



Guillain-Barré syndrome

Silvi Afifah^{1*}, Basli Muhammad²

¹Departemen Ilmu Penyakit Saraf, RSUD Cut Meutia, Indonesia

²Mahasiswa Profesi Dokter, Fakultas Kedokteran, Universitas Malikussaleh, Indonesia

*Corresponding Author: silvi.190610045@mhs.unimal.ac.id

Abstract. Guillain-Barré Syndrome (GBS) is a serious but rare post-infectious immune-mediated neuropathy. This disease is caused by autoimmune damage to nerves in the peripheral nervous system causing symptoms such as numbness, tingling, and weakness that can progress to paralysis. The incidence of GBS is 0.42 cases per 100,000 people. The highest incidence occurs in adolescents and the elderly at the age of 50 years. While in children, cases with Acute Flaccid Paralysis occur in 25.9% - 50% of children. So the incidence of GBS in children is 0.34 cases per 100,000 children. If it attacks children, they will experience progressive motor development disorders, and can even cause death. The most effective therapy is generally intravenous immunoglobulin (IVIG). In general, the outcome of GBS is more favorable in children than in adults; however, the recovery period is long, often weeks to months.

Keywords: Autoimmune, Guillain-Barré Syndrome, IVIG.

Abstrak. Sindrom Guillain-Barré (GBS) adalah neuropati yang dimediasi kekebalan pasca infeksi yang serius namun jarang terjadi. Penyakit ini disebabkan oleh kerusakan autoimun pada saraf di sistem saraf tepi yang menyebabkan gejala seperti mati rasa, kesemutan, dan kelemahan yang dapat berkembang menjadi kelumpuhan. Angka kejadian GBS selama 0,42 kasus per 100.000 orang. Insiden tertinggi terjadi pada remaja dan orang tua pada usia 50 tahunan. Sedangkan pada anak-anak, kasus dengan Acute Flaccid Paralysis ter-jadi 25,9% - 50% anak. Maka insiden GBS pada anak yaitu 0,34 kasus per 100.000 anak. Jika menyerang anak-anak, mereka akan mengalami gangguan perkembangan motorik secara progresif, bahkan bisa menyebabkan kematian. Terapi yang paling efektif umumnya imunoglobulin intravena (IVIG). Secara umum, hasil GBS lebih menguntungkan pada anak-anak dibandingkan pada orang dewasa; namun, masa pem-ulihannya lama, seringkali berminggu-minggu hingga berbulan-bulan.

Kata Kunci: Autoimun, IVIG, Sindrom Guillain-Barré.

1. PENDAHULUAN

Sindrom Guillain-Barré (GBS) adalah neuropati yang dimediasi kekebalan pasca infeksi yang serius namun jarang terjadi. Penyakit ini disebabkan oleh kerusakan autoimun pada saraf di sistem saraf tepi yang menyebabkan gejala seperti mati rasa, kesemutan, dan kelemahan yang dapat berkembang menjadi kelumpuhan (Nguyen et al., 2024).

Guillain Barre Syndrome (GBS) merupakan suatu gangguan autoimun yang secara progresif menyerang sistem saraf perifer sehingga terjadi kerusakan pada selubung myelin pada motor neuron. Syndrome ini disebabkan oleh infeksi bakteri dan virus, termasuk influenza, enteroviruses, cytomegalovirus, Epstein-Barr virus, herpes simplex virus, dan hepatitis. Secara umum, GBS dibagi menjadi tiga tipe, yaitu: 1. Acute Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy (AIDP) dengan 85% - 90% kasus, 2. Acute Motor Axonal Neuropathy

(AMAN) dengan 30% - 47% kasus, 3. Miller Fisher Syndrome (MFS) dengan 5% kasus (Luthfiyani L et al., 2021).

Angka kejadian GBS selama 0,42 kasus per 100.000 orang. Insiden tertinggi terjadi pada remaja dan orang tua pada usia 50 tahunan. Sedangkan pada anak-anak, kasus dengan Acute Flaccid Paralysis terjadi 25,9% - 50% anak. Maka insiden GBS pada anak yaitu 0,34 kasus per 100.000 anak. Jika menyerang anakanak, mereka akan mengalami gangguan perkembangan motorik secara progresif, bahkan bisa menyebabkan kematian (Luthfiyani L et al., 2021).

Penatalaksanaan fisioterapi yang diberikan pada pasien GBS bertujuan untuk memelihara gerak dan fungsi tubuh pasien, serta mencegah kecacatan secara progresif akibat kerusakan saraf yang menyebabkan gangguan gerak dan fungsi tersebut. Secara spesifik, fisioterapis memberikan intervensi untuk manajemen nyeri, penguatan otot, menjaga ROM sendi, mencegah atrofi dan kontraktur otot, membangun kembali keseimbangan tubuhnya, serta menjaga fungsi pernapasan dan fungsi tubuh lainnya. Penanganan tersebut diberikan berdasarkan hasil pemeriksaan yang dilakukan pada pasien dengan mempertimbangkan (Luthfiyani L et al., 2021).

Definisi Guillain-Barré syndrome

Guillain Barre Syndrome (GBS) merupakan suatu gangguan autoimun yang secara progresif menyerang sistem saraf perifer sehingga terjadi kerusakan pada selubung myelin pada motor neuron (Luthfiyani L et al., 2021). Sindrom Guillain-Barré (GBS) adalah penyakit inflamasi pada sistem saraf pusat dan merupakan penyebab paling umum dari kelumpuhan lembek akut, dengan kejadian global tahunan sekitar 1-2 per 100.000 orang- tahun. GBS lebih sering terjadi pada laki-laki dibandingkan perempuan dan kejadiannya meningkat seiring bertambahnya usia, meskipun semua kelompok umur dapat terkena. Pasien dengan GBS biasanya datang dengan kelemahan dan tanda-tanda sensorik pada kaki yang berlanjut ke lengan dan otot kranial, meskipun gambaran klinis penyakit ini heterogen dan terdapat beberapa varian klinis yang berbeda. Diagnosis GBS didasarkan pada riwayat pasien dan pemeriksaan neurologis, elektrofisiologi, dan cairan serebrospinal (CSF) (Leonhard et al., 2019).

Etiologi Guillain–Barré syndrome (GBS)

Sindrom Guillain-Barré (GBS) dan variannya dianggap sebagai neuropati pasca-infeksi yang dimediasi kekebalan. Bukti dari model hewan menunjukkan peran penting mimikri molekuler. Pada infeksi gastrointestinal *Campylobacter jejuni*, lipooligosakarida yang ada di membran luar bakteri mirip dengan gangliosida yang merupakan komponen saraf tepi. Oleh karena itu, respons imun yang dipicu untuk melawan infeksi dapat menyebabkan reaksi silang pada saraf inang (Nguyen et al., 2024).

Banyak infeksi telah dikaitkan dengan GBS. Yang paling umum adalah penyakit gastrointestinal atau pernafasan. Hingga 70% pasien telah melaporkan penyakit sebelumnya dalam 1 hingga 6 minggu sebelum timbulnya GBS. Selama wabah virus Zika, banyak kasus GBS yang dilaporkan. Laporan kasus merinci banyak kemungkinan etiologi lain yang terkait dengan GBS, termasuk pengobatan dan pembedahan (Barroso et al., 2022).

Pada tahun 1976, vaksinasi flu terhadap antigen influenza A/H1N1 menyebabkan peningkatan insiden kasus GBS yang terdokumentasi dengan baik; namun, data pengawasan lebih lanjut terhadap vaksinasi flu pada tahun-tahun berikutnya menggambarkan hanya satu kasus tambahan GBS untuk setiap 1 juta vaksin. Penelitian selanjutnya memperkirakan bahwa berkembangnya GBS setelah infeksi flu memiliki kemungkinan 7 kali lebih besar dibandingkan berkembangnya GBS setelah vaksinasi (Nguyen et al., 2024).

Patofisiologi Guillain–Barré syndrome (GBS)

Dalam bentuk demielinasi, demielinasi segmental pada saraf perifer dianggap dimediasi oleh imun dan mekanisme imun yang diperantarai sel dan humoral juga ikut terlibat. GBS dengan degenerasi aksonal dapat terjadi tanpa demielinasi atau peradangan (DiFazio MP et al., 2019).

Sekitar dua pertiga pasien memiliki riwayat infeksi gastrointestinal atau saluran pernapasan sebelumnya. Banyak penelitian mengungkapkan bahwa mekanisme penyakit melibatkan respon sel T abnormal yang dipicu oleh infeksi (Shibeshi et al., 2023). Beberapa pemicu patogenik GBS termasuk virus Epstein-Barr, sitomegalovirus, enterovirus, hepatitis A dan B, varicella, *Mycoplasma pneumoniae*, dan *Campylobacter jejuni*, yang mungkin merupakan pemicu paling umum. Patogen ini diyakini mengaktifkan sel T penginduksi CD4 + , yang merupakan mediator penyakit yang sangat penting (DiFazio MP et al., 2019).

Berbagai antigen endogen spesifik, termasuk myelin P-2, ganglioside GQ1b, GM1, dan GT1a, mungkin terlibat dalam respons ini. Kemiripan patogen pemicu dengan antigen pada

saraf perifer (yaitu mimikri molekuler) menyebabkan respons autoimun yang berlebihan yang dipicu oleh limfosit T dan makrofag (DiFazio MP et al., 2019).

Interaksi ini kemudian menyebabkan poliradikuloneuropati demielinasi akut atau, khususnya pada kasus yang melibatkan infeksi C jejuni, degenerasi aksonal akut. Varian dari GBS, sindrom Miller Fisher, yang ditandai dengan trias oftalmoplegia, ataksia, dan arefleksia, juga dikaitkan dengan infeksi C jejuni sebelumnya. Sebagian besar pasien ini memiliki antibodi terhadap gangliosida GQ1b (DiFazio MP et al., 2019).

Subtipe GBS neuropati aksonal motorik akut (AMAN) adalah kelainan motorik murni yang lebih umum terjadi pada kelompok usia anak. Hampir 70-75% pasien seropositif terhadap *Campylobacter*. Sepertiga pasien AMAN sebenarnya mengalami hiperrefleksia. Mekanisme hiperrefleksia ini tidak jelas; Namun, disfungsi sistem penghambatan melalui interneuron tulang belakang dapat meningkatkan rangsangan neuron motorik. Hyperreflexia secara signifikan dikaitkan dengan adanya antibodi anti-GM1. Peradangan pada akar anterior tulang belakang dapat menyebabkan terganggunya sawar darah-SSP. AMAN umumnya ditandai dengan kelemahan progresif cepat, kegagalan pernafasan, dan pemulihan yang baik (DiFazio MP et al., 2019).

Garis besar perjalanan klinis GBS terdiri dari dua pola khas yang dibagi menjadi fase penyusun dan komponennya. Pertama, terjadi infeksi atau stimulasi sistem kekebalan yang menyebabkan terjadi penyimpangan respon autoimun pada saraf perifer dan cabang-cabang saraf tulang belakang. Dan juga terjadi mimikri molekuler antara mikroba dan antigen saraf yang dapat mencetuskan terjadinya gangguan, biasanya dijumpai pada kasus infeksi C. jejuni. Fase berikutnya adalah terdapat peran faktor genetik dan lingkungan yang mempengaruhi kerentanan individu. Kelemahan anggota gerak sering akibat keterlibatan saraf sensorik dan kranial, yaitu 1-2 minggu setelah terjadinya stimulasi kekebalan tubuh, dan biasanya puncak defisit klinis terjadi pada minggu ke-2 sampai ke-4 (DiFazio MP et al., 2019).

Tatalaksana Guillain-Barré syndrome (GBS)

Tujuan farmakoterapi adalah untuk mengurangi morbiditas dan mencegah komplikasi. Imunoglobulin intravena (IVIG) adalah pilihan utama pada sindrom Guillain-Barré (GBS) pada masa kanak-kanak. Profilaksis DVT harus dimulai dan profilaksis stress gastritis dengan H2 blocker (misalnya ranitidine) mungkin bermanfaat. Buang air besar secara rutin juga harus dilakukan, karena gastroparesis akibat disfungsi otonom dan/atau tirah baring yang berkepanjangan sering terjadi (DiFazio MP et al., 2019).

Dalam uji coba terkontrol secara acak, ada dua pilihan pengobatan yang saat ini dianggap sebagai standar perawatan pada sindrom Guillain-Barré (GBS). Ini termasuk imunoglobulin intravena (IVIG) atau pertukaran plasma. IVIG diperkirakan bertindak melalui tindakan modulasi kekebalannya; namun, mekanisme pastinya masih harus dijelaskan. IVIG diberikan 2 gram/kilogram dibagi 5 hari. Pertukaran plasma diperkirakan bekerja dengan menghilangkan antibodi patogen, mediator humoral, dan protein komplemen yang terlibat dalam patogenesis GBS. Mirip dengan IVIG, mekanisme kerjanya yang pasti dalam pengobatan GBS belum terbukti. Pertukaran plasma umumnya diberikan sebagai volume pertukaran selama lima sesi. Pertukaran plasma dan IVIG telah terbukti sama efektifnya. Efeknya akan muncul jika salah satu pengobatan diberikan dalam waktu 4 minggu, namun efek yang lebih kuat mungkin muncul jika pengobatan diberikan dalam waktu dua minggu. Yang mengejutkan, kortikosteroid (prednison oral dan metilprednisolon intravena) tidak menunjukkan manfaat dibandingkan plasebo atau dalam kombinasi dengan IVIG dan pertukaran plasma hanya dengan modalitas saja. Secara keseluruhan, pengobatan umumnya dianggap mempersingkat masa pemulihan GBS. Pasien yang diobati dalam sebuah penelitian mencapai ambulasi mandiri 32 hari lebih cepat dibandingkan pasien yang tidak diobati. (Nasiri J et al., 2018)

Secara keseluruhan, sebagian besar pasien dengan GBS sembuh dengan baik, hingga 85% pasien mencapai ambulasi mandiri dan pulih; namun, terdapat sejumlah besar pasien (20%) yang mengalami morbiditas. Penelitian lebih lanjut mengenai pertukaran plasma diikuti dengan IVIG dan IVIG bersamaan dengan steroid belum menunjukkan perbaikan yang signifikan. Uji coba 2 program IVIG yang sedang berlangsung akan membuahkan hasil dalam tahun depan. [Bukti level 3] Ada juga uji coba inhibitor komplemen yang sedang berlangsung pada pasien dengan GBS yang sulit disembuhkan (Nguyen et al., 2024).

Diagnosa Banding Guillain–Barré syndrome (GBS)

Diagnosis banding GBS pada masa kanak-kanak terutama terletak pada spektrum kelemahan simetris yang progresif. Pada bayi, botulisme harus dipertimbangkan. Botulisme ditandai tidak hanya oleh kelemahan (menurun) tetapi juga oleh keterlibatan otot ekstraokular (ophthalmoplegia), miosis pupil dan konstipasi. Kelainan pupil dapat menjadi ciri pembeda penting yang unik pada botulisme (DiFazio MP et al., 2019).

Jika terdapat oftalmoplegia, miastenia gravis harus dipertimbangkan. Kadang-kadang, miastenia gravis dapat muncul dengan kelemahan terutama pada bagian proksimal pada masa kanak-kanak. Riwayat yang baik, pengujian antibodi reseptor asetilkolin dan studi

elektrofisiologi dengan studi konduksi saraf (NCS) dan elektromiografi (EMG), termasuk stimulasi berulang, dapat membantu membedakan miastenia gravis dari GBS (DiFazio MP et al., 2019).

Sindrom mirip GBS dapat terjadi pada infeksi tertentu, seperti penyakit Lyme atau infeksi HIV. Dalam kasus ini, hasil pungsi lumbal (LP) biasanya menunjukkan pleositosis CSF (DiFazio MP et al., 2019).

Mielopati terkadang juga muncul sebagai kelemahan progresif, dan pemeriksaan fisik dapat membantu membedakan sindrom sumsum tulang belakang dari neuropati difus. Mielitis transversa juga dapat menyebabkan kelumpuhan yang progresif cepat, hiporefleksia, dan nyeri punggung. Poliomyelitis dan infeksi enterovirus lainnya pada sel tanduk anterior menyebabkan kelemahan ekstremitas asimetris dan fokal akut, biasanya disertai demam dan nyeri (DiFazio MP et al., 2019).

Neuropati akut lainnya, yang disebabkan oleh timbal, logam berat, atau vincristine, sebagian besar dapat menyebabkan neuropati motorik. Kadang-kadang, keracunan organofosfat dapat menghasilkan gambaran seperti GBS (Salehiomran et al., 2016).

5. KESIMPULAN

Kesimpulan Sindrom Guillain-Barré (GBS) adalah neuropati yang dimediasi kekebalan pasca infeksi yang serius namun jarang terjadi. Penyakit ini disebabkan oleh kerusakan autoimun pada saraf di sistem saraf tepi yang menyebabkan gejala seperti mati rasa, kesemutan, dan kelemahan yang dapat berkembang menjadi kelumpuhan. Sampai saat ini, pengobatan GBS ditujukan terutama pada imunomodulasi. Pada pediatri, bentuk terapi yang paling efektif umumnya dianggap imunoglobulin intravena (IVIG). Secara umum, hasil GBS lebih menguntungkan pada anak-anak dibandingkan pada orang dewasa; namun, masa pemulihannya lama, seringkali berminggu-minggu hingga berbulan-bulan.

DAFTAR REFERENSI

- Barroso, E., Tuta-Quintero, E., Olivella, J., Aragón, C., Vázquez, L., Acosta, L., et al. (2022). Guillain Barré syndrome in the paediatric population: Consequence of active infection or long Covid? *Revista Colombiana de Reumatología*, 29(4), 335–346.
- DiFazio, M. P., & Jallo, G. I. (2019). Pediatric Guillain-Barre Syndrome. *Medscape*, 1–15.
- Hughes, R. A. C., & Cornblath, D. R. (2005). Guillain-Barré syndrome. *The Lancet*, 366(9497), 1653–1666. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(05\)67665-9](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(05)67665-9)
- Leonhard, S. E., Mandarakas, M. R., Gondim, F. A. A., Bateman, K., Ferreira, M. L. B., Cornblath, D. R., et al. (2019). Diagnosis and management of Guillain–Barré syndrome in ten steps. *Nature Reviews Neurology*, 15(11), 671–683. <https://doi.org/10.1038/s41582-019-0250-9>
- Luthfiyani, L., & Widodo, A. (2021). Activity prone position untuk respirasi pada anak Guillain Barre Syndrome. *FISIO MU: Physiotherapy Evidences*, 2(1), 54–58.
- McGrogan, A., Madle, G. C., Seaman, H. E., & de Vries, C. S. (2009). The epidemiology of Guillain-Barré syndrome worldwide: A systematic literature review. *Neuroepidemiology*, 32(2), 150–163. <https://doi.org/10.1159/000184748>
- Nasiri, J., Ghazavi, M., Yaghini, O., & Chaldavi, M. (2018). Clinical features and outcome of Guillain-Barré Syndrome in children. *Iranian Journal of Child Neurology*.
- Nguyen, T. P., & Taylor, R. S. (2024). Guillain-Barre Syndrome. *StatPearls Publishing*, 1–11.
- Ropper, A. H. (1992). The Guillain-Barré syndrome. *New England Journal of Medicine*, 326(17), 1130–1136. <https://doi.org/10.1056/NEJM199204233261706>
- Salehiomran, M. R., Nikkhah, A., & Mahdavi, M. (2016). Prognosis of Guillain-Barré Syndrome in children. *Iranian Journal of Child Neurology*. Retrieved from http://kstudy.com/journal/thesis_name.asp?tname=2002&key=3183676
- Sejvar, J. J., Baughman, A. L., Wise, M., & Morgan, O. W. (2011). Population incidence of Guillain-Barré syndrome: A systematic review and meta-analysis. *Neuroepidemiology*, 36(2), 123–133. <https://doi.org/10.1159/000324710>
- Shibeshi, M. S., Mengesha, A. A., & Gari, K. T. (2023). Pediatric Guillain–Barré Syndrome in a resource-limited setting: Clinical features, diagnostic and management challenges, and hospital outcome. *Pediatric Health, Medicine and Therapeutics*, 14, 107–115.
- van Doorn, P. A., Van den Bergh, P. Y. K., Hadden, R. D. M., Avau, B., Vankrunkelsven, P., Attarian, S., et al. (2023). European Academy of Neurology/Peripheral Nerve Society guideline on diagnosis and treatment of Guillain–Barré syndrome. *Journal of the Peripheral Nervous System*, 28(4), 535–563.
- Willison, H. J., Jacobs, B. C., & van Doorn, P. A. (2016). Guillain-Barré syndrome. *The Lancet*, 388(10045), 717–727. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(16\)00339-1](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(16)00339-1)

Yuki, N., & Hartung, H. P. (2012). Guillain-Barré syndrome. *New England Journal of Medicine*, 366(24), 2294–2304. <https://doi.org/10.1056/NEJMra1114525>