

12. NÖROİMMÜNÖLOJİ OKULU

8-11 Mayıs 2025
Acapulco Otel Kıbrıs

Eve Gidecek Mesajlar

10 Mayıs 2025

Dr. B. İrem Tiftikcioğlu

İzmir Bakırçay Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji ABD



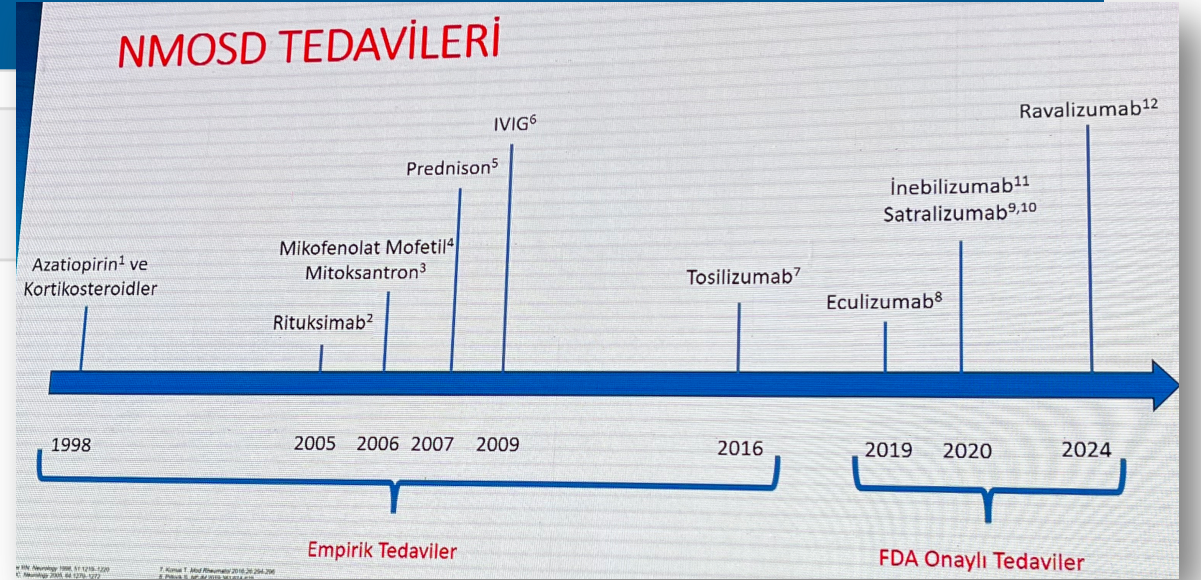
OTURUM 13: Olgular Eşliğinde AQP4+, NMO, MOG Oturumu

Oturum Başkanları: Nihal Işık, Serpil Demirci

Tedavilerin Etkinlik ve Güvenlik Açısından Karşılaştırmalı Analizi

Burcu Altunrende, Mesude Tütüncü

- RTX vs. AZA
 - İkisi de efektif olarak ARR ve EDSS↓
 - RTX > AZA
- RIN-1 Çalışması (RTX vs. plasebo)
 - ARR %38 ↓ EDSS ∅
- TANGO: Tocilizumab vs. AZA
 - Tocilizumab > AZA
- Eculizumab (PREVENT)
 - ARR %94 ↓
- Satralizumab (SAkuraSky, SAkuraStar)
 - ARR %62 ↓ ve %55 ↓ (Total)
 - ARR %79 ↓ ve %74 ↓ (AQP4+)
- İnebilizumab (N-Momentum)
 - ARR AQP4+ %77↓ AQP4 - %73↓
- Ravulizumab (CHAMPION-NMOSD)
 - ARR %100↓



RESEARCH ARTICLE OPEN ACCESS

International Delphi Consensus on the Management of AQP4-IgG+ NMOSD

Recommendations for Eculizumab, Inebilizumab, and Satralizumab

Friedemann Paul, MD, Romain Marignier, PhD, Jacqueline Palace, MD, PhD, Georgina Arrambide, MD, PhD, Nasrin Asgari, MD, PhD, DMSc, Jeffrey L. Bennett, MD, PhD, Bruce Anthony Campbell Cree, MD, PhD, MAS, Jérôme De Sèze, MD, PhD, Kazuo Fujihara, MD, Ho Jin Kim, MD, PhD, Rebecca Hornby, PhD, Saif Huda, MD, DPhil, Najib Kissani, MD, Ingo Kleiter, MD, Satoshi Kuwabara, MD, PhD, Marco Lana-Peixoto, MD, PhD, Lisa Law, MSc, M. Isabel Leite, MD, DPhil, Lekha Pandit, MD, PhD, Sean J. Pittock, MD, Chao Quan, MD, PhD, Sudarshini Ramanathan, FRACP, PhD, Dalia Rotstein, MD, MPH, Albert Saiz, MD, PhD, Douglas Kazutoshi Sato, MD, PhD, and Adi Vankin-Dembinsky, MD

Correspondence
Dr. Paul
friedemann.paul@charite.de

Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm 2023;10:e200124. doi:10.1212/NXI.0000000000000124

Tedavilerin Etkinlik ve Güvenlik Açısından Karşılaştırmalı Analizi
Burcu Altunrende, Mesude Tütüncü

• MOGAD Tx

- Erken Tx → atak riski↓
- Tx başlama >7 gün → görmede sekel riski 5.5 kat↑
- Prednizon >12.5mg/g min 3 ay→ atak riski %88↓
- Uzun dönem non-steroid immünsup.
 - Alanlar → atak riski %76↓
 - Almayanlar → tx >5 gün sonra başlanırsa atak riski 2.6-3.5 x artıyor
- MOG-IgG seronegatifleşmesi
 - Erken tx ile 7 kat ↑
- IVIG
 - %30 ataksızlık (Chen, JAMA, 2022)
- PLEX
 - Erken PLEX → ataktan iyileşme 2.5 kat↑

UZUN DÖNEM TEDAVİ

41 çalışma dâhil edildi: 3'ü prospektif kohort, 1'i ambispektif kohort, 37'si retrospektif kohort ya da olgu serisiydi.

Ataksız kalma oranları

AZA: %65 (CI %49–82)

MMF: %73 (CI %62–84)

RTX: %66 (CI %55–77)

İdame IVIG: %79 (CI %66–91)

TCZ: %93 (CI %54–100)

Seronegatif NMO'lar AQP4+'ler Gibi Davranır? Evet/Hayır
Bedriye Karaman, Sena Destan Bünül

- **Benzer Yönleri**

- Klinik fenotip
- Dizabilite
- Çoğu BOS parametresi
- Görüntüleme bulguları
- Akut atak tx
- NSIS tx
- Tx yanıtı

- **Benzemeyen Yönleri**

- Neg → tanı için 2. atak gerekiyor
- Demografik
 - K/E oranı (10:1 vs 1:1.2)
 - EDSS
 - Relaps oranı (%99 vs %17.6)
 - Otoimmün hastalık birlikteliği (%44 vs %12)
 - Atak şiddeti
- Patogenez
 - Antikor
 - Proteomik farklar
 - Negatifler daha heterojen
- Radyolojik
 - Neg → daha heterojen
 - Poz → daha klasik alanlar
- Tx yanıtı
 - Neg → B-hücre tx tanıt daha zayıf olabiliyor

MOG Yeni Tanı Kriterleri Yeterlidir/ Değildir
Bilge Piri Çınar, Gökçen Gözübatık Çelik

- Yeterlidir
 - Diğer demyelinizan tablolardan farklı klinik ve radyolojik özellikler olması
- Yeterli Değildir
 - Klinik örtüşme
 - Heterojen klinik
 - Myelit → uzun segment %50
 - NMOSD ve MOGAD Tanı kriterlerinin benzerlikleri
 - MOGAD → 1/3 McDonald krit karşılar
 - Antikorun taklitçi davranabilmesi
 - Overlap
 - Radyolojik kriterlerin belirsizliği
 - Ör. Kizama tutuluşu
 - Ayırıcı tanı kısmı genişletilmeli

Pro/Con Değerlendirme

Ayşe Altıntaş, Alev Leventoğlu

- Double seronegatif NMOSD
 - Kısıtlı hasta sayısı
 - Eşlik eden otoimmün hastalıklar nadir
 - Monofazik atak olsa dahi ağır atak olabilir → Seropoz gibi etkin tx gerekir
- MOGAD
 - Çok heterojen
 - Daha iyi seyirli olabilir
 - Erişkinde → ensefalit ; çocukta → ADEM
 - Test → canlı hücre temelli daha duyarlı
 - MOGAD düşünülüyorsa → serum neg ise → BOS'ta bakılmalı
- Test tedavi öncesi bakılmalı
- Farklı popülasyonların genetik farklılığı
- Ayırıcı tanıların iyi yapılması gerekli
- Erken ve etkin tx gerekliliği
- Şiddetli atakta → PLEX
- NMOSD'de gebelik ve emzirme dönemine dikkat edilmeli

OTURUM 14: Tecrübelerden Yansıyanlar, Öğrendiklerimiz? Soru & Cevap Oturumu:

Moderasyon: Rana Karabudak

Oturum Başkanı: Egemen İdiman, Aksel Siva, Ömer Faruk Turan, Yeşim Beckmann, Ayşe Nur Yüceyar



Gençler:

Güngör Çakmakçı, Melike Çakan, Ezgi Demirel, Emine Kılıçparlar Cengiz, Duygu Arslan Mehdiyev, Gülcan Neşem Başkan, Mehmet Demir, İbrahim Acır

- NfL için hastalıklara göre cut-off değer var mı?
 - Hangi komorbiditelerin cutoff değeri ne kadar etkilediği/değiřtirmesi gerektiđi bilinmiyor
 - Literatür verileri yetersiz
- Klinik fenotiplerin/sınıflamanın sınırları nedir?
 - MS süreci bir continuum...
 - Doğal seyrinde hastalık başından beri progresif !
- Biyolojik yařın ve yařlanmanın etkileri
- Tanı kriterleri $\neq$ tedavi başlama kriterleri
- Yeni tanı kriterlerinin kullanılabilirliđi
- Tanıyı güçlendirmek için mümkün olan tüm markerları bakmak önemli
- OCT VEP kadar önemli
- Atak tx $\rightarrow$ CS yeterli deđilse $\rightarrow$ PLEX
- Aylık CS tedavileri çok olumlu yanıtlar vermeyebilir + y.e.↑

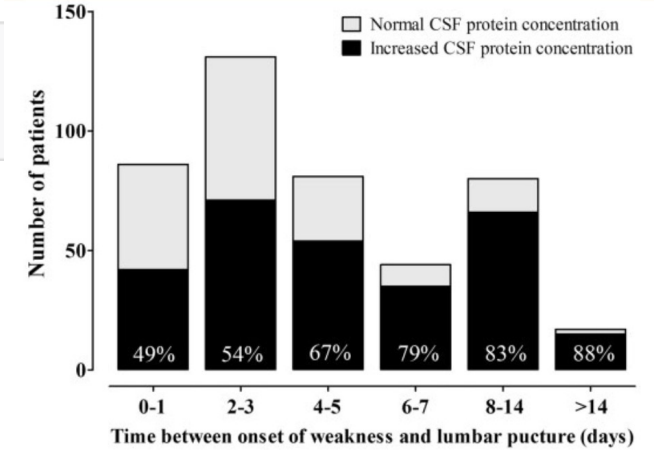
Tipik GBS, GBS varyantları ve akut başlangıçlı CIDP

Kayihan Uluç

- BOS → %10 normal
 - Normal BOS prot GBS tanısını dışlamaz !

- DİKKAT!

- Solunum sıkıntısı belirginken ekstremitte kuvvetsizliğin hafif olması
- Seviye veren duyu kaybı
- Başlangıçta ateş
- Hiperrefleksi, ÜMN tutuluşu
- Ciddi, kalıcı mesane tutuluşu
- Nistagmus
- >24s kötüleşme olmaması
- Görece yavaş ilerleme olması
- >4hf progresyon
- BOS hücre>50/mm³



HIV

Sarkoidoz

Lyme

Leptomeningeal karsinomatosis

Tipik GBS, GBS varyantları ve akut başlangıçlı CIDP
Kayihan Uluç

- **GBS varyantları**
 - Miller Fischer Sendromu
 - Bickerstaff Beyinsapı Ensefaliti
 - Akut paraparetik form (ayırıcı tanı: ön boynuz MN tutuluşu, TM...)
 - Faringobrakioservikal form
 - Bilateral fasiyal palsi ve ekstremitelerde parestezi
 - Saf duyusal
- **Tedavi ilişkili dalgalanma**
 - %8-16
 - Görece düzelme/stabilizasyon ardından AYNI bulgulara kötüleşme
 - Ne yapalım? → Aynı tedavinin tekrarı iyi yanıt verir

OTURUM 15: Nöromusküler Hastalıkların Tanı ve Ayırıcı Tanısında Püf Noktaları
Oturum Başkanları: Münife Neyal, Özgül Ekmekçi

Tipik GBS, GBS varyantları ve akut başlangıçlı CIDP
Kayihan Uluç

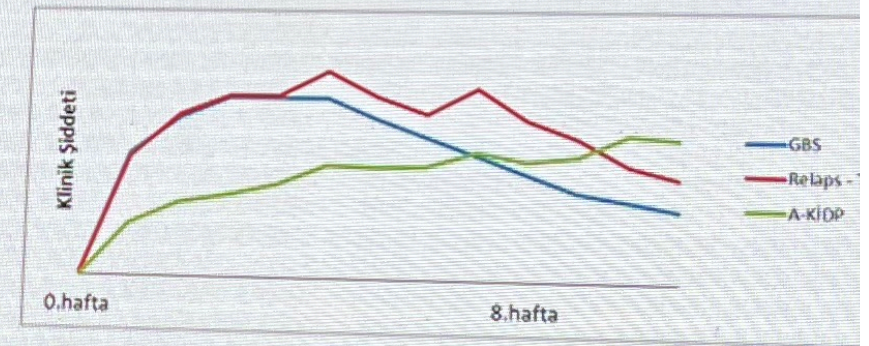
Tedavi ilişkili dalgalanma-GBS x Akut-KİDP

Tedavi ilişkili dalgalanma-GBS

- Rekürrens ilk 8 haftada
- En fazla 2 atak
- Başlangıç belirgin
- Antecedan olaylar daha sık (%70)
- Duyusal bulgular belirgin değil
- Otonomik ve fasiyal tutulum sık
- Mekanik ventilasyon (+)

Akut KİDP

- 8 haftadan sonra
- 3 veya daha fazla atak
- Başlangıç belirgin değil
- Antecedan olaylar seyrek (%30)
- Baştan beri yürüme korunmuş
- Duyusal bulgular belirgin
- Otonomik ve fasiyal tutulum seyrek
- Mekanik ventilasyon (-)



Anti-AChR (+), anti-MUSK (+) MG ve ELMS

İhsan Şengün

- MG kliniği asimmetrik
 - Simetrik pitoz → miyopatiler (?)
 - Miyotonik distrofi pitozu asimmetrik, başka ilave bulguları +
- Hasta hafif dereceli çift görmeyi “*bulanık görme*” olarak ifade edebilir
- Bulber tutuluş → nazone konuşma, ses kısıklığı gibi...
- Anti-MuSK antikorları IgG4 alt tipi
 - Klasik tedavilere yanıt zayıf
 - Pridostigmin ile y.e. çıkar (diyare, fasikülasyon...)
 - PLEX
 - EMG’de miyopatik patern+
 - Dilde atrofi gelişir
 - Fasiyoskopulohumeral dağılım gösterir
 - FSHD → extraoküler kasları tutmaz

Anti-AChR (+), anti-MUSK (+) MG ve ELMS

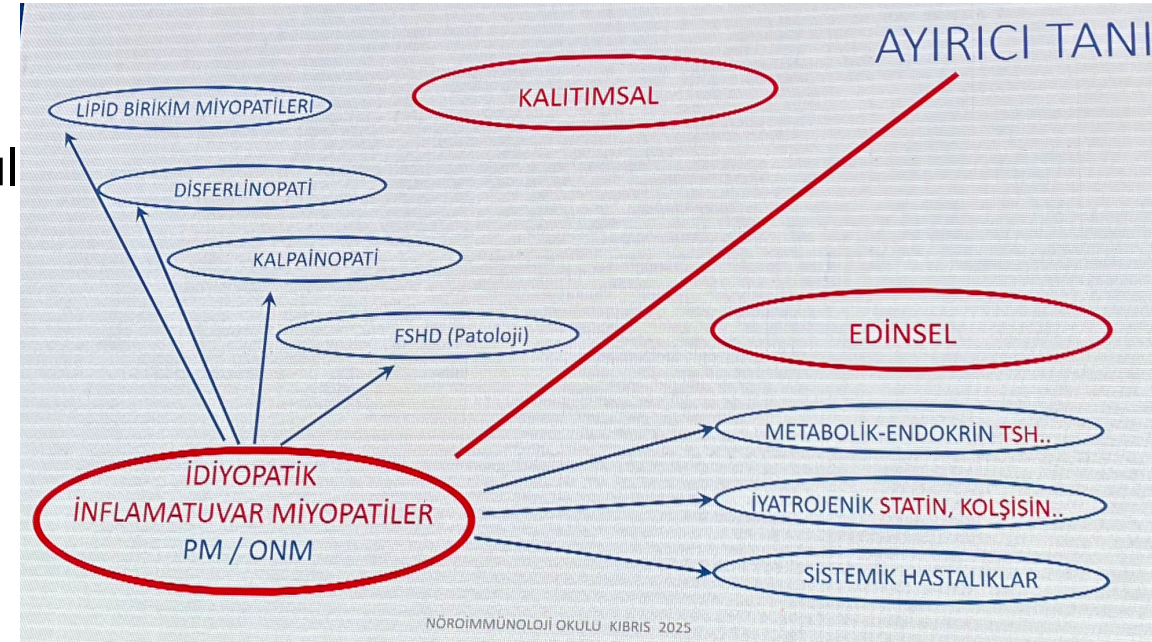
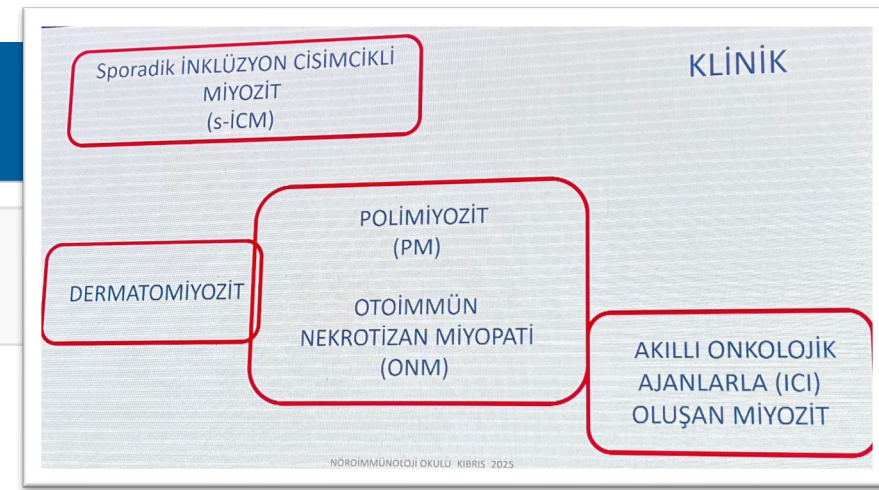
İhsan Şengün

- **LEMS**
 - Anti-VGCC Ab+
 - Klinik
 - sabah kötü, gün içinde, akşama doğru açılır
 - Uyluk güçsüzlüğü belirgin (bacaklar>kollar)
 - DTR ↓/Ø, tekrarlayan uyarımla↑
 - Otonom belirtiler %96
 - EMG: motor amplitüdler ufalmış, ama iğne EMG'de axonal pnp bulgusu yok
 - Tümör taranmalı

OTURUM 15: Nöromusküler Hastalıkların Tanı ve Ayırıcı Tanısında Püf Noktaları
Oturum Başkanları: Münife Neyal, Özgül Ekmekçi

İBM, polimiyozit, dermatomiyozit
Piraye Oflazer

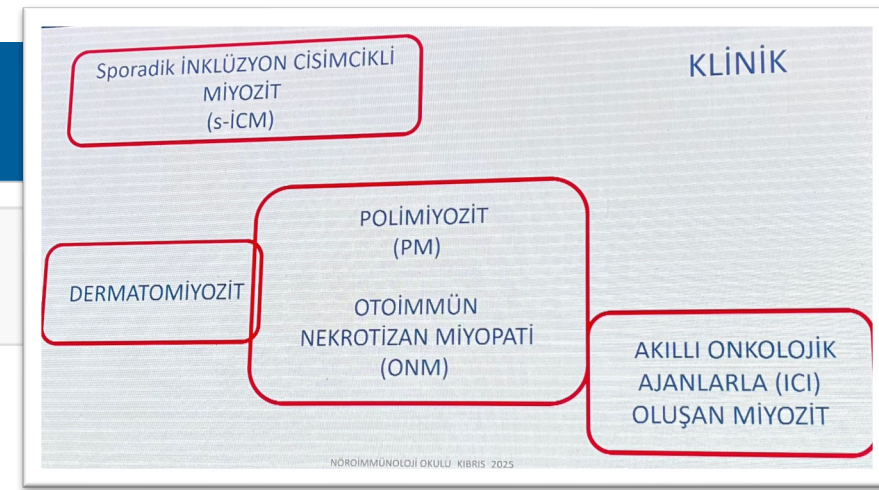
- Sporadik inklüzyon cisimcikli miyozit
 - >50y en sık miyopati
 - Distal, asimetrik
 - CK N/↑
 - EMG: miyojenik + nörojenik
 - Bx: inflamasyon/vaküoller/mitokondriyal tutul
 - Tx: yok (dejenerasyon olduğu için immünsüp yanıt vermez)
 - Yoğun aerobik egzersizden fayda +
- Dermatomiyozit
 - Erişkinde tümör taraması yap
- Polimiyozit
 - çocukta çok nadir
 - oküler kasları tutmaz



OTURUM 15: Nöromusküler Hastalıkların Tanı ve Ayırıcı Tanısında Püf Noktaları
Oturum Başkanları: Münife Neyal, Özgül Ekmekçi

İBM, polimiyozit, dermatomiyozit
Piraye Oflazer

- Akıllı onkolojik ilaçlarla oluşan miyozitler
 - Tüm kasları tutar
 - CK çok yüksek değil
 - İnflamasyon +
 - Kardiyomiyopatik tutuluş yapabilir...dikkat!
 - İmmün check-point inh.
 - Oküler ve bulber tutulum → MG ile karışır



İmmünoloji bakış açısıyla yaklaşım

İshak Özel Tekin

- Çoğu antikor hastalık aktivitesi ile korelasyon göstermez
 - Her gördüğümüz antikorum peşine düşmek gerekmeyebilir.
 - Antikorum patojenik olup olmadığı önemli
- İlk araştırmalardan sonra hastalık seyrinde birçok antikorum devamlı kontrolü gerekmez
- B-lenf plastisite özelliği
 - Breg hücrelerin kıymetli olduğu
 - “B-lenf yok edelim” demeden önce “hangi B-lenf?”
- PLEX’in Alb yerine TDP ile yapılması

OTURUM 16: İmmün Kökenli Periferik Nöropatilerde Az Konuşulanlar

Oturum Başkanları: Vildan Yayla

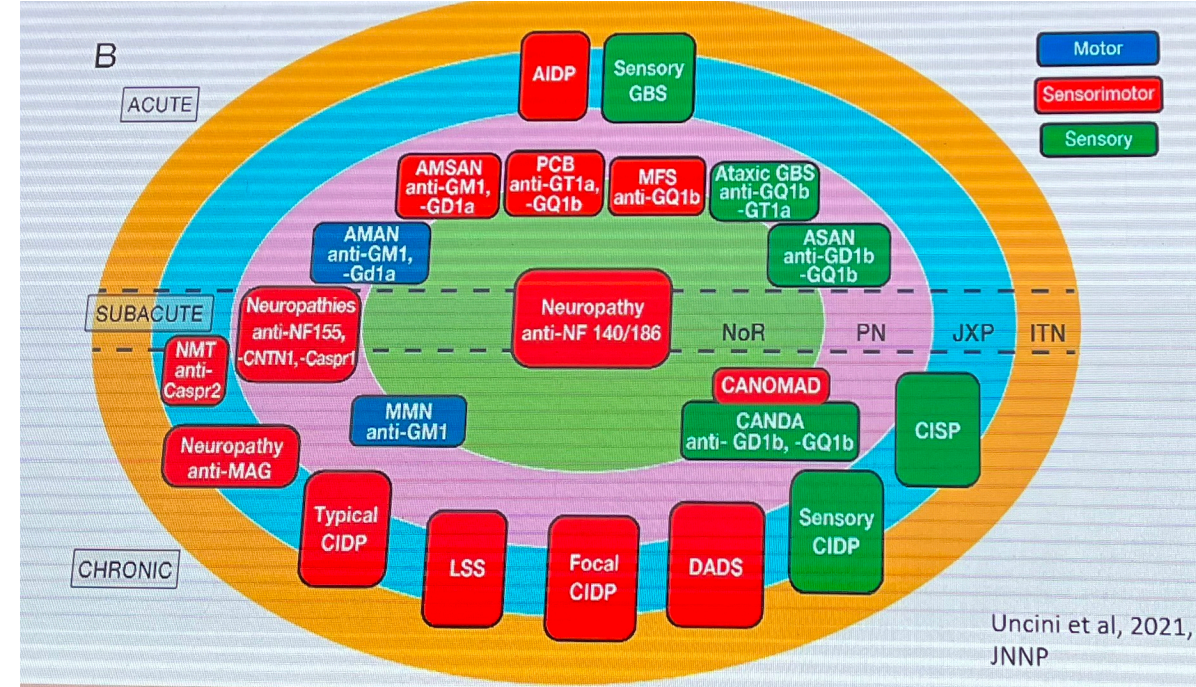
İmmün kökenli ganglionopatiler

Can Ebru Kurt

- Muayenede
 - Duyusal ataksi
 - Psödoatetoz
 - Romberg +
 - DTR ↓/∅
 - Asimetrik
 - Nöropatik ağrı olabilir
 - Motor bulgular silik/∅
 - Immün, hereditör, dejeneratif, enfeksiyöz, metabolik, toksik...
 - Sjögren hastalığı
 - Çölyak hastalığı
 - Miller Fisher Send
 - Anti-AGO ilişkili duyuşal ganglionopati
 - Anti-FGFR-3 ilişkili duyuşal ganglionopati
 - Paraneoplastik
 - BOS prot ↑, OKB +
 - Motor tutulum +
 - Anti-Hu ilişkili duyuşal ganlionopati
 - Günler, haftalar
 - Nöropatik ağrı+ neg semp
 - Otonomik semp
 - %25 saf periferik, %75 ensefalomyelit
 - MN tutuluşu benzeri tablo eşlik edebilir!
 - Vit B6 (pidoksin) intoksikasyon dikkat!
- Otonomik ganglionopati

 - Otoimmün otonomik ganglionopati
 - GBS
 - Sjögren Send

- GBS
- Duyusal CIDP
- CISP - Kronik immün duysal poliradikülopati
 - CISP-plus (distal kuvvet kaybı %75)
- CANDADA
- Kronik ataksik nöropati
- İnce lif nöropatisi
 - İmmün: SLE, Sjögren, Sarkoidoz, RA, Çölyak, paraneoplastik, monoklonal gammopati
- Vaskülitik nöropatiler
- Paraneoplastik nöropatiler



OTURUM 16: İmmün Kökenli Periferik Nöropatilerde Az Konuşulanlar

Oturum Başkanları: Vildan Yayla

Nodopatiler- paranodopatiler

Atay Vural

- Paranod bileşkesini 3lü bir protein yapı oluşturur
 - Neurofascin 155, contactin-1, Caspr
- IgG4 alt tipinde, IVIg çok etkili değil

Otoimmün Nodopatilerin Ortak Özellikleri

- Akut başlangıç, hızlı ilerler
- Genç yaş (20-30y)
- Tremor
- Duyusal ataksi
- Distal motor
- Ağır fenotip (quadriplejik)
- IVIg yanıtı kötü → PLEX, RTX (yanıtı iyi)
- CIDP+nefropati → anti-contactin-1
- Ağrı çok belirgin → Anti-Caspr

Otoimmün Nodopatilerin Ortak Özellikleri

- EMG
 - CIDP kriterlerini karşılar
 - Aksonal bulgular belirgin
- Radyoloji
 - Kraniyal ve periferik sinirler yoğun T2 hiperintens

ÖNEMLİ

CIDP tanı aşamasındaki tüm hastalardan antikor testleri istenmeli



Teşekkür ederim...