

# GUILLAIN-BARRÉ SYNDROM

MUDr. Jiří Havránek, MUDr. Vítězslav Dedek, CSc., MUDr. Martin Fajt, MUDr. Pavel Heinige, MUDr. Kornel Brosch

JIRP, Pediatriká klinika 1. LF a IPVZ, Fakultní Thomayerova nemocnice, Praha

Guillain-Barré syndrom (GBS) je akutní, progresivní a ascendentní neuropatie charakterizovaná slabostí (chabou parézou), parestéziemi a hyporeflexií. V těžkých případech může vést paréza svalů k respiračnímu selhání. Předpokládá se, že GBS je výsledkem autoimunitní odpovědi spuštěné předchozím onemocněním nebo očkováním. Z patofyziologického hlediska rozdělujeme GBS do čtyř forem. Diagnóza je postavena na klinických základech a potvrzena vyšetřením likvoru lumbální punkcí. Další diagnostické možnosti využíváme při nejasném průběhu onemocnění.

V dnešní době je lékem volby imunoterapie. Podáváme vysocedávkované intravenózní imunoglobuliny nebo provádíme plazmaferézu.

V dětském věku je prognóza příznivá. Úmrtnost je méně než 5 %. Se zlepšením možností mechanické ventilace, dysautonomie nahrazuje respirační selhání jako nejčastější příčinu úmrtí.

**Klíčová slova:** slabost (paréza), areflexie, proteinocytologická disociace, vysocedávkované intravenózní imunoglobuliny (HDIVIG), plazmaferéza.

## GUILLAIN-BARRÉ SYNDROME

Guillain-Barré syndrome (GBS) is an acute, progressive and ascending neuropathy characterized by weakness, paresthesias and hyporeflexia. In severe cases, muscle weakness may lead to respiratory failure. GBS is believed to result from an autoimmune response triggered by an antecedent illness or vaccination. We divide GBS into four subtypes in term of pathophysiology. Diagnosis usually is made on clinical grounds and confirmed by lumbar puncture and liquor analysis. We use another diagnostic possibilities when the course of disease is unclear.

Today the therapy of choice is immunotherapy. We administer high doses of intravenous immunoglobulins or we perform plasmapheresis.

In childhood prognosis is favourable. Mortality is less than 5 %. With improvements in mechanical ventilation, dysautonomia has replaced respiratory failure as the most common cause of death.

**Key words:** weakness, areflexie, proteincytologic dissociation, high dosis intravenous immunoglobulins (HDIVIG), plasmapheresis.

Pediatr. pro Praxi, 2008; 9(1): 51–54

## Úvod

Polyradikuloneuritida (Guillain-Barré syndrome = GBS, Acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy = AIDP) je akutní zánětlivé postižení periferních nervů, včetně míšních kořenů. GBS je charakterizován progresivní svalovou slabostí (parézou), parestéziemi a areflexií. Typická forma má ascendentní, progresivní průběh. Senzorické, autonomní a kmenové léze jsou rovněž běžné. U závažných stavů dochází v důsledku obrny dýchacích svalů k respiračnímu selhání s nutností UPV. Symptomatologie obvykle následuje febrilní, nejčastěji virové onemocnění. Maximální projevy obrny zpravidla přicházejí po 2 týdnech od začátku onemocnění. S eradikací akutní poliomyelitidy se polyradikuloneuritida stala nejčastější akutní svalovou obrnou u dětí.

První popis nemoci pochází od Landryho z roku 1859. V roce 1916 Guillain, Barré a Strohl dále rozšířili klinický popis nemoci a jako první odhalili typický laboratorní nález – proteinocytologickou disociaci v mozkomíšním moku (zvýšené proteiny při normálním počtu buněk). Likvorologický nález v kombinaci s typickým klinickým obrazem dovoluje GBS odlišit od onemocnění s postižením buněk předních rohů míšních.

## Etiologie

U 2/3 pacientů najdeme v anamnéze údaje o gastrointestinální nebo respirační infekci, která předcházela 1–3 týdny rozvoji nemoci. Z infekcí

přichází do úvahy EBV, CMV, HBV, HIV, varicella, *Mycoplasma pneumoniae*, *Chlamydia pneumoniae*, *Campylobacter jejuni*. V rámci imunizace se jako o triggeru uvažuje o očkování proti chřipce a vzteklině, řada autorů však rozvoj GBS v souvislosti s rutinním očkováním považuje za vzácný až nemožný (8). GBS je dávana i do souvislosti s malignitami, jako jsou Hodgkinovy i nonHodgkinovy lymfomy, graviditou nebo s užíváním některých léků (penicilamin, kaptopril, danazol) nebo drog (heroin).

## Patofyziologie

Poškození periferních nervů u GBS je histopatologicky děleno do dvou typů: demyelinizace a axonální degenerace. Vlákna motorických nervů jsou více citlivá než senzorická vlákna. Mnoho autorů vychází z předpokladu, že nemoc je způsobena abnormální T-buněčnou odpovědí v souvislosti s předchozí infekcí nebo vakcinací. Klíčová je zřejmě indukce Th-lymfocytů těmito patogeny. Svou roli hrají i specifické endogenní antigeny, jako myelin P-2, gangliosid GQ1b, GM1, GD1 a GT1a. Molekulární mimikry těchto antigenů mohou být terčem imunitní odpovědi zprostředkované T-lymfocyty a makrofágy. Výsledkem je potom poškození vláken periferních nervů.

Od r. 1995 se GBS rozděljuje do čtyř hlavních subtypů dle histopatologických nálezů a neurofyziologických studií:

1. Akutní zánětlivá demyelinizující polyradikuloneuropatie (Acute Inflammatory Demyelinating

Polyradiculoneuropathy (AIDP)). Jde o demyelinizující formu, kde nacházíme segmentární demyelinizaci periferních nervů ve spojení s infiltrací zánětlivých buněk (lymfocyty, makrofágy). EMG vykazuje pomalou rychlost neurálního vedení a prodloužení F vlny. Jde o nejčastější formu GBS.

2. Akutní motorická axonální neuropatie (Acute Motor Axonal Neuropathy (AMAN)). Tato forma je charakterizována axonální degenerací, kde axony jsou terčem imunopatologické reakce. Specifické protilátky se vážou na axonální membránu, aktivují komplement. Dochází k infiltraci makrofágů do periaxonálního prostoru, infiltrace lymfocyty je vzácná. Výsledkem je potom destrukce motorických axonů. U tohoto typu GBS jsou ve vysokém procentu pozitivní protilátky proti gangliosidům, častý je vztah k infekci *Campylobacter jejuni*. EMG vykazuje redukci svalových akčních potenciálů, relativně zachovanou rychlost neurálního vedení, normální senzorické akční potenciály a F vlny.
3. Akutní motorická a senzorická axonální neuropatie (Acute Motor and Sensory Axonal Neuropathy (AMSAN)). Tato forma je podobná předchozímu typu, navíc jsou postiženy senzorické nervy. Jde pravděpodobně o nejzávažnější formu GBS. Průběh je obvykle těžký s nejistou prognózou.
4. Miller-Fisher syndrom. Tato forma je druhou nejzávažnější formou GBS. Postihuje okohybné

nervy, histopatologické studie prakticky chybí, neurální biopsie se neprovádí. EMG vykazuje obvykle normální rychlost vedení. Prakticky ve 100 % jsou pozitivní protilátky proti gangliosidům GQ<sub>1b</sub> a GT<sub>1a</sub>.

## Epidemiologie

V USA je udáván výskyt GBS v dětském věku cca 0,5–1,5 na 100 000 dětí do věku 18 let. Mortalita je udávána < 5% a je nejčastěji v souvislosti s nedia- gnostikovanými případy. Smrt již není nejčastěji v důsledku respiračního selhání (časná diagnostika a možnosti UPV), ale v souvislosti se srdeční arytmií nebo dysautonomií. Úmrtnost u dětí je signifikantně nižší než u dospělých. Úplné uzdravení během 3–12 měsíců je udáváno u 90–95% pacientů. Naopak u 5–10% pacientů se můžeme setkat s trvalými následky. Průměrný věk výskytu GBS je 4–8 let. Recidiva nemoci je uváděna < 5%, relativně častěji v prvních 2–3 týdnech po aplikaci HDIVIG, a to ve dvoudenním kurzu. Velmi vzácný je chronický progresivní průběh choroby, známý jako chronická zánětlivá demyelinizující polyradikuloneuropatie (Chronic Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy, CIDP).

V Kanadě, USA a Evropě je nejčastější formou AIDP, v Číně a Japonsku převažuje AMAN.

## Klinika

Začátek nemoci přichází během 2–4 týdnů po akutním onemocnění nebo imunizaci. Hlavním příznakem je chabá paréza (v anglické literatuře weakness) s hypo- až areflexií, která typicky začíná na dolních končetinách a postupuje ascendentně na trup (postiženo může být i dýchací svalstvo), horní končetiny. Nakonec může dojít i k postižení očních svalů. Tento typický průběh nazýváme Landryho ascendentní parálýzou (7). Pacienti s GBS si stěžují na slabost, parestezie a poruchu rovnováhy. Progrese přichází v hodinách, dnech i týdnech. Paréza je většinou symetrická, fyzikálním korelátem je hypo/ areflexie, v iniciální fázi onemocnění mohou být ještě výbavné proximální reflexy. Bolest a parestezie jsou častější u dětí než u dospělých, často přichází před rozvojem paréz (5). Bolest bývá u poloviny dětských pacientů iniciálním příznakem, nejčastěji je udávána v oblasti ramen, zad, hýždí a stehů, typicky u pacientů s prudkým začátkem onemocnění. Parestezie začínají obvykle na prstech nohou, následně postupují, podobně jako parézy, ascendentně. U 10–15% dětí bývá popisována retence moči v důsledku poruchy sfinkterů. Snížená bývá hluboká citlivost.

Porucha rovnováhy je nejčastěji v souvislosti se slabostí/parézami. Ataxie ovšem může být součástí Miller – Fisherovy varianty GBS (ataxie, oftalmoplegie, areflexie). Pacienti s těmito příznaky mají nižší

riziko respiračního selhání, není zde přítomna paréza končetin (6).

Bickerstaffova encefalitida postihující mozkový kmen je další variantou GBS, vedle oftalmoplegie a ataxie ji charakterizuje letargie a parciální ztráta citlivosti. Pozitivní bývají anti-GQ<sub>1b</sub> IgG protilátky. MRI u 30% pacientů ukazuje změny v oblasti mozku (13).

Dalšími možnými symptomy nemoci jsou polyneuritis cranialis, nejčastěji postižené jsou nervy VII., IX., X., XI. Klinickým korelátem jsou parézy v obličeji (mohou být asymetrické!), dysartrie, dysfázie, diplopie. Faryngo-cerviko-brachiální syndrom představuje predominantní postižení obličeje, krku a paží bez ztráty citlivosti (12). Akutní senzorická neuropatie nebo akutní pandysautonomie jsou dalšími možnostmi polymorfních projevů GBS. Mezi příznaky autonomní dysfunkce patří ortostatická hypotenze nebo hypertenze, pupilární dysfunkce, porucha funkce potních žláz, arytmie (nejčastěji sinusová tachykardie), paralytický ileus, hypotermie nebo hypertermie.

Mezi významné komplikace GBS můžeme řadit pneumonii, ARDS, sepsi, obstrukci, gastritidu, plicní embolii. U cca 1% pacientů se může vyvinout intrakraniální hypertenze s edémem papily. Tito pacienti vykazují symptomatologii pseudotumoru cerebri.

Ústup klinických obtíží zpravidla pozorujeme 2–4 týdny po začátku symptomatologie. Neurologické funkce se objevují v opačném sledu než při začátku onemocnění, tj. jako první ustupuje paréza očních svalů, poslední potom paréza dolních končetin. U dětí je úprava neurologických funkcí většinou úplná. Následky jsou častější u pacientů s postižením kranálních nervů, intubací a při těžkých parézách v době diagnostiky (7). Svalová síla 10. den průběhu nemoci je užitečný klinický faktor k predikci prognózy a motorické úpravy (14).

U AMAN většinou nebývá porucha citlivosti, respirační selhání je frekventní a přichází již během jednoho týdne. Objevit se mohou distální atrofie. Doba obtíží může trvat i 5 měsíců (5).

## Diagnostika

Diagnostika GBS je postavena na typickém klinickém nálezu (tabulka 1), vyšetření likvoru lumbální punkcí, EMG a v indikovaných případech MRI vyšetřením.

V rámci biochemie můžeme někdy prokázat hyponatremii při rozvoji SIADH, u 1/3 pacientů mohou být zvýšené transaminázy.

Někdy prokážeme pozitivitu protilátek proti periferním a centrálním nervům. Protilátky proti gangliosidům, zejm. GM1 a GD1, jsou typické pro formy s axonální degenerací, pozitivita anti-GM1 znamená často horší prognózu onemocnění. Průkaz anti-GQ1b může být pozitivní u pacientů s Miller-Fisherovou variantou (1). K průkazu *Campylobacter jejuni* jako vyvolavatele GBS je rovněž vhodný sérologický průkaz protilátek, neboť v době manifestace je *Campylobacter* ve stolici většinou již negativní.

Lumbální punkce podporuje diagnózu demyelinizace při nálezu proteinocytologické disociace (vzestup proteinorachie během 3 týdnů od začátku onemocnění), bez průkazu aktivní infekce (absence pleiocytózy). V praxi je důležité myslet na diagnózu GBS i při iniciální negativitě likvoru, neboť během prvních 48 hodin od začátku typické symptomatologie může být likvor zcela negativní. Někdy jsou nutné i opakované lumbální punkce. Většina pacientů má normální počet leukocytů v moku, ale není vzácná ani lehká pleiocytóza do 50 buněk na mililitr. Naopak > 50 leukocytů na mililitr může vést ke zpochybnění diagnózy GBS.

Téměř za 2 týdny po začátku obtíží lumbosakrální MRI scan prokazuje zvýšené vychytávání gadolinia.

EMG vyšetření prokazuje řadu změn: patologickou F odpověď, zvýšení distálních latencí, blok vedení a sníženou rychlost vedení motorických a senzorických nervů. EMG je rovněž přínosné v diagnostice axonální formy postižení. Přestože EMG změny se objevují již během prvního týdne od nástupu symptomatologie, je rozumné s vyšetřením počkat aspoň 7–10 dní, aby výsledek byl co nejvíce validní. Velmi včasné provedení EMG může být podobné jako u lumbální punkce negativní.

Důležitý je požadavek na včasné screening respirační insuficience. Pro zachycení počáteční respirační insuficience je zásadní spirometrické vyšetření u spolupracujících dětí. Další vyšetření zahrnují rtg hrudníku a hodnotu krevních plynů. Tato vyšetření jsou základem diagnostiky respiračního distresu u nespolupracujících nemocných.

Tabulka 1. Diagnostická kritéria GBS

| kritéria nutná pro diagnózu                                                                                                                            | kritéria podporující diagnózu                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               |
|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <ul style="list-style-type: none"> <li>– progredující svalová slabost &gt; 1 končetiny</li> <li>– areflexie/hyporeflexie šlachových reflexů</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>– progrese symptomů během dnů – 4 týdnů</li> <li>– většinou symetrické projevy</li> <li>– mírná senzorická porucha</li> <li>– postižení hlavových nervů (n. VII)</li> <li>– autonomní dysfunkce</li> <li>– absence horečky</li> <li>– proteinocytologická disociace v likvoru</li> <li>– typické znaky na EMG (segmentární demyelinizace)</li> </ul> |

**Tabulka 2. Skóre klinické závažnosti (GBS disability scale)**

| skóre | funkční schopnost                         |
|-------|-------------------------------------------|
| 0     | normální                                  |
| 1     | schopen běhu                              |
| 2     | schopen samostatné chůze 5 metrů          |
| 3     | schopen chůze s pomocí                    |
| 4     | neschopen chůze, schopen zvednout nohy    |
| 5     | neschopen chůze, neschopen zvednout nohy  |
| 6     | nutnost intubace a arteficiální ventilace |

**Tabulka 3. Aspekty užití plazmaferézy**

| výhody                                                                                                                                                                                                  | nevýhody                                                                                                                                                                                                           |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <ul style="list-style-type: none"> <li>– žádné alergické reakce</li> <li>– nižší frekvence relapsů</li> <li>– nepatrně vyšší efekt th</li> <li>– fakultativní možnost ambulantní léčby (USA)</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>– nedostupnost</li> <li>– nepatrně vyšší cena</li> <li>– nutnost hemodialyzačního katetru</li> <li>– komplikace (hypotenze, sepse z deplece Ig, trombocytopenie)</li> </ul> |

**Tabulka 4. Specifické indikace pro volbu možností imunoterapie**

| plazmaferéza                                                                                                                                                                                                                   | HDIVIG                                                                                                                                                                                                                                        |
|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <ul style="list-style-type: none"> <li>– kongestivní srdeční selhání</li> <li>– renální insuficience</li> <li>– gravidita</li> <li>– v OA vedlejší účinky</li> <li>– předchozí léčby IVIG</li> <li>– IgA deficience</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>– atypické GBS (antiglykolipidové Ig)</li> <li>– autonomní instabilita</li> <li>– symptomatologie &gt; 28 dní</li> <li>– infekční onemocnění</li> <li>– průjmy</li> <li>– relaps onemocnění</li> </ul> |

V rámci kardiálního postižení můžeme prokázat řadu patologických nálezů na EKG: II.–III. stupeň AV blokády, abnormality T vlny, deprese ST, rozšíření QRS komplexu.

Histologické vyšetření nepatří do standardu vyšetřovacího plánu. U demyelinizující formy nacházíme v oblasti periferních nervů známky demyelinizace společně s mononukleární infiltrací lymfocyty a makrofágy.

Závažnost neurologického postižení určují skórovací schémata – GBS disability scale (tabulka 2). Známkou závažného průběhu je ztráta schopnosti samostatné chůze.

### Diferenciální diagnostika

Diferenciální diagnostika GBS v dětském věku zahrnuje zejména spektrum progresivních, symetrických paréz.

Nutno zvažovat botulismus. Zde nacházíme rovněž chabé a symetrické parézy, ale průběh je descendentní, vždy s postižením bulbárních svalů.

Oftalmoplegie bývá přítomna též u myasthenia gravis. Tuto diagnostickou jednotku pomůže vyloučit typický nálezy na EMG (rychlá redukce amplitudy akčních potenciálů po opakované stimulaci).

GBS – like symptomatologii nacházíme u lymfické borreliózy nebo infekce HIV. Zde je charakteristický nálezy pleiocytózy v mozkomíšním moku.

Mišní abnormality se mohou někdy projevit progresivní slabostí a fyzikální vyšetření může pomoci odlišit míšní syndrom od difúzní neuropatie. Transverzální myelitida se může rovněž projevit progresivní parálýzou, hyporeflexií a bolestí zad.

Poliomyelitida a další enterovirové infekce předních rohů míšních způsobují akutní fokální a asymetrickou parézu končetin, obvykle současně s bolestí a horečkou.

Další příčinou akutní neuropatie mohou být otravy těžkými kovy, organofosfáty, nežádoucí účinky vinkristinu.

Vzácně přísátí klíštěte může způsobit ascendentně postupující parálýzu. Děti by proto měly být pečlivě vyšetřeny, zda nemají na sobě přísáté klíště. Po odstranění klíštěte klinické obtíže rychle ustupují.

### Terapie

V rámci monitoringu nemocných s GBS musíme evidovat tělesnou teplotu, krevní tlak, srdeční a dechovou frekvenci, respirační funkce (spirometrie) a diurézu.

Léčba GBS je primárně zaměřená na imunomodulaci a zahrnuje dvě základní možnosti – podání HDIVIG nebo plazmaferézy. Dříve doporučené kortikoidy se dnes již nepodávají, protože se neprokázal jejich pozitivní vliv na průběh onemocnění. Jedinou alternativou při nemožnosti podat HDIVIG či provést plazmaferézu je výměnná transfuze (2).

Kortikoidy v randomizovaných studiích nepřinesly ve srovnání s kontrolou žádný terapeutický efekt (9).

Pouze v některých studiích je popisován jejich efekt při podání společně s HDIVIG, kdy mohou zkrátit těžký průběh onemocnění (17).

### HDIVIG

HDIVIG podáváme v celkové dávce 2 g/kg i. v. Používáme buď dvoudenní kurz podávání v jednotlivé dávce 1 g/kg, nebo podáváme 400 mg/kg po dobu 5 dní. Některé studie poukazují na lepší terapeutický efekt dvoudenního kurzu nebo dokonce podání v jedné jediné dávce, zejm. v situacích rychlé neurologické deteriorace. Jiné studie naopak uvádějí frekventnější časně relapsy při užití krátkého kurzu léčby. IVIG redukuje tíži onemocnění stejně jako trvání symptomů. Nejlepší efekt lze pozorovat, pokud léčbu zahájíme během prvních dvou týdnů onemocnění. Podávání HDIVIG u lehkého průběhu onemocnění nebo při zahájení léčby po dvou týdnech od iniciálních příznaků vyžadují další kontrolované studie (10). Pozornost potom zasluhují výsledky posledních studií, které prokazují, že dlouhodobý výsledek nemusí být IVIG zásadně ovlivněn. Tyto údaje se týkají

zejména délky UPV a dosažení III. stupně v GBS disability scale (15).

Princip účinku zahrnuje neutralizaci cirkulujících protilátek proti myelinu prostřednictvím anti-idiotypických protilátek, down – regulation prozánětlivých cytokinů, blokádu Fc receptorů pro makrofágy, supresi T i B-lymfocytů, blokádu komplementové kaskády. HDIVIG usnadňuje též remyelinizaci.

Nežádoucí účinky HDIVIG jsou většinou mírné, ale ne vzácné. Patří mezi ně alergické reakce, tranziční jaterní dysfunkce, migrenózní bolesti hlavy, horečka, exantém ev. s pruritem, hypertonus, syndrom aseptické meningitidy, proteinurie, renální dysfunkce, hemolytická anemie, zvýšená viskozita séra (tromboembolické příhody), petechie.

### Plazmaferéza

Užití plazmaferézy rovněž snižuje závažnost onemocnění a zkracuje průběh. Principem účinku je odstranění protilátek, cytokinů, složek komplementu a dalších mediátorů z cirkulace.

Doporučované je provedení 4–5 plazmaferéz v rozpětí 5–10 dnů. Mezi nevýhody plazmaferézy patří nedostupnost, nepatrně vyšší cena, nutnost hemodialyzačního katetru a komplikace vyplývající z plazmaferézy (hypotenze, hyperkalcemie, krvácení z deplece koagulačních faktorů, sepse z deplece Ig, trombocytopenie).

### Srovnání plazmaferézy a HDIVIG

Není statisticky signifikantní rozdíl mezi účinností HDIVIG a plazmaferézou. Obě metody urychlují uzdravení pacientů se závažným průběhem nemoci, tj. pacientů, kteří vyžadují „pomoc při chůzi“ (Cochrane Database Review, důkaz stupně A). Současné užití plazmaferézy a následné podání HDIVIG již nezvyšuje více efektivitu léčby. Preference HDIVIG či plazmaferézy závisí hodně na zvyklostech pracoviště a jeho možnostech. Existují však určitá kritéria, kdy je vhodné až nutné se přiklonit k jedné nebo druhé metodě (tabulka 4).

### Indikace intubace a UPV

O intubaci a mechanické ventilaci uvažujeme při snížení vitální kapacity < 15 ml/kg t. h. nebo při průkazu hypoxie ( $pO_2 < 70$  mmHg). U spolupracujících dětí (obvykle děti starší 5 let) je užitečné stanovení maximální (negativní) inspirační síly (negative inspiratory force = NIF). Hodnota < -20 cm H<sub>2</sub>O predikuje velmi omezenou inspirační schopnost, respirační distress a nutnost UPV. Naopak hodnoty > -40 cm H<sub>2</sub>O predikují dobrou spontánní ventilaci.

### Další léčebné modalita

Další léčebné modalita zahrnují podání atropinu u symptomatické bradykardie, ev. kardiostimulaci

při AV bloku III. stupně. Léčba tachykardie je nutná jen vzácně. Protože autonomní dysfunkce je typická svoji labilitou, při hypertenzi používáme krátce působící antihypertenziva – betablokátory a při hypertenzní krizi nitroprusid sodný. Hypotenze dobře odpovídá na volumexpanzi. Při dlouhodobé paralýze dolních končetin podáváme nízkomolekulární heparin k prevenci vzniku hluboké žilní trombózy. Dále je třeba věnovat pozornost prevenci a léčbě deku-bitů, zajištění adekvátní nutrice, řešení retence moči a obstrukce, prevenci a léčbě gastritidy, adekvátní analgezie při bolestech a dysestéziích, anxiolytické terapii, prevenci a léčbě infekčních komplikací, prevenci a rehabilitaci kontraktur u pacientů s protražovaným průběhem.

## MUDr. Jiří Havránek

JIRP, Pediatrická klinika 1. LF a IPVZ  
Fakultní Thomayerova nemocnice  
Václavská 800, Praha  
e-mail: jiri.havranek@ftn.cz

## Literatura

1. Akinci G, Polat M, Tosun A, Serdaroglu G, Gokben S, Tekgul H. Miller Fisher syndrome: a case with pattern of pure sensory polyneuropathy concomitant with anti-GQ1B antibody, *Turk J Pediatr* 2007; 49(1): 109–112.
2. Baranwal AK, Ravi RN, Singh R. Exchange transfusion: a low-cost alternative for severe childhood Guillain-Barre syndrome. *J Child Neurol* 2006 Nov; 21(11): 960–965.
3. Coskun A, Kumandas S, Pac A, Karahan OI, Gulec M, Baykara M. Childhood Guillain-Barre syndrome. MR imaging in diagnosis and follow-up., *Acta Radiol* 2003; 44(2): 230–235.
4. Das A, Kalita J, Misra UK. Recurrent Guillain Barre' syndrome, *Electromyogr Clin Neurophysiol* 2004; 44(2): 95–102.
5. Fenichel Gerard M. *Clinical pediatric neurology, a signs and symptoms approach*, 5th edition, Elsevier Saunders 2005, 191–192.
6. Fleisher R, Ludwig S. *Pediatric emergency medicine*, Lippincott Williams and Wilkins 2000; 715–716.
7. Haslam Robert HA. *Nelson Textbook of Pediatrics* (Behrman Richard E, Kliegman Robert M, Jenson Hal B), 17th edition, Saunders 2004, 2080–2081.
8. Hughes RA, Charlton J, Latinovic R, Gulliford MC. No association between immunization and Guillain-Barre syndrome in the United Kingdom, 1992 to 2000. *Arch Intern Med* 2006; 166(12): 1301–1304.
9. Hughes RA, Swan AV, van Koningsveld R, van Doorn PA. Corticosteroids for Guillain-Barre syndrome, *Cochrane Database Syst Rev* 2006; (2): CD001446.
10. Hughes RA, Raphael JC, Swan AV, van Doorn PA. Intravenous immunoglobulin for Guillain-Barre syndrome. *Cochrane Database Syst Rev* 2006; (1): CD002063.
11. Korinthenberg R, Schessl J, Kirschner J, Monting JS. Intravenously administered immunoglobulin in the treatment of childhood Guillain-Barre syndrome: a randomized trial. *Pediatrics* 2005; 116(1): 8–14.
12. Mogale KD, Antony JH, Ryan MM. The pharyngeal-cervical-brachial form of Guillain-Barre syndrome in childhood, *Pediatr Neurol* 2005; 33(4): 285–288.
13. Odaka M, Yuki N, Yamada M, Koga M, Takemi T, Hirata K, Kuwabara S. Bickerstaff's brainstem encephalitis: clinical features of 62 cases and a subgroup associated with Guillain-Barre syndrome, *Brain* 2003; 126 (Pt 10): 2279–2290.
14. Ortiz-Corredor F, Pena-Preciado M, Diaz-Ruiz J. Motor recovery after Guillain-Barre syndrome in childhood, *Disabil Rehabil* 2007; 15–30; 29(11–12): 883–889.
15. Ortiz-Corredor F, Pena-Preciado M. Use of immunoglobulin in severe childhood Guillain-Barre syndrome. *Acta Neurol Scand* 2007; 115(4): 289–293.
16. Schessl J, Koga M, Funakoshi K, Kirschner J, Muellges W, Weishaupt A, Gold R, Korinthenberg R. Prospective study on anti-ganglioside antibodies in childhood Guillain-Barre syndrome, *Arch Dis Child* 2007; 92(1): 48–52.
17. Shahar E. Current therapeutic options in severe Guillain-Barre syndrome, *Clin Neuropharmacol* 2006; 29(1): 45–51.
18. Steininger C, Seiser A, Gueler N, Puchhammer-Stockl E, Aberle SW, Stanek G, Popow-Kraupp T. Primary cytomegalovirus infection in patients with Guillain-Barre syndrome. *J Neuroimmunol* 2007; 183(1–2): 214–219.