

# Guillainov-Barrého syndróm

**MUDr. Mária Füssiová<sup>1</sup>, MUDr. Edit Rajzák<sup>1</sup>, MUDr. Jaroslava Payerová<sup>2</sup>, prof. MUDr. László Kovács, DrSc., MPH<sup>3</sup>**

<sup>1</sup>Detské oddelenie, Nemocnica s poliklinikou, a. s., Dunajská Streda

<sup>2</sup>Klinika detskej neuropatológie, LF UK a DFNSP, Bratislava

<sup>3</sup>2. detská klinika LF UK a DFNSP, Bratislava

**Autori uvádzajú kazuistiku 6,5-ročného pacienta s diagnózou Guillainov-Barrého syndrómu. Incidencia tejto akútnej, progresívnej, ascendentnej neuropatie charakterizovanej svalovou slabosťou, parestéziami, hypo- až areflexiou choroby je 0,5 – 1,5 : 100 000. Úplné uzdravenie a zníženie výskytu komplikácií je možné dosiahnuť včasnou diagnostikou a liečbou chorého pacienta.**

**Kľúčové slová:** periférna neuropatia, Guillainov-Barrého syndróm, segmentálna demyelinizácia, axonálna degenerácia, progresívna svalová slabosť, proteinocytologická disociácia, včasná liečba imunoglobulínmi.

Pediatr. prax, 2011, 12 (5): 212

## Kazuistika

6,5-ročný chlapec sa narodil z 3. fyziologickej gravidity v termíne, spontánne, záhlavím, kriesený nebol. Od 6 mesiacov života bol sledovaný imunologom pre imunodeficienciu, recidivujúce obštrukčné bronchitidy a bol liečený imunostimulanciami aj bronchodilatanciami. Dieťa bolo extrémne obézne (hmotnosť: 52 kg, BMI: 31,9 kg/m<sup>2</sup>, SDS: +9,11). Na detské oddelenie bol prijatý pre asi 48 hodín trvajúce myalgie dolných končatín, cefaleu, svetloplachosť, subfebrilitu. Vo vstupných laboratórnych parametroch sa zistila nízka zápalová aktivita (FW: 36/72 mm/hod., CRP: 6,28 mg/l, Prokalcitonín 0,06 ng/ml). Podľa ORL nálezu a CT vyšetrenia mozgu sa diagnostikoval pravostranný stredoušný zápal, polipóza nosa, akútna mastoiditída vpravo, chronická mastoiditída vľavo, chronická ethmoidálna a maxilárna sinusitída vľavo. Pre pozitívne horné aj dolné meningeálne príznaky, frustnú lavostrannú symptomatológiu po prijatí bola vykonaná lumbálna punkcia. Vyšetrenie punktátu vykazoval obraz možnej incipientnej meningitídy (mononukleáry 13, proteinorachia 1,688 g/l), preto bola začatá antiinfekčná terapia (cefoperazon so sulbaktámom a aciklovir). Po 24 hodinách antiinfekčnej liečby sa klinický stav výrazne zlepšil, pretrvávala však slabosť dolných končatín. Vzhľadom na túto skutočnosť spolu s likvorovým nálezom proteinocytologickej disociácie sa vyslovilo podozrenie na polyradikuloneuritídu. Diagnózu Guillainov-Barrého syndrómu následne potvrdil pozitívny EMG nález musculus tibialis posterior vpravo. Preto bola indikovaná liečba intravenóznymi imunoglobulínmi 5 dní v dávke 400 mg/kg/24 hodín. 8. deň hospitalizácie bol neurologický status u pacienta negatívny, respiračná infekcia postupne regredovala. Na kontrolnom MRI vyšetrení bol zápal mastoidálnych a maxilárnych dutín v regresii, mozog bol bez patologického nálezu. Kontrolný punktát mozgovomiechovej tekutiny tiež vykazoval regresiu proteinorachie (0,621 g/l).

## Diskusia

Akútna zápalová demyelinizujúca polyradikuloneuritída, Guillainov-Barrého syndróm, je najčastejšou periférnou neuropatiou u detí. Ochorenie bolo

prvkrát popísané v roku 1859 Landrym a v roku 1916 Guillain, Barré a Strohl rozšírili klinický popis choroby a ako prví odhalili typický laboratórny nález – proteinocytologickú disociáciu likvoru.

Zápalový proces postihuje periférne nervy a miechové korene. Spúšťacím mechanizmom imunitnej poruchy, ktorá spôsobuje segmentálnu demyelinizáciu a niekedy aj axonálnu degeneráciu, býva respiračná alebo gastrointestinálna infekcia. Ochorenie zvyčajne vzniká 1 – 3 týždne po prekonnej vírusovej (CMV, EBV, varicella, hepatitída B alebo C, HIV) či bakteriálnej infekcii (*Mycoplasma pneumoniae* alebo *Campylobacter jejuni*). Zriedkavejšie je možná aj súvislosť s malignitami ako sú Hodgkinovské i non-Hodgkinovské lymfómy, resp. s užívaním niektorých liekov (penicilamin, kaptopril, danazol) alebo drogových látok (heroin).

Ochorenie sa klinicky prejavuje progresívnou svalovou slabosťou (parézou), myalgiami, ataxiou, parestéziami, hypo- až areflexiou predovšetkým dolných končatín. Deti sa sťažujú hlavne na bolesti svalov nôh, gluteálneho svalstva, postupne ochorenie progreduje ascendentne na horné končatiny a tvárové svalstvo. V ťažkých stavoch vzniká dysfágia, dysartria, respiračná insuficiencia (Landryho ascendentná paralýza). Prechodná porucha močenia pre poruchu sfinkterov sa vyskytuje asi v 10 – 20 % prípadov. Život ohrozujúca je intrakraniálna hypertenzia s edémom papily.

Diagnostický význam má vyšetrenie mozgovomiechovej tekutiny s normálnym počtom elementov a zvýšenými hodnotami bielkovín (0,5 – 2,0 g). Na začiatku ochorenia môže byť proteinorachia normálna, hodnoty stúpajú a dosahujú maximum v priebehu 2 – 4 týždňov. Ďalším vyšetrením potvrdzujúcim polyradikuloneuritídu je EMG vyšetrenie. Tu sú predovšetkým známky demyelinizácie periférnych nervov s nálezom multifokálnych kondukčných blokov, spomalenie vodivosti nervových vlákien s prolongovanými distálnymi latenciami, predĺženie latencie F vlny a rôzny stupeň denervácie. Na začiatku ochorenia však môže byť EMG nález takisto normálny. V indikovaných prípadoch je potrebné aj MRI vyšetrenie. Je potrebné vyšetriť aj protilátky proti gangliosidom GQ1b a GT1a.

Liečba neuropatie spočíva v podávaní gamaglobulínov v dávke 400 mg/kg 5 dní po sebe. Aj keď v kontrolovaných štúdiách sa jednoznačne potvrdila aj účinnosť plazmaferézy 2 až 4-krát, u detí je výhodnejšie a jednoduchšie podávať intravenózne gamaglobulíny. Ak ochorenie dosiahne maximum, je potrebná rehabilitácia. Liečba glukokortikoidmi priebeh ochorenia neovplyvňuje. Neoddeliteľnou súčasťou liečby je prevencia komplikácií. Predovšetkým je potrebná včasná intubácia a umelá pľúcna ventilácia v prípadoch poklesu vitálnej kapacity na 12 – 15 ml/kg a saturácia kyslíka pod 70 mmHg. Kŕmenie nazogastrickou sondou alebo gastrostómiou je nevyhnutné pri ťažkej dysfágii, dôležitá je aj prevencia nozokomiálnych infekcií.

Diferenciálne diagnosticky je potrebné vylúčiť akútne ochorenie miechy vo forme tranzverzálnej myelitídy alebo akútne stlačenie miechy nádorom. Treba myslieť aj na myasténiu, neuroboreliózu, botulizmus, intoxikáciu organofosfátmi, ťažkými kovmi, vinkristinom.

Prognóza je zvyčajne priaznivá, stav sa začína upravovať po 2 – 3 týždňoch. Úplné uzdravenie je v 80 – 95 % v priebehu 3 – 12 mesiacov. V niektorých prípadoch (5 – 10 %) má choroba trvalé následky. Vzácnne prechádza do chronickej formy s rozvojom chabej kvadruparézy, ktorá trvá mesiace až roky (chronická zápalová demyelinizujúca polyradikuloneuropatia). Niekedy sa môže ochorenie opakovať (< 5 % prípadov), a to najčastejšie do 2 – 3 týždňov po aplikácii gamaglobulínov podaných v 2 dávkach.

## Literatúra

1. Havránek J, Dedek V, Fajt M, Heinige P, Bosch K. Guillain-Barré syndrom. *Pediatr. prax* 2008; 2: 81–85.
2. Sýkora P. Myalgie po gastroenteritíde ako prvý príznak akútnej polyradikuloneuritídy. *Pediatr. prax* 2007; 3: 163.
3. Haslam Robert HA. Guillon-Barre syndrome. In: Nelson Textbook of Pediatrics (eds: Behrman Richard E, Kliegman Robert M, Jenson Hal B), 17th edition. Saunders 2004: 2080–2081.
4. Shahr E. Current therapeutic options in severe Guillain-Barre syndrome. *Clin. Neuropharmacol.* 2006; 29: 45–51.

## MUDr. Mária Füssiová

Detské oddelenie, Nemocnica s poliklinikou Dunajská Streda, a. s.

Veľkobláhovská 23, 929 01 Dunajská Streda