

Landry-típusú bénulás képalkotó diagnózisa

Molekuláris mimikri okozta perifériás autoimmun demielinizáció

Landry-Guillain-Barré poliradikulopátia fizikális, képalkotó és likvor elemzésekkel

Dr. Papp István¹, Dr. Oláh Lajos¹, Dr. Tasnádi Balázs², Dr. Szilágyi Géza³,
Papp Sión Hunor⁴

¹ Háziorvosi Rendelő, 1153 Budapest, Hubay tér 8. ² Dr. Romics László Eü. Intézmény, 2030 Érd, Felső u. 39-41

³ Állami Egészségügyi Intézmény, Neurológia Osztály ⁴ Semmelweis Egyetem, ÁOK

Összefoglalás: A Guillain, Barré és Strohl által 1916-ban leírt poliradiculitis valószínűleg azonos az 1859-ben közölt Landry-bénulással. Ma autoimmunnak tekintett gyulladásos demielinizáció vagy axonális polineuropátia, típusosan az alsó végtagokon kezdődik és felfelé terjed. A szimmetrikus, aszcendáló parézis szegmentálisan elérheti a mellkasi és nyúltagyi idegeket, légzésbénulást, beszédzavart és agyidegtüneteket okozva. A négy altípus gyermekeket is érint, és minden évszakban jelentkezik. Éves incidencia 1-2/100 000, 4-6 % mortalitást mutatva. A morbiditási ráta (permanens gyengeség, egyensúlyzavar, szenzóriumbvesztések) 5-10%-ra tehető. A GBS autoimmun betegség, melyet egy bakteriális vagy vírusos fertőzés vált ki. Glikolipidek, különösen gangliozidok képezik az immuncélpontot. Az immundemielinizáció elsősorban a Ranvier-befűződésekkel alakul ki, a ventralis gyökökben. Remielinizációban a Schwann-sejtek proliferációja mutatkozik.

A perifériás idegeken különböző gangliozidok helyezkednek el, olykor a különböző idegrostoknak megfelelően. A gyulladásos folyamatot beindító kórokozó (leggyakrabban *Campylobacter jejuni*) sejtfal lipopoliszacharidjai (LPS) gangliozid (GQ1b) szekvenciákat tartalmaznak, és az ellenük termelődő antitestek (anti-GQ1b) molekuláris mimikri révén reagálnak a

homológ idegrendszeri (mielon/axon) struktúrákkal. Az érintett ideg által beidegzett izom denervációt, reflex-meglassulást és atrófiát szenved. Ha a makrofágok és T-limfociták közvetítette folyamat túl agresszív, és az idegsejt elhal, akkor a regeneráció nem lehetséges. A kollaterális beidegzés teszi lehetővé, hogy részleges javulás menjen végbe, és reziduális deficiensek maradjanak.

AIDP = akut gyulladásos demielinizációs poliradikuloneuropátia

ALS = amiotrófiás lateralszklerózis

AMSAN = akut motoros és szenzoros neuropátia

AMAN = akut motoros neuropátia

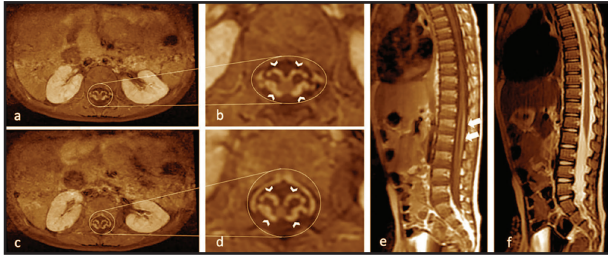
Anti-GQ1b = anti-gangliozid ellenanyag (IgG1)

EMG = elektromiográfia

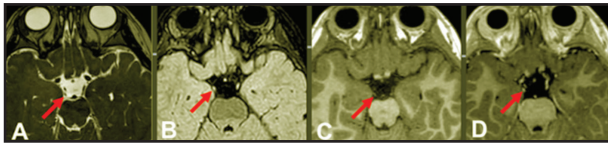
ENG = elektroneurográfia

Fischer-Miller = agyidegeket és kisagyi struktúrákat érintő szindróma (MFS)

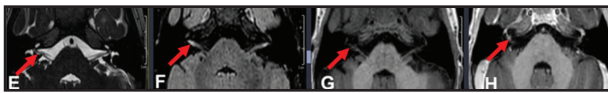
GBS = Guillain-Barré szindróma



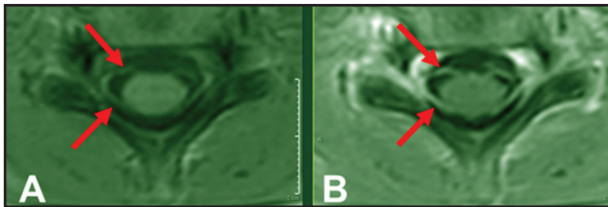
1. kép. Gerincvelő alsó szakaszának enhancementje



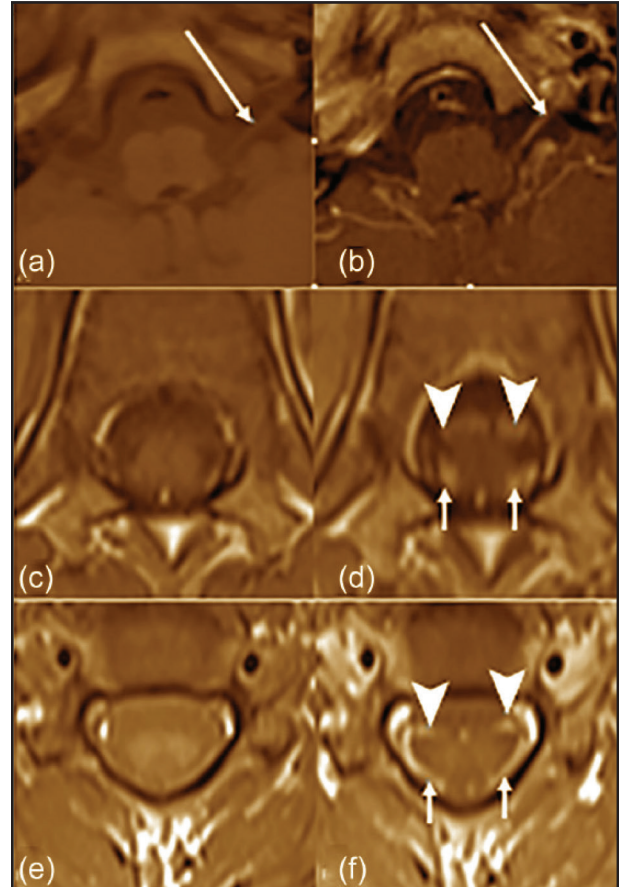
3. kép. A pontocerebellaris szöglet III oculomotorikus ideg enhancementje



4. kép. A VII agyideg felerősödése



5. kép. A C5 és C6 szegmentum érintettsége



2. kép. A X és XI ideg, ill. az elülső és hátsó gyökök gadoliniumos telődése

nak. A nodális axolemmához kötődő ellenanyagokat CMV, EBV, *Mycoplasma p.*, *Haemophilus infl.*, ritkán vakcináció (rabies, influenza), ill. szervtranszplantáció is kiválthatja.

Három fő megjelenési formája van:

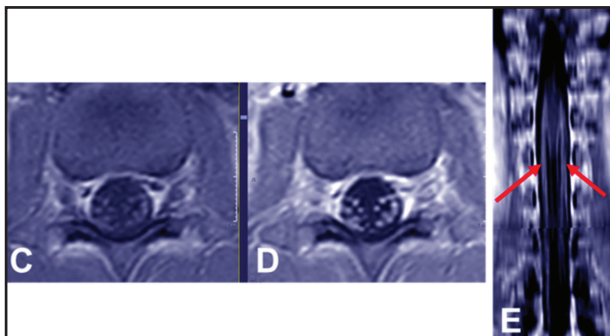
- akut inflammatoros demielinizációs poliradiculoneuropátia (AIDP), ez a leggyakoribb forma, a gyengeség az alsó végtagokon indul és felfelé terjed, szenzoros tünetek és gyakran agytörzsi tünetek társulnak hozzá.
- Miller Fisher szindróma (MFS), ennél a formánál szemmozgás zavarral indulnak a tünetek, törzsataxiával és egyensúly zavarral társul, mélyreflexek renyhék, de végtagi gyengeség ritka.
- Akut motoros axonális neuropátia (AMAN) vagy akut szenzo-motoros axinális neuropátia: ritka formája a GBS-nek, izolált izomgyengeség és szenzoros tünetek, agytörzsi tünet gyakorlatilag nincs.

Az esetek 90%-ban a felszálló gyengeség elér egy platót a negyedik hétre, majd elkezd javulni. Olykor napokon, heteken, hónapokon belül az eredeti állapot kezd visszaállni. A motoros tünetek a dominálóak, de szenzoros jelek is lehetnek: paresztéziák, dizesztéziák (égő érzések, zsibbadások).

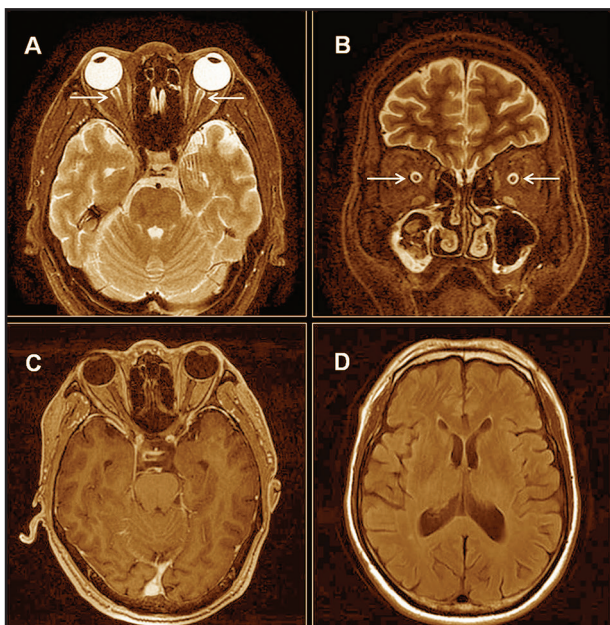
A légzési izmok érintettsége az esetek 10-30%-ában ventilációs támogatást igényel. Az agyidegtünetek olykor jellegzetesek lehetnek, befolyásolva a rágást, nyelést és köhögést. Az autonóm diszfunkciók szívritmuszavarokban, vérnyomásingadozásban nyilvánulhatnak meg. A kórkép általában spontán gyógyul (self-limited), de a kezelést minél előbb el kell kezdeni. Ritka esetben moribund. Analógiái vannak az amiotrófiás lateralszklerózissal, melyben a bénulás fentről lefelé halad, és kevésbé reverzibilis.

KEZELÉS

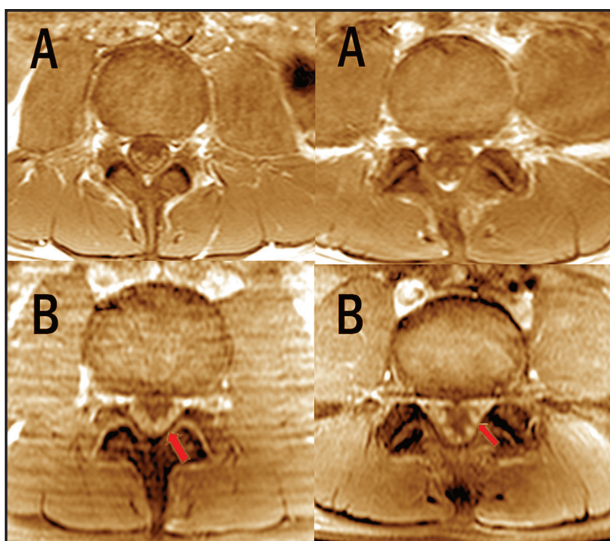
A klinikai történet a segítségünkre lehet (légúti/gasztró fertőzés). A végső diagnózist a likvor fehérjetartalma, az idegvezetési vizsgálatok (ENG, EMG), és a képalkotók (RTG, MRI) adják. A likvorban különösen magas a fehérjeszint (akár 500 mg/dl), sejtszám emelkedés nélkül. Az idegvezetési meglassulások a szubtipusokra utalnak. Az idegvezetési zavar megerősíti a diagnózist, de ha nagyon korán végzik a vizsgálatot, akkor még típusos eltérés nem látható. A terápiás menedzsment légzéstartamotából, plazmaferézisből és intravénás immunoglobulinokból (IVIG) áll. Ha a tünetek visszahúzódnak, úgy az agresszív rehabilitációt el kell kezdeni.



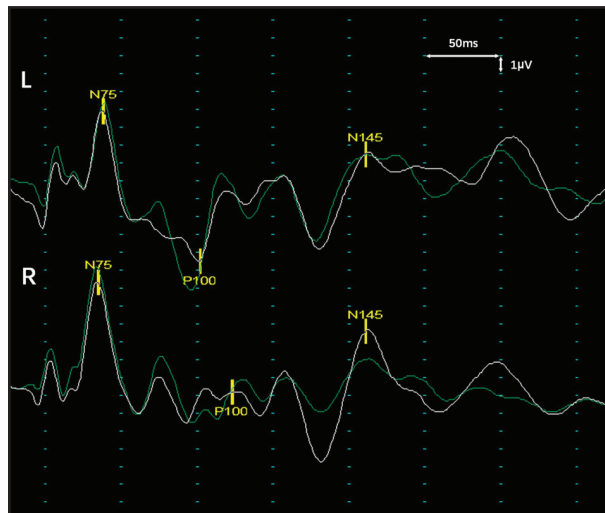
6. kép. A cauda equina enhancementje



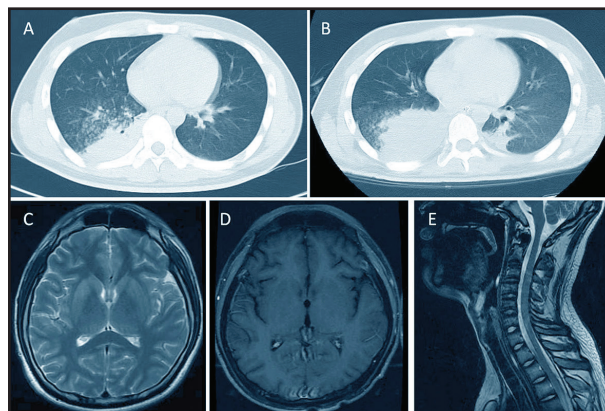
8. kép. Mindkét nervus optikus érintettsége



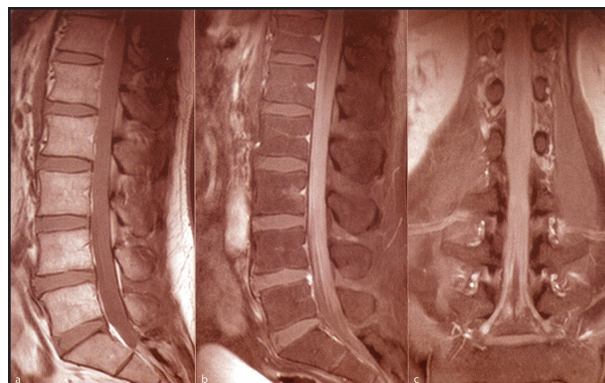
10. kép. A cauda equina gyökök enhancementje



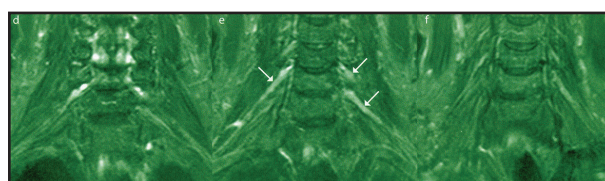
7. kép. A neurális vezetési potenciálok megnyúlása



9. kép. Jobboldali konszolidált pneumónia GBS-el negatív



11. kép. T1 és zsírsuppressziós képek a cauda rostok halmozását jelzik



12. kép. STIR képek a C5 és C6 bal oldali gyökök megvastagodását jelzik

1. táblázat

A GBS súlyossági score (Disability Score)

1.	Egészséges állapot
2.	Minor tünetek, képes futni
3.	Képes több mint 10 m járni segítség nélkül, de nem képes futni
4.	Képes 10 m-t járni segítséggel
5.	Ágyhoz kötött
6.	Moribund

2. táblázat

MRI kontrasztos halmozás mintázata

I.	Nincs halmozás (enhancement)
II.	Elülső gyökök > hátsó gyökök
III.	Elülső gyökök = hátsó gyökök
IV.	Csak az elülső gyökök halmoznak

3. táblázat

Gerincérintettség differenciál diagnózisa

Gerincvelői harántlézió
Cauda lézió (inkontinencia)
Krónikus gyulladásos demielinizáció
Myelitis transversa
Akut gerincvelő kompresszió
Nekrotizáló mielopátia
Lyme borelliózis
Porphyria
Kritikus polineuropátiák
Botulizmus
Arteria basilaris trombózis
Heveny mérgezések
Poliomielitis anterior acuta
Brown-Seguard szindróma
Polineuropatia diabetica
Cauda equina poliradiculitis (Elsberg)

4. táblázat

GBS klinikai altípusok

SZUBTÍPUS	KLINIKAILAG	PATOLÓGIA	PATOGENÉZIS
Akut inflamatorikus demielinizáló polineuropátia (AIDP) (80-90%)	Ascendáló paralízis, korai szenzoros tünetek, mély tendonreflexek elvesztése	Makrofágok távolítják el a mielin hüvelyt	T-sejt mediálta anti-GM1 (20-40%) antiP0 anti-P2 anti-PMP22 anti-MAG
Akut motoros axonális neuropátia (AMAN) (<5%)	Akut progresszív gyengeség, szenzoros érintettség nincs	Makrofágok a Ranvier-lefűződéseket támadják, nincs demielinizáció. Motoros idegek érintettek	Szelektív antitest-mediálta axon támadás (IgG és komplement), GM1-antitestek anti-GM1b anti-GD1a anti-GaNAc-GD1a
Akut motoros és szenzoros neuropátia (AMSAN) (<5%)	Felszálló paralízis, korai szenzoros tünetek	Hasonló az AMAN-hoz, axon és motoros ideg érintett	anti-GM1 anti-GM1b anti-GD1a anti-Ga1NAc-GD1a
Fischer-szindróma (MFS) (5%)	Ophtalmoparézis, areflexia, ataxia, Campylobacter jejuni fertőzés	Antigangliozid antitestek. Az n. III, IV, VI, kisagy, hátsó gyökér ganglionsejtjei érintettek	Anti-GQb antitestek termelődése (90%)

Módosítva McCance (ed) Pathophysiology page 637 táblázat és Csépany-Ilés alapján.

KÉPALKOTÁS

A klinikai tünetek, az elektrodiagnosztikai leletek, és a likvor fehérjetartalma közt korreláció van, melyet a képalkotó vizsgálatok megerősítenek.

A gadoliniumos MRI hozzájárul a GBS diagnózisához és a súlyosság megítéléséhez, azáltal, hogy az elülső és hátsó gyökök és a cauda equina kontrasztot halmoznak, melyeknek erőssége utal a klinikai állapot súlyosságára. A kontraszt halmozás lokalizációja alapján is lehet osztályozni a betegséget (AIDP vagy MFS). A radiológiai osztályozás párhuzamosan tükrözi a Disability Score-t, a klinikumot és a likvor fehérjetartalmát. Ez a három paraméter (klinikum, Disability Score), radiológiai (RTG, MRI) halmozás, és a likvor (albumin-citológiai disszociáció) lineárisan és párhuzamosan jelzi a betegség előrehaladtát.

KÖVETKEZTETÉSEK

Guillain-Barré szindróma tüneteinek súlyossága gyakran korrelál a képalkotó, a likvor és az elektrofiziológiai vizsgálatok eredményeivel. A magasabb a likvor fehérje

tartalom, a súlyosabb axon károsodás mértéke, valamint a légzőizmok érintettsége rossz prognosztikai faktor. A képalkotó rendszerek, főleg az MRI diagnosztika fejlődésével párhuzamosan már a gyöki kontraszthalmozás kimutatható és prognosztikai faktornak tekinthetjük, ami segítséget nyújt abban, hogy a betegséget nyomon kövessük és a megfelelő terápiás módot válasszuk a gyors és jobb gyógyulás érdekében.

REFERENCIÁK

1. Csépany T., Illés Zs.: Klinikai neuroimmunológia. Matyus – BENTEN, 2005.
2. Haines D. E. (ed): Fundamental Neuroscience. Churchill-Livingstone Elsevier, 2006.
3. Szirmai I.: Neurológia. Medicina, 2000.
4. Mumenthaler M.: Neurológia. Medicina, 1989.
5. Pizzo F. et al.: Case report: Incidence and prognostic value of brain MRI lesions and elevated cerebrospinal fluid protein in children with Guillain-Barré syndrome. Frontiers in Neurology. 21. Oct. 2022.
6. Palkó A.: Radiológia. Medicina, 2020.
7. McCance K. L. (ed): Pathophysiology. Mosby, 2010.



Az MRT-OS történetének előző részében írtunk a Szekció és Kaján Tibor grafikusművész kapcsolatáról. Kaján Klinika címmel egy kis kötetben kiadtuk a Mester egészséggel, betegséggel foglalkozó karikatúráit. Ezekből közlünk most néhányat.

