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