

Olgu sunumu / Case report

DESENDAN SEYİRLİ BİR GUİLLAİN BARRE SENDROMU OLGUSU

Fatmagül Başarslan*, Cahide Yılmaz**, Murat Tutuç*, Vefik Arıca*, Nilgün Üstün*** , Işıl Davarcı****

* Mustafa Kemal Üniversitesi, Tayfur Ata Sökmen Tıp Fakültesi, Pediatri AD, Hatay.

** Mustafa Kemal Üniversitesi, Tayfur Ata Sökmen Tıp Fakültesi, Pediatrik Nöroloji BD, Hatay.

*** Mustafa Kemal Üniversitesi, Tayfur Ata Sökmen Tıp Fakültesi, Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon AD, Hatay.

**** Mustafa Kemal Üniversitesi, Tayfur Ata Sökmen Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD, Hatay.

Geliş Tarihi / Received: 10.05.2011, Kabul Tarihi / Accepted: 23.06.2011

ÖZET

Guillain Barre Sendromu (GBS), sıklıkla simetrik güçsüzlük ve arefleksi ile karakterize akut inflamatuvar polinöropatidir. Geçirilmiş bakteriyel veya viral enfeksiyonların tetiklediği otoimmün bir hastalık olduğu kabul edilmektedir. Çocukluk çağı GBS'de mortalite %1-2 oranındadır ve genellikle solunum yetersizliğine bağlı olarak gelişir. Burada 14 yaşında viral enfeksiyon sonrası GBS gelişen bir erkek çocuk sunularak bu sendromun klinik özellikleri gözden geçirildi.

Anahtar kelimeler: Çocuk, Guillain-Barre Sendromu, Klinik bulgular

A CASE OF GUILLAIN BARRE SYNDROME WITH DESCENDANT COURSE

ABSTRACT

Guillain Barre Syndrome (GBS) is an acute inflammatory polyneuropathy characterized by symmetrical weakness and areflexia. It is considered to be an autoimmune disease triggered by bacterial or viral infections. The mortality is 1-2% in childhood GBS and it usually develops due to respiratory failure. We present a 14 years old boy with GBS developed after viral infection.

Keywords: Child, Clinical findings, Guillain Barre Syndrome

Giriş

Guillain, Barre ve Strohl 1916'da 1.Dünya Savaşı sırasında iki askerde spontan olarak iyileşen progresif motor bozukluk bildirdiler. Benzer olgular daha önce de bildirilmesine rağmen, Guillain ve ark. reflekslerin bir periferik sinir etkilenmesine bağlı olarak kaybolduğunu ve beyin omurilik sıvısında protein artışıyla birlikte hücre sayısının normal oluşuyla Poliomyelitten farklı bir hastalık olduğunu gösterdiler (1). Guillain Barre Sendromu

(GBS), sıklıkla simetrik güçsüzlük ve arefleksi ile karakterize akut inflamatuvar bir polinöropatidir (2). GBS'nin etiopatogenezi kesin olarak bilinmemesine rağmen, geçirilmiş bakteriyel veya viral enfeksiyonların tetiklediği otoimmün bir hastalık olduğu kabul edilmektedir (3). 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 (4). Her iki cins eşit olarak etkilenir (5). Tablo sıklıkla nonspesifik enfeksiyondan birkaç gün veya haftalar sonra ortaya çıkan progresif güçsüzlük, eşlik eden hafif duysal semptomlar ve albuminositolojik dissosiasyonla karakterizedir (6).

Prognostik faktörler arasında yaş, progresyon hızı, solunum kaslarının olaya katılması, distalden kaydedilen bileşik kas amplitud potansiyeli (BKAP), anti GM-1 antikoru ve Campylobacter jejuni enfeksiyonu yer almaktadır. GBS, aksonal ve demiyelinizan özellikler göstermesine göre iki grupta incelenebilir. Aksonal GBS'lu hastaların daha kötü prognozlu olduğu bildirilmekle birlikte bir kısmının çok hızlı düzelme gösterdiği bildirilmiştir (7).

Bu yazıda proksimal başlangıçlı bir GBS olgusu sunuldu ve klinik özellikleri literatür eşliğinde gözden geçirildi.

Olgu

14 yaşında erkek hasta kollarında güçsüzlük ve yürüyememe şikayeti ile başvurdu. Daha önce şikayeti olmayan hastanın bir hafta önce üst solunum yolu enfeksiyonu geçirdiği, kollarında omuzlarından başlayan güçsüzlük olduğu, son 1 gündür ise bacaklarını hareket ettiremediği ve bel-bacak bölgesinde ağrılarının olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde, sistem muayeneleri doğaldı. Nörolojik muayenesinde, bilinç açık, koopere, üst ekstremitelerde kas gücü 2/5, alt ekstremitelerde kas gücü 1/5, derin tendon refleksleri alınmıyordu. Duyu muayenesi normaldi. Rutin laboratuvar incelemesi normal sınırlardaydı. Spinal manyetik rezonans görüntüleme (MRI) herhangi bir patoloji saptanmadı. Elektromiyografi (EMG) ise aksonal tutulum ve demiyelinizasyonun eşlik ettiği mikst tip polinöropati bulgularını ortaya koydu.

GBS tanısıyla takibe alınan hastaya intravenöz immunglobulin tedavisi verildi. Takibinin 3. gününde solunum yetmezliği gelişen hasta, 12 gün mekanik ventilatörde takip edildi. Kas kuvvetlendirici egzersizler ve solunum rehabilitasyonu ile fizik tedavi programına alındı ve çocuk nöroloji polikliniğinde halen takip edilmektedir.

Tartışma

GBS çocukluk çağında akut flask paralizilerin en sık nedenidir (2). 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 (8). Bizim olgumuz ise 14 yaşında idi.

GBS, vakaların %50-70'inde gastroenterit, solunum yolu enfeksiyonu veya aşılardan 2 ila 4 hafta sonra gelişir. *Campylobacter jejuni* GBS'nun aksonal formu ile en sık ilişkili enfeksiyon ajanı iken Cytomegalovirus enfeksiyonu duysal semptomlar ve kranial sinir tutulumu ile karakterize GBS formu ile ilişkilidir (9). Bizim olgumuzda da 1 hafta önce üst solunum yolu hikayesi vardı.

GBS'nin, T hücre aktivasyonu sonucu periferik sinirlerin antijenik proteinlerine karşı antikorların üretimi ile sonuçlanan otoimmün bir hastalık olduğu düşünülmektedir. Epstein-Barr virüs, Cytomegalovirüs, *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 2 hafta içinde en üst düzeye çıktı ve 12 gün süresince mekanik ventilatörde takip edildi.

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 da güçsüzlük omuzlardan başlamış ve desendan seyir göstermiştir.

Nöropatik ağrı ve disestezi siktir. 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 düzelenir. Fakat dizestezi hastaların %5-10'unda motor düzelmeye rağmen daha uzun süre devam edebilir (13). Bizim

vakamızda da sırt, kalça ve bacak ağrıları vardı. 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 ekstremitelerde kas güçsüzlüğünün şiddeti ile paralellik gösterir (14). Olgumuzda yatışının 3. gününde solunum yetmezliği gelişti ve 12 gün boyunca mekanik ventilatörde takip edildi.

Fizik muayenede, alt ekstremitelerden başlayarak yukarıya doğru ilerleyen, başlangıçta asimetrik olabilen güçsüzlük ve derin tendon reflekslerinde kayıp saptanır. Çocukluk çağı GBS'de kraniyal sinir tutulumu sıktır. 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 yoğun bakımda takipleri sırasında aralıklı olarak taşikardi ve hipertansiyon atakları olmuştu.

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 olgumuz da 12 günde mekanik ventilatörden çıkarıldı ve hızlıca iyileşmeye başladı. Yürüme fonksiyonunu taburculuk sonrası 1. ayında kazandı.

Çocukluk çağı GBS'de mortalite %1-2 oranındadır ve genellikle solunum yetersizliğine bağlı olarak gelişir (16). Bu nedenle akut gelişen çocukluk çağı kas kuvvetsizliklerinde GBS akla getirilmeli ve solunum yetersizliği nedeniyle oluşabilecek komplikasyonlar nedeniyle dikkatli olunmalıdır.

Kaynaklar

1. Winer JB. Guillain-Barré syndrome: clinical variants and their pathogenesis. J Neuroimmunol. 2011; 231: 70-2.
2. Asbury A, Cornblath DR. Assessment of current diagnostic criteria for Guillain-Barre Syndrome. Ann Neurol 1990; 27: 21-4.
3. Ropper AH. The Guillain Barre syndrome. N Engl J Med 1992; 23: 1130-6.

4. 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
5. Rantala H, Uhari M, Niemela M. Occurrence, clinical manifestations, and prognosis of Guillain-Barre Syndrome, *Arch Dis Child* 1991; 66: 706.
6. 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.
7. Kuwaba S, Mori M, Ogawara K et al. Indicators of rapid clinical recovery in Guillain Barre syndome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001; 70: 560-2.
8. 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.
9. Visser LH, van der Meche FG, Meulstee J et al. Cytomegalovirus infection and Guillain-Barre syndrome: The clinical, electrophysiologic, and prognostic features. Dutch Guillain-Barre Study Group. *Neurology* 1996; 47: 668-73.
10. Yuki N, Ang CW, Koga M, et al. Clinical features and response to treatment in Guillain-Barre Syndrome associated with antibodies to GM1b ganglioside *Ann Neurol* 2000; 47: 314-21.
11. 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.
12. Bradshaw DY, Jones HR Jr. Guillain-Barre syndrome in children: Clinical course, electrodiagnosis, and prognosis. *Muscle Nerve* 1992; 15: 500-6.
13. Moulin DE, Hagen N, Feasby TE, et al. Pain in Guillain-Barre syndrome. *Neurology* 1997; 48: 328-31.
14. Larsen A, Tobias JD. Guillain-Barre syndrome presenting with symptoms of upper airway obstruction. *Pediatr Emerg Care* 1994; 10: 347-8.
15. Briscoe DM, Mc Menamin JB, O'Donohoe NV. Prognosis in Guillain-Barre syndrome *Arch Dis Child* 1987; 62: 733-5.
16. Jones HR. Childhood Guillain-Barre syndrome: Clinical presentation, diagnosis, and therapy. *J Child Neurol* 1996; 11: 4-12.