

Nadir Bir Papilla ödem Nedeni: Guillain-Barre Sendromu

A Rare Cause of Papilledema: Guillain Barre Syndrome
Radyoloji

Başvuru: 19.04.2017
Kabul: 26.05.2017
Yayın: 23.06.2017

Adem Yokuş¹, Tülün Savaş¹, Sercan Özkaçmaz¹, Suat Orak²

¹ Van Eğitim ve Araştırma Hastanesi
² Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi

Özet

Guillain-Barre sendromu (GBS) periferik sinir sistemini tutan, akut inflamatuvar, otoimmün bir polinöropatidir. GBS tanısı esas olarak klinik bulgular, beyin omurilik sıvısı (BOS) analizi ve nörofizyolojik kriterler ile konmaktadır. Bununla birlikte, manyetik rezonans (MR) görüntüleme, GBS'nin teşhisinde ve oluşabilecek komplikasyonların tanısında ilave bir tanı yöntemi olarak kullanılabilir. Papilla ödem GBS'de nadir bir komplikasyon olarak görülmektedir. Bu çalışmada papilla ödemin eşlik ettiği GBS tanısı alan 8 yaşındaki kız çocuk klinik ve radyolojik bulguları ile birlikte sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: *Guillain-Barre Sendromu, Papil ödem, Manyetik Rezonans Görüntüleme*

Abstract

Guillain Barre Syndrome (GBS) is an acute inflammatory autoimmune polyneuropathy involving the peripheral nervous system. The diagnosis of GBS is mainly based on clinical findings, cerebrospinal fluid (CSF) analysis and neurophysiological criteria. However, Magnetic Resonance (MR) imaging can be used as an additional diagnostic method in the diagnosis of GBS and in the diagnosis of possible complications. Papilledema is seen as a rare complication in GBS. In this study, an eight-year-old schoolgirl with GBS diagnosed accompanied by papilledema was presented with clinical and radiological findings.

Keywords: *Guillain-Barre Syndrome, Papilledema, Magnetic Resonance Imaging*

Giriş

Guillain-Barre sendromu (GBS), akut nöromusküler yetmezliğe neden olabilen, hızlı progresyon gösteren inflamatuvar polinöropatidir. Genellikle solunum yolu enfeksiyonu veya gastroenterit gibi nonspesifik enfeksiyondan 2-3 hafta sonra ortaya çıkan assendan progressif güçsüzlük ve arefleksi ile karakterizedir. Laboratuvar bulgusu olarak beyin omurilik sıvısı (BOS)'da hücre artışı olmaksızın protein artışı (albüminositolojik dissosiasyon) genellikle GBS'ye işaret eder ^{1,2}. GBS pediatrik popülasyonda en sık 4-9 yaşları arasında ortaya çıkmaktadır. GBS'da genellikle spinal sinirler tutulur, ancak, kranial sinirler de daha az sıklıkta etkilenmektedir. Çocukluk çağı GBS'da kranial sinir tutulumu erişkinlere göre daha sıktır ¹. Papilla ödemi, GBS'de nadir görülen bir komplikasyon olarak bildirilmiştir. GBS'de papilla ödeminin ilk olarak 1936 yılında raporlandığı görülmektedir. O zamandan sonra literatürde bu konu ile ilgili yapılmış çalışmalar bulunmaktadır ³.

Papilla ödeminin eşlik ettiği GBS'li bir olgu sebebiyle, hastalığın magnetik rezonans (MR) görüntüleme bulgularını gözden geçirmeyi planladık.

Olgu Sunumu

Yaklaşık iki hafta önce gastroenterit geçiren sekiz yaşında kız çocuğu son üç gündür oluşan bacaklarda ağrı ve yürüyememe şikayeti nedeniyle hastanemiz çocuk nörolojisi polikliniğine başvurmuştur. Yapılan fizik bakıda;

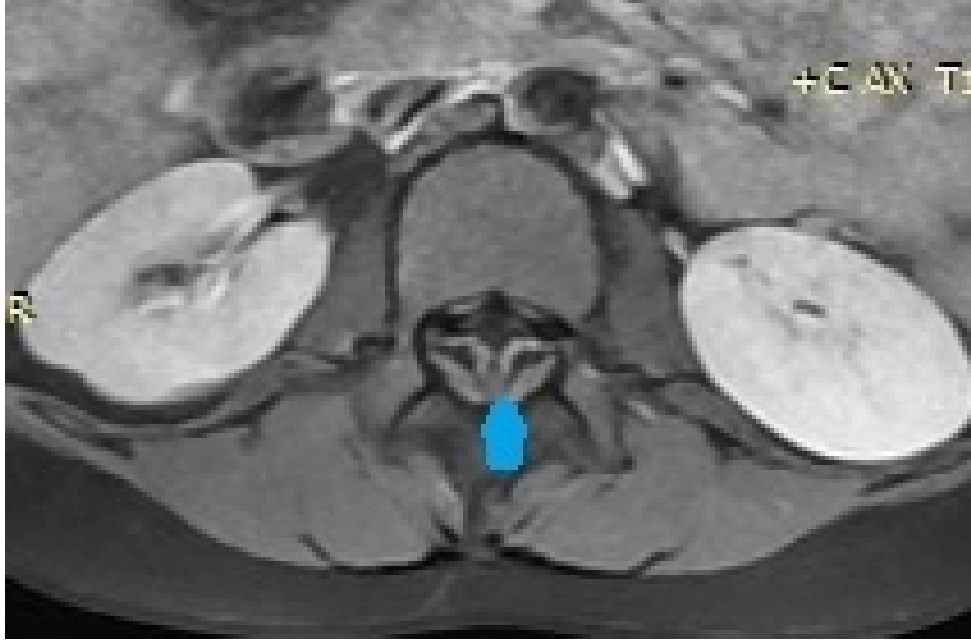
bilateral kas gücü alt ekstremitelerde 2-3/5, üst ekstremitelerde 4/5 olarak ölçüldü. Derin tendon refleksleri üst ekstremitelerde azalmış olarak bulundu, alt ekstremitelerde ise alınmadı. BOS incelemesinde protein 86mg/dl, şeker 76mg/dl (eş zamanlı kan şekeri: 90mg/dl) ölçülmüş olup; hücre görülmedi. Elektromyografi (EMG)'de aksonal tutulum ve akut motor-duysal polinöropati ile uyumlu bulgular tespit edildi. Klinik olarak GBS düşünüldü ve hastadan spinal MR görüntüleme istendi. Yapılan spinal MR görüntüleme incelemesinde konus medullaris düzeyinde, kauda equina liflerinde kalınlaşma ve kontrast madde verilmesini takiben sinir köklerinde belirgin kontrast tutulumu izlendi (Şekil 1a,1b,2a,2b).



Şekil 1A : Sagittal T1 ağırlıklı görüntüde kauda equina liflerinde kalınlaşma görülmektedir (ok).



Şekil 1B : Kontrastlı sagittal T1 ağırlıklı görüntüde conus medullarisde ve kauda equina liflerinde belirgin kontrast tutulumu izlenmektedir (oklar).

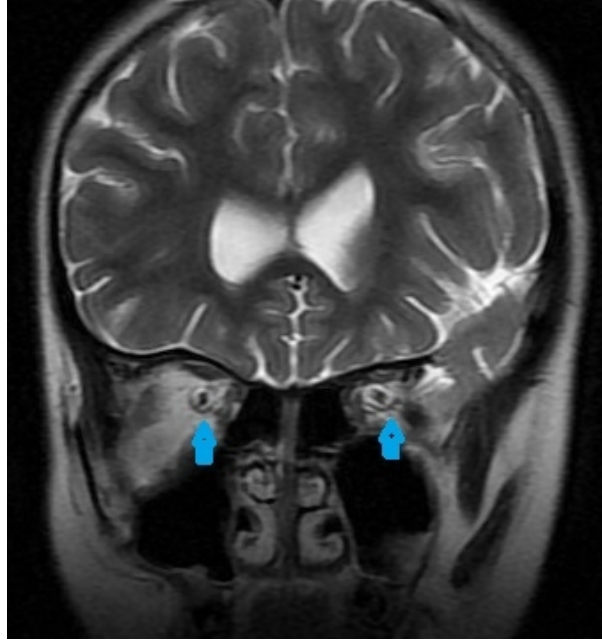


Şekil 2A : Kontrastlı aksiyel T1 ağırlıklı görüntüde cauda equina liflerinde belirgin kontrast tutulumu izlenmektedir (ok).

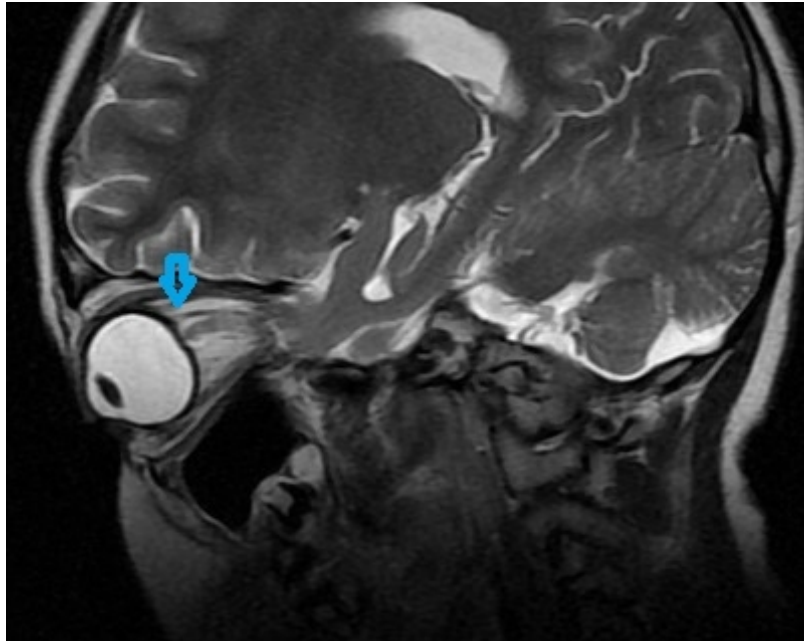


Şekil 2B : Kontrastlı aksiyel T1 ağırlıklı görüntüde cauda equina liflerinde ve nöral foramen düzeyinde sinir köklerinde (oklar) belirgin kontrast tutulumu görülmektedir.

Bulgular GBS ile uyumlu bulunarak hasta takip ve tedavi amacıyla servise yatırıldı. İzlem sürecinde görme bulanıklığı gelişen hastanın göz dibi muayenesinde papilödem saptanması üzerine beyin MR görüntüleme çekildi. beyin MR görüntülemesinin incelenmesinde papilla ödemi bulgusu olarak optik sinir kılıfında genişleme, perinöral subaraknoid BOS mesafesinde artış ve posterior sklerada düzleşme saptandı (Şekil 3,4).



Şekil 3 : Koronal T2 ağırlıklı görüntü; bilateral perinöral subaraknoid BOS mesafesinde artış ve optik sinir kılıfında genişleme izlenmektedir (oklar).



Şekil 4 : Sagittal T2 ağırlıklı görüntü; posterior sklerada düzleşme görülmektedir (ok).

Hastaya semptomlara yönelik destek tedavisi ve 5 gün 400 mg/kg/gün dozunda intravenöz immunglobulin (İVİG) tedavisi uygulandı. Tedavinin 5. gününde alt ekstremitte kas gücü 3-4/5, üst ekstremitte kas gücü 4-5/5 olup hasta destekle yürüyebiliyordu. Giderek genel durumu düzelen, kas gücü normale dönmeye başlayan hasta 16. günde taburcu edildi. Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon programına yönlendirilen hasta poliklinik kontrolüne gelmek üzere takibe alındı. Yaklaşık 2,5 ayın sonunda papilla ödeminin ve diğer semptomlarının tamamen düzeldiği ve hastanın bağımsız olarak yürüyebildiği gözlemlendi.

Tartışma

Guillain-Barre sendromu periferik sinir ve sinir köklerinin akut, enflamatuvar, demiyelinizan hastalığıdır. GBS'unda geçirilen enfeksiyon veya aşuya sekonder T hücre aktivasyonu oluşmaktadır. Spinal köklerin ve periferik sinirlerin antijenik proteinlerine karşı üretilen antikorlar miyelin kılıfında hasara neden olmaktadır¹. GBS'nun insidansı, genel popülasyonda yılda 1-2/100.000, 16 yaşın altındaki popülasyonda ise yılda 0.25-1.5/100.000 olarak bulunmuştur^{2,4}. Pediatrik yaş grubunda en sık 4-9 yaşları arasında görülmektedir¹. Bizim hastamız 8 yaşında bir kız çocuğudur. GBS tanısı genellikle klinik ile konur. Spinal MR görüntüleme hastalığın teşhisinde ve ek patolojilerin ekarte edilmesinde yarar sağlar. Özellikle sırt ağrısı, seviye veren duyu kusuru veya sfinkter disfonksiyonu olan olgularda spinal kord basısını ekarte etmek için spinal MR inceleme yapılması gerekir¹. GBS'unda çok nadir olarak hidrosefali, psödötümör cerebri ve papilla ödemi gibi intrakranial komplikasyonlar gelişebilmektedir. Bilgisayarlı beyin tomografisi (BBT), kranial MR görüntüleme ve orbita MR görüntüleme bu komplikasyonların tanı ve takibinde önemli katkılar sağlamaktadır. Passi ve ark.⁵ yaptıkları bir çalışmada, papilla ödemi tanılı hastalarda en sık MR görüntüleme bulguları olarak sırasıyla optik sinir kılıfında genişleme, posterior skleranın düzleşmesi, optik papillanın glob içine protrüzyonu ve optik sinirde tortiozite olduğunu belirtmişlerdir. Bizim hastamızda bilateral optik kılıfta genişleme ve posterior sklerada düzleşme mevcuttu.

Guillain-Barre sendromu'da papilla ödemi nadir bir bulgu olarak karşımıza çıkmakta olup patogenezi tam olarak bilinmemektedir¹. Literatürde bildirilen vakalarda çoğunlukla BOS proteinleri yüksek ölçülmüştür. Yükselen BOS proteinlerinin araknoid villuslardan BOS emiliminde defekt oluşturduğu ve intrakranial basınç artışına neden olduğu öne sürülmüştür. Papilla ödeminin de intrakranial basınç artışına sekonder meydana geldiği düşünülmüştür^{6,7}. Joynt⁸ ise papilla ödeminin serebral ödeme sekonder oluştuğunu ileri sürmüştür. Davidson ve Jellinek⁹ papilla ödeminin görüldüğü GBS tanılı iki hastada BOS protein değerlerini yüksek bulmuşlardır. Bizim olgumuzda BOS protein değerleri normalden yüksek olup, literatürdeki yaygın teoriyi desteklemektedir. Fakat Kharbanda ve ark.³ yaptıkları bir çalışmada görme kaybıyla presente olan papilla ödeminin geliştiği GBS olgusunda BOS proteinlerini normal değerlerde bulmuşlardır. Reid ve Draper¹⁰ ise papilla ödeminin eşlik ettiği 16 yaşında erkek GBS'li hastada BOS proteinlerini yüksek bulmuşlar; ayrıca kompleman proteinlerinden C4 ve Faktör B düzeylerini çok düşük ölçmüşler. Bu veriye dayanarak immunolojik bozuklukların klasik ve alternatif kompleman yolunu aktive ederek araknoid villuslardan BOS emilimini bozabileceği veya koroid pleksuslardan BOS üretimini arttırabileceği, bu yolla intrakranial basınç artışına ve papilla ödeme neden olabileceğini belirtmişlerdir. Bu durum bize papilla ödemi ve intrakranial basınç artışının sadece artmış BOS proteinleri ile açıklanamayacağını, altta yatan başka mekanizmalar da olabileceğini göstermektedir.

Sonuç

Guillain-Barre sendromu tanısı esas olarak klinik ve laboratuvar bulguları ile konmaktadır. Görüntüleme yöntemleri genellikle başta spinal kord basısı ve transvers miyelit olmak üzere diğer ayırıcı tanıları dışlamak için kullanılmaktadır. Bununla birlikte kontrastlı spinal MR görüntüleme, GBS tanısında ve tedaviye cevabın izlenmesinde, kranial MR görüntüleme ise oluşabilecek intrakranial komplikasyonların erken teşhisinde ilave bir tanı modalitesi olarak kullanılabilir.

Referanslar

1. Özdemir Ö, Okan M. Guillain-Barre sendromu. Güncel Pediatri. 2005; 4: 131-5.
2. Zuccoli G, et al. Redefining the Guillain-Barré spectrum in children: neuroimaging findings of cranial nerve involvement. AJNR Am J Neuroradiol. 2011 Apr; 32(4): 639-42.
3. Kharbanda PS, et al. Visual loss with papilledema in Guillain-Barre syndrome. Neurol India. 2002 Dec;

- 50(4): 528-9.
4. Rantala H, Uhari M, Niemela M. Occurrence, clinical manifestations, and prognosis of Guillain-Barre Syndrome. Arch Dis Child. 1991; 66: 706-8.
 5. Passi N, Degnan AJ, Levy LM. MR imaging of papilledema and visual pathways: effects of increased intracranial pressure and pathophysiologic mechanisms. AJNR Am J Neuroradiol. 2013 May; 34(5): 919-24.
 6. Gardner WJ, Spittler DK, Whitten C. Increased intracranial pressure caused by increased protein content in the CSF: An explanation of papilledema in certain cases of small intracranial and intraspinal tumors and in the Guillain- Barre syndrome. N Engl J Med. 1954; 250: 932-6.
 7. Feldman S, Landau J, Halpren L. Papilledema in the Guillain - Barre syndrome. Arch Neurol Psychiatr. 1955; 73: 678-84.
 8. Joynt RJ. Mechanism of production of papilledema in Guillain - Barre syndrome. Neurology. 1958; 8: 8-12.
 9. Davidson DL, Jellinek EH. Hypertension and papilloedema in the Guillain-Barré syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1977 Feb; 40(2): 144-8.
 10. Reid AC, Draper IT. Pathogenesis of papilloedema and raised intracranial pressure in Guillain-Barré syndrome. Br Med J. 1980; 281(6252): 1393-4.