

## Akut Motor ve Sensorial Aksonal Nöropati Sendromlu Bir Olgunun Rehabilitasyonu

### Rehabilitation Of A Case With ACUTE MOTOR And SENSORY Axonal Neuropathy Syndrome

Tuncay ÇAKIR, Hasan TOKTAŞ, Volkan SUBAŞI, Özlem SOLAK

Afyon Kocatepe Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon A.D., Afyonkarahisar

**ÖZET:** Guillain-Barre Sendromu (GBS) demiyelinizasyon ile seyreden muhtemelen otoimmün mekanizmalarla oluşan akut bir polinöropatidir. GBS tanısı klinik, beyin omurilik sıvısı (BOS) bulguları ve elektronöromyografi (ENMG) ile konmaktadır. Akut Motor ve Sensorial Aksonal Nöropati sendromu GBS alt tiplerinden bir tanesidir ve prognozu diğer alt tiplere göre daha kötüdür. Akson hasarından dolayı sinir rejenerasyonu daha çok vakit almaktadır. Yavaş ve yetersiz iyileşme daha yoğun ve uzun süreli rehabilitasyon sürecini gerektirmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Rehabilitasyon, AMSAN, ENMG

**ABSTRACT:** Guillain-Barre Syndrome (GBS) is an acute idiopathic polyneuropathy with demyelination. The diagnosis of GBS is made with clinical presentation, cerebro spinal fluid (CSF) findings and electroneuromyography (ENMG). Acute Motor and Sensorial Neuropathy Syndrome is one of the subtypes of GBS and its prognosis is worse than the other subtypes. Nerve regeneration takes much more time due to axonal damage. Because of the slow and insufficient recovery, more intensive and long term rehabilitation period is required.

**Key Words:** Rehabilitation, AMSAN, ENMG

### GİRİŞ

Guillain-Barre Sendromu (GBS) periferik sinirleri ve spinal kökleri etkileyen klasik olarak demiyelinizasyon ile seyreden akut bir polinöropatidir (1). Akut Motor ve Sensorial Aksonal Nöropati (AMSAN) sendromu da GBS'nun motor ve duysal belirtilerle seyreden ve periferik sinirlerde inflamasyon ve demiyelinizasyondan ziyade aksonal hasar ile seyreden formudur (2). AMSAN sendromunda kas zaafı daha hızlı ve şiddetlidir. Bunun sebebi akson hasarındaki sinir rejenerasyonunun yavaş olmasına bağlı olarak iyileşmenin yavaş ve yetersiz olmasıdır (2). AMSAN sendromu gibi aksonal tipteki GBS'lu hastaların prognozu demiyelinizan tiptekilerden daha kötüdür ve daha çok rehabilitasyona ihtiyaç duyarlar (2,3).

GBS tanısı klinik, BOS bulguları ve elektronöromyografi (ENMG) ile konmaktadır (1). GBS klinik ve elektrofizyolojik olarak alt gruplara ayrılarak incelenir. En sık görüleni Akut İnflamatuar Demiyelinizan Poliradikülönöropatidir (AIDP), diğer bir alt grup sadece motor liflerin tutulduğu Akut Motor Aksonal Nöropatidir (AMAN) ve buna duysal

liflerde tutulum da eklenirse AMSAN sendromu olarak adlandırılır (2,4).

Olgu sunumumuzda rehabilitasyon amacıyla oldukça geç başvuran ve AMSAN sendromu tanısı koyduğumuz genç hastaya, geç dönemde olsa da uyguladığımız rehabilitasyon uygulamalarını tartışmayı amaçladık ve AMSAN sendromunun daha ağır seyirli olması nedeniyle GBS'nun alt grupları içinde özellik arz ettiğini vurgulamak istedik.

### OLGU

Yirmiiki yaşında erkek hastanın 4 yıl önce geçirilen üst solunum yolu enfeksiyonundan (ÜSYE) yaklaşık 2 hafta sonra şikayetleri başlamış. Her iki bacakta alt kısımlardan başlayan uyuşma şikayetleri, bacak üst kısımları ve her iki el ve koluna yayıldığı, uyuşma şikayetine birkaç gün sonra bacak ve kollarında kuvvet kaybı ve çift görme eklendiği öğrenildi.

Bu şikayetlerinden 2 hafta sonra nöroloji polikliniğine başvurmuş. Hastanın başvuru esnasındaki kliniği ile tanı ve ayırıcı tanı amaçlı yapılan BOS, EEG ile kranial BT sonucunda GBS olduğu söylenmiş.

Hasta şikayetlerinin başlangıcından 4 yıl sonra polikliniğimize kuvvetsizlik, yürüme ve ellerini kullanmada zorluk şikayeti ile başvurdu, hastaya 4 yıl önce steroid tedavisi verilmiş ve IVIG tedavisi için ileri bir merkeze yönlendirilmiş ancak hasta gide-memiş. Bu dönem içinde kendiliğinden daha çok

yüzme ve banyo şeklinde, düzensiz ve kontrolsüz olarak bir kaplıca merkezinde yaklaşık 10 gün süren çeşitli uygulamalar yaptığı öğrenildi, ancak bu uygulamalar sonrasında şikayetlerinde belirgin bir değişiklik olmamış. Hastanın yapılan sistemik muayenesinde belirgin patoloji saptanmadı. Nörolojik muayenesinde bilinç açık, koopere ve oryante idi. Kranial sinir muayenesinde patoloji saptanmadı. Bilateral üst ekstremitede interosseöz kaslarda, alt ekstremitede tibialis anterior ve peroneal kaslarda atrofi tespit edildi. Motor muayenede bilateral el bilek ve parmak ekstansiyonu 4/5, el bilek fleksiyonu ve parmak abduksiyonları 3/5, bilateral diz fleksiyonu 4/5, bilateral ayak dorsifleksiyonu ve başparmak dorsifleksiyonu 2/5 kuvvetinde bulundu. Alt ve üst ekstremitede derin tendon refleksleri (DTR) hipoaktifti. Taban cildi refleksi bilateral fleksör olarak değerlendirildi. Üst ekstremitede proksimal interfalangeal eklemlerde ortalama 45 ve distal interfalangeal eklemlerde 30 derece fleksiyon kontraktürü mevcuttu. Hasta ayağını dorsifleksiyona getirmekte zorlandığı için adım atma esnasında bacağı normalden fazla yukarı kaldırarak ve çift koltuk değneği ile her iki ayak supinasyonda yürümekte idi. Oturma dengesi vardı, ayakta durma dengesi bozuktu. İdrar ve gaita inkontinansı yoktu.

Hastaya GBS'nun alt grubunu belirlemek amacıyla ENMG planlandı. ENMG'de her iki median, ulnar, common peroneal ve tibial motor sinirlerin ileti hızları (m/sn), distal latans değerleri (m/sn), tepe-tepe amplitüd değerleri (mV) ve F yanıt latansları (msn) çalışılır. Her iki median, ulnar ve sural duysal sinirlerin amplitüd değerleri (mikrovolt), distal latans değerleri (msn) ve ileti hızları (m/sn) bakılır. Klinik ve elektrofizyolojik gerekliliğine göre dört ekstremiteden en az bir distal ve bir proksimal kasın konsantrik iğne EMG tetkikleri yapılır. Elektrofizyolojik çalışmalarda aksonal formun

(AMAN, AMSAN) tanısında demiyelinizasyon için öngörülen kriterlerin olmaması ve en az iki sinirin ileti çalışmasında birleşik kas aksiyon potansiyeli ve/veya duysal sinir aksiyon potansiyeli amplitüdünün normalin alt sınırının %80'inden daha düşük olması nedeni ile tanı konmaktadır (1).

Yapılan periferik sinir incelemesinde bilateral peroneal-tibial sinir birleşik kas aksiyon potansiyeli (BKAP) ve sural sinir duysal aksiyon potansiyeli elde edilemedi. Üst ekstremitede de bilateral ulnar, median sinir duysal ve motor aksiyon potansiyelindeki düşme alt sınırın %80'den fazla idi, distal latanslarda hafif uzama ve sinir ileti hızlarında minimal artış saptandı. İğne ENMG'sinde MUP amplitüdünde artış, sıklığında seyrelme ve polifazi tespit edildi. Klinik ve labaratuvar bulguları ile hastada GBS'nun alt grubu olan AMSAN sendromu tanısı konuldu. Hastanın ENMG bulguları Tablo 1' de verilmiştir.

Hastaya toplam 30 gün boyunca rehabilitasyon programı uygulandı. Rehabilitasyon programı süresince tüm eklemlere EHA, kontraktür olan eklemlere germe, kuvvet kaybı ve atrofisi olan kaslara güçlendirme egzersizleri, zayıf olan ön kol fleksör kaslarına, tibialis anterior, ekstensor hallucis longus ve peroneus longus kaslarına Russian akım 2sn stimülasyon 2 sn dinlenme şeklinde 15 dakika boyunca ilgili kasdan yanıt alındığı şiddette uygulandı. Ayrıca hastaya bu dönemde sırası ile paralel barda denge koordinasyon eğitimi, paralel barda yürüme eğitimi, çift koltuk değneği ve son olarak hasarın daha belirgin olduğu sol tarafında koltuk değneği ile yürüme eğitimi verildi. Fonksiyonel Bağımsızlık Ölçümü motor alt grubu değerlendirmesi rehabilitasyon öncesi 70 iken rehabilitasyon sonrası 77'ye yükseldi. Alt ekstremitede kuvvet kaybı olan kaslarda ortalama 1/5 kuvvet kazanımı sağlandı.

**Tablo 1. Hastanın ENMG bulguları**

Periferik Sinir	Sinir İleti Hızı (m/sn)	Distal Latans (m/sn)	Amplitüd (mV /micV)
Median Motor Sağ	46	3.8	2.2 mV
Median Motor Sol	52	3.7	1.9 mV
Median Duysal Sağ	45	3.0	1.5 micV
Median Duysal Sol	48	3.1	1.6 micV
Ulnar Motor Sağ	52	3.6	1.7 mV
Ulnar Motor Sol	50	3.8	1.2 mV
Ulnar Duysal Sağ	48	3.1	2.1 micV
Ulnar Duysal Sol	45	2.9	2.4 micV
Peroneal Motor Sağ	Alınamadı	Alınamadı	Alınamadı
Peroneal Motor Sol	Alınamadı	Alınamadı	Alınamadı
Tibial Motor Sağ	Alınamadı	Alınamadı	Alınamadı
Tibial Motor Sol	Alınamadı	Alınamadı	Alınamadı
Sural Sağ	Alınamadı	Alınamadı	Alınamadı
Sural Sol	Alınamadı	Alınamadı	Alınamadı

## TARTIŞMA

GBS genelde parestezi ve kuvvetsizlikle akut olarak başlayan, çoğu hastada distalden proksimale doğru asendan ilerleyip bıraktığı hasara göre yatağa yada ventilatöre bağımlı olmaya kadar gidebilen bir immünopatidir (5). GBS'nin birbirlerinden bazen klinik yönleriyle bazen de laboratuvar özellikleri ile ayrılan farklı alt grupları vardır. GBS'nin alt gruplandırmasının yapılması, her alt grubun patojenesinin birbirinden bağımsız olabileceği, bazen farklı tedavi gerektirebileceği ve farklı seyir izleyebileceği için önemlidir (3).

Klinik olarak genelde alt ekstremiteden başlayan parestezi ve kuvvet kaybı birkaç gün içinde kollara, yüze ve ağır olgularda solunum kaslarına ilerleyebilir. Hastaların immobizasyon sürelerine göre derin ven trombozu, baskı yaraları ve diğer komplikasyonlar gelişebilir (6). Diffüz aksonal hasarı olan vakalar ani ve patlayıcı başlangıca, ciddi paralizye, minör duyuşsal bulgulara ve elektrofizyolojik olarak uyarılmayan sinirlere dayanarak gruplandırılır. GBS'nun aksonal tipleri vakaların %5 veya daha azını oluşturur ancak tanınması önemlidir. Çünkü çoğu vakada tedaviye yanıt kötüdür ve uzamış iyileşme süreci görülür (2). Bizim olgumuzun şikayetleri alt ekstremitede parestezi şeklinde başlamıştır, daha sonra kuvvet kaybı eklenmiştir ve üst ekstremiteye yayılarak kalıcı fonksiyonel bozukluklara sebep olmuştur.

Etyolojisi kesin olarak bilinmemekle beraber geçirilen bakteriyel ve virütik enfeksiyonun tetiklediği otoimmün bir hastalıktır. GBS'lu olguların 2/3 kadarında hastalıktan 1-3 hafta öncesine kadar geçirilmiş bir üst solunum yolu enfeksiyonu (ÜSYE) ya da GIS enfeksiyonu vardır (7). Bizim olgumuzun da şikayetleri geçirmiş olduğu ÜSYE'den 2 hafta sonra bacak distallerinde parestezi şeklinde başlamıştır, ancak etyoloji tespit edilememiştir.

GBS'li hastalardan %85'inde 6-12 ay içinde fonksiyonel ve tam bir iyileşme görülür. Tam düzelme göstermeyenler uzun süreli rehabilitasyon programları ve yardımcı cihaz ile mobilize olabilmeler (8). GBS'nin aksonal formunun motor tutulumuna duysal tutulumunda eklendiği AMSAN sendromunda kas güçsüzlüğünün progresyonu daha hızlı ve daha şiddetlidir. Akson hasarındaki sinir rejenerasyonun yavaş olması nedeni ile iyileşme yavaş ve genelde yetersizdir (2).

GBS alt grubu elektrofizyolojik çalışma ile belirlenebilir. GBS tanı kriterlerine göre AMSAN sendromu tanısı şu şekilde konulmaktadır; demyelinizan tip için öngörülen kriterlerin dışlan-

ması ve en az iki sinir ileti çalışmasında BKAP ve/veya duysal sinir aksiyon potansiyeli amplitüdünün normalin alt sınırının %80'inden daha düşük olması gerekir (9, 10). Olgumuzun EMG incelemesinde bilateral peroneal sinir BKAP ve sural sinir duysal aksiyon potansiyeli elde edilemedi. Üst ekstremitede bilateral ulnar, median sinir duysal ve motor aksiyon potansiyeli belirgin düşüktü.

GBS'lu hastaların %40'ı rehabilitasyona ihtiyaç duyar. Bunlar genellikle kliniği daha ciddi olan hastalardır. Hastalığın erken evrelerinde eklem hareket açıklığı egzersizleri, pozisyon verme ve cihaz kullanımını kontraktürlerin engellenmesi için gereklidir. İyi yapılan pozisyon vermeler periferik sinir yaralanmasını ve baskı yaralanmasını azaltır. Rehabilitasyon programı mevcut kliniğe göre planlanmalıdır. Bu rehabilitasyon programında pasif, aktif yardımcı, aktif egzersizler, denge ve koordinasyon egzersizleri, solunum egzersizleri, aerobik egzersizler, iş uğraşı terapisi ve günlük yaşam aktivitelerine adaptasyonu içerebilir (11).

Güçlendirme sonrasında oturma dengesi olan hasta endurans ve yürüme eğitimi için paralel barda ayağa kaldırılır, denge egzersizlerine ağırlık verilir ve daha sonra paralel bar dışında yürümeye geçilir (12). Hastamıza paralel barda denge ve yürüme eğitimi verdik. Hastamız egzersiz sonrası yorgunluk hissettiği için egzersiz programına aerobik endurans egzersizleri de eklendi. Paralel bardaki eğitiminden sonra paralel bar dışında yürüme eğitimi verildi.

GBS'da iyileşme dönemi birkaç hafta ile aylar içinde değişir ama aksonal dejenerasyon olmuşsa rejenerasyon için 6-18 ay yada daha uzun süreye ihtiyaç vardır. 3 yıl ve üzerinde çok az olsa da iyileşmenin olduğu gösterilmiştir. GBS'lu 97 hastanın incelendiği bir çalışmada altıncı ay sonunda 8 hastanın bağımsız yürüyemediği bunlardan 6 hastanın aksonal tutulumlu olduğu bildirilmiştir. Aksonal tutulumu olan bu 6 hastanın 4'ü 1 yıl sonra 1'i 27. ayda, diğeri de 57. ayın sonunda bağımsız yürüyebilmiştir (13).

GBS'li hastanın tedavi programı ve prognozunu etkilediği için hangi alt grupta olduğu belirlenmeli, hastayı günlük yaşam aktivitelerine geri döndürmek için rehabilitasyon programına mümkünse erken dönemde başlanmalı, başlanamadı ise ileri dönemlerde de hastalar rehabilitasyondan yoksun bırakılmamalıdır.

**KAYNAKLAR**

1. Asbury AK, Cornblath DR. Assessment of current diagnostic criteria for Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol.* 1990;27 Suppl:S21-24.
2. Feasby TE, Gilbert JJ, Brown WF et al. An acute axonal form of Guillain-Barré polyneuropathy. *Brain.* 1986;109:1115-1126.
3. Kuwabara S, Ogawara K, Mizobuchi K, Mori M, Hattori T. Mechanisms of early and late recovery in acute motor axonal neuropathy. *Muscle Nerve.* 2001;24:288-291
4. McKhann GM, Cornblath DR, Griffin JW et al. Acute motor axonal neuropathy: a frequent cause of acute flaccid paralysis in China. *Ann Neurol.* 1993;33:333-342.
5. Alter M. The epidemiology of Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol.* 1990;27 Suppl:S7-12
6. Van der Meche FG, Schmitz PI. A randomized trial comparing intravenous immune globulin and plasma Exchange in Guillain-Barre syndrome. Dutch Guillain-Barre Study Group. *N Engl J Med.* 1992. 23;326:1123-1129
7. Ropper AH. The Guillain-Barré syndrome. *N Engl J Med.* 1992 23;326(17):1130-1136. Review
8. Newswanger DL, Warren CR. Guillain-Barre syndrome. *Am Fam Physician* 2004; 69:2405-2410
9. Asbury AK, Cornblath DR. Assessment of current diagnostic criteria for Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol.* 1990;27 Suppl:S21-24
10. Pfeiffer G, Schiller B, Kruse J, Netzer J. Indicators of dysautonomia in severe Guillain Barre syndrome. *J Neurol* 1999; 246: 1015-1022.
11. Meythalen JM, Devivo MJ, Braswell WC. Rehabilitation outcomes of patients who have developed Guillain-Barre syndrome. *Am J Phys Med Rehabil.* 1997;76:411-419
12. Bernsen RAJAM, Jagen AE, Schmitz PI, Van der Meche FGA. Residual physical outcome and daily living 3 to 6 years after Guillain Barre syndrome. *Neurology* 1999;53:409-410
13. Hiraga A, Mori M, Ogawara K, et al. Recovery patterns and long term prognosis for axonal Guillain-Barré syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2005;76:719-722

