

BAHAN KULIAH KE PANITERAAN KLINIK

“Guillain–Barré syndrome (GBS)”



Disusun Oleh:

dr. Agus Yudawijaya, Sp. N, M.Si.Med

NIP UKI. 181502

NIDN. 0326087801

Semester Genap 2024/2025

BAGIAN ILMU PENYAKIT SARAF

FAKULTAS KEDOKTERAN UNIVERSITAS KRISTEN INDONESIA

JAKARTA 2025

TUJUAN PEMBELAJARAN

TUJUAN PEMBELAJARAN UMUM (TIU)

Setelah menyelesaikan modul ini, maka dokter mampu menguatkan kompetensinya pada penyakit GBS dan tatalaksananya di unit gawat darurat dan fasilitas kesehatan tingkat pertama.

TUJUAN PEMBELAJARAN KHUSUS (TIK)

Setelah menyelesaikan modul ini, maka dokter mampu:

1. Mengetahui dan dapat melakukan anamnesis, pemeriksaan fisik, dan pemeriksaan penunjang untuk menegakkan diagnosis GBS.
2. Menentukan penanganan pertama di unit gawat darurat pada kasus GBS dan membuat rujukan ke dokter spesialis saraf untuk tatalaksana lanjut penyakit GBS.
3. Mengidentifikasi dan menerapkan pencegahan GBS dengan mampu membuat edukasi bagi pasien dengan riwayat GBS dan penapisan / skrining awal di pusat layanan kesehatan primer.

PENDAHULUAN

Guillain–Barré syndrome (GBS) adalah penyakit yang dimediasi oleh autoimun yang menyerang saraf perifer dan dipicu oleh infeksi. Penyakit ini tergolong jarang terjadi namun memiliki potensi yang fatal. GBS memiliki beberapa subtipen yang diidentifikasi berdasarkan komponen neuronal yang terlibat. Salah satu subtipen yang penting adalah *acute inflammatory demyelinating polyradiculopathy* (AIDP) yang menyerang selubung myelin pada sel saraf⁽¹⁾.

GBS dapat menyerang semua orang di rentang usia berapapun. Insidensi GBS di negara-negara barat berkisar antara 0,89-1,89 kasus/100.000 orang per tahun. Dalam waktu satu dekade kelahiran, terdapat sekitar 20% peningkatan insidensi, dimana laki-laki lebih banyak menderita GBS dibandingkan dengan perempuan dengan perbandingan 3:2 pada semua rentang usia^(1,2). Insidensi pada usia diatas 50 tahun dapat mencapai 3,3/100.000 per tahun⁽²⁾. Di Indonesia sendiri tercatat pada tahun 2010-2011 menurut data Rumah Sakit Cipto Mangunkusumo (RSCM) sebanyak 48 kasus dan pada tahun 2012 meningkat sebanyak 10%⁽³⁾.

Guillain–Barré syndrome (GBS) diasumsikan sebagai salah satu penyakit yang dimediasi oleh imun tubuh manusia dan dipicu oleh infeksi yang mempengaruhi komponen saraf perifer dikarenakan mimikri molekuler⁽²⁾. Secara klasik, penyakit infeksi pada saluran pernapasan dan pencernaan dapat memicu terjadinya GBS.

Gangguan ini dapat menyerang siapa saja dan di usia berapapun. Namun dari beberapa penelitian menemukan bahwa laki-laki lebih rentan menderita GBS dibandingkan dengan perempuan dan risiko terjadinya GBS meningkat seiring bertambahnya usia. Diagnosis dini dan penanganan yang sesuai dapat membantu pasien untuk pulih lebih cepat. Menurut penelitian,

diagnosis yang adekuat dalam rentang waktu 2-4 minggu memberikan hasil yang sangat baik dalam pemulihan pasien yang menderita GBS⁽²⁾

TINJAUAN PEMBELAJARAN

Definisi dan Etiologi *Guillain–Barré syndrome* (GBS)

Guillain–Barré syndrome (GBS) adalah istilah yang digunakan untuk mendeskripsikan beberapa gangguan autoimun yang memiliki kesamaan dalam gejala, yaitu gejala akut/subakut yang progresif dari *polyradiculoneuropathy*⁽⁴⁾.

Pada tahun 1859, Landry pertama kali mendeskripsikan 10 kasus dengan gejala *acute progressive ascending flaccid paralysis* yang berhubungan dengan defisit minor dari sensori tubuh. Pada tahun 1916, Guillain, Barre, dan Strohl menemukan dua tentara Perancis yang memiliki gejala klinis yang sama, dimana mereka menunjukkan peningkatan konsentrasi protein pada cairan serebrospinalnya namun memiliki jumlah sel yang normal⁽⁴⁾.

Etiologi dari GBS belum diketahui secara pasti, namun diperkirakan sindrom ini dipicu oleh gangguan homogen dengan patogenesis tertentu. Dilaporkan sebanyak 50%-75% kasus GBS didahului oleh penyakit infeksi (khususnya infeksi pada saluran respirasi atau pencernaan). Hal ini diyakini sebagai pencetus utama dari gangguan yang diperantarai oleh imun⁽⁴⁾. Infeksi terbanyak yang dapat memicu terjadinya GBS di Amerika dan Eropa termasuk *cytomegalovirus*, *Epstein-Barr virus*, influenza, dan (HIV), dan bakteri yang dapat memicu infeksi yang mengarah ke GBS adalah *Mycoplasma*, *Haemophilus*, dan umumnya, *Campylobacter jejuni*, dimana tercatat sebanyak 20% - 30% kasus⁽²⁾.

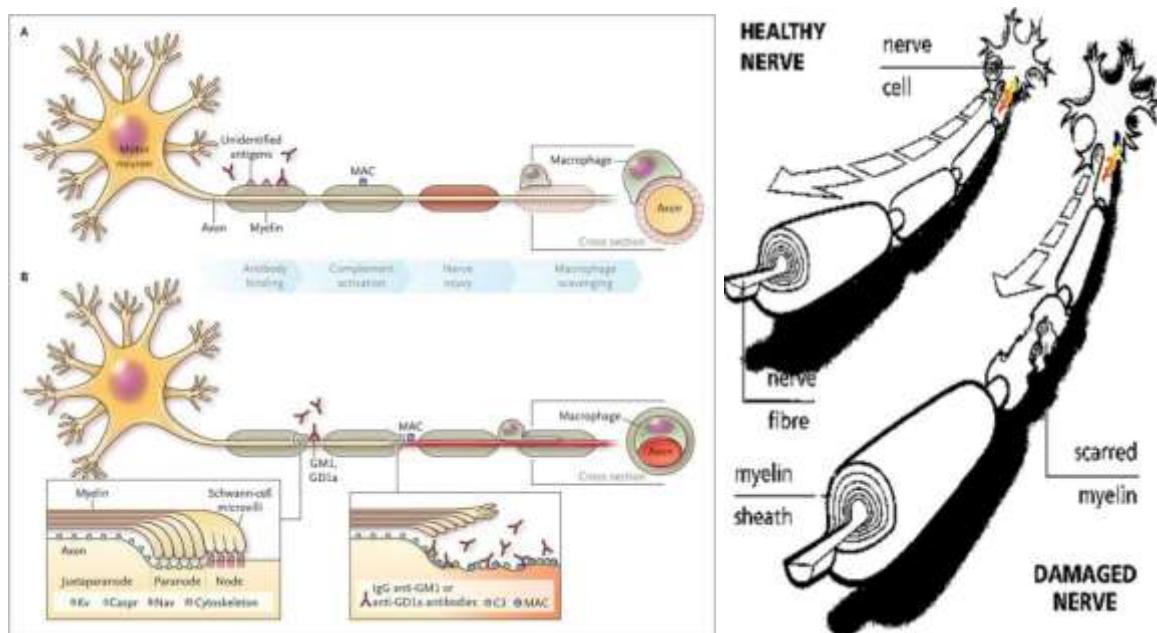
Dari beberapa mikroorganisme yang dapat menimbulkan penyakit infeksi tersebut, *Campylobacter jejuni* adalah mikroorganisme yang paling sering dikaitkan dengan GBS (khususnya serotype O:19), dengan onset cedera aksonal dan degenerasi Wallerian yang akan menjadi bentuk permanen dari GBS (AMAN/AMSAN)^(2,4).

Patofisiologi *Guillain–Barré syndrome* (GBS)

Antibodi menargetkan gangliosid, dan ketika ikatan antibodi teraktivasi akan terjadi kerusakan mielin pada sel saraf. Kerusakan mielin terjadi karena memiliki lapisan

lipopolisakarida yang mirip dengan gangliosid, sehingga antibodi menjadikannya sebagai target⁽³⁾.

Pada infeksi bakteri *Campylobacter jejuni* yang memiliki protein membran yang merupakan duplikat dari GM1 (prototipe gangliosid) dapat mengakibatkan kerusakan pada membran aksonal. Kerusakan aksonal ini mengakibatkan reaksi silang antibodi menjadi bentuk GM1 dan menimbulkan sinyal infeksi. Kemudian, sistem imun humoral terinisiasi, sehingga sel T merespon dengan infiltrasi sel limfosit ke spinal dan sistem saraf perifer pada tubuh. Sel-sel makrofag akan berkumpul di daerah yang rusak dan mengakibatkan terjadinya demieliniasi dan hambatan dalam sistem konduksi impuls saraf^(3,4).



Gambar 2.1 Patofisiologi GBS

Klasifikasi Guillain–Barré syndrome (GBS)

GBS diklasifikasikan menjadi beberapa variasi berdasarkan jenis, gejala klinis dan patofisiologinya seperti pada tabel berikut⁽³⁾.

Tabel 2.1 Klasifikasi GBS

Jenis	Gejala klinis	Patofisiologi
AIDP <i>(Acute Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy)</i>	Demielinisasi saraf motorik akibat inflamasi, kerusakan akson	Terjadi karena makrofag menginvasi selubung mielin sehingga menyebabkan akson tidak terselubungi
AMAN <i>(Acute Motor Axonal Neuropathy)</i>	Adanya gejala pada sistem respirasi akibat terganggunya saraf motorik pernapasan, degenerasi aksonal primer	Makrofag menginvasi nodus Ranvier, masuk di antara akson dan aksolemma sel Schwann sehingga membuat selubung mielin menjadi intak
AMSAN <i>(Acute Motor and Sensory Axonal Neuropathy)</i>	Adanya gejala disfungsi pernapasan karenasaraf motorik dan sensorik mengalami gangguan, adanya degenerasi aksonal primer dengan	Hampir sama dengan AMAN dengan keterlibatan jarak ventral dan dorsal
<i>Syndrome)</i> APN/Acute Pandysautonomic Neuropathy)	Dapat disertai ensefalopati (jarang)	i yang abnormal akan tetapi penyebabnya masih belum jelas Kegagalan sistem saraf simpatik dan parasimpatik

Tabel 1. Klasifikasi GBS⁽³⁾

Manifestasi Klinis Guillain–Barré syndrome (GBS)

Gejala GBS seringkali timbul beberapa hari atau beberapa minggu setelah pasien mengalami infeksi pada saluran pernapasan atau saluran pencernaan. Tingkat keparahan gejala tergantung dari seberapa besar kerusakan saraf yang disebabkan oleh GBS pada pasien. Gejala neurologis pertama yang muncul adalah kelemahan anggota gerak simetris yang sering juga diikuti dengan mati rasa. Terkadang otot proksimal terpengaruh lebih besar dibandingkan dengan otot distal⁽⁷⁾.

Lebih dari 50% pasien mengalami diplegia wajah, disfagia, maupun disartria. Pada beberapa kasus otot wajah, mata dan orofaring terpengaruh lebih dulu⁽⁷⁾. Refleks tendon dan modalitas sensori dapat normal pada awal perjalanan GBS, namun lama kelamaan dapat terjadi penurunan. Pada kasus yang lebih parah dapat terjadi disfungsi autonom, termasuk hipotensi ortostatik, tekanan darah yang labil, takiaritmia, bariaritmia, atau takikardia yang menetap.⁽⁷⁾

Dapat juga ditemukan gejala nyeri otot dan peningkatan sensitivitas saraf pada penekanan walaupun tidak ada infeksi mengingen pada pasien⁽⁷⁾.

Variant	Frequency (% of GBS cases) ^a	Clinical features	Refs
Classic sensorimotor GBS ^b	30–85	Rapidly progressive symmetrical weakness and sensory signs with absent or reduced tendon reflexes, usually reaching nadir within 2 weeks	11,24,114,115
Pure motor ^c	5–70	Motor weakness without sensory signs	1,21,24
Paraparetic	5–10	Paresis restricted to the legs	10,24,115
Pharyngeal–cervical–brachial	<5	Weakness of pharyngeal, cervical and brachial muscles without lower limb weakness	10,114,115
Bilateral facial palsy with paraesthesia ^d	<5	Bilateral facial weakness, paraesthesia and reduced reflexes	116–118
Pure sensory ^d	<1	Acute or subacute sensory neuropathy without other deficits	117,118
Miller Fisher syndrome	5–25	Ophthalmoplegia, ataxia and areflexia. Incomplete forms with isolated ataxia (acute ataxic neuropathy) or ophthalmoplegia (acute ophthalmoplegia) can occur ³¹ . Overlaps with classical sensorimotor GBS in an estimated 15% of patients	1,12,4,114,116–119
Bickerstaff brainstem encephalitis ^e	<5	Ophthalmoplegia, ataxia, areflexia, pyramidal tract signs and impaired consciousness, often overlapping with sensorimotor GBS	114,115

Gambar 2 Varian Sindrom GBS

Gejala nyeri timbul pada 89 % pasien yang mengalami GBS. Hampir 50 % pasien mempunyai gejala nyeri pada awal perjalanan GBS. Intensitas nyeri pada GBS parah dan cukup mengganggu. Mekanisme nyeri pada GBS masih belum pasti dan dapat diakibatkan oleh beberapa faktor seperti kerusakan saraf secara langsung atau akibat paralisis dan immobilisasi dalam jangka waktu yang panjang. Gejala diestesia timbul pada 5-10 % pasien, gejala ini dapat berupa sensasi seperti terbakar, kesemutan atau seperti kesetrum. Disestesia lebih banyak terjadi pada ekstremitas bawah dibandingkan ekstremitas atas. Nyeri pada GBS dapat berupa myalgia (kram dan nyeri tekan otot), nyeri visceral dan nyeri yang berhubungan dengan immobilitas (*pressure nerve palsies*, ulkus decubitus).⁸

Terjadi disfungsi otonom yang melibatkan saraf simpatis maupun saraf parasimpatis seperti hipotensi ortostatik, tekanan darah yang labil, *facial flushing*, retensi urin, gangguan motilitas usus seperti diare atau konstipasi, takiaritmia dan bradiaritmia atau takikardia menetap sering

terjadi pada kasus yang parah dan menjadi penyebab utama morbiditas dan mortalitas. Terjadi gangguan respiratori pada hampir 40 % pasien seperti sesak napas sampai gagal napas dan membutuhkan ventilator mekanik.⁸

Berdasarkan patofisiologi GBS, GBS dibagi menjadi beberapa subtipe yaitu *acute inflammatory demyelinating polyradiculopathy* (AIDP), *acute motor axonal neuropathy* (AMAN), *acute motor sensory axonal neuropathy* (AMSAN), *Miller Fisher Syndrome* (MFS) dan *acute panautonomic syndrome*

Tabel 2. Gambaran Klinis dan Patologis subtipen GBS^{9,10,11}

Subtipe	Gambaran patologis	Gambaran klinis
AIDP (<i>Acute inflammatory Demyelinating polyradiculopathy</i>)	Demielinisasi perifer multifokal, remieliniasi yang lambat, mekanisme humoral dan seluler	<ul style="list-style-type: none"> - Subtipe yang paling sering terjadi (lebih dari 90% pasien GBS di Amerika Serikat) - Kelumpuhan simetris dan progresif - Hiporeflexia atau arefleksia
AMAN (<i>Acute Motor Axonal Neuropathy</i>)	Antibodi antigangliosida GM1, GD1a, Ga1Nac-GD1a, GD1b pada akson saraf motorik perifer; tidak ada demieliniasi	<ul style="list-style-type: none"> - AMAN meliputi sekitar 5-10% kasus GBS. - Berhubungan erat dengan infeksi <i>C.jejuni</i>; lebih sering terjadi saat musim panas, pada pasien-pasien muda dan China atau Jepang. - Kelemahan tungkai dan lengan yang bersifat simetris, onset akut/subakut - Hanya gejala motorik yang hilang - Refleks tendon dalam dapat tidak muncul (arefleksia difus) - Kelemahan otot orofaringeal dan fasial - Insufisiensi respirasi
AMSAN (<i>Acute motor-sensory axonal neuropathy</i>)	Mekanisme menyerupai neuropati axonal motorik akut, namun dengan degenerasi aksonal sensorik.	<ul style="list-style-type: none"> - Quadripareisis akut - Arefleksia (kehilangan refleks) - Kehilangan fungsi sensoris bagian distal (lebih

		mendominasi dibandingkan AMAN) - Insufisiensi respirasi
<i>Miller Fisher Syndrome</i>	Demieliniasi, antibodi IgG melawan gangliosida GQ1b, GD3, dan GT1a	- Jarang (3% GBS di Amerika serikat) - Optalmoplegi bilateral - Ataksia - Arefleksia - Kelemahan fasial, bulbar (50% kasus) - Kelemahan badan dan ekstremitas (50% kasus)
<i>Acute panautonomic neuropathy</i>	Mekanisme tidak jelas	- Subtipe yang paling jarang - Gejala otonomik, terutama kardiovaskuler dan visual - Hilangnya sensoris - Penyembuhan lama, dapat inkomplit

Menurut perjalanan penyakit GBS dapat dibagi menjadi 3 fase yaitu fase progresif, fase plateau dan fase penyembuhan :

- Fase Progresif

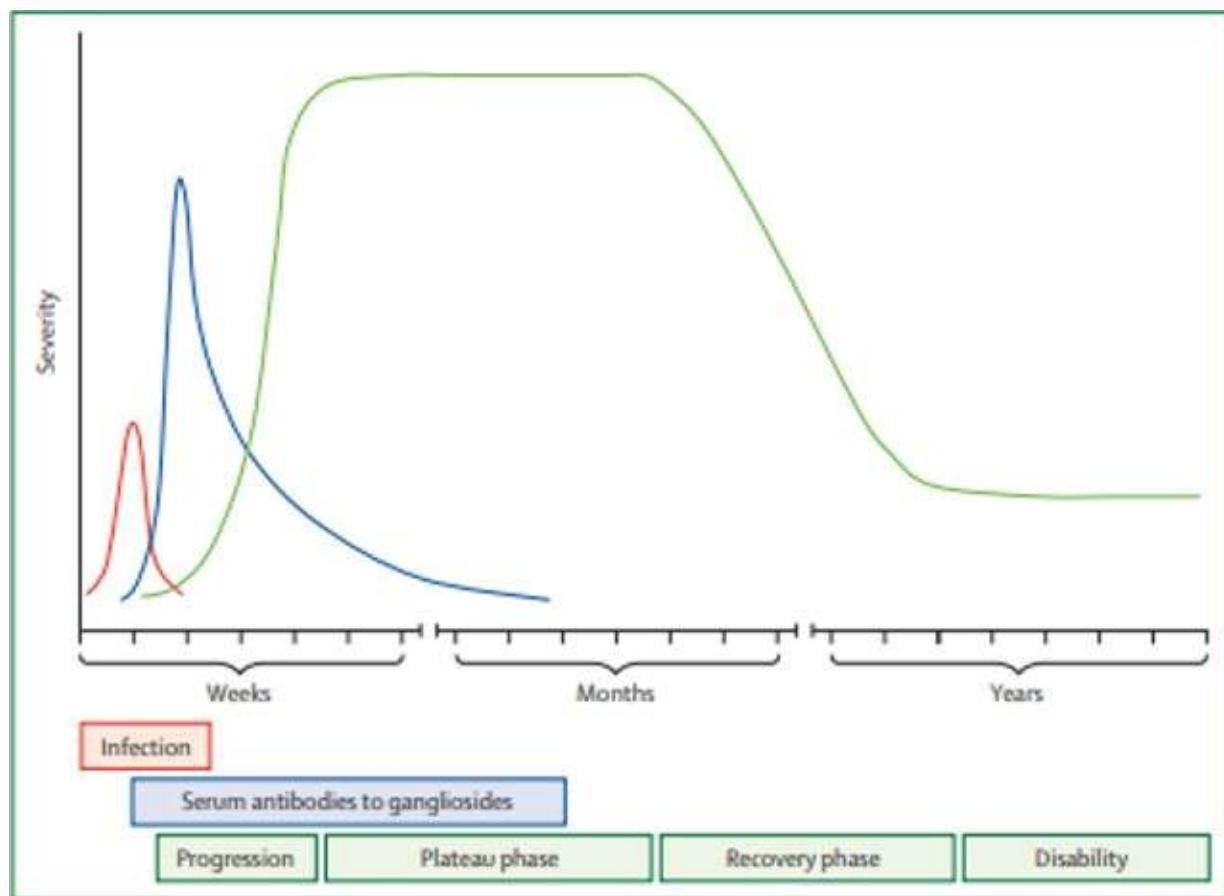
Pada fase ini diawali dengan timbulnya gejala awal berupa kelemahan dan gangguan sensorik sampai gejalanya menetap yang dikenal dengan titik nadir. Derajat keparahan gejala bervariasi dan tergantung seberapa berat serangan yang muncul pada penderita. Penatalaksanaan secepatnya akan mempersingkat transisi menuju fase penyembuhan, dan mengurangi resiko kerusakan fisik yang permanen. Fase ini berlangsung beberapa jam sampai beberapa minggu

- Fase Plateau

Pada fase ini tanda dan gejala GBS stabil, tidak ada perburukan tanda dan gejala maupun perbaikan, Fase ini berlangsung dari beberapa minggu sampai beberapa bulan setelah onset , keadaan umum pasien GBS biasanya sangat lemah dan membutuhkan perawatan dan monitoring khusus serta fisioterapi, monitoring dilakukan terhadap tekanan darah, pernapasan, irama jantung, nutrisi, keseimbangan cairan, kekuatan otot, fungsi menelan dan fungsi kontrol BAB dan BAK.¹²

- Fase Penyembuhan

Merupakan fase dimana terjadi perbaikan gejala dan tanda GBS secara spontan, produksi antibodi yang menyerang sistem saraf mulai berkurang, terapi pada fase ini lebih ditujukan untuk terapi kekuatan otot. Fase ini berlangsung dari beberapa bulan sampai beberapa tahun, beberapa orang dapat kembali melakukan aktivitas sehari-hari, namun pada orang-orang tertentu gejala GBS tidak pulih sepenuhnya dan pasien masih dapat merasakan kelelahan, kelemahan otot maupun nyeri.¹²



Gambar 3 Fase GBS

Diagnosis *Guillain–Barré syndrome (GBS)*

Diagnosis Sindrom Guillain Barre didapatkan dari pemeriksaan klinis dimulai dari anamnesis, pemeriksaan fisik dan pemeriksaan penunjang. Kriteria diagnostik GBS yang paling sering digunakan ada 2 yaitu Kriteria yang dibuat oleh *The National Institute of Neurological and Communicative Disorders and Stroke (NINCDS)* dan kriteria *Brighton*. Untuk kriteria

NINCDS meliputi gejala utama, gejala tambahan, pemeriksaan cairan serebrospinal (CSS), pemeriksaan elektrodiagnostik dan gejala yang menyingkirkan diagnostis.^{9,13}

1. Gejala utama
 - a. Kelemahan yang bersifat progresif dan bilateral pada ekstremitas atas dan bawah (awalnya hanya ekstremitas bawah yang mengalami kelemahan).
 - b. Areflexia atau hiporeflexia pada ekstremitas yang terkena.
2. Gejala tambahan yang mendukung diagnosis
 - a. Fase progresif terjadi beberapa hari - 4 minggu (biasanya <2 minggu).
 - b. Biasanya gejala dan tandanya simetris.
 - c. Gejala dan tanda gangguan sensoris ringan.
 - d. Gejala saraf kranial, dimana sering terjadi parese N.VII dan bilateral menyebabkan *bilateral facial palsy*.
 - e. Disfungsi otonom (takikardi, aritmia, hipotensi postural, hipertensi).
 - f. Nyeri otot atau saraf pada punggung dan ekstremitas.
 - g. Peningkatan kadar protein dan sel MN <10 µl pada pemeriksaan CSS
 - h. Adanya neuropati motorik maupun sensorik pada pemeriksaan elektrodiagnostik (terlihat adanya perlambatan atau blok pada konduksi impuls saraf).
3. Gejala yang meragukan diagnosis
 - Sel PMN atau MN didalam CSS >50 µl
 - Kelemahan persisten asimetris
 - Disfungsi vesika urinaria atau saluran pencernaan saat onset atau persisten selama gejala muncul.
 - Demam saat onset
 - Titik nadir <24 jam
 - Hiperrefleksi atau klonus
 - Gejala sensorik yang parah dengan sedikit atau tidak adanya kelemahan otot saat onset
 - Proses kelelahannya berjalan lambat dan tanpa keterkaitan gangguan pernapasan
 - Disfungsi pernapasan yang parah dengan sedikit atau tanpa kelemahan otot saat onset

Box 1 | Diagnostic criteria for Guillain–Barré syndrome

This box lists the diagnostic criteria for Guillain–Barré syndrome (GBS) developed by the National Institute of Neurological Disorders and Stroke (NINDS)³ and subsequently modified in a review paper⁶. We have added some features that cast doubt on the diagnosis, which were not mentioned in the original criteria^{2,3,6}, and have made some adaptations to improve readability. These criteria are not applicable to some of the specific variants of GBS, as described in TABLE 1.

Features required for diagnosis

- Progressive bilateral weakness of arms and legs (initially only legs may be involved)^a
- Absent or decreased tendon reflexes in affected limbs (at some point in clinical course)^a

Features that strongly support diagnosis

- Progressive phase lasts from days to 4 weeks (usually <2 weeks)
- Relative symmetry of symptoms and signs
- Relatively mild sensory symptoms and signs (absent in pure motor variant)^a
- Cranial nerve involvement, especially bilateral facial palsy^a
- Autonomic dysfunction
- Muscular or radicular back or limb pain^b
- Increased protein level in cerebrospinal fluid (CSF); normal protein levels do not rule out the diagnosis^b
- Electrodiagnostic features of motor or sensorimotor neuropathy (normal electrophysiology in the early stages does not rule out the diagnosis)^b

Features that cast doubt on diagnosis

- Increased numbers of mononuclear or polymorphonuclear cells in CSF ($>50 \times 10^6/l$)
- Marked, persistent asymmetry of weakness
- Bladder or bowel dysfunction at onset or persistent during disease course^b
- Severe respiratory dysfunction with limited limb weakness at onset^b
- Sensory signs with limited weakness at onset^a
- Fever at onset
- Nadir <24h^b
- Sharp sensory level indicating spinal cord injury^a
- Hyper-reflexia or clonus^b
- Extensor plantar responses^b
- Abdominal pain^b
- Slow progression with limited weakness without respiratory involvement
- Continued progression for >4 weeks after start of symptoms^b
- Alteration of consciousness (except in Bickerstaff brainstem encephalitis)^b

Minor adaptations were made by the authors to a simplified version of the original NINDS criteria⁶. ^aStatements in NINDS criteria that were adapted by authors to improve readability.

^bAdditional features which were not included in the NINDS. Note: for clarity, we have omitted 'Features that rule out the diagnosis' from the original NINDS criteria for this adapted version.

Gambar 6. Kriteria diagnostik menurut NINCDS

Kriteria diagnosis menurut kriteria *Brighton* digunakan untuk mengklasifikasikan kasus GBS sebagai tipe tipikal atau subtipe MFS.

Tabel 3. Kriteria GBS menurut Brighton

Brighton Diagnostic Criteria for GBS Symptoms	Level of Diagnostic Certainty			
	1	2	3	4
Bilateral and flaccid weakness of limbs	+	+	+	+/-
Decreased or absent deep tendon reflexes in weak limbs	+	+	+	+/-
Monophasic course and time between onset-nadir = 12 hours to 28 days	+	+	+	+/-
Absence of alternative diagnosis for weakness	+	+	+	+/-
CSF cell count <50/ml	+	+/- ^a	-	+/-
CSF protein concentration > 60 mg/dL	+	+/- ^a	-	+/-
Nerve conduction study findings consistent with one of the subtypes of GBS	+	+/- ^a	-	+/-

Anamnesis

Pada anamnesis, keluhan utama dari pasien adalah kelemahan pada ekstremitas atas dan bawah, biasanya kelemahan dimulai dari ekstremitas bawah dan sifatnya simetris atau bilateral. Gejala progresif dari onset sampai titik nadir kurang dari 4 minggu, dapat disertai dengan keluhan tambahan seperti gangguan sensoris ringan, gejala saraf kranial terutama *bilateral facial palsy*, disfungsi saraf otonom dan gejala nyeri otot atau saraf yang sudah dijelaskan pada bagian manifestasi klinik sindrom Guillain-Barre.

Pemeriksaan Fisik

Pada pemeriksaan fisik derajat kelumpuhan motorik didapatkan adanya kelemahan pada ekstremitas yang terkena. Pada pemeriksaan refleks fisiologis didapatkan adanya arefleksia atau hiporefleksia pada ekstremitas yang terkena. Pemeriksaan fisik tambahan lainnya disesuaikan dengan keluhan pasien yang didapatkan pada anamnesis seperti pemeriksaan sensibilitas, pemeriksaan saraf kranial, refleks patologis.

Pemeriksaan Penunjang

a. Pemeriksaan Laboratorium

Pemeriksaan laboratorium pada pasien GBS meliputi pemeriksaan darah lengkap, pemeriksaan gula darah sewaktu (GDS), elektrolit, fungsi ginjal dan enzim hati. Hasil dari tes ini bisa menyingkirkan penyebab *acute flaccid paralysis* seperti infeksi atau metabolik atau disfungsi elektrolit. Pada GBS pada umumnya didapatkan hasil GBS normal atau sedikit meningkat, leukositosis PMN, limfosit cenderung rendah pada fase progresif dan terjadi limfositosis pada fase akhir GBS. Pemeriksaan antibodi antigangliosit dapat dilakukan (Anti-GQ1b) banyak ditemukan pada subtipen MFS, anti-GD1a & anti-GM1 pada subtipen AMAN dan anti-GT1a untuk subtipen *pharyngeal-cervical-brachial* (PCB).^{4,9}

b. Pemeriksaan cairan serebrospinal (CSS)

Pemeriksaan CSS digunakan untuk menentukan penyebab kelemahan selain dari GBS dan seharusnya dilakukan pada awal evaluasi pasien. Pada pasien GBS klasik didapatkan kombinasi antara kenaikan kadar protein CSS dan perhitungan sel yang normal (< 10 sel/ μ l), dikenal dengan sebutan albumin-cytological dissociation. Namun 30-50 % pasien pada seminggu pertama dan 10-30 % pasien minggu kedua setelah onset ditemukan kadar protein normal. Bila didapatkan pleositosis (>50 sel/ μ l) pikirkan kemungkinan penyebab lain seperti leptomeningeal malignancy atau penyakit infeksi atau inflamasi spinal cord atau radiks saraf. Jika didapatkan pleositosis ringan (10-50 sel/ μ l) walaupun gejalanya sama dengan GBS pertimbangkan kemungkinan seperti penyakit infeksi yang menyebabkan poliradikulitis.^{4,9}

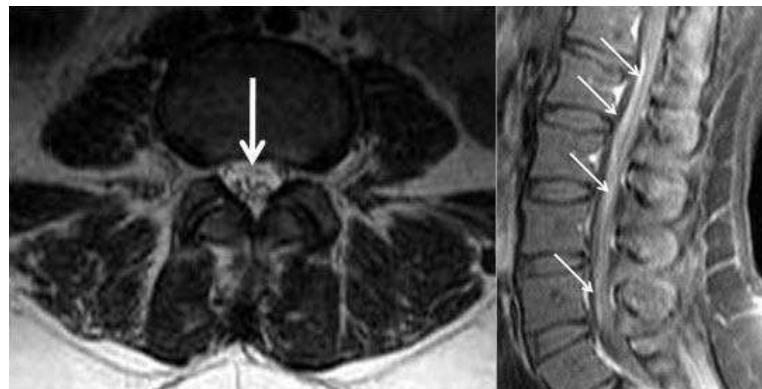
c. Pemeriksaan elektromiografi

Gambaran elektromiografi pada awal penyakit masih dalam batas normal, kelumpuhan terjadi pada minggu pertama dan puncaknya pada akhir minggu kedua dan pada akhir minggu ketiga mulai menunjukkan adanya perbaikan. Pada minggu pertama serangan gejala, didapatkan perpanjangan respon (88%), perpanjangan distal latensi (75%), konduksi blok (58%) dan penurunan kecepatan konduksi motor (50%). Pada minggu kedua, potensi penurunan tindakan berbagai otot (CMAP, 100%), perpanjangan distal latensi (92%) dan penurunan kecepatan konduksi motor (84%). Manifestasi elektrofisiologis yang khas tersebut, yakni, prolongasi masa laten motorik distal yang menandai blok konduksi distal dan prolongasi atau absennya respon gelombang F yang menandakan keterlibatan bagian proksimal saraf, blok hantar saraf motorik, serta berkurangnya KHS. Degenerasi aksonal

dengan potensial fibrilasi yang dapat dijumpai 2-4 minggu setelah awitan gejala telah terbukti berhubungan dengan tingkat mortalitas yang tinggi serta disabilitas jangka panjang pada pasien GBS, akibat fase penyembuhan yang lambat dan tidak sempurna.^{4,9,14}

d. Pemeriksaan radiologis

Pemeriksaan MRI spinal berguna untuk menyingkirkan diagnosis alternatif yang menyerupai GBS seperti *acute spinal disc prolapse*, abses / hematoma epidural, *cord infarction* atau *transverse myelitis*. Pada pemeriksaan MRI pasien GBS didapatkan gambaran kontras gadolinium yang menguat (*enhancement*) pada conus medullaris dan radiks saraf dari kauda equina.⁴



Gambar 7 MRI Pada GBS

Diagnosis Banding Guillain–Barré syndrome (GBS)

Diagnosis banding pada GBS adalah sebagai berikut⁽⁸⁾.

Box 2 | Differential diagnosis of Guillain–Barré syndrome

The differential diagnosis of Guillain–Barré syndrome is broad and highly dependent on the clinical features of the individual patient. Here, we present an overview of the most important differential diagnoses categorized by location in the nervous system.

CNS

- Inflammation or infection of the brainstem (for example, sarcoidosis, Sjögren syndrome, neuromyelitis optica or myelin oligodendrocyte glycoprotein antibody-associated disorder)*
- Inflammation or infection of the spinal cord (for example, sarcoidosis, Sjögren syndrome or acute transverse myelitis)
- Malignancy (for example, leptomeningeal metastases or neurolymphomatosis)
- Compression of brainstem or spinal cord
- Brainstem stroke
- Vitamin deficiency (for example, Wernicke encephalopathy*, caused by deficiency of vitamin B1, or subacute combined degeneration of the spinal cord, caused by deficiency of vitamin B12)

Anterior horn cells

- Acute flaccid myelitis (for example, as a result of polio, enterovirus D68 or A71, West Nile virus, Japanese encephalitis virus or rabies virus)

Nerve roots

- Infection (for example, Lyme disease, cytomegalovirus, HIV, Epstein–Barr virus or varicella zoster virus)
- Compression
- Leptomeningeal malignancy

Peripheral nerves

- Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (CIDP)

*Differential diagnosis for Bickerstaff brainstem encephalitis.

- Metabolic or electrolyte disorders (for example, hypoglycaemia, hypothyroidism, porphyria or copper deficiency)
- Vitamin deficiency (for example, deficiency of vitamins B1 (also known as beriberi), B12 or E)

- Toxins (for example, drugs, alcohol, vitamin B6, lead, thallium, arsenic, organophosphate, ethylene glycol, diethylene glycol, methanol or N-hexane)

- Critical illness polyneuropathy

- Neuralgic amyotrophy

- Vasculitis

- Infection (for example, diphtheria or HIV)

Neuromuscular junction

- Myasthenia gravis
- Lambert–Eaton myasthenic syndrome
- Neurotoxins (for example, botulism, tetanus, tick paralysis or snakebite envenomation)
- Organophosphate intoxication

Muscles

- Metabolic or electrolyte disorders (for example, hypokalaemia, thyrotoxic hypokalaemic periodic paralysis, hypomagnesaemia or hypophosphataemia)
- Inflammatory myositis
- Acute rhabdomyolysis
- Drug-induced toxic myopathy (for example, induced by colchicine, chloroquine, emetine or statins)
- Mitochondrial disease

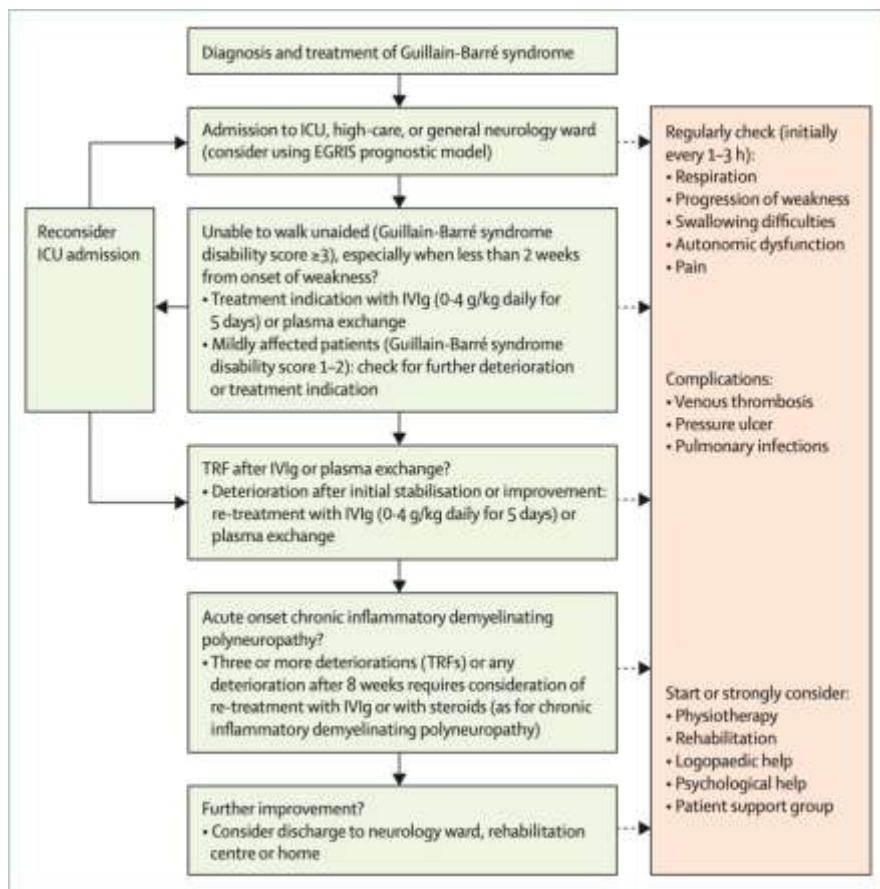
Other

- Conversion or functional disorder

Gambar 8. Diagnosis Banding GBS

Tatalaksana Guillain–Barré syndrome (GBS)

Penanganan awal pasien yang menderita GBS terbukti mampu membantu pasien untuk pulih lebih cepat. Leonhard dkk memaparkan sebuah *evidence-based guidelines* mengenai langkah-langkah mendiagnosis dan penatalaksanaan GBS sebagai berikut⁽⁸⁾.



Saat ini, pilihan terapi utama yang terbukti efektif untuk mengurangi gejala GBS adalah *Intravenous Immunoglobulin* (IVIG) atau *Plasma Exchange* (PLEX). Kedua terapi ini dapat diberikan secara terpisah atau dikombinasikan, meskipun dalam beberapa penelitian dikatakan bahwa pemberian kombinasi IVIG dan PLEX tidak terlalu memberikan efek yang berbeda bila dibandingkan dengan pemberian secara terpisah^(2,8).

Terapi IVIG atau PLEX harus diberikan pada pasien yang menderita GBS yang sudah tidak mampu berjalan tanpa didampingi sejauh 10m (skor disabilitas GBS ≥ 3) atau pada onset gejala yang lebih dini^(2,7). PLEX mampu mengurangi relaps dengan cara menghilangkan antibodi yang berperan dalam kerusakan saraf, sedangkan IVIG berperan dalam membantu sistem imun untuk melawan patogen tanpa menimbulkan gejala GBS⁽⁷⁾. Dosis yang dianjurkan untuk pemberian IVIG adalah 2g/kg yang dibagi dalam pemberian 2 dan 5 hari. PLEX sendiri sangat efektif bila diberikan dalam empat minggu onset gejala dan akan memberikan efek yang lebih baik lagi bila diberikan lebih dini, yaitu dalam dua minggu onset gejala.

Dalam terapinya PLEX dilakukan dalam lima sesi selama dua minggu, dengan penggantian plasma sebanyak 2-3L di setiap sesi terapinya, tergantung dari berat badan pasien. Terapi dengan IVIG dan PLEX harus dipertimbangkan jika pasien memiliki disfungsi autonomik yang signifikan, kelemahan fasial atau bulbar, dan pada pasien dengan MFS yang menunjukkan gejala kelemahan tungkai⁽²⁾.

Pemberian kortikosteroid pada pasien dapat membantu mengurangi proses inflamasi yang dialami pasien, namun tidak membantu dalam penyembuhan GBS^(2,7,8). Pada pasien yang menderita GBS bersamaan dengan penyakit infeksi lain, pemberian antimikroba atau antivirus dapat dipertimbangkan. Namun hal ini harus disertai dengan pemantauan lanjutan pada kondisi pasien⁽⁸⁾.

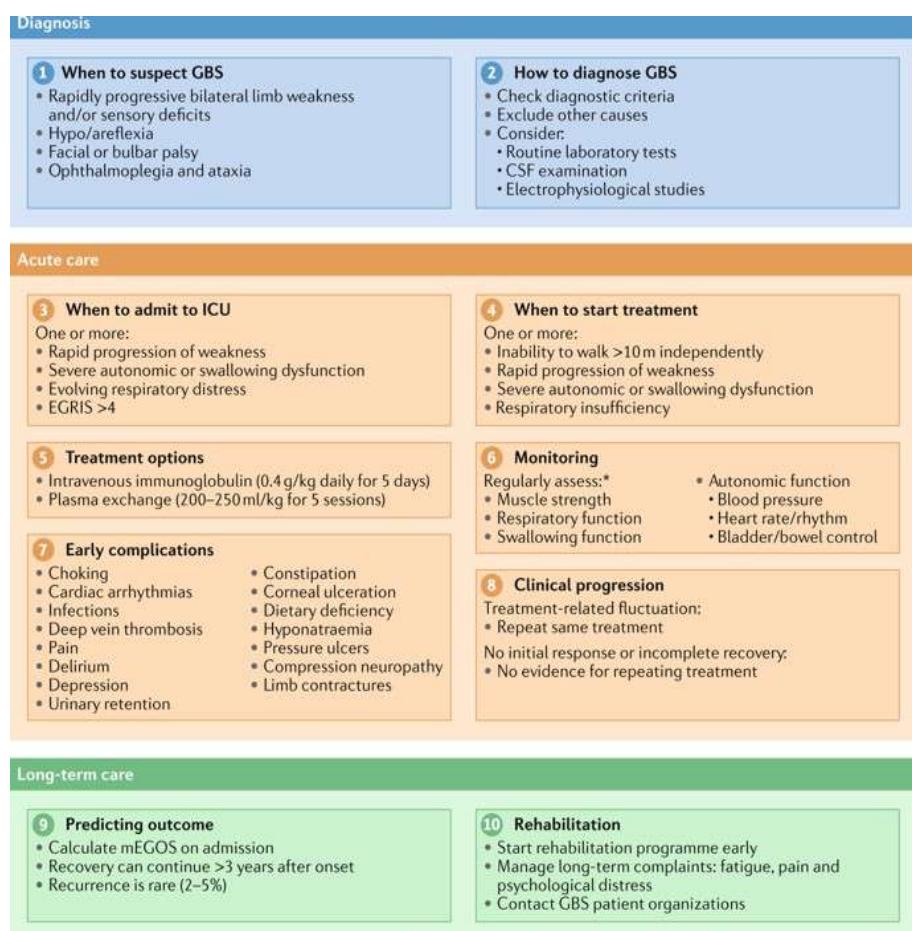
Beberapa kondisi khusus harus diperhatikan dalam pemberian terapi GBS. Wanita hamil dianjurkan untuk diberi terapi IVIG tanpa terapi PLEX, meskipun sampai saat ini belum ada laporan kontraindikasi PLEX pada wanita hamil. Begitu pula pada anak-anak. IVIG lebih dianjurkan untuk diberikan sebagai terapi GBS pada anak-anak. Hal ini dikarenakan ketidaknyamanan dan risiko komplikasi yang lebih tinggi pada anak-anak jika menjalani terapi dengan PLEX⁽⁸⁾.

Dirujuk atau mengikuti program rehabilitasi dengan spesialis rehabilitasi, fisioterapis dan *occupational therapies*. Tujuan rehabilitasi adalah untuk mengurangi disabilitas pada fase awal penyembuhan dan pada fase akhir dapat memulihkan fungsi motorik dan sensorik dan juga kondisi fisiknya seperti sebelum terkena penyakit GBS. Program latihan yang ditawarkan pada pasien GBS adalah latihan range of motions (ROM), sepeda statis, berjalan dan latihan penguatan otot. Namun intensitas latihan harus diatur supaya tidak menimbulkan kelelahan akibat latihan berlebihan.⁹

Tabel 2.4 GBS Disability Scale

Table 2 Guillain-Barré Syndrome Disability Score¹²⁵

- 0 = healthy state
 1 = minor symptoms and capable of running
 2 = able to walk 10 m or more without assistance but unable to run
 3 = able to walk 10 m across an open space with help
 4 = bedridden or chairbound
 5 = requiring assisted ventilation for at least part of the day
 6 = dead



Gambar 8 Langkah Diagnosis dan Manajemen GBS

Komplikasi dan Prognosis Guillain–Barré syndrome (GBS)

GBS adalah penyakit yang dapat mengancam nyawa. Di Eropa dan Amerika Utara, angka mortalitas berkisar antara 3-7% yang kebanyakan disebabkan oleh komplikasi kardiovaskular dan respiratori. Beberapa komplikasi pada GBS adalah sebagai berikut⁽⁸⁾.

Tabel 5. Komplikasi GBS

Complication	When to be alert
Choking	Bulbar palsy
Cardiac arrhythmias	All patients
Hospital-acquired infections (e.g., pneumonia, sepsis or urinary tract infection)	Bulbar and facial palsy, immobility, bladder dysfunction, mechanical ventilation
Pain and tactile allodynia	Limited communication
Delirium	Limited communication
Depression	Limited communication
Urinary retention	All patients
Constipation	Immobility
Corneal ulceration	Facial palsy
Dietary deficiency	Bulbar and facial palsy
Hyponatraemia	All patients
Pressure ulcers	Immobility
Compression neuropathy	Immobility
Limb contractures and ossifications	Severe weakness for prolonged period of time

Pasien yang menderita GBS dan sudah menjalani terapi masih dapat mengalami gejala sisa dari GBS. Gejala sisa dari GBS adalah *residual disability* yang termasuk diantaranya adalah kelemahan otot, kelelahan, nyeri dan gangguan psikologi yang harus ditangani sesegera mungkin^(2,8). Prognosis pada GBS dapat ditentukan dengan *Erasmus GBS Outcome Scale (EGOS)* dan *the modified EGOS*, yang dapat dilihat pada tabel berikut⁽²⁾.

Kriteria prognosis tersebut dapat membantu dalam memperkirakan dampak jangka panjang dari *residual disability* dan merencanakan terapi lanjutan dan terapi suportif pada pasien.^(2,7,8)

	Categories	Score
Age at onset (years)	> 60	1
	41 – 60	0.5
	≤ 40	0
Diarrhea (≤ 4 weeks)	Absence	0
	Presence	1
GBS disability score (at 2 weeks after entry)	0 or 1	1
	2	2
Erasmus GBS outcome score	3	3
	4	4
	5	5
Erasmus GBS outcome score		1 – 7

With permission from [32].

GBS: Guillain-Barré syndrome.

Tabel 6. Erasmus GBS Outcome Scale (EGOS)

DAFTAR PUSTAKA

- 1.Kurniawan, S. N. 2013. Sindroma Guillain-Barre dalam Pendidikan Kedokteran Berkelanjutan II Neurologi Malang 2013. PT Danar Wijaya, Malang. p27-42
- 2.Winer J.B. An Update in Guillain-Barre Syndrome. Hindawi Publishing Cooperation Autoimmune Disease. Birmingham : Januari 2014
- 3.Willison J Hugh, Jacobs C Bart, Doorn Van A Pieter. Guillain-Barré syndrome. Lancet 2016;388: 717-727
- 4.Esmail S.An Overview of Guillain-Barré syndrome. Neurophysio and Rehab 2019; 1: 42-46
- 5.Howard, L.Werner, Lowrence P. Levitt. Buku Saku Neurologi, Edisi ke V, Jakarta : EGC, 2001.
- 6.Andary T Michael. Guillain-Barré syndrome Clinical Presentation. from URL : <https://emedicine.medscape.com/article/315632-clinical>. Last Updated : 2020 July 16
- 7.Seneviratne U MD(SL), MRCP. *Guillain-Barre Syndrome: Clinicopathological Types and Electrophysiological Diagnosis*. Departement of Neurology, National Neuroscience Institute, SGH Campus; 2003.
- 8.Head A. Virginia. Guillain-Barré syndrome in general practice : clinical features suggestive of early diagnosis. Br J Gen Pract.2016 Apr; 66(645):218-219
- 9.Leonhard, S.E., Mandarakas, M.R., Gondim, F.A.A. et al. Diagnosis and management of Guillain–Barré syndrome in ten steps. Nat Rev Neurol 15, 671–683 (2019).
- 10.Wahyu F.F. Guillain-Barré syndrome: Penyakit Langka Beronset Akut yang Mengancam Nyawa. Medula 2018; 8(1): 112-116
- 11.Newswanger L.Dana, Warren R. Charles. Guillain-Barré syndrome. Am Fam Physcian 2004; 69:2405-10
- 12.NIH.US National Library of Medicine. Guillain-Barré syndrome from URL : <https://ghr.nlm.nih.gov/condition/guillain-barre-syndrome>. Article published : 2020 July 16
- 13.Walling D. Anne, Dickson Gretchen. Guillain-Barré syndrome. Am Fam Physician. 2013 Feb 1;87(3):191-197.

14.Saputra Ilona Risky, et al. Karakteristik studi konduksi saraf pasien sindrom Guillain-Barre di Rumah Sakit Umum Sanglah Denpasar. Medicina 2019; 50 (1): 76-80

15.Meena K.A., Khadilkar V.S, Murthy K.M.J. Treatment guidelines for Guillain-Barré syndrome. Ann Indian Acad Neurol.2011 Jul; 14(1): 73-81.

