

GUILLAIN-BARRÉ SENDROMU

1. TIBBİ REHABİLİTASYON KONGRESİ
6-9 KASIM 2008 ANKARA

DOÇ. DR. FATİH ÖZDAĞ
GATA HAYDARPAŞA EĞİTİM HASTANESİ
NÖROLOJİ SERVİSİ

1916 Fransız nörologlar
Georges Guillain
Jean-Alexandre Barré
André Strohl

GBS ALT TIPLERİ

AIDP
AMAN
AMSAN
FISHER

EPİDEMİYOLOJİ

- 0.6 – 4 / 100 000 tüm dünyadaki insidansı
- 1.2 – 1.9 / 100 000 Avrupa'daki insidansı
- Erkeklerde 1.5 kat fazla
- Sporadik, ancak Kuzey Çin'de yaz epidemileri
- 2/3 hastada son 6 haftada grip benzeri enf. veya gastroenterit

AIDP KLİNİK

- BAŞLANGIÇ SEMPTOMLARI
 - Ekstremitelerde ağrı, parestezi, güçsüzlük
 - % 56 assendan
 - % 32 dört ekstremitelik
 - % 12 desendan
 - Proksimal, distal, hem proksimal hem distal
 - Fasiyal güçsüzlük (oküler motor kaslar etkilenmez)

KLİNİK

- DİSOTONOMİK SEMPTOMLAR
 - Kardiyak aritmi
 - Hipertansiyon
 - Hipotansiyon
 - İleus
 - İdrar retansiyonu

KLİNİK

- Başlangıçtan 2- 4 hafta içinde ilerleme durur
- Genellikle klinik etkilenme orta düzeyde ve hala yürüyebilir
- % 4 – 15 kaybedilir
- Düzeltme periodu lineer; haftalar – aylar sürer
- Uygun tedavilerle seyir değiştirilebilir
- Her şeye rağmen % 10 – 20 kalıcı motor defisit, çabuk yorulma

AMAN KLİNİK

- Sadece motor etkilenme
- Otonomik etkilenme yok yada hafif
- Seyir AIDP'ye göre hızlı
- Düzeltme ya çok hızlı yada çok yavaş

AMSAN KLİNİK

- AIDP kliniğinden ayırmak güç
- Elektrofizyolojik incelemeler

HUGHES DERECELENDİRMESİ

- 0 = sağlıklı
- 1 = belirti ve bulgular hafif, koşabilir
- 2 = bağımsız olarak yürüyebilir
- 3 = yardımla 5 m yürüyebilir
- 4 = yatağa veya iskemleye bağımlı
- 5 = solunum desteğine gereksinim
- 6 = ölüm

Asbury ve Cornblath klinik tanı kriterleri

- I. Tanı için gerekli bulgular
 - A. Bir ekstremiteden daha fazla bölgede ilerleyici güçsüzlük.
Güçsüzlüğün derecesi değişken; bulber ve fasiyal parezi
 - B. Arefleksi (tendon reflekslerinin kaybı)

Asbury ve Cornblath klinik tanı kriterleri

- II. Tanıyı kuvvetle destekleyen bulgular (önem sırasına göre)
 1. Progresyon.
 2. Relatif simetri.
 3. İlimli duyusal semptom ve bulgular.
 4. Kranial sinir tutulumu. Ekstraoküler kas tutulumu nadirdir.
 5. Düzelme.
 6. Otonomik disfonksiyon.
 7. Nörolojik semptomların başlangıcında ateş yoktur.

Asbury ve Cornblath klinik tanı kriterleri

- III. Tanıda şüphe uyandıran durumlar
 1. Belirgin ve ısrarlı asimetric güçsüzlük.
 2. Israrlı mesane veya barsak disfonksiyonu.
 3. Başlangıçta mesane veya barsak disfonksiyonu
 4. BOS'ta 50 veya daha çok mononükleer lokosit/mm³ .
 5. BOS'ta polimorfonükleer lokosit.
 6. Duyu seviyesi varlığı.

Asbury ve Cornblath klinik tanı kriterleri

- IV. Tanıyı dışlayan durumlar
 1. Heksakarbon (volatil solvent) bağımlılığı.
 2. Porfiri tanısını destekleyecek anormal porfirin metabolizması.
 3. Difterik enfeksiyon varlığı.
 4. Kurşun nöropatisi
 5. Pür duyusal sendrom.
 6. Polyo, botulizm, toksik nöropati

Akut Flask Paralizinin Ayırıcı Tanısı

- Beyin sapı strok
- Beyin sapı ensefaliti
- Akut anterior poliomyelit
- Akut myelopati
 - Yer kaplayan lezyon
 - Akut transvers myelit
- Periferel nöropati
 - GBS
 - Kuduz aşısı sonrası nöropati
 - Difterik nöropati
 - Ağır metaller, biyolojik toksinler veya ilaç intoksikasyonları
 - Akut intermitan porfiri
 - Vaskülitik nöropati
 - Kritik hastalık nöropatisi
 - Lenfomatöz nöropati
- Nöromüsküler ileti bozukluklar
 - MG
 - Biyolojik veya endüstriyel toksinler
- Kas hastalıkları
 - Hipokalemi
 - Hipofosfatemi
 - İnflamatuvar myopati
 - Rabdomyoliz
 - Periodik paralizi

GBS için incelemeler

- Tanıyı desteklemek için yapılması gerekenler
 - Elektrofizyoloji
 - BOS incelemesi (şeker, protein, hücre sayımı)

GBS için incelemeler

- Özel durumlarda yapılması gerekenler
 - İdrar ürobilinojen ve delta-aminolevulinik asit düzeyleri
 - Antinükleer antikor
 - Riskli bireylerde HIV
 - İlaç ve toksin taraması

GBS için incelemeler

- Genel tıbbi durumla ilgili incelemeler
 - İdrar analizi
 - Tam kan sayımı
 - Sedim
 - Biyokimyasal incelemeler
 - EKG
 - AC grafisi
 - Solunum fonksiyon testleri

GBS için incelemeler

- Olası etyolojiye yönelik
 - C jejuni için gayta kültürü
 - Pür motor sendromlarda polio için gayta kültürü
 - En az CMV, EBV ve M pneumonia için seroloji
 - GM1, GD1a ve GQ1b gangliositler için antikorlar

ELEKTROFİZYOLOJİ

- Periferal nöropati
- Alt tiplerin sınıflandırması

ELEKTROFİZYOLOJİ

- En az 3 duyusal sinir,
- 3 motor sinir iletimi,
- F yanıtları
- İki yanlı tibial H refleksi

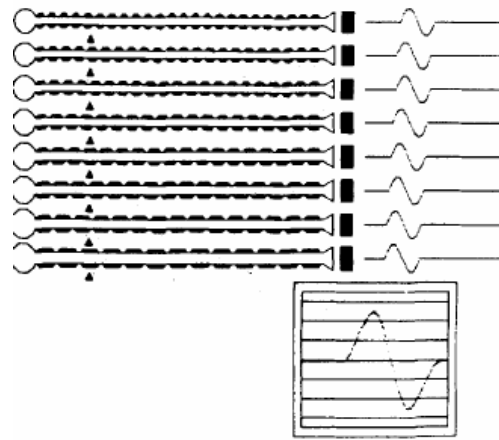
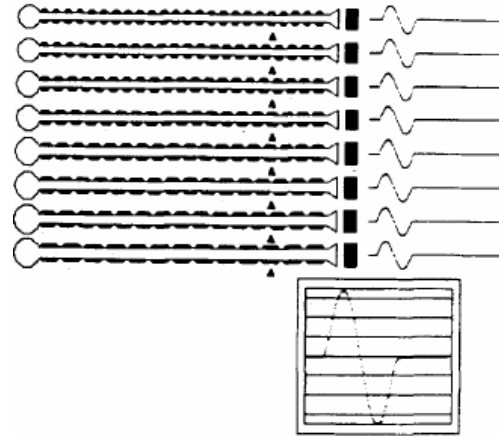
ELEKTROFİZYOLOJİ

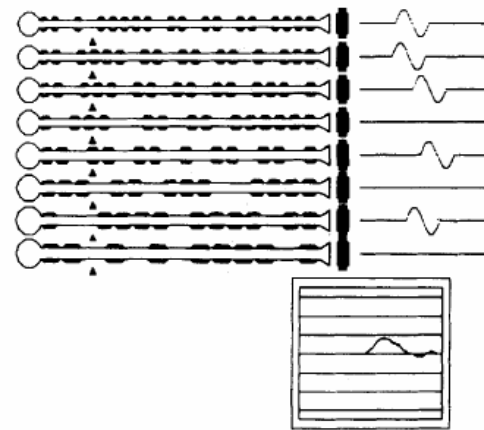
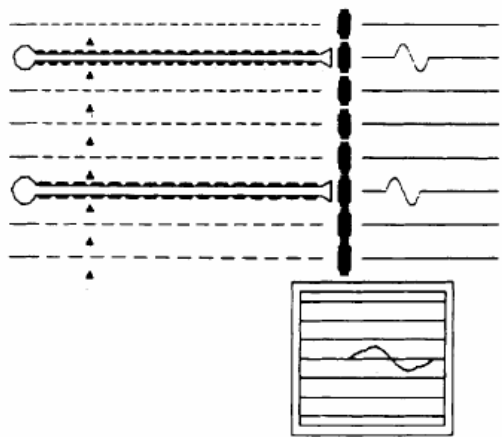
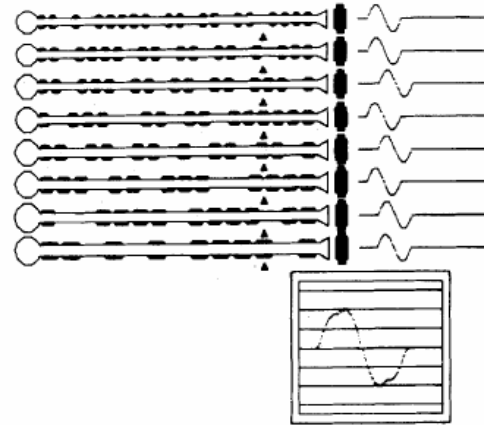
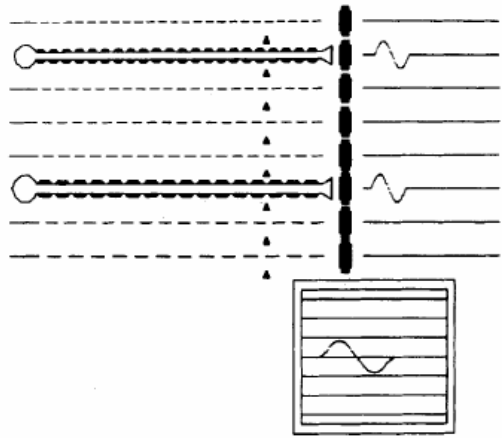
- % 13 vaka başlangıçta normal
- Tekrarlayan incelemeler
- Motor iletim çalışmaları erken dönemlerde anormal
- Duyusal sinir iletim çalışmalarında anormallikler biraz daha geç
- Erken dönemde saptanan anormallikler
 - distal latanslarda gecikme
 - F yanıt latanslarında uzama
 - sinir iletim çalışmalarında yavaşlama
 - parsiyel motor iletim bloğu erken dönemde görülen major anormalliklerden

ELEKTROFİZYOLOJİ

- Zamanla aksonal dejenerasyon
- Duyusal iletim çalışmalarında sural duyu korunur; median duyu incelemeleri anormal

ELEKTROFİZYOLOJİ





ELEKTROFİZYOLOJİ

- Demiyelinizan
- (En az iki sinirin her birinde aşağıdakilerden en az bir tanesi veya diğer tüm sinirler inexitabl iken aşağıdakilerden en az iki tanesi ve dCMAP > %10 NAS)
- MCV < %90 NAS (eğer dCMAP < %50 ise MCV < %85 NAS)
- DML > %110 NÜS (eğer dCMAP < %100 ise DML > %120)
- pCMAP/dCMAP oranı < 0.5 ve dCMAP > %20 NAS
- F cevap latansı > %120 NÜS

ELEKTROFİZYOLOJİ

- Aksonal
- Demyelinizasyon bulgularının hiçbirinin hiçbir sinirde olmaması (eğer dCMAP < % 10 NÜS ise bir sinirde demyelinizasyon olabilir) ve en az iki sinirde dCMAP < %80 NAS.

ELEKTROFİZYOLOJİ

- **Inexitabl**
 - Tüm sinirlerde dCMAP elde edilememesi (veya sadece bir sinirde dCMAP < %80 NAS koşulu ile elde edilebilmesi)
- **Şüpheli**
 - Herhangi bir diğer grub kriterlerine tam olarak uymayan

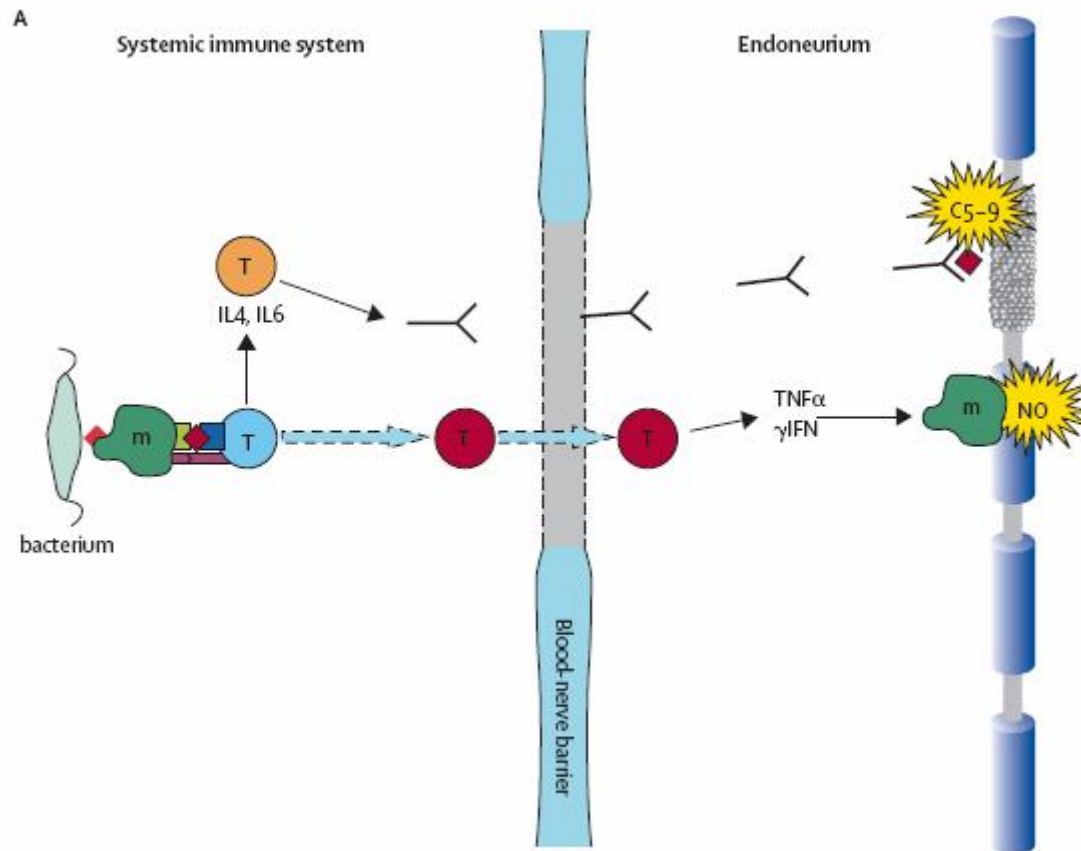
Tanıda zorluklar

- Hafif klinik bulgular ve EMG'de silik bulgular
- İnexitabl motor sinirler
 - Tam motor blok
 - Tam aksonal dejenerasyon

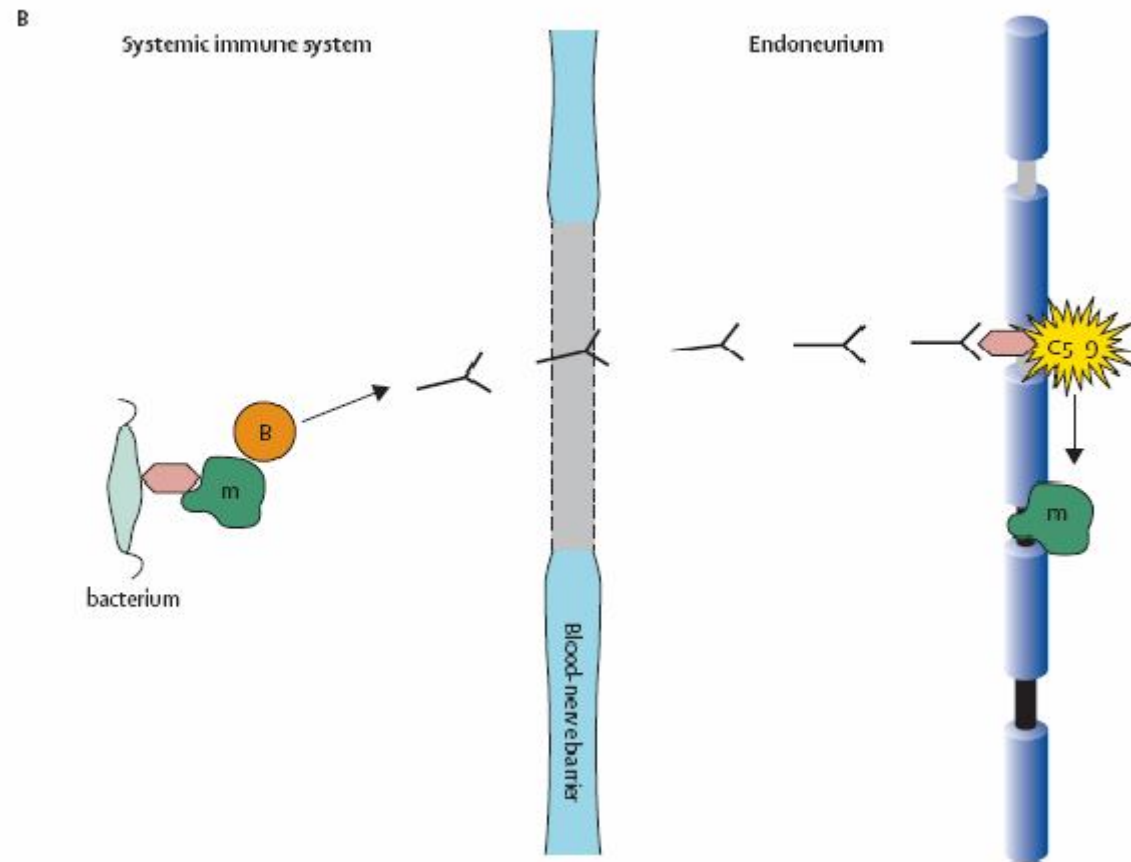
Patogenez

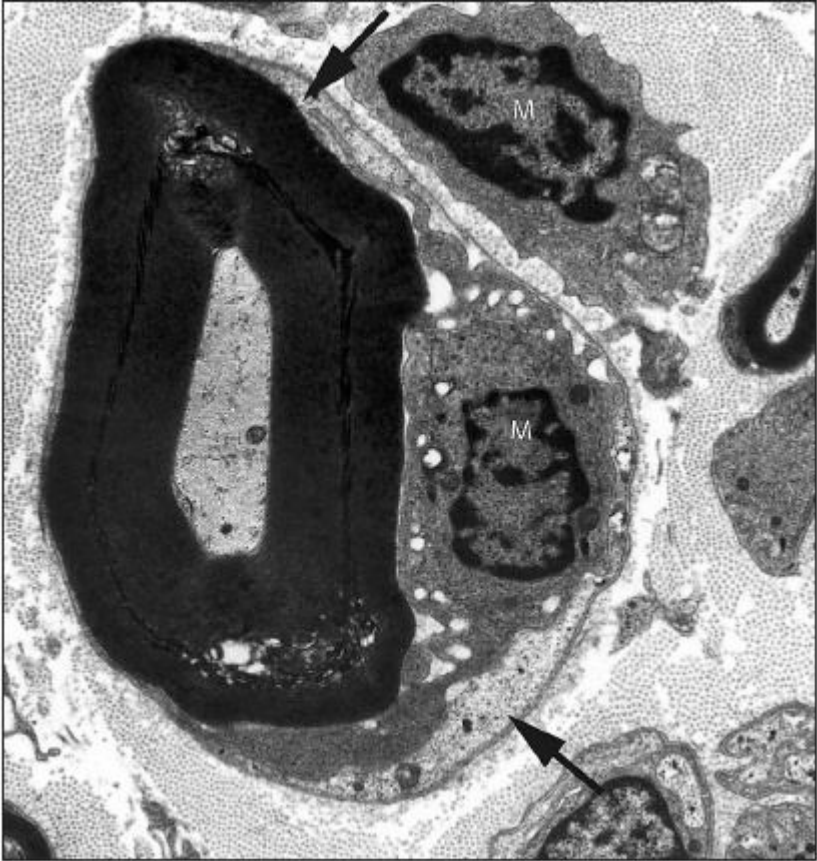
- AIDP:periferik sinirler boyunca multifokal mononükleer hücre infiltrasyonu
- AMAN: Ranvier düğümlerinde makrofaj invazyonu (ventral köklerde)
- AMSAN: hem ventral hem dorsal köklerde

Patogenez



Patogeneze





PROGNOZ

- İleri yaş
- Başlangıçta ağır klinik (4, 5 grade)
- Aksonal patoloji

TEDAVİ

- Genel prensipler
 - Multidisipliner bakım
 - %25 solunum yetmezliđi
 - Otonomik disfonksiyonlar
 - VK ölçülebildiđi moniterizasyon
 - Ambulatuvar deđilse erken dönemden itibaren SC heparin veya kompresyon çorabı

TEDAVİ

- İmmünoterapi
 - PE: 1-2 haftada 5 plazma deęiřimi
 - IVIG: 0.4g/kg/gün dozunda 5 gün
 - Kortikoterapi

TEDAVİ (sorular)

- Hangi hastaya immünoterapi?
- İlk tedavi seçeneğine yanıt alınamadığında ikinci seçenek ne?

TEDAVİ (YENİ SEÇENEKLER)

- kompleman kaskadını inhibe edecek ajanlar
- gangliosidlere karşı gösterilebilen antikoru olan hastalarda bu antikoru süzebilecek özel immün filtreler
- T hücre sitokinleri önleyebilecek ajanlar
- T hücrelerin endonöryuma geçişini engelleyebilecek ajanlar
- nörotrofik faktörler

	Antibodies
Acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (AIDP)	Unknown
Acute motor and sensory axonal neuropathy (AMSAN)	GM1, GM1b, GD1a
Acute motor axonal neuropathy (AMAN)	GM1, GM1b, GD1a, GalNac-GD1a
Acute sensory neuronopathy	GD1b
Acute pandysautonomia	
Regional variants	
Fisher's syndrome	GQ1b, GT1a
Oropharyngeal	GT1a
Overlap	
Fisher's syndrome/ Guillain-Barré-syndrome overlap syndrome	GQ1b, GM1, GM1b, GD1a, GalNac-GD1a

Table 1: Classification of Guillain-Barré syndrome and related disorders and typical antiganglioside antibodies, by pathology

	Netherlands 1987-96 (n=476) ²⁰	North America and Europe 1993-95 (n=383) ²⁹
<i>C jejuni</i>	32	23
Cytomegalovirus	18	8
Epstein-Barr virus	7	2
<i>M pneumoniae</i>	9	Not tested

Table 2: Preceding infections detected serologically in two large series of patients with Guillain-Barré syndrome