

# Anımsatma: Guillain-Barré Sendromunda Kuvvet Kaybı Asimetrik Olabilir

Turgay ÇOKYAMAN\*, Emine TEKİN\*, Ömer Faruk AYDIN\*, Haydar Ali TAŞDEMİR\*,  
Hamit ÖZYÜREK\*

## Anımsatma: Guillain-Barré Sendromunda Kuvvet Kaybı Asimetrik Olabilir

Guillain-Barré sendromu (GBS) hızlı progresyon gösteren, simetrik ve aşağıdan yukarı doğru ilerleyen güçsüzlük ve arefleksi ile karakterize olan akut, demiyelinizan, inflamatuvar bir polinöropatidir<sup>(1)</sup>. Kranial nöropati ve otonomik semptomlar bu tabloya eşlik edebilir<sup>(2)</sup>. Bu makalede, bilateral alt ekstremitelerde şiddetli ağrıları ve sol alt ekstremitede proksimalinde kuvvet kaybı sağa göre daha belirgin olan ve idrar inkontinansı gelişen bir vaka sunulmuştur. Elektromiyografi bulguları akut motor duysal aksonal nöropati (AMSAN) lehine değerlendirilmiş ve beyin-omirlik sıvısı analizi ve spinal manyetik rezonans görüntüleme ile de tanı desteklenmiştir. İntravenöz immunglobulin (IVIG) tedavisinden iki hafta sonra klinik düzelme görülmüş ve fizik tedavi ve rehabilitasyon programına alınmıştır. Asimetrik kuvvet kaybı ile presente olan GBS vakaları literatürde ender olarak bildirilmektedir.

**Anahtar kelimeler:** Guillain-Barré sendromu, güçsüzlük, arefleksi

Çocuk Dergisi 2014; 14(1):28-31

## Reminder: Loss of Strength in Guillain-Barré Syndrome May Be Asymmetric

Guillain-Barré syndrome (GBS) is a rapidly progressive, symmetrical and ascending acute demyelinating inflammatory polyneuropathy which is characterized by progressive weakness and areflexia. Cranial neuropathy and autonomic symptoms may accompany the clinical picture. In this paper, a case with severe pain in the bilateral lower extremities and left lower limb proximal muscle weakness which is significantly more marked than the right side and urinary incontinence was presented. Electromyography (EMG) findings were evaluated in favour of acute motor sensory axonal neuropathy (AMSAN) and the diagnosis was supported by cerebrospinal fluid analysis and magnetic resonance imaging. Two weeks after the intravenous immunoglobulin (IVIG) treatment clinical improvement was observed and the patient was included in physical therapy and rehabilitation program. GBS cases who present with asymmetric weakness have been rarely reported in the literature.

**Key words:** Guillain-Barré syndrome, weakness, areflexia

J Child 2014; 14(1):28-31

## GİRİŞ

Guillain-Barré sendromu (GBS) hızlı progresyon gösteren, simetrik ve aşağıdan yukarı doğru ilerleyen güçsüzlük ve arefleksi ile karakterize olan akut, demiyelinizan, inflamatuvar bir polinöropatidir<sup>(1)</sup>. Klinikte alt ekstremiteden başlayarak üst ekstremitelere kadar çıkabilen motor güçsüzlük ve arefleksiye eşlik edebilen duyu kaybı ile birlikte kranial nöropati ve otonomik semptomların kombine olabildiği klinik bir tablodur<sup>(2)</sup>. Güçsüzlük vücudun her iki tarafında sıklıkla alt ekstremitelerde simetrik olarak başlar,

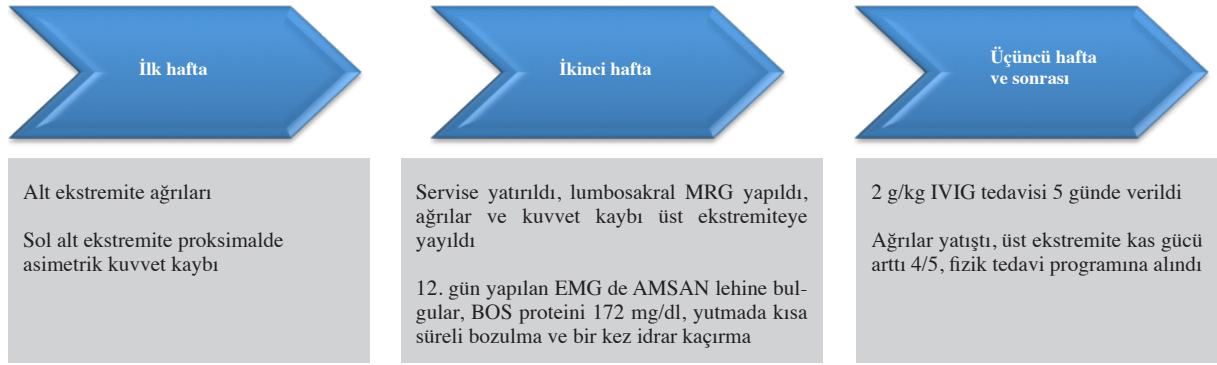
ancak üst ekstremitelerden de başlayabilmesi olasıdır<sup>(3)</sup>. Bu bildiriye, ilk hafta içinde alt ekstremitelerde şiddetli ağrıları ve muayenede özellikle dikkat çeken solda daha belirgin alt ekstremitede proksimal kuvvet kaybı ve idrar inkontinansı olan bir GBS vakası sunulmuştur.

## VAKA

Altı yaşında erkek hasta, iki hafta önce otit tanısı ile oral antibiyotik tedavisi kullanmış. Tedavinin birinci haftasında ayak bilekleri ve bacaklar ve uyluk bölgelerinde ağrıları başlamış. Kliniğimize başvurudan birkaç gün önce ailesi tarafından ayağa kalkmada zorluk, sol ayağı üzerine basamama ve yürüyememe yakınmaları farkedilmiş. Fizik ve nörolojik bakıda patolojik bulgu olarak, alt ekstremitede proksimal

\* Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı

**Yazışma adresi:** Uzm. Dr. Turgay Çokyaman, Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, Samsun  
**e-posta:** wolf\_6079@hotmail.com



Şekil 1.

ve distallerde dokunma ve pasif hareketler ile şiddetlenen ağrılar vardı, kuvvet muayenesinde üst ekstremitelerde proksimal ve distallerde 4/5, alt ekstremitelerde sağ proksimalde 3/5, sol proksimalde 2/5, distallerde ise 4/5 bulundu. Derin tendon refleksi üst ekstremitelerde bilateral hipoaktif, alt ekstremitelerde ise bilateral alınmadı, patolojik refleks ve klonus saptanmadı. Desteksiz ayağa kalkamıyordu ve ellerinden tutulunca kısa süre ayakta durabiliyordu ve yardımla 4-5 adımlık mesafeyi sağ ayağı üzerine destek alarak sekerek yürüyebiliyordu. Özgeçmişinde; prenatal dönemi sorunsuz, elektif sezaryen ile term doğmuş ve postnatal dönemde herhangi bir sorunu olmamıştı. Mental motor gelişim basamakları yaşına uygundu. Soy geçmişinde nörolojik, metabolik veya ailevi hastalık öyküsü yoktu.

Hasta miyelopati/GBS ön tanıları ile yatırıldı. Lumbosakral kontrastlı manyetik rezonans görüntülemesinde (MRG), kauda ekina ve sinir köklerinde yaygın kontrastlanma artışı dışında patolojik bulgu saptanmadı. Semptomların başlangıcından 12 gün sonra yapılan elektromiyografisinde (EMG) duysal motor, demiyelinizan ağırlıklı ve demiyelinasyona ikincil aksonal kaybın eşlik ettiği polinöropatik tutulum bulguları saptandı ve akut motor duysal aksonal nöropati (AMSAN) olarak değerlendirildi. Hastalık semptomlarının başlangıcından 2 hafta sonra kas kuvveti üst ekstremitelerin proksimal ve distallerinde 2/5 ve alt ekstremitelerin proksimal ve distallerinde 1/5 bulundu. Ayrıca bu evrede bir kez olup yinelemeyen gece idrar inkontinansı ve 2 gün süreli katı ve sıvı gıdaları yutmada zorluk yakınmaları oldu. Lomber ponksiyon da BOS basıncı 11 cmH<sub>2</sub>O, glukoz 80 mg/dL ve protein 172 mg/dL

bulundu, kreatin kinaz 38 U/L (35-195) idi. Viral serolojisinde; anti-HAV total (+), anti-HBS (+), anti-HCV (-), anti-HIV (-), Toxoplazma IgG (+), Rubella IgG (+), CMV IgG (+), HSV-1 IgG (+), HSV-2 IgG (+), EBV EA/VCA/EBNA IgG (+) bulundu. Yakınmaların ortaya çıkışından sonraki 14. günde başlanarak, 5 günde toplam 2 g/kg İVİG verildi. Tedavi başlangıcından bir hafta sonra kas gücünde kısmi düzelme oldu, yattığı yerden sağa sola dönebiliyor ve desteksiz oturabiliyordu, ancak hâlâ yürüyemiyordu. Üçüncü haftasının sonunda kas gücü üst ekstremitelerde 4/5, alt ekstremitelerde 3/5 bulundu. Fizik tedavi izleminde taburcu edildi.

## TARTIŞMA

Guillain-Barré sendromu klasik olarak aşağıdan yukarıya doğru yükselen ve 4 haftaya kadar ilerleyebilen simetrik güçsüzlük, arefleksi/hiporefleksi ile karakterizedir, ancak çocuk hastaların %15-20'sinde güçsüzlük ekstremitelerin proksimalinden başlar. Söyleyebilecek yaştaki çocuklar bacak ve bel ağrılarında yakınabilirler. Kranial sinir tutulumu çocuklarda siktir; %30'unda tanı anında, %50'sinde hastalığın seyri sırasında en sık fasiyal (%45), sonra okulomotor sinir olmak üzere kranial sinir tutulumu olur<sup>(4)</sup>. Ender olarak meningismus, kusma, başağrısı veya ensefalopati, idrar ve dışkı inkontinansı görülebilir. Hastaların %80'inde, başlangıçtan sonraki 2 hafta içinde klinik bulguların en ağır olduğu döneme ulaşılır ve ilerleme durur<sup>(4,5)</sup>. Bu evreyi, 4.-8. hafta veya aylar boyu da sürebileceği belirtilen plato fazı izlemektedir<sup>(2,3,6)</sup>. Plato fazını ise süresi çok değişken olabilen daha yavaş iyileşme fazı izler<sup>(6)</sup>.

Alt ekstremitelerden başlayan simetrik kuvvet kaybı GBS tanısında neredeyse bir kural olmasına rağmen, literatürde asimetrik güç kaybı vakaları bildirilmektedir. GBS'de görülen arefleksinin yetersiz bir tanı ölçütü olduğu, benzer şekilde ısrarcı asimetrik kuvvet kaybının da GBS tanısını dışlayamayacağı vaka raporlarıyla bildirilmektedir (7). Bazı GBS vakalarında ise kuvvet kaybı hastalığın erken evresinde üst ekstremitelerde belirgindir ve daha sonra alt ekstremitelere ilerler (8). Ağrı tüm GBS hastalarında görülebilen sık ve şiddetli bir semptom olarak karşımıza çıkabilir. İlk 2 hafta da kuvvet kaybından önce hastaların %36'sında, başlangıçtan sonraki ilk 3 haftada %66'sında orta/ağır şiddette görülebildiği bildirilmiştir (9). Kuvvet kaybından önce başlaması GBS tanısını geciktirebilir (6).

Mesane ve bağırsak fonksiyon bozuklukları gibi otonomik disfonksiyon bulguları da GBS'de görülmektedir (6). Üriner fonksiyon bozuklukları ise ilk 2-4 hafta içinde hastaların %40'ında görülürken, 1. yılda %2 oranında raporlanmıştır. Bağırsak fonksiyon bozuklukları da benzer oranlarda görülmekte ve zamanla azalmaktadır (10). Hastalığın erken evresinde ağrı, duyu kaybı ve paresteziler de görülmektedir (3). Klinik varyantlar GBS tanısında şüphe doğurabilirler. Asimetrik kuvvet kaybı, başlangıçta yalnızca üst ekstremitelerde güçsüzlük, ekstremitelerde kas gücü korunurken solunum fonksiyonlarının hızla kötüleşmesi ve otonom sinir sistemi bozuklukları olağan dışı başlangıç bulgularıdır (6). GBS klinik varyantlarında hastalığın hızla kötüleştiği, özürüllük skorunun daha ağır olduğu, kranial sinir tutulumu ve üriner inkontinansın daha sık görüldüğü bildirilmektedir (11).

Guillain-Barré sendromunun klinik başlangıç bulguları değişik şekillerde olabilir ve bu yüzden akut nöromusküler parezi yapan diğer hastalıklarla ayırıcı tanısı yapılmalıdır (6). Asimetrik kuvvet kaybı, kuvvet kaybının üst ekstremitelerden başlaması ve ekstremitelerde kuvvet azalması olmaksızın pulmoner fonksiyonlarda hızlı kötüleşmesi olan hastalar veya şiddetli ağrı ve otonomik disfonksiyon bulguları ile başvuran hastalara GBS tanısı koymak zor olabilir (6). GBS benzeri, asimetrik aksonal nöropati benzeri durum yapabilen, porfirik nöropati ve vaskulitik mononöri-

tis multipleks ayırıcı tanıda dışlanmalıdır (7). Ayrıca transvers miyelit, spinal kord kompresyonu ve spinal sinir kökleri bozuklukları da ayırıcı tanıda akılda tutulmalıdır (6).

GBS her ne kadar klinik bir tanı olsa da ve erişkinlere kıyasla çocuklarda değerlendirmenin daha zor yapılmasına rağmen, günümüzde iğne EMG'nin tanıya giden yolda katkısı hiç kuşkusuz çok önemlidir. Beyin omurilik sıvısında protein artışı da diğer önemli destekleyici bulgudur. Ayrıca, spinal korda bası kuşkusu varsa (seviye veren duyu kusuru, bel ağrısı, belirgin sfinkter disfonksiyonu ya da küçük çocuklarda güvenilir duyu muayenesi yapılamaması halinde) MRG yapılmalıdır, GBS'da kauda ekina ve lomber sinir köklerinde kontrastlanma görülebilir (12). Burada özetle değinmek istediğimiz, GBS hastalarının bir kısmı olağan dışı başlangıç ve erken dönem seyir izleyebilir ve de klinisyeni yanılgıya düşürebilir. Elektromiyografi, BOS ve kontrastlı spinal MRG bulguları tanının kesinleştirilmesi ve uygun tedavinin zamanında başlanmasına yardımcı olur.

## KAYNAKLAR

1. **Asbury AK, Cornblath DR.** Assessment of current diagnostic criteria for Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol* 1990;27 (Suppl.):S21-4.  
<http://dx.doi.org/10.1002/ana.410270707>
2. **Visser LH, van der Meche FG, Meulstee J, et al.** Cytomegalovirus infection and Guillain-Barré syndrome: The clinical, electrophysiologic, and prognostic features. Dutch Guillain-Barré Study Group. *Neurology* 1996;47:668-73.  
<http://dx.doi.org/10.1212/WNL.47.3.668>
3. **Van der Meché FG, Van Doorn PA, Meulstee J, Jennekens FG.** GBS Consensus Group of the Dutch Neuromuscular Research Support Centre. Diagnostic and classification criteria for the Guillain-Barré syndrome. *Eur Neurol* 2001;45: 133-9.  
<http://dx.doi.org/10.1159/000052111>
4. **Korinthenberg R, Schessi J, Kirschner J.** Clinical presentation and course of childhood Guillain-Barré syndrome: a prospective multicentre study. *Neuropediatrics* 2007;38:10-7.  
<http://dx.doi.org/10.1055/s-2007-981686>
5. **Rabie M, Nevo Y.** Childhood acute and chronic immune-mediated polyradiculoneuropathies. *Eur J Paediatr Neurol* 2009;13:209-18.  
<http://dx.doi.org/10.1016/j.ejpn.2008.04.009>
6. **Van Doorn PA, Ruts L, Jacobs BC.** Clinical features, pathogenesis, and treatment of Guillain-Barré syndrome. *Lancet Neurol* 2008;7:939-50.  
[http://dx.doi.org/10.1016/S1474-4422\(08\)70215-1](http://dx.doi.org/10.1016/S1474-4422(08)70215-1)
7. **Logullo F, Manicone M, Di Bella P, Provinciali L.** Asymmetric Guillain-Barré Syndrome. *Neurological Sciences* 2006;27(5):355-9.  
<http://dx.doi.org/10.1007/s10072-006-0710-z>
8. **Nagashima T, Koga M, Odaka M, et al.** Continuous

- Spectrum of Pharyngeal-Cervical-Brachial Variant of Guillain-Barré Syndrome. *Arch Neurol* 2007;64(10):1519-23.  
<http://dx.doi.org/10.1001/archneur.64.10.1519>
9. **Ruts L, Drenthen J, Jongen JL, Hop WC, Visser GH, Jacobs BC, et al.** Pain in Guillain-Barré syndrome: a long-term follow-up study. *Neurology* 2010;75(16):1439-47.  
<http://dx.doi.org/10.1212/WNL.0b013e3181f88345>
10. **Forsberg A, et al.** Impairment in Guillain-Barré syndrome during the first 2 years after onset: a prospective study. *Journal of the Neurological Sciences* 2004;227:131-8.
11. **Lin JJ et al.** Clinical Variants of Guillain-Barré Syndrome in Children. *Pediatric Neurology* 2012;47:91-6.  
<http://dx.doi.org/10.1016/j.pediatrneurol.2012.05.011>
12. **Yikilmaz A, Doganay S, Gumus H, Per H, Kumandas S, Coskun A.** Magnetic resonance imaging of childhood Guillain-Barre syndrome. *Childs Nerv Syst* 2010;26:1103-8.  
<http://dx.doi.org/10.1007/s00381-010-1197-8>