Akutní polyradikuloneuritida – syndrom Guillaina a Barrého

doc. MUDr. Edvard Ehler, CSc., FEAN
Neurologická klinika FZS Univerzity Pardubice a PKN

Syndrom Guillaina a Barrého (GBS) je autoimunitně podmíněná neuropatie a je nejčastější příčinou akutně vzniklé chabé parézy. V 70 % předchází infekt či imunitní podnět. V patogenezi se uplatňují molekulární mimikry. Nemoc se rozvíjí až 4 týdny, avšak nejčastěji 2 týdny. V typických případech začíná poruchou čití a parézou na akrech DK a má ascendentní směr šíření. Asi v 50 % postihne lícní nerv. Postižení dýchacích svalů vede až ve 30 % k intubaci. Mortalita kolísá od 3 % do 10 %. Po 6 měsících je 60–80 % nemocných schopno samostatné chůze. K relapsům dochází ve 2–5 %. Důležité je elektrofyziologické vyšetření, které pak určí demyelinizační či axonální typ postižení. Klinický obraz je možno rozdělit na generalizované formy, fokální formy a Miller-Fisherův syndrom.

Klíčová slova: autoimunitní neuropatie, demyelinizace, axonální léze, elektromyografie, terapie.

Acute polyradiculoneuritis – Guillain-Barré syndrome

GBS is an autoimmune neuropathy and is the most frequent cause of acutely developed flaccid paresis. Infect or an immune impuls precede in 70 %. Molecular mimicry participates in pathogenesis. The illness developes till 4 weeks, but commonly during 2 weeks. In typical cases the GBS begins with hypesthesia and weakness of distal parts of lower etremities and then spreads in ascedent direction. Facial nerve is affected in 50 %. Paresis of ventilatory muscles may be a cause of intubation – in 30 %. Mortality undulates between 3 % and 10 %. After 6 months there are 60–80 % of patients able to walk unsupported. The relapses occure in 2–5 %. Electrophysiological investigation is very important and it defines demyelinating or axonal type of lesion. Clinical findings can be devided in generalized forms, focal forms and Miller-Fisher syndrome.

Key words: autoimmune neuropathy, demyelination, axonal lesion, electomyography, therapy.

GBS je autoimunitně podmíněná zánětlivá periferní neuropatie. Je nejčastější příčinou akutní chabé parézy. Roční incidence se udává od 0,16 do 4,0 na 100 000 osob, nejčastěji se vyskytuje mezi 50 a 70 lety a mírně převažuje postižení mužů (Almalki et al., 2023). V typickém průběhu se jedná o poruchu čití a slabost akra DK, pak dochází k postižení HK, ale také trupového svalstva, šíje, mozkových nervů – zejména lícního nervu.

Předchorobí

V předchorobí nemocných s GBS se u 70 % zjistí infekce či jiná imunitní zátěž. Nejčastěji se jedná o nález *Campylobacter jejuni* s různě vyjádřenými gastrointestinálními příznaky. Často předcházejí virové či bakteriální infekce dýchacích cest (cytomegalovirus, virus Epstein-Barrové, *Coxsackie*, herpes simplex, chřipka, *Mycoplasma pneumoniae, Escherichia colli*). Další imunitní zátěž představuje očkování, operace, těhotenství. GBS se rozvíjí na základě abnormní imunitní reakce vůči infekčnímu agens, kdy podkladem imunitní reakce jsou molekulární mimikry. Tehdy dochází k produkci protilátek, které reagují nejen vůči povrchovým antigenům infekčního agens, ale

DECLARATIONS:

Declaration of originality:
The manuscript is original and has not been published or submitted elsewhere.

Ethical principles compliance:
The authors attest that their study was approved by the local Ethical Committee and is in compliance with human studies and animal welfare regulations of the authors' institutions as well as with the World Medical Association Declaration of Helsinki on Ethical Principles for Medical Research Involving Human Subjects adopted by the 18th WMA General Assembly in Helsinki, Finland, in June 1964, with subsequent amendments, as well as with the ICMJE Recommendations for the Conduct, Reporting, Editing, and Publication of Scholarly Work in Medical Journals, updated in December 2018, including patient consent where appropriate.

Conflict of interest:
Not applicable.

Consent for publication:
Not applicable.

Cit. zkr: ***Neurol. praxi.* 2025;26(5):386-390**
https://**doi**.org/**10.36290/neu.2024.084**
Článek přijat redakcí: 6. 9. 2026
Článek přijat k publikaci: 12. 12. 2024

doc. MUDr. Edvard Ehler, CSc., FEAN
edvard.ehler@nempk.cz

zkříženě i vůči nervové tkáni. Specifický karbohydrátový či lipidový epitop bakteriálního či virového agens má obdobnou strukturu jako gangliosidy periferních nervů (Shastri et al., 2023).

V rámci epidemie covidu-19 bylo zjištěno snížení incidence GBS v mnoha oblastech, přičemž se na snížení podílelo omezení sociálního kontaktu i zlepšení dodržování osobní hygieny. V některých oblastech se však incidence GBS výrazně zvýšila – např. v Severní Itálii (až 8,5×) – „italský efekt" (Censi et al., 2023).

Klinický obraz

Klinické projevy GBS jsou velmi různorodé. Pro nejčastější senzitivně-motorickou formu GBS je charakteristická progredující slabost DK a HK, snížené či nevýbavné šlachové reflexy na postižených končetinách a rozvoj paréz do 4 týdnů.

Faryngo-cerviko-brachiální forma začíná slabostí svalstva v oblasti faryngu, šíje a horních končetin, což se projeví dysfagií, často aspirací, slabostí šíjových svalů (nezvedne vleže hlavu) a slabostí HK – zejména kořenových svalů – ramena, lopatky, flexory předloktí. Postupně se parézy šíří descendentně na trup a někdy i na DK. Poruchy čití jsou jen mírně vyznačeny – farynx, HK, šíje. Rozvoj paréz pak vyžaduje intubaci a mechanickou ventilaci, často perkutánní endoskopickou gastrostomii a zpravidla dochází k aspiraci.

Oboustranná léze lícního nervu s parézou mimického svalstva, často i poruchami chuti je provázená parestezií i poruchou čití na HK.

Paraparetická varianta se vyznačuje oslabením DK, méně trupového svalstva i poruchou čití s hranicí na trupu. Při stanovení diagnózy je zapotřebí jak elektrofyziologické vyšetření, tak i MRI míchy.

Čistě senzitivní forma GBS je vzácná a projevuje se poruchou čití s akcentací na akru končetin. Rovněž ataxie (zejména končetin a méně trupu) s pseudoatetózou končetin jsou vzácné.

Čistě motorická forma se vyskytuje vzácně a představuje diagnostický problém (včetně myogenních lézí i poruchy neuromuskulárního přenosu).

Syndrom Miller-Fisher (MFS) se v Evropě vyskytuje asi v 5 % všech forem GBS, avšak v Japonsku tvoří až 25 % případů. Trojice příznaků – oftalmoplegie, ataxie, areflexie – mívá různě výrazné vyjádření. Ataxie se nachází jak na končetinách, tak i na trupu, takže nemocný není ani schopen sedět na okraji lehátka. Oftalmoplegie může být jen s poruchou zevních okohybných svalů, ale často bývá i porucha inervace zornic. MFS je self-limited forma, a tedy samostatně není indikace imunoterapie. Asi v 50 % je MFS sdružen s generalizovanou formou GBS, a tehdy je indikována plazmaferéza či intravenózní podání imunoglobulinů (Van Doorn et al., 2023).

Tab. 1. *Klinické varianty GBS*

Varianta	Další informace
Motoricko-senzitivní GBS	Čistě motorická varianta GBS je častější v Asii (Bangladéš)
GBS varianty	Faryngo-cerviko-brachiální forma – PCB Bilaterální léze lícního nervu a parestezie končetin Paraparetická varianta Čistě senzitivní forma Ataxie s pseudoatetózou
MFS spektrum	Oftalmoplegie, areflexie, ataxie Inkompletní MFS BBE

MFS – Miller-Fisherův syndrom; BBE – Bickerstaffova kmenová encefalitida

BBE – Bickerstaffova kmenová encefalitida nejčastěji začíná okohybnou poruchou, s ataxií, areflexií, postižením pyramidových drah s rozvojem spastické kvadruparézy a s progredující poruchou vědomí. Velmi často se vyskytuje překryv s klasickou formou GBS (Leonhard et al., 2019).

CIDP s akutním začátkem

CIDP s akutním začátkem se projeví poměrně náhlým vznikem akutní polyneuritidy. A v diferenciální diagnostice má několik charakteristik, které ji odlišují od GBS. Periferní parézy nejsou tak těžké, má výrazné senzitivní příznaky, postižení lícního nervu není tak časté, má vyšší hodnoty proteinorachie a progrese klinického nálezu je delší. Právě zhoršování klinického nálezu déle než 4 týdny (resp. 8 týdnů) je tím parametrem, který vede k přehodnocení, že se nejedná o GBS, ale o CIDP s akutním začátkem (Habib et Waheed, 2023). V léčbě může chybět efekt intravenózně podaných imunoglobulinů, a tehdy je nutno zvažovat nodo/paranodopatii a vyšetřit IgG4 protilátky.

Patogenetické subtypy

Na podkladě klinických, elektrodiagnostických a morfologických charakteristik je možno GBS diferencovat do subtypů.

Akutní demyelinizační polyradikuloneuritida (AIDP) je v Evropě a v Severní Americe nejčastějším subtypem (až 80 %). Je charakterizována snížením rychlosti vedení, prodloužením distální motorické latence, desynchronizací i bloky vedení. Morfologicky jde o segmentální demyelinizace a mnohdy následně ohraničeným rozvojem axonální léze. Důležitá je aktivace Schwannových buněk s následnou remyelinizací.

Akutní motorická axonální neuropatie (AMAN) je charakteristická poruchou vedení na podkladě bloku v oblasti Ranviérových zářezů. Tyto bloky mohou být časově ohraničené – reversible conduction failure – a u těchto nemocných dojde relativně brzy (3 týdny) ke klinickému zlepšení (i úpravě). Avšak téměř u 50 % nemocných dochází k lézi motorických axonů k rozvoji Wallerovy degenerace. U těchto nemocných při stimulaci periferních nervů nelze vyvolat motorickou odpověď (složený motorický akční potenciál, CMAP), paréza i atrofie svalů jsou těžké a mají nepříznivou prognózu. Při stimulaci senzitivních vláken se získá normální SNAP (senzitivní nervový akční potenciál). Vyskytuje se častěji v Asii a postihuje rovněž děti (Habib et Waheed, 2023).

Akutní motorická a senzitivní axonální neuropatie (AMSAN) vzniká na podkladě axonální léze motorických i senzitivních vláken, dochází k denervačnímu syndromu a prognóza je nepříznivá. Klinické příznaky se rozvíjí rychle, déle trvají, často jsou dlouhodobé následky. Při kondukčních studiích se nezíská CMAP ani SNAP (Van Doorn et al., 2023).

Diagnostika GBS

V diagnostice GBS je nutno zhodnotit předchorobí – v 70 % se v průběhu 2–3 týdnů před začátkem nemoci vyskytují virové či bakteriální infekty, očkování, operace či jiná

antigenní zátěž. I když se vyskytují různé klinické varianty, přesto mají určité společné charakteristiky. Tím nejdůležitějším je délka trvání rozvoje nemoci, která je ohraničena 4 týdny. Z pomocných diagnostických parametrů jsou to rozbor mozkomíšního moku, elektrodiagnostika, přítomnost autoprotilátek, morfologické vyšetření (MRI nebo ultrazvukové vyšetření nervů).

Rozbor mozkomíšního moku

Rozbor mozkomíšního moku je důležitý jak pro diferenciální diagnostiku, tak pro potvrzení GBS. Proteinocytologická disociace je charakteristickým nálezem. Zvýšení obsahu proteinu však závisí na době odběru od začátku GBS. V prvých třech dnech je přítomna hyperproteinorachie pouze u 50 % a po 7 dnech již v 84 %. Počet buněk nebývá zvýšen (v 80 %) či pouze lehce zvýšen (19 %) 5–50 leukocytů v 1 µl. Zvýšení nad 50 buněk v 1 µl již s velkou pravděpodobností svědčí pro jiný původ nemoci, i když je přítomno v 1–2 % nemocných s GBS (Van Doorn et al., 2023).

Protilátky proti gangliosidům

Vyšetření protilátek proti gangliosidům má jen omezené použití. Pro diagnózu symetrické senzitivně-motorické formy GBS není stanovení protilátek významné. Při podezření na Miller-Fisherův syndrom (MFS) a Bickerstaffovu kmenovou encefalitidu (BBE) je nález GQ1b významně podpoří diagnózu. U axonálních forem (AMAN, AMSAN) je typická pozitivita GM1 protilátek, u dalších fokálních forem s parézou (např. pharyngo-cerviko-brachiální formy – PCB) jsou přítomny protilátky proti GT1a či GD1a. Při podezření na nodo/paranodopatie je nutno vyšetřit tyto protilátky (contactin 1, CASPRS-1, neurofascin 155, neurofascin 140). Tyto protilátky lze využít v rámci diferenciální diagnostiky. U nemocných s chronickou zánětlivou demyelinizační polyneuropatií (CIDP) s akutním začátkem mohou být IgG4 pozitivní, kdežto u GBS jsou vždy negativní (Revendová et al., 2021).

Elektrodiagnostické vyšetření

Elektrodiagnostické vyšetření v akutním stadiu má vyloučit jinou příčinu klinických potíží a potvrdit polyneuropatii. Další rozlišení typů GBS (demyelinizační či axonální) v akutním stadiu nemá význam, protože terapie je stejná. I když jsou případy, kdy elektrofyziologický nález polyneuropatie není tak výrazný, přesto u velké většiny nemocných se nalézají kondukční abnormity motorických i senzitivních vláken, prodloužení latence až nevýbavnost F-vln, nevýbavnost H-reflexu, abnormity n. facialis. Elektrodiagnostické vyšetření se má rovněž provést mezi 1.–3. týdnem nemoci (Habib et Waheed, 2023). Elektrofyziologické nálezy specifické pro GBS mají sice menší senzitivitu, ale vysokou specificitu. Jedná se o „sural sparing" – amplituda senzitivního akčního potenciálu pro n. suralis je vysoká a přitom pro n. medianus či n. ulnaris je nízká. Nejčastější interpretací je skutečnost, že senzitivní vlákna na HK mají postižení závislá na délce vláken. Senzitivní vlákna na DK jsou závislá na lokální demyelinizační lézi – tedy jsou postižena pouze některá vlákna, fascikly (Habib et Waheed, 2023). Dalšími charakteristickými nálezy jsou A-vlny (mají shodnou latenci) i prodloužené trvání distálního sumačního akčního potenciálu (nad 8,5 ms) (Van Doorn et al., 2023).

Zobrazovací vyšetření

Zobrazovací vyšetření periferních nervů (MRI či sonografie) má význam pouze u vybraných nemocných s podezřením na GBS a nepřesvědčivým nálezem dalších vyšetření. Zobrazovací vyšetření jsou důležitá v rámci diferenciální diagnostiky (např. míšní postižení). Pomocí ultrasonografie je možno velmi rychle rozlišit GBS od CIDP s akutním začátkem. Vzhledem k náročnosti MRI a podstatně zvýšené úrovni ultrasonografie se u dospělých doporučuje ultrazvukové vyšetření nervů a kořenů (Hannaford et al., 2024).

Hospitalizace nemocných

Přijetí na neurologické oddělení je u všech nemocných s GBS nezbytné, a to i když jsou schopni chůze či nemají závažné příznaky, které by aktuálně mohly vést k rozvoji ohrožení životních funkcí. Jejich stav se může velmi rychle zhoršit. Proto i k přijetí na neurologickou JIP existují kritéria. Jsou to příznaky svědčící pro možnou či brzkou indikaci mechanické ventilace (mEGRIS – modified Erasmus GBS Respiratory Insufficiency Score). Jsou to nemocní s rychlou progresí paréz, snižováním dechového objemu, bulbárními příznaky, oslabením flexe šíje a flexe v kyčlích. Nemocným na JIP je pak poskytnuta monitorace a nezbytná podpora vitálních funkcí, nutrice, rehabilitace, analgetizace a nejlepší ošetřovatelská péče (Leonhard et al., 2019).

V rámci akutní léčby GBS se v současné době používá intravenózní aplikace imunoglobulinů (2 g/kg nejlépe v průběhu 5 dnů)

Tab. 2. *Příznaky silně podporující diagnózu GBS*

- Progrese klinického postižení v trvání dnů až 4 týdnů
- Relativní symetrie příznaků a potíží
- Relativně mírné poruchy senzitivity
- Postižení hlavových nervů, zejména lícních nervů
- Autonomní dysfunkce (arytmie, kolísání TK, zácpa, a další)
- Svalové, radikulární či neuropatické bolesti v zádech i v končetinách
- Hyperproteinorachie; normální hodnota bílkoviny však nevylučuje GBS
- Elektrofyziologický průkaz motorické či motoricko-senzitivní polyneuropatie (v prvých dnech však může být nález normální a nevylučuje GBS)

Tab. 3. *Příznaky zpochybňující diagnózu*

- Zvýšený počet mononukleárních či polynukleárních buněk v likvoru (> 50 × 10^6/l
- Výrazná a přetrvávající asymetrie postižení
- Poruchy mikce a defekace přítomné od počátku nemoci
- Porucha ventilace od počátku nemoci, a přitom jen pouze nevelké oslabení končetin
- Výrazné senzitivní příznaky, a přitom jen nevelká svalová slabost od počátku nemoci
- Horečka při vzniku
- Nystagmus
- Maximum postižení do 24 hodin
- Ostrá hranice poruchy čití svědčící pro míšní poruchu
- Hyperreflexie či klonus (pokud se nejedná o BBE)
- Progrese postižení trvající déle než 4 týdny
- Porucha vědomí (s výjimkou BBE)

Tab. 4. *Diferenciální diagnostika GBS*

Struktura	Postižení
CNS (mozek, mícha)	Zánětlivá, malignity, ischemie, komprese, deficit – vitaminu B_{12}
Přední rohy míšní	Myelitis (Západonilská horečka, polio)
Polyradikulární léze	Zánětlivá (Lyme), malignity
Periferní nervy	CIDP, zánětlivé, metabolické, toxické léze
Neuromuskulární junkce	MG, LEMS, toxiny
Myogenní	Metabolická příčina, rhabdomyolýza, toxická
Jiné	Konverzní či funkční porucha

INZERCE

Tab. 5. *Komplikace GBS*

Komplikace	Výskyt
Aspirace	Bulbární syndrom
Arytmie	Všechny formy
Korneální ulcerace	Léze n. facialis
Obstipace	Imobilita
Retence moči	Všichni nemocní
Infekce získané při hospitalizaci (pneumonie, sepse, uroinfekce)	Bulbární syndrom, léze n. VII., imobilita, mechanická ventilace
Porucha nutrice	Bulbární syndrom, léze n. VII.
Hyponatremie	Všichni nemocní
Dekubity, kontraktury, osifikace	Imobilita, těžké parézy po dlouhou dobu

nebo výměnná plazmaferéza (4–5 sezení, obden, celkem se jedná o výměnu 12–15 litrů plazmy). Zahájení akutní léčby má být co nejdříve, maximální do 14 dnů od vzniku potíží. Nedoporučuje se opakování kúry imunoglobuliny u nemocných, kteří se nezlepšili. Opakování intravenózního podání imunoglobulinů je spojeno s výrazně vyššími nežádoucími vedlejšími účinky a nevede ke klinickému zlepšení. Takoví nemocní mají být léčeni symptomaticky (bolest, atrofie svalů, antidepresiva a další), rehabilitací a fyzikální léčbou (van Doorn et al., 2023).

Kortikoidy – perorální i intravenózní – jsou kontraindikovány. Nebyl prokázán efekt inhibitoru C5 složky komplementu (eculizumab). Další imunosupresivní (mykofenolát mofetil) či imunomodulační (alemtuzumab) léky neměly prokazatelný efekt na průběh GBS (Rajabally, 2022).

Závěr

Klasický GBS je akutní senzitivně-motorická polyradikuloneuropatie; má však různé varianty.

V diagnostice má význam klinický obraz, délka rozvoje do 4 týdnů, vyšetření mozkomíšního moku a elektrofyziologické vyšetření. Vegetativní labilita a riziko respirační insuficience jsou indikací k monitorování na JIP. V léčbě se používá intravenózní podání imunoglobulinů nebo se stejným efektem léčebná plazmaferéza. Zlepšení klinického nálezu je nejvýraznější v prvém roce, avšak může trvat i déle než 5 let (Busl et al., 2023).

LITERATURA

1. Almalki S, Alghamdi L, Khayyat J, et al. Characteristics of Patients Diagnosed With Guillain-Barré Syndrome at King Abdulaziz University Hospital, Jeddah, Saudi Arabia, From 2000 to 2018. *Cureus.* 2023;15(11):e48703. https://doi.org/10.7759/cureus.48703.
2. Busl K, Fried H, Muehlschlegel S, et al. Guidelines for neuroprognostication in adults with Guillain-Barré syndrome. *Neurocrit Care.* 2023;38:564-583. https://doi.org/10.1007/s12028-023-01707-3.
3. Censi S, Bisaccia G, Gallina S., et al. Guillain-Barré syndrom and SARS Cov-2 infection: a systematic review and meta-analysis on a debated issue and evidence for the „Italian factor". *EJN.* 2024;31(2):a16094. https://doi.org/10.1111/ene.16094.
4. Habib AA, Waheed W. Guillain-Barré syndrome. *Continuum (Minn).* 2023;29(5):1327-1356.
5. Hannaford A, Paling E, Silsby M, et al. Electrodiagnostic studies and new diagnostic modalities for evaluations of peripheral nerve disorders. *Muscle Nerve.* 2024;69:653-669. DOI: 10.1002/mus.28068.
6. Leonhard SE, Mandarakas MR, Gondim FAA, et al. Diagnosis and management of Guillain-Barré syndrome in ten steps. *Nature Reviews/Neurology.* 2019;15(11):671-683. https://doi.org/10.1038/s41582-019-0250-9.
7. Rajabally YA. Immunoglobulin and monoclonal antibody therapies in Guillain-Barré syndrome. *Neurotherapeutics.* 2022;19:885-896. https://doi.org/10.1007/s13311-022-01253-4.
8. Revendová K, Volný O, Junkerová J, et al. Nodo-paranodopatie s protilátkami IgG4 proti neurofascinu 155. *Cesk Slov Neurol N.* 2021;84(6):567-569. i: https://doi.org/10.48095/cc-csnn2021567.
9. Shastri A, Ayian AA, Kishore U, et al. Immune-mediated neuropathies: Pathophysiology and management. *Int. J. Mol.* Sci. 2023;24:7288. https://doi.org/10.3390/ijms24087288.
10. Van Doorn PA, van den Bergh PYK, Hadden RDM, et al. EAN/PNS guideline on diagnosis and treatment of Guillain-Barré syndrome. *EJN.* 2023;30(12),3646-3674. https://doi.org/10.1111/ene.16073.