

# Senkopla Başvuran Bir Guillain-Barre Sendromu

## A Guillain-Barre Syndrome Presenting with Syncope

Fatih Mehmet Akif ÖZDEMİR<sup>1</sup>, Nesrin CEYLAN<sup>1</sup>, Halil ÇELİK<sup>1</sup>, Damla YILDIZ<sup>2</sup>, Ayşe AKSOY<sup>1</sup>, Deniz YÜKSEL<sup>1</sup>

<sup>1</sup>SBÜ, Ankara Dr. Sami Ulus Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları EAH, Çocuk Nöroloji Kliniği, Ankara, Türkiye

<sup>2</sup>SBÜ, Ankara Dr. Sami Ulus Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları EAH, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Ankara, Türkiye



### ÖZ

Guillain Barre Sendromu (GBS), sıklıkla simetrik güçsüzlük ve arefeksi ile karakterize akut inflamatuvar polinöropatidir. Geçirilmiş bakteriyel veya viral enfeksiyonların tetiklediği otoimmün bir hastalık olduğu kabul edilmektedir. Miller Fisher sendromu, GBS'nin en sık görülen varyantlarından biri olup, arefeksi, ataksi ve oftalmoparezi ile seyretmesi özelliğidir. Çocukluk çağı GBS'de mortalite %1-2 oranındadır ve genellikle solunum yetersizliğine bağlı olarak gelişir. Burada; parvovirus B19 enfeksiyonu sonrası gelişen Guillain-Barre Sendromlu (GBS) bir olgu, başvuru semptomunun otonom tutuluma bağlı gelişmiş olabileceği düşünülen senkop olması nedeniyle gözden geçirildi.

**Anahtar Sözcükler:** Guillain-Barre Sendromu, Miller Fisher sendromu, Senkop

### ABSTRACT

Guillain Barre Syndrome (GBS) is an acute inflammatory polyneuropathy, often characterized by symmetrical weakness and areflexia. It is considered to be an autoimmune disease triggered by previous bacterial or viral infections. Miller Fisher's syndrome is one of the most common variants of GBS, and it is characterized by trauma with areflexia, ataxia, and ophthalmoparesis.

Mortality is 1-2% in childhood GBS and generally develops due to respiratory failure. Here, a case with Guillain-Barre Syndrome (GBS) developed after parvovirus B19 infection was reviewed because the symptom of the application was syncope, which is thought to be developed due to autonomic involvement.

**Key Words:** Guillain-Barre Syndrome, Miller Fisher's syndrome, Syncope

### GİRİŞ

Guillain Barre Sendromu (GBS), sıklıkla simetrik güçsüzlük ve arefeksi ile karakterize akut inflamatuvar bir polinöropatidir (1). Etiyopatogenezi kesin olarak bilinmemesine rağmen, geçirilmiş bakteriyel veya viral enfeksiyonların tetiklediği otoimmün bir hastalık olduğu kabul edilmektedir (2). Güçsüzlük çoğunlukla hastalığın başlangıcında distalde olup, çocukların %15-20'sinde ise proksimalde görülebilir.

GBS insidansı, toplum kaynaklı çalışmalarda 16 yaşın altında 0.34-1.34/100.000 olarak bulunmuştur (3). Her iki cins eşit olarak etkilenir (4). Tablo sıklıkla nonspesifik enfeksiyondan birkaç gün veya haftalar sonra ortaya çıkan progresif güçsüzlük, eşlik eden hafif duysal semptomlar ve albuminositolojik dissosiasyonla karakterizedir (5).

Prognostik faktörler arasında yaş, progresyon hızı, solunum kaslarının olaya katılması, distalden kaydedilen bileşik kas amplitud potansiyeli (BKAP), anti GM-1 antikoru ve



ÖZDEMİR FMA  
CEYLAN N  
ÇELİK H  
YILDIZ D  
AKSOY A  
YÜKSEL D

: 0000-0003-4820-1234  
: 0000-0001-5844-1261  
: 0000-0002-2022-2909  
: 0000-0002-7110-6246  
: 0000-0001-7533-1638  
: 0000-0001-8990-023X

**Çıkar Çatışması / Conflict of Interest:** Tüm yazarlar adına, ilgili yazar çıkar çatışması olmadığını belirtir.

**Finansal Destek / Financial Disclosure:** Yazarlar bu olgu için finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

**Onay / Confirmation:** Kayıt sırasında veliler tarafından araştırmaya katılım için bilgilendirilmiş bir onay imzalanmıştır.

**Atf yazım şekli / How to cite:** Özdemir FMA, Ceylan N, Çelik H, Yıldız D, Aksoy A, Yüksel D. Senkopla Başvuran Bir Guillain-Barre Sendromu. Türkiye Çocuk Hast Derg 2021;15:81-83.

**Ek bilgi / Additional information:** Bu çalışma 21. Ulusal Çocuk Nörolojisi Kongresinde (Muğla Hilton Dalaman Sangerme Resort & SPA, 01-05 Mayıs 2019) poster bildirisi olarak sunulmuştur.

Yazışma Adresi / Correspondence Address:

**Nesrin CEYLAN**

SBÜ, Ankara Dr. Sami Ulus Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları EAH,  
Çocuk Nöroloji Kliniği, Ankara, Türkiye  
E-posta: drnesrinceylan@hotmail.com

Geliş tarihi / Received : 05.06.2020

Kabul tarihi / Accepted : 29.06.2020

Elektronik yayın tarihi : 21.01.2021

Online published

DOI: 10.12956/tchd.731691

Campylobacter jejuni enfeksiyonu yer almaktadır. GBS, aksonal ve demiyelinizan özellikler göstermesine göre iki grupta incelenebilir. Aksonal GBS'lu hastaların daha kötü prognozu olduğu bildirilmekle birlikte bir kısmının çok hızlı düzelme gösterdiği bildirilmiştir (6). GBS'li çocukların %12.5-25'inde kan basıncında düzensizlik, sinus taşikardisi, pupiller anomaliler ve terleme bozuklukları şeklinde otonomik disfonksiyonlar görülür. Bunlar sıklıkla intermittandır (11).

Bu yazıda parvovirus B19 enfeksiyonu sonrası gelişen bir GBS olgusu başvuru semptomunun otonom tutulumu bağlı gelişmiş olabileceği düşünülen senkop olması nedeniyle sunuldu ve klinik özellikleri literatür eşliğinde gözden geçirildi.

## OLGU SUNUMU

17 yaş 11 aylık kız hasta bayılma ve bacak ağrısı şikâyetleriyle kardiyoloji polikliniğine başvurusu sonrasında kliniğimize senkop etiyojisi araştırılmak üzere konsülte edilmişti. Öyküsünden üç hafta önce ilk kez daha sonra başvurudan bir hafta önce ayakta iken aniden gözlerinde kararma, ayaklarının boşluğa düşme hissi ile saniyeler süren iki kez senkop geçirdiği öğrenildi. Bu şikâyetle acil polikliniğine başvurduğunda tansiyon düşüklüğü olduğu söylenmiş. Özgeçmişinde ve soygeçmişinde özellik yoktu. Muayenesinde, kas gücü tüm ekstremitelerde görece simetrik 4/5 ve aşıl dahil tüm odaklarda derin tendon refleksleri normoaktif olarak saptandı. Kardiyoloji muayenesinde EKG ve ekokardiyografisi normal değerlendirilerek holter planlanmıştır. Hastanın kardiyolojik değerlendirmesinin normal olması ve anlatılan hikâyeye göre otonomik disfonksiyon ve beraberinde akut kas güçsüzlüğü olması nedeniyle GBS öntanısıyla istenilen EMG'si AMAN ile uyumluydu. Spinal MRG'sinde lomber düzeyde, konus medullaris, kauda ekuinada sinir köklerinde kalınlaşma kontrast tutulumu' saptandı. BOS incelemesinde; protein: 40.8 mg/dl, glukoz: 60 mg/dl, hücre görülmedi, kültürde üreme olmadı. İntravenöz immünglobulin (IVIG) öncesi tetkiklerinde; parvovirus IgM: 1.516 (+), Parvovirus IgG: 0.154 (-) saptandı. GBS/AMAN olarak değerlendirilip IVIG verilerek takip edilen hastanın tekrarlayan senkop atağı veya başka otonom bulgusu saptanmadı. Hastanın ayaktan takibinde sekiz hafta sonra alt ekstremitelerde minimal distal kas güçsüzlüğü, üç ay sonra tamamen normal olduğu görüldü.

## TARTIŞMA

GBS çocukluk çağında akut flask paralizilerin en sık nedenidir (1). GBS herhangi bir yaşta ortaya çıkabilmesine rağmen en sık 4-9 yaşları arasında görülür. Çocukluk çağı olgularının yaklaşık üçte biri 3 yaşından önce ortaya çıkar (7). Bizim olgumuz ise 17 yaş 11 aylıktı.

GBS, vakaların %50-70'inde gastroenterit, solunum yolu enfeksiyonu veya aşılardan 2 ila 4 hafta sonra gelişir. Campylobacter jejuni ve sitomegalovirüs (CMV), en sık görülen bakteriyel ve viral tetikleyicileri oluşturur. Campylobacter jejuni GBS'nun aksonal formu ile en sık ilişkili enfeksiyon ajanı iken CMV enfeksiyonu duysal semptomlar ve kranial sinir tutulumu ile karakterize GBS formu ile ilişkilidir (8). Epstein-Barr virüsü (EBV), Mycoplasma pneumoniae ve insan immün yetmezlik virüsü (HIV) de GBS ile ilişkilidir, parvovirus B19 (B19V) genellikle GBS'nin oldukça nadir bir nedeni olarak gösterilmiştir (9). Bizim olgumuzda da ilk senkop atağından 2 hafta önce üst solunum yolu enfeksiyonu hikayesi vardı.

GBS'nin, T hücre aktivasyonu sonucu periferik sinirlerin antijenik proteinlerine karşı antikorların üretimi ile sonuçlanan otoimmün bir hastalık olduğu düşünülmektedir. EBV, CMV, Mycoplasma pneumoniae ve Campylobacter jejuni gibi enfeksiyöz ajanlar, aşılama veya cerrahi girişimler antikorların yapımını tetikler. Antikorlar miyelin proteinlerini hedef almakla birlikte, bazı vakalarda aksonal yapılar immün aracılı hasarın primer hedefi olmaktadır (10).

GBS klinik ve elektrofizyolojik bulgulara göre; demiyelizan, motor aksonal ve motor- duysal aksonal dejeneratif olmak üzere 3 grupta değerlendirilebilir. GBS'nin klinik olarak ortaya çıkış şekli, başlangıç dönemi genellikle hızlı ve devamlıdır. Hastaların %50-75'inde maksimum güçsüzlük 2 hafta içinde, %90-98'inde 4 hafta içinde gelişir. Hastaların çok az bir bölümünde ilerleme 4 haftadan uzun sürebilir. Plato döneminin süresi genellikle birkaç günden 4 haftaya kadar sürebilir. Ağır aksonal dejenerasyon gelişen hastalarda uzamış plato dönemi görülür ve bu hastalar daha ciddi kalıcı güçsüzlüğe sahip olma eğilimindedir (11). Olgumuzda ise güçsüzlük 4 hafta içinde hem alt hem üst ekstremitelerde kas gücü 4/5 saptandı.

Etkilenmiş çocuklarda sıklıkla tipik olarak alt ekstremitelerden başlayıp ve günler- haftalar içinde üst ekstremitelere doğru ilerleyen güçsüzlük, yürüme veya merdiven çıkmada zorluk görülür. Vakaların bir bölümünde (%15-20) güçsüzlük primer olarak proksimaldedir (12). Bizim olgumuzda ise ilk semptom otonom bir bulgu olan senkop olup takiplerinde bacaklarında ağrı ve güçsüzlük başlamış ve asendan seyir göstermiştir.

Nöropatik ağrı ve disesteziler sıktır. Çocukların %50 kadarında sinir kökü ve periferik sinir inflamasyonu sonucu geliştiği varsayılan sırt, kalça veya bacak ağrısı başlangıç bulgusudur (13). Parestezi, dizestezi, aksial ve radiküler ağrı, meningismus, miyalji ve eklem ağrısı görülür. Sırt ve bacak ağrıları sıklıkla ilk 8 hafta içinde düzelir. Fakat dizestezi hastaların %5-10'unda motor düzelmeye rağmen daha uzun süre devam edebilir (13). Bizim vakamızda özellikle bacak ağrıları belirgindi. Hastamızın kas kuvveti düzeldikçe ağrılarda da azalma ortaya çıkmıştır.

Solunum yetersizliği nadir fakat önemli bir başlangıç bulgusudur. Solunum kaslarındaki güçsüzlük sıklıkla daha yavaş ilerler ve

ekstremitte kas güçsüzlüğünün şiddeti ile paralellik gösterir (14). Olgumuzda solunum yetersizliği gelişmemiştir.

Fizik muayenede, alt ekstremitelerden başlayarak yukarıya doğru ilerleyen, başlangıçta asimetric olabilen güçsüzlük ve derin tendon reflekslerinde kayıp saptanır. Çocukluk çağı GBS'de kraniyal sinir tutulumu siktir. Etkilenmiş çocukların %45 kadarında fasiyal güçsüzlük ve oftalmopleji görülür. GBS'li çocukların %12.5-25'inde kan basıncında düzensizlik, sinus taşikardisi, pupiller anomaliler ve terleme bozuklukları şeklinde otonomik disfonksiyonlar görülür. Bunlar sıklıkla intermittandır (12). Bizim olgumuzda da otonomik disfonksiyon bulgusu olarak hipotansiyon ve senkop atakları olmuştur.

Yutmada bozulma, gastroözofageal dismotilite, psödo-obstruksiyon ve konstipasyon da karşılaşılabilen gastrointestinal yakınmalardır (15).

GBS'li çocuklar daha kısa klinik sürece sahiptir ve genellikle tam iyileşme gösterirler (12). Çocukların yaklaşık %40'ı hastalık sırasında bağımsız hale gelirler. %15-20'si ventilasyon desteği gerektirir, fakat solunum yetersizliği devamlılık göstermez (12). Çoğu hastada klinik ilerleme 2 hafta içinde gelişir ve iyileşme ondan hemen sonra başlar. Çoğu vakada, ilk 4 ay içinde çok az kalıcı bozukluk kalır (12). Bizim olgumuzda da hasta IVIG tedavisiyle motor fonksiyonlarda belirgin iyileşme sonrası fizik tedavi servisine devredildi. 3 hafta sonra yapılan poliklinik takibinde fizik muayenesinin tamamen normal olduğu görüldü.

Çocukluk çağı GBS'de mortalite %1-2 oranındadır ve genellikle solunum yetersizliğine bağlı olarak gelişir (16). Çocukluk çağında görülen senkop gibi otonomik disfonksiyonlarda eşlik eden akut gelişen kas kuvvetsizliklerine dikkat edilmeli, GBS akla getirilmeli ve solunum yetersizliği nedeniyle oluşabilecek komplikasyonlar nedeniyle dikkatli olunmalıdır. Parvovirüsün de etyolojide yer alabileceği hatırdadır bulundurulmalıdır.

## KAYNAKLAR

- Asbury A, Cornblath DR. Assessment of current diagnostic criteria for Guillain-Barre Syndrome. *Ann Neurol* 1990; 27: 21-4.
- Ropper AH. The Guillain Barre syndrome. *N Engl J Med* 1992; 23: 1130-6.
- McGrogan A, Madle GC, Seaman HE, de Vries CS. The epidemiology of Guillain-Barré syndrome worldwide. A systematic literature review. *Neuroepidemiology* 2009; 32:150- 63.
- Rantala H, Uhari M, Niemela M. Occurrence, clinical manifestations, and prognosis of Guillain-Barre Syndrome. *Arch Dis Child* 1991;66:706-8.
- Menkes HJ: Immunologically mediated demyelinating diseases of the periferal nervous system, Guillain-Barre Syndrome. In: Menkes HJ,Sarnat BH eds. *Textbook of Child Neurology*. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins 2000: 658-65.
- Kuwabara S, Mori M, Ogawara K, Hattori T, Yuki N. Indicators of rapid clinical recovery in Guillain Barre syndome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001; 70: 560-2.
- Delanoe C, Sebire G, Landrieu P, Huault G, Metral S. Acute inflammatory demyelinating polyradiculopathy in children: Clinical and electrodiagnostic studies. *Ann Neurol* 1998; 44: 350-6.
- Visser LH, van der Meche FG, Meulstee J, Rothbarth PP, Jacobs BC, Schmitz PI, et al. Cytomegalovirus infection and Guillain- Barre syndrome: The clinical, electrophysiologic, and prognostic features. Dutch Guillain- Barre Study Group. *Neurology* 1996; 47: 668-73.
- Praz CB, Dessimoz C, Bally F, Reymond S, Troillet N. Guillain-Barre Syndrome Associated with Primary Parvovirus B19 Infection in an HIV-1-Infected Patient. *Case Rep Med* 2012; 2012:140780.
- Yuki N, Ang CW, Koga M, Jabobs BC, van Doorn PA, Hirata K, et al. Clinical features and response to treatment in Guillain- Barre Syndrome associated with antibodies to GM1b ganglioside. *Ann Neurol* 2000; 47: 314-21.
- Italian Guillain-Barre Study Group. The prognosis and main prognostic indicators of Guillain Barre syndrome. A multicentre prospective study of 297 patients. *Brain* 1996; 119: 2053-61.
- Bradshaw DY, Jones HR Jr. Guillain-Barre syndrome in children: Clinical course, electrodiagnosis, and prognosis. *Muscle Nerve* 1992; 15: 500-6.
- Moulin DE, Hagen N, Feasby TE, Amireh R, Hahn A. Pain in Guillain-Barre syndrome. *Neurology* 1997; 48: 328-31.
- Larsen A, Tobias JD. Guillain-Barre syndrome presenting with symptoms of upper airway obstruction. *Pediatr Emerg Care* 1994; 10: 347-8.
- Briscoe DM, Mc Menamin JB, O'Donohoe NV. Prognosis in Guillain-Barre syndrome *Arch Dis Child* 1987; 62: 733-5.
- Jones HR. Childhood Guillain-Barre syndrome: Clinical presentation, diagnosis, and therapy. *J Child Neurol* 1996; 11: 4-12.