

doi: 10.14735/amcsnn2018476

# Faryngo-cerviko-brachiální varianta Guillain-Barrého syndromu

## Pharyngo-cervico-brachial variant of Guillain-Barré syndroma

Vážená redakce, kombinace parézy cervikálních, brachiálních i orofaryngeálních svalů je charakteristická pro faryngo-cerviko-brachiální variantu (PCB) Guillain-Barrého syndromu (GBS). Nejprve se objevuje slabost šjiových a faryngeálních svalů s dysfagií, pak se parézy šíří na horní končetiny (HK) a jen velmi málo a s latencí i několika týdnů na dolních končetinách (DK) [1]. Většina nemocných vyžaduje tracheostomii a umělou plicní ventilaci (UPV), vzhledem k dysfagii též perkutánní endoskopickou gastrostomii (PEG) a rekonvalescence trvá dlouho. U velké většiny nemocných jsou v séru zvýšeny protilátky proti gangliosidům, a to anti-GT1a [2], u více než 50 % i anti-GQ1b a u 40 % i anti-GD1a [3]. Elektrofyziologický náález svědčí pro axonální lézi vč. reverzibilního bloku (reversible conduction failure) [4]. Vzhledem k tomu, že jsme vyšetřovali a léčili nemocného s PCB s tímto descendentním typem parézy a rozvinutým obrazem onemocnění, publikujeme tuto kazuistiku.

Šedesátiletý aktivní muž byl přijat na neurologickou kliniku s tím, že od večera začal hůře polykat, špatně se mu artikuluje, má bolesti šjiových svalů. Ráno již má parestezie na akru HK. Před 11 dny prodělal 2 dny trvající průjmovité onemocnění.

Při přijetí je nemocný aktivní, má dysartrii, dysfagii, plošší mimiku, menší silou sevře levou oční štěrbinu, není lagoftalmus, jazyk omezeně pohyblivý, nezvedne špičku a hůře mlaskne, cení symetricky, nezapíská, hlavu vleže na zádech nezvedne, kašel je tichý a prodloužený. HK udrží, špetku svede, stisk 0, oslabení je výrazné v oblasti pletence, DK bez sklesu, porucha vibračního čítí na HK i DK, reflexy C5–8 0, L2–4 nízké, L5–S2 0, zvládne chůzi o širší bázi.

V laboratorních odběrech opakovaně zachycena zvýšená kreatinkináza (do 6  $\mu$ kat/l) jako známka uvolnění enzymu z poškozeného svalu v rámci denervačního syndromu. Nebyly v séru prokázány protilátky proti Campylobacteru jejuni, mozkomíšni

mok v den přijetí byl v mezích normy. Byly vyšetřeny protilátky pro gangliosidům – likvor v laboratoři Topelex (silně pozitivní pro GT1a, dále GT1b a GQ1b), sérum v laboratoři Interimun (imunoglobulin G+M: anti-GD1a 265.6 % a anti-GQ1b 91.6 %; anti-GT1a laboratoř nevyšetřuje).

Elektrofyziologické vyšetření v den přijetí: nižší senzitivní nervový akční potenciál (SNAP), sumační svalový akční potenciál (CMAP), bez jasných bloků, mírně prodloužená latence F-vln. Repetitivní stimulace (m. abductor digiti minimi, m. trapezius, m. nasalis) v normě.

Již druhý den po přijetí musela být provedena intubace s UPV a zavedena nazogastrická sonda. Po 5 dnech provedena tracheostomie a po 10 dnech zaveden PEG. Aplikována prodloužená série plazmaferéz s výměnou celkem 10 200 ml (9 dnů). Prvních 5 dnů se parézy šířily na celé HK, břišní stěnu, méně na levou DK. Pravá DK nebyla postižena. Následně došlo ke stabilizaci onemocnění a zástavě další progresi slabosti. Po celou dobu byla prováděna aktivní rehabilitace na lůžku jednotky intenzivní péče (JIP). V průběhu hospitalizace na JIP byl stav komplikován nevelkou aspirací s poklesem saturace kyslíku, nálezem drobných atelektáz. Od sání obsahu bronchů pomocí laryngoskopu vedlo ke zlepšení saturace i biochemického nálezu (Astrup). Došlo k částečnému zlepšení hybnosti a po 5 týdnech byl nemocný přeložen do zařízení následně intenzivní péče, stále s umělou plicní ventilací a přísunem výživy pouze cestou PEG.

Po 2 měsících od začátku nemoci se hybnost dále zlepšila – sedí na okraji postele, hlavu udrží, mimika je symetrická, dobře artikuluje, stisk oboustranně středně oslaben, ve výdržích bez sklesů HK či DK, neudává poruchy čítí. Polyká s obtížemi, příjem potravy většinou přes PEG, má tracheostomii, ale pouze 1 h v noci je zapojen ventilátor. Trvá areflexie.

Kontrolní EMG s nízkými amplitudami CMAP i SNAP, rychlosti vedení v normě, la-

**Autoři deklarují, že v souvislosti s předmětem studie nemají žádné komerční zájmy.**

The authors declare they have no potential conflicts of interest concerning drugs, products, or services used in the study.

**Redakční rada potvrzuje, že rukopis práce splnil ICMJE kritéria pro publikace zasílané do biomedicínských časopisů.**

The Editorial Board declares that the manuscript met the ICMJE "uniform requirements" for biomedical papers.

**N. Kopecká<sup>1</sup>, T. Prax<sup>1</sup>, J. Tomášek<sup>2</sup>, E. Ehler<sup>1</sup>**

<sup>1</sup> Neurologická klinika FZS UP a Nemocnice Pardubického kraje, a.s., Pardubice

<sup>2</sup> Neurologické oddělení, Nemocnice Pardubického kraje, a.s., Chrudimská nemocnice, Chrudim



**doc. MUDr. Edvard Ehler, CSc., FEAN Neurologická klinika FZS UP a Pardubické krajské nemocnice, a. s.**

Kyjejská 44  
532 03 Pardubice  
e-mail: edvard.ehler@nempk.cz

Přijato k recenzi: 14. 2. 2018

Přijato do tisku: 11. 6. 2018

tence F-vlny do + 20 % nad horní hranici normy, při vyšetření jehlovou elektrodou vždy přítomny nečetné fibrilace a pozitivní vlny (m. trapezius dx., m. sternocleidomastoideus sin., m. orbicularis oris sin., m. deltoideus sin., m. abductor digiti minimi sin.). Projevy reversible conduction failure (přechodné poruchy vedení) však nebyly prokázány (stále nízké amplitudy CMAP i SNAP). Elektrofyziologické změny měly charakter multifokálního postižení.

Po Miller-Fisherově syndromu (5 %) je PCB druhou nejčastější variantou (3 %) GBS. V klinickém obraze se projevuje slabostí šjiového,

**Tab. 1. Diagnostická kritéria faryngo-cerviko-brachiální varianty (PCB) Guillain-Barrého syndromu [2].****Charakteristiky vyžadované pro diagnózu PCB**

relativně symetrická slabost orofaciálních, šjiových, brachiálních svalů s hyporeflexií až areflexií horních končetin

nepřítomnost ataxie, poruchy vědomí či výrazné slabosti dolních končetin

monofázický průběh nemoci, interval mezi začátkem a vrcholem orofaciální či slabosti brachiální svalů 12 h až 28 dní, pak následuje klinická stabilizace (plató)

nepřítomnost alternativní diagnózy

**Charakteristiky silně podporující diagnózu PCB**

příznaky předcházejícího infektu

albuminocytologická disociace v mozkomíšním moku

neurofyziologický průkaz neuropatie

přítomnost protilátek Imunoglobulin G anti-GT1a či anti-GQ1b

orofaryngeálního i brachiálního svalstva [5]. Není přítomna ataxie ani porucha vědomí [6]. PCB je zpočátku často zaměňováno za kmenovou cévní příhodu, myastenii či botulismus [2]. Z oblasti šíje a faryngu se parézy šíří na HK a pak teprve na trup a DK. Šíření má descendentní směr. U našeho nemocného se nejprve objevila dysfagie, dysartrie, pak oslabení šjiových svalů a teprve po 2–3 dnech i oslabení HK a po týdně i levé DK. Oslabení může být asymetrické [1] a dle jiných autorů naopak symetrické [2]. PCB varianta zapadá do celého spektra diagnostických jednotek v rámci GBS a tomu odpovídá i překryv profilů antigangliosidových protilátek (tab. 1). I náš nemocný měl asymetrii rozvoje paréz. V typických případech se objevují parestzie na akrech HK a případně DK. Náš nemocný měl bolesti v šíji s projekcí do dolní poloviny obličeje a do paží.

V 50 % se objevují léze mozkových nervů a rovněž v 50 % aspirace. Náš pacient měl oslabení mimického svalstva, více vlevo a rovněž aspiroval. Aspirát byl z bronchů odsát bronchoskopicky.

Protilátky proti gangliosidům jsou důležitou součástí diagnostiky PCB. Waker-

ley et al udávají 100% přítomnost anti-GT1a a u více než 50 % současně i anti-GQ1b. Protilátky proti GT1a zkříženě reagují s anti-GQ1b [2]. Yuki našel vedle anti-GT1a a anti-GQ1b také anti-GD1a [3]. Katirji et al udávají přítomnost anti-GT1a asi u poloviny a anti-GQ1b asi u třetiny nemocných [1]. Wakerley et al zdůrazňují, že jsou to právě anti-GT1a, které se koncentrují v nervech zásobujících cervikální, orofaryngeální a brachiální svalstvo [2]. V imunochemické studii byla prokázána podstatně výraznější přítomnost GT1a antigenu v n. vagus, glossopharyngeus než GQ1b, zatímco v okohybných nervech byly oba antigeny přítomny v přibližně stejné míře [7,8]. Náš nemocný měl silně pozitivní všechny tyto tři protilátky v likvoru a velmi vysokou hladinu anti-GD1a a vysokou GQ1b v séru.

Z patogenetického pohledu je PCB fokální varianta akutní motorické axonální neuropatie. Jedná se tedy o nodo-para-nodopatii s reversible conduction failure. S primárně axonálním postižením je v souladu snížení amplitud SNAP i CMAP bez prodloužení distální motorické latence (DML), bez elektrofyziologických známek demy-

elinizace a remyelinizace a u části nemocných s rychlou úpravou kliniky i neurofyziologického nálezu. Mikroorganismy mající GT1a/GQ1b epitop indukují tvorbu imunoglobulinu G anti-GT1+ protilátek, které se pak navážou na nodální axolemu či na neuromuskulární junkci periferních nervů inervujících orofaryngeální a cervikobrachální svalstvo. Porucha axolemy v oblasti Ranvierových zářezů – s vymizením natriových kanálů i rozšířením nodů – je podstatou reverzibilní poruchy vedení i potenciální časné reverzibility stavu [2]. U nemocných s nodopatií, u kterých nedojde k progresi do axonální léze, je možno očekávat zlepšení v průběhu 2–3 týdnů.

PCB se vyznačuje parézou orofaryngeálního, šjiového a brachiálního svalstva s areflexií na HK a descendentním šířením na DK. Nemoc má monofázický průběh. U většiny nemocných se nalézají vysoké titry protilátek proti gangliosidům GT1a a GQ1b, které se přímo podílejí na patofyziologii PCB. Jedná se axonální neuropatii vyznačující se nízkými CMAP a SNAP při kondukčních studiích, s normální DML i rychlostmi vedení a různě výrazným nálezem fibrilací a pozitivních vln.

**Literatura**

1. Katirji B, Kaminski HJ, Ruff RL. Neuromuscular disorders in clinical practice. New York: Springer 2014.
2. Wakerley BR, Yuki N. Pharyngo-cervico-brachial variant of Guillain-Barré syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2014; 85(3): 339–344. doi: 10.1136/jnnp-2013-305397.
3. Yuki N. Guillain-Barré syndrome and anti-aganglioside antibodies: a clinical-scientist's journey. Proc Jpn Acad, Ser B Phys Biol Sci 2012; 88(7): 299–326.
4. Kuwabara S, Yuki N. Axonal Guillain-Barré syndrome: concepts and controversies. Lancet Neurol 2013; 12(12): 1180–1188. doi: 10.1016/S1474-4422(13)70215-1.
5. Dimachkie MM, Barohn RJ. Guillain-Barré syndrome and variants. Neurol Clin 2013; 31(2): 491–510. doi: 10.1016/j.ncl.2013.01.005.
6. Lametery E, Dubois-Teklali F, Millet A et al. Pharyngeal-cervical-brachial syndrome: a rare form of Guillain-Barré syndrome with severe acute bulbar palsy. Arch Pediatr 2016; 23(2): 176–179. doi: 10.1016/j.arcped.2015.11.005.
7. Koga M, Yoshino H, Morimatsu M et al. Anti-GT1a IgG in Guillain-Barré syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2002; 72(6): 767–771.
8. Kuwabara S, Sekiguchi Y, Misawa S. Electrophysiology in Fisher syndrome. Clin Neurophysiol 2017; 128(1): 215–219. doi: 10.1016/j.clinph.2016.11.009.

Na webu csnn.eu je k dispozici rozšířená verze tohoto článku.