



Olgu Sunumu/Case Report

Çocuklarda nadir görülen bir Guillan Barre sendromu alt türü: Akut aksonal motor nöropati

A rare subtype of Guillain Barre syndrome in children: Acute axonal motor neuropathy

Hatice UYGUN<sup>1</sup>, İbrahim Hakan BUCAK<sup>2</sup>, Yunus COŞAR<sup>2</sup>, Hilal AYDIN<sup>3</sup>, Mehmet TURGUT<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Adıyaman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, 02040, Adıyaman-Türkiye

<sup>2</sup>Adıyaman Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Pediatri Anabilim Dalı, 02040, Adıyaman-Türkiye

<sup>3</sup>Balıkesir Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, 10145, Balıkesir-Türkiye

<sup>4</sup>Adıyaman Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, 02040, Adıyaman-Türkiye

**Atıf gösterme/Cite this article as:** Uygun H, Bucak İH, Coşar Y, Aydın H, Turgut M. Çocuklarda nadir görülen bir Guillan Barre sendromu alt türü: Akut aksonal motor nöropati. *ADYÜ Sağlık Bilimleri Derg.* 2022;8(1):92-95. doi:10.30569.adiyamansaglik.1023000

Öz

Guillan Barre Sendromu en sık görülen akut, immün aracılı demiyelinizan poliradikulonöropatidir. Guillan Barre Sendromu klinik ve elektrofizyolojik bulgularına göre alt türlere ayrılır. Bu alt türlerden birisi olan akut aksonal motor nöropati çocuklarda çok nadir görülür. Bu çalışmada ayaklarında ve ellerinde uyuşma, gözlerini tam olarak kapatamama, peltek konuşma, ısıklık çalamama şikâyeti ile başvuran ve fizik muayenesinde hiperrefleksi saptanan akut aksonal motor nöropati tanılı on altı yaşındaki erkek olguyu sunuyoruz.

**Anahtar Kelimeler:** Çocuk; Guillan Barre sendromu; Nöropati.

Abstract

Guillan Barre Syndrome is the most common acute, immune-mediated demyelinating polyradiculoneuropathy. Guillan Barre Syndrome is divided into subtypes based on clinical and electrophysiological findings. Acute axonal motor neuropathy, one of these subtypes, is very rare in children. In this study, we present a sixteen-year-old male patient with a diagnosis of acute axonal motor neuropathy, who presented with numbness in his feet and hands, inability to close his eyes fully, slurred speech, and inability to whistle, and hyperreflexia was found in his physical examination.

**Keywords:** Child; Guillan Barre syndrome; Neuropathy.

**Yazışma Adresi/Address for Correspondence:** Hatice UYGUN, Adıyaman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, 02040, Adıyaman-Türkiye, E-mail: [ozhanhatice@hotmail.com](mailto:ozhanhatice@hotmail.com)

**Geliş Tarihi/Received:**15.11.2021

**Kabul Tarihi/Accepted:**31.01.2022

**Yayın Tarihi/Published online:**23.04.2022



## Giriş

Guillan Barre Sendromu (GBS) en sık görülen akut, immün aracılı demiyelizan poliradikulonöropatidir. Görülme sıklığı 0.6-4.0/100.000'dir.<sup>1,2</sup> Bu hastalıkta birkaç gün içinde gelişen güçsüzlük, derin tendon reflekslerinin kaybı, minimal duyu kaybı, beyin omurilik sıvısı (BOS) incelemesinde albüminositolojik disosiasyon izlenir.<sup>2,3</sup> GBS klinik ve elektrofizyolojik bulgulara dayanarak; klasik demiyelinizan form, akut inflamatuvar demiyelinizan polinöropati (AIDP), akut aksonal motor nöropati (AMAN), akut motor-duyusal aksonal nöropati (AMSAN) ve diğer GBS türleri olarak sınıflandırılır.<sup>4-6</sup> Ancak elektrofizyolojik bulgular GBS'nin tanısında ve sınıflandırılmasında belirleyici rol oynar.<sup>7</sup> AMSAN'ı klinik bulgulara göre ayırt etmek zordur. AMAN, klinik olarak duyusal tutulumu olmayan motor nöropati ile karakterizedir. AMAN tanısı, elektrofizyolojik incelemede birleşik kas hareket potansiyellerinin azalmasına (BKAP), duyusal sinir hareket potansiyeli (SNAP)'inde değişiklik olmamasına ve demiyelinizan bulguların olmamasına dayanır.<sup>8</sup> AMAN erkek çocuklarda kızlara göre daha sık görülür ve olguların çok büyük kısmı tamamen normale döner.<sup>9-11</sup> AMAN hastalarına erken evrelerde AİDP teşhisi konulabilir.

Bu olgu sunumunda atipik klinik bulgularla kliniğimizde takip ettiğimiz AMAN tanılı çocuk olguyu sunmayı amaçladık.

## Olgu Sunumu

On altı yaşında erkek olgu, üçüncü basamak bir hastanenin acil servisine ayaklarda ve ellerde uyuşma, gözlerini tam kapatamama, kaşlarını kaldıramama, peltek konuşma, ısıklık çalamama şikâyeti ile başvurdu. Olgunun hikayesinden bir hafta önce Suudi Arabistan yolculuğu yaptığı, şikayetlerinin döndükten üç gün sonra başladığı ve olgunun yolculuk sırasında herhangi bir hastalık belirtisi yaşamadığı, hayvanlar ile temasının olmadığı öğrenildi. Özgeçmişinden prenatal, natal ve postnatal öyküsünün normal olduğu, gelişiminin

yaşlıtlarına uygun olduğu ve daha öncesinde benzer bir hastalık yaşamadığı öğrenildi. Soygeçmişinde özellik yoktu. Olgunun yapılan fizik muayenesinde; genel durumu iyi, gözlerini tam olarak kapatamıyor, kaşlarını kaldıramıyor, ısıklık çalamıyor, üfleyemiyor idi. Ense sertliği yok, meninks irritasyon bulguları negatif, ışık refleksi +/+, derin tendon refleksleri hiperaktif, patolojik refleks yok, serebellar testleri normal, duyu muayenesi normal, diğer kranial sinir muayeneleri normal olarak izlendi.

Olgudan bilateral periferik fasial sinir paralizisi ve olası atipik seyirli GBS etyolojisine yönelik olarak yapılan hematolojik, biyokimyasal tetkikler ile idrar ve gaita tetkikleri normal, vitamin B 12: 159 pg/ml, TSH: 1,15 mU/L, brusella tüp aglütinasyon testi, atipik mikroorganizmalara yönelik olarak yapılan indirekt floresan antikor testleri, romatolojik hastalıklara yönelik tarama testleri ve Borrelia Burgdorferi'e yönelik olarak yapılan testler negatif saptandı.

Lomber ponksiyon (LP) sonucunda BOS mikroskopik incelemesinde hücre izlenmedi. BOS proteini:340 mg/dL (15-45), BOS glukozu:64 mg/dL (eş zamanlı kan şekeri:118 mg/dL) idi ve BOS kültüründe üreme olmadı. BOS immünoglobulin indeksi:0,86 mg/dL (0,28-0,66), BOS oligoklonal bant tip 1, Adenozin deaminaz düzeyi ve BOS gangliozid panel negatif olarak sonuçlandı.

Kranial ve spinal magnetik rezonans görüntülemesi (MRG) normal olarak sonuçlanan olgunun Elektro miyografi (EMG) sonucu: bilateral alt ekstremite peroneal iletiler alınamadı, bilateral alt ekstremite tibial sinir BKAP amplitüdüleri düşük izlendi, F dalga yanıtları kaydedilemedi, bulgular aksonal dejenerasyon ile seyreden motor polinöropati ile uyumlu olarak raporlandı. EMG bulguları ve BOS'ta izlenen albüminositolojik disosiasyon sonuçlarının değerlendirilmesiyle olguya AMAN tanısı kondu.

Olguya intravenöz immünoglobulin (IVIG) 1 gr/kg/gün dozunda ve ardışık iki gün verildi. IVIG tedavisi sonrasında olgunun elleri ve ayaklarında mevcut olan uyuşma

şikâyeti azaldı. Birinci ay poliklinik kontrolünde olgunun ellerinde ve ayaklarında izlenen uyuşukluk şikâyeti gerilemişti, gözlerini tam olarak kapatabiliyordu, peltek konuşma azalmıştı. Olgunun derin tendon refleksleri normoaktif saptandı ancak hala ısıklık çalamıyordu ve alnını kırıştıramıyordu.

## Tartışma

Bazı GBS alt tipleri ülkeler arasında farklı dağılım gösterebilir.<sup>4,5</sup> Literatür incelendiğinde AIDP'nin en sık olarak görülen GBS türü olduğu belirtilmekle birlikte Hadden ve ark. yaptığı çalışmada AMAN ve AIDP'nin sıklığı birbirine yakın olarak bulunmuştur.<sup>5,8</sup>

AMAN, klinik olarak duysal tutulumu olmayan motor nöropati ile karakterizedir.<sup>8</sup> Olgularda fizik muayenede kuvvet kaybı ile birlikte arefleksi ya da hiporefleksi izlenir.<sup>3</sup> Bizim olgumuzda normalden farklı olarak derin tendon refleksleri hiperaktif olarak izlendi.<sup>12</sup>

Çocukluk çağında GBS klinik bulguları erişkin yaş grubu ile benzerdir. Ancak meningeal irritasyon bulguları, kranial sinir tutulumu, flask kuadripleji ve disotonomi çocuklarda erişkin yaş grubundan daha sık görülür.<sup>13</sup> AMAN sıklığı çocuklarda erişkin yaş grubuna göre daha düşüktür ancak erkek çocuklarda kız çocuklara oranla daha fazla saptanır. Literatür incelendiğinde AMAN'ın genellikle yaşamın üçüncü senesinden sonra ortaya çıktığı ve ortalama yaşın 6-7 yaş olduğu bildirilmektedir. Bizim olgumuz literatürün aksine 16 yaşında idi.<sup>10,13</sup>

AMAN, *Campylobacter jejuni* enfeksiyonundan sonra ortaya çıkabilmektedir ve olguların bir bölümünde Lyme serolojisi pozitif saptanabilmektedir.<sup>9</sup> Olgumuzda gastroenterit kliniği yoktu. Gönderilen gaita mikrobiyolojik tetkikleri ve *Borrelia burgdorferi* testleri normal olarak saptandı.

Literatür incelendiğinde anti gangliozid antikorun bazı AMAN olgularında pozitif olduğu belirtilmektedir.<sup>9</sup> Bizim olgumuzda anti gangliozid antikor test sonuçları negatif olarak sonuçlandı.

AMAN tanısı, elektrofizyolojik incelemede BKAP'de azalmanın olması ve

SNAP'da değişiklik olmaması ve demiyelinizan bulguların olmamasına dayanır.<sup>8</sup> Bu nedenle AMAN hastalarına erken evrelerde yanlılıkla AIDP teşhisi konulabilir.<sup>10</sup> Elektrofizyolojik olarak sınıflandırılmış AMAN 'nın flask paralizi dışında atipik semptomları bildirilmemiştir. AMAN ile uyumlu EMG'yi olan olgumuz alışılmışın dışında bir GBS alt tipidir.

GBS'de BOS'da protein seviyesinde artış ve albuminositolojik disosiasyon vardır. Bizim olgumuzda da BOS'ta protein düzeyi yüksekti, BOS mikroskopik incelemesinde hücre izlenmedi (albuminositolojik disosiasyon). GBS tedavisinde immünoglobulinler ve plazmaferez kullanılabilir. Ancak çocuk olgularda kullanım kolaylığı, ekipman gerektirmemesi ve sonuçlarının da benzer olması nedeni ile IVIG tedavisi tercih edilir.<sup>13-16</sup> Olgumuza 1 mg/kg/gün dozunda ve ardışık iki gün IVIG tedavisi verildi ve tedavi sonrası 15. gün yapılan kontrol EMG'de patolojik bulgularda belirgin düzelme izlendi. Birinci ay poliklinik kontrolünde olgunun ellerinde ve ayaklarında izlenen uyuşukluk şikâyeti gerilemişti, gözlerini tam olarak kapatabiliyordu, peltek konuşma azalmıştı. Olgunun derin tendon refleksleri normoaktif saptandı ancak hala ısıklık çalamıyordu ve alnını kırıştıramıyordu. Olgu fizik muayene bulgularının tamamen düzelmesi gerçekleşmediği için çocuk nöroloji polikliniği tarafından takip edilmektedir.

## Sonuç

Bu çalışmada elektrofizyolojik olarak sınıflandırılmış AMAN 'nın hiperrefleksi gibi atipik bulgular ile gelen olgularda da ortaya çıkabileceğini vurgulamaya çalıştık.

## Araştırmanın Etik Boyutu

Çalışma olgu sunumu olduğu için etik kurul izni alınmamış ayrıntılı bilgilendirilmiş onam alınmıştır. Helsinki deklarasyonuna uyularak bu olgu sunumu için hastanın vasiinin yazılı onamı alındı.

## Bilgilendirilmiş Onam

Çalışmamız için ayrıntılı hasta onamı alınmış ve ek dosya olarak yüklenmiştir.

## Yazar Katkıları

Fikir ve tasarım: H.U, H.A; Verilerin işlenmesi H.U, C.Ş; Analiz ve yorum: H.U, İ.H.B, M.T; Literatür taraması H.A, C.Ş, İ.H.B; Makale yazımı H.U, C.Ş; Eleştirel yaklaşım İ.H.B, M.T

## Çıkar Çatışması Beyanı

Yazarların herhangi bir çıkara dayalı ilişkisi yoktur.

## Araştırma Desteği

Çalışma için herhangi bir destek alınmamıştır.

## Beyanlar

Çıkar çatışması beyanı ve telif hakkı ile ilişkili beyan dosya olarak yüklenmiştir.

## Hakem Değerlendirmesi

Dış bağımsız.

## Kaynaklar

1. Korinthenberg R, Schulte Monting J. Natural history and treatment effects in Guillain-Barre syndrome: a multicentre study. *Arch Dis Child*. 1996;74: 281–87.
2. Dhadke SV, Dhadke VN, Bangar SS, Korade MB. Clinical Profile of Guillain Barre Syndrome. *J Asso Physicians India*. 2013;61: 168-172.
3. Ropper AH. The Guillain-Barré syndrome. *N Engl J Med*. 1992;326:1130–1136.
4. Nagasawa K, Kuwabara S, Misawa S et al. Electrophysiological subtypes and prognosis of childhood Guillain- Barré syndrome in Japan. *Muscle Nerve*. 2006;33:766–770.
5. Tekgul H, Serdaroglu G, Tutuncuoglu S. Outcome of axonal and demyelinating forms of Guillain-Barre syndrome in children. *Pediatr Neurol*. 2003;28:295–299.
6. Hughes RAC, Comblath DR. Guillain-Barre' syndrome. *Lancet*. 9497;366:1653–1666.
7. Uncini A, Manzoli C, Notturmo F, Capasso M. Pitfalls in electrodiagnosis of Guillain-Barre' syndrome subtypes. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2010;81(10):1157-1163.
8. Hadden RDM, Comblath DR, Hughes RAC et al. Electrophysiological classification of guillain-barre' syndrome: clinical associations and outcome. *Ann Neurol*. 1998;44:780–788.
9. Capasso M, Caporale CM, Pomilio F, Gandolfi P, Lugaresi A, Uncini A. Acute motor conduction block neuropathy. Another Guillain-Barre' syndrome variant. *Neurology*. 2003;61(5):617–622.
10. Kannan MA, Ch RK, Jabeen SA, Mridula KR, Rao P, Borgohain R. Clinical, electrophysiological subtypes and antiganglioside antibodies in childhood Guillain-Barre syndrome. *Neurology India*. 2011;59(5):727-732.
11. Soysal A, Aysal F, Caliskan B et al. Clinico-electrophysiological findings and prognosis of Guillain- Barré syndrome–10 years' experience. *Acta Neurol Scand*. 2011;123:181–186.
12. Singhal V, Bhat KG. Guillain-Barre syndrome with hyperreflexia: A variant. *J Pediatr Neurosci*. 2011;6:144–5
13. Korinthenberg R, Schessl J, Kirschner J. Clinical Presentation and Course of Childhood Guillain- Barré Syndrome: A Prospective Multicentre Study. *Neuropediatrics*. 2007; 38(1):10-17.
14. Koul R, Al-Futaisi A, Chacko A et al. Clinical Characteristics of Childhood Guillain-Barre Syndrome. *Oman Med J*. 2008; 23(3): 158–61.
15. Kalra V, Sankhyan N, Sharma S, Gulati S, Choudhry R, Dhawan B. Outcome in childhood Guillain-Barre syndrome. *Indian J Pediatr* 2009;76:795–799.

16. Hicks CW, Kay B, Worley SE, Moodley M. A clinical picture of Guillain-Barré syndrome in children in the United States. *J Child Neurol*. 2010;25:1504–1510.