

## Bir Nöroloji Konsültasyonu Sebebi: Akut Güçsüzlük

### Reason for a Neurology Consultation: Acute Weakness

© Tuğçe MENGİ<sup>1</sup>, © Begüm Nur BOZKURT<sup>2</sup>, © Tayfun ÇİNLETİ<sup>3</sup>, © Burcu ACAR ÇİNLETİ<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Demokrasi Üniversitesi, Buca Seyfi Demirsoy Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, İzmir, Türkiye

<sup>2</sup>Demokrasi Üniversitesi, Buca Seyfi Demirsoy Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Aile Hekimliği Kliniği, İzmir, Türkiye

<sup>3</sup>İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Genetik Kliniği, İzmir, Türkiye

**Atıf:** Mengi T, Bozkurt BN, Çinleti T, Acar Çinleti B. Reason for a Neurology Consultation: Acute Weakness. Forbes J Med. 2024;5(3):209-11

**Anahtar Kelimeler:** Emergency department, hypokalemia, periodic paralysis

**Keywords:** Acil servis, hipokalemi, periyodik paralizi

#### Sayın Editör,

Acil servise güçsüzlük ile başvuran hastalarda, nöroloji konsültasyonu istenmektedir. Bilgisayar ekranında konsültasyon notu okunduktan sonra, nörologun aklından üst motor nöron, alt motor nöron, periferik sinirler, nöromusküler kavşak veya kas lifinin hangisinde tutulum olduğu geçer. Güçsüzlüğün santral bir lokalizasyona uymaması ya da bilateral olması, hiperakut, akut, subakut ya da kronik seyirli olması veya ataklarla seyretmesi, güçsüzlüğe eşlik eden semptomlar, komobiditeler ve kullanılan ilaçlar, aile öyküsü, laboratuvar bulguları ve nörogörüntülemeler ayırıcı tanıda yardımcıdır. Sunulan 45 yaşında erkek hasta acil servise akşam yemeğinde bol karbonhidratlı beslenmenin ardından başlayan yaygın ve artma eğiliminde olan güçsüzlük şikayeti ile başvurdu. Özgeçmişinde 2002 yılında benzer atağının olduğu, hastanede yatarak tedavi olduğu ve günler içerisinde düzeldiği öğrenildi, ancak o dönemki tıbbi kayıtlarına ulaşılamadı. Komorbiditesi ve rutin kullandığı ilaç yoktu. Soygeçmişinde benzer semptomları olan aile bireyinin mevcut olmadığı öğrenildi. Aile öyküsünün pozitif olması distrofi, periyodik paralizi, porfiri, herediter basınca duyarlı nöropati gibi hastalıklar için değerliyen aile öyküsünün negatif olması ayırıcı tanı listesinde daralmaya genelde neden olmaz. Öykü alırken hastalıkların tıbbi isimlerini sormak yerine spesifik semptom sorulması daha akılcı bir yaklaşımdır, hastalar bazen hastalık isimlerini hatırlamayabilir.<sup>1</sup>

Yapılan muayenesinde alt ekstremitte kas gücü bilateral 3/5 saptandı. Alt ekstremitte proksimal kas gruplarında distale göre daha belirgin güç kaybı mevcuttu. Bilinç değişikliğini işaret eden bir bulgusu yoktu; bilinç açık, koopere ve oryanteydi. Kranial sinir muayenesinde patoloji saptanmadı. Duyu tutulumu yoktu, derin tendon refleksleri normoaktif ve patolojik refleks saptanmadı. Yapılan kranial ve spinal manyetik rezonans görüntülemesinde (MRG) akut kas güçsüzlüğünü açıklayacak patoloji saptanmadı.

Öykü ve muayene bulguları ele alındığında tanıya götüren ipuçları mevcuttu. Akut güçsüzlüğün en sık sebebi beyin damar hastalıklarıdır. Güçsüzlüğün unilateral olmaması,

**Geliş/Received:** 08.08.2024

**Kabul/Accepted:** 25.10.2024

**Sorumlu Yazar/  
Corresponding Author:**

**Dr. Tuğçe MENGİ,**

Demokrasi Üniversitesi, Buca Seyfi  
Demirsoy Eğitim ve Araştırma  
Hastanesi, Nöroloji Kliniği, İzmir,  
Türkiye

✉ tugceangin@gmail.com

**ORCID:** 0000-0002-0639-0957



Copyright© 2024 Yazar. Buca Seyfi Demirsoy Eğitim ve Araştırma Hastanesi adına Galenos Yayınevi tarafından yayımlanmıştır. Creative Commons Atıf-GayriTicari 4.0 Uluslararası (CC BY-NC 4.0) Uluslararası Lisansı ile lisanslanmış, açık erişimli bir makaledir.

Copyright© 2024 The Author. Published by Galenos Publishing House on behalf of Buca Seyfi Demirsoy Training and Research Hospital. This is an open access article under the Creative Commons AttributionNonCommercial 4.0 International (CC BY-NC 4.0) License.



bilinç ve duyu muayenesinde patoloji saptanmaması, Babinski ve Hoffman gibi patolojik reflekslerin saptanmaması iskemik inme ve intrakraniyal kanama gibi beyin damar hastalıklarından uzaklaşmasını sağladı. Akut, simetrik ve bilateral güçsüzlükle karşımıza çıkabilen, hızlı tanı koyulması ve erken tedavi başlanması ile morbidite ve mortalite oranlarında azalma sağlanabilen hastalıklar arasında transvers miyelit, botulismus ve Guillain-Barré sendromu (GBS) yer almaktadır. Transvers miyelit spinal kordun birkaç segmenti ya da daha geniş bir kesimi boyunca uzanan, daha çok beyaz maddeyi tutarak oldukça yaygın şekilde enflamasyon, demiyelinizasyon ve bazen nekrotik değişikliklere neden olan immün aracılı bir durumdur.<sup>2</sup> Tutulan spinal kordun seviyesine göre semptomlar değişir: Paraparezi veya kuadriparezi, otonomik disfonksiyon, duyu kaybı. Ağrı sıktır. MRG ile spinal enflamasyon gösterilir.<sup>1</sup> Olgumuzda spinal MRC'de transvers miyelitle uyumlu bulgu yoktu ve kinik bulgular transvers miyelitle birebir uyumlu değildi. Botulismus, *Clostridium botulinum* toksini ile oluşan bir hastalıktır. Toksin, motor ve otonomik sinir terminallerinden asetilkolin salınımını engelleyerek presinaptik bir patoloji yaratır.<sup>2</sup> Erişkinlerde sıklıkla kontamine gıdanın alınması sonrası 12-36 saat sonra gelişen desenden paralizi ve bilateral kraniyal nöropati mevcuttur.<sup>1</sup> Duyu tutulumunun olmaması botulismusu düşündürmekle birlikte paralizinin alt ekstremiteye sınırlı olması, kraniyal sinir tutulumunun olmaması botulismus tanısından uzaklaşmamızı sağladı. Akut simetrik paralizi ile gelen hastalarda en sık sebebin GBS olması ve GBS tanısının ön planda klinik bulgularla koyulması<sup>1</sup> nedeniyle her nörologun acil servise giderken aklının bir köşesinde GBS olur. Ayrıca, beyin omurilik sıvısı ve elektrofizyolojik bulguların erken dönemde normal olması nedeniyle mutlaka GBS'nin akılda tutulması gerekir.<sup>3</sup> Öncesinde aşı ya da enfeksiyon öyküsünün olmaması, kraniyal sinir ve duyu tutulumunun olmaması, derin tendon reflekslerinin normal olması nedeniyle GBS tanısından uzaklaşıldı, ancak bu aşamada henüz GBS dışlanmadı.

Olgumuzun 2002 yılında benzer bir atak öyküsü mevcuttu. Bu durum, ayırıcı tanıdaki relapslarla seyreden hastalıklar olan multipl sklerozu, kronik enflamatuvar demiyelinizan polinöropatiyi, miyastenia gravis, metabolik miyopatileri ve periyodik paralizi üst sıralara taşıdı. Hem muayene bulguları hem de MRG, multipl sklerozu dışlamamızı sağladı. Kronik enflamatuvar demiyelinizan polinöropatinin temel klinik özelliği ekstremitelerin distal ve proksimal kas gruplarında simetrik güçsüzlük görülmesidir. Klinikte sekiz hafta veya fazla devam eden progresyon mevcuttur. Motor ve duysal lifler etkilenir. Derin tendon refleksleri simetrik olarak azalmıştır veya alınamayabilir.<sup>3</sup> Hastada ön planda kronik enflamatuvar demiyelinizan polinöropatiyi düşünmedik. Miyastenia gravis, çoğunlukla postsinaptik

yerleşimli nikotinic asetilkolin reseptörlerinin hedef alındığı otoimmün kökenli bir hastalıktır.<sup>2</sup> Kas güçsüzlüğü, yorgunlukla artar. Sabahları hastalar kendilerini daha iyi hissederken, artan hareketle beraber akşam güçsüzlük genelde belirginleşir. Hastaların büyük kısmında ilk olarak oküler bulgular başlar. Yıllar içinde diğer kaslardaki bulgular da tabloya eklenerek jeneralize forma dönebilir. Tanıda anti-asetilkolin reseptör antikorundan, anti-muscle-specific receptor tyrosine antikorundan, elektromiyografiden yararlanılır.<sup>3</sup> Olgumuzda oküler, bulber ya da ekstraoküler kas tutulumu yoktu, gün içinde bulgular dalgalanma göstermiyordu. Bu noktada, miyastenia gravis de düşünmedik. Metabolik miyopatiler, glikolitik ve lipid metabolik yollarındaki mutasyonlar sonucu ortaya çıkar. Metabolik miyopatisi olan hastalar statik semptomlardan ziyade dinamik semptomlardan yakınır. Egzersiz intoleransı, egzersizle oluşan miyalji ve kramplar sıklıkla görülür. Öte yandan, bazı hastalarda progresif kas güçsüzlüğü gelişebilir.<sup>3</sup> Olgumuzda bulgular egzersiz sonucu ortaya çıkmamıştı, miyalji ve kramp yoktu, anne-babada akrabalık öyküsü yoktu, kreatin kinaz düzeyi yüksek değildi. Bu nedenlerle, metabolik miyopatiler ayırıcı tanı listesinde arka sıralara düştü. Periyodik paralizi; kas iyon kanallarındaki kusurla ilişkili kas güçsüzlüğü ataklarıyla karakterize, nadir bir nöromüsküler hastalık grubudur. Serum potasyum düzeyine göre hipokalemik periyodik paralizi ve hiperkalemik periyodik paralizi olarak 2 gruba ayrılır.<sup>4</sup> Olgumuzda, potasyum düzeyi 2,13 mmol/L olarak saptandı. Magnezyum 1,62 mg/dL ve fosfor 3,19 mg/dL saptandı. Kreatin kinaz düzeyi normal (122 U/L) olarak tespit edildi. Hipokalemik periyodik paralizi ön tanısı ile nöroloji yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Potasyum replasmanı sırasında hastanın kas güçsüzlüğünün kademeli olarak düzeldiği gözlemlendi. Replasman sonrası potasyum düzeyi 4,29 mmol/L idi. Ataklarla seyreden simetrik, proksimal hakimiyetli kas güçsüzlüğü ve hipokalemisi olan, potasyum replasmanı ile güçsüzlüğü tamamen düzelen hastada hipokalemik periyodik paralizi düşündük. Periyodik paralizi; voltaj kapılı iyon kanalı mutasyonlarına, eksternal faktörlere (örneğin; renal, mide veya hormonal bozukluklara ikincil elektrolit bozukluklarına, ilaçlar ve toksik maddelere) bağlı olabilir veya bunların bir kombinasyonu (örneğin; tirotoksik periyodik paralizi) sonucu olabilir.<sup>4</sup> Ek olarak, tip 1 hipokalemik periyodik paralizi, dihidropiridine duyarlı iskelet kası kalsiyum kanalı geni *CACNA1S*'deki mutasyonla karakterize edilen en yaygın ailesel formdur. Diğer yandan, hipokalemik periyodik paralizinin tip 2 ailesel formu, voltaja duyarlı iskelet kası sodyum kanalı geni *SCN4A*'daki mutasyonlarla ilişkilidir. Bu nedenle, hipokalemik periyodik paralizi ile ilişkili *CACNA1S* ve *SCN4A* genlerini içeren moleküler genetik testi yapmaya karar verdik. İlgili genlerde patojenik

bir varyanta rastlanmadı. Hastanın kızında Hashimoto tiroiditi tanısının olduđu öğrenildi. Bu nedenle hastadan tiroid fonksiyon testlerinin defaatle istendiđi ancak patoloji saptanmadıđı daha önceki tıbbi kayıtlarında görüldü. Bizim istediđimiz tiroid fonksiyon testleri řu řeklinde sonuçlandı; T<sub>3</sub> 7,08 ng/dL (2-4,4), T<sub>4</sub> 1,83 ng/dL (0,93-1,7), tiroid uyarı hormonu <0,005 uIU/mL (0,27-4,2). Tiroid ultrasonografide bez parankim ekojenitesi azaldıđı, heterojen ve pseudonodüler görünümde olduđu, tiroid bezi kanlanması arttıđı saptandı. Tirotoksik hipokalemik periyodik paralizi düşünölen hastada iyot kısıtlı ve düşük karbonhidratlı diyet řeklinde beslenme alışkanlıklarına yönelik öneride bulunuldu, endokrinoloji konsültasyonu sonucu atakların önlenmesi için beta-adrenerjik reseptör blokerleri ve antitiroid ilaç tedavileri başlandı. Hastadan bilgilendirilmiş onam formu belgesi alındı.

### Etik

**Hasta Onayı:** Hastadan bilgilendirilmiş onam formu belgesi alındı.

### Dipnotlar

#### Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: B.A.Ç., T.M., Konsept: B.N.B., T.M., Dizayn: T.Ç., T.M., Veri Toplama veya İşleme: B.N.B., T.M., Analiz veya Yorumlama: B.A.Ç., T.Ç., Literatür Arama: B.A.Ç., T.Ç., B.N.B., Yazan: T.M.

**Çıkar Çatışması:** Yazarlar çıkar çatışması olmadığını beyan etmişlerdir.

**Finansal Destek:** Yazarlar bu çalışma için finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

### KAYNAKLAR

1. Ganti L, Rastogi V. Acute Generalized Weakness. Emerg Med Clin North Am. 2016;34:795-809.
2. Öge AE, Baykan B, Bilgiç B. Nöroloji e-Ders Kitabı. Dördüncü baskı. İstanbul; 2021.
3. Seçil Y, Aksun ZÖ, Adatepe NU, Karlı N, Uluç K, Oflazer P. Nöromusküler Hastalıklar Tanı & Tedavi Rehberi. Birinci baskı. Ankara: Türk Nöroloji Derneđi; 2024.
4. Fialho D, Griggs RC, Matthews E. Periodic paralysis. Handb Clin Neurol. 2018;148:505-20.