

# Kronik Relapsing Poliradikulonöropati

Şükrü Arslan, Ahmet Faik Öner, Avni Çelik, Dursun Odabaş

**Özet:** Bu yazıda 5 yaşında Guillain-Barre Sendromu tanısı alan bir erkek hasta sunulmuştur. Hastada aynı klinik tablo 3 kez tekrarlamıştır. İlk hastalıkta intravenöz immunglobulin , diğer iki relapsta ise yüksek doz metil prednizolon ile tam sağaltım elde edilmiştir. Tekrarlayan olgularda motor kayıp sık olduğu halde olgumuzda hiçbir sekel kalmamıştır.

**Anahtar kelimeler:** Guillain-Barre sendromu, İVİG, Metil prednizolon, Relaps

Tekrarlayıcı Guillain-Barre Sendromuna (GBS) Kronik Relapsing Poliradikulonöropati adı verilmektedir. Guillain-Barre sendromu çocuklarda %7 oranında tekrarlamaktadır. Bu hastalarda bulber ve solunum kasları tutulmaksızın, şiddetli halsizlik ve flask tetrapleji görülür (1). GBS ilk kez 1859 yılında Landry tarafından akut assendan motor paralizi olarak tanımlanmış 1916 yılında ise Gullian, Barre ve Sthrol klinik olarak kas gücü kaybı, arefleksi, parestezi ve laboratuvar bulgusu olarak BOS'ta hücre artışı olmaksızın protein artışı (albüminositolojik dissosiasyon) şeklinde daha ayrıntılı olarak belirtmişlerdir (2). GBS'de mortalite günümüzde respiratuar yoğun bakım üniteleri sayesinde %5'in altına düşmüştür (1,2). GBS hem sık görülmesi hemde fatal olması nedeniyle iyi bilinmesi ve erken tanınması gereken bir hastalıktır.

Çocukların yanısıra erişkinleri de etkileyebilen hastalığın insidansı 100.000'de 0.6-2 olarak bildirilmiştir. Sıklığı kadınlarda ve yaşlılarda, erkek ve gençlere göre daha yüksektir (3).

## Olgu Sunumu

Beş yaşında erkek hasta, ateş ve kusma şikayetleri ile acil polikliniğe getirildi. Hikayesinden dört gün önce yakınmalarının başladığı, 2-3 kez kustuğu, iki günden beri halsizlik ve öksürüğünün olduğu, zor nefes alıp vermeye başladığı öğrenildi.

Fizik muayenede; ağırlık: 13 kg (%3), boy:100 cm (%3-10), vücut sıcaklığı: 38<sup>0</sup>C, nabız:120/dk, solunum sayısı: 54/dk, kan basıncı: 90/70 mmHg idi. Genel durumu kötü, letarjik, burun kanatları solunuma katılıyor, perioral siyanoz vardı. Solunum tendon refleksleri (DTR) alınamadı. Babinski refleksi bilateral pozitif. Diğer sistem muayeneleri normal olarak değerlendirildi.

Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Van

**Yazışma adresi:** Dr. Şükrü ARSLAN

Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, VAN

Laboratuvar incelemesinde: tam idrar, tam kan, biyokimyasal değerleri (LDH,CPK dahil) ve serolojik tetkikler normaldi. Beyin omirilik sıvısı (BOS) incelemesinde; görünümü berrak, basınç normal, hücre görülmedi, protein 22.9 mg/dl, şeker: 51mg/dl (eş zamanlı kan şekeri: 81 mg/dl), klor: 109.5 mEq/L olarak tesbit edildi. 10 gün sonra yapılan lomber ponksiyonda: BOS görünümü berrak, basınç normal, hücre yok, protein: 24.6 mg/dl, şeker: 74 mg/dl, klor: 116 mEq/L olarak bulundu. Elektromyografi (EMG) ve bilgisayarlı beyin tomografisi (BBT) normal olarak değerlendirildi. Akciğer grafisinde her iki akciğerde pnömonik infiltrasyon, Water's grafisinde maksiller havalanma azlığı vardı.

Bu bulgular ile GBS düşünülen hastaya semptomatik desteğin yanında, pnömone için Pen G ve kloramfenikol, nörolojik bulguların sağaltımı için 400 mg/kg/gün dozunda intravenöz immunglobulin (İVİG) verildi. Tedavinin ikinci gününde refleksler alınmaya başlandı. Beşinci günde tüm hareketleri yapabilen hasta yatışının onuncu günü taburcu edildi.

İkinci geliş:

Taburcu edildikten yaklaşık iki ay sonra, iki günden beri olan ateş , öksürük, baş ağrısı, ani güçsüzlük ve nefes darlığı yakınmaları ile acil polikliniğe getirildi.

Fizik muayenede vücut sıcaklığı: 37.5<sup>0</sup>C, nabız: 144/dk, solunum sayısı: 44/dk, kan basıncı: 90/50 mmHg, genel durumu kötü, şuuru bulanık, ağız etrafında bol sekresyon, solunum sıkıntılı, interkostal çekilmeler ve burun kanadı solunumu vardı. Dinlemekle her iki akciğer alanlarında yaygın kreptan raller duyuluyordu. Bacaklarda daha belirgin olmak üzere 4 ekstremitede de kuvvet kaybı vardı. DTR'leri alınamıyordu. Diğer sistem muayeneleri normaldi.

Laboratuvar tetkiklerinde tam idrar analizi, tam kan sayımı, biyokimya değerleri, mikrobiyolojik ve serolojik bulgular normaldi. BOS incelemesinde; görünüm berrak, basıncı normal, protein:29.7 mg/dl, şeker:64 mg/dl (eş zamanlı kan şekeri 75 mg/dl), klor109.5 mEq/L. Akciğer

grafisinde her iki akciğerde yaygın pnömonik infiltrasyon vardı. Sağ üst ve alt ekstremiteden yapılan EMG'de ağır aksonal dejenerasyon bulguları mevcuttu.

Tedavide pnömoni için antibiyotik, tekrarlayan poliradikülönöropatiye yönelik antienflamatuar olarak 30 mg/kg/gün pulse metilprednizolon intravenöz verildi. Üç gün pulse steroid verildikten sonra 2 mg/kg prednizolone ile idame tedaviye geçildi. Tedavinin ikinci gününde DTR'leri alınmaya başlandı. Eksremitelerin beşinci günde fonksiyonları tamamen düzeldi. Yatışının 14. gününde tam düzelme ile taburcu edildi.

Üçüncü geliş:

Hasta taburcu edildikten 2.5 ay sonra ani gelişen halsizlik, öksürük ve baş ağrısı şikayetleri ile tekrar yatırıldı.

Fizik muayenede: genel durumu kötü, şuuru açık, vücut sıcaklığı: 36.5C, nabız: 160/dk, solunum sayısı: 45/dk, kan basıncı: 100/60 mmHg, ağız etrafında sekresyon, perioral siyanoz, interkostal çekilmeler mevcut. Dinlemekle akciğerlerde yaygın krepitan raller duyuluyordu. Nörolojik muayenede Babinski: bilateral pozitif idi, DTR alınmadı. Diğer sistem muayeneleri normaldi.

Laboratuvar; idrar analizi, tam kan sayımı, biyokimya tetkikleri incelemesinde, mikrobiyolojik ve serolojik incelemeler normaldi. BOS muayenesinde görünüm berrak, basınç normal, hücre yok, protein 39.8 mg/dl, şeker 65mg/dl (eş zamanlı kan şekeri 86 mg/dl), klor 115.8 mEq/L. Akciğer grafisinde yaygın pnömonik infiltrasyon vardı. BBT ve elektroensefalografi (EEG) bulguları normaldi. EMG'de ağır aksonal dejenerasyon saptandı.

Hastaya 30mg/kg/gün pulse metilprednizolon IV üç gün uygulandıktan sonra 2mg/kg oral prednizolon tedavisi verildi. Akciğer enfeksiyonu için antibiyotik başlandı. Tedavinin 6. günü DTR ler alınmaya başlandı. Tedavinin 10. gününde nörolojik bulguların tamamı düzeldi. 12 günlük tedaviye rağmen akciğer bulguları düzelmeyince bronkoskopi yapıldı. Normal olarak değerlendirildi. 18 günlük tedaviden sonra genel durumu düzelen hasta taburcu edildi.

### Tartışma

GBS sıklıkla bir respiratuar veya gastrointestinal enfeksiyonu izleyen idiopatik periferik nöropatidir. Paralizi nonspesifik viral bir enfeksiyonu takiben ilk 10 gün içinde ortaya çıkmakla beraber bazen saatler içinde görülebilmektedir (1). Hastalık karakteristik olarak alt ekstremitelerde simetrik, flask,

arefleksi bulguları ile başlar, assendan olarak kollara, göğüseye, boyun ve yüze kadar uzanır. GBS'de kaslar genellikle simetrik olarak tutulur. Ancak pediatrik hastaların %9' unda asimetrik tutulum görülebilmektedir (4).

Paraliziler vakamızda üç kez tekrarladı. Hepsinde enfeksiyon kaynağı olarak akciğer enfeksiyonu vardı. İlk iki yatışında semptomlar 4-5 günde geliştiği halde, üçüncü yatışında semptomlar 2 saat içinde gelişti. Hızlı gelişen bu durumda iyileşme de gecikmiştir.

GBS'de tanı için gerekli bulgular: her iki kol ve bacakta ilerleyici motor güçsüzlük ve reflekslerin alınmaması, duyu ve otonom sinir tutulumu, başlangıçta ateşin olmaması, tipik EMG ve BOS bulgularının olmasıdır (3). Bizim vakamızda tanı için gerekli bulgulardan her iki kol ve bacakta ilerleyici motor güçsüzlük, arefleksi ve tanıyı güçlü şekilde destekleyen diğer belirtilerin olması ile GBS tanısı konmuştur. Yalnız GBS tarifinde yer alan albüminositolojik disasiasyon bizim vakamızda yoktu. BOS bulguları nörolojik semptomların başladığı ilk hafta içerisinde normal olabileceği gibi %10 olguda hiç bir BOS değişikliği olmadığı da bildirilmiştir (2).

GBS'li hastaların %3'ünde relaps görülmektedir. Bu vakaların en az yarısında değişik aralıklarla birden fazla tekrarlamalar görülmektedir. Relaps temelde akut monofazik forma benzer. Kas güçsüzlüğü ön plandadır ve arefleksi mevcuttur. Sinir ileti hızları yavaşlamıştır. Relaps sonrası iyileşme daha yavaş ve kısmidir. Sık relapslar sonrası kalıcı derin duyu bozukluğu yerleşebilir (2). GBS'nin aksonal formları daha ağır seyretmektedir (5).

GBS'de % 15 oranında kalıcı motor kayıp olmaktadır. Mortalite oranı %5'den az olmakla birlikte, mekanik ventilasyon uygulananlarda bu oranın %30'a kadar çıktığı bildirilmiştir (3).

Hastamızda semptomlar yaklaşık 2 aylık dönemlerde tekrar etmişti ve her relapsta semptomlar birbirine benziyordu. İlk iki gelişteki semptomlar tedavinin ikinci günü düzelmeye başlamasına rağmen üçüncü relapsta iyileşme altıncı günden sonra başlamıştır. Hastamız GBS'nin aksonal tipindeydi. Semptomlardaki düzelme tam olmuş ve hiç sekel kalmamıştı.

GBS patogenezinde immünolojik mekanizmaların etken olduğu bilinmektedir (5). Yaptığımız tüm kültürlerde üremenin olmaması, serolojik ve viral testlerin negatif olması hastamızda da immünolojik bir mekanizmayı düşündürmektedir.

GBS'nin tedavisinde İVİG, standart veya yüksek dozlarda kortikosteroidler, diğer

immunosupressif ajanlar verilmektedir. Ayrıca plazma exchange uygulaması ile de iyi sonuçlar alınmıştır. İVİG 400 mg/kg/gün dozunda 5 gün veya 2 gr/kg tek doz şeklinde uygulanmaktadır. Önemli bir yan etkisinin olmaması bu ilacı üstün kılmaktadır (6,7). Yüksek doz metil prednizolon bir çok hematolojik ve romatolojik hastalıkta kullanılmış ve başarılı sonuçlar alınmıştır. Özellikle kısa süreli kullanımlarda önemli yan etkisinin olmadığı bildirilmiştir (8). Ülkemiz şartlarında ekonomik bir tedavi yöntemi olması önemli bir avantajıdır. Bizim olgumuzda her iki relapsta da yüksek doz metil prednizolon ile sağaltım tamdı ve önemli yan etki yoktu.

### Chronic Relapsing Poliradiculoneuropathy

**Abstract:** *A five year old patient with Guillain-Barre Syndrome was presented. The disease recurred three times presenting the same symptoms. We administered IVIG at the beginning, and high dose methyl prednisolone at the following two relapses. Although motor deficiency has been reported in recurrence cases, our patient recovered without any sequel.*

**Key words:** *Guillain-Barre Syndrome, IVIG, High dose methyl prednisolone, Relaps*

#### Kaynaklar

1. Sarnod HB: Guillain-Barre Syndrome, In: Textbook of Pediatrics. Edited by. Behrman RE, Kliegman RM, Arvin AM: Philadelphia, WB Saunders. 1996, pp: 1761-1762.
2. Karlıkaya G, Ayta S, Yüksel G, Tireli H: Atipik bir GBS olgusu. Nöroloji kongresi kitapçığı 1996: 576-583.
3. Kankam CG, Sallis R: Guillain – Barre Syndrome. Postgraduate Medicine. 101 (3), March 1997'den çeviri Sendrom Dergisi: 9: 20-25, 1997
4. Uludağ B, Balkır K, Araç N: Guillain-Barre Sendromu faringo serviko brakial varyant. İzmir Alsancak Devlet Hastanesi Tıp Dergisi 4: 115-119, 1996.
5. Saka E, Elibal B, Genç S, Varlı K, Sarıbaş O: IVIG tedavisine cevap veren bir ensefalomiyelo radikülopati olgusu (Guillain-Barre Sendromu ya da Beyinsapı Ensefaliti). Nöroloji kongre kitapçığı 1996; 635-638.
6. Taşdemir N, Yaramış A, Tombul T, Ateş U, Haspolat K: Guillain – Barre sendromunda intravenöz immünglobulin tedavisi. Haydarpaşa Numune Hastanesi Tıp Dergisi 35: 153-155, 1996.
7. Andersen UM: Guillain Barre Syndrome in children treated with intravenous immunoglobulin, Ugesler Laeger 18: 3392-3394, 1993.
8. Özsoylu Ş: High dose intravenous methylprednisolone in haematologic disorders. Hematol Rev 4: 197-207, 1990.