

GUİLLAIN - BARRE SENDROMUNDA (GBS) YENİ GELİŞMELER

Dr. Betül YALÇINER (*) Dr. Lütfü HANOĞLU (*) Dr. Feriha ÖZER (*) Dr. Dilek ATAKLI (*)

ÖZET

Bu yazıda GBS ile ilgili bazı yeni gelişmeler bildirilmiştir.

SUMMARY

In this article some new advances in GBS has been reviewed.

GBS en sık akut arefleksik kuadriparazi sendromudur. (20) Tanı kriterleri Ad Hoc NINCDS komitesi tarafından oluşturularak bildirilmiştir. (1) idyopatik poliradikülönöropatilerin ilk kez tanımlanması Graves, Landry ve Dumenil ile başlar. (12) Guillain, Barre ve Strohol ise serebrospinal sıvı anomalileri ile birlikte giden akut ve benin bir sendromu tanımlamışlardır. (12). Akut ve kronik formların aynı hastalığın iki ayrı görünümü yada farklı hastalıklar olup olmadığı tartışılmaktadır. (12) Bazı otorlerin "kronik GBS", bazılarının ise "kronik enflamatuvar demelinizan poliradikülönöropati (CIDP) olarak tanımladıkları kronik form içinde ayrıca tanı kriterleri önerilmiştir. (2) GBS, 1-3 hafta süren bir progresyon ve ardından gelen iyileşme dönemi ile monofazik bir hastalık olarak bilinmekle beraber, uzun süren asemptomatik bir devreden sonra akut ralapslarından görüldüğü bildirilmiştir. (4)

Sıklıkla GBS'ye öncülük eden viral bir enfeksiyon bulunur- sa da GBS ile birlikte cerrahi müdahale, aşılama ve mycoplasma enfeksiyonları da bilinmektedir. (1) Retrospektif bir çalışmada 157 vakalık bir seride vakaların 2/3 'ünün post ÜŞYE olduğu, geri kalanların ise enfeksiyöz mononükleoz, akut eksanem, gastroenterit, sitomegalovirus enfeksiyonu veya nadiren cerrahi bir müdahale takiben ortaya çıktığı bildirilmiştir. (20) Sporadik non-A, non-B hepatiti ve epstein-bar hepatiti ile birlikte GBS vakaları bildirilmiştir. (16) Cerrahi müdahalesinde GBS de tetik çekici olabileceği yada preoperatif kan transfüzyonunun virus transferine neden olabileceği üzerinde durulmuş ve bütün GBS'li hastalarda, özellikle cerrahi müdahale geçirmiş olanlarda nörolojik hastalığın seyri sırasında, kısa ve uzun aktiviteli hepatitlerin tüm inkübasyon sürelerini kapsayacak şekilde ciddi karaciğer fonksiyon testleri yapılması gereği bildirilmiştir. (16). 1976-77 yıllarındaki New Jerseydeki influanza aşısı kampanyasından sonra 100 GBS vakası bildirilmiştir olduğundan bir risk faktörünü araştırmak amacı ile 47 aşılı vaka izlenmiş ancak kontrol grubu ile bir fark saptanamamıştır. (13) 1985 yılında Finlandiya'daki oral poliovirus aşısı kampanyasından sonrada beklenenin üzerinde GBS'li hasta başvurusu olduğu ve diğer enfeksiyöz viruslar gibi poliovirüslerinde GBS'de tetikleyici olabileceği belirtilmiştir. (14) Borelia Burgdorferi enfeksiyonu ile birlikte GBS vakaları bildirilmiş ve bunların neuroborreliosis'in GBS benzeri ile birlikte yüksek oranda Campylobacter jejuni enfeksiyonu bildirilmekte ve bu enfeksiyonun periferik sinir mielin ile reaksiyona giren antikörlerin oluşmasını uyarak GBS'ye neden olabileceği üzerinde durulmaktadır. (7) Tipik vakalar GBS etiolojisinde aynı sık

faktörün rol oynadığını düşündürmekle birlikte herhangi bir faktörün izole edilmesinde başarısız kalınmıştır, bugün en kabuledilebilir hipotez nöritisin allerjik orjinli olduğu yolunda olmuştur. (20) Bir teoriye göre GBS öncesi viral enfeksiyon sırasında virus schwan hücreleri içine girer ve orada çoğalmaya başlar. Bu durum lenfositleri ve antikörleri periferik sinire çeker ve bunlar enfekte olmuş scwan hücrelerini tahrib ederler. Ve demielinizasyonla birlikte hastalık klinik olarak ortaya çıkar. (5) Akut GBS'li 80 hastada yapılan bir araştırma serumda IgG, IgA, IgM ve IgE, serebrospinal sıvıda IgG ve total protein çalışılmış ve akut GBS'deki artmış BOS IgG konsantrasyonunun artışının intra tekal IgG sentezinden çok kan beyin bariyerinin hasarına bağlı olarak serumdan gelen IgG 'ye bağlı olacağı iddia edilmiştir. (23) Bir başka çalışmada GBS'li hastaların serumu fare sıyatik sinirine enjekte edildiğinde kontrol gurubuna oranla iletiyi durdurduğu tespit edilmiştir. (9) GBS'li hastaların serumlarında ve BOS'larında aktif kompleman komponentleri C3a ve C5a araştırdığında kontrol gruplarına göre BOS'da artmış, olarak, ancak kanda normal bulunmuştur. (10)

Klinikte başlangıç semptomları sıklıkla ekstremitelerin parestezisi ile birlikte esimetrik zayıflığı olmakla beraber, ara sıra fasyal, ekstra oküler, orofaringeal kaslar ilk olarak tutulabilirler. (20) Oftalmoplejisi olan ve fatal seyreden bir GBS vakasında okulomotor sinir ve merkezi sinir sistemi tümü il incelendiğinde, bulgular oftalmoplejinin periferik sinir sistemindeki lezyonlarla açıklanabileceğini göstermiştir. (3) Otonom disfonksiyon yönünden araştırılan 24 GBS'li hastanın %67'sinde genellikle paralizinin en yüksek olduğu fazda, birkaç saatle bir kaç gün arasında değişen sürelerle otonomik disfonksiyon belirtilerine rastlandığı ve sempatik ve parasempatik tutulumun bazan aynı hastada görülebildiği bildirilmiştir. (21) GBS'nin klinik tablosu ile birlikte ön planda diatonomi ile prezente olan ve fatal seyreden bir vakada dorsal kök ganglionöropati tespit edilmiştir. (11)

Semptomların genellikle hastalığın çıkışından sonraki ilk haftada en kötü evrede olduğu, bunun nadiren 3 hafta ve daha fazlasına çıkabildiği ve maksimal zaaf ortaya çıkmadan remisyona girmediği bildirilmiştir. (20) 2-5 gün içinde ortaya çıkan kuadriplejisi olan hastalarda bu durumun oldukça uzun sürecek sandalyeye bağımlılığı gösterdiği iddia edilmiştir. (19) 92 haftalık bir seriden elde edilen deneyimlere göre sinir disfonksiyonundan sorumlu olan patolojik sürecin topografik olarak seliktif olabileceği, böylece GBS'nin belli bölgelere sınırlanmış şekilleri ve diğer hastalıkları taklid eden nadir fokal belirtiler ve semptomları

(*) Bakırköy Ruh ve Sinir Hastalıkları Hastanesi Nöroloji Kliniği.

bulunabileceği belirtilmiştir. (18)

Tedavide steroid ve ACTH kullanılmasına ait yeterli veri olmadığı için bu tedavinin etkinliği bir soru olarak kalmaktadır. (20) Plazma değişimi (PD) ve hemodilüsyondan faydalı sonuçlar alındığı bildirilmiştir. (20).29 GBS'li hastanın yarısında plazma değişiminin yapıldığı diğerlerinde kontrol grubuna alındığı bir çalışmada kas gücünün artışı ve BOS protein seviyesinin düşüşünün PD yapılan grupta, kontrol grubuna nazaran belirgin bir şekilde fazla olduğu bildirilmiştir. (17) 24 hastanın PD'ye cevabının değerlendirildiği bir çalışmada ise klinik gelişimi etkileyen tek önemli faktörün yaş olduğu, tedaviye cevap verenlerin çoğunun gençler olduğu belirtilmiştir. (8) Bir başka çalışmada ise PD uygulanan GBS'li hastaların klinik düzelmeleri ile anti PNM (anti periferel nerve mielin antibodies) seviyeleri arasında bir korelasyon bulunmadığı bildirilmiştir. (22)

KAYNAKLAR

- 1- Announcement Criteria for diagnosis of Guillain- Barre syndrome. Ann Neurol. 1987;6:565-566.
- 2- Barohn R.J, Kissel J.T, Warmolts J.R, Mentel J.R; Chronic inflamotory demielinating polyradiculoneuropathy. Arch of Neurol. 1989;46:878-884.
- 3- Dehaene I, Martin J.J, et.al. GBS with opthalmoplegis: Clini copathologic study of the central and peripheral nervous systems, including the oculomotor nerves. Neurology 1986 36;851-854.
- 4- Eelco F.M, Wijdicks M.D, Ropper A.H; Acute relapsing GBS after long asymprtomatic intervals. Arch Neurol. 1990;47:82-84.
- 5- Ertekin C; Nörolojide fizyopatoloji ve tedavi. Bilgehan matbaası: izmir 1987.
- 6- Feeney D.J, Pollard J.D, Mcleod J.G, Stewart G.J, De Lange G.G; GM Haplotypes in inflamotory demyelinating polyneuropaties. Ann Neurol. 1989;26;790-792.
- 7- Fujimoto S, Amako K; GBS and Compybacter jejuni infection Lancet 1990;2; 1350.

- 8- Gneuner G, Bosch E.P, Straus R.G, et. al; Prediction of early beneficial responce to plasma exchange in GBS. Arch Neurol. 1987;44;295-298.
- 9- Harrison B.M, Hansen L.A, et.al; Demyelination induced by serum from patients wth GBS. Ann. Neurol. 1984; 15;163-170.
- 10- Hartung H.P, Scvhwenka C, et. al; GBS: Activated complement components C3 a and C5 CSF. Neurology. 1987;37;1006-1009.
- 11- Hodson A.K, Hurwitz J.B, et. al; Dysautonomia in GBS with dorsal rott ganglioneuropathy, wallerian degeneration and fatal mycarditis. Ann Neurol. 1984; 15;88-95.
- 12- Horowitz S.H, The idiopathic polyradiculopathies: a histo rical guide to an understanding of the clinical syndorm Acta Neurol Scand. 1989; 80;369-386.
- 13- Kaslow R.A, Sullivan-Bolyaj J.Z; Risk factors for GBS Neurology. 1987;37;685-688.
- 14- Kinnunen E, Farkkila M, et. al; Incidence of GBS during a nationwide oral poliovirus vaccine campaign. Neurology 1989 39;1034-1036.
- 15- Mancardi G.L, Del Sette M, Perinakena A, et. al; Borrelia Bungdorferi infection and GBS. Lancet 1989; 21;985-986.
- 16- Macleod W.N; Sporadic non-A, non-B hepatitis and Eps tein-Barr hepatitis associated with the GBS. Arch Neurol. 1987;44;438-442.
- 17- Parkkkila M, Kinnunen E, et. al; GBS: Quantitative measura ments of plasma exchange therapy. Neurology. 1987;37;837-840.
- 18- Ropper A. H, Unusual clinical variants and signs in GBS Arch Neurol. 1986;43; 1150-1152.
- 19- Ropper A.H, Unusual clinical variants and signs in GBS Arch Neurology. 1986;36;429-432.
- 20- Ropper A.H, SHahani B.T; Diagnosis and manegement of acute areflexic paralysis with emphasis on Butterworths inter international medical reviews.
- 21- Singh N.K, Jaiswal A.K, et. al; Assesment of autonomic dys function in GBS and its prognostic implications. Acta Neurol Scand. 1987;75\$101-105.
- 22- Vedeler C, Nyland H; Plasma exchange in GBS: effect on anti peripherel nerve myelin antibodies. Acta Neurol Scand 1980;82;147-149.
- 23- Vedeler C, Matre R, Nyland H; Immunglobulins in serum and cerebrospinal fluid from patients with acute GBS. Acta Neurol Scand. 1986; 73;388-393.