

Guillain Barre Sendromunda Klinik ve Demografik Özellikler

Murat TERZİ^a, Hande TÜRKER, Musa ONAR

Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı, SAMSUN

ÖZET

Giriş: Yabancı literatürde Guillain Barre Sendromunun (GBS)'nin klinik özellikleri, tedaviye alınan yanıtlar, prognostik faktörler ve sonuçları ile ilgili çeşitli vaka serileri ve popülasyona dayalı çalışmaların örnekleri olduğu halde yerli literatürde GBS ile ilgili epidemiyolojik çalışmalar sınırlı sayıdadır.

Gereç ve Yöntem: Bu çalışmanın planlanmasındaki ana amaç, Türk GBS'li olguların klinik ve epidemiyolojik özellikleri hakkında literatüre yeni veriler kazandırmaktır.

Bulgular: Kasım 2000 ve Temmuz 2005 tarihleri arasında Nöroloji kliniğinde izlenen 45 hastanın klinik ve demografik özellikleri belirlendi. Hastaların klinik derecelendirmesi Hughes sınıflamasına göre yapıldı.

Sonuç: Yaş ve hastalık derecesi artışı ile E/K oranı artmaktaydı. Olguların % 68'inde klinik tablonun gelişiminden bir ay öncesinde geçirilmiş enfeksiyon öyküsü vardı. GBS görülme sıklığı ilkbahar ve sonbahar mevsimlerinde daha fazlaydı. Klinik başlangıcında nonspesifik duyuşal yakınmalar ve ardından gelişen güçsüzlük en sık görülen bulgularıdır. Yerli literatürde halen GBS ile ilgili klinik ve epidemiyolojik verilerin değerlendirilmesinde toplum tabanlı ve çok merkezli çalışmalara gereksinim vardır. ©2007, Fırat Üniversitesi, Tıp Fakültesi

Anahtar kelimeler: Guillain Barre sendromu, prognoz, demografik veriler.

ABSTRACT

Clinical and Demographic Data in Guillain Barre Syndrome

Objectives: Local literature still lacks epidemiological studies about Guillain Barre syndrome (GBS), whereas the foreign literature has more examples of such studies focused on clinical properties, responses to therapy and prognostic factors based on case series and population.

Material and Methods: Our main concern for construction of this study was to add new data to local literature on the clinical and epidemiological properties of Turkish GBS patients.

Results: In this study we reevaluated 5 year data of our center retrospectively (between November 2000 and July 2005). We defined the the clinical and demographical data of 45 patients and grouped them according to Hughes Classification.

Conclusion We found that the most significant onset symptoms in our patient group were nonspecific sensory symptoms which were followed by generalised weakness. A past history of infectious disease was noted in 68% of patients and GBS was mostly seen in spring and autumn. Aging and increase in severity of the disease correlated directly with the increase of the male/female ratio of the patients. The local literature needs more population-based, multi-centered studies to evaluate clinical and epidemiological data regarding GBS. ©2007, Fırat University, Medical Faculty

Key words: Guillain Barre syndrome, prognosis, demographic data.

Guillain-Barre Sendromu (GBS) periferik sinir ve sinir köklerinin akut, enflamatuvar, demiyelinizan hastalığıdır. GBS'nin etiopatogenezi kesin olarak bilinmemesine karşılık, geçirilmiş bakteriyel veya viral enfeksiyonların tetiklediği otoimmün bir hastalık olduğu kabul edilmektedir (1). GBS klinik ve elektrofizyolojik olarak akut enflamatuvar demiyelinizan polinöropati (AİDP), akut motor aksonal nöropati (AMAN), akut motor-sensoriyel aksonal nöropati (AMSAN), ve Miller Fisher Sendromu (MFS) gibi başlıca alt gruplara ayrılarak sınıflandırılmıştır (2). GBS insidansının 0.2-4/ 100.000/ yıl olduğu tahmin edilmektedir (2, 3). GBS'nin klinik özellikleri, tedaviye alınan yanıtlar, prognostik faktörler ve sonuçları ile ilgili çeşitli vaka serileri ve popülasyona dayalı çalışmalar bildirilmiştir. Çalışmamızın amacı hastane kayıtlarından elde edilen verilere dayanarak GBS'nin klinik ve epidemiyolojik özellikleri tanımlamaktır.

GEREÇ VE YÖNTEM

Bu çalışmada Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Kliniği'nde GBS tanısı almış 45 hastanın klinik ve demografik özellikleri sunuldu. Kasım 2000 ve Temmuz 2005 tarihleri arasında kliniğimizde GBS tanısı ile takip edilen hastaların dosya kayıtları retrospektif olarak gözden geçirildi. Derin tendon reflekslerinde azalma veya kayıp saptanan, ilerleyici bilateral simetrik kas güçsüzlüğü olan, seviye veren duyu kusuru saptanmayan, akut nöropatiye neden olabilecek patoloji tespit edilemeyen olgular çalışmaya alındı. Belirgin asimetrik nörolojik defisiti olan, beyin omirilik sıvısı (BOS) incelemesinde pleositoz tesbit edilen, akut nöropatiye neden olabilecek diyabet, alkol kullanımı, porfiri, ilaç, toksik ajan gibi özellikleri bulunan olgular çalışma dışı bırakıldı. Hastanemizde 18 yaş altındaki hastalar çocuk sağlığı ve hastalıkları kliniğinde takip edildiği için, bu yaş grubundaki hastalar çalışmaya dahil edilmedi. Önce GBS tanısı almış fakat sonra kronik

^a Yazışma Adresi: Dr. Murat Terzi, Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Nöroloji, Anabilim Dalı, Samsun
Tel: +90 362 3121919 e-mail: mterzi@omu.edu.tr

enflamatuvar demiyelinizan polinöropati tanısı ile izlenmiş vakalar çalışmaya alınmadı. GBS hastalarının klinik derecelendirmesi Hughes ve arkadaşlarının önerdiği sınıflamaya göre yapıldı (3). Bu sınıflamaya göre hastalar grade 1 ve 6 arasında sınıflandırıldı. Grade 1 minör bulgu veya semptomlar, grade 2 desteksiz tek başına 5 metre yürüyebilir, grade 3 bir kişinin desteği veya yürüteç gibi aletlerle 5 metre yürüyebilir, grade 4 hiçbir şekilde yürüyemez-tekerlekli sandalye veya yatağa bağımlı, grade 5 mekanik ventilatör ihtiyacı mevcut, grade 6 ölüm olarak kaydedildi. Grade 3 ve 3'ün altı iyi prognoz, grade 3'ün üzeri kötü prognoz olarak kabul edildi. Hastaların yaş, cinsiyet, GBS tipleri, öncü olan hastalık veya durumları, başlangıç semptomları, mevsimsel dağılım, BOS özellikleri, aldıkları tedavi, GBS skorları, gelişen komplikasyonlar kaydedildi. Ataksi, arefleksi ve oftalmopleji triadı ile prezante olan hastalar MFS olarak sınıflandırıldı. Elektrofizyolojik ve klinik olarak hastalar AİDP, aksonal form (AMAN, AMSAN), MFS ve sınıflandırılmayan olmak üzere gruplara ayrıldı.

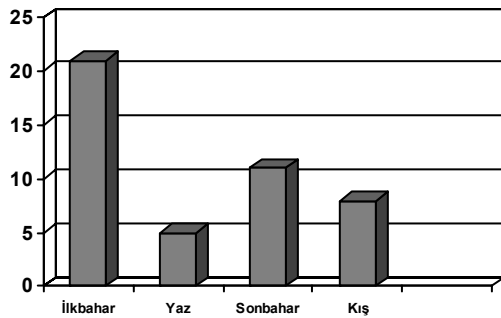
Çalışma sonunda elde edilen veriler "SPSS for Windows 10.0" istatistik paket programına aktarılarak analiz edildi. Sonuçlar ortalama \pm standart sapma olarak belirtildi. Değişkenlerin normal dağılıma uyup uymadığı kontrol edildi. Normal dağılıma uyanların karşılaştırılmasında parametrik istatistik yöntemler, uymayanların karşılaştırılmasında ise nonparametrik istatistik yöntemler kullanıldı. P değeri 0.05 ve üzeri ise anlamsız, 0.05'in altı ise anlamlı, 0.001'in altı çok anlamlı kabul edildi.

BULGULAR

GBS tanısı alan hastaların 26'sı (%57.7) erkek, 19'u (%43.3) kadındı. Hastaların yaş ortalaması 46.0 idi. Yedi olgu 21-30 yaş, 9 olgu 31-40 yaş, 10 olgu 41-50 yaş, 11 olgu 51-60 yaş ve 8 olgu 61-70 yaş aralığındaydı. Hastalığın başlangıç yaşı ile E/K oranında artış olduğu görüldü. Olguların 31'inde (%68)

Tablo 2. Hughes sınıflamasına göre olguların özellikleri

	Grade 1	Grade 2	Grade 3	Grade 4	Grade 5	Grade 6
Toplam Hasta Sayısı	2 (%4.4)	9 (%20)	9 (%20)	17 (%37.7)	3 (%6.6)	5 (%11.1)
E/K	2/0	2/7	5/4	10/7	2/1	5/0
Yaş ortalaması	42 \pm 21.3	41.7 \pm 21.5	42.2 \pm 22.1	50.9 \pm 18.9	51.3 \pm 19.4	42.2 \pm 21.4



Şekil 1. GBS Hastalarının Mevsimsel Dağılımı (X eksen: Mevsim, Y eksen: Hasta sayısı)

TARTIŞMA

Çalışmamızda hastane kayıtlarından elde edilen verilere dayanarak kliniğimizde izlediğimiz GBS olgularının klinik ve

son bir ay içerisinde geçirilmiş enfeksiyon öyküsü vardı. Olguların 24'ünde üst solunum yolu enfeksiyonu, beşinde gastroenterit, ikisinde ciltte döküntü geçirme öyküsü vardı (Tablo 1).

Tablo 1. GBS tanısı alan olguların genel özellikleri.

Derece	Bulgular
I (çok iyi)	Stabil, ağrı yok, aksama yok, trendelenburg negatif, tam hareket genişliği var
II (iyi)	Stabil, ağrı yok, hafif aksama var, hafif hareket kısıtlılığı var
III (orta)	Stabil, ağrı yok, aksama var, trendelenburg pozitif ve hareket kısıtlılığı var ya da bunların kombinasyonu
IV (kötü)	Stabil değil ya da ağrı var ya da her ikisi, trendelenburg pozitif

Hastaların 30'unda (%66.7) başlangıç semptomu olarak karıncalanma, yanma, uyuşukluk gibi nonspesifik duysal yakınmaların ardından 1 hafta içerisinde gelişen güçsüzlük tespit edildi. Başlangıç semptomu olarak 10 olguda güçsüzlük, üç olguda yutma güçlüğü ve iki olguda idrar retansiyonu belirlendi. GBS alt tipi olarak 39 olgu (%86.7) AİDP, dört olguda AMAN, iki olgu MFS idi. Hastaların 8'inde entübasyonu gerektirecek solunum yetmezliği gelişti ve bu olguların 5'i araya giren enfeksiyonlar sonucunda kaybedildi. Kaybedilen olguların tümü erkekti.

Hastaların 21'i ilkbahar, 11'i sonbahar, 8'i kış ve 5'i yaz mevsimlerinde ortaya çıktı (Şekil 2). Olguların 2'si grade 1, 9'u grade 2, 9'u grade 3, 17'si grade 4, 3'ü grade 5 ve 5'i grade 6'da olup grade arttıkça E/K oranı artmaktaydı (Tablo 2). Grade artışı ile hasta yaşı arasında anlamlı ilişki yoktu (P<0.05). Tedavi olarak 16 hastaya IVIG, 6 hastaya oral steroid, 1 hastaya plazmaferez, 22 hastaya genel destek verildi. Fizyoterapi programı hastaların tümüne uygulandı.

epidemiyolojik özellikleri tanımladık. GBS'nin heterojenliği ve kesin tanı koydurucu standart bir testin bulunmaması hastalıkla ilgili popülasyon çalışmalarında karşılıklıya yol açmaktadır. GBS ender olmakla birlikte sporadik olarak da ortaya çıkmaktadır. GBS kliniğinin gelişiminden önce solunum veya gastrointestinal sistem enfeksiyonu öyküsü sıklıkla vardır ve GBS oluş sıklığında bahar aylarında artış görülür (4, 5). Çalışmamızda literatürdeki çalışmalara benzer biçimde GBS oluşumunda zamansal bir ilişki mevcuttu. GBS görülme sıklığının ilkbahar ve sonbahar mevsimlerinde daha fazla olduğu görüldü. Bu artışın bahar mevsimlerinde görülen üst solunum yolu enfeksiyonu ve gastroenterit olgularındaki artışa bağlı olduğu düşünüldü.

Yapılan bazı çalışmalarda ilerleyen yaşla birlikte GBS insidansında doğru orantılı sayılabilecek bir artış görülmektedir (6-8). Bu artış, yaşlılarda azalan bağışıklık baskılayıcı mekanizmalar ve bunun sonucunda otoimmün hastalıklara karşı artan yatkınlıkla ilişkilendirilebilir. Erkekler hastalığa kadınlara göre daha sık tutulmaktadır ve oran 1.25/1'dir (9, 10). Çalışmamızda literatürle uyumlu olarak hastalarımızın çoğu 40 yaşın üzerindedir (%65) ve hastalık erkeklerde daha siktir. İleri yaş, geçirilmiş gastrointestinal enfeksiyon öyküsü,

Compylobacter jejuni enfeksiyonu için serolojik kanıtlar ya da gaita kültürü kanıtları, yapay solunum gereksinimi ya da üst ekstremitelerde ileri derecede güçsüzlük görülmesi, akson dejenerasyonuna ilişkin elektrofizyolojik kanıtlar ve plazma değişimi ya da intravenöz immünglobulin tedavisinin yapılmamış olması GBS'daki olumsuz prognostik faktörlerdir (11-14). Çalışmamızdaki hastaların yaş artışı ile prognoz arasındaki ilişki anlamlı değildi. Kliniğimizde GBS tanısı ile

yatırılan hastalardan erkek olgularda mekanik ventilatör gereksinimi ve mortal seyrin daha sık olduğu görüldü.

Ülkemizde GBS hakkında yeterli epidemiyolojik ve klinik çalışmalar yoktur. GBS ile ilgili klinik ve epidemiyolojik verilerin değerlendirilmesinde çok merkezli ya da toplum tabanlı çalışmalara ihtiyaç vardır.

KAYNAKLAR

1. Ropper AH. The Guillain Barre syndrome. N Engl J Med 1992; 23: 1130-1136.
2. Halls J, Bredkjaer C, Friis ML. Guillain-Barre syndrome: diagnostic criteria, epidemiology, clinical course and prognosis. Acta Neurol Scand 1988; 78: 118-122.
3. Hughes RA, Rees JH. Clinical and epidemiological features of Guillain Barre syndrome. J Infections Dis 1997; 176: 92-98.
4. Koçer A. Guillain Barre: Klinik ve prognostik özellikler. Fırat Tıp Dergisi 2004; 9: 108-111.
5. Beghi E, Kurland LT, Molder DW, Wiederholt WC. Guillain Barre syndrome: clinico-epidemiologic features and effect at influenza vaccine. Arch Neural 1996; 42: 53-57.
6. Winner SJ, Evans JG. Age –specific incidence of Guillain-Barre syndrome in Oxfordshire. Q J Med 1990; 77: 1297-1304.
7. Cheng BC, Chang WN, Chang CS, ve ark. Guillain Barre syndrome in southern Taiwan: clinical features, prognostic factors and therapeutic outcomes. Eur J Neurol 2003; 10: 655-662.
8. Sedano MJ, Calleja J, Canga E, Berciano J. Guillain-Barre Syndrome in Cantabria, Spain. An epidemiologic and clinical study. Acta Neurol Scand 1994; 89: 287-292.
9. Rees JH, Thompson RD, Smetton NC, Hughes RAC. An epidemiological study of Guillain-Barre syndrome in southeast England. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1998; 64: 74-77.
10. Rees JH, Thompson RD, Hughes RA. An epidemiological study of Guillain Barre syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1996; 61: 215.
11. Hughes RA, Hadden RD, Rees JH, Swan AV. The Italian Guillain Barre Study Group. The prognosis and main prognostic indicators of Guillain Barre syndrome: a multicentre prospective study of 297 patients. Brain 1998; 121: 767-769.
12. Winer JB, Hughes RAC, Osmond C. A prospective study of acute idiopathic neuropathy. Clinical features and their prognostic value. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1988; 51: 605-612.
13. Çelik Y, Balcı K, Asil T, Utku U. Guillain Barre Sendromu: On yıllık süreyi içeren retrospektif bir çalışma. Symposium 2004; 42: 51-54.
14. Asbury AK, Cornblath DR. Assessment of current diagnostic criteria for Guillain-Barre syndrome. Ann Neurol 1990; 27: 21-24.

Kabul Tarihi: 26.02.2007