

BÖLÜM 265

KRONİK İNFLAMATUAR DEMİYELİNİZAN POLİNÖROPATİ

Rojan İPEK¹
Mustafa KÖMÜR²

GİRİŞ

Kronik İnflamatuar Demiyelinizan Polinöropati (KIDP; Kronik İnflamatuar Demiyelinizan Poliradikülonevrit olarak da bilinir); ilerleyici veya tekrarlayıcı özellikte, motor ve duyu kaybı ile karakterize, periferik sinirleri ve sinir köklerini etkileyen immün aracılı bir hastalıktır.¹ Etyolojide diğer otoimmün hastalıklarda olduğu gibi çevresel ve genetik faktörlerin etkisi vardır.² Çocukluk çağında en sık görülen kazanılmış, tedavi edilebilir kronik polinöropati olarak kabul edilmektedir. Literatürde ilk vaka 1958 yılında James Austin tarafından bildirilmiş ve 1975 yılında Dyck ve arkadaşları tarafından klinik, elektrofizyolojik ve patolojik bulguları tanımlanmıştır.^{2,3} Yeni tanımlamalar ve tedavi yaklaşımları hala devam etmektedir.

Epidemiyoloji

KIDP herhangi bir yaşta ortaya çıkmakla birlikte çocukluk çağında tahmini prevalansı 0.48/100000 iken erişkinlerde 1-1.9/100000 olarak bildirilmiştir. Erkeklerde kadınlara göre daha fazla görülür.³ Ancak bu cinsiyet farklılığının altta yatan nedeni tam olarak bilinmemektedir.⁴ Çocukluk çağında doğumdan itibaren görülebile de olguların çoğu 10 yaş

civarında ortaya çıkmaktadır. Ancak hastalığın erişkinlerde hem daha sık görüldüğü hem de daha kötü prognozlu olduğu bilinmektedir.^{2,5}

Etyoloji ve Patogenez

KIDP'nin etyoloji ve patogenezini tam olarak bilinmemektedir. Patolojik ve klinik kanıtlar, KIDP'nin immün aracılı bir hastalık olduğunu göstermektedir. Çocukların %23-53'ünde geçirilmiş bir enfeksiyon veya aşılama öyküsü olduğu bildirilmiştir. Periferik sinirlerdeki miyeline karşı hem hücresel hem de humoral mekanizmaların hasara yol açtığı bilinmektedir.⁶ Ayrıca kortikosteroid, intravenöz İmmünglobulin (IVIG), plazmaferez gibi immün sistem üzerine etkili olan tedavilerin KIDP'de kullanılması etyolojide immün sistemin rol oynadığını desteklemektedir.

Sinir biyopsi incelemesinde mikroskopik olarak lenfosit ve makrofajların da dahil olduğu endonöral inflammatuar hücre infiltratları ve interstisyel ödem görülür.⁷ Mononükleer hücre infiltrasyonu, miyelin yapısını bozarak segmental demiyelinizasyon ve remiyelinizasyona neden olur. Bu durum ilerleyen dönemlerde soğan zarı görünümüne yol açmaktadır. Primer neden demiyelinizasyon olsa da zamanla aksonal hasar da gelişir.⁸

¹ Uzm. Dr., Adıyaman Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nöroloji, rjnipek@hotmail.com

² Doç. Dr., Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nörolojisi BD., drmustafakomur@yahoo.com

Sonuç olarak KIDP çocukluk çağında nadir görülen, ilerleyici veya tekrarlayıcı özellikte, motor ve duyu kaybı ile karakterize, periferik sinirleri ve sinir köklerini etkileyen immün aracılı bir hastalıktır. Subakut-kronik bir seyir gösterir. Klinik bulgular ataklar ve iyileşmelerle seyreder. KIDP tanısı için henüz bir serolojik biyobelirteç bulunmadığından, ilk başvurudaki bulgular dikkatli bir şekilde değerlendirilmeli ve yorumlanmalıdır. Kontrollerde yeniden değerlendirmeye gerek olabilir. İmmün aracılı bir hastalık olduğu için immün modulator tedavilere (IVIG, steroid, plazma değişimi) iyi yanıt verir. Çocukluk çağı KIDP'de prognoz erişkinlere göre daha iyidir. Çocukluk çağında nadir görülmesi nedeniyle tanı kriterleri ve tedavi standartizasyonu için çalışmalar hala devam etmektedir.

KAYNAKLAR

1. Nevo Y, Topaloglu H. 88th ENMC International Workshop: Childhood chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (including revised diagnostic criteria), Naarden, The Netherlands, 2000. *Neuromuscul Disord*. 2002;12:195–200.
2. Mahdi-Rogers M, Hughes RAC. Epidemiology of chronic inflammatory neuropathies in southeast England. *Eur J Neurol*. 2014;21:28–33.
3. Rabie M, Ashwal S, Nevo Y. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. In: Swaiman KE, Ashwal S, Ferriero DM, Schor NF, Finkel RS, Gropman AL, Pearl PL, Shevell MI, editors. *Swaiman's Pediatric Neurology*. 6th edition. Elsevier; 2018. p.1086–9.
4. Iijima M, Koike H, Hattori N, Tamakoshi A, Katsuno M, Tanaka F, et al. Prevalence and incidence rates of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy in the Japanese population. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2008;79:1040–3.
5. Sladky JT, Brown MJ, Berman PH. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy of infancy: A corticosteroid responsive disorder. *Ann Neurol*. 1986;20:76–81.
6. De Sousa EA, Brannagan TH. 3rd: Diagnosis and treatment of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Curr Treat Options Neurol*. 2006;8:91–103.
7. Prineas JW. Demyelination and remyelination in recurrent idiopathic polyneuropathy. An electron microscope study. *Acta Neuropathol*. 1971;18:34.
8. Harbo T, Andersen H, Jakobsen J. Length-dependent weakness and electrophysiological signs of secondary axonal loss in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Muscle Nerve*. 2008;38:1036.
9. Lewis RA, Muley SA, Shefner JM. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: Etiology, clinical features, and diagnosis. In: Goddeau RP, editor. *Uptodate*. 2020 Oct 15. (24.04.2021).
10. Van den Bergh PYK, van Doorn PA, Hadden RDM, Avau B, Vankrunkelsven P, Allen JA, et al. European Academy of Neurological Societies/Peripheral Nerve Society Guideline on diagnosis and treatment of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: Report of a Joint Task Force- Second revision. *Eur J Neurol*. 2021 Jul 30.
11. Ruts L, van Koningsveld R, van Doorn PA. Distinguishing acute-onset CIDP from Guillain-Barré syndrome with treatment related fluctuations. *Neurology*. 2005; 65:138.
12. Figueroa JJ, Dyck PJ, Laughlin RS, Mercado JA, Massie R, Sandroni P, et al. Autonomic dysfunction in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Neurology*. 2012;78:702.
13. Joint Task Force of the EFNS and the PNS. European Federation of Neurological Societies/Peripheral Nerve Society Guideline on management of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. Report of a joint task force of the European Federation of neurological Societies and Peripheral nerve Society. *J Peripher Nerv Syst*. 2005 Sep;10(3):220–8.
14. Van den Bergh PYK, Hadden RDM, Bouche P, Cornblath DR, Hahn A, Illa I, Koski CL, et al. European Federation of Neurological Societies/Peripheral Nerve Society Guideline on management of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: report of a joint task force of the European Federation of Neurological Societies and the Peripheral Nerve Society-First Revision. *J Peripher Nerv Syst*. 2010;15:1.
15. Ishikawa T, Asakura K, Mizutani Y, Ueda A, Murate KI, Hikichi C, et al. MR neurography for the evaluation of CIDP. *Muscle Nerve*. 2017;55:483.
16. Oaklander AL, Lunn MP, Hughes RA, van Schaik IN, Frost C, Chalk CH. Treatments for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (CIDP): an overview of systematic reviews. *Cochrane Database Syst Rev*. 2017;1:CD010369.
17. Rossignol E, D'Anjou G, Lapointe N, Haddad E, Vanasse M. Evolution and treatment of childhood chronic inflammatory polyneuropathy. *Pediatr Neurol*. 2007;36:88–94.
18. Connolly AM. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy in childhood. *Pediatr Neurol*. 2001;24:177–182.