

**SERVIZIO SANITARIO REGIONALE
EMILIA-ROMAGNA**
Azienda Unità Sanitaria Locale di Reggio Emilia
IRCCS Istituto in tecnologie avanzate e modelli assistenziali in oncologia



SINDROME DI GUILLAIN-BARRE

**Medico in formazione specialistica
Dott.ssa Alice Impastato
Luglio 2025**

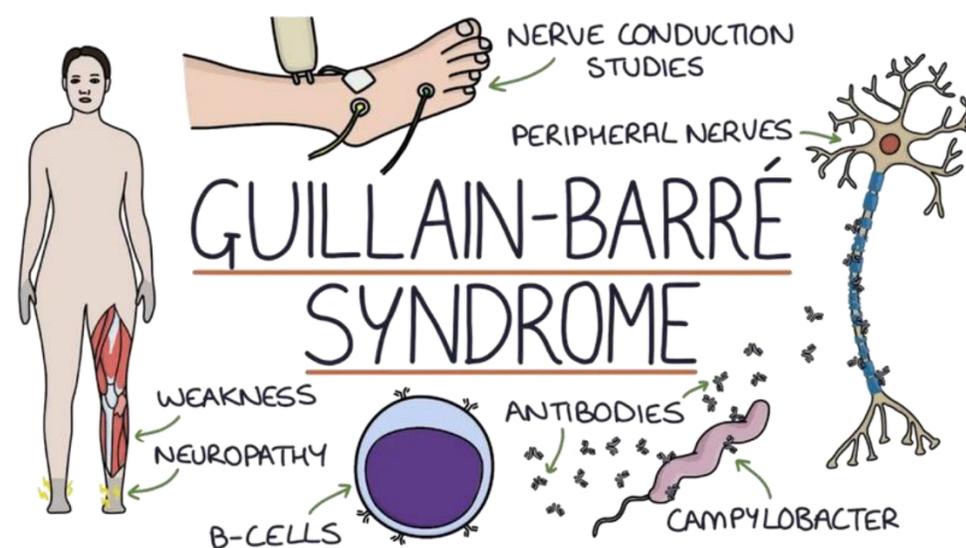
**Presidio Ospedaliero Provinciale Santa Maria Nuova
Arcispedale Santa Maria Nuova di Reggio Emilia
Dipartimento Materno Infantile
Neuropsichiatria Infantile
Direttore Dott. Carlo Fusco**

DEFINIZIONE

Descritta per la prima volta da Georges Guillain e Jean Barré nel 1916 è una poliradicoloneuropatia infiammatoria acuta post-infettiva ed immunomediata.

Tra le polineuropatie acquisite, è la prima causa di paralisi flaccida in età pediatrica.

Sono descritte anche forme congenite



Si stima un'incidenza di 1/100.000 casi anno

M:F 2:1

Interessate diverse fasce d'età, dai neonati agli adulti

Le variazioni stagionali sono strettamente correlate all'endemia delle infezioni



invernale nei paesi Occidentali

estiva nei paesi Orientali

CAUSE

Si verificano comunemente in seguito ad infezioni del sistema respiratorio o gastrointestinale, solitamente 6 settimane dall'inizio della sintomatologia.

Altre cause (più rare):

- Vaccinazioni (coronavirus, H1N1)
- Interventi chirurgici

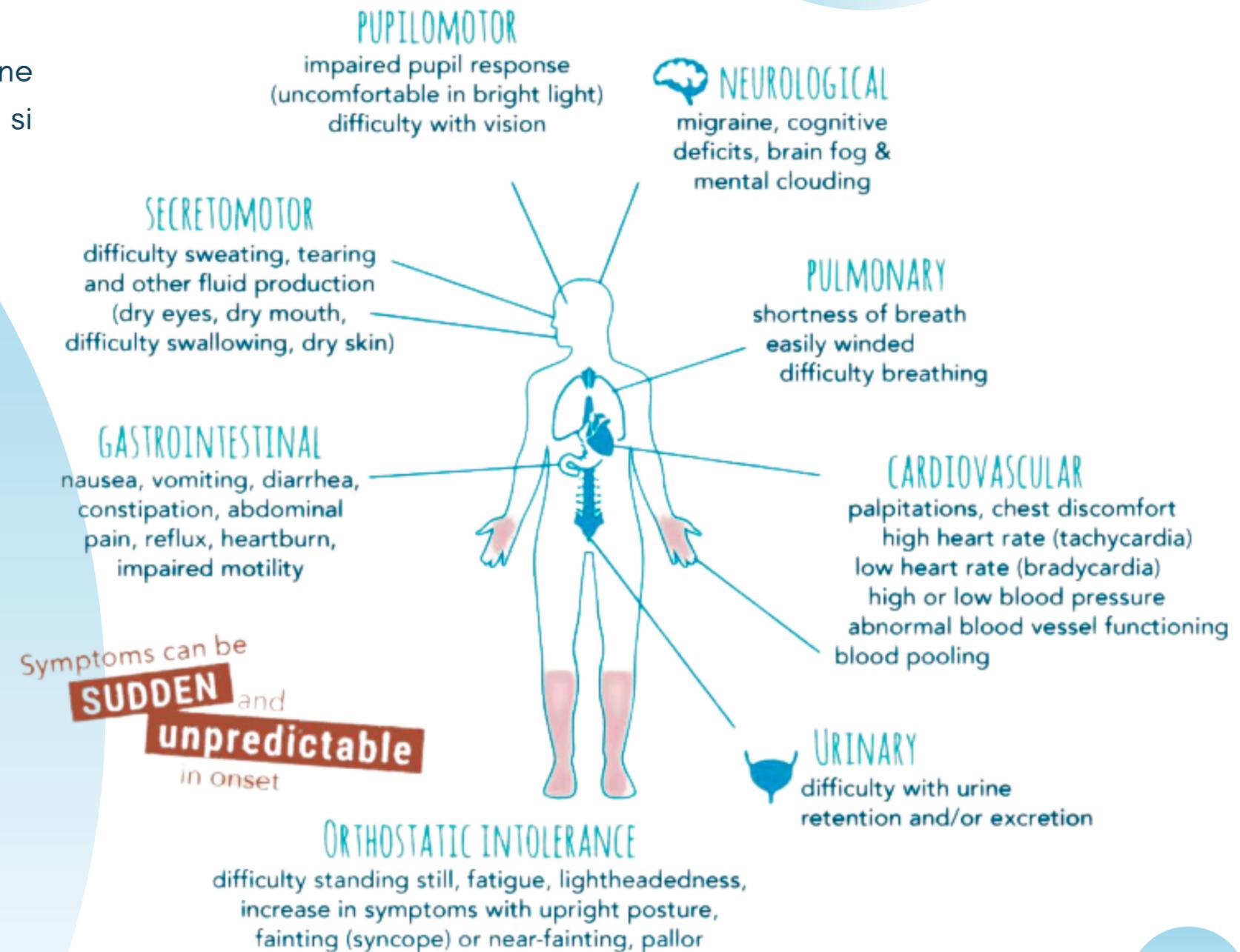
I Patogeni maggiormente coinvolti sono:

- Campilobacter Jejeuni
- Cytomegalovirus
- Epstein-Barr
- Haemophilus Influenzae
- Mycoplasma Pneumoniae
- Epatite E
- Zika Virus

SINTOMATOLOGIA

La durata della progressione sintomatologica è compresa tra le 2 e le 4 settimane in media, per raggiungere poi un plateau. Nei bambini, rispetto agli adulti, si riscontra un intervallo più breve dall'insorgenza dei sintomi al nadir. Lo spettro sintomatologico è vario.

Instabilità motoria ed atassia (hallmark diagnostici)
Paralisi ascendente simmetrica--> possibile interessamento respiratorio
Ipo-astenia (inizialmente > distale)
Ipo-areflessia; a volte ipereflessia nelle fasi iniziali o normoreflessia (AMAN)
Dolore Neuropatico è il primo sintomo in un quinto dei bambini (caratteristico inizialmente lombo-sacrale nei bambini)
Disautonomia e disfunzioni bulbari (più comuni nei bambini che negli adulti)



Possibile monitoraggio in terapia intensiva ed utilizzo di NIV o VMI



Principali differenze cliniche GBS adulti VS bambini

Table 1. Comparisons of clinical features of GBS between adults and children.

Variable	Adult (N = 541)	Children (N = 209)	p-value
Age	41.6 ± 15.3	9.4±4.5	< 0.01
Male	331 (61.2%)	142 (67.9%)	> 0.05
Time from onset to admission	5.9 (3, 7)	5.5 (3, 7)	> 0.05
Antecedent infections	356 (65.8%)	139 (66.5%)	> 0.05
Hyporeflexia or areflexia	513 (94.8%)	199 (95.2%)	> 0.05
Sensory disturbance	275 (50.8%)	75 (21.5%)	< 0.01
Cranial nerve involvement	237 (43.8%)	69 (33.0%)	< 0.01
Facial nerve	169 (31.2%)	25 (12.0%)	< 0.01
Bulbar dysfunction	80 (14.8%)	46 (22.0%)	< 0.05
Mechanical ventilation	80 (14.8%)	22 (10.5%)	> 0.05
Autonomic dysfunction	27 (5.0%)	15 (7.2%)	> 0.05
Pain	52 (9.6%)	36 (17.2%)	< 0.01
Time from onset to nadir	7.3 (4,9)	6.3 (4, 7)	< 0.01
MRC at nadir	37.4 (28.5, 48.0)	36.2 (30.0, 48.0)	> 0.05
HFGS at nadir	3.3 (3, 4)	3.4 (3, 4)	> 0.05

GBS: Guillain-Barré syndrome; URI: upper respiratory infection; MRC: Medical Research Council

doi:10.1371/journal.pone.0151611.t001

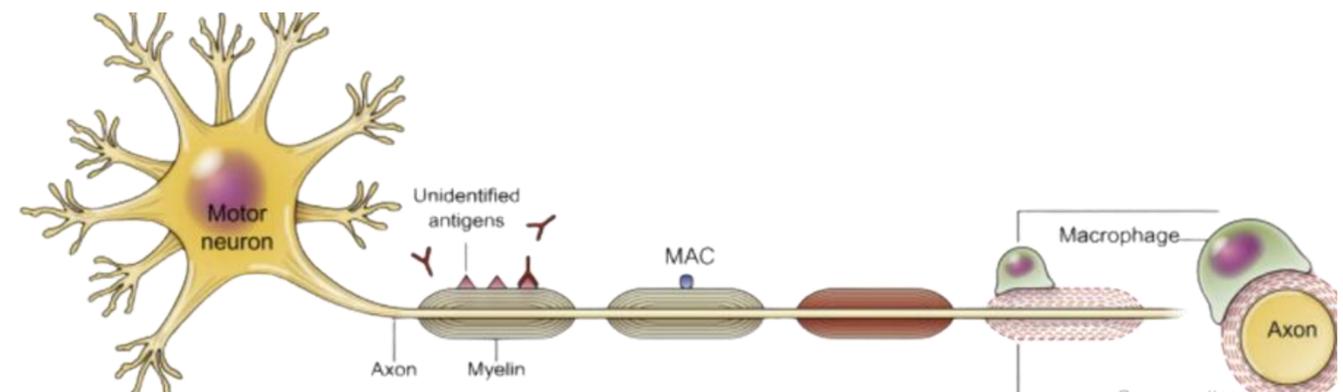
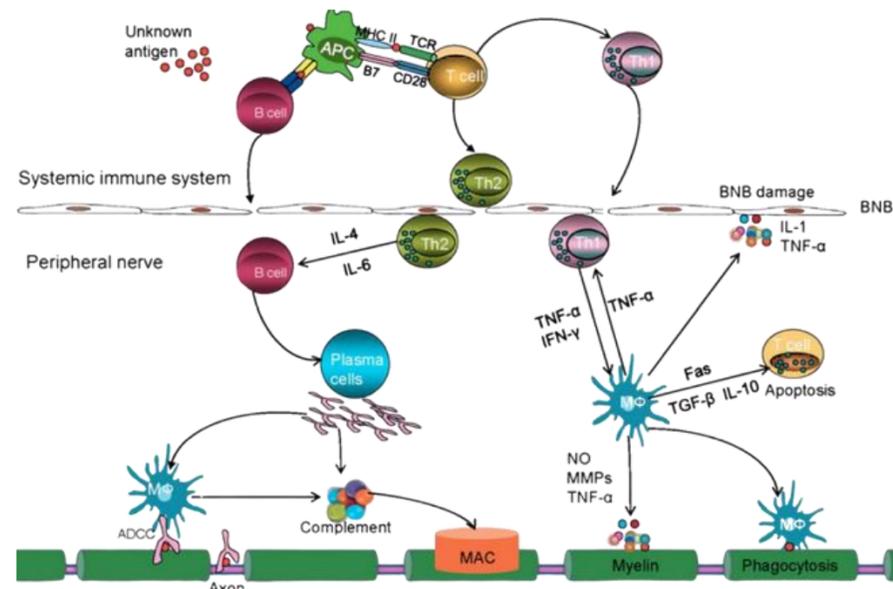
Wu X, Shen D, et al. Distinct Clinical Characteristics of Pediatric Guillain-Barré Syndrome: A Comparative Study between Children and Adults in Northeast China. PLoS One. 2016 Mar 14;11(3):e0151611. doi: 10.1371/journal.pone.0151611.

MECCANISMO PATOGENETICO

In seguito a processi infettivi si ha produzione di antigeni che si localizzano a livello delle terminazioni nervose; a causa di un fenomeno di mimetismo molecolare, le strutture antigeniche patogene sono molto simili agli antigeni di superficie presenti a livello nervoso periferico. Per questo fenomeno si osserva una cross-reattività con una risposta anticorpale aberrante.

Distruzione della componente mielinica e/o assonale

Alterazione dei canali Na^+ voltaggio dipendenti con alterazione del segnale di conduzione



Meccanismo Patogenetico

I gangliosidi hanno specifica distribuzione tissutale e sono distribuiti in specifici microdomini chiamati "lipid rafts".

- GM1: radici ventrali e dorsali
- GQ1b: muscoli extraoculari
- GD1a: assolemma-citoplasma cellula di Schwann
- Nodi di Ranvier: GM1-GD1b
- Membrana presinaptica: GM1, GQ1b, GD1a

Gli anticorpi antigangliosidi sono differenti e si possono ritrovare in alcuni sottotipi di GBS

DIAGNOSI

La diagnosi è clinica, ma ci sono dei criteri a supporto.

Analisi Liquor Cefalorachidiano: Aumento delle proteine, dissociazione albumino-citologica.

Elettroencefalografia:

Nei pazienti che eseguono l'ENG nella prima settimana dall'insorgenza dei sintomi le caratteristiche elettrodiagnostiche (Pattern Demyelinizzante/Assonale) supportano la diagnosi; l'esame è altamente sensibile ma poco specifico.

Neuroimaging:

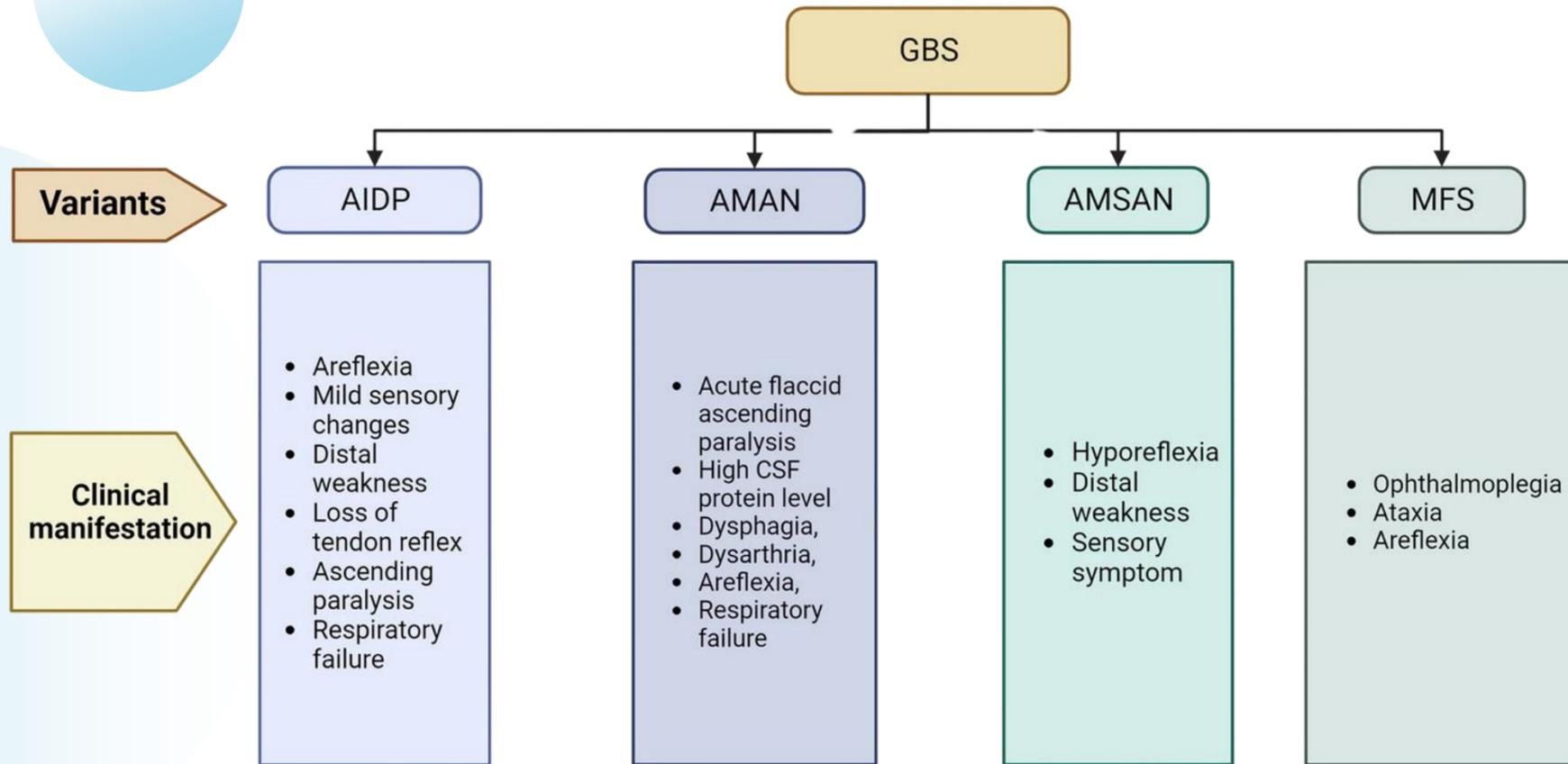
In seguito alla somministrazione del mdc può evidenziarsi impregnazione delle radici dei nervi spinali/nn cranici.

Ricerca anticorpale:

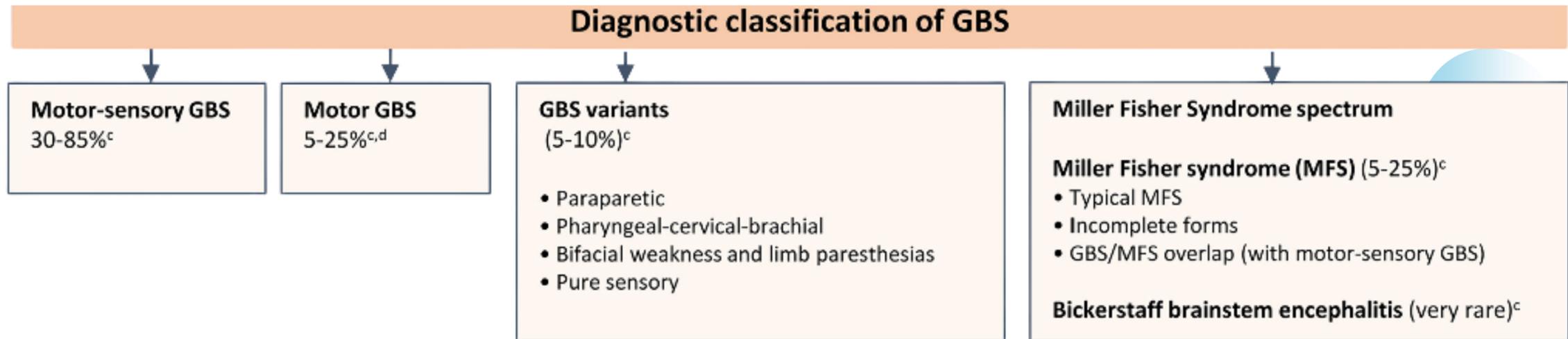
Ricerca di anticorpi anti-ganglioside, anti-Campylobacter Jejuni, anti-glicolipidi, anti nodo-paranodo.

CLASSIFICAZIONE

Van Doorn P.A., Van den Bergh P.Y.K., Hadden R.D.M., Avau B., Vankrunkelsven P., Attarian S., Blomkwist-Markens P.H., Cornblath D.R., Goedee H.S., Harbo T., et al. European Academy of Neurology/Peripheral Nerve Society Guideline on diagnosis and treatment of Guillain-Barré syndrome. Eur. J. Neurol. 2023;30:3646–3674.



La diagnosi differenziale è basata su criteri laboratoristici, elettroencefalografici e clinici.



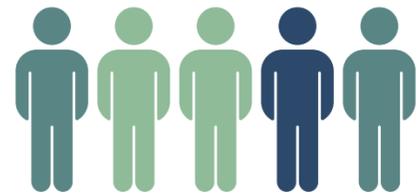
AIDP



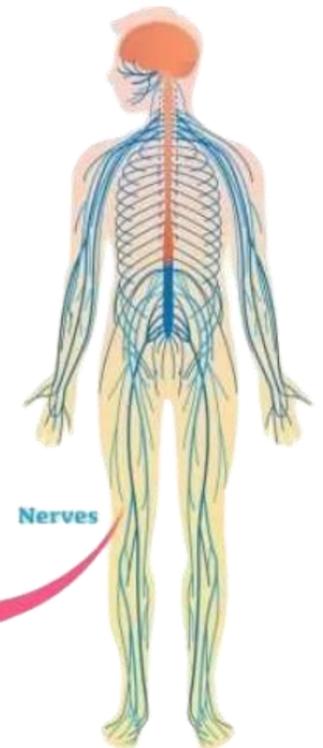
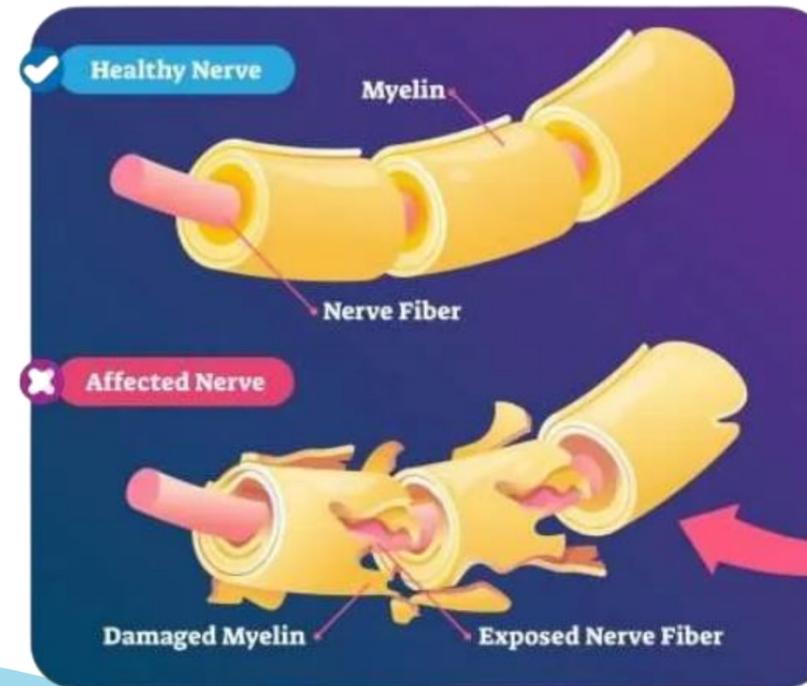
Poliradiculoneuropatia infiammatoria acuta con o senza degenerazione assonale secondaria Demielinizzante



Tra le diverse forme è quella a prognosi migliore con recupero quasi completo, seguente alla rimielinizzazione.

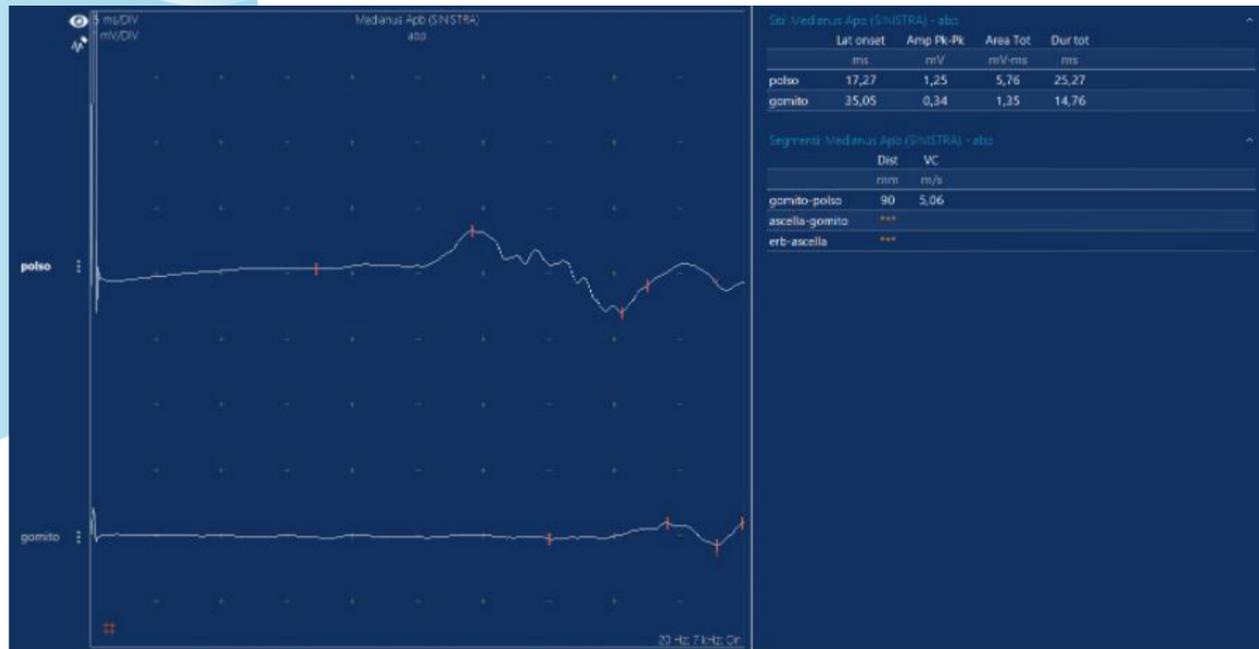


Forma più frequente di GBS (circa 70%)



Maggiore prevalenza in Nord Europa e America

ENG AIDP



All'ENG è possibile visualizzare:

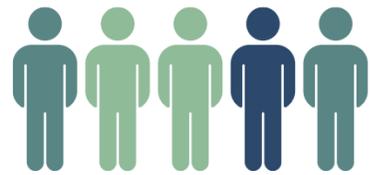
- Riduzione dell'ampiezza con blocco parziale della conduzione motoria
- Riduzione della velocità di conduzione
- Aumento della latenza e dell'area del potenziale motorio con dispersione temporale.
- Possibile latenza dell'onda F prolungata/assente



AMAN



Neuropatia assonale motoria



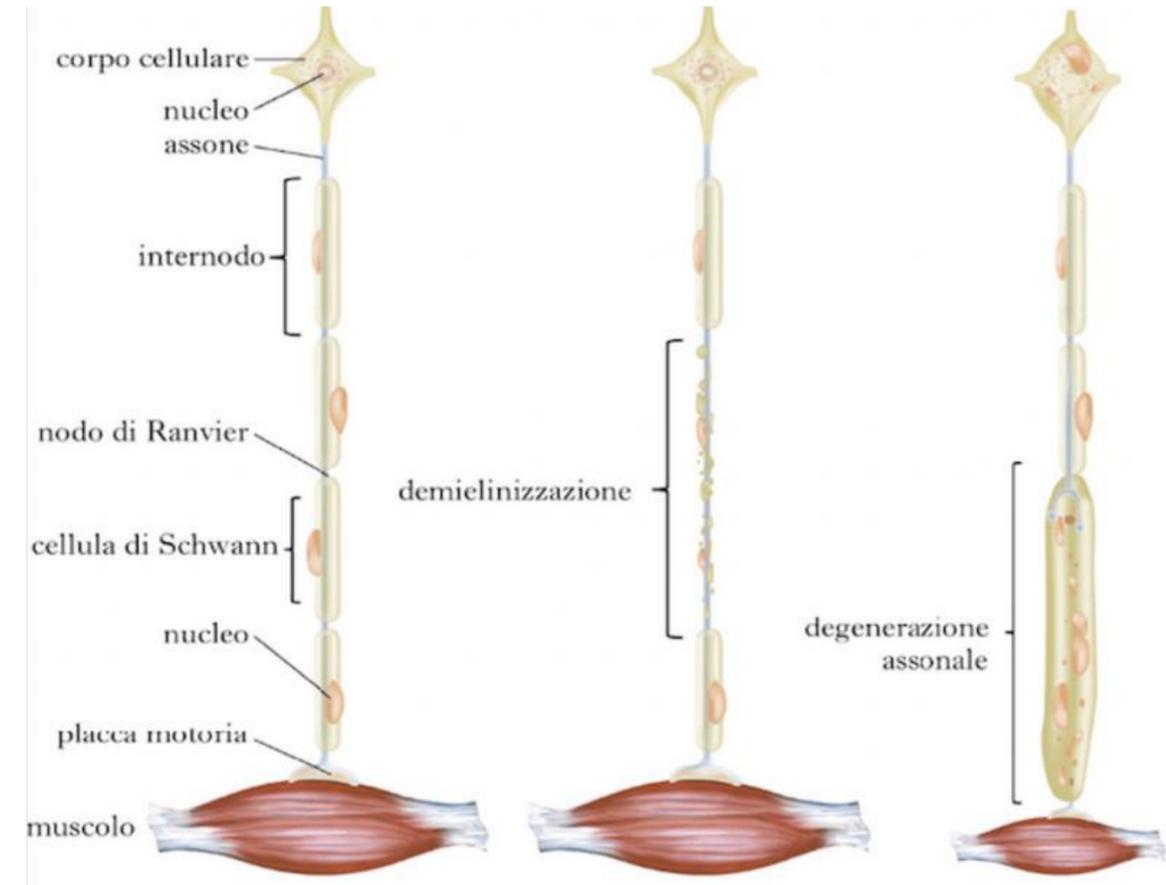
Incidenza tra 5-25%



Maggiore prevalenza in Asia



Prognosi peggiore con recupero più lento



Spesso pregressa infezione da C. Jejeuni

Può esservi positività anticorpale per GM1-GM2 e IgG-IgM per C. Jejeuni

ENG AMAN

Esclusivo interessamento della componente motoria con risparmio della componente sensitiva

- Ampiezza del potenziale d'azione muscolare ridotto o non evocabile dei nervi motori;
- Blocco parziale o completo della conduzione motoria.
- E' possibile osservare latenze dell'onda F prolungate/assenti.

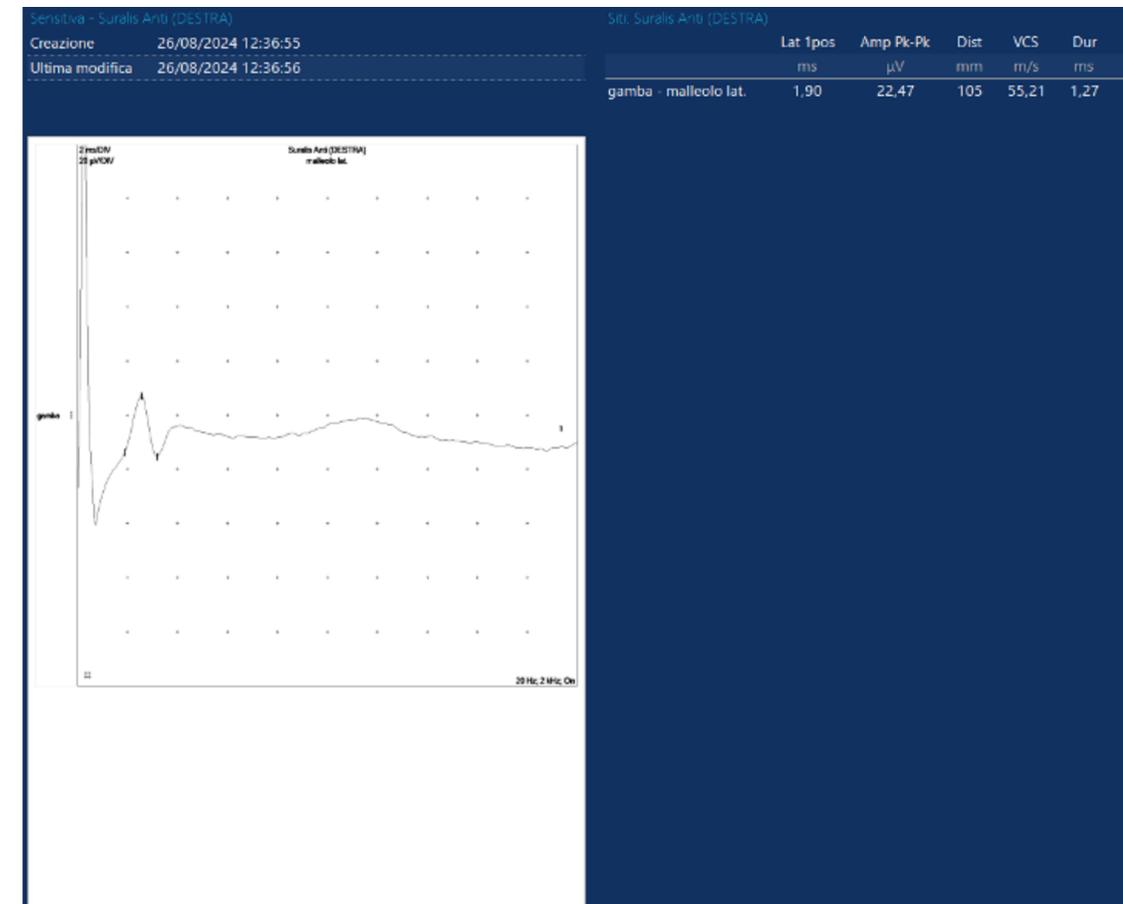
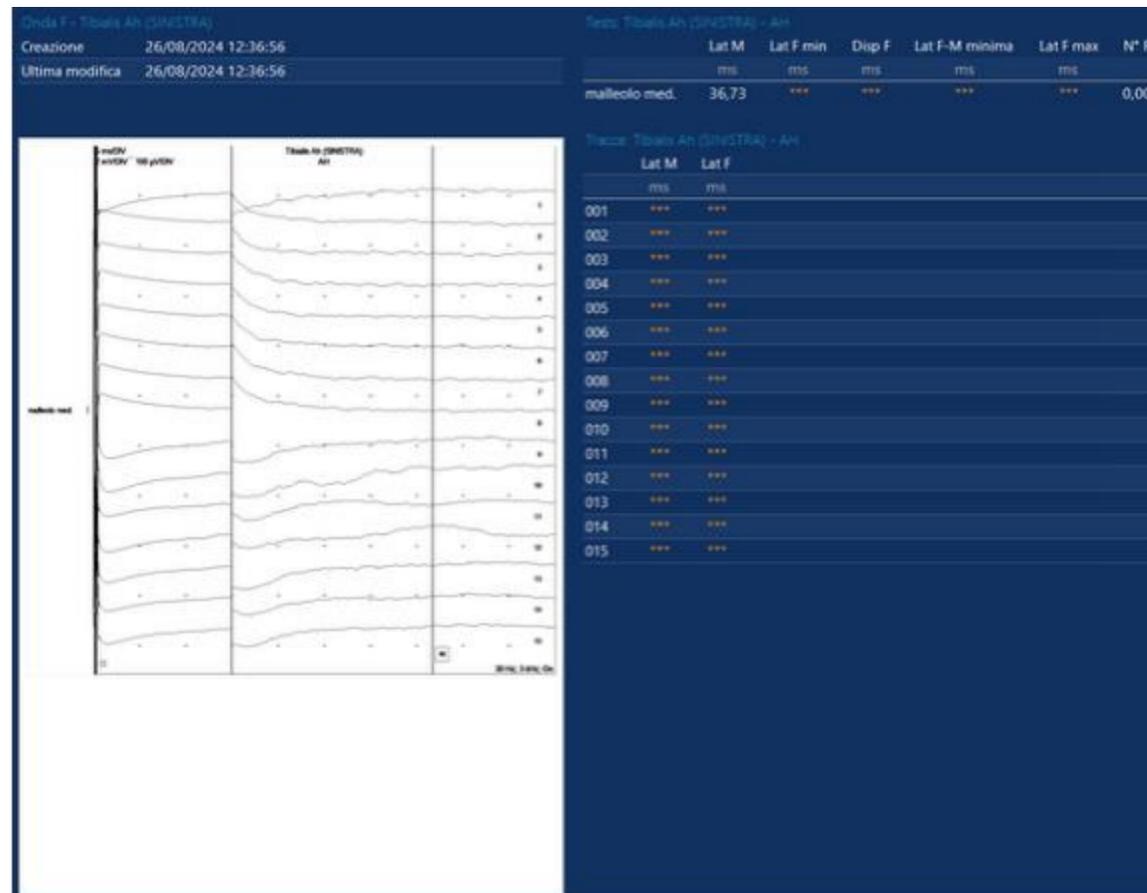
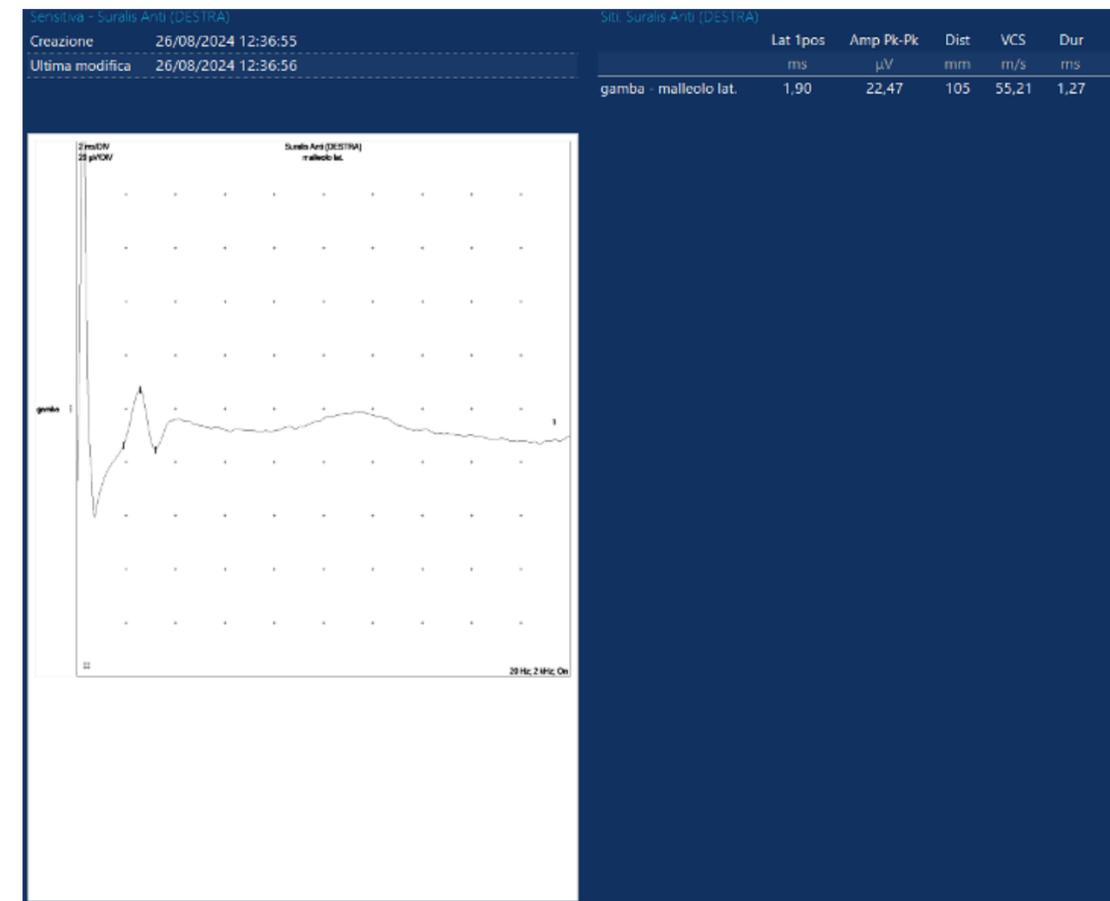


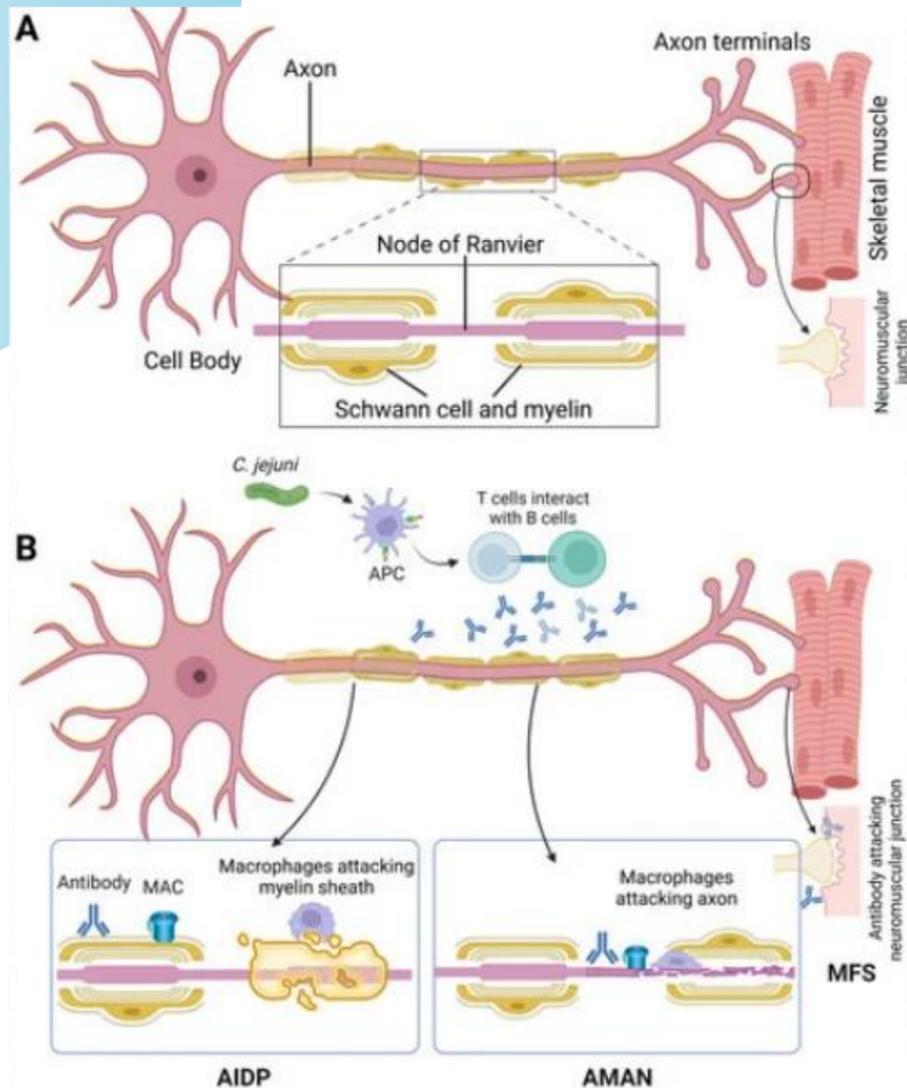
Table 1 Five electrophysiological criteria for the diagnosis of childhood Guillain Barre Syndrome

Parameters	Ho <i>et al.</i>	Hadden <i>et al.</i>	Dutch <i>et al.</i>	Hughes <i>et al.</i>	Rajabally <i>et al.</i>
AIDP					
MCV	<90% LLN <85% if D-amp <50%	<90% LLN <85% if d-amp <50%	<70% LLN <85% if d-amp <50%	<90% LLN	<70% LLN
DL	>110% ULN >120% if D amp <LLN	>110% ULN >120% if d-amp <LLN	>150% ULN	>110% ULN >120% if d-amp <LLN	>150% ULN
TD	Unequivocal	Not considered	D-P duration ratio >150% ULN D duration >300% ULN		Not considered
CB	Not considered	P-D amp ratio < 0.5 D amp > 20% LLN	Not considered	P-D amp ratio < 0.5 D amp > 20% LLN	<0.7 P-D amp ratio in two nerves with an additional parameter
D CMAP				>10% LLN	
F wave L	>120% ULN	>120% ULN	>150% ULN	>120% ULN	>120% ULN >150% ULN if distal CMAP <50% LLN Absent in two nerves with dCMAP >20% LLN with an additional parameter
AMAN					
CMAP	No AIDP D amp <80 % LLN	No AIDP D amp <80 % LLN	Not considered Normal SNAP	No AIDP D amp <80 % LLN	No AIDP P-D amp ratio < 0.7
AMSAN					
Inexcitable	Not considered	Not considered	Not considered	No AIDP SNAP < LLN	Not considered
Equivocal	Not considered	Absent D CMAP in all nerves Present in only one nerve with <10% LLN	Not considered	Absent D CMAP in all nerves Present in only one nerve with <10% LLN	Absent D CMAP in all nerves Present in only one nerve with <10%LLN
	Not considered	Not fitting criteria	Not considered	Not considered	Not fitting criteria

AIDP Acute Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy. MCV Mean Conduction Velocity, DL Distal Latency. TD Temporal Dispersion, CB Conduction Block, SNAP Sensory Nerve Action Potential, LLN Lower Limit Normal, ULN Upper Limit Normal

Kasinathan A et al, Comparison of Five Different Electrophysiological Criteria for Childhood Guillain Barre Syndrome. Ann Indian Acad Neurol. 2021 Jul-Aug;24(4):542-546. doi: 10.4103/aian.AIAN_721_20.

NODO-PARANODOPATIA



Bias diagnostico: I criteri elettrofisiologici per distinguere la AIDP (polineuropatia infiammatoria acuta demielinizzante) dalla AMAN (neuropatia assonale motoria acuta) non sempre riescono a discriminare nettamente le due forme.

Il termine "nodo-paranodopatia" è stato introdotto per descrivere le forme in cui il danno autoimmune primario mediato da meccanismi antigene-anticorpo-complemento è inizialmente dovuto ad un danno diretto ai nodi di Ranvier o alle anse mieliniche terminali; ciò causa una distruzione dei canali del sodio, con rallentamento/blocco della conduzione nervosa senza dispersione temporale; se il danno progredisce e non si interviene dal punto di vista terapeutico può verificarsi degenerazione assonale secondaria.

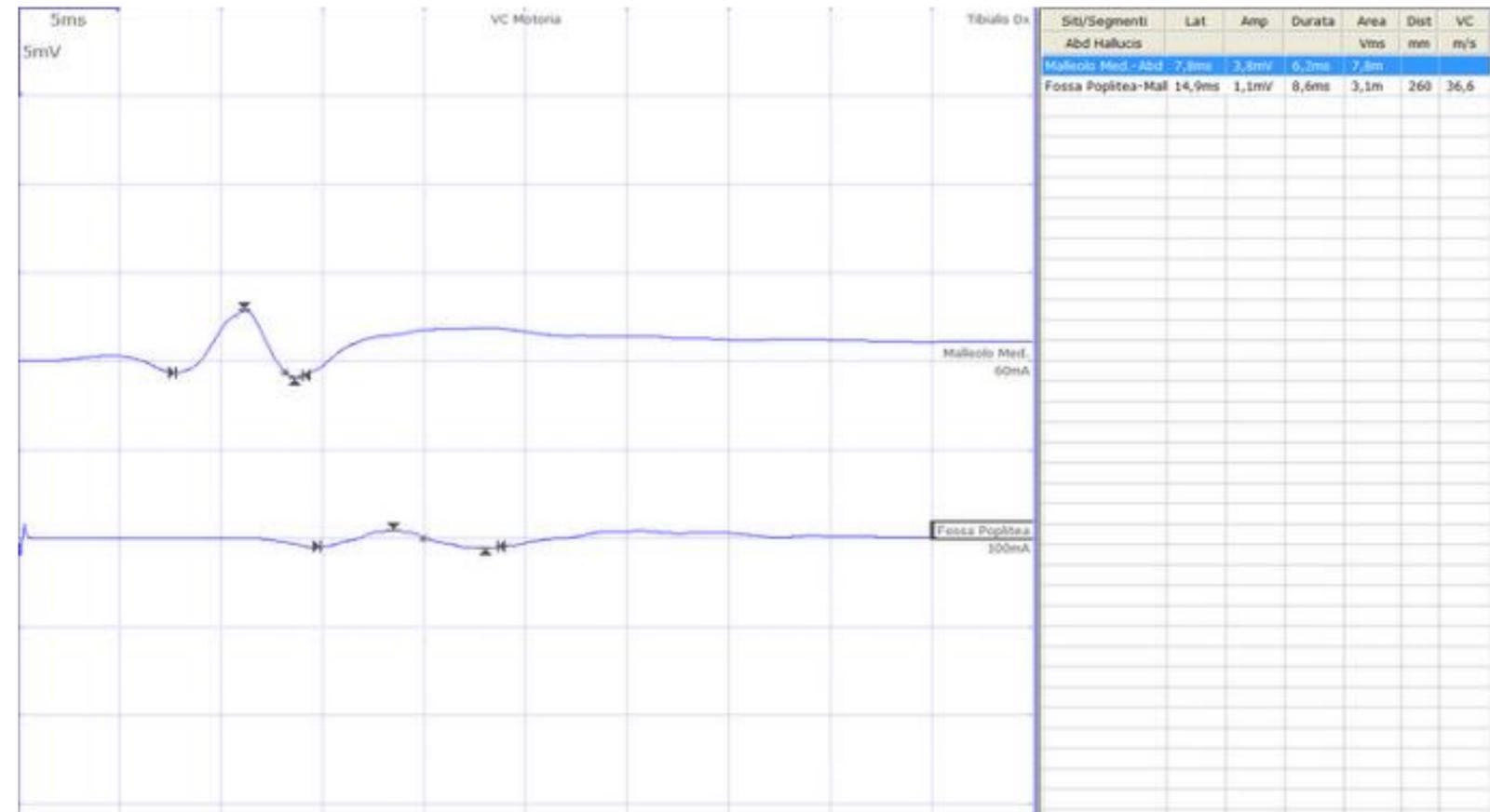
In questi casi dovrebbe essere effettuata la ricerca di anticorpi specifici----> es. CNTN1/Caspr1;; neurofascina 155; neurofascina 186/140; nodopatia; pan-neurofascina contactina 1

AMSAN

Neuropatia assonale motoria-sensoriale acuta

Incidenza del 5 %
Ipostenia distale
Iporeflessia
Alterazioni della sensibilità

Caratteristiche ENG con potenziali motori di bassa ampiezza



VARIANTI AD INCIDENZA MINORE

Faringo cervico-brachiale:

caratterizzata da ipostenia facciale e agli AASS, parestesie bilaterali, ipo/a-reflessia AASS. Rappresenta meno dell'1% dei casi di GBS. Possibile positività per GT1a

Miller-Fisher:

caratterizzata dalla triade oftalmoplegia, areflessia ed atassia. Rappresenta circa il 3 % dei casi delle GBS, GQ1b/GM1

Oftalmoparesi:

Interessamento esclusivo oculare. Possibile positività GD3A, GT1a, GQ1b. GD1a-GM1- GD1b

Ptosi isolata/Polinevrite craniale



**THANK YOU FOR
YOUR ATTENTION**

BIBLIOGRAFIA

- Van Doorn P.A., Van den Bergh P.Y.K., Hadden R.D.M., Avau B., Vankrunkelsven P., Attarian S., Blomkwist-Markens P.H., Cornblath D.R., Goedee H.S., Harbo T., et al. European Academy of Neurology/Peripheral Nerve Society Guideline on diagnosis and treatment of Guillain-Barré syndrome. *Eur. J. Neurol.* 2023;30:3646-3674.
- Bellanti, R., & Rinaldi, S. (2024). Guillain-Barré syndrome: a comprehensive review. *European journal of neurology*, 31(8), e16365.
- Cavirani B, Baga M, Cesaroni CA, Rizzi S, Spagnoli C, Frattini D, Della Giustina E, Pisani F, Fusco C. Guillain-Barrè Syndrome-Retrospective Analysis of Data from a Cohort of Patients Referred to a Tertiary Care Pediatric Neuromuscular Center from 2000 to 2017: Electrophysiological Findings, Outcomes, and a Brief Literature Review. *Medicina (Kaunas)*. 2024 Sep 12;60(9):1490. doi: 10.3390/medicina60091490. PMID: 39336531; PMCID: PMC11433982.
- Quinot V, Rostasy K, Höftberger R. Antibody-Mediated Nodo- and Paranodopathies. *J Clin Med*. 2024 Sep 25;13(19):5721. doi: 10.3390/jcm13195721. PMID: 39407781; PMCID: PMC11477122.
- Libro di testo: Ruggieri Martino, *Neurologia pediatrica dalle basi biologiche alla pratica clinica*.
- Kasinathan A et al, Comparison of Five Different Electrophysiological Criteria for Childhood Guillain Barre Syndrome. *Ann Indian Acad Neurol*. 2021 Jul-Aug;24(4):542-546. doi: 10.4103/aian.AIAN_721_20.