

Posterir Spinal Kök Tutulumu Olan Guillain-Barré Sendromlu Bir Olgu

Nevin Kuloğlu Pazarcı¹, Münevver Ece Güven¹, Dilek Necioğlu Örken¹

ÖZET:

Posterir spinal kök tutulumu olan Guillain-Barré sendromlu bir olgu

Amaç: Guillain-Barré sendromu (GBS) periferik sinir sisteminin akut inflamatuvar poliradikülönöropati olarak tanımlanır. GBS tablosunda arka köklerin ve medulla spinalisin tutulumu özellikle aksonal formlarda görülen nadir olarak tanımlanmış bir durumdur.

Olgu: Bu makalede klasik GBS ile birlikte T8-L1 spinal segmentlerinde arka kök tutulumu olan bir olgu sunuldu.

Sonuç: Bu olgu segmental veya dermatomal duyu kusuru gösteren tüm GBS formlarında arka kök ve spinal tutulumun mutlaka akılda tutulması gerektiğini göstermektedir.

Anahtar kelimeler: Arka kök tutulumu, demiyelinizan polinöropati, Guillain-Barré sendromu

ABSTRACT:

Patient with dorsal root involvement with Guillain-Barré syndrome: a case report

Objective: Guillain-Barré syndrome (GBS) is defined as an acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy of the peripheral nervous system. Reports on dorsal root ganglia and medulla spinalis involvement in patients with GBS are rare and this condition was seen especially in axonal form of GBS.

Case: Herein, we report a 53-years old woman with classical GBS form and T8-L1 dorsal root segments involvement.

Conclusion: This case showed that dorsal root and spinal involvement in GBS should be kept in mind in all type of GBS patient who presented with impairment of segmental or dermatomal sensory deficit.

Keywords: Demyelinating polyneuropathy, dorsal root involvement, Guillain-Barré syndrome

Ş.E.E.A.H. Tıp Bülteni 2017;51(X):XX-X



¹Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, İstanbul - Türkiye

Yazışma Adresi / Address reprint requests to:
Nevin Kuloğlu Pazarcı,
Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, İstanbul - Türkiye

E-posta / E-mail:
nevinpazarcı@yahoo.com

Geliş tarihi / Date of receipt:
3 Kasım 2016 / November 3, 2016

Kabul tarihi / Date of acceptance:
14 Şubat 2017 / February 14, 2017

GİRİŞ

Guillain-Barré sendromu (GBS) periferik sinir sisteminin akut başlangıçlı, bağışıklık bozukluğuna bağlı olarak ortaya çıkan simetrik, tipik olarak alt ekstremitelerden başlayarak kollara, yüze ve orofaringeal kaslara yükselen güçsüzlük ve arefleksi ile karakterize olan demiyelinizan bir polinöropatidir. Akut inflamatuvar demiyelinizan poliradikülönöropati (AIDP) ile eş anlamlı kullanılmaktaysa da AMAN (Akut motor aksonal nöropati), AMSAN (Akut motor - duysal aksonal nöropati), Miller Fisher sendromu gibi farklı formları vardır (1).

Sıklığı yüz binde 1- 2 oranındadır, her yaşta görülür. Genellikle hastalığın başlangıcından 1- 4 hafta öncesinde, üst solunum yolu ya da gastrointestinal traktus enfeksiyonu, cerrahi girişim, aşılama veya doğum öyküsü mevcuttur. GBS hızla kol ve bacakların uç kısımlarında, oldukça simetrik uyuşmalar ile başlar. Bu duysal belirtiler ile birlikte veya günler içinde oldukça simetrik kuvvetsizlik eklenir. Yüz felci, yutma ve solunum güçlükleri eşlik edebilir. Kol veya bacaklarda ilerleyici kas kuvvetsizliği, muayenede reflekslerin alınamaması tanı için gereklidir. Hastalık hızla ilerleme gösterir ve olguların yarısında 2 haftada, %90'ında 4 haftada oluşabilecek maks-

mum etkilenmeye ulaşılır. Olguların yarısından fazlası yürüyemez hale gelir. Hastaneye yatırılan hastaların yaklaşık üçte biri solunum desteğine ihtiyaç duyar, yoğun bakım ünitelerinde takip edilir. Kalp aritmileri, ortostatik hipotansiyon, hipertansiyon krizleri gibi otonomik bulgular görülebilir. Olguların %50'si sekel bırakmadan iyileşir. Ölüm veya ağır sekel oranı %6-17 arasındadır (2).

Tanıya yardımcı laboratuvar yöntemleri beyin omurilik sıvısı (BOS) ve elektromiyografi (EMG) incelemeleridir. BOS'ta protein yüksek, hücre 10/mm³'den azdır (albuminositolojik dissosiasyon). EMG'de sinir ileti hızı yavaşlamaları, ileti blokları gibi demiyelinizasyon bulguları izlenir (3).

GBS periferik sinir sisteminin hastalığı olmakla birlikte literatürde az sayıda vakada otopsi ile inflamatuvar değişikliklerin ön boynuz hücrelerine, arka köklere ve hatta spinal korda kadar uzandığı vakalar bildirilmiştir. Bu vakalardaki klinik ve elektrofizyolojik bulgu ve belirtiler AMAN ve AMSAN gibi GBS'nin aksonal varyantlarını desteklemektedir (4,5).

Bu yazıda GBS kliniği ile servisimize yatırılan, yapılan tetkikleri sonucunda tipik GBS tanısı alan, takiplerinde T8-L1 spinal segmentlerine uyan dermatomal alanlarda duyu kusuru gelişen olgu tartışılacaktır.

OLGU SUNUMU

Bilinen bir hastalığı olmayan 53 yaşında kadın hasta, 6 gündür artarak devam eden kol ve bacaklarda güçsüzlük yakınması ile acil servise başvurdu. Yakınmalarının başlangıcından 4 gün önce diş çekimi sonrası dentin enfeksiyonu nedeniyle antibiyotik tedavisi başlandığı öğrenildi. Hastanın daha sonrasında ağzını hareket ettirmekte zorlandığı ve konuşmasında bozulma olduğu fark edildiği ancak diş çekimi ve diş eti enfeksiyonuna bağlandığı ifade edildi. Bu yakınmalarına 1-2 gün içinde ayaklarda ve aynı gün içinde el parmak uçlarında güçsüzlük ve uyuşukluk yakınmalarının eklendiği, yürümesinin güçleştiği öğrenildi. Bu yakınmalarla servise yatırılan hastanın yapılan nörolojik muayenesinde bilateral göz sıkması zayıftı, kaşlarını kaldıramıyordu, ağız komissürlerini çekemiyor ve diş gösteremiyordu. Kas

gücü muayenesinde bilateral el parmak fleksiyonları, ayak parmak plantar ve dorsifleksiyonları 4/5 düzeyinde idi. Derin tendon refleksleri bilateral alt ve üst ekstremitelerde alınamadı. Taban cildi refleksi bilateral abolikti. Duyu sistemi muayenesinde eldiven çorap tarzı duyu kusuru mevcuttu, ekstremitelerde distallerinde vibrasyon duyu ve pozisyon duyu belirgin derecede azalmıştı. Etiyolojiye yönelik yapılan rutin biyokimya, hemogram, troid fonksiyon testleri, B12 ve folik asit değerleri, idrarda porfobilinogen, bence jones proteini, idrar ve serum immüno-fiksasyon elektroforezi, immünglobulin A, G ve M değerleri, tümör belirteçleri ve seroloji testleri normal değerlerdeydi. BOS oligoklonal bant tetkiki negatifti. Yapılan elektrofizyolojik çalışmalarda akut dönemde duysal ve motor liflerin etkilendiği, sural sinirin korunduğu, demiyelizan karakterde polinöropati ile uyumlu bulgular görüldü.

Klinik ve elektrofizyolojik bulgular ışığında hastaya GBS tanısı konarak 0.4gr/kg/gün dozunda 5 gün intravenözimmünglobulin (IVIG) tedavisi başlandı. Tedavi altındaki hastanın bulgu ve belirtileri kötüleşmeye devam etti ve tedavinin 4. gününde T8-L1 segment dermatomlarında yüzeysel ve derin duyu kusuru tespit edildi, kas güçsüzlükleri arttı. Yapılan kontrastlı spinal manyetik rezonans görüntülemeleri normal olarak değerlendirilen hastanın tedavisi 5 güne tamamlandı. Tedavi tamamlandıktan 1 hafta sonrasında hastanın T8-L1 segment dermatomlarında tespit edilen duyu kusuru gerilemeye başladı. Bu aşamada hasta fizyoterapi tedavi programına alınarak taburcu edildi. Taburculuğunun 1. ayında yapılan kontrolünde hastanın duysal yakınmaları sadece ekstremitelerde kalmıştı ve desteksiz yürüyebilir hale gelmişti. Tekrarlanan elektrofizyolojik incelemesinde anlamlı bir fark tespit edilmedi.

TARTIŞMA

Guillain-Barré sendromunda multifokal segmental demiyelinizasyonla da seyretse polinöropatinin motor ve/veya duysal belirti ve bulguları sıklıkla simetrik olarak yerleşir. Poliomyelitin toplumdaki sıklığının azalmasından sonra GBS, akut yaygın gevşek felce neden olan hastalıkların en sık görüleni halini almıştır (görülme sıklığı: 1-2/100.000). Genel-

likle başka bir hastalığı olmayan kişilerde ortaya çıkar. Başka bir sistemik veya otoimmün hastalıkla birlikte olması sık karşılaşılan bir durum değildir. Birbirlerinden bazen klinik yönleriyle, bazen de daha çok laboratuvar özellikleri ile ayrılan farklı alt grupları vardır. GBS terimi, pratikte hastalığın en sık rastlanan klasik inflamatuvar demiyelinizan formu için kullanılır. Bu form Batı dünyasında GBS olgularının %90'ından fazlasında görülürken Asya ülkelerinde aksonal formu %60'lar oranında görülür. Ülkemizde yapılan az sayıda çalışmada ise Türkiye'nin doğu illerinde aksonal form Asya ülkeleri kadar olmasa da daha sıklıkla ortaya çıktığı görülmüştür (6).

Hastalığın en sık yerleşme şekli, bacaklardan başlayıp kollara, daha sonra yüze, orofaringeal kaslara ve ağır olgularda solunum kaslarına doğru yükselen kas kuvvetsizliği ile olur. Daha seyrek olarak kollar da veya kranial alan kaslarında güçsüzlük de başlayabilir. Birçok kere polinöropati sendromu için tanımlanan genel dağılım şeklinin dışına çıkan ve ekstremitelerde de belirgin olan bir kas kuvvetsizliği görülür. Duyusal yakınmalar genel olarak daha geri plandadır ve ekstremitelerde uçlarında parestezi ya da nadir olmayarak sırt, bel ve bacak ağrıları şeklindedir. Nörolojik muayenede, tanımlanan alanlardaki kas kuvvetsizliğine ek olarak, hemen daima, tendon reflekslerinin yaygın şekilde kaybolduğu ya da azaldığı görülür. Objektif duysal bulgular daha çok ekstremitelerde uçlarındaki hafif yüzeysel hipostezi veya azalmış vibrasyon ve pozisyon duyusu ile sınırlıdır (1).

GBS'nun AIDP formunda başlıca histopatolojik bulgular endonöriumda mononükleer inflamatuvar infiltrasyon ve sinir liflerinde segmental demiyelinizasyondur. Sinir köklerinden distal intramüsküler sinir dallarına kadar periferik sinirlerin her tarafında bu lezyonlar görülmekle birlikte, daha çok motor kökler ve proksimal pleksus segmentleri tutulur. Nadiren bu histopatolojik değişiklikler arka kök ganglionunu aşarak arka köklere ve medulla spinalise ulaşır (1). Bu durum ise poliradikülomyelit olarak adlandırılır, genellikle iltihabi infiltrasyonun görülmeyen bir akson hasarı söz konusu olduğu AMAN ve AMSAN formlarında görülür (4,5).

Bu yazıda sunulan olgunun takiplerinde T8-L1 spinal segment dermatomlarına uyan alanlarda tespit edilen yüzeysel ve derin duyu kusurunun seviye veren duyu kusuru özelliğinde olmaması nedeniyle klinikten sorumlu inflamatuvar değişikliklerin arka köklerle sınırlı kaldığı medulla spinalise ulaşmadığı düşünülmüştür. Ayrıca bu olgunun tipik GBS klinik ve elektrofizyolojik özelliklerinin taşıyor olması literatürdeki olgu örneklerinden farklıdır. Belki de bu fark inflamasyonun medulla spinalise ulaşmasını engellemiş ve histopatolojik değişiklikleri bir miktar sınırlayabilmiştir.

Tipik GBS'nda spinal segmenter duyu kusuru beklenen bir bulgu olmaması nedeniyle kafa karışıklıklarına ve tanıdan şüpheye yol açabilmektedir. Bu olgunun kılavuzluğunda çok nadir görülen bu durumun benzer hastaların tanı ve tedavisinde ışık olacağını düşünmekteyiz.

KAYNAKLAR

1. Willison HJ, Jacobs BC, van Doorn PA. Guillain-Barré syndrome. *Lancet* 2016; 388: 717-27. [CrossRef]
2. Parman YG, Öge AE. İmmün kökenli polinöropatiler. *Klinik Gelişim Dergisi* 2009; 22: 31-5.
3. Öge AE. Periferik sinirlerin yaygın ve çok odaklı hastalıklarında tanı. *Klinik Gelişim Dergisi* 2010; 23: 91-8.
4. Rosenblum WI, Budzilovich G, Feigin I. Lesions of the spinal cord in polyradiculoneuropathy of unknown aetiology and a possible relationship with the Guillain-Barré syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1966; 29: 69-76. [CrossRef]
5. Müller HD, Beckmann A, Schröder JM. Inflammatory infiltrates in the spinal cord of patients with Guillain-Barré syndrome. *Acta Neuropathol* 2003; 106: 509-17. [CrossRef]
6. Akil E, Varol S, Taşkın A, Arıkanoğlu A, Tamam Y, Öztürk Ü. Guillain-Barre sendromunda klinik ve demografik özellikler. *Dicle Tıp Dergisi* 2014; 41: 707-11. [CrossRef]