyelinating Diseases, in A.B. Baker (eds): Clinical Neurology. Third edition. Vol 25, 1971, USA: Harper&Row Press, 46-48.
2. Hogancamp William E., Noseworthy John H.; Demyelinating Disorders of the Central Nervous System, in Christopher G.Goetz, Eric J. Pappert (eds): Textbook of Clinical Neurology. First edition. USA:Saunders Press,1999, 983-985.
3. Rodriguez M, Siva A, Cross S.A, O'Brien P.C, Kurland L.T:Optic neuritis: A population-based study Olmsted County, Minnesota; Neurology 45:244-250,1995.
4. Mandler Raul N., Davis Larry E., Jeffry Douglas R, Kronfeld M; Devic's Neuromyelitis Optica : A Clinicopathological Study of 8 patients; Ann Neurol 34:162-168, 1993.
5. Yamakawa K, Kuroda H, Fujihora K, Sato S, Nakashima I, Takeda A, Suzuki K, Itoyoma Y; Familial neuromyelitis optica (Devic's Syndrome) with late onset in Japan;Neurology 55:318-319,2000.
6. Wingerchuk Dean M., Hogencamp William F., O'Brien Peter C, Weinshenker Brian G: The clinical course of neuromyelitis optica (Devic's syndrome); Neurology 53:1107-1114,1999.