



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Çocuk Servisi Mavi Servis Olgu Sunumu

02.02.2023

Arş. Gör. Dr. Rana ÖZTÜRK



1. Olgu: 16 yaşıında erkek hasta

- Şikayeti: Kollarda uyuşma, bacaklarda güçsüzlük

Hikaye:

- Bilinen kronik bir hastalığı olmayan aktif spor yapan 16 yaşında erkek hasta, yaklaşık 3-4 hafta önce üst solunum yolu enfeksiyonu geçirmiş.
- 10 gün önce her iki bacağında ağrı, el parmaklarında ise uyuşma ve karıncalaşma başlamış. Yürüyememe ve kollarında güçsüzlük gelişmeye başlayınca dış merkeze başvurmuş. İki gün sonra şikayetlerinde artma olunca hasta tarafımıza yönlendirilmiş.
- Yapılan muayenesinde dört ekstremitede güçsüzlük ve ataksi saptanan hastanın servise yatırışı yapıldı.

Özgeçmiş:

- Prenatal: Özellik yok
- Natal: Miadında 3400 gram olarak NVSY ile doğmuş.
- Postnatal: YDYBÜ yatışı yok.
- Aşılar: Takvime uygun.
- Bilinen tanı almış ek hastalığı yok.
- Bilinen alerjisi yok.
- Geçirilmiş ameliyat öyküsü yok.

Soygeçmiş

- Anne: 46 yaş, sağ-sağlıklı
- Baba: 40 yaş, sağ-sağlıklı
- Anne baba arasında akrabalık öyküsü yok.

- 1.Çocuk: 18 yaş, Kız, sağ-sağlıklı
- 2.Çocuk: Hastamız
- 3.Çocuk: 9 yaş, Erkek, sağ-sağlıklı

Fizik Muayene

Vital Bulgular:

- Ateş: 36.6°C
- KTA: 94 atım/dk
- Solunum sayısı: 24 /dk
- Kan basıncı:120/80 mmHg
- SPO2: % 95

Fizik Muayene

- Genel durum iyi.
- Deri: Turgor, tonus doğal. Cilt ikterik görünümde.
- Baş-Boyun: Saç ve saçlı deri doğal, kafa yapısı simetrik.
LAP yok
- Gözler: Bilateral ışık refleksi var. Her yöne göz hareketleri doğal. Anizokori yok, pupiller izokorik. Sklera ve konjonktiva doğal.
- KBB: Orofarenks doğal , tonsiller doğal.

Fizik Muayene

- Solunum Sistemi: Bilateral akciğer sesleri doğal. Her iki hemitoraks solunuma eşit katılıyor. Dinlemekle ral, ronküs yok. Retraksiyon yok. Toraks deformitesi yok. Ekspiryum uzunluğu yok.
- Dolaşım Sistemi: S1+ S2+ Ritmik. Üfürüm yok.
- GİS: Batın rahat. Defans, rebound yok.
- Ürogenital Sistem: Haricen erkek. Anomali yok.

Fizik Muayene

- Nörolojik muayene: Bilinç açık. Koopere, oryante, çevreyle ilgili. Meningeal irritasyon bulgusu yok.
- Serebellar muayene normal. **Ataksik yürüyüş mevcut.**
- **DTR'leri alınamadı.**
- Duyu muayenesi normal.
- Ekstremiteler: Kas kitlesi ve tonusu doğal. Deformite yok. Eklem hareket kısıtlılığı yok.
- Kas gücü;
 - **Üst ekstremitte proksimal 4/5, distal 4-/5**
 - **Alt ekstremitte proksimal 4/5, distal 4+/5**
- Kraniyal sinir muayenesi normal. Yutma güçlüğü, solunum sıkıntısı yok.
- İdrar/gaita retansiyonu/inkontinansı yok.

2. Olgu: 6 yaşımda erkek hasta

- Şikayeti: Yürüyememe, bacaklarda ağrı, baş ağrısı, halsizlik

Hikaye:

- Daha önce bilinen herhangi bir hastalığı olmayan hasta **1 hafta önce yürürken ayağı takılıp düşünce** dış merkeze başvurmuş.
- Burada çekilen direkt grafide herhangi bir patoloji saptanmayan hastanın ertesi gün bacaklarında ağrı şikayeti gelişmiş.
- Sonrasında yürüyememe, aşırı terleme, baş ağrısı şikayetleri eklenmesi üzerine 1 hafta önce hastanemizin acil servisine başvurmuş.
- Yapılan fizik muayenesinde **alt ekstremitelerde kas gücü kaybı ve DTR (-) olarak saptanmış**. Ayrıca ense sertliği ve kernig ile brudzinski pozitifliği de olan hastanın servise yatırışı yapılmış.

Özgeçmiş:

- Prenatal: Özellik yok
- Natal: Miadında C/S ile doğmuş.
- Postnatal: YDYBÜ yatışı yok, sarılık yok
- Aşılar: Takvime uygun.
- Bilinen tanı almış ek hastalığı yok.
- Bilinen alerjisi yok.

Soygeçmiş

- Anne: 32 yaş, sağ-sağlıklı
- Baba: 37 yaş, sağ-sağlıklı
- Anne baba arasında akrabalık öyküsü yok.
- 1.Çocuk:Hastamız

Fizik Muayene

Vital Bulgular:

- Ateş: 36.5°C
- KTA: 76 atım/dk
- Solunum sayısı: 24 /dk
- Kan basıncı: 110/82 mmHg
- SPO2: % 99

Fizik Muayene

- Genel durum iyi.
- Deri: Turgor, tonus doğal.
- Baş-Boyun: Saç ve saçlı deri doğal, kafa yapısı simetrik. LAP yok
- Gözler: Bilateral ışık refleksi var. Her yöne göz hareketleri doğal. Anizokori yok, pupiller izokorik. Sklera ve konjonktiva doğal.
- KBB: Orofarenks doğal , tonsiller doğal.

Fizik Muayene

- Solunum Sistemi: Bilateral akciğer sesleri doğal. Her iki hemitoraks solunuma eşit katılıyor. Dinlemekle ral, ronküs yok. Retraksiyon yok. Toraks deformitesi yok. Ekspiryum uzunluğu yok.
- Dolaşım Sistemi: S1+ S2+ Ritmik. Üfürüm yok.
- GİS: Batın rahat. Defans, rebound yok.
- Ürogenital Sistem: Haricen erkek. Anomali yok.

Fizik Muayene

- Nörolojik muayene: Bilinç açık. Koopere, oryante, çevreyle ilgili.
- **Ense sertliği mevcut. Kernig ve brudzinski pozitif.**
- Ekstremiteler: Kas kitlesi ve tonusu doğal. Deformite yok. Eklem hareket kısıtlılığı yok.
- Duyu muayenesi normal.
- Serebellar muayene normal. **Yürüyemiyor.**
- Kas gücü;
 - Üst ekstremitate proksimal 3/5, distal 4/5
 - Alt ekstremitate proksimal 3/5, distal 4/5
 - Orbicularis oculi 3/5, mimikleri ve öğürmesi zayıf, yumuşak damak hafif kalkıyor.
- İdrar/gaita retansiyonu/inkontinansı yok.

3. Olgu: 10 yaşıında erkek hasta

- Şikayeti: Kusma, ayakta duramama, elde, ayakta ve yüzde uyuşukluk.

Hikaye:

- Daha önce bilinen herhangi bir hastalığı ve şikayeti olmayan hastanın 1 hafta önce günde 2-3 kez kusma şikayeti sonrası ertesi gün yürüyememe şikayeti başlamış.
- Dış merkeze başvuran hastanın semptomları enfeksiyona sekonder olarak değerlendirilmiş.
- Üç gün önce idrar inkontinansı başlaması üzerine başka bir merkezde çekilen kraniyal MR ve BT görüntülemeleri normal saptanmış.
- Ayrıca toraks BT de çekilmiş ve bilateral alt loblarda yamasal tarzda buzlu cam görünümü izlenmiş.
- Hasta yürüyemediği için acil servisimize yönlendirilmiş.
- Muayenesinde üst ve alt ekstremitelerde kas güçsüzlüğü, DTR yokluğu, ses kısıklığı, pitozis ve toraks BT'de aspirasyon şüphesi saptanan hasta servise yatırılmış.

Özgeçmiş:

- Prenatal: Özellik yok
- Natal: Miadında doğum
- Postnatal: 20. günde sarılık nedeniyle 11 gün YDYBÜ yatışı var, fototerapi almış.
- Aşılar: Takvime uygun.
- Bilinen tanı almış ek hastalığı yok.
- Bilinen alerjisi yok.
- Geçirilmiş ameliyat öyküsü yok.

Soygeçmiş

- Anne: 27 yaş, sağ-sağlıklı
- Baba: 30 yaş, sağ-sağlıklı
- Anne baba arasında akrabalık öyküsü yok.

- 1.Çocuk: Hastamız
- 2.Çocuk: 8 yaş , sağ, hipotiroidi takipli

Fizik Muayene

Vital Bulgular

- Ateş: 36.5°C
- KTA: 132 atım/dk
- Solunum sayısı: 24 /dk
- Kan basıncı: 145/99 mmHg
- SPO2: % 97

Fizik Muayene

- Genel durum iyi.
- Deri: Turgor, tonus doğal.
- Baş-Boyun: Saç ve saçlı deri doğal, kafa yapısı simetrik. LAP yok
- Gözler: Bilateral ışık refleksi var. Her yöne göz hareketleri doğal. Anizokori yok, pupiller izokorik. Sklera ve konjonktiva doğal.
- KBB: Orofarenks doğal , tonsiller doğal.

Fizik Muayene

- Solunum Sistemi: Bilateral akciğer sesleri doğal. Her iki hemitoraks solunuma eşit katılıyor. **Dinlemekle sekretuar ralleri mevcut**, ronküs yok. Retraksiyon yok. Toraks deformitesi yok. Ekspiryum uzunluğu yok.
- Dolaşım Sistemi: S1+ S2+ Ritmik, **taşikardik**. Üfürüm yok.
- GİS: Batın rahat. Defans, rebound yok.
- Ürogenital Sistem: Haricen erkek. Anomali yok.

Fizik Muayene

- Nörolojik muayene: Bilinç açık. Koopere, oryante, çevreyle ilgili. Meningeal irritasyon bulgusu yok.
- Ekstremiteler: Kas kitlesi ve tonusu doğal. Deformite yok. Eklem hareket kısıtlılığı yok.
- Duyu muayenesi normal.
- Serebellar muayene normal. **Yürüyemiyor.**
- Kas gücü;
 - Üst ekstremitte proksimal 4/5, distal 4/5
 - Alt ekstremitte proksimal 3/5, distal 4-/5
 - Orbicularis oculi 3/5, sağ gözde pitozis, mimikleri ve öğürmesi zayıf, yumuşak damak hafif kalkıyor, ses kısıklığı mevcut.
- Üst ekstremitte DTR'ler alınıyor, patella ve aşil tendon reflexleri -/-.

Ön tanılar?

OLGULAR	PATOLOJİK BULGULAR
Vaka 1, 16 y, erkek	Ataksi, bacak ağrısı, DTR yokluğu, üst ve alt ekstremitelerde kas güçsüzlüğü
Vaka 2, 6 y, erkek	Yürüyememe, meningeal irritasyon bulguları, üst ve alt ekstremitelerde kas güçsüzlüğü, DTR yokluğu, belirgin vücut ağrıları, mimik kaslarında güçsüzlük ve zayıf gag refleksi
Vaka 3, 10 y, erkek	Yürüyememe, üst ve alt ekstremitelerde kas güçsüzlüğü, DTR yokluğu, mimik kaslarında güçsüzlük ve zayıf gag refleksi, aspirasyon şüphesi, hipertansiyon, taşikardi

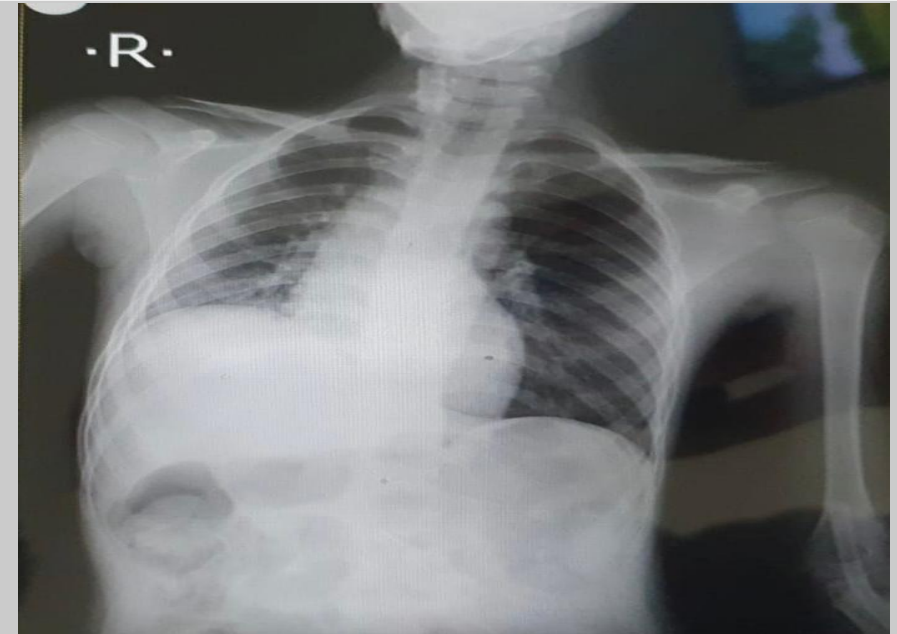
Ne Yapılmalı?

- Kraniyal MRG?
 - Lp?
 - Emg?

Tetkikler

OLGULAR	Tetkik Sonuçları
<p><u>Vaka 1, 16 y, erkek:</u> Ataksi, bacak ağrısı, DTR yokluğu, üst ve alt ekstremitelerde kas güçsüzlüğü</p>	<p>▪BOS:</p> <ul style="list-style-type: none">▪Glukoz; 60,2 mg/Dl (Eş zamanlı KŞ:85 mg/Dl)▪Mikro Protein; 51,2 mg /Dl▪Hücre görülmedi▪MEP negatif <p>▪EMG:</p> <ul style="list-style-type: none">▪Bilateral alt ve üst ekstremitelerde duysal ve motor sinir iletimi ile amplitüd ve latansları normal sınırlarda.
<p><u>Vaka 2, 6 y, erkek:</u> Yürüyememe, meningeal irritasyon bulguları, üst ve alt ekstremitelerde kas güçsüzlüğü, DTR yokluğu, belirgin vücut ağrıları, mimik kaslarında güçsüzlük ve zayıf gag refleksi</p>	<p>▪BOS:</p> <ul style="list-style-type: none">▪Glukoz; 73,3 mg/Dl (Eş zamanlı KŞ:124 mg/Dl)▪Mikro Protein; 142,7 mg /Dl▪Bol lökosit ve eritrosit görüldü▪MEP negatif <p>▪EMG:</p> <ul style="list-style-type: none">▪Alt ve üst ekstremitelerde çalışılan tüm sinirlerin motor yanıtları düşük saptanmıştır. Bu sinirlerin ileti hızları ve duysal yanıtlar normal elektrofizyolojik sınırlardadır. Median ve fibular sinir F yanıtları elde edilememiştir. Ulnar ve tibial F yanıtları normal sınırlardadır.
<p><u>Vaka 3, 10 y, erkek:</u> Yürüyememe, üst ve alt ekstremitelerde kas güçsüzlüğü, DTR yokluğu, mimik kaslarında güçsüzlük ve zayıf gag refleksi, aspirasyon şüphesi, hipertansiyon, taşikardi</p>	<p>▪BOS:</p> <ul style="list-style-type: none">▪Glukoz; 74 mg/Dl (Eş zamanlı KŞ:75 mg/Dl)▪Mikro Protein; 57,7 mg /Dl▪Hücre görülmedi▪MEP negatif <p>▪EMG:</p> <ul style="list-style-type: none">▪Median ve ulnar duysal sinir amplitüd yanıtları düşüktür, sural yanıt normal sınırlardadır (sural kurtulma paterni). Alt ve üst ekstremitelerde bakılan motor yanıtlar sınırda ve sınırın altında saptanmıştır. Sağda tibialis posterior F yanıtı elde edilemedi. Sol tibialis posterior F yanıtı elde edilemedi. Sol tibialis posterior yanıtı normal sınırlardadır.

Klinik İzlem

OLGULAR	Klinik İzlem	
<p><u>Vaka 1, 16 y, erkek:</u> Ataksi, bacak ağrısı, DTR yokluğu, üst ve alt ekstremitelerde kas güçsüzlüğü</p>	<p>0,5 mg/kg/gün dozunda 4 gün boyunca IVIG tedavisi verildi. Kas güçsüzlüğü gerilemeye başlayan hasta 5. gün taburcu edildi.</p>	
<p><u>Vaka 2, 6 y, erkek:</u> Yürüyememe, meningeal irritasyon bulguları, üst ve alt ekstremitelerde kas güçsüzlüğü, DTR yokluğu, belirgin vücut ağrıları, mimik kaslarında güçsüzlük ve zayıf gag refleksi</p>	<p>0,5 mg/kg/gün dozunda 4 gün boyunca IVIG tedavisi verildi. Ayrıca antibiyotik tedavisi alıyor. GBS'nin seyri hızlı olduğu için gözlem amaçlı YBÜ'de 3 gün izlendi. Takibinde solunum sıkıntısı veya otonom bulgular gelişmedi ve klinik takip için servise alındı. Şu anda yatışının 5. gününde serviste takip ediliyor.</p>	
<p><u>Vaka 3, 10 y, erkek:</u> Yürüyememe, üst ve alt ekstremitelerde kas güçsüzlüğü, DTR yokluğu, mimik kaslarında güçsüzlük ve zayıf gag refleksi, aspirasyon şüphesi, hipertansiyon, taşikardi</p>	<p>0,5 mg/kg/gün dozunda 4 gün boyunca IVIG tedavisi verildi. Belirgin bulbar tutulumu olduğu için YBÜ'de izleniyor. Hipertansiyonu, taşikardisi ve terlemesi (otonomik disfonksiyon) devam ediyor. Bu bulgulara yönelik propranolol tedavisi alıyor. Yatışının 2. gününde oksijen saturasyonunda düşüklük olması üzerine çekilen PA AC grafisinde sağ frenik sinir felci izlendi. Bir süre oksijen tedavisi aldıktan sonra şu anda oda havasında izleniyor.</p>	

Guillian-Barre Sendromu

- Daha çok motor sinirleri tutan bazen de duysal ve otonomik sinirleri de tutabilen postenfeksiyöz bir polinöropatidir.
- Demiyelinizan nöropatiyle daha çok karşımıza çıkan hastaların yanı sıra bazı olgularda primer aksonal dejenerasyon da görülmüştür.

Epidemiyoloji

- Çocukluk çağında akut flask paralizilerin en sık nedeni olan GBS, her yıl yaklaşık 0,3-2/100,000 çocuđu etkilemektedir.
- Erkeklerde daha sık görülür.
- Mevsimsel deđişiklik cođrafi bölgedeki tetikleyici etkene göre deđişiklik gösterir. Ülkemizde sonbahar ve kış mevsiminde ÜSYE sonrası görülürken yaz mevsiminde asıl tetikleyici AGE (c.jejinium) olarak görülmüştür.
- COVID-19 da günümüzde tetikleyiciler arasında yerini almıştır.

Patogenez

- Olguların çoğunda 2-4 hafta önce geçirilmiş gastroenterit ya da solunum yolu hastalıkları öyküsü vardır. Hastalığın etyolojisi bilinmese de bakteriyel ya da viral infeksiyonlarla tetiklenmiş periferik sinirlerde bulunan antijenler otoimmün atak için kanıt olarak düşünülebilir.
- Epstein-Barr virüs, Cytomegalovirüs, Mycoplasma pneumoniae ve Campylobacter jejuni gibi enfeksiyöz ajanlar, aşılama, cerrahi girişimler veya doğum antikörlerinin yapımını tetikler.

Klinik Bulgular

- Ekstremitelerdeki uyuşukluk, parestezi, paralizi ve ağrı veya bunların kombinasyonları
- Distal ekstremitelerdeki güçsüzlüğün, proksimale doğru ilerleyici ve bilateral tutulum
- Hiporefleksi / Arefleksi
- Taşikardi, hipertansiyon, sinüs aritmisi gibi otonomik semptomlar

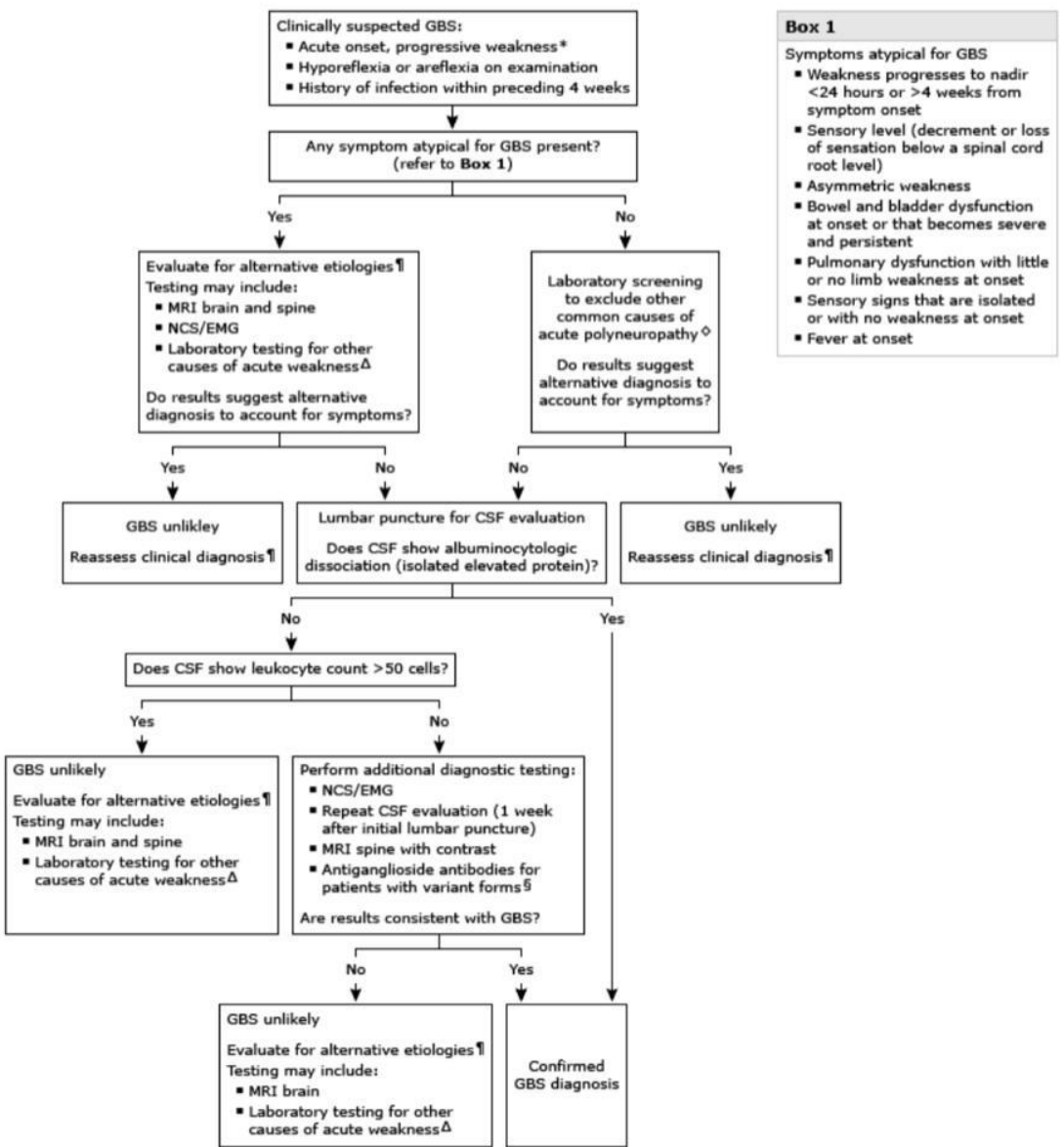
Klinik Bulgular

- Çocuklardaki GBS olgularının %50-82'sinde 1-6 hafta önce başlayan enfeksiyon ya da aşılama gibi tetikleyici faktörün olduğu gösterilmiş.
- Halsizlik, yürümede güçlük, merdiven çıkamama gibi yakınmalar en sık görülen semptomlardır.
- İlerleme genellikle simetrik olurken % 9 vakada ilerleme asimetric görülmüş.
- Bazı tiplerinde otonomik semptomlar görülebilir.
- Çok nadir solunum sıkıntısı, fasiyal güçsüzlük, oftalmopleji, sfinkter kusuru olabilir.

Tanı

- Tipik klinik belirtiler GBS tanısı koymada büyük ölçüde yeterlidir.
- Öykü, fizik muayene ve laboratuvar değerlendirmesi kesin tanı için kolaylık sağlar.
- Elektrofziyolojik tetkikler ve BOS incelemesi tanıda yardımcıdır.
- Eritrosit sedimentasyon hızı(ESH) artışı, Keratin Kinaz (CK) yüksekliği gibi laboratuvar değişiklikleri görülebilir.
- BOS incelemesinde proteinde artma gözükürken hücre artışı olmaz (albuminositolojik disosiasyon) .
- Yine BOS incelemesinde gulukoz normaldir, üreme olmaz.

Diagnostic evaluation of Guillain-Barré syndrome



Cerebral	Acute disseminated encephalomyelitis (ADEM) , Bilateral strokes, Psychogenic symptoms
Cerebellar	Acute cerebellar ataxia syndrome, Posterior fossa structural lesion
Spinal	Anterior spinal artery syndrome, Compressive myelopathy, Neuromyelitis optica, Poliomyelitis, Transverse myelitis, Other infectious causes of acute myelitis (eg, West Nile virus, coxsackieviruses, echoviruses)
Peripheral nervous system	Acute onset chronic inflammatory demyelinating neuropathy (CIDP), Critical illness polyneuropathy, Cytomegalovirus-related radiculitis, DiphtheriaHIV-related radiculitisLeptomeningeal malignancy, Lyme disease, Metabolic and electrolyte disorders (eg, hypoglycemia, hypophosphatemia), Porphyria, Thiamine deficiency (beriberi), Tick paralysis, Toxic neuropathy, Vasculitis
Neuromuscular junction	Botulism, Myasthenia gravis, Neuromuscular blocking agents
Muscle disease	Acute inflammatory myopathies (eg, dermatomyositis, polymyositis), Acute viral myositis, Acute rhabdomyolysis, Critical illness myopathy, Metabolic myopathies (eg, hypokalemic, hyperkalemic), Mitochondrial myopathies, Periodic paralysis

Distinguishing features between acute inflammatory demyelinating polyneuropathy (Guillain-Barré syndrome) and transverse myelitis

Characteristics	Acute myelitis	Guillain-Barré syndrome	Distinguishing features
Motor findings	Paraparesis or quadriparesis	Ascending weakness LE>UE in the early stages	Myelopathy: if UE involvement, often as severe as LE; often no UE involvement GBS: there usually is UE involvement and it is less severe than LE involvement early in the disease
Sensory findings	Usually can diagnosis a spinal cord level	Ascending sensory loss LE>UE in the early stages	Myelopathy: sensory level usually identified; often no arm involvement GBS: no sensory level; usually UE less affected than LE early in the disease
Autonomic findings	Early loss of bowel and bladder control	Autonomic dysfunction of the cardiovascular system	Myelopathy: urinary urgency or retention early and prominent; cardiovascular instability only in severe cases higher than T6 spinal level GBS: urinary urgency or retention less common; cardiovascular instability is more common
Cranial nerve findings	None	Extra-ocular muscle palsies or facial weakness	GBS: cranial neuropathies are more common than in acute myelopathy
Electrophysiologic findings	EMG/NCV findings may be normal or may implicate the spinal cord Prolonged central conduction on somatosensory evoked potential (SEP) latencies or missing SEP in conjunction with normal sensory nerve action potentials	EMG/NCV findings confined to the peripheral nervous system: motor and/or sensory nerve conduction velocity reduced, distal latencies prolonged; conduction block; reduced H reflex usually present	The lack of peripheral nerve abnormalities in a patient with progressive weakness and sensory loss should suggest evaluation of the spinal cord for pathology Conversely, patients with suspected acute myelopathy but equivocal clinical, laboratory, or radiologic findings may warrant peripheral nerve examination
MRI findings	Usually a focal area of increased T2 signal in the spinal cord, with or without gadolinium enhancement	May be normal, or may reveal thickening and enhancement of the intrathecal spinal nerve roots and cauda equina. Abnormalities of the posterior columns are described in exceptional cases of Miller Fisher syndrome	MRI abnormalities may be helpful in diagnosing a patient who is suspected of having GBS from acute myelopathy
CSF	Usually, CSF pleocytosis and/or increased IgG index	Usually, elevated protein in the absence of CSF pleocytosis	CSF pleocytosis and elevated IgG index may be helpful in diagnosing a patient who is suspected of having GBS from acute myelopathy

Elektrofizyolojik İnceleme

- H refleks yokluğu
- Duyusal sinirlerde aksiyon potansiyel kaybı ya da amplitüd düşüklüğü
- F dalga anormallikleri

Alt Tipleri

- Akut inflamatuvar demiyelnizan (AIDP)
- Akut motor aksonal nöropati (AMAN)
- Akut motor duyusal aksonal nöropati (AMSAN)
- Miller-Fischer Sendromu (MFS)
- Faringeal-servikal brakial varyant

Akut İnflamatuvar Demiyelinizan Poliradikülönöropati (AIDP)

- Vakaların %90 bu gruptadır.
- Başlangıç semptomları parestesisi ve ağrıdır.
- Klasik olarak semptom simetrik olarak alt ekstremiteden başlar.
- DTR'ler erken dönemde kaybolur. En sık patelle refleksi kaybolur.
- Prognozu oldukça iyidir, %75-95 iyileşme görülür.

Akut Motor Aksonal Nöropati (AMAN)

- C.Jejuni'nin neden olduđu GBS, AMAN için en sık nedendir.
- Erken dönemde solunumsal tutulum olabilir.
- İyileşme hızlıdır.

Akut Motor Duyusal Akonal Nöropati (AMSAN)

- Daha çok yetişkinlerde görülür.
- Hızlı ve klasik bir seyir
- Kranial ve otonom sinirlerin tutulumu daha sık
- İyileşme 1 yılı bulabilir

Miller-Fisher Sendromu

- GBS vakalarının %5'i bu varyantadır.
- Oftalmopleji, ataksi, distal parastezi görülür.
- Hızlı ve tam iyileşme gösterir.

Tedavi

- İlk 4 hafta gemiř ve klinik ktleřme devam etmiyorsa hasta klinik izlem ve FTR ile takip edilir.
- İlk 4 haftada klinik dzelmenin grlmediđi hastalar yatırılarak takip edilir.
- İlk 2 haftada olan veya ilk 4 hafta olan fakat solunum glđ gibi bulgular olan hastlar yođun bakımda takip edilir.

Tedavi

- Kliniğe göre semptomatik destek tedavi verilir.
- Etkili olduđu gösterilen ilk tedavi Plazma deęişimidir. Yardımsız yürüyemeyen hastalarda kullanımı önerilir. Klinik pratikte 5 kür, gün aşırı, 50 mL/kg/kür ya da 200-250 mL/kg total olarak uygulanır.
- Plazma deęişimyle benzer etkinliğe sahip bir başka tedavi İntravenözimmunglobulin (IVIg) tedavisidir. Klinik uygulamada 2 gr/kg total doz önerilir. Total doz 5günde uygulanır.
- **Çocuklarda IVIg tedavisi, kolay uygulanabilirlik ve daha az komplikasyon nedeniyle daha çok tercih edilmektedir.**
- Bir başka tedavi kortikosteroidlerdir.

Prognoz

- Hastaların çoğu tam olarak düzelme gösterebilirken %5-10 vakada kalıcı sekeller olabiliyor.
- Kötü prognoz göstergeleri:
 - - Hızlı progresyon
 - - Ventilator gereksinimi
 - - İleri yaş
 - - Öncesinde geçirilmiş enfeksiyon, özellikle de *C. jejuni* enfeksiyonu
 - - Ağır motor kayıp
 - - Akson hasarının olması
 - - Uyarılamayan sinirler ve fibrilasyon görülme

Klinik Seyir

- Semptomların başlangıcı ve ilerleyişi günler içinde veya saatler içinde olabilir.
- Hızlı ilerleyen vakalarda %20'sinde ventilasyon desteği gerekebiliyor.
- Klinik seyir 3 faza ayrılabilir;
- 1-semptomların ilk ortaya çıktığı 1-3 haftalık başlangıç fazı
- 2-ilerlemenin durduğu plato fazı
- 3-kliniğin düzeldiği iyileşme fazı

Eve götürülmesi Gerekenler

- GBS bir enfeksiyon sonrası görülen akut başlangıçlı olup genellikle simetrik yayılım gösteren bir polinöropatidir.
- Genellikle alt ekstremitelerden simetrik başlayıp ilerleyen bir seyir gösterir.
- Tam iyileşme görülürken sekel de bıraktığı olabiliyor.
- Tanıya götüren esas konu hasta öyküsü. Hastadan alınan iyi bir anamnez tanıyı güçlendiriyor.
- Çocuklarda ilk tercihimiz IVIg tedavisidir.