

Aspek Klinis dan Tatalaksana Sindrom Guillain Barre pada Anak

Muammar Kadafi

Rumah Sakit TK II Iskandar Muda, Banda Aceh

ABSTRAK

Kata Kunci:

Sindrom
Guillain-Barré,
Kortikosteroid,
Immunoglobulin,
Plasma Exchange

Sindrom Guillain-Barré (SGB) adalah peradangan penyakit saraf perifer dan merupakan penyebab paling umum dari kelumpuhan akut, dengan insiden global tahunan sekitar 1–2 per 100.000 orang setiap tahunnya. Meskipun epidemiologi SGB bervariasi dari satu daerah ke daerah lain, kejadian tahunan pada anak dilaporkan menjadi 0,6 per 100.000 kelahiran per tahun dan penyakit ini lebih sering terjadi pada laki-laki daripada perempuan. Kondisi kebersihan yang tidak baik dan kondisi sanitasi yang ada di negara-negara berkembang dikaitkan dengan resiko penularan patogen yang lebih tinggi untuk memicu SGB. Indonesia merupakan negara berkembang sehingga informasi tentang SGB perlu untuk diketahui walaupun prognosis SGB pada umumnya baik namun pada beberapa kasus berat bisa menimbulkan kematian yang disebabkan oleh gagal nafas. Kelemahan anggota gerak bawah, berkurangnya reflek tendon dalam dan nyeri neuropatik merupakan gejala umum yang terjadi pada anak dengan SGB. Studi terbaru menunjukkan bahwa keganasan dan pembedahan merupakan faktor resiko SGB pada orang dewasa, namun belum ada penelitian lebih lanjut pada anak-anak. Pemeriksaan penunjang yang digunakan adalah pemeriksaan cairan serbospinal (CSS) dan uji konduksi saraf (NCS). Saat ini tersedia beberapa pilihan terapi seperti pemberian immunoglobulin (Ig) dan plasma *exchange* (PE).

Korespondensi: mmrkdfi@gmail.com (Muammar Kadafi)

ABSTRACT

Keywords:

Guillain–Barré
Syndrome,
Corticosteroid,
Immunoglobulin,
Plasma Exchange

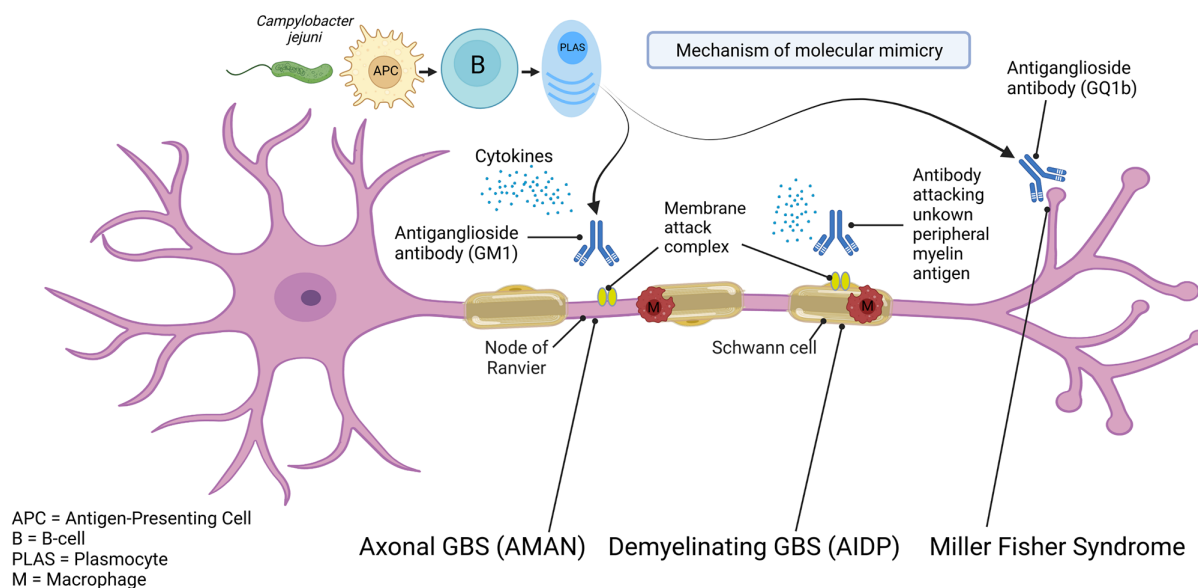
Guillain–Barré syndrome (GBS) is an inflammatory disease of the PNS and is the most common cause of acute flaccid paralysis, with an annual global incidence of approximately 1–2 per 100,000 person- years. Although the epidemiology of GBS varies from region to region, its annual incidence in children is reported to be 0.6 per 100,000 per year and the disease is more common in males than in females.^{1,3} The poor hygienic and sanitary conditions in developing countries are associated with higher rates of exposure to infectious organisms that are capable of triggering GBS. Indonesia is a developing country, so need a further study about GBS to be known, although the prognosis for GBS is generally good, in some severe cases it can cause death due to respiratory failure. Distal lower limb weakness, reduced deep tendon reflex, and neuropathic pain are the main clinical presentation in children with GBS. Recent studies have suggested that prior malignant disease and surgery are important risk factors in adults, whereas these factors have not been well studied in pediatric populations. The supporting examinations used are cerebrospinal fluid (CSF) examinations and nerve conduction studies (NCS). Currently, several treatment options are available, such as administration of corticosteroids, immunoglobulin (Ig) and plasma exchange (PE).

PENDAHULUAN

Sindrom Guillain-Barré (SGB) adalah peradangan penyakit saraf perifer dan merupakan penyebab paling umum dari kelumpuhan akut, dengan insiden global tahunan sekitar 1–2 per 100.000 orang setiap tahunnya. SGB lebih sering terjadi pada laki-laki daripada perempuan dan kejadiannya meningkat seiring bertambahnya usia, meskipun semua kelompok umur dapat terpengaruh. Pasien dengan SGB biasanya datang dengan keluhan kelemahan di kaki yang berkembang secara *ascending* ke lengan bahkan sampai otot pernapasan, meskipun secara klinis presentasi penyakit ini nyaris sama pada semua orang namun ada beberapa gejala klinis yang berbeda seperti arefleksia, hiporefleksia, nyeri otot atau nyeri radikulopati. Gejala klinis SGB berbeda anantara satu anak dengan anak yang lain bila dibandingkan dengan dewasa, anak-anak usia pra sekolah dengan SGB biasanya menunjukkan gejala tidak spesifik seperti nyeri ringan yang terkolalisir, susah berjalan atau ketika berjalan terlihat tidak stabil yang

seringkali berujung pada kesalahan diagnosis atau terlambatnya diagnosis. Diagnosis SGB terutama sangat didasarkan pada gejala klinis, didukung oleh pemeriksaan penunjang seperti pemeriksaan cairan serebrospinal (CSS) dan uji konduksi saraf. Pada hasil CSS temuan khas SGB adalah peningkatan kadar protein, meskipun kadar protein bisa dijumpai normal jika CSS diperiksa saat awal perjalanan penyakit. Uji konduksi saraf diperlukan untuk mencapai tingkat kepastian diagnostik dan untuk membedakan antara varian SGB. Meskipun diagnosis SGB cenderung mudah, namun dapat menjadi tantangan terutama pada anak dibawah 1 tahun di negara-negara berkembang dengan fasilitas diagnostik yang belum mutakhir.^{1, 2, 13}

Perkembangan SGB bisa sangat cepat, dan kebanyakan pasien dengan SGB mencapai kecacatan maksimum mereka dalam waktu 2 minggu. Sekitar 20% dari pasien dengan SGB akan mengalami gagal napas dan membutuhkan bantuan ventilasi mekanik. Lalu gangguan pada sistem saraf otonom akan mengakibatkan aritmia pada jantung. Ketika gagal



Gambar 1. Etiologi SGB[6]

napas atau aritmia terjadi maka pasien harus dirawat di ruang rawat intensif (ICU) guna mendapatkan immunoterapi IVIg ataupun Plasma Exchange.^{7, 8}

ETIOLOGI

Etiologi dari Sindroma Guillain-Barre (SGB) adalah proses peradangan akibat autoimun terhadap saraf perifer akut dengan progresifitas yang cepat dan didominasi oleh gejala polineuropati motorik.. Kejadian SGB biasanya didahului oleh infeksi rata-rata 4 minggu sebelumnya, dua pertiga kasus SGB didahului infeksi pada saluran pernafasan atas atau saluran gastrointestinal diketahui juga bahwa vaksinasi influenza bisa menjadi salah satu penyebabnya. SGB merupakan salah satu kegawatdaruratan neuromuskular yang paling sering terjadi.⁹

KLASIFIKASI SGB

SGB didiagnosa berdasarkan gambaran klinis, diikuti oleh pemeriksaan analisa cairan serebro spinal (CSS) dan uji konduksi saraf (NCS). Berdasarkan gambaran klinis dan elektrofisiologinya, SGB dibagi dalam beberapa Tipe seperti yang tertera pada Tabel 1.^[3, 10]

KRITERIA DIAGNOSIS

AIDP:

Gejala dan tanda minimal yang diperlukan:

1. Kelemahan progresif pada kedua tungkai bawah dan atas (dapat dimulai dari tungkai bawah)
2. Hiporefleksia atau areflexia
3. Perburukan gejala yang mencapai <28 hari (4 minggu)
4. Pola defisit neurologis yang relatif simetris
5. Gangguan sensoris minimal
6. Gangguan nervus kranialis, terutama kelemahan otot fasialis bilateral
7. Disfungsi saraf otonom
8. Didahului oleh infeksi saluran nafas atas atau gangguan Gastrointestinal

AMAN:

Gambaran klinis yang menunjang diagnosis :

1. Kelemahan ekstremitas simetrik
2. Arefleksia
3. Dapat disertai kelemahan otot wajah bilateral, orofaringeal dan/ atau kelemahan otot napas

Tabel 1. Subtipe dari SGB

Acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (AIDP)	Mediasi oleh antibodi, dipicu oleh infeksi virus atau bakteri sebelumnya, gambaran elektrofisiologi berupa demielinisasi, remielinisasi muncul setelah reaksi imun berakhir, merupakan tipe SGB yang sering dijumpai di Eropa dan Amerika.
Acute motor axonal neuropathy (AMAN)	Bentuk murni dari neuropathy axonal, 67% pasien seropositif untuk Campylobacteriosis, elektrofisiologi menunjukkan absen/turunnya saraf motorik dan saraf sensorik, penyembuhan lebih cepat, sering terjadi pada anak, merupakan tipe SGB yang sering di Cina dan Jepang.
Acute motor sensory axonal neuropathy (AMSAN)	Degenerasi mielin dari serabut saraf motorik dan sensorik, mirip dengan AMAN hanya tipe ini juga mempengaruhi sensorik, seringkali pada usia dewasa.
Miller Fisher syndrome	Merupakan kelainan yang jarang dijumpai, berupa trias ataxia, areflexia dan oftalmoplegia, dapat terjadi gangguan proprioseptif, resolusi dalam waktu 1-3 bulan.

AMSAN:

Gambaran klinis:

1. Kelemahan progresif cepat
2. Arefleksia
3. Hilangnya sensorik distal

Sindroma Miller Fisher

Gambaran klinis:

1. Ataksia akut
2. Arefleksia atau hiporefleks
3. Oftalmoparesis/oftalmoplegia akut
4. Dapat ditemukan varian hanya dengan salah satu gejala diatas

PEMERIKSAAN PENUNJANG

Tidak adanya biomarker yang cukup sensitif dan spesifik untuk diagnosis SGB membuat pendiagnosisan didasarkan pada gejala klinis dan pemeriksaan penunjang, seperti pemeriksaan CSS dan uji konduksi saraf.^[1-3, 10]

AIDP:

1. Disosiasi sitoalbumin pada pemeriksaan Cairan

Serebro Spinal (CSS); peningkatan protein tanpa disertai peningkatan jumlah sel (<10 sel/mm³)

2. Gambaran uji konduksi saraf khas yang sesuai dengan kriteria SGB

AMAN:

1. Antibodi anti Campylobacter jejuni, antibodi antiGMI, antiGDla (belum dapat dilakukan di Indonesia).
2. Analisis cairan serebrospinal: sesuai dengan kriteria AIDP
3. Uji konduksi saraf sesuai dengan kriteria SGB

AMSAN:

1. Laboratorium: antibodi antiGMI, GMIIb, GDla (belum dapat dilakukan di Indonesia)
2. Analisis cairan serebrospinal: sesuai dengan kriteria AIDP
3. Uji konduksi saraf sesuai dengan kriteria SGB

Miller Fisher Syndrome:

1. Analisis cairan serebrospinal: sesuai dengan kriteria AIDP

Tabel 2. Skor Disabilitas

Skor	Keterangan
0	Normal
1	Gejala atau tanda neuropati ringan namun dapat melakukan pekerjaan dengan tangan/ masih dapat berlar
2	Mampu berjalan tanpa bantuan sejauh 5 m tetapi tidak dapat melakukan pekerjaan dengan tangan/ berlar
3	Mampu berjalan dengan bantuan alat sejauh 5 m
4	Hanya dapat berbaring atau menggunakan kursi roda dalam Aktivitasnya
5	Memerlukan bantuan ventilator

2. Elektrodiagnosis: pemeriksaan konduksi saraf dapat normal pada sebagian pasien dan sebagian lainnya menunjukkan SNAP negatif/ amplitudo menurun atau adanya gambaran sural sparing (katriji). Pemeriksaan uji konduksi saraf memberikan hasil abnormal pada minggu pertama onset dan penting untuk menentukan jenis subtype dari SGB (AMAN, AMSAN).
3. Laboratorium: antibodi AntiGQ1b

TATALAKSANA

Penatalaksanaan SGB bergantung pada skor disabilitas yang digunakan untuk menentukan pilihan terapi yang sesuai.^[11, 12]

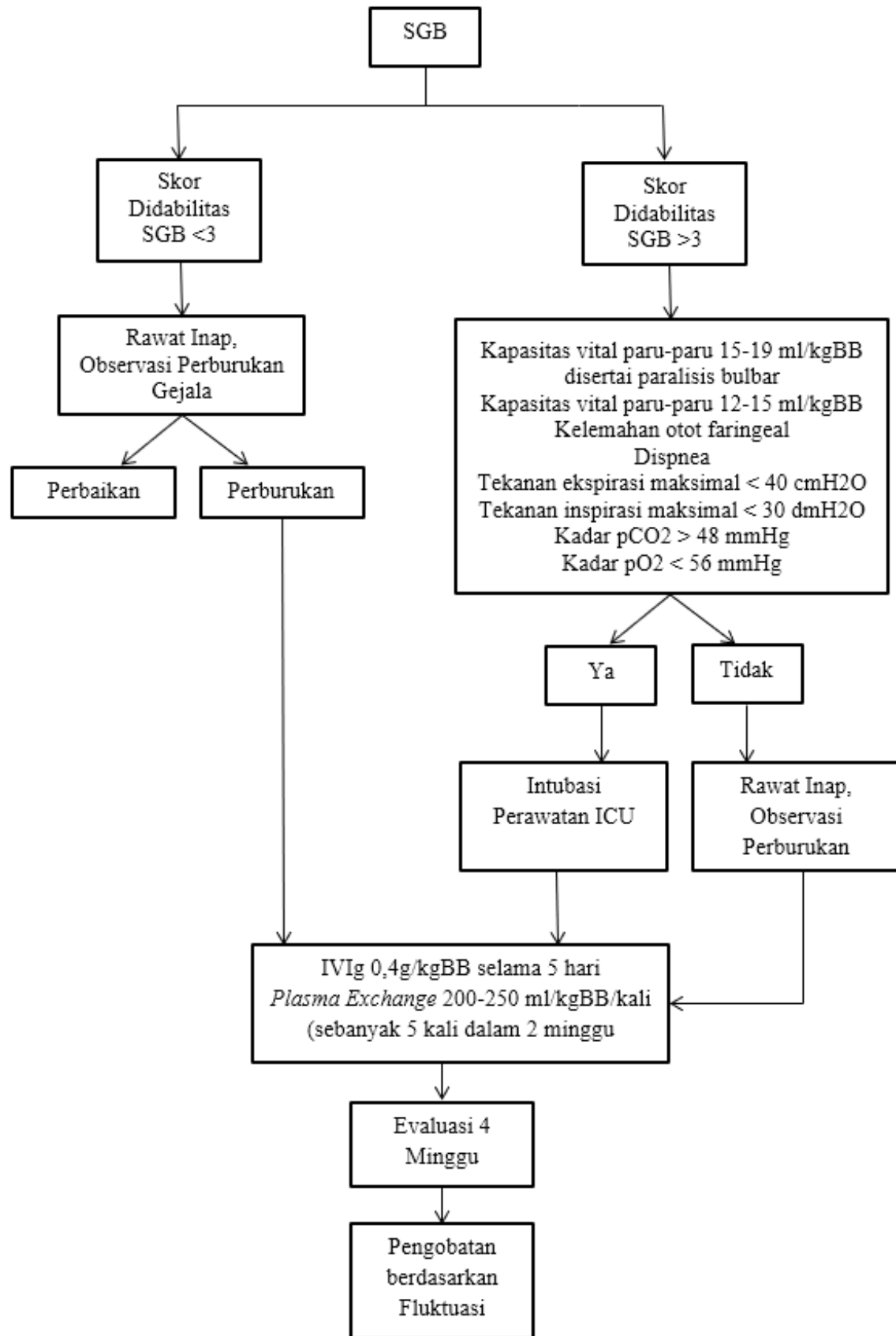
KOMPLIKASI

Komplikasi dari SGB dapat menyebabkan morbiditas yang parah hingga menyebabkan kematian. Beberapa komplikasi ini, termasuk terjadinya ulkus dekubitus, infeksi yang didapat dari rumah sakit seperti, pneumonia atau infeksi saluran kemih, sebuah studi juga menyebutkan bahwa hidrosepalus dapat terjadi pada anak dibawah 1 tahun.^[13] Agar komplikasi tidak terjadi maka dianjurkan untuk melakukan perawatan yang sesuai dengan standar. Komplikasi lain dari SGB misalnya kesulitan menelan,

kelumpuhan bulbar yang menyebabkan ulkus kornea, kontraktur tungkai, nyeri, halusinasi, kecemasan dan depresi juga sering terjadi pada pasien dengan SGB juga pada orang yang mendampingi. Oleh karena itu edukasi secara psikologis juga penting untuk memberitahukan kepada pasien tentang komplikasi dari SGB, karena gejala tersebut dapat berdampak besar pada kesejahteraan pasien. Pendamping pasien juga harus menyadari bahwa pasien dengan SGB bahkan bisa mengalami kelumpuhan total serta gangguan penglihatan dan pendengaran. Oleh karena itu edukasi sangat penting dilakukan guna kesiapan mental pasien maupun orang yang mendampingi. Sehingga dibutuhkan juga penanganan multidisiplin yang sinergis antara dokter yang merawat, perawat, fisioterapis, spesialis rehabilitasi, ahli gizi maupun ahli lainnya.^[1, 2]

PROGNOSIS

Sekitar 80% pasien dengan SGB mendapatkan kembali kemampuan untuk berjalan secara mandiri 6 bulan setelah onset penyakit, perkembangan yang cenderung lambat ini tidak berarti bahwa pengobatan tidak efektif, walau bagaimanapun capaian hasil akan lebih baik pada mereka yang diberikan terapi daripada tidak diberikan terapi. Kemungkinan pasien untuk bisa berjalan kembali dapat di hitung dengan skor Erasmus-Guillain-Barre Syndrome Score (EGOS)



Gambar 2. Algoritma Terapi⁽¹¹⁾

(Tabel 3) yang dimana hasil interpretasinya bisa dilihat menggunakan Kriteria Hughes (Tabel 4)^[14]

Tabel 3. Penilaian EGOS^[14]

Faktor Prognosis	Skor
> 60 tahun	1
41-60 tahun	0,5
≤ 40 tahun	0
Didahului diare	
Tidak	0
Ya	1
Skor Disabilitas (setelah 14 hari)	
0-1	1
2	2
3	3
4	4
5	5

KESIMPULAN

SGB merupakan salah satu kegawatdaruratan saraf tepi yang ditandai oleh melemahnya tungkai bawah yang bersifat ascending. SGB dapat didiagnosis dari pemeriksaan fisik yang diperkuat dengan pemeriksaan penunjang seperti pemeriksaan CSS

dan uji konduksi saraf. Pengobatan diberikan sesuai dengan skor disabilitas yang kemudian dimasukkan kedalam algoritma. SGB masih menjadi sebuah penyakit yang sulit untuk didiagnosis dan dikelola sebab gejala klinisnya bervariasi pada setiap individu dan prognosinya juga bisa sangat berbeda dari satu individu ke individu yang lain, artikel ini diharapkan bisa menjadi acuan yang digunakan untuk membantu memberikan pedoman penatalaksanaan SGB.

DAFTAR PUSTAKA

1. Leonhard, S.E., et al., Diagnosis and management of Guillain–Barré syndrome in ten steps. *Nature Reviews Neurology*, 2019. 15(11): p. 671-683.
2. Shibeshi, M.S., A.A. Mengesha, and K.T. Gari, Pediatric Guillain–Barré Syndrome in a Resource Limited Setting: Clinical Features, Diagnostic and Management Challenges, and Hospital Outcome. *Pediatric Health, Medicine and Therapeutics*, 2023: p. 107-115.
3. Lukito, V., et al., Plasmaferesis Sebagai Terapi Sindrom Guillain-Barre Berat pada Anak. *Sari Pediatri*, 2016. 11(6): p. 448-55.
4. Nasiri, J., et al., Clinical features and outcome of Guillain-Barré syndrome in children. *Iranian journal of child neurology*, 2018. 12(2): p. 49.
5. Levison, L.S., et al., Pediatric Guillain-Barré syndrome in a 30-year nationwide cohort. *Pediatric neurology*, 2020. 107: p. 57-63.

Tabel 4. Kriteria Hughes^[14]

Skor	Kondisi
0	Sehat
1	Gejala ringan, masih bisa berlari
2	Bisa berjalan lebih dari 10 meter tanpa bantuan namun tidak bisa berlari
3	Bisa berjalan lebih dari 10 meter dengan bantuan
4	Berbaring di tempat tidur atau duduk di kursi roda
5	Mebutukan bantuan ventilator
6	Meninggal

6. Rajabally, Y.A., Immunoglobulin and monoclonal antibody therapies in Guillain-Barré syndrome. *Neurotherapeutics*, 2022. 19(3): p. 885-896.
7. Özsoylu, S., A. Dursun, and B. Çelik, Therapeutic Plasma Exchange in Pediatric Intensive Care Unit: A Single-center Experience. *Indian Journal of Critical Care Medicine: Peer-reviewed, Official Publication of Indian Society of Critical Care Medicine*, 2021. 25(10): p. 1189.
8. Miyamoto, M., et al., Successful treatment of a 12-year-old boy with Guillain-Barré syndrome requiring tracheostomy due to respiratory muscle paralysis: A case report. *Experimental and Therapeutic Medicine*, 2020. 19(2): p. 1091-1094.
9. Kim, A.-Y., et al., Epidemiological features and economic burden of Guillain-Barré syndrome in South Korea: A nationwide population-based study. *Journal of clinical neurology (Seoul, Korea)*, 2021. 17(2): p. 257.
10. Chiu, A.T.G., et al., Guillain-Barré syndrome in children—High occurrence of Miller Fisher syndrome in East Asian region. *Brain and Development*, 2022. 44(10): p. 715-724.
11. Manfaluthy Hakim, S.G., Mudjiani Basuki, Pedomon Tatalaksana SGB, CIDP, MG, *Immunoterapi Edisi 1*. 2018.
12. Beydoun, H.A., et al., Nationwide study of therapeutic plasma exchange vs intravenous immunoglobulin in Guillain-Barré syndrome. *Muscle & nerve*, 2020. 61(5): p. 608-615.
13. Ávila-Smirnowa, D., et al., Guillain-Barré Syndrome and Hydrocephalus in an infant with Wiskott-Aldrich Syndrome. *Rev Chil Pediatr*, 2020. 91(1): p. 105-110.
14. Ulfa, M., T. Widowati, and A. Triono, Erasmus Guillain-Barre Syndrome Outcome Score (EGOS) to predict functional outcomes. *Paediatrica Indonesiana*, 2022. 62(2): p. 130-7.