

Guillain-Barré syndrom

JURA R

NEUROLOGICKÁ KLINIKA FN BRNO A LF MU



OBSAH

1. **GUILLAIN-BARRÉ SYNDROM, FCB VARIANTA**
2. **GBS V TĚHOTENSTVÍ**
3. **KAZUISTIKA**

GUILLAIN-BARRÉ syndrom

- ▶ **GBS**
- ▶ Akutní zánětlivé autoimunitní onemocnění postihující převážně periferní nervový systém
- ▶ Více variant onemocnění s odlišnými klinickými obrazy
- ▶ FCB varianta - málo častá a atypicky se prezentující varianta akutní polyradikuloneuritidy
- ▶ Vzácně se může vyskytnout i během těhotenství

Varianty GUILLAIN-BARRÉ syndromu

- ▶ Klasický GBS
- ▶ Faryngo-cerviko-brachiální svalová slabost (FCB varianta)
- ▶ Paraparetická forma GBS
- ▶ Faciální diplegie s parestéziemi
- ▶ Miller-Fischerův syndrom (MFS)
- ▶ Bickerstaffova kmenová encefalitida

FCB varianta GBS

- ▶ **Diagnostika, FCB varianta:**
- ▶ *Klinický obraz – slabost orofaryngeálních, šíjových a brachiálních svalů s areflexií HKK (nepřítomnost ataxie, poruchy vědomí či výrazné slabosti DKK)*
- ▶ *Laboratorně – pozitivita protilátek proti gangliosidům v séru (anti-GT1a, anti- GQ1b)*
- ▶ *Elektrofyzilogický průkaz akutní axonální neuropatie (AMAN, AMSAN)*

- ▶ *Příznaky předcházejícího respiračního či GI infektu*
- ▶ *Proteinocytologická disociace v likvoru*

GUILLAIN-BARRÉ syndrom

- ▶ **Diferenciální dg., FCB varianta:**
- ▶ CMP v zadní cirkulaci (POCI)
- ▶ Myasthenia gravis
- ▶ Botulismus
- ▶ Wernickeho encefalopatie
- ▶ Kmenová encefalitida
- ▶ Paraneoplastická neuropatie

GBS v těhotenství

- ▶ Vzácný výskyt
- ▶ Komplikace gravidity, možný letální průběh
- ▶ Nejistá prognóza a riziko pro matku i plod
- ▶ Diagnostika postavená především na klinickém obraze, EMG a CSF (nejsou limitace v graviditě)
- ▶ Léčba stejná jako u ostatních nemocných (IVIG, TPF)

GBS v těhotenství

- ▶ Neurointenzivní péče s pečlivou monitorací matky i vitality plodu
- ▶ Onemocnění by nemělo mít negat. vliv na vývoj plodu či novorozence, nemělo by ↑ četnost spontánních potratů nebo úmrtí plodu
- ▶ Předčasné ukončení těhotenství nezlepšuje outcome
- ▶ GBS není důvodem k SC, vyjma gynekologických indikací
- ▶ Pacientky po porodu nemusí být schopné se postarat o novorozence z důvodu neurologického deficitu (např. ztráta samostatné lokomoce)

KAZUISTIKA

- ▶ 22-ti letá zdravá žena, primigravida, ve 30. t. dosud nekomplikované gravidity
- ▶ **Klinická manifestace:** cca 1 denní rozvoj slabosti šíjového svalstva, porucha řeči a polykání, postupně navíc slabost obou HK zhoršující se únavou, vleže ani nezvedne hlavu. Asi před 10 dny prodělala průjmové onemocnění, kultivačně **Campylobacter jejuni**
- ▶ Pac. vyšetřena na spádové neurologické amb., provedeno EMG vyš. bez známek poruchy NS přenosu, nebyly zachyceny ani známky postižení periferních nn., které by svědčily pro AIDP (2.den rozvoje obtíží)

KAZUISTIKA

- ▶ Pac. byla odeslána k dalšímu došetření a léčbě na naši kliniku, přijata s pracovní dg.: Bulbární sy se slabostí šíjového svalstva a horních končetin, diff. dg. porucha NS přenosu charakteru MG či GBS
- ▶ Zahájena léčba **IVIG** (KIOVIG 2g/kg/den, celk. dávka 150 g)
- ▶ Gynekologické konzílium: **Intaktní gravidita**, nyní 30+6 t.g.
- ▶ Po 24 hod. pobytu na JIP dochází k další progresi bulbárního sy (dysfágie, dysartrie), rozvoji periferní faciální léze a progresi chabé paraparézy HK kořenově do těžkého st. s levostrannou akcentací

KAZUISTIKA

- ▶ Vzhledem k celkové únavě, nutnému trvalému odsávání velkého množství slin z DÚ, nemožnosti polykání a kašle byla z důvodu adekvátního zajištění toalety DC **provedena elektivní intubace a napojení pacientky na UPV**

KAZUISTIKA - provedená vyšetření

- ▶ **CSF** (5.den): oligocytární nález s 16 mono, 0 poly, CB 0,21 g/l, infekční agens (HSV 1+2, borrelie, KME) negat.
- ▶ **MR mozku a C páteře**: Bez průkazu expanze intrakraniálně, drobná nespecifická T2 hyperintenzita v obl. pontu. V rozsahu C míchy bpn.
- ▶ **SF EMG** m.orbicularis oculi l.sin: Normální jitter, nejsou bloky. Nález nesvědčí pro poruchu NS přenosu a nepodporuje dg. myasthenie

KAZUISTIKA – EMG vyšetření

- ▶ **EMG z HKK (6.den):** Nevýbavnost F-vln z n.medianus a ulnaris bilat.
 - ▶ Jinak nález motorických i senzitivních kondukčních studií normální
 - ▶ Nejsou bloky ani jiné známky demyelinizačního postižení.
- ▶ **Kontrolní EMG (30.den):** Zřetelný pokles amplitud CMAPs na HKK
 - ▶ Nadále bez známek demyelinizačního postižení
 - ▶ Senzitivní neurogram je fyziologický, beze změn oproti minulému vyšetření
 - ▶ V jehlové EMG generalizovaná abnormální spontánní aktivita (POV + fibrilace) (nejčastější na HKK a v bulbární oblasti)
 - ▶ V souhrnu akutní axonální čistě motorická PNP - **koreluje s dg. AMAN**

KAZUISTIKA – ukončení gravidity

- ▶ U pac. progredující těhotenská hepatopatie, bez vývoje HELLP sy
- ▶ Vzhledem k přetrvávajícímu závažnému klinickému stavu a horšícím se laboratorním parametrům bylo po předchozí maturaci plodu **v 31.týdnu indikováno ukončení gravidity elektivní sekcí** (v jedné době provedena i tracheostomie)
- ▶ Výkon proběhl bez komplikací, stav novorozence odpovídá gestačnímu stáří 31. týdne (chlapec 1750 g, Apgar 4-7-7)

KAZUISTIKA – poporodní období

- ▶ Od 2. týdne docházelo ke zlepšování klinického stavu pacientky, postupně odpojena od UPV, neurotopicky přetrvává bulbární sy, chabá paraparéza HKK s rhizomelickou akcentací do těžkého stupně
- ▶ Akutní přechodná psychotická porucha v souvislosti s šestineděním a kumulací stresogenních faktorů, zejména zdravotních. Zastavena laktace, do medikace titrován quetiapin, psychologická péče
- ▶ Pacientka rehabilituje chůzi, pokračování v logopedické péči

KAZUISTIKA - poporodní období

- ▶ Průběh dále komplikován levostrannou aspirační **pleuropneumonií** s reaktivním fluidothoraxem
- ▶ Proveden FEES s nálezem **orofaryngeální dysfágie těžkého stupně s tichými aspiracemi**, indikována zavedení PEG
- ▶ Neurologicky dochází k dalšímu postupnému zlepšování - regrese faciální diparézy a chabé paraparézy HKK do lehkého, kořenově až středního stupně, přetrvává těžká dysfágie

KAZUISTIKA – po 2 měsících hospitalizace

- ▶ 47. den po porodu překládá na spádovou neurologii se zavedenou TSK, PEG, perzistující dysfágií a chabou paraparézou HKK lehkého st.
- ▶ Dále výrazné zlepšení klinického stavu, úprava dysfágie ad integrum s následnou dekanylací a minimálním reziduálním neurodeficitem ve smyslu chabé paraparézy HK lehkého stupně

KAZUISTIKA – závěr

- ▶ Cílem kazuistiky bylo upozornit na **vzácný výskyt FCB varianty GBS, navíc v těhotenství**
- ▶ GBS mívá variabilní průběh a zpravidla **představuje závažnou komplikaci gravidity**
- ▶ V některých případech si progredující stav těhotné může vynutit i **předčasné ukončení gravidity**
- ▶ Je-li GBS včas diagnostikován a správně zaléčen, pak je **prognóza i přes komplikovaný průběh příznivá**

DĚKUJI ZA POZORNOST





Table 1 Clinical features of GBS, MFS and their subtypes			
Category	Clinical features		
	Pattern of weakness	Ataxia	Hypersomnolence
GBS			
Classic GBS	Four limbs	No or minimal	No
Pharyngeal–cervical–brachial weakness*	Bulbar, cervical and upper limbs	No	No
Acute pharyngeal weakness [‡]	Bulbar	No	No
Paraparetic GBS*	Lower limbs	No	No
Bifacial weakness with paraesthesias*	Facial	No	No
MFS			
Classic MFS	Ophthalmoplegia	Yes	No
Acute ophthalmoparesis [§]	Ophthalmoplegia	No	No
Acute ataxic neuropathy [§]	No weakness	Yes	No
Acute ptosis [§]	Ptosis	No	No
Acute mydriasis [§]	Paralytic mydriasis	No	No
BBE	Ophthalmoplegia	Yes	Yes
Acute ataxic hypersomnolence [¶]	No weakness	Yes	Yes

Specific diagnoses

Classic GBS	Weakness* and areflexia/hyporeflexia in all four limbs	Weakness usually starts in the legs and ascends but may start in the arms Weakness may be mild, moderate or complete paralysis Cranial-nerve-innervated muscles or respiratory muscles may be involved Muscle stretch reflexes may be normal or exaggerated in 10% of cases	Electrophysiological evidence of neuropathy
Pharyngeal–cervical–brachial weakness	Oropharyngeal, neck and arm weakness** and arm areflexia/hyporeflexia Absence of leg weakness	Absence of certain features indicates incomplete pharyngeal–cervical–brachial weakness: patients without arm and neck weakness have ‘acute oropharyngeal palsy’; patients without pharyngeal palsy have ‘acute cervicobrachial weakness’ Some leg weakness may be present, but oropharyngeal, neck and arm weakness should be more prominent Presence of additional features indicates overlap with other GBS variants: ataxia with ophthalmoplegia suggests overlap with MFS; ataxia without ophthalmoplegia suggests overlap with acute ataxic neuropathy; ataxia, ophthalmoplegia and disturbed consciousness suggests overlap with BBE	Electrophysiological evidence of neuropathy Presence of anti-GT1a or anti-GQ1b IgG antibodies
Paraparetic GBS	Leg weakness* and leg areflexia/hyporeflexia Absence of arm weakness	Typically, bladder function is normal and there is no well-defined sensory level	Electrophysiological evidence of neuropathy
Bifacial weakness with paraesthesias	Facial weakness* and limb areflexia/hyporeflexia Absence of ophthalmoplegia, ataxia and limb weakness	In some patients, limb paraesthesias may be absent and muscle stretch reflexes may be normal	Electrophysiological evidence of neuropathy
MFS	Ophthalmoplegia, ataxia** and areflexia/hyporeflexia Absence of limb weakness* and hypersomnolence	Absence of certain features indicates incomplete MFS: patients without ataxia have ‘acute ophthalmoparesis’; patients without ophthalmoplegia have ‘acute ataxic neuropathy’ Presence of a single feature indicates incomplete MFS: ptosis suggests ‘acute ptosis’; mydriasis suggests ‘acute mydriasis’	Presence of anti-GQ1b IgG antibodies
BBE	Hypersomnolence and ophthalmoplegia and ataxia** Absence of limb weakness*	Patients without ophthalmoplegia have the incomplete form of BBE known as ‘acute ataxic hypersomnolence’	Presence of anti-GQ1b IgG antibodies