

## Guillain-Barré Sendromu (GBS)

Vildan Yayla

### TND Nöromusküler Hastalıklar Bilimsel Çalışma Grubu

Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, İstanbul

Periferik sinir sisteminin akut başlangıçlı, bağışıklık bozukluğuna bağlı olarak ortaya çıkan (gevşek felç) hastalığıdır.

Akut inflamatuvar demiyelinizan poliradikulonöropati (AIDP) ile eş anlamlı kullanılmaktaysa da AMAN (Akut motor aksonal nöropati), AMSAN (Akut motor - duysal aksonal nöropati), Miller Fisher sendromu gibi farklı formları vardır.

Yüz binde 1- 2 oranındadır, çocukluktan ileri yaşa kadar her yaşta görülür. Genellikle hastalığın başlangıcından 1- 4 hafta öncesinde, üst solunum yolu enfeksiyonu, gastroenterit gibi bir enfeksiyon, cerrahi girişim, aşılama, doğum öyküsü mevcuttur.

GBS hızla kol ve bacakların uç kısımlarında, oldukça simetrik uyuşmalar ile başlar. Bu duysal belirtiler ile birlikte veya günler içinde oldukça simetrik kuvvetsizlik eklenir. Yüz felci, yutma ve solunum güçlükleri eşlik edebilir. Kol veya bacaklarda (birden fazla) ilerleyici kas kuvvetsizliği, muayenede reflekslerin alınmaması tanı için gereklidir. Hastalık hızla ilerleme gösterir ve olguların yarısında 2 hafta, %90'ında 4 haftada oluşabilecek maksimum etkilenmeye ulaşılır. Olguların yarısından fazlası yürüyemez hale gelir. Hastaneye yatırılan hastaların yaklaşık üçte biri solunum desteğine ihtiyaç duyar, yoğun bakım ünitelerinde takip edilir. Kalp aritmileri, ortostatik hipotansiyon, hipertansiyon krizleri gibi otonomik bulgular görülebilir. Olguların %50'si iz bırakmadan iyileşir. Ölüm veya ağır sekel oranı %6-17 arasındadır.

Taniya yardımcı laboratuvar yöntemleri beyin omurilik sıvısı (BOS) ve elektromiyografi (EMG) incelemeleridir. BOS'ta protein yüksek, hücre 10/mm<sup>3</sup>'dan azdır. EMG de sinir ileti hızı yavaşlamaları, ileti blokları gibi demiyelinizasyon bulguları izlenir.

Hafif olgularda (yardımsız yürüyor, solunum sorunu olmayan) hastanede gözleme alınır ve destekleyici tedavi uygulanır. Plazma değişimi (PE) ve intravenöz immunglobulin (IVIG) tedavileri desteksiz yürüyebilen hastalarda önerilmemektedir. Hafif olgular hastalığın erken döneminde ise PE veya IVIG *olası endikasyonu* söz konusudur.

Yutma güçlüğü, solunum bozukluğu olan, yardımsız yürüyemeyen hastalar hızla tedavi edilir. Hastalık başlangıcı PE'in en yararlı olduğu dönemdir, IVIG tedavisi de, PE ile eşit düzeyde etkindir.




Solunum yetersizliği, otonomik tutulum, derin ven trombozu ve pulmoner emboli önlem ve tedavileri uygulanır.

Hastalığın seyrini etkileyen başlıca faktörler, yaşın 50'nin üzerinde olması, solunum desteği gereksinimi, tedavi başlandığı sırada kuvvet kaybının fazla olması, başlangıçta hızlı ilerlemen ve öncelik eden belirli enfeksiyonlardır.

PE ve IVIG düzelmeye sağlamakla birlikte bu tedavilerin kullanılması ile ölüm oranları (%5-15) değişmemiştir.

### KAYNAKLAR:

1- Al-Shekhlee A, Hachwi RN, Preston DC, Katirji B. New criteria for early electrodiagnosis of acute inflammatory demyelinating polyneuropathy. Muscle Nerve 2005; 32(1):66-72.

- 2- Bella IR: Acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. In: Deymeer F (ed). *Neuromuscular Diseases: From Basic Mechanisms to Clinical Management*. Monogr Clin Neurosci. Basel: Karger, 2000: 147-162.
- 3- Czaplinski A, Steck AJ. Immune mediated neuropathies An update on therapeutic strategies. *J Neurol* 2004; 251: 127–137.
- 4-Dalakas MC. Intravenous immunoglobulin in the treatment of autoimmune neuromuscular diseases: present status and practical therapeutic guidelines. *Muscle Nerve* 1999; 22(11): 1479-1497.
- 5- Donofrio PD. Immunotherapy of idiopathic inflammatory neuropathies. *Muscle Nerve* 2003; 28: 273–292.
- 6- Fletcher DD, Lawn ND, Wolter TD, Wijdicks EF. Long-term outcome in patients with Guillain-Barre Syndrome requiring mechanical ventilation. *Neurology* 2000; 54(12): 2311-2315.
- 7- Finsterer J. Treatment of immune-mediated, dysimmune neuropathies. *Acta Neurol Scand* 2005; 112: 115–125.
- 8- French Cooperative Group on Plasma Exchange in Guillain-Barré syndrome. Appropriate number of plasma exchange in Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol* 1997; 41: 298-306. 
- 9- French Cooperative Group on Plasma Exchanges and Guillain-Barré syndrome. Efficiency of plasma exchange of plasma exchange in Guillain-Barré syndrome: role of replacement fluid. *Ann Neurol* 1987; 22: 753-761. 
- 10-Green DM, Ropper AH. Mild Guillain-Barre Syndrome. *Arch Neurol* 2000; 58(7): 1098-1101
- 11- Guillain-Barre Syndrome Steroid Trial Group. Double-blind trial of intravenous methylprednisolone in Guillain-Barre Syndrome. *Lancet* 1993; 341(8845): 586-590.
- 12- Guillain-Barré Syndrome Study Group. Plasmapheresis and acute Guillain-Barré syndrome. *Neurology* 1985; 35: 1096-1104.
- 13- Hughes RAC, Newsom-Davis JM, Perkin GD, Pierce JM. Controlled trial of prednisolone in acute polyneuropathy. *Lancet* 1978; 2: 750-753.
- 14- Hughes RAC, Swan AV, Raphael JC, Annane D, van Koningsveld R, van Doorn PA. Immunotherapy for Guillain-Barre syndrome: a systematic review *Brain* 2007; 130: 2245-2257.
- 15- Kuwabara S, Mori M, Ogawara K, Hattori T, Yuki N. Indicators of rapid clinical recovery in Guillain-Barre syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2001; 70: 560–562.
- 16- Kuwabara S, Mori M, Ogawara K, Hattori T, Oda S, Koga M, Yuki N. Intravenous immunoglobulin therapy for Guillain-Barré syndrome with IgG anti-GM1 antibody. *Muscle Nerve* 2001; 24: 54-58.
- 17- McKhann GM, Griffin JW, Cornblath DR, Mellits ED, Fisher RS, Quaskey SA, the Guillain-Barré Syndrome Study Group. Plasmapheresis and Guillain-Barré syndrome. Analysis of prognostic factors and the effect of plasmapheresis. *Ann Neurol* 1988; 23: 347-353. 
- 18- Plasma exchange/Sandoglobulin GBS Trial Group. Randomized trial of plasma exchange, intravenous immunoglobulin, and combined treatments in Guillain-Barré syndrome. *Lancet* 1997; 349: 225–230.
- 19- Van der Meche FG, Schmitz PI. A randomized trial comparing intravenous immune globulin and plasma exchange in Guillain-Barre Syndrome. Dutch Guillain-Barre Study Group. *N Engl J Med* 1992; 326(17):1123-1129.
- 20- Van Koningsveld R, Schmitz P I M, Van der Meché F G A, Visser L H, Meulstee J, Van Doorn P A, for the Dutch GBS study group. Effect of methylprednisolone when added to standard treatment with intravenous immunoglobulin for Guillain-Barré syndrome: randomised trial. *Lancet* 2004; 363:17, 192-196.

- 22- Van Koningsveld R, Van Doorn PA. Steroids in the Guillain-Barré syndrome: is there a therapeutic window? *Neurologia*. 2005; 20(2): 53-57.
- 23- <http://www.neuro.wustl.edu/neuromuscular/naltbrain.html>.