

çocuk hastalıkları

Çocukluk Çağı Polinöropatileri

*Selçuk APAK**
*Meral ÖZMEN***

Çocukluk çağlarının polinöropatilerinin semptomları ve ayırıcı tanıda karşılaşılan güçlükler, erişkinler kadar karmaşık değildir. Buna karşın bu hastalık, gene de hayatın bu döneminde, oldukça büyük sayılabilecek tanı ve tedavi sorunları çıkarabilir. Çocukluk çağı polinöropatilerinin nedenleri, erişkinlerden pek farklı değildir (Tablo -1).

Tablo - 1

Çocukluk Çağı Polinöropatilerinin Nedenleri

- Genetik nöropatiler (konjenital /herediter)
- İmmünöropatiler/postinfeksiyöz nöropatiler
- Eksojen-toksik nedenler
- Vasküler nedenler
- Neoplazmalar
- Mikst tülleri (konjenital-kronik immunopatiler)

Çocuklarda görülen polinöropatilerin en sık rastlanan nedeni enfeksiyon (viral)lardır (Karch 1984).

SEMPTOMLARI:

Hastalık genelde duyu kusuru ve parestezi ile başlar. Başlangıcın karakteristiği, bu belirtilerin hemen her zaman simetrik oluşudur. Çok ender olarak tek taraflı fokal denem şekilleri vardır (Karch 1984). Hastalığın ikinci karakteristik özelliği, belirtilerin ister ayaklardan ister ellerden başlasın daima yukarı doğru yayılmasıdır (Asbury 1981). Bu yayılma her zaman vardır ve en karakteristik bulgusudur ve ayırıcı tanıda da önemlidir. Tablo - H'de polinöropatilerin semptomları özetlenmiştir.

Proksimal yayılma çok yavaş olabileceği gibi çok hızlı da olabilir. Ayaklardan veya ellerden başlayan ve hızla yayılan paresteziye başka hastalıklarda da rastlanabilir ve böyle bir yayılma paraliziyeye

Tablo - II

Polinöropatilerin En Sık Görülen Klinik Belirtileri

- Duyu kusuru, parestezi
- Hastalığın ayaklardan veya ellerden başlaması
- Proksimal yayılma
- Çorap veya eldiven şeklinde beliren duyu kusuru
- Vibrasyon duyusunun kaybı
- Kapalı gözle pozitif Romberg. Açık gözle negatif Romberg
- Yürümede güçlük veya imkansızlık
- Vejetatif belirtiler (kutis marmorata, el veya ayak sırtında ödem, mesane veya barsak fonksiyon bozukluğu, kalp frekansında bozukluk, soluk renk, terleme)
- Çok ender fokal bulgular
- Huzursuzluk, devamlı ağlama

çok benzer ve bazen Landry tipi paralizisi denir. Bu paralizisi ise değişik hastalıklarda görülebilen bir belirtidir. Örneğin Poliomyelit gibi.

Erişkinlerde izlenen klasik belirtilerden çorap veya eldiven şeklinde tarif edilen paretezileri çocuklarda saptamak olanaksızdır. Böyle bir belirti ancak 4-5 yaşın üzerindeki çocuklarda saptanabilir. Gene erişkinlerde tanı için önemli bir bulgu olan vibrasyon kusurunun saptanması küçük çocuklarda olanaksızdır. Bu, yukarıda belirtildiği gibi belli bir yaşdan sonra mümkündür. Kitaplarda pek belirtilmeyen ama tecrübeli çocuk hekimlerinin sık gördüğü bir belirti de çocuklarda aşırı huzursuzluktur. Bu huzursuzluk bazen o kadar aşırı olabilmektedir ki çocuk hemen hiç durmadan ağlar, sızlar ve kimseyi yanına yaklaştırmak istemez. 14 yaş arası çocuklarda özellikle rastlanan bu bulgu adinami, hipotoni ve arefleksi ile beraber önce nöropatiyi akla getirmelidir. Klasik klinik belirtileri-

* İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı öğretim Üyesi

** İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi

nin içine arefleksi alınmamıştır. Zira bilindiği gibi bazen refleks kaybı olmayabilmektedir. Ancak reflekslerin zayıflaması veya hiç alınmaması özellikle KVR'lerinin kaybı polinöropati lehine kabul edilir.

Kapalı gözle Romberg fenomeninin pozitif olması hastalığın başında söz konusudur. Bu belirtinin saptanabilmesi için çocuğun ayakta durabilmesi gerekir. Bu dönemde aynı refleks açık gözle saptanamaz. Bu özellik polinöropati lehinedir. Ayrıca ellerden başlayan polinöropatilerde Romberg fenomeninin bir yararı olmaz. Ayaktan başlayan hızlı gelişen polinöropatilerde bazen hastalığın hemen başından itibaren yürüme kusuru ve arefleksi belirir ve yaygın bir hipotoni bunu izler. Vejetatif bulgular bazı hastalarda çok belirsiz gelişebilir. Ağır seyreden vakalarda hastalığın tablosuna kafa çiftlerinin tutulması da karışabilir. Örneğin oftalmopleji gibi. Böyle seyreden vakalarda Fischer sendromu denilen oftalmoplejik polinöropati görülebilir.

Mesane ve barsak fonksiyon bozuklukları sık olmasa da görülebilir. Bu iki belirti miyelitlerde daha sık görülmektedir.

Fokal veya asimetrik polinöropatiler ender de olsa bildirilmiştir (Karch 1984). Böyle vakalarda klinik yönden ayırıcı tanı son derecede güç olabilir.

Laboratuvar Bulguları:

Hor zaman için klasik diyebileceğimiz laboratuvar bulguları maalesef yoktur. SAdece sık olarak Tablo - UT de belirtilen bulgular saptanabilir.

Tablo - III
Polinöropatilerde Laboratuvar Bulguları

BOS Ma sık olarak protein artar
BOS "da bazen hücre arlar
Hastalığın belirli döneminde elektro-fizyolojik bulgular belirir
Serumda IgC'de Oligoklonal band'da artma.
BOS'da IgC'de Oligoklonal band'da artma olabilir.

Tablo - IV

Polinöropatilerde BOS

	Protein	Hücre
..... t-rt		(t)
	Bariyer bozukluğu	
Kronik polinörit veya de-remiyelizasyon	Normal - t	∞
AHonal dejenerasyon	Normal	Q

Laboratuvar bulgularından BOS'da protein artması tipiktir. Ancak bu bulgunun değerlendirilmesinde önemli bir noktanın aydınlatılması gerekir. Şayet BOS'da protein artmış ve hücre sayısı normal sınırlarda ise bu bulgu poliradükilit için yeterli olabilir ama polinöropatiler için özellikle Guillain-Barre için yeterli sayılmaz. Hastalığın en başında yani hastalık çok erken dönemde yakalanırsa klasik bulgu hafif pleositoz ve hafif protein artmasıdır. Zamanla pleositoz kaybolur ve protein yükselir. Belirli bir zaman sonra sadece bir protein artması görülür. Bu dönem disosiasyon dönemidir. Yani hafif pleositoz ve artmış protein

Albumino-sitolojik disosiasyon"

dediğimiz klasik bulgu dönemidir. Guillain-Barre de bu ilk haftadır. Hastalık şayet çok ender olarak en başta incelenirse ve hücre hiçbir zaman artmamışsa yani likor-kan bariyeri bozulmamışsa o zaman akla dejeneratif bir polinöropati veya bir poliradükilit gelmelidir (Tablo -IV).

Polinöropatilerin tanısında elektrofizyolojik yöntemler önemli rol oynarlar. Hatta diyebiliriz ki polinöropati tanısı bazen sadece bu yöntemle konabilir (Kotlarek-Hacke 1984). Ancak burada da kullanılan değişik yöntemler yönünden elde edilecek bilgi değişik ve sınırlı olabilir. Örneğin sinir ileti hızının azalması gibi. Bilindiği gibi sinir ileti hızı periferik sinirlerde (ulnaris, fibularis) ölçülür. Bu ölçme sırasında şayet bazı kas lifleri, örneğin Tip II lifler, henüz sağlam ise ileti hızı hastalığa rağmen normal çıkabilir (Karch 1984). Aynı sonuç Aksonel dejenerasyonda da alınır. Motor ileti hızının yanı sıra duysal ileti hızı da tanıda yardımcı olur ama bu 4-5 yaşının üstündeki çocuklarda mümkündür. Demek ki sinir ileti hızının normal çıkması polinöropati aleyhine sayılmaz. Diğer bir yöntem elektrofizyolojik olarak aksiyon potansiyellerinin toplamıdır (SAP) (Summation-Aktion-Potential). Muayene sırasında beliren potansiyellerin bilgisayar ile toplamı tmada yardımcı bir yöntemdir. Diğer bir yöntem ise distal kas gruplarının EMG'sidir. Polinöropatilerde EMG nörojen tutulma gösterir. Ancak bu bulgu spinal kas hastalıklarında da belirir ve bu yönden EMG tek başına ayırıcı tam için yeterli olamaz. Tablo - V polinöropatilerde elektrofizyolojik yönden ayırıcı tanıyı göstermektedir.

Elektrofizyolojik yöntemlerin asıl gerektiği durum, hastalığın seyri, kontrol ve başta konamayan tanının zamanla gerçekleşmesidir. Şöyleki: Hastalığın en başında yani albümino-sitolojik disosiasyon döneminde elektrofizyolojik bulgular olmayabilir ve disosiasyon dönemi kaybolmaya başlarken Tablo - V de belirtilen bulgular gerçekleşmeye başlayabilir. İlk belirtilerin başında ileti hızının önce azalması sonra düzelmeye başlaması gelir. İleti hızı hastalığın başında saptanmamışsa ve çok düşük çıkmamışsa bu hastalığın iyileştigiğine dair bir belirti olabilir. Hastalığın sey-

Tablo - V

Polinöropatilerde Elektrofizyolojik Tanı

	ön planda de-remiyelinizasyon	Ön Planda aksonal bozukluk
Motor ileti hızı	$i - i i$	Normal - i
S A P	uzar	azalır
Duysal ileti hızı	$i - i i$	i - Normal
Distal kas EMG'si	Fibrilasyon, pozitif dalga potansiyel süresi uzar görüntü seyrekleşir.	Fibrilasyon pozitif dalga

Tablo - VI

Polinöropatilerin Klinik Seyri

	Etiyoloji
Foudroyant akut (saatler içinde gelişir)	İşemik -akut lezyonlar
Akut şekli (günler içinde gelişir)	Guillain-Barre sendromu İntoksikasyonlar
Sub-akut şekli (Haftalar-aylar)	İntoksikasyonlar Avitaminozlar Metabolik bozukluklar İmmunonöropatiler
Kronik-residive şekli (seneler sürer)	Hereditör türleri

rinin özellikleri tanı için çok değerli bilgiler getirir. Klinikte bizim en sık karşılaştığımız sorun budur. Hasta bize genellikle oldukça erken dönemde gelmektedir. Zira ayaktan başlayan polinöropatilerde hastanın bir kaç saat içinde birkaç gün içinde yürüyememesi ana-babayı oldukça endişelendirdiği için, polinöropatiler doktora erkenden götürülen ender hastalıklardan sayılabilir. Bazen hastalar dışarda doktora gösterilmekte veya kırsal bölgeleden gelen hastalar birkaç gün sonra gelmektedir. Bunun dışında genelde birinci veya ikinci günü hasta muayeneye getirilmektedir.

Hastalığın gidişi klinik yönden de özellikler taşır ve bu özellikleri ayırıcı tanıda bize çok yardımcı olur. Tablo - VI polinöropatilerin gidişini göstermektedir.

Polinöropatilerin etiyojisine göz attığımız zaman çeşitli polinöropati türlerinin seyrinin özelliklerini görmekteyiz. Klinikçilerin çok iyi tanıdığı ve kork-

tuğu foudroyant şekli hemen her zaman vasküler nedenlerden gelişir. Bu türün gelişme hızı şaşırtıcı derecede olup çevreyi son derece korkutur. Hem erişkinlerde hem de çocuklarda bu tür çok sık görülmez. Prognostik yönden bazen kötü sonuçlanabilir. Ekseri hızla kafa çiftlerini tutar ve göz, yutma kaslarında felçlere yol açabilir. Bazen psödo-bülber paraliziye kadar ilerler.

Çocuklarda en sık görülen polinöropati infeksiyöz-immunolojik nedenlerden gelişen polinöropatilerdir. Bunların da prototip hastalığı Guillain-Barre sendromudur. Bu hastalığın çocuklarda bütün polinöropatiler içinde görülme oranı % 40'dır.

Guillain-Barre Sendromu:

Kliniğimizde adı çok geçen bu sendrom, akut bir polinöropati türü olup 2-7 gün içinde gelişir. Guillain-Barre sendromu polinöropatiler içinde ayrı bir yer alır. Bu nedenle bu sendromu etraflı bir şekilde inceleyeceğiz. Sendromun diğer bir özelliği de rahatlıkla çeşitli hastalıklarla karışmasıdır. Örneğin kuduz hastalığı gibi. Guillain-Barre ismini bütün polinöropatileri kapsayacak gibi kullanmak hatalıdır. Bu sendromun hem klinik hem de laboratuvar özellikleri vardır. Bu sendrom için çeşitli eş anlamlar kullanılır.

Guillain-Barre-Strohl sendromu

- Akut postinfeksiyöz polinörit
- Akut idiyopatik polinörit
- Akut allerjik polinörit gibi.

Guillain-Barre sendromunun klinik özellikleri Tablo - VII'de gösterilmiştir.

Tablo VII

Guillain-Barre-Strohl Sendromu

- Simetrik gelişen, 2 veya 4 ekstremitayı tutan, yüz kaslarının tutulmadığı adinami
- Fakültatif arefleksi
- Normal koşullarda 4 hafta içinde iyileşme
- Kafa çiftleri ve göz kasları ender tutulur
- Duyu kaybı hemen hiç yoktur veya azdır
- Vejetatif bulgular olabilir
- Anamnezde sık olarak vira! enfeksiyon veya aşılama vardır.

Halen etiyojisinin oto-immun olduğu kabul edilen bu sendrom tek başına belirebildiği gibi diğer oto-immun hastalıklarla da beraber görülebilir. Hatta hereditör duysal nöropatilerle de beraber gelişebileceği bildirilmiştir (Kotlarek-Hacke 1984)

Guillain-Barre sendromunun oto-immun hastalık olduğu düşüncesi uzun süredir hakim olmasına karşın bunu tam kanıtlayıcı bulgular daha yeni elde edilmekte olup, BOS'da IgC'nin oligoklonal bandının artmış

Tablo - VIII

Guillain-Barre Sendromunun Laboratuvar
Ve Elektrofizyolojik Özellikleri

Klinik	Laboratuvar	EMG/İleti hızı
Distal motor zafiyet	$\langle \mathcal{J} \rangle$	0 0
Parestezi ve miyalji	0	0 0
Ataksi	BOS orot. t	0 0
Arefleksi	BOS prot. 11	0 0
	Hücre 41	
Proksimal yayılma ve zafiyet	BOS prot. 1	
	Hücre 0/1	duysal ileti I
Kafa çiftleri ve solunum	0	EMG bulgusu ve motor ileti hızı J

olması daha bir iki yıl önce saptanmıştır. Hasta serumu farelere verince farelerde demiyelinizasyon olayı gelişmektedir. Bu da hastaların serumlarında periferik sinirlere karşı bazı antikörlerin geliştiğinin delili olarak kabul edilmektedir. Ancak bu antikörler henüz tam izole edilememiştir.

Guillain-Barre sendromunun laboratuvar ve elektrofizyolojik özellikleri Tablo - VIII'de gösterilmiştir.

Tablo - VIII'de görüldüğü gibi klinik belirtileri ile laboratuvar ve elektrofizyolojik bulgular senkron gelişmemektedir. Genelde şöyle denilebilir: BOS bulguları proksimal yayılmada ve elektrofizyolojik bulgular ise ikinci haftadan sonra belirmeye başlar. Bu bulguların belirmesi periferik sinirlerin de demiyelinizasyonu ile ilgilidir.

Sinir ileti hızının kaybolması, önce duysal ileti hızının kaybolması veya azalması ile başlar ve motor ileti hızının azalması bunu takip eder.

Guillain-Barre sendromunun bir kronik şekli olduğu bildirilir. Bu durumda daha doğru bir deyimle kronik bir polinörit demek gerekir. Çünkü bu türü steroid tedavisine çok iyi cevap verir. Guillain-Barre sendromunun ise steroid tedavisine cevap verip vermediği hala çok tartışmalıdır. Hastalığın oto-immun mekanizması göz önüne alındığında steroide cevap vermesi veya plazmaferez tedavisinin etkili olması beklenirse de klasik Guillain-Barre sendromunun bu iki tedaviye pek cevap verdiği söylenemez.

Kronik polinöritler postinfeksiyöz belirebilirler ve çok uzun yıllar sürebilirler. Sık olarak residivler şeklinde görülürler.

EKSOJEN-TOKSİK NEDENLER
SONUCU GELİŞEN
POLİNÖROPATİLER:

Subakut-kronik tip nöropatilerin nedenleri daha ziyade toksik nedenlerdir, örneğin DFH tedavisinde gelişen veya vinkristin tedavisinde gelişen nöropatiler gibi. DFH tedavisinde gelişen nöropatiler uzun süre tedavide görülürler. Vinkristinde ise tedaviye başladıktan 3-4 hafta sonra polinöropati tablosu gelişebilir. Bu tür polinöropatilerde kafa çiftlerinin de tutulduğunu biliyoruz. Hatta otonom sinir sisteminin de tutulduğu bildirilir (Ailen 1981). Vinkristin ile tedavide hemen her zaman çeşitli nörolojik bulgular uzun zamandır bilinmektedir (Reiter ve ark. 1981). Aslında sitostatik tedaviler sonucu çeşitli hareket bozuklukları ve nörolojik bulgular her geçen yıl artan bir şekilde bildirilmekte olup sitostatik tedavide nöropati yapan etkenler çeşitlidir. Bunların içinde vinkristin özel bir yer almaktadır. Genelde bu komplikasyonlar tedavi kesilince gerilerler, özellikle vinkristin nöropatisi ilaç dozu ile sıkı bir ilişki gösterir.

Çeşitli zehirlenmelerde de polinöropatiler bilinir. Örneğin kurşun ve cıva zehirlenmeleri gibi.

Genetik Nöropatiler:

Bunlar genel anlamda konjenital-hereditör motor veya duysal veya motor-duysal (HMSN) nöropatilerdir. Ender heterojen bir grup hastalık olup henüz daha tam bir sınıflandırma yapılamamıştır. Halen kullanılan çeşitli sınıflandırmalara karşı yoğun tartışmalar yapılmaktadır (Dyck-Ohta 1975, Spohr ve ark. 1981). Genetik nöropatilerin en sık görülen türleri duysal (HSN) veya duysal motor (HMSN) nöropatilerdir. Çok çeşitli hastalıklar genetik nöropatilere yol açabilirler (Tablo - IX)

Tablo - IX

Genetik Nöropatilerin Görüleceği
Hastalıklar

- Metakromatik İftkodistrofi
- Globoid hücre lökodistrofisi (Krabbe hastalığı)
- Abctalipoproteinemi (Bassen-Kornzvcig hastalığı)
- Tangier hastalığı,-
- Rcfsum hastalığı
- Alfa galaktosidaz A-eksikliği (Fabry hastalığı)
- GM₁ ve GM₂ gangliosidozları
- Niemann-Pick hastalığı
- Mukopolisakkaridlerin bazıları (Sanflippo)
- Mukolipidoz tip IV
- Porfiri türleri
- Fenilketonüri
- Amiloidoz

Genetik h ropatilerin sınıflandırmaları halen bunların motor veya duysal olduklarına g re yapılır. Herediter motor-duysal n ropatiler Tablo - X'da g r ld đi gibi sınıflandırılır.

Tablo - X

HMSN'lerin Sınıflandırılması
(Dyck-Ohta 1975)

I.	Oto/.«mal dominant.	
1.	Otozomal dominant.	Progresif peroneai kas atrofisi. (Eş anlam: Charcot-Marie-Tooth hastalığı) ve Roussy-Levy hastalığı. 10 yařın altı. Progresif hastalık. Sinirlerde kalınlaşma.
11.	Otozomal dominant. Tip II:	Çok ender řekil. Tip I'e benzer ancak eller olaya az katılır. Progresif olup periferik sinirlerde kalınlaşma yoktur.
III.	Otozomal resesif:	Dejerine-Sottas hastalığı. 10 yařın �st�nde. Periferik sinirler çok kalınlaşır hatta elle palpe edilir. Çok yavař ilerler.

Bařka yazarlar bu sınıflandırmayı morfolojik bulgulara g re yaparlar. Morfolojik deđiřiklikleri  n planda tutan bu t r sınıflandırmada, elektron mikroskopik bulgulara g re ayrıntı yapılır. B yle bir sınıflandırma yurdumuzun kořullarında iřimize yaramamaktadır.

HMSN'leri spinal kas atrofilerinden ayırt etmek  ok g c t r ve klinik y nden bazen ayırım yapmak olanaksızdır.

Motor bozukluk g stermeyen n ropatlere herediter duysal n ropati (HSN) denir ve bunlarda ayrı sınıflandırılır (Tablo XI).

Tablo - XI

Herediter Duysal N ropatiler (HSN)

Tip-I:	Herediter duysal radik�ler n�ropati (10 yařın �st�)
TipII:	Konjenital duysal n�ropati (Dođumdan sonra)
Tip-III:	Famlyal disotonomi Rilay-Day (10 yařın �st�)
Tip-IV:	Famlyal duysal n�ropa� ile anhidroz ve analjezi
Tip-V:	Progresif olmayan atipik Rilay-Day (Dođumdan sonra)

T rkiye Klinikleri Cilt 6, Sayı 2, 1986

Bu ayırım halen en sık kullanılan řekil olup bunun da zamanla deđiřeceđi kesindir (Nordborg 1981). Bu hastalıkların hemen hepsi otozomal resesif olup sadece Tip-I otozoman dominantdır. Duyu kusurunun  n planda olduđu bu hastalıklarda deride yaralar, n rolojik diđer bulgular, zeka kusuru vb. g r l r. Genelde pek ilerleyici bir hastalık deđildirler. Herediter motor-duysal hastalıkların en iyi bilineni ve prototipi sayılan n ral kas atrofisi dediđimiz Charrot-Marie-Tooth hastalığıdır.

N ral Kas Atrofisi (Charcot-Marie-Tooth Hastalığı)

Herediter-dejeneratif bir hastalık olup periferik sinir sistemini tutar. Serebral bulgular hi  veya minimal olur. Hen z belirli bir metabolik bozukluk saptanamamıştır. Eskiden bu hastalığa peroneal kas distrofisi de denirdi. Halen pek tercih edilen bir ismi yoktur. Tablo — XII'de hastalığın semptomları g r lmektedir.

Tablo - XII

Charcot-Marie-Tooth Hastalığının
Semptomları

Y�r�me bozukluđu
Zamanla ařıl kiriři kontrakt�r� ve ayak deformiteleri geliřmesi (pes kavuř, �eki� parmak)
KVR azalır veya kaybolur
— Yavař ilerler
Distal kas atrofisi geliřir
Duyu kusuru olur (vibrasyon kusuru)
— Bařlangı� yařı 2-3 yařtır
Otozomal dominantdır.

beliren ve daha ađır geliřen resesif řekline Dejerine-Sottas hastalığı denir. Dejerine-Sottas hastalığında periferik sinirler hipertrofiye uđrar ve elle palpe edilebilirler. Her iki t rde de miyelin kılıfında demiyelinizasyon ile remiyelinizasyon bir arada bulunur. Histolojik a ıdan bunların aksonal dejenerasyonundan ayrılma olanađı vardır ama klinik a ıdan aksonal dejenerasyonu demiyelinizasyon ayırtetmek olanaksızdır. Roussy-Levy hastalığı Charcot-Marie-Tooth hastalığına  ok benzer klinik y nden ellerde tremor geliřmesi ile ayırt edilirler. Roussy-Levy'de ataksi de  n plandadır.

Ayırıcı Tanı

Polin ropatilerin en sık karıřtırıldııkları hastalıkları Tablo - XIH'de g stermektedir.

Polin ropatilerin  ok  eřitli hastalıklarda ikinci bir hastalık olarak refakat edebileceđi de unutulmamalıdır.

Tablo - XIII

Polinöropatilerin Karıştırıldığı Hastalıklar

Kuduz
 Poliomyelit
 Miyelit
 Miyopatiler
 Periferik sinir travmaları
 Hipotonik serebral parezi
 Disrafı sendromları
 Spinal kas atrofileri

TEDAVİ

Kesin tedavileri yoktur, önce de belirtildiği gibi steroid tedavisi sadece kronik çeşitlerinde etkili olabilmektedir. Genelde semptomatik tedavi uygulanır, örneğin; ağrı kesici ilaçlar, vejetatif belirtilerin tedavisi, sonraları fizik tedavi, kontraktürlerin önlenmesi gibi. İmmunonöropatilerde immün supresyon tedavisinin yanı sıra plazmaferez tedavisi de uygulanmaktadır. Bu tedavide her seferinde hücreler ayrılır ve 2-3 litre plazma human albümin eriyiği ile değiştirilir. Tedavinin etkisi tartışmalıdır. Bu tedavi sadece kronik türleri için geçerlidir.

KAYNAKLAR

1. Allen JC: Nebenwirkungen der cytostaticschen Therapie auf das ZNS. Aktuelle Neuropadiatrie 2. Hippokrates Verlag Stuttgart, 1981.
2. Asbur AK: Diagnostic considerations in Guillain-Barre Syndrome. Ann. Neurology Suppl. 9. 1-5, 1981.
3. Dyck PJ and M Ohta: Neuronal Atrophy and degeneration predominantly affecting peripheral sensory neurons. In Peripheral Neuropathy. WB Saunders Co. Philadelphia, 1975.
4. Karch D: Klinik der Polyneuropathien. In Moderne Diagnostik und Therapie bei Kindern. W Mortier. Grosse Verlag, Berlin, 1984.
5. Kotlarek F and W Hacke: Oberwiegend sensible Guillain-Barre Syndrom bei hereditär sensibler Neuropathie. In Moderne Diagnostik und Therapie bei Kindern. W Mortier, Grosse Verlag, Berlin, 1984.
6. Nordborg C, N Conradi, P Sourander, B Westerberg: A new type of nonprogressiv sensory neuropathy in children with atypical dysautonomia. Acta Neuropathol. 55, 135-141, 1981.
7. Reiter B, WE Brandeis und R Ludwig: Neurographische Daten bei Vincristine-Neuropathie. Aktuelle Neuropadiatrie 2, Hippokrates Verlag, Stuttgart, 1981.
8. Spohr HL, U Fegeier, G Boragk: Familiäre Dysautonomie (Riley-Day Syndrom). Aktuelle Neuropadiatrie 2. Hippokrates Verlag. Stuttgart, 1981.