

## Leitlinien der Gesellschaft für Neuropädiatrie

AWMF-Leitlinien-Register

Nr. 022/008

Entwicklungsstufe:

1

# Guillain-Barré Syndrom (Kurzfassung)

(ICD-10: G61.9)

Akute, meist postinfektiös auftretende Polyneuritis mit multifokaler Demyelinisierung im peripheren Nervensystem. Häufig vorangehende Infektionen mit Campylobacter jejuni, Cytomegalievirus, EBV-Virus oder Mycoplasma pneumoniae und anderen Erregern, selten Impfungen.

Beginn in der Regel mit symmetrischen, aufsteigenden Paresen mit abgeschwächten oder erloschenen Muskeleigenreflexen. In 35-50% Hirnnervenbeteiligung, in 15-20% Ateminsuffizienz und vegetative Symptome. 75% der Kinder sind auf dem Höhepunkt der Erkrankung nicht mehr frei gehfähig, 30% sind tetraparetisch. Bei bis zu 50% heftige neuralgische Schmerzen ohne objektivierbare Sensibilitätsausfälle. Im Kindesalter erholen sich fast alle Patienten vollständig. Die Dauer der Erkrankung hängt in erster Linie vom Ausprägungsgrad auf dem Maximum der Erkrankung ab. Myographische Zeichen einer axonalen Mitbeteiligung sind prognostisch ungünstig zu werten. Rezidive und Übergang in eine chronische Verlaufsform sind noch nach Jahren möglich, bei Kindern jedoch mit jeweils 3% selten.

## Diagnostik

Für die Diagnose zu fordern sind:

Fortschreitende Schwäche mehr als einer Extremität, Verlust mindestens der distalen Muskeleigenreflexe, Progredienz über maximal 4 Wochen, relative Symmetrie der Paresen, nur milde sensorische Symptome, Beteiligung der Hirnnerven, Erholung nach 1-4 wöchiger Plateauphase, autonome Dysregulation, kein Fieber bei Beginn der Neuropathie

Die folgenden diagnostischen Verfahren sind zusätzlich sinnvoll:

- Lumbalpunktion: Liquorzellzahl typischerweise < 50/mm<sup>3</sup>, geringere Erhöhung ist erlaubt. Liquoreiweiß im Verlauf ansteigend, nach 7-10 Tagen in der Regel erhöht, selten jedoch über 2500 mg/l (dann Diff.-D. Sperrliquor bei Raumforderung).
- Elektrophysiologie: NLG, evtl. mit F-Welle; evtl. EMG; evtl. SSEP. Kriterien der peripheren Demyelinisierung: MotNLG <90% des unteren Grenzwertes bei Reduktion der Amplitude um >50% ( an 2 und mehr Nerven gemessen ). Distale Latenz >115% des oberen Grenzwertes bei normaler Amplitude, >125% bei verminderter Amplitude. Amplitudenverhältnis des Summenaktionspotentials bei proximaler und distaler Reizung <0,7. F-Wellen-Latenz >125% des oberen Grenzwertes. Zum Nachweis einer axonalen Schädigung und Denervierung ist eine EMG-Nadeluntersuchung am aussagekräftigsten. Eventuell auch sensible NAP des n. suralis.

In begründeten Zweifelsfällen sind erforderlich:

- zum Ausschluß einer Raumforderung: spinales MRT
- zum Ausschluß einer toxischen Polyneuropathie: Anamnese, evtl. toxikologische Untersuchungen
- zum Ausschluß einer Poliomyelitis oder infektiösen Polyneuropathie: Anamnese und Befund, mikrobiologische/serologische Untersuchungen auf Diphtherie und Borreliose

## Differentialdiagnose

Pathogenetisch ähnlich, unter prognostischen und therapeutischen Gesichtspunkten jedoch abzugrenzen sind folgende Varianten:

- a. Miller-Fisher Syndrom (primärer Hirnnervenbefall und Ataxie, in > 90% anti-GQ1b Antikörper nachweisbar)
- b. rein axonaler Typ des GBS (AMSAN, Assoziation mit *C. jejuni* Infektion, in Europa bei Kindern <5% der Fälle)
- c. Polyradikulomyeloneuritis mit myelitischer Beteiligung (perakuter Beginn, initiale Blasenstrg., sensibles Niveau) und schlechterer Prognose
- d. die chronische inflammatorische demyelinisierende Polyneuropathie (CIDP) mit protrahiertem Beginn (> 4 Wochen Progredienz) und persistierender oder fluktuierender Behinderung

## Therapie

Eine **kausale Behandlung** ist nicht möglich; auch beim Nachweis prinzipiell behandelbarer auslösender Erreger (Mycoplasmen, Borrelien, Herpesviren etc.) ist unklar, ob eine antibiotische/antivirale Behandlung den immunologischen Krankheitsprozeß durch Antigenelimination positiv beeinflussen kann.

Die **symptomatische Behandlung** ist in schweren Fällen von eminenter Bedeutung!

- engmaschige Überwachung der Atemfunktion, ggfs. rechtzeitig vor kritischer Dekompensation Intubation und Beatmung
- engmaschige kardiovaskuläre Überwachung wegen vegetativer Neuropathie mit arteriellem Hochdruck (Herzinsuffizienz!) und Tachyarrhythmie, ggfs. gezielte Therapie, Vermeiden von Vagusreizen
- engmaschige Überwachung der Blasenfunktion, ggfs. Katheter
- ggfs. adäquate Bekämpfung der neuropathischen Schmerzen (Analgetika, Antidepressiva, Gabapentin, Carbamazepin)
- psychologische Führung und ggfs. Sedierung tetraparetischer Kinder, Benzodiazepine wegen Ateminsuffizienz kontraindiziert!
- Lagerung, Dekubitusprophylaxe

**Medikamentöse Therapiemaßnahmen:** Vor allem bei schweren Verläufen ist eine immunmodulierende Therapie sinnvoll und indiziert. Angesichts der insgesamt guten Prognose des GBS im Kindesalter ist der Einsatz der nicht ganz risikolosen Maßnahmen aber in jedem Einzelfall kritisch abzuwägen. Zum Effekt einer Behandlung vor Verlust der freien Gehfähigkeit liegen bislang keine überzeugenden Daten vor, so daß in diesem frühen Stadium von einer spezifischen Therapie eher abzuraten ist.

- *Corticoide:* Nach den Ergebnissen kontrollierter Studien von sehr zweifelhaftem Wert, eher nicht ratsam. Eine Studie in Kombination mit Immunglobulinen zeigte einen minimalen Benefit.
- *Plasmapherese:* Bei Erwachsenen in mehreren kontrollierten Studien als wirksam bewiesen, vor allem bei Einsatz in der ersten Behandlungswoche - positiver Cochrane Review. Signifikante Verkürzung von Beatmungsdauer und Bettlägerigkeit. Indikation bei Verlust der freien Gehfähigkeit. Widersprüchliche Publikationen bei Kindern. Bei jungen Kindern technisch schwer durchzuführen. Wesentlich höhere Komplikationsrate als Immunglobuline. Dosierung: 250 ml/kgKG in 7-14 Tagen
- *hochdosierte 7S-Immunglobuline:* Fallbeobachtungen und zwei kontrollierte vergleichende Studien bei Erwachsenen weisen daraufhin, daß Immunglobuline ebenso wirksam sind wie die Plasmapherese - positiver Cochrane Review. Die Beatmungsdauer und die Dauer bis zum Wiedererwerb des freien Gehens wurden statistisch etwa halbiert. Andererseits sind 25-30% der Patienten als Nonresponder anzusehen. Eine retrospektive Studie bei Kindern zeigte eine Wirksamkeit bei gehunfähigen, nicht aber bei tetraparetischen und beatmeten Patienten. Berichtete Nebenwirkungen: Überwässerung, Viskositätszunahme, Herzinsuffizienz, Meningismus, Stauungspapille, Niereninsuffizienz, tubuläres Syndrom. Auch die Übertragung viraler Infektionen ist trotz aller Vorsichtsmaßnahmen im Herstellungsprozeß nicht absolut auszuschließen! Dosierung: 5 mal 0,4 g/kgKG an 5 Tagen oder 2 mal 1g/kgKG an 2 Tagen sind gleich wirksam.

## Rehabilitation

Beginn einer passiven Physiotherapie in der Plateauphase, zunehmende Aktivierung mit beginnender Besserung. Konsequente Kontrakturprophylaxe. Bei protrahierten Verläufen mit eingeschränkter Mobilität geeignete Versorgung mit Hilfsmitteln (Rollstuhl, Stehbrett, Duschhilfe etc.), bei älteren Kindern evtl. stationäre Rehabilitation in kinderneurologischer Fachklinik oder Reha-Einrichtung.

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollten aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit - insbesondere von Dosierungsangaben - keine Verantwortung übernehmen.

## Verfahren zur Konsensusbildung:

**Autor des Entwurfs dieser Leitlinie:** Prof. Dr. R. Korinthenberg, Universitätskinderklinik, Freiburg

**Verfahren der Konsensbildung:** Delphikonferenz der Gesellschaft für Neuropädiatrie, Revision 2004 durch Leitlinienkommission und Vorstand der Gesellschaft für Neuropädiatrie

**Koordination und Redaktion:** Prof. Dr. Rudolf Korinthenberg, Abteilung für Neuropädiatrie und Muskelerkrankungen, Universitätskinderklinik, Mathildenstr. 1, D-79106 Freiburg, Fax ++49/761/270 4475

**Die Langfassung wird publiziert in:** Deutsche Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin. Leitlinien Kinderheilkunde und Jugendmedizin. Urban und Fischer, München 2004/5.

## Erstellungsdatum:

10/1996

## Letzte Überprüfung:

12/2008

## Nächste Überprüfung geplant:

12/2011

---

Zurück zum [Index Leitlinien Neuropädiatrie](#)

Zurück zur [Liste der Leitlinien](#)

Zurück zur [AWMF-Leitseite](#)

---

**Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollen aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.**

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit - **insbesondere von Dosierungsangaben - keine Verantwortung** übernehmen.

---

**Stand der letzten Aktualisierung: 12/2008**

©: **Gesellschaft für Neuropädiatrie**

**Autorisiert für elektronische Publikation: [AWMF online](#)**

**HTML-Code optimiert: 24.06.2010; 09:49:21**

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollten aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit - insbesondere von Dosierungsangaben - keine Verantwortung übernehmen.