

# Erişkinde Reye Sendromu: Çocukluğunda Guillain-Barre Bir Olgu Nedeniyle

ADULT REYES SYNDROME: A CASE WITH AN HISTORY OF GUILLAIN-BARRE'S SYNDROME IN CHILDHOOD

Dr.K.Bahri ATEŞ, Dr.A.Seciat BOYACIOĞLU, Dr.JWUEnver DOLAR,  
Dr.M.Emin CANER, Doc.Dr.Nurgül ŞAŞMAZ

Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi, Gastroenteroloji Kimiyi, ANKARA

## ÖZET

**Reye sendromu**, bir viral enfeksiyonu takiben ortaya çıkan, akut ensefalopati ve hepatopati ile seyreden bir klinik tablodur. **Etyopatogenezi** bilinmemektedir. Daha çok çocuklarda, nadiren erişkinlerde görülür. Nörolojik belirtilerin hızlı ilerlemesi, amonyak düzeyinin artışı ve **protrombin** zamanının uzunluğu **prognozu kötü** yönde etkiler. **Etken tanı mortaliteyi** önemli ölçüde azaltmaktadır. Bu raporda **çocukluğunda Guillain-Barre sendromu** da geçirmiş olan 25 yaşında erişkin bir **Reye sendromu** olgusunun **klinik** özellikleri literatür bilgileri ışığında değerlendirilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Erişkin Reye sendromu

T Klifi Gastroenteroloji 1992, 3:

Reye sendromu (RS), viral bir prodromu takiben gelişen durdurulamayan kusma, serum transaminaz ve amonyak düzeyinde yükselme ve ensefalopati ile karakterizedir. İlk olarak 1929 yılında W.P., Brain tarafından dikkat çekilmiş, klinik tablonun ayrıntılı olarak tanımlanması 1963 yılında Avustralya'dan Reye ve ark., A.B.D.'nden Johnson ve ark. tarafından yapılmıştır (1-3). Beyin ödemi, başta karaciğer olmak üzere kalb, pankreas ve böbreklerde yağlanma vardır. Etyopatogenezi bilinme-

Geliş Tarihi: 15.1.1992

Kabul Tarihi: 15.3.1992

Yazışma Adresi: Dr.Bahri ATEŞ  
Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi  
Gastroenteroloji Kliniği. ANKARA

## SUMMARY

**Reye's syndrome** is characterized with acute encephalopathy and hepatopathy following a viral prodrome. The **etiology** is unknown. **It is seen mostly in children, and rarely in adults. Rapid deterioration of neurologic signs, high serum ammonia levels and prolonged prothrombin time are bad prognostic criteria. Early diagnosis reduces the mortality rate. In this report, a 25-year-old male with Reye's syndrome who also had a history of 'Guillain-Barre's' syndrome in childhood, is presented.**

Key Words: Reye's syndrome, Adult

Turk J Gastroenterology 1992, 3:

inekle birlikte, karaciğer mitokondrilerindeki morfolojik ve fonksiyonel anormalliklerin hastalık gelişiminde rol oynadığı sanılmaktadır (4).

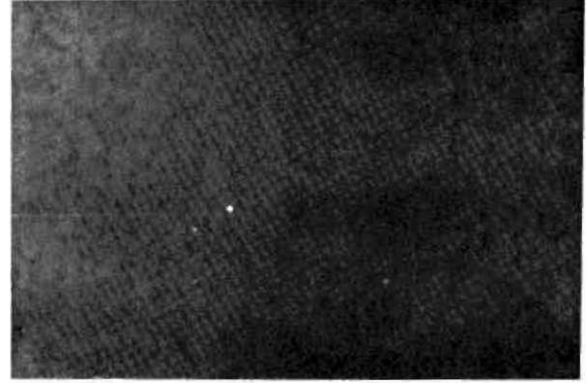
Başlangıçta seyrek görülen, mortalitesi yüksek bir çocukluk çağı hastalığı olduğu sanılan RS'nun, özellikle A.B.D.'de tarama ekiplerinin oluşturulmasından sonra daha sık görüldüğü anlaşılmıştır (5,6). Bu konuda deneyimi fazla olan merkezlerde erken tam ve hastaların yoğun bakım ünitelerinde tedavi edilmesiyle mortalite çok büyük oranda azaltılmıştır (7,8). 1985 yılında A.B.D.'nde 18 yaş altı **populasyonda** görülme sıklığı 100.000 de 0.15 olarak bildirilmiştir (9). Çok az görülen "erişkin Reye sendromu" ile ilgili literatüre yansıyan olgu sayısı azdır (10-14).

Bu raporumuzda, kliniğimizde gördüğümüz bir erişkin RS olgusunu sunuyoruz. Erken tanısı sadece

klirik şüpheye dayanan ve geelikildiğinde mortalitês) çok yüksek olan bu sendroma, bu olgunun ışığında dikkat çekmek istiyoruz.

### OLGUNUN SUNULUŞU

Yirmibeş yaşında erkek hasta aşırı kusma ve halsizlik yakınmalarıyla hastaneye yatırıldı. Onsekiz aylıkken Guillaiv Barre sendromu geçirmiş, seke İsiz iyileşmiş. On gün öncesine kadar sağlıklı olup muhasebecilik yapıyormuş. Bu tarihte ateş ve öksürükle seyreden bir soğuk algınlığı geçirmiş. Vitamin, anti-gripal ilaçlar ve aspirin kullanmış. Soğuk algınlığı semptomlarının yatışmasından 2 gün sonra birden bulantı ve kusmaları başlamış. Son 24 saatte kesilmeksizin devam eden kusmalarla halsizleşmesi üzerine acil kliniğimize başvurmuş. Bu sırada yapılan fizik muayenede vücut ısısı 36,4°C, kalp vurusu 96/dk. ritmik, arteriyel kan basıncı 120/75 mmHg, solunum 17/dk. düzenli, bitkin görünömlü olup sistem bulguları normaldi. Hospitalize edilerek parenteral glukoz ve elektrolit solüsyonları başlandı. Laboratuvar incelemelerinde: Hb: 13,2 g/dl, BK: 5100/mn<sup>3</sup>, periferik yayma: normal, eritrosit sedimentasyon hızı 5 mm/st., açlık kan şekeri: 82 mg/dl, AST: 55 U/L (N: 7-39 U/L), diğeri biyokimya değerleri normal sınırlarda, PTZ: 13 sn. (N: 11-13 sn), akciğer grafisi normal, özofagastroduodenoskopi normaldi. Yatışının 3. günü ani gelişen ajitasyon ve halüsinasyonlan takiben 6 saat içinde bilinci kapandı. Nörolojik muayenede hasta komada olup ağırlı uyarılara ekstremitelerini hafifçe çekerek cevap veriyor, ışık refleksi bilateral tembel, okulosefalik reflekste gözler konjuge devie, gözdiibi bilateral normal, ense sertliği yok, lateralizasyon bulgusu yoktu. Bilinci bozulduğu sırada alınan kan örneklerinde ALT: 85 U/L (N: 2-54 U/L), AST 70 U/L (N: 7-39 U/L), amonyak: 152 mikromol/L (N: 10-40 mikromol/L), serum seruloplazmin ile serum ve idrar bakır düzeyleri normaldi. Anti HAV IgG (+), anti HAV IgM (-), HBV ve HCV belirleyicileri negatif, diğeri biokimya tetkikleri normaldi. Bu bulgularla RS düşünülerek yoğun bakım ünitesine alman hastaya glukoz ve elektrolitli sıvılar yanında beyin ödemi azaltıcı tedaviye de başlandı. Abdominal ultrasonografik incelemede karaciğer ekojenitesi artmış, diğeri abdominal oluşumlar normaldi. Yapılan karaciğer iğne biyopsisinin patolojik değerlendirmesinde mikroveziküler yağlanma dışında inflamasyon veya nekroz görülmedi (Şekil 1). Bilgisayarlı beyin tomografisinin normal olarak değerlendirilmesi üzerine



Şekil 1. Karaciğer iğne biyopsisinde diffüz yağlanma görölmektedir (HEx100)

lomber ponksiyon yapıldı. Serebrospinal sıvının biyokimyasal ve mikrobiyolojik değerlendirilmesi normaldi. Lomber ponksiyon sonrasında solunum düzeni bozulan hasta yapay solunum aygıtına bağlandı. Sonraki 24 saatte deserebrasyon rijiditesi gelişti, amonyak düzeyi 252 mikromol/L'ye yükseldi. Derin komaya girerek 5. gün exitus oldu.

### TARTIŞMA

Postviral sistemik bir hastalık olan RS deneyimsiz merkezlerde çok yüksek mortaliteye sahiptir (15). Başlangıçta bir çocukluk dönemi hastalığı olarak tanımlanmasına karşın, çok nadir olarak erişkinlerde de görölmektedir. Pediatrik yaş grubunda yoğunlaşan çalışmalar hastalığın tanısının tamamen erken şüpheye dayandığını ve derhal başlanan tedavinin mortaliteyi ileri derecede azalttığını göstermiştir (7,11,13,15). Erişkinlerde de dikkatli yaklaşım yapılırsa hastalığın sanıldandan daha sık olduğu görülebilir.

A.B.D. Ulusal Sağlık Enstitüsünce belirlenen RS tam kriterleri şunlardır: akut noninflamatuvar ensefalopati, serebrospinal sıvıda lökosit sayısının 8/mm<sup>3</sup>'den az olması; ALT, AST ve amonyak düzeyinin yükselmesi veya biyopsi ile dökümante edilen hepatopati; ensefalopati ve hepatopatiji açıklayacak başka nedenlerin olmaması (16). Hastamızda bu kriterlerin hepsi vardır. Çok erken devrede hospitalize edilmesine karşın RS tanısı ancak nörolojik belirtilerin ilerlemesiyle konulabilmiştir. Bunun nedeni erken devrede kliniğin silik olmasının yanında, bizim daha önce RS ile hiç karşılaşmamış olmamızdır. Ne yazık ki, klinik tablo çok hızlı ilerledi ve hasta tüm çabalara karşın kaybedildi.

RS'nin nedeni bilinmemektedir. Bugüne kadar hayvan modeli oluşturulamamıştır. Viral infeksiyon, genetik predispozisyon, toksinlerin ve metabolik faktörlerin karşılıklı etkileşimi sonucu geliştiğine inanılmaktadır (12). Viral prodrom döneminde hastaların çoğunda aspirin kullanım öyküsünün bulunması şüpheleri bu ilaç üzerine çekmiştir. Etyopatogenez yönünden kesin kanıtlar olmamasına karşın, çocukluk çağı viral infeksiyonlarında aspirin kullanılmaması önerilmiş ve sadece bu uygulama ile RS insidansında düşüş olmuştur (9). Bizim hastamızda da aspirin kullanma öyküsü vardır. Hastamızın daha önce RS gibi influenza infeksiyonu nörolojik komplikasyonlarından biri olan Guillain Barre sendromu geçirmiş olması viral infeksiyon ve genetik predispozisyon varsayımlarını destekleyen bir bulgu olarak kabul edilebilir.

RS'nda medikal yaklaşım halen destek tedavisi şeklindedir. RS şüphelenilen bir hasta hemen yoğun bakım ünitesine yatırılarak glukoz ve elektrolit infüzyonu başlanmalı, bulantı ve kusmaları tamamen kesilip kendini iyi hissedinceye kadar devam edilmelidir. Intrakraniyal basınç monitorize edilmeli, artan basıncı kontrol altına alacak tedaviler hemen uygulanmalıdır (7,12,13,15).

RS'nda prognozu etkileyen faktörler hastalığın evresi, amonyak düzeyi ve PTZ uzamasıdır (15). Heubi ve ark.'un çocuklarda yaptıkları çalışmada amonyak düzeyinin normalin 2 katından fazla, PTZ'nin normalden 3 saniyeden daha fazla uzaması prognozu kötü yönde etkilemektedir (7). Dezateux ve ark. göre evre 4 veya 5'e ulaşan RS'lu hastanın yaşam şansı hemen yok denecek kadar azdır (15).

RS'nda tartışmalı olan konulardan biri evre 3 ve üzerinde olan hastalara lomber ponksiyon yapılmasıdır. Pediatristlerin bir kısmına göre RS lomber ponksiyon için kontraindikasyon teşkil ederken, diğerlerine göre papilödem ve derin koma olmadığı takdirde lomber ponksiyon uygulanabilir (15). Bizim hastamızda lomber ponksiyondan sonra solunum bozulması evre 3 ve üzerindeki hastalara lomber ponksiyon yapılmaması görüşünü desteklemektedir.

Sonuç olarak, RS'nda erken tanı ve tedavi son derece önemlidir. Bu da sadece klinik şüpheye

dayanmaktadır. Kesilmeksizin devam eden bulantı, kusma ve karaciğer fonksiyon bozukluklarında olası tanılar arasında RS'nu da hatırlamakta yarar vardır.

## KAYNAKLAR

1. Brain WR, Hunter D, Turnbull HM. Acute meningo-encephalomyelitis of childhood: report of six cases. *Lancet* 1929; 1:221-3.
2. Reye RDK, Morgan G, Baral J. Encephalopathy and fatty degeneration of the viscera: a disease entity in childhood. *Lancet* 1963; 2:749-52.
3. Johnson GM, Scurletis TD, Carroll NB. A study of sixteen fatal cases of encephalitis-like disease in North Carolina children. *North Carolina Med J* 1963; 24:464-72.
4. Heubi JE, Partin JC, Partin JS. Reye's syndrome: Current concepts. *Hepatology* 1987; 7:155-60.
5. Hurwitz ES, Nelson DB, Davis C. A national surveillance for Reye's syndrome: A five year review. *Pediatrics* 1982; 70:895-900.
6. Hurwitz ES. Reye's syndrome. *Epidemiol Rev* 1989; 11:249-53.
7. Heubi JE, Cynthia CD, Partin JS. Grade I Reye' syndrome-Outcome and predictors of progression to deeper coma grades. *New Eng J Med* 1984; 311:1539-42.
8. Glasgow JFT. Clinical features and prognosis of Reye's syndrome. *Arch Dis Child* 1984; 59:230-5.
9. Arrowsmith JB, Kennedy DL, Kuritsky JN. National patterns of aspirin use and Reye's syndrome reporting, United States 1980 to 1985. *Pediatrics* 1987; 79:858-63.
10. Morse RS, Homines AW, Levin S. Reye' syndrome in an adult. *Am J Dig Dis* 1975; 20:1184-90.
11. Atkins JN, Haponik EF. Reye's syndrome in the adults patient. *Am J Med* 1979; 67:672-8.
12. Stillman A, Gitter H, Shillington D. Reye's syndrome in the adult: Case report and review of the literature. *Am J Gastroenterol* 1983; 78:365-8.
13. Meythaler JM, Varma RR. Reye's syndrome in adults: Diagnostic considerations. *Arch Intern Med* 1987; 147; 61-4.
14. Jolliet P, Widmann JJ. Reye's syndrome in adult with AIDS. *Lancet* 1991; 335:1457.
15. Dezateux CA, Dinwiddie R, Helms P. Recognition and early management of Reye's syndrome. *Arch Dis Child* 1986; 61:647-51
16. Consensus Development Conference: Diagnosis and treatment of Reye's syndrome. *JAMA* 1981; 246:1441-44.