

Zespół Guillain-Barré u dzieci hospitalizowanych na Oddziale Pediatrii i Neurologii Wieku Rozwojowego w latach 2011–2014

Guillan-Barre Syndrome in children hospitalized in Neurology Department in 2011–2014

Ilona Kopyta¹, Ewa Domaradzka²

¹ Wydział Lekarski w Katowicach, Śląski Uniwersytet Medyczny w Katowicach, Klinika Pediatrii i Neurologii Wieku Rozwojowego Katedry Pediatrii

² Oddział Pediatrii i Neurologii Wieku Rozwojowego Górnośląskiego Centrum Zdrowia Dziecka w Katowicach

STRESZCZENIE

Zespół Guillaina-Barrégo (Guillain-Barré syndrome – GBS) jest najczęstszą przyczyną nabytego ostrego porażenia wiotkiego u dzieci. Autorzy prezentują grupę 21 pacjentów hospitalizowanych na Oddziale Pediatrii i Neurologii Wieku Rozwojowego w Katowicach w latach 2011–2014 z powodu rozpoznanego GBS. W pracy dokonano analizy etiologii zespołu, jego objawów oraz próbę oceny czynników mających wpływ na ciężkość przebiegu GBS. Badanie przewodnictwa nerwowo-mięśniowego pozwoliło wyodrębnić grupę 14 dzieci z postacią demielinizacyjną oraz 6 dzieci z postacią aksonalno-demielinizacyjną. Spośród 21 pacjentów 7 dzieci (33%) prezentowało zajęcie nerwów czaszkowych, 3 (14%) z nich to pacjenci, którzy wymagali leczenia na oddziale intensywnej terapii z powodu niewydolności oddechowej. Wydaje się, że zajęcie nerwów czaszkowych stanowi istotny czynnik ciężkości przebiegu GBS i rozwoju niewydolności oddechowej.

Słowa kluczowe: GBS, dzieci, ostry niedowład wiotki

ABSTRACT

Guillain-Barré syndrome (GBS) is the most frequent cause of acquired acute flaccid paralysis in children. The authors present 21 GBS cases. The aim of the study was to analyse the etiology, clinical signs and to identify the determinant factors in severe course of GBS. Electrophysiological analyses indicated 14 children with demyelinating subtype and 6 children with axonal-demyelinating subtype. Seven out of 21 patients (33%) had cranial nerve palsies, three of them presented severe course of disease which required respiratory support at intensive care ward. In our opinion cranial nerve palsies are an important factor in the severity of GBS and the development of respiratory failure.

Key words: GBS, children, acute flaccid paralysis

WSTĘP I CEL PRACY

Zespół Guillaina-Barrégo (ang. Guillain-Barré syndrome – GBS) jest najczęstszą przyczyną ostrego porażenia wiotkiego u dzieci. Pierwszymi objawami są osłabienie mięśni i brak odruchów ścięgnisto-okostnowych, zwykle początkowo w zakresie kończyn dolnych. Częstość występowania zarówno w populacji dziecięcej, jak i dorosłych szacuje się średnio na 1,2–2,3/100 000 na rok, z niewielką przewagą płci męskiej [1]. GBS należy do chorób nerwowo-mięśniowych, o podłożu autoimmunizacyjnym, w której powstają przeciwciała reagujące krzyżowo z epitopami nerwów obwodowych, co w efekcie prowadzi do uszkodzenia tych nerwów [2, 3]. Uważa się, że wystąpienie zespołu często poprzedzone jest infekcją przewodu pokarmowego bądź układu oddechowego, takimi czynnikami etiologicznymi jak *Campylobacter jejuni*, *Mycoplasma pneumoniae*, wirus Ebsteina-Barr (EBV), cytomegalowirus (CMV) [1, 4–7].

Klasyfikacja w obrębie GBS oparta jest na kryteriach przewodnictwa nerwowo-mięśniowego. Wyróżniamy 4 postaci GBS. Najczęściej występująca to ostra zapalna demielinizacyjna poliradikulopatia (ang. *acute inflamma-*

tory demyelinating polyradiculopathy – AIDP). Stanowi ona ok. 90% wszystkich przypadków GBS w Europie Zachodniej i Ameryce Północnej. Kolejne odmiany to ostra aksonalna neuropatia ruchowa (ang. *acute motor axonal neuropathy – AMAN*) – około 5% przypadków GBS oraz ostra aksonalna neuropatia ruchowo-czuciowa (ang. *acute motor-sensory axonal neuropathy – AMSAN*). Rzadko spotykaną odmianą GBS jest zespół Millera-Fishera (MF), na który składa się występowanie takich objawów jak oftalmoplegia zewnętrzna oraz ataksja. Do rzadkich postaci GBS należą opisywane w literaturze postać czysto czuciowa, postać gardłowo-szyjno-ramieniowa, paraparetyczna, czy też z zajęciem wyłącznie nerwów czaszkowych. W leczeniu GBS stosuje się dożylną podaż preparatów immunoglobulin w dawce 0,4 mg na kilogram masy ciała przez 5 dni; podobną skuteczność uzyskuje się, stosując plazmaferezy (ang. *plasma exchange – PE*) [8]. Z uwagi na dostępność immunoglobulin oraz różnice w bezpieczeństwie stosowania obu metod zwykle leczeniem z wyboru są przetoczenia immunoglobulin.

Celem pracy jest ocena czynników ryzyka wystąpienia zespołu Guillaina-Barrégo oraz przebiegu w grupie pacjentów pediatrycznych, jak również próba analizy czynników ryzyka związanych z występowaniem ciężkich powikłań w GBS.

MATERIAŁ I METODY

Autorzy prezentują grupę 21 pacjentów z zespołem Guillaina-Barrégo hospitalizowanych na Oddziale Pediatrii i Neurologii Wieku Rozwojowego (OPiNWR) GCZD w Katowicach w okresie od stycznia 2011 do kwietnia 2015 roku. Średni wiek pacjentów w chwili rozpoznania GBS to 9 lat i 10 miesięcy. Najmłodszy hospitalizowany pacjent miał 7 miesięcy, najstarsza pacjentka w chwili rozpoznania GBS miała niespełna 18 lat. Spośród wszystkich dzieci objętych leczeniem z powodu GBS 14 (66%) pacjentów hospitalizowanych na naszym oddziale to chłopcy, 7 (33%) pacjentów to dziewczynki. Stan kliniczny dzieci oceniono na podstawie badania fizykalnego, uwzględniającego szczegółowe badanie neurologiczne. U wszystkich pacjentów wykonano nakłucie lędźwiowe. Badanie przewodnictwa-nerwowo mięśniowego (elektro-neurografia – ENG) wykonaliśmy u 20 (95%) pacjentów, u 1 pacjenta badania nie wykonano ze względu na brak współpracy. W celu poszerzenia diagnostyki różnicowej wykonaliśmy badanie metodą rezonansu magnetycznego (MR) głowy u 3 naszych pacjentów. U 2 pacjentów badanie wykonano ze względu na zajęcie nerwów czaszkowych, u 1 dziecka wskazaniem był nieprawidłowy wzorzec chodu, występujący przed zachorowaniem. Badanie MR odcinka szyjnego kręgosłupa wykonano u 4 (19%) dzieci z powodu wystąpienia objawów opuszkowych. Ze względu na obecność w wywiadzie urazu odcinka piersiowo-lędźwiowego kręgosłupa u 1 pacjenta przed wystąpieniem objawów GBS zdecydowano o poszerzeniu diagnostyki o badanie MR odcinka piersiowo-lędźwiowego kręgosłupa. MR odcinka lędźwiowo-krzyżowego kręgosłupa wykonano u 11 (57%) pacjentów ze względu na obecność niedowładu wiotkiego kończyn dolnych w celu różnicowania z innymi potencjalnymi przyczynami.

Badanie próbki kału w kierunku zakażenia *Campylobacter jejuni* wykonaliśmy u 12 (57%) spośród 21 naszych pacjentów. U wszystkich hospitalizowanych dzieci wykonano badanie wykluczające zakażenia wirusem zapalenia rogów przednich rdzenia kręgowego w ramach krajowego programu eradykacji polio jako przyczyny ostrego niedowładu wiotkiego. Badanie w kierunku zakażenia *Mycoplasma pneumoniae*, CMV oraz toksoplazmozą metodą immunoenzymatyczną Elisa wykonaliśmy u 10 (47%) hospitalizowanych na naszym oddziale dzieci. Ze względu na dodatni wywiad w kierunku ukąszenia przez kleszcza wykonaliśmy badanie immunoenzymatyczne metodą ELISA w kierunku zakażenia *Borrelia burgdorferi* we krwi u 5(24%) dzieci.

WYNIKI

W grupie pacjentów hospitalizowanych na OPiNWR zaznaczona była predylekcja płci męskiej w częstotliwości występowania GBS. Zaobserwowaliśmy również sezonowość zachorowań na GBS w badanej grupie dzieci. Prawie połowa

naszych pacjentów przyjęta była na oddział od stycznia do kwietnia, dotyczyło to 10 (48%) pacjentów, kolejnych 4 dzieci (19%) było leczonych w miesiącach wrzesień–grudzień. Łącznie było to 14 pacjentów, czyli blisko 67% ogółu hospitalizowanych z powodu GBS na naszym oddziale. Pozostali pacjenci, czyli grupa 7 (33%) dzieci trafiła do szpitala w miesiącach od maja do sierpnia.

U 19 (90%) spośród 21 pacjentów czynnikiem poprzedzającym wystąpienie objawów GBS była infekcja. Infekcja górnych dróg oddechowych (GDO) dotyczyła 16 (76%) pacjentów, objawy ze strony przewodu pokarmowego obserwowano u 3 (14%) spośród 21 pacjentów. Na podstawie wywiadu zebranego od rodziców u 2 (9%) pacjentów na kilka dni przed wystąpieniem objawów GBS obserwowano cechy wysypki drobnogrudkowej na tułowiu i kończynach. Byli to pacjenci, którzy ostatecznie rozwinęli objawy infekcji GDO. W wywiadzie 3 tygodnie przed wystąpieniem objawów u 1 (4%) pacjenta wykonano szczepienie pierwszą dawką przeciw ospie wietrznej, następnie po około 2 tygodniach pacjent ten prezentował objawy infekcji górnych dróg oddechowych. U 1 (4%) spośród 21 naszych pacjentów w wywiadzie nie było informacji na temat przebytej infekcji. Czas wystąpienia pierwszych objawów GBS od infekcji wahał się od 2–3 dni do 4 tygodni (średnio 2 tygodnie). Dolegliwości bólowe w zakresie kręgosłupa zgłaszało 3 (14%) pacjentów, na bóle kończyn dolnych skarżyło się również 3 (14%) pacjentów. Obserwowano również bóle kończyn dolnych i kręgosłupa u 7 (33%) pacjentów. Objawem występującym u 5 (23%) spośród naszych pacjentów z zespołem Guillaina-Barrégo było rozdrażnienie, opisywane przez rodziców jako wzmożony niepokój i płaczliwość. Drętwienia w zakresie kończyn i zaburzenia czucia zgłaszało 4 (19%) dzieci. Ból głowy zgłaszała 1 (4,7%) pacjentka.

Objawy, które niepokoiły rodziców naszych pacjentów i powodowały wizytę u lekarza to postępujące osłabienie kończyn dolnych i zaburzenia chodu. Występowały one u wszystkich pacjentów (100%). Izolowane osłabienie kończyn dolnych dotyczyło 7 (33%) pacjentów. U 14 (66%) pacjentów osłabienie siły mięśniowej i napięcia mięśniowego dotyczyło zarówno kończyn dolnych, jak i górnych, jednak u 3 (14%) pacjentów zaznaczona była asymetria z większym nasileniem objawów w zakresie kończyn dolnych. Wyniki badania neurologicznego pacjentów przy przyjęciu przedstawiono w tabeli I. W tabeli II przedstawiono zgłaszane przez pacjentów przy przyjęciu subiektywne dolegliwości.

W grupie naszych pacjentów 7 (33%) dzieci prezentowało zajęcie nerwów czaszkowych. Zaburzenia opuszkowe pod postacią problemów z polykaniem i mową nosową stwierdzono u 5 (24%) dzieci. Obustronne porażenie nerwów twarzowych w przebiegu zespołu Guillaina-Barrégo obserwowaliśmy u 2 (9%) pacjentów. Spośród 21 pacjentów 3 (14%) wymagało przekazania na oddział intensywnej terapii z powodu objawów niewydolności oddechowej, potwierdzonej badaniem gazometrycznym. U 2 (10%) pacjentów do pogorszenia doszło w 4. dobie od wystąpienia pierwszych symptomów choroby, u 1 (5%) pacjentki w 7. dobie choroby.

Tab. I. Badanie neurologiczne pacjentów przy przyjęciu do oddziału *Neurological examination on admission*

Badanie neurologiczne przy przyjęciu	No 21	
Obniżone napięcie mięśniowe	Kkd i kkg*	10
	Kkd **	7
	kkd > kkg	3
	Kkg > kkd	1
Osłabienie siły mięśniowej	Kkd i kkg	10
	Kkd	7
	Kkd > kkg 3	3
	Kkg > kkd 1	1
Odruchy głębokie	Zniesienie w kkd 15	15
	Osłabienie w kkd i kkg	3
	Osłabienie w kkd	1
	Zachowane	2
Niedowłady w zakresie nerwów czaszkowych	Objawy niedowładu nerwu twarzowego VII	2
	Objawy opuszkowe	5

Tab. II. Subiektywne objawy zgłaszane przez pacjentów przy przyjęciu *Subjective symptoms declared by patients on admission*

Subiektywne objawy zgłaszane przez pacjentów przy przyjęciu	No 21	
Dolegliwości bólowe	Bóle kręgosłupa i kończyn dolnych	7
	Bóle kręgosłupa	3
	Bóle kończyn dolnych	3
	Bóle głowy	1
Drętwienia i zaburzenia czucia		4
Rozdrażnienie		5

Objawy dysregulacji autonomicznej stwierdziliśmy u 3 (14%) naszych pacjentów. Była to tachykardia zatokowa, ponadto u 2 (10%) dzieci z tej grupy obserwowano nadciśnienie tętnicze wymagające leczenia farmakologicznego, zgodnie z zaleceniami kardiologicznymi.

W większości, bo u 20 (95%) pacjentów z GBS, stwierdziliśmy charakterystyczne rozszczepienie białkowo-komórkowe w obrazie płynu mózgowo-rdzeniowego. Stężenie białka u 1 (5%) naszej pacjentki było prawidłowe. Wydaje się, że było to związane z wykonaniem badania w 2. dobie występowania objawów GBS. Pacjentka ta prezentowała szybko postępujące porażenie wiotkie kończyn dolnych. U pozostałych 20 pacjentów badanie płynu mózgowo-rdzeniowego było wykonane pomiędzy 4. a 14. dobą od wystąpienia objawów sugerujących GBS, średnio w 8. dobie. Na podstawie badania ENG rozpoznaliśmy

14 (67%) przypadków GBS o postaci demielinizacyjnej. Obecność zmian o charakterze aksonalno-demielinizacyjnym stwierdzono u 6 (29%) dzieci. W badaniu MR rdzenia kręgowego odcinka lędźwiowo-krzyżowego u 11 (52%) pacjentów uzyskaliśmy obraz wzmocnienia opon na wysokości stożka końcowego i nici oraz pogrubienia korzeni, charakterystyczne dla GBS. W badaniu MR głowy wykonanym u 2 pacjentów z zajęciem nerwów twarzowych uwidoczniono wzmocnienie w przebiegu nerwu twarzowego, mogące odpowiadać zmianom zapalnym. Wykluczaliśmy zakażenie *Mycoplasma pneumoniae*, CMV oraz toksoplazmozą u 10 (47%) hospitalizowanych na naszym oddziale dzieci. W grupie badanych dzieci dodatni wynik badania immunoenzymatycznego metodą ELISA w kierunku zakażenia *B. burgdoferi* we krwi uzyskaliśmy u 2 naszych dzieci, u których poszerzono diagnostykę o badanie immu-

Tab. III. Wyniki badań dodatkowych *Results of additional examinations*

Badania dodatkowe	Wynik w badanej grupie	
Badanie płynu mózgowo-rdzeniowego	Cytoza Zakres referencyjny [1-5 komórek w polu widzenia]	
	Wartości prawidłowe 16(76%) pacjentów	Wartości podwyższone 5 (24%) pacjentów
Badanie płynu mózgowo-rdzeniowego	Białko Zakres referencyjny [15-40mg/dl]	
	Stężenie prawidłowe 1(5%) pacjentów	Stężenie podwyższone 19 (95%) pacjentów w zakresie 45mg/dl- 814mg/dl
Przewodnictwo nerwowo-mięśniowe ENG*	Zmiany demielinizacyjne 14(67%)	
	Aksonalno-demielinizacyjne 6(29%)	

*ENG - elektroneurografia

Tab. IV. Nieprawidłowości w badaniu neurologicznym pacjentów przy wypisie oddziału *Neurological examination on discharge*

Obniżone napięcie mięśniowe	Kkd* 18	kkd > kkg** 3
Oslabienie siły mięśniowej	Kkd 18	Kkd > kkg 3
Odruchy głębokie	Oslabienie w kkd 9 Zniesienie w kkd 6 Prawidłowe 3	Oslabienie Kkd > kkg 3
Chód	Nie chodzi, pozycja siedząca 6 Chód chwiejny lub z pomocą 15	

* kkd - kończyny dolne

** kkg – kończyny górne

noenzymatyczne w kierunku zakażenia *B. burgdoferi* z płynu mózgowo-rdzeniowego. Badanie wykluczyło neuroboreliozę u tych pacjentów. Nie potwierdziliśmy u badanych dzieci zakażenia *Campylobacter jejuni*. U wszystkich pacjentów zastosowano leczenie immunoglobulinami dożylnymi w dawce 0,4 mg/kg m.c. przez 5 dni. Wyniki badań dodatkowych zamieszczono w tabeli III.

Grupa 3 (14%) pacjentów, która była hospitalizowana na oddziale intensywnej opieki medycznej ze względu na nieskuteczność leczenia dożylnymi immunoglobulinami (ang. *intravenous immunoglobulins* – IVIG) poddana była zabiegom plazmaferezy (PE). Stosowano 2 lub 3 zabiegi PE w zależności od poprawy parametrów wentylacji. Była to grupa dzieci, u których rozpoznano postać aksonalno-demielinizacyjną GBS.

Przy wypisie z oddziału 15 (71%) pacjentów w badaniu neurologicznym prezentowało cechy niewielkiego niedowładu wiotkiego kończyn dolnych. Spośród tej grupy 11 (52%) dzieci chodziło z podtrzymaniem lub z podporem, u 4 pacjentów samodzielny chód był oceniany jako nie-

zgrabny, na poszerzonej podstawie. Pozostałych 6 (29%) pacjentów nie odzyskało umiejętności chodu. Dzieci te siadały samodzielnie, obserwowano deficyt siły mięśniowej kończyn dolnych ze zniesieniem odruchów głębokich. Pełne badanie neurologiczne pacjentów przy wypisie z oddziału przedstawiono w tabeli IV.

Spośród 21 pacjentów dłuższą obserwacją objęliśmy 8 (38%) dzieci, które przekazane zostały w celu dalszej rehabilitacji na Oddział Rehabilitacji Neurologicznej naszego szpitala. W tej podgrupie 2 dzieci przyjmowało jedynie pozycję siedzącą, 4 pacjentów prezentowało chód niezgrabny, 2 chodziło z podparciem. Okres obserwacji był przedłużony średnio o 4 tygodnie. W przypadku 1 dziecka, którego dodatkowym problemem było uogólnione obniżenie napięcia mięśniowego, wynikające z rozpoznanego u niego zespołu Downa, obserwacja była przedłużona do 16 tygodni. Siedmioro dzieci przy wypisie z oddziału rehabilitacji opanowało umiejętność samodzielnego chodu naprzemiennego. Chłopiec z zespołem Downa przy wypisie przyjmował pozycję czworaczą, spionizowany

utrzymywał pozycję stojącą, poruszał się krokiem naprzemiennym z balkonikiem.

DYSKUSJA

Infekcja jest częstym czynnikiem wyzwalającym rozwój zespołu Guillaina-Barrégo. Uważa się, że u 75% pacjentów z GBS można na podstawie wywiadu potwierdzić przebycie infekcji górnych dróg oddechowych bądź przewodu pokarmowego przed wystąpieniem pierwszych objawów zespołu. Często są to infekcje o łagodnym przebiegu [9]. Także w grupie dzieci objętych naszą opieką czynnikiem infekcyjnym był potwierdzony wywiadem w znaczącym odsetku, bo aż u 90% pacjentów. Tak ścisły związek GBS z infekcjami dodatkowo potwierdza sezonowość występowania zespołu. Patogenami związanymi z zachorowaniem na GBS po przebytej infekcji są takie czynniki jak *Campylobacter jejuni*, wirus Epsteina-Barr oraz CMV [9, 10]. Uważa się, że w wyniku zakażenia *C. jejuni* dochodzi do wytwarzania przeciwciał, które reagują krzyżowo z białkami mieliny. Sugerowany mechanizm uszkodzenia aksonów po przebytej infekcji *C. jejuni* wiąże się z obecnością przeciwciał przeciw gangliozydowi oraz napływem makrofagów w przestrzeń pomiędzy aksonami a osłonką mielinową, zwłaszcza w okolicy przewężeń Ranviera [9].

Opisano 3 dorosłych pacjentów, u których objawy GBS rozwinęły się średnio po 7 dniach od wystąpienia objawów skórnych ospy, potwierdzonej następnie badaniami immunologicznymi [11]. Nasz pacjent, u którego objawy zespołu Guillaina-Barrégo rozwinęły się po 3 tygodniach od szczepienia pierwszą dawką żywej atenuowanej szczepionki przeciwko ospie wietrznej, po 2 tygodniach od szczepienia prezentował objawy infekcji kataralnej górnych dróg oddechowych, co tym bardziej w tym przypadku stawia pod znakiem zapytania kwestię etiologii zespołu GBS. Niestety, nie udało się nam wykonać badań immunologicznych z płynu mózgowo-rdzeniowego w kierunku ospy wietrznej u tego pacjenta, co byłoby ciekawe dla różnicowania czynnika odpowiadającego za wystąpienie zespołu. Zgodnie jednak z aktualnym stanowiskiem European Centre for Disease Prevention and Control (ECDC), opublikowanym na stronach tej organizacji, na podstawie wieloletnich badań klinicznych i długoletniej obserwacji pacjentów szczepionych przeciwko ospie wietrznej w Unii Europejskiej brak jest wystarczających danych przemawiających za związkiem przyczynowym szczepienia przeciw ospie wietrznej z wystąpieniem takich powikłań jak GBS, encefalopatia, ataksja, poprzeczne zapalenie rdzenia czy napady padaczkowe [12].

Pacjenci leczeni na naszym oddziale często, bo aż w 13 przypadkach (62%) zgłaszali ból, obejmujący kończyny dolne oraz dolny odcinek kręgosłupa. Dane literaturowe w tym względzie mówią o około 50% występowaniu bólu neuropatycznego w populacji dziecięcej [13]. Nasi pacjenci nie wymagali w większości stosowania innego leczenia przeciwbólowego niż niesteroidowe leki przeciwbólowe. Według przeglądu Cochrane Library z listopada 2014 roku stosowanie leków przeciwbólowych u pacjentów z GBS wymaga dalszych dobrze zaplanowanych badań z dużą liczbą pacjentów. Na podstawie dotych-

czasowych doniesień z niską liczebnie grupą badanych stosowano gabapentynę lub karbamazepinę, które miały podobną skuteczność w porównaniu z *placebo*. Badania te dotyczyły jednak populacji dorosłych [13]. Z piśmiennictwa wynika także, że zajęcie nerwów czaszkowych częściej dotyczy populacji pediatrycznej niż grupy dorosłych chorych [14]. W cytowanym artykule zajęcie nerwów czaszkowych dotyczyło 38 pacjentów (62,3%) spośród 61 objętych badaniem, z czego zajęcie kilku nerwów czaszkowych dotyczyło 25 pacjentów, u 13 obserwowano izolowane zajęcie nerwu czaszkowego. Była to grupa pacjentów z cztero kończynowym niedowładem. W grupie naszych pacjentów nerwy czaszkowe zajęte były u 7 (33%) dzieci. Wszyscy pacjenci z tej grupy prezentowali porażenie kończyn dolnych oraz niedowład kończyn górnych. Na podstawie obserwacji autorów wydaje się, że pacjenci ci prezentowali cięższy przebieg zespołu Guillaina-Barrégo. Była to grupa dzieci, która w krótszym czasie od infekcji rozwinęła objawy GBS, bo średnio po 7 dniach od zachorowania. W grupie naszych pacjentów z zajęciem nerwów czaszkowych u 5 (24%) rozwinęły się objawy opuszkowe, co ostatecznie u 3 z nich doprowadziło do wystąpienia niewydolności oddechowej i konieczności mechanicznej wentylacji. Podobna zależność została opisana w literaturze [14]. Z grupy 38 (62, 3%) dzieci z zajęciem nerwów czaszkowych pacjenci z objawami opuszkowymi częściej wymagali stosowania wentylacji mechanicznej [14].

Uważa się, że występowanie zaburzeń opuszkowych z dysfunkcją podniebienia jest czynnikiem ryzyka niewydolności oddechowej [15]. Podobnie jak w cytowanym artykule w naszej grupie pacjentów objawy niewydolności oddechowej rozwinęły się u tych pacjentów, którzy prezentowali objawy opuszkowe.

W grupie badanej u 3 (14%) pacjentów hospitalizowanych na OPiNWR opisane zaburzenia autonomiczne miały charakter tachykardii zatokowej i nadciśnienia tętniczego. Inne przedstawiane w piśmiennictwie, jak zaporcia czy bradykardia nie były notowane u naszych pacjentów. Żaden z naszych pacjentów, wymagających pobytu na oddziale intensywnej opieki medycznej, nie rozwinął często opisywanych powikłań, jak zapalenie płuc czy posocznica [16].

Na podstawie piśmiennictwa wydaje się, że u pacjentów z rzadziej występującymi w Europie postaciami aksonalnymi GBS częściej obserwuje się niewydolność oddechową oraz związaną z tym większą śmiertelność w tej grupie chorych [17, 18]. Opisano przypadek 17-miesięcznego chłopca z ciężką postacią AMSAN z zajęciem nerwów przeponowych, czego skutkiem była konieczność sztucznej wentylacji w przebiegu GBS [18]. Na podstawie przeglądu retrospektywnego grupy 23 dzieci hospitalizowanych w szpitalu w Izmir obie postaci aksonalne AMAN i ASMAN charakteryzują się szybką progresją choroby i częstszym występowaniem niewydolności oddechowej w początkowym okresie choroby niż w postaci AIDP. Spośród pacjentów objętych obserwacją i wymagających sztucznej wentylacji 5 miało rozpoznaną postać aksonalną, u 1 pacjenta stwierdzono obecność AIDP [19]. U wszystkich 3 (14%) naszych pacjentów, którzy wymagali wentylacji mechanicznej rozpoznano zmiany o charakterze mieszanym aksonalno-demielinizacyjnym.

Na podstawie badań wysunięto opinię, że metabolizm IVIG jest szybszy u pacjentów z cięższym przebiegiem GBS. Postuluje się wtedy podawanie większych dawek IVIG, co mogłoby poprawić efekty leczenia u tych pacjentów [19]. Spośród 3 (14%) naszych pacjentów, którzy wymagali leczenia na oddziale intensywnej terapii (OIT), u 1 pacjenta objawy niewydolności oddechowej rozwinęły się w 7. dobie od wystąpienia pierwszych objawów GBS przed ustaleniem rozpoznania i włączeniem leczenia immunoglobulinami. Szybki postęp GBS u pozostałej dwójki dzieci spowodował niewydolność oddechową już w trakcie stosowania IVIG. U obojga pacjentów była to 4. doba objawów GBS i 3. doba leczenia standardowymi dawkami immunoglobulin.

Choć rokowanie u dzieci z GBS jest generalnie pomyślne, to jednak blisko 20% pacjentów wg danych piśmiennictwa po roku od rozpoznania prezentuje różne deficyty neurologiczne.

Według niektórych autorów od 5% do 12% pacjentów po roku od przebytej choroby nie wraca do samodzielnego chodzenia [20]. W grupie naszych pacjentów w momencie wypisu z oddziału w celu dalszej rehabilitacji 15 (71%) dzieci chodziło z pomocą lub prezentowało chód chwiejny, na szerokiej podstawie. Pozostała 6 (29%) to pacjenci,

którzy prezentowali niedowład wiotki kończyn dolnych, uniemożliwiający chodzenie. Śmiertelność w GBS waha się w granicach 5–10% i zależna jest od statusu socjoekonomicznego pacjenta. Uważa się, że przyczyną zgonów są głównie powikłania związane z zaburzeniami autonomicznymi, a w szczególności bradykardia.

WNIOSKI

Na podstawie naszych obserwacji wydaje się, że zespół Guillaina-Barrégo jest chorobą o potwierdzonej sezonowości występowania. Zwiększone ryzyko wystąpienia GBS pojawia się w okresie wzmożonej zapadalności na infekcje, zwłaszcza w okresie od stycznia do kwietnia w naszej strefie klimatycznej. Istotnym czynnikiem prognostycznym wystąpienia niewydolności oddechowej w przebiegu GBS jest zajęcie nerwów czaszkowych i współwystępowanie zaburzeń ze strony układu autonomicznego. Jak wynika z danych piśmiennictwa pacjenci z rozpoznanymi postaciami aksonalnymi GBS w badaniu przewodnictwa nerwowo-mięśniowego są grupą bardziej narażoną na rozwinięcie niewydolności oddechowej, czego jednak nie udało się nam się udowodnić na podstawie przeprowadzonych przez nas badań.

PIŚMIENNICTWO

- [1] Van Doorn P. A., Ruts L., Jacobs B. C.: Clinical features, pathogenesis, and treatment of Guillain-Barré syndrome. *Lancet Neurol* 2008; 7: 939–950.
- [2] Józwiak S.: Zespół Guillaina-Barrégo u dzieci. [w:] Postępy w diagnostyce i leczeniu chorób układu nerwowego u dzieci. T. 3, oprac. zbiorowe pod red. Józwiak S. Bifolium, Lublin 2001.
- [3] Lipowska M., Opuchlik A.: Standardy diagnostyki i leczenia zespołu Guillaina-Barrégo. *Neurologia po Dyplomie, Zeszyt Edukacyjny Wrzesień 2011 – Standardy diagnostyki i leczenia chorób demielinizacyjno-zapalnych układu nerwowego.*
- [4] Kostera-Pruszczyk A., Potulska-Chromik A.: Zasady diagnostyki elektrofizjologicznej zespołu Guillaina-Barrégo i przewlekłej zapalnej polineuropatii demielinizacyjnej. *Neurologia po Dyplomie, Zeszyt Edukacyjny Wrzesień 2011 – Standardy diagnostyki i leczenia chorób demielinizacyjno-zapalnych układu nerwowego.*
- [5] Tam C. C., O'Brien S. J., Petersen I., et al.: Guillain-Barré syndrome and preceding infection with *Campylobacter*, influenza and Epstein-Barr virus in the General Practice Research Database. [6 screen pages] Address: <http://journals.plos.org/plosone/article?id=10.1371/journal.pone.0000344>.
- [6] Stowe J., Andrews N., Wise L., et al.: Investigation of the temporal association of Guillain-Barré syndrome with influenza vaccine and influenza like illness using the United Kingdom General Practice Research Database. *Am J Epidemiol* 2009; 169(3): 382–8. [7 screen pages] Address: <http://aje.oxfordjournals.org/content/169/3/382.long>.
- [7] Sejvar J. J., Baughman A. L., Wise M., et al.: Population incidence of Guillain-Barré syndrome: a systematic review and meta-analysis. *Neuroepidemiology* 2011; 36(2): 123–133.
- [8] Hughes R. A., Swan A. V., Van Doorn P. A.: Intravenous immunoglobulin for Guillain-Barré syndrome. *Cochrane Database Syst Rev*. 2014 Sep 19; 9. [67 screen pages] Address: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/14651858.CD002063.pub6/full>.
- [9] Winer J. B.: An Update in Guillain-Barré syndrome. *Autoimmune Dis* 2014; 2014: 793024 [6 screen pages] Address: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3910670/>.
- [10] Kopyta I., Wardak S.: Przypadek izolacji pałeczek *Campylobacter* Jejuni od pacjenta z zespołem Guillaina-Barrégo. *Med. Dośw. Mikrobiol.* 2008, 60: 59–63.
- [11] Tatarelli P., Garnero M., Bono V. D., et al.: Guillain-Barré syndrome following chickenpox: a case series. *Int J of Neurosci series*. [5 screen pages] Address: <http://www.tandfonline.com/doi/pdf/10.3109/00207454.2015.1033621>.
- [12] ECDC: Guidance Varicella vaccination in the European Union. Address: <http://ecdc.europa.eu/en/publications/Publications/Varicella-Guidance-2015>.
- [13] Liu J., Wang L. N., McNicol E. D.: Pharmacological treatment for pain in Guillain-Barré syndrome. *Cochrane Neuromuscular Disease Group* 2015; Apr. [34 screen pages] Address: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/14651858.CD009950.pub2/epdf>.
- [14] Bhargava A., Banakar B. F., Pujar G. S., et al.: A study of Guillain-Barré syndrome with reference to cranial neuropathy and its prognostic implication. *J Neurosci Rural Pract* 2014 Nov; 5 (Suppl 1): S43–S47. [5 screen pages] Address: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4271381/>.
- [15] Varkal M. A., Uzunhan T. A., Aydinli N., et al.: Pediatric Guillain-Barré syndrome: Indicators for a severe course. *Ann Indian Acad Neurol* 2015 Jan–Mar; 18(1): 24–28. [5 screen pages] Address: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4350209/>.
- [16] Wu X., et al.: *Critical Care* 2015, 19: 310. [9 screen pages] Address: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4557605/>.
- [17] Ravishanker N.: Respiratory paralysis in a child: The severe axonal variant of childhood Guillain-Barré syndrome. *J Pediatr Neurosci* 2015 Jan–Mar; 10(1): 67–69. [3 screen pages] Address: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4395953/>.
- [18] Tekgul H., et al.: Outcome of Axonal and Demyelinating Forms of Guillain-Barre Syndrome in Children. *Pediatr Neurology* 2003; 28(4): 295–299. [5 screen pages].
- [19] Kuitwaard K., De Gelder J., Tio-Gillen A. P., et al.: Pharmacokinetics of intravenous immunoglobulin and outcome in Guillain-Barré syndrome. *Annals of Neurology* 2009; 66(5): 597–603.
- [20] Bradshaw D. Y., Jones H. R.: Guillain-Barre syndrome in children: clinical course, electrodiagnosis, and prognosis. *Muscle Nerve* 1992; 15: 500–506.

Correspondence:

Klinika Pediatrii i Neurologii Wieku Rozwojowego Katedry Pediatrii, e-mail: ilonakopyta@autograf.pl