

OLGU SUNUMU

Guillain-Barre Sendromuna Eşlik Eden İşitme Kaybı: Vaka Sunumu

Serpil ALLUŞOĞLU¹, Sevginar ÖNDER¹, Mehmet Fatih KARAKUŞ¹

ÖZ

Amaç: *Guillain-Barre Sendromu* (GBS) periferik sinir ve sinir köklerinin akut, enflamatuvar immün bir hastalıdır. GBS genellikle ilerleyici flask paralizi ve derin tendon refleksi azalması ile giden, yaygın duyuşsal, motor ve otonomik semptomlarla karakterize edinsel akut poliradikülönöropatidir. Literatürde, GBS'ye eşlik eden işitme kaybına nadir rastlanmaktadır. Bu nedenle bu raporda, 4 yaşında GBS tanısı almış olan, bilateral orta-ileri derecede sensörinöral işitme kaybı gelişen bir çocuk vaka sunuldu.

Yöntem: Hastanın verileri vaka sunumu olarak yazıldı.

Bulgular: Makalede hastanın saf ses hava yolu eşikleri, kemik yolu eşikleri, konuşmayı alma eşikleri (speech reception threshold [SRT]) ve İşitsel Beyinsapı Cevapları (*Auditory Brainstem Response* [ABR]) verildi.

Sonuç: GBS'li hastalarda multidisipliner takip gerekmektedir. GBS'ye sensörinöral işitme kaybı (SNİK) eşlik eden hastaların ortak nörolojik profili distal ekstremitelerde uyuşukluk ve fasial paralizidir. Özellikle bu bulguların olduğu GBS vakalarında, işitme kaybına rastlanabileceğinden dolayı hastaların odyometrik değerlendirmeye de yönlendirilmesi önemlidir.

Anahtar kelimeler: Guillain-Barre sendromu, İşitme kaybı, Odyometrik değerlendirme

Hearing Loss Associated with Guillain-Barre Syndrome: Case Report

Serpil ALLUŞOĞLU¹, Sevginar ÖNDER¹, Mehmet Fatih KARAKUŞ¹

ABSTRACT

Aim: Guillain-Barre Syndrome (GBS) is an acute, inflammatory disease of the peripheral nerves and nerve roots. GBS is an acquired acute poliradiculoneuropathy characterized by common sensory, motor and autonomic symptoms, usually accompanied by progressive flask paralysis and deep tendon reflex reduction. In the literature, hearing loss accompanying GBS is very rare. Because of this, we presented a child patient who had bilateral moderately severe hearing loss at the age of 4 and had GBS.

Method: The patient's data was written as a case report.

Results: In this article pure-tone air-conduction thresholds, bone-conduction thresholds, speech reception threshold (SRT), and Auditory Brainstem Responses (ABR) of the patient were given.

Conclusions: Multidisciplinary follow-up is needed in patients with GBS. The common neurological profile of patients with GBS which accompanied by sensorineural hearing loss (SNHL) is numbness in the distal extremities and facial paralysis. Especially for GBS patients with these findings, it is important to direct for audiological evaluation because hearing loss may also be encountered.

Keywords: Audiometric evaluation, Guillain-Barre syndrome, Hearing loss

¹Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Sorumlu Yazar: Serpil ALLUŞOĞLU

E-posta adresi: serpilallusoglu@gmail.com

Gönderi Tarihi: 10.07.2018

ORCID No: 0000-0002-8684-8023

Kabul Tarihi: 20.07.2018

GİRİŞ

Guillain-Barre Sendromu (GBS), otoimmün bir etyoloji ile meydana gelen kranial sinir; periferik sinir ve sinir köklerinin akut, enflamatuvar edinsel polinöropatisidir. GBS'ye genellikle distalden başlayıp proksimale doğru ilerleyen simetrik kas güçsüzlüğü, derin tendon refleksi azalması, yaygın duysal, motor ve otonomik semptomlar eşlik eder. Çocukluk çağında görülen GBS'de kranial sinir tutulumu yaygındır. Distal pareteziler ve nöropatik ağrı sıklıdır. Etkilenmiş çocukların yaklaşık %45'inde fasial güçsüzlük ve oftalmopleji görülür. Diğer (III, IV, VI) kranial sinirlerin tutulumuna bağlı disfaji, nazal konuşma, pitozis, diplopi ve eksternal göz hareketlerinde bozukluk görülebilmektedir. Yıllık insidansı dünyada 1-4/100.000'dir [1].

GBS'nin tanısı; klinik kriterler, elektromyografi, beyin omurilik sıvısında albuminositolojik disosiasyon varlığı ile konur. Etyopatogenezi tam bilinmemekle birlikte 3-45 gün önce geçirilmiş enfeksiyonlar, cerrahi işlemler, geçici immüsupresyon ve aşılarda, etyolojisinde rol almaktadır. GBS'de virus ya da bakterilerin antijenik uyarısı nedeniyle Schwan hücreleri ve aksonların glikopeptitlerine karşı otoimmün cevap gelişmektedir. GBS'nin farklı klinik alt tipleri mevcuttur. Bunlardan en sık rastlanılanı akut inflamatuvar demyelinizan polinöropatidir (%90). Bunun dışında akut motor aksonal nöropati, akut motor-sensoriyel nöropati, 6. Kranial sinir tutulumunun eşlik ettiği *Miller Fisher Sendromu*, akut pandisotonomi, akut duysal nöronopati

sayılabilir. GBS genellikle iyi prognozlu bir hastalıktır. Hastaların %90'ı bir yıl içinde tamamen ya da hafif bir nörolojik defisit ile iyileşmektedir. GBS nadiren ölümcül bir hastalık olabilmektedir (%1 ile %18 arasında). GBS tedavisinde destek tıbbi bakım, immünoterapi (İntravenöz immünoglobülin (IV Ig) tedavisi ve plazma değişimi) yer almaktadır [2-4].

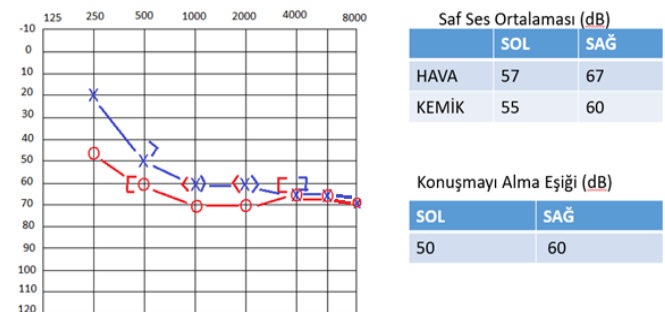
GBS'de çeşitli motor, duysal ve otonomik semptomlar görülebilmektedir. Literatürde, GBS'ye eşlik eden işitme kaybı olduğuna dair klinik çalışma nadir olup, sınırlı sayıda vaka sunumu mevcuttur. Takazawa ve ark. kendilerinin GBS olan bir vakalarını yayınladıkları çalışmalarında, GBS'ye SNİK eşlik eden literatürdeki diğer vakaları da derlemiştir. Bu hastalarda ABR yanıtlarında farklılıklar olduğunu, SNİK prognozunun %90 vakada iyi, %10 vakada ise kötü olduğunu belirtmişlerdir. GBS'ye eşlik eden işitme kaybına nadir rastlandığından dolayı, bu vakada GBS ile birlikte görülen işitme kaybı bulgusuna dikkat çekilmesi hedeflendi [2].

OLGU SUNUMU

Vaka, 4 yaşına kadar hiçbir sağlık problemi olmayan, 4 yaşında GBS tanısı almış bir kız çocuktur. Hastanın detaylı anamnezinde, 3 yaş 11 aylıkken, annesi doğum yapmak üzere hastaneye yattığı günlerde (2 gün) ateşlendiği öğrenildi. O dönem ateşinin kaç dereceye çıktığına dair net bilgi elde edilemedi. Kardeşinin doğumundan sonra kardeşini kıskanması nedeniyle psikolojik durumu

etkilenmiş. Yaklaşık 40 gün çok iştahsız bir süreç geçirdiğinden dolayı iyi beslenememiş. Kardeşinin doğumundan 40 gün sonra (4 yaşında) bir akşam 37,5 derece ateşi ve karın ağrısı olmuş. Ertesi sabah yürüme güçlüğü gelişmiş. Hastaneye başvurmuşlar. Yatışı yapılarak incelemeleri yapıldığında GBS tanısı almış. Hastanede yattığı süreçte, IVIg tedavisi uygulanmış. 4 gün sonra taburcu edilmiş. Yaklaşık 1,5-2 ay sonra hastaneye tekrar yatırılmış. İkinci yatış sürecinde 2 gün daha IVIg tedavisi uygulanmış. Tedavinin sonunda emekleme ve daha sonra da yürüme gelişmeye başlamış. Yaklaşık 1 yıl sonra, (5 yaşında) çocuğun kendisi az duyduğunu bildirdiği için hastanemizin Kulak-Burun-Boğaz polikliniğine başvurmuşlar. Çocuğun ebeveynleri işitme kaybından hiç şüphelenmemiş. Hasta bize ulaştığında odyometrik değerlendirmesi yapıldı. Odyometrik değerlendirmeler sessiz kabinde *Interacoustics* marka AC-40 model odyometre cihazı ile TDH-39 kulaklık kullanılarak gerçekleştirildi. Saf ses hava yolu eşikleri 0.25, 0.5, 1, 2, 4, 6, 8 kHz frekanslarında, saf ses kemik yolu eşikleri ise 0.5, 1, 2 ve 4 kHz frekanslarında tespit edildi. İmmitansmetrik ölçümler *Interacoustics* marka AZ-26 model impedansmetre kullanılarak yapıldı. ABR değerlendirmesi ve *Otoacoustic Emission* (OAE) değerlendirmeleri *Interacoustics Eclipse EP25* marka cihaz ile insert kulaklık kullanılarak gerçekleştirildi. Hastanın işitme eşikleri oyun odyometrisi yöntemi ile güvenilir olarak elde edildi (Şekil 1) ancak literatürde GBS'li vakalarda ABR dalgalarında değişiklikler (dalgaların kaybolması, latansın uzaması gibi çeşitli varyasyonlar)

olabildiği bildirilmektedir. Bu nedenle her iki kulakta, 80 dB nHL klik uyarın (alternate polarite, 21.1 uyarın hızı) kullanılarak ABR cevapları değerlendirildi. (Şekil 2) Sağ kulak ABR cevapları: I. Dalga: 1.81 msn, III. Dalga:3,76 msn, V. Dalga: 5,73 msn; Sol kulak ABR cevapları: I. Dalga: 1.79 msn, III. Dalga:3,80 msn, V. Dalga: 5,81 msn'de elde edildi. Her iki kulakta *Distortion Product Otoacoustic Emission* (DPOAE) cevapları elde edilemedi. Her iki kulakta Tip A timpanogram elde edildi. Her iki kulakta akustik stapes refleksi (ASR) eşikleri yükselmişti. (Tablo 1). Birbiri ile uyumlu olan saf ses hava yolu eşikleri, kemik yolu eşikleri, SRT, ABR ve OAE cevaplarının bir arada değerlendirilmesi sonucunda bilateral orta-ileri derecede SNİK olduğu saptandı ve her iki kulağında dijital olarak programlanabilen kulak arkası işitme cihazı kullanması önerildi. Hasta 3 yıldır takibimizde olup şu anda 8 yaşındadır. Konuşma hızı yavaştır. Yutma ve salya kontrolü ile ilgili zorlukları vardır. İnce motor ve kaba motor becerilerde zorlanmakta ve çabuk yorulmaktadır. Bu becerilerine yönelik Fizik tedavi ev programı ile takip edilmektedir.



Şekil 1: 0.25, 0.5, 1, 2, 4, 6 ve 8 kHz frekanslarındaki saf ses hava yolu eşikleri, 0.5, 1, 2, ve 4 kHz frekanslarında saf ses kemik yolu eşikleri ile konuşmayı alma eşikleri

İşitme kaybı stabil devam etmekte olup, herhangi bir iyileşme veya artış kaydetmemiştir. Hastanın SRT değerleri cihazsız olarak sol kulakta 50 dB, sağ kulakta 60 dB elde edilmişken (Şekil 1), bilateral işitme cihazlı SRT değeri 10 dB olarak değerlendirilmiştir. (Şekil 3) Halen işitsel algı, dil gelişimi ve artikülasyon becerileri aile eğitim programı ile desteklenmektedir.

Tablo 1: Her iki kulaktaki ipsilateral ASR'lerin durumu ve kontralateral ASR eşik değerleri

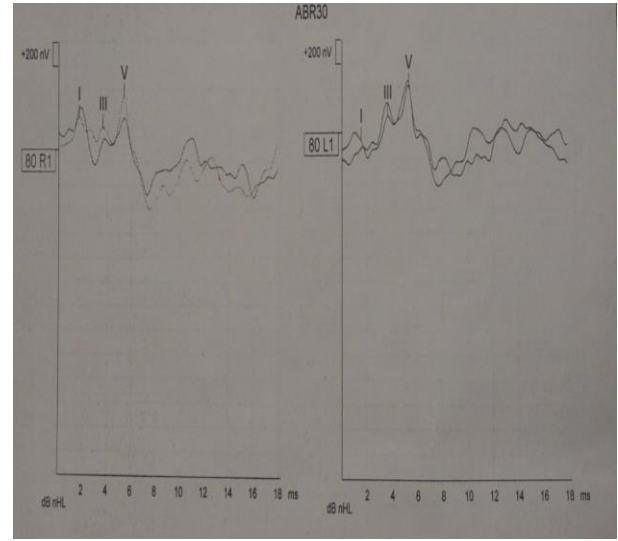
Ipsilateral ASR frekansı	Sol	Sağ
500 Hz	Elde edildi	Elde edildi
1000 Hz	Elde edildi	Elde edildi
2000 Hz	Elde edildi	Elde edildi

Kontralateral ASR frekansı	Sol	Sağ
500 Hz	90	90
1000 Hz	100	105
2000 Hz	100	110
4000 Hz	110	110

TARTIŞMA

GBS otoimmün bir etyoloji ile meydana gelen kranial sinir; periferik sinir ve sinir köklerinin akut, enflamatuar edinsel polinöropatisidir [1]. Literatürde, GBS'ye eşlik eden işitme kaybına

nadir rastlanmaktadır. Topçu ve ark. GBS olan hastaların VEP ve BAEP'lerini 3 ayrı evrede (akut fazda; 3 hafta sonra; 3 ay sonra) kontrol grubuyla karşılaştırmışlar ve VEP ile BAEP değerlerinde anlamlı fark olmadığını ortaya koymuşlardır. Fakat, sadece birkaç hastanın 1. ve 2. evrede BAEP değerlerinin anormal olduğunu saptamışlardır [5].



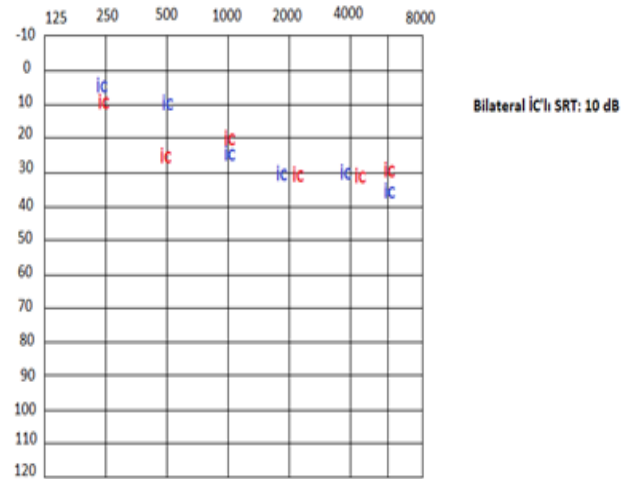
Şekil 2: Her iki kulakta 80 dB klik uyarın (alternate polarite, 21.1 uyarın hızı) ile elde edilmiş ABR cevapları. Sağ ABR cevapları: I. Dalga: 1.81 msn, III. Dalga:3,76 msn, V. Dalga: 5,73 ms; Sol ABR cevapları: I. Dalga: 1.79 msn, III. Dalga:3,80 ms, V. Dalga: 5,81 ms

Takazawa ve ark. kendilerinin GBS olan bir vakalarını yayınladıkları çalışmalarında, GBS'ye SNİK eşlik eden literatürdeki diğer vakaları da derlemişlerdir. Toplam 10 hastanın 8'inin motor ve duyuşal sinir iletim değerlendirme sonuçlarına göre hastaların 4'ünde akut emflamatuar demiyelinizan polinöropati diğer 4'ünde aksonal dejenerasyon saptandığı belirtilmektedir. ABR değerlendirmelerinde, I-V dalgaların tümünün

yokluđu, I. II. ve III. Dalgalara ait mutlak latansların uzaması, veya I-III dalgalar arası latansın uzaması Őeklinde sonular ortaya konmuŐtur [6, 7]. ABR'nin periferel segmentlerine ait bu anormalliklerin dűzeldiđi belirtilmektedir. Bu alıŐmada kendi vakaları dahil 9 eriŐkin (%90) bireye ait SNİK prognozunun iyi olduđunu ve 1 ocuk vakada ise (%10) prognozun kűtű olduđunu bildirmiŐlerdir [6]. Vakanın ilk deđerlendirmesinde bilateral orta-ileri derecede SNİK olduđu ortaya konmuŐ olup, iŐitme kaybında 3 yıllık takip sűresince herhangi bir deđerliŐlik gűzlenmemiŐtir.

SONU

GBS'li hastalarda multidisipliner takip gerekmektedir. GBS'ye SNİK eŐlik eden hastaların ortak nűrolojik profili distal ekstremelerde uyusukluk ve fasial paralizidir. Őzellikle bu bulguların olduđu GBS vakalarında iŐitme kaybına da rastlanabileceđi gűz űnűnde bulundurularak odyometrik deđerlendirmeye de yűnlendirilmesi űnemlidir [6]. Ancak, literatűrde GBS tanısı alan vakaların iŐitme bulgularına ait alıŐmalar sınırlı olup bu konuda daha fazla vaka bildirimine ve klinik alıŐmalara ihtiya vardır.



Őekil 3: Her iki kulađında iŐitme cihazlı iŐitme eŐikleri ve bilateral iŐitme cihazlı konuŐmayı alma eŐiđi (SRT). (İC: sol kulak, İC: sađ kulak)

KAYNAKLAR

1. Akıl, E., et al., *Guillain-Barre sendromunda klinik ve demografik űzellikler*. Dicle Tıp Dergisi, 2014. **41**(4).
2. González-Suárez, I., et al., *Guillain-Barré syndrome: natural history and prognostic factors: a retrospective review of 106 cases*. BMC neurology, 2013. **13**(1): p. 95.
3. Mungan, S., et al., *Guillain-Barre sendromunda prognostik faktűrler*. Dicle Tıp Dergisi, 2014. **41**(4).
4. YavaŐcan, Ő., et al., *Miller-Fisher sendromu İki vaka takdimi*. ocuk Sađlıđı ve Hastalıkları Dergisi, 2004. **47**: p. 283-6.
5. Topu, M., et al., *Evoked potentials in Guillain-Barré syndrome*. The Turkish journal of pediatrics, 1993. **35**(2): p. 79-85.
6. Takazawa, T., et al., *Sudden deafness and facial diplegia in Guillain-Barré Syndrome: radiological depiction of facial and acoustic nerve lesions*. Internal medicine, 2012. **51**(17): p. 2433-2437.
7. Ueda, N. and Y. Kuroiwa, *Sensorineural deafness in Guillain-Barré syndrome*. Brain and nerve= Shinkei kenkyu no shinpo, 2008. **60**(10): p. 1181-1186.