

Ataksi ile Prezente Olan Guillain Barré Sendromu

Guillain Barré Syndrome Presenting with Ataxia: Case Report

Dr. Babürhan GÜLDİKEN,^a
Dr. Nasıf İR,^a
Dr. Nevroz YÜCEL,^a
Dr. Nilda TURGUT^a

^aNöroloji AD,
Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi,
EDİRNE

Geliş Tarihi/Received: 09.06.2008
Kabul Tarihi/Accepted: 16.09.2008

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Babürhan GÜLDİKEN
Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Nöroloji AD, EDİRNE
baburhan@hotmail.com

ÖZET Guillain Barré sendromu (GBS) akut başlangıçlı, yükselen (assendan) seyir gösteren flask paralizi ile karakterize olmakla birlikte, nadiren farklı belirtilerle de ortaya çıkabilir. Bulgular güçsüzlüğün ortaya çıktığı kas grubuna, altta yatan aksonal dejenerasyon veya segmental demiyelinasyonun varlığına ve tedaviye verdiği yanıtı göre farklılık gösterebilir. Miller Fisher sendromu, GBS'nin en sık görülen varyantlarından biri olup, arefleksi, ataksi ve oftalmoparezi ile seyretmesi özelliğidir. Ataksik GBS ise, motor ve duysal tutulumun az olduğu ve belirgin ataksi bulgusunu açıklamadığı, ancak arefleksi ve laboratuvar bulgularının GBS ile uyumlu olduğu, nadir görülen bir GBS varyantıdır. Biz bu sunumumuzda yürüme ve ayakta durma sırasında belirgin dengeşizlik şikayeti ile başvuran, muayenesinde arefleksi, ataksi ve alt ekstremitte proksimal ve distal kaslarında 4+/5 ve 5-/5 kas gücü kaybı olan, ancak derin duyu kaybı ve diplopsi olmayan, elektrofizyolojik ve beyin omurilik sıvısı bulgularının tanıyı desteklediği GBS'li bir olguyu sunuyoruz.

Anahtar Kelimeler: Ataksi, Guillain Barré sendromu, diplopi, Miller Fisher sendromu

ABSTRACT Guillain Barré syndrome (GBS) is characterized by an ascending flask paralysis with acute onset, but rarely can emerge with different features. Findings can vary depending on the muscle group that is paralyzed, the existence of the underlying axonal degeneration or segmental demyelination and the response to the treatment. Miller Fisher syndrome is one of mostly seen variants of GBS, and areflexia, ataxia and ophthalmoparesis are its characteristics. Ataxic GBS is a rare variant of GBS which has mild motor and sensorial involvement that can not elucidate the overt ataxia, but has areflexia and laboratory findings convenient with GBS. In this report, we present a case with GBS who complains of overt instability during standing and walking, and has areflexia, ataxia and 4+/5 and 5-/5 muscle strength in proximal and distal lower extremity, but has neither deep sensory loss or diplopia. The electrophysiological and cerebrospinal fluid findings supported the diagnosis of GBS.

Key Words: Guillain Barré syndrome, diplopia, Miller Fisher syndrome

Türkiye Klinikleri J Neur 2008;3(3):137-40

Guillain Barré sendromu (GBS) gençlerde ve orta yaşta flask paralizinin önde gelen sebeplerinden olup, insidansı 1-3/100.000'dir.¹ Akut gelişen semptomların öncesinde, genellikle viral bir enfeksiyon öyküsü vardır. Simetrik ve assendan motor paralizi şeklinde gelişen bulgulara ekstremitelerde duyu kaybı da eşlik eder. Ağır seyreden hastalarda bulber ve solunum kaslarının etkilenmesi ile yutma ve solunum sorunları ve buna bağlı komplikasyonlar tabloya eklenir. Beyin omurilik sıvısı (BOS)'nda albuminositolojik dissosiasyon ve elektrofizyolojik incelemelerde sinir ileti yavaşlaması, kondüksiyon bloku, F yanıtı latanslarının uzaması tanıyı destekleyen bulgulardır.²

Öykünün yeterli alınabildiği, muayene ve laboratuvar bulgularının klasik bilgilere uyduğu durumlarda GBS tanısı daha kolay konabilmesine rağmen, GBS'nin paralizinin başladığı kaslar, tutulan ekstremiteler ve eşlik eden farklı bulgular yönünden değişken tablolarla da ortaya çıkabileceği bilinmektedir. En sık varyasyonları saf motor GBS ve Miller Fisher sendromu olup, paraparezi, saf pandisotonomi ve faringeal, servikal, brakial güçsüzlük ile seyreden şekilleri de bildirilmiştir.³

Biz bu sunumumuzda kliniğimize akut başlayan denge kusuru ile başvuran, muayenesinde motor ve duysal tutulum çok az olmasına rağmen ataksinin çok belirgin olduğu bir "ataksik GBS" olgusunu sunuyor, daha önce yapılmış olgu bildirimleri ile karşılaştırıyoruz.

OLGU SUNUMU

Elli altı yaşındaki kadın hasta üç gün önce başlayan her iki el ve ayak uçlarında hissizlik, bacaklarda uyluk bölgesinde ağrı ve hafif güçsüzlük, yürürken ve ayakta dururken dengeyi sağlamada zorlanma şikayetleri ile polikliniğimize başvurdu. Yirmi gün öncesinde üst solunum yolu infeksiyonu geçirdiği öğrenilen hastanın özgeçmişinde hipertansiyon ve bir hafta önce tanısı konan diabetes mellitus vardı. Sürekli ve düzenli bir ilaç kullanmayan hastanın yapılan fizik muayenesinde genel durumunun iyi, kan basıncı değerlerinin normal olduğu ve ateş yüksekliğinin olmadığı saptandı. Nörolojik muayenesinde koopere ve oriyente olan hastanın kranial sinir muayeneleri normal olarak değerlendirilirken, konjuge bakışlar esnasında hasta diplopi tanımlamadı. Motor muayenede üst ekstremiteleri tam kas gücünde olan hastanın alt ekstremitelerde proksimaleri 4+/5, distaller 5-/5 kas gücündeydi, derin tendon refleksleri dört ekstremitede alınamıyordu. Patolojik refleksi olmayan hastanın duyu muayenesinde eldiven-çorap tarzı hipoestezi tespit edilirken, vibrasyon ve pozisyon duygusu korunmuştu. Yürüyüşü geniş tabanlı olan hasta düz çizgide yürüyemiyordu. Üst ekstremitelerde serebellar sistem muayenesi normaldi.

Hastanın laboratuvar tetkiklerinde açlık kan şekeri dahil üzere biyokimyasal ve hematolojik değerleri normaldi. Ataksi ve alt ekstremitelerdeki hafif kas gücü kaybına yönelik yapılan kranial, servikal ve dorsal manyetik rezonans görüntülemesi (MRG)'nde patolojik bir bulguya rastlanmadı. Onuncu günde yapılan elektronöromiyografik (EMG) incelemede motor sinir iletilerinde yavaşlama, peroneal ve posterior tibiyal motor sinir iletilerinde iletim bloku ve mediyen F yanıtı latansında uzama (minimum F-dalgası latansı 29 ms, hastanın boyu 158 cm) gözlemlendi (Tablo 1). Mediyen ve ulnar sinir duysal iletileri elde edilemezken, sural sinir iletileri normal sınırlarda bulundu. Serumda IgG-anti-GQ1b, IgG-anti-GM1 ve anti-GD1a antikoru negatif bulundu. Beyin omurilik sıvısı (BOS) incelemesinde proteini 100 mg/dl, hücreleri 3 /mm³ bulunan hasta, nörolojik muayene ve laboratuvar bulguları ile GBS'nun ataksik formu olarak değerlendirildi. Yatışının yedinci-sekizinci günlerinde dengesizliği artan ve bu nedenle yürüyüşü destek almadan olanaksız hale gelen hastaya üç gün intravenöz immünglobin (0.4 g/kg/gün) tedavisi uygulandı. Ataksinin yapılan tedavi ile belirgin olarak düzelmesi sonrası, hasta 15. günde parmak uçlarında hafif hissizlik ve minimal gövde ataksisi ile taburcu edildi. Hastadan bildirilmiş onam formu alınmıştır.

TARTIŞMA

Sunduğumuz olguda nörolojik bulgulardan belirgin olanlar ataksi ve arefleksi idi, eşlik eden motor ve duysal kayıp ise (derin duyu korunmuştu) minimal düzeydeydi ve ataksiyi açıklamaya yetmiyordu. Hastalığın postinfeksiyöz bir zeminde gelişmesi, EMG ve BOS bulguları bize bu olguda öncelikle GBS ve varyantlarını düşündürdü. Bu varyantlardan biri olan Miller Fisher sendromu

TABLO 1: Hastanın motor sinir ileti değerleri.

| | Uyan yeri | Distal latans (ms) | Amplitüd (mV) | İleti hızı (m/sn) |
|-------------------------|-------------|--------------------|---------------|-------------------|
| Mediyen sinir | Bilek | 7.9 | 7.5 | 41.2 |
| | Dirsek | 12.75 | 7.0 | |
| Ulnar sinir | Bilek | 3.0 | 7.4 | 49.4 |
| | Dirsek | 7.05 | 6.9 | |
| Peroneal sinir | Ayak bileği | 5.4 | 1.9 | 26 |
| | Fibula başı | 16.5 | 0.3 | |
| Posterior tibiyal sinir | İç malleol | 4.7 | 7.6 | 26.4 |
| | Poplitea | 16.1 | 3.7 | |

ataksi, arefleksi ve oftalmoparezi bulguları ile ortaya çıkar. Genellikle selim seyrederek ve tama yakın düzeldir.⁴ Bizim olgumuz arefleksi ve ataksi nedeni ile Miller Fisher sendromuna benzese de, hastanın hem gelişinde hem de yatışı esnasında tekrarlanan muayenelerinde oftalmoparezi bulgusuna rastlanmaması, ataksinin hastalık esnasında artması ve immünoterapi gerektirmesi nedeni ile Fisher sendromundan farklılık gösteriyordu. Literatürde aslında kendisi de bir varyant olan Fisher sendromunun ayrıca varyantları tanımlanmıştır. Yuki ataksi olmaksızın, izole akut oftalmoparezi tanımlamıştır.⁵ Bir başka olgu sunumunda oftalmoplejisiz akut ataksili bir olgu sunulmuş, eşlik eden arefleksi ve BOS'ta albuminositolojik değişiklikler nedeni ile Fisher sendromunun bir varyantı olabileceği iddia edilmiştir.⁶ Her iki olguda da ortak olan durum, IgG-anti-GQ1b antikorlarının serumda pozitif olmasıdır. Bu antikor çok özgün olmamakla birlikte, Miller Fisher sendromunda ve diğer "IgG-anti-GQ1b sendromları diye nitelendirilen oftalmoplejili GBS ve Bickerstaff ensefalitinde pozitifdir.⁷ Gangliosid GQ1b'nin okülomotor sinirlerin paranodal bölgelerinde eksprese olduğu, bu nedenle antikorunun oftalmoparezinin eşlik ettiği GBS varyantlarında pozitif olduğu bildirilmektedir.⁸ Bu bilgiler ile uyumlu olarak, göz bulgusu olmayan bizim olgumuzda serum IgG-anti-GQ1b antikorunun negatif bulundu. Günümüze kadar yayınlanan farklı GBS ataksik formu olgu bildirimlerinde, bir olguda anti-GQ1b, bir olguda anti-G1NAc-GD1a ve diğer bir olguda da anti-GM1b, anti-GT1a ve anti-GD1a

IgG antikorları pozitif bulunmuştur.⁹⁻¹¹ Tüm bu geniş gangliosid antikor spektrumuna bakma olanaklarımız olmamakla birlikte, tetkik ettirebildiğimiz diğer iki gangliosid antikorunu IgG-anti-GM1 ve anti-GD1a bizim olgumuzda tespit edilemedi. Bu iki antikorun GBS'da sırasıyla %38 ve %50, Miller Fisher sendromunda ise %5 ve %13 oranında titrelerinin yükseldiği saptanmış, daha çok GBS'nun aksonal hasar ile seyreden formuna eşlik ettikleri bildirilmiştir.⁷

Olgumuz için ayırıcı tanıda düşünmemiz gereken diğer bir durum, sensöriyel ataksiye neden olan akut sensöriyel nöropati idi. Fakat bu durum, bizim olgumuzdan farklı olarak ataksiye yol açabilecek kadar ağır derin duyu kaybı gerektirmektedir.

GBS varyantlarında ataksi nedeni tam olarak bilinmemektedir. Bazı çalışmalarda periferik sinir disfonksiyonuna bağlı olabileceği öne sürülürken, görüntüleme ve klinik bulgular ile serebellar veya beyin sapı lezyonları da sorumlu tutulmuştur.¹²⁻¹⁶ Bizim olgumuzun manyetik rezonans görüntülemelerinde kranial alanda herhangi bir lezyon gözlenmedi.

GBS ve varyantları klinik bulguların yakın benzerlikleri, örtüşme durumları, ortak elektrofizyolojik ve BOS bulguları nedeni ile bir yelpaze teşkil ederler. Olgumuzda olduğu gibi klasik bilgilere uymayan olgular, laboratuvar bulguları ile desteklendiğinde ve diğer nedenler dışlandığında GBS varyantı olarak değerlendirilmeli ve yönlendirilmelidir.

KAYNAKLAR

- Gooch C, Fatimi T. Peripheral Neuropathies. In: Brust JCM, ed. Current Diagnosis and Treatment. 1. baskı. USA: McGraw-Hill; 2007, p.281-324.
- Ertekin C. Polinöropati, Ertekin C. editör. Santral ve Periferik EMG. 1. Baki, İzmir: Meta Basım Matbaacılık Hizmetleri; 2006, p195-211.
- Victor M, Ropper AH. Diseases of the peripheral nerves. In: Victor M, Ropper AH. eds. Adams and Victor's Principles of Neurology. 7th ed. USA: McGraw-Hill; 2001. p.1370-445.
- Kuruoğlu RH. [Acute and Chronic Inflammatory Neuropathies]. Türkiye Klinikleri J Int Med Sci 2005;1(22):7-20.
- Yuki N. Acute paresis of extraocular muscles associated with IgG anti-GQ1b antibody. Ann Neurol. 1996;39:668-72.
- Mori M, Kuwabara S, Koga M, Asahina M, Ogawara K, Hattori T, et al. IgG anti-GQ1b positive acute ataxia without ophthalmoplegia. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1999;67:668-70.
- Odaka M, Yuki N, Hirata K. Anti-GQ1b IgG antibody syndrome: clinical and immunological range. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2001; 70:50-5.
- Chiba A, Kusunoki S, Obata H, Machinami R, Kanazawa I. Serum anti-GQ1b IgG antibody is associated with ophthalmoplegia in Miller Fisher syndrome and Guillain-Barré syndrome: clinical and immunohistochemical studies. Neurology. 1993;43:1911-7.
- Ichikawa H, Susuki K, Yuki N, Kawamura M. [Ataxic form of Guillain-Barré syndrome associated with anti-GD1b IgG antibody] Rinsho Shinkeigaku. 2001;41:523-5.

10. Odaka M, Yuki N, Tatsumoto M, Tateno M, Hirata K. Ataxic Guillain-Barré syndrome associated with anti-GM1b and anti-GalNAc-GD1a antibodies. *J Neurol.* 2004;251:24-9.
11. Atsumi M, Kitaguchi M, Chimoto Y, Nishikawa S, Mineta H, Nakasaka Y, Tanaka H, Susuki K. et al. [Ataxic Guillain-Barré syndrome with delayed facial diplegia] *Rinsho Shinkeigaku.* 2003;43:548-51.
12. Ropper AH, Shahani B. Proposed mechanism of ataxia in Fisher's syndrome. *Arch Neurol.* 1983 Sep;40(9):537-8.
13. Ropper AH. The CNS in Guillain-Barré syndrome. *Arch Neurol.* 1983;40:397-8.
14. Jamal GA, Ballantyne JP. The localization of the lesion in patients with acute ophthalmoplegia, ataxia and areflexia (Miller Fisher syndrome). A serial multimodal neurophysiological study. *Brain.* 1988;111:95-114.
15. Meienberg O, Ryffel E. Supranuclear eye movement disorders in Fisher's syndrome of ophthalmoplegia, ataxia, and areflexia. Report of a case and literature review. *Arch Neurol.* 1983;40:402-5.
16. Urushitani M, Udaka F, Kameyama M. Miller Fisher-Guillain-Barré overlap syndrome with enhancing lesions in the spinocerebellar tracts. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1995;58:241-3.