



AWMF-Register Nr.	022/008	Klasse:	S3
-------------------	---------	---------	----

# **Diagnose und Therapie des Guillain-Barré Syndroms im Kindes- und Jugendalter (ICD-10: G61.0)**

**S3 Leitlinie  
der  
Gesellschaft für Neuropädiatrie**

## Patientenversion

Aktualisierung Nr. 4, Version 1.1, 20. März 2019

### **Herausgeber**

Gesellschaft für Neuropädiatrie e.V. (GNP)

Haubensteigweg 19

87439 Kempten/Allgäu

Deutschland

Fon +49 831 960761-77, Fax +49 831 960761-97

**Mail:** info@gesellschaft-fuer-neuropaediatrie.org

**Internet:** www.gesellschaft-fuer-neuropaediatrie.org

**Leitlinienbeauftragte der GNP:** Prof. Dr. Regina Trollmann, Erlangen

**Federführender Autor:** Prof. Dr. Rudolf Korinthenberg, Freiburg

### ***Bitte wie folgt zitieren:***

Gesellschaft für Neuropädiatrie: Diagnose und Therapie des Guillain-Barré Syndroms im Kindes- und Jugendalter, 4. Auflage, Version 1.0, 17.01.2019, verfügbar unter:

<https://www.awmf.org/leitlinien/detail/ll/022-008.html>, Zugriff am: (Datum)

Diese auf wissenschaftlichen Daten und fachlicher Diskussion basierende Leitlinie wurde von der **Gesellschaft für Neuropädiatrie (GNP)** unter Beteiligung der folgenden weiteren Fachgesellschaften und Berufsverbände herausgegeben: Deutsche Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin (DGKJ), Gesellschaft für Neonatologie und Pädiatrische Intensivmedizin (GNPI), Österreichische Gesellschaft für Kinder- und Jugendheilkunde (ÖGKJ), Schweizerische Gesellschaft für Neuropädiatrie (SGNP), Gesellschaft für Kinder- und Jugendrheumatologie (GKJR), Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Infektiologie (DGPI), Gesellschaft für Pädiatrische Nephrologie (GPN), Gesellschaft für Pädiatrische Radiologie (GPR), Deutsche Gesellschaft für Neurologie (DGN), Deutsche Gesellschaft für Klinische Neurophysiologie (DGKN), Berufsverband der Kinder- und Jugendärzte (BVKJ), Deutscher Verband für Physiotherapie e.V. (ZVK), Deutscher Verband der Ergotherapeuten e.V. (DVE), Deutscher Bundesverband für Logopädie e.V. (dbl)

## **Autoren:**

**Federführender Autor:** Rudolf Korinthenberg, Freiburg. **Delegierte der Fachgesellschaften und Verbände und weitere Mit-Autoren:** Regina Trollmann, Erlangen, Ursula Felderhoff-Müser, Essen, Günther Bernert, Wien, Annette Hackenberg, Zürich. Markus Hufnagel, Freiburg, Martin Pohl, Freiburg, Gabriele Hahn, Dresden, Hans-Joachim Mentzel, Jena, Claudia Sommer, Würzburg, Johann Lambeck, Freiburg, Frauke Mecher, Braunschweig, Melanie Hessenauer, Vogtareuth, Cordula Winterholler, Nürnberg, Bart C. Jacobs, Rotterdam, Kevin Rostasy, Datteln, Wolfgang Müller-Felber, München, Ina B. Kopp, Marburg, und Joerg Meerpolh, Freiburg. Als Betroffene und Mutter eines Jugendlichen mit GBS nahm Ulrike Kempf, Neuenbürg an den Diskussionen teil.

## **1. Einleitung**

Zielsetzung dieser Leitlinie ist die Information aller beteiligten medizinischen und therapeutischen Fachdisziplinen sowie der Betroffenen über den aktuellen wissenschaftlichen Stand und praktische Empfehlungen zum Untersuchungsgang und zur Behandlung beim Guillain-Barré Syndrom im Kindes- und Jugendalter. Zu diesem Zweck wurde für Fachkreise eine Lang- und Kurzversion, und für Betroffene die vorliegende laienverständliche Patientenversion erstellt. Die Erarbeitung einer eigenen Leitlinie für diese Altersgruppe erschien zweckmäßig, da das GBS in der Jugend sehr viel seltener auftritt als bei Erwachsenen (0,6-0,7 im Vergleich zu 5-6 Fälle/100.000 Patientenjahre), der Verlauf sich unterscheiden kann, Untersuchungs- und Behandlungsmethoden schwieriger anzuwenden sind, die langfristige Erholung aber meist besser ist als bei Erwachsenen.

Die Methodik der Literatursuche und -Auswertung und die Diskussion in der Gruppe folgten international üblichen und von der Arbeitsgemeinschaft Wissenschaftlicher Fachgesellschaften (AWMF) vorgeschlagenen Verfahrensweisen (nachzulesen in Langfassung und Leitlinienreport).

Der Grad der Empfehlungen wurde wie in Tab. 1 und die Stärke der Übereinstimmung in der Leitliniengruppe wie in Tab. 2 dargestellt klassifiziert.

Empfehlungsgrad	Beschreibung	Syntax	Symbol
A	Starke Empfehlung: erheblicher Nutzen in der Regel aufgrund erstklassiger Evidenz belegt; Nutzen auch belegt bzw. zu erwarten unter Berücksichtigung von Anwendbarkeit und Übertragbarkeit der Evidenz	Soll/soll nicht	↑↑ / ↓↓
B	Empfehlung: erheblicher Nutzen aufgrund nicht-erstklassiger oder nur eingeschränkt übertragbarer Evidenz oder gut belegter, aber nur mäßiger Nutzen bzw. eingeschränkte Anwendbarkeit	Sollte/sollte nicht	↑ / ↓
0	Empfehlung offen: Netto-Nutzen nicht bzw. mit unzureichender Evidenz belegt oder Nutzen unsicher wegen nicht übertragbarer Evidenz bzw. fehlender Anwendbarkeit	Kann erwogen werden/kann verzichtet werden	↔

Tabelle 1: Graduierung der Leitlinienempfehlungen gemäß AWMF-Manual.

starker Konsens	Zustimmung von > 95 % der Teilnehmer
Konsens	Zustimmung von > 75 - 95 % der Teilnehmer
mehrheitliche Zustimmung	Zustimmung von > 50 - 75 % der Teilnehmer
kein Konsens	Zustimmung von < 50 % der Teilnehmer

Tabelle 2: Klassifizierung der Konsensusstärke nach AWMF

## 2. Beschreibung des Guillain-Barré Syndroms

Als Guillain-Barré Syndrom (GBS) wird eine Gruppe von mehr oder weniger akut verlaufenden Nervenentzündungen im Bereich der Rückenmarkswurzeln und der Nerven des Körpers und Kopfes bezeichnet. Die Erkrankungen treten häufig nach Infektionen auf, sodass immun-vermittelte Krankheitsmechanismen anzunehmen sind. Als typische auslösende Erreger sind der Durchfall-Erreger *Campylobacter jejuni*, Cytomegalie- und Epstein-Barr-Viren und *Mycoplasma pneumoniae* gesichert, zahlreiche weitere Erreger und sehr selten auch Impfungen stehen aber ebenfalls in der Diskussion.

Im Rahmen der Erkrankung kann es zu Funktionsstörungen der Markscheide (Myelinscheide: isolierende Fettmembran) oder der leitenden Strukturen (Axone) der Nerven kommen. Hierdurch unterscheiden sich die hauptsächlichen Varianten des GBS: *Ein primär die Markscheide angreifender (demyelinisierender) Typ des GBS (Akute Inflammatorische Demyelinisierende Polyneuropathie - AIDP)* und *ein primär die Nervenfaser angreifender (axonaler) Typ des GBS (Akute Motorische Axonale Neuropathie - AMAN)*. AIDP tritt in Europa bei Kindern sehr viel häufiger auf als AMAN. Weitere Varianten, die sich vor allem durch die örtliche Verteilung der Lähmungen am Körper unterscheiden, sind bei Kindern extrem selten. Wenn die Erkrankung chronisch verläuft mit Verschlechterungen über 8 Wochen hinaus, liegt wahrscheinlich eine chronische Entzündung

(*Chronische Inflammatorische Demyelinisierende Polyneuropathie - CIDP*) vor, die anders zu behandeln ist als ein akutes GBS.

AIDP und AMAN sind klinisch kaum unterscheidbar und beginnen mit symmetrischen, von den Beinen aufsteigenden Lähmungen mit abgeschwächten oder erloschenen Sehnenreflexen. 75% der Kinder sind auf dem Höhepunkt der Erkrankung nicht mehr frei gehfähig. Bei 35-50% entwickelt sich eine Beteiligung der Gesichts- und Schlucknerven, bei 15-20% treten eine kritische Beeinträchtigung der Atemfunktion und/oder Kreislauf- und Blasenstörungen auf. Bis zu 50% leiden unter heftigen Nervenschmerzen ohne Gefühlsausfälle, gelegentlich schon als Erstsymptom. Nach einem Krankheitsstillstand von einer bis mehreren Wochen Dauer setzt die allmähliche Erholung ein. Diese verläuft sehr variabel: einer großen Gruppe von Kindern mit rascher Erholung steht eine kleinere mit sehr viel längerem Verlauf gegenüber (50% der Kinder sind nach 2 Monaten symptomfrei, längster Verlauf bis zur Erholung nach unserer Erfahrung gut 2 Jahre).

Die Erholung ist auch bei Kindern nicht immer vollständig, zu bleibenden schweren Behinderungen kommt es aber nur äußerst selten. Nach mehreren Jahren litten in Nachuntersuchungen noch 25-30% der Kinder an Beschwerden wie erhöhter Erschöpfbarkeit, belastungsabhängigen Extremitäten-Schmerzen oder Gangunsicherheit im Dunkeln. Reflexe und Gefühl waren mit gleicher Häufigkeit abgeschwächt, mimische- und Extremitätenschwäche waren aber sehr selten. Das Gangbild und die Laufgeschwindigkeit waren normal, und Funktions-Tests zeigten keine negativen Auswirkungen auf die Alltagsfunktionen. Bei etwa 25% der Patienten hatte die Erkrankung aber negative Auswirkungen auf die Schullaufbahn, und psychologische Fragebögen deckten eine Vielzahl unterschiedlicher Verhaltens- und emotionaler Störungen auf.

### 3. Empfehlungen zur Diagnostik

#### 3.1. Diagnostische Strategie

**Empfehlung 1:** Die Diagnose GBS soll auf einer passenden Vorgeschichte, passenden klinischen Befunden und dem Ausschluss realistisch zu erwägender anderer Ursachen fußen. Für die höchste Stufe der diagnostischen Sicherheit ist zusätzlich der Nachweis einer Eiweißerhöhung im Nervenwasser bei allenfalls gering erhöhter Zahl an Entzündungszellen und elektrodiagnostische Zeichen (siehe 3.3) einer Nervenfunktionsstörung erforderlich (Starke Empfehlung (↑↑), starker Konsens).

**Kommentar:** Die Diagnose eines GBS kann nicht aufgrund eines einzelnen klinischen Befundes oder eines Laborbefundes gestellt werden, sondern sie fußt auf einer typischen, bezüglich der einzelnen Faktoren aber nicht spezifischen Konstellation mehrerer klinischer und zusätzlicher Befunde bei gleichzeitigem Ausschluss wichtiger Differentialdiagnosen. Üblicherweise werden die folgenden Kriterien zugrunde gelegt:

- Notwendige Kriterien
  - fortschreitende Schwäche mehr als einer Extremität über maximal 4 Wochen
  - Verlust mindestens der rumpf-fernen Sehnenreflexe (z.B. Achillessehnenreflex)
  - Ausschluss einer alternativen Ursache mit angemessenen Mitteln
- Unterstützende Kriterien
  - relative Symmetrie der Lähmungen
  - nur milde Gefühlsstörungen (kein klar abgrenzbarer Gefühlsausfall)
  - Beteiligung der Gesichts- und Schlucknerven
  - Erholung nach 1-4-wöchigem Stillstand (Plateauphase)
  - Regulationsstörung des vegetativen Nervensystems (Blasenfunktion, Blutdruck)
  - zum GBS passender Nervenwasserbefund („zyto-albuminäre Dissoziation“, s. unten)
  - zum GBS passender elektrodiagnostischer Befund (s. unten)
  - kein Fieber bei Beginn der Neuropathie

### 3.2. Liquordiagnostik

**Empfehlung 2:** Zur Diagnose eines Guillain-Barré Syndroms soll eine Lumbalpunktion mit Analyse von Eiweiß und Zellzahl im Nervenwasser durchgeführt werden (Starke Empfehlung (↑↑), Konsens).

**Kommentar:** Die Lumbalpunktion wird zur Gewinnung von Nervenwasser durch Einstich einer Nadel am Rücken im unteren Teil der Wirbelsäule, unterhalb des Rückenmarkendes durchgeführt. Bei Kindern wird zuvor meist ein schmerzdämpfendes und beruhigendes Medikament verabreicht, eine Narkose ist nicht erforderlich. Typisch für das GBS ist der Befund einer erhöhten Eiweißkonzentration im Nervenwasser bei normaler Zahl von weißen Blutkörperchen (= „zyto-albuminäre Dissoziation“). Zu beachten ist aber, dass die Eiweißkonzentration in der ersten Woche häufig noch normal ist und erst im Verlauf ansteigt; nach 7-10 Tagen ist sie jedoch in der Regel über den Labornormwert erhöht.

**Empfehlung 3:** Bei in der ersten Untersuchung normalem Eiweiß Befund kann mit dem Ziel der Diagnoseabsicherung 7-10 Tage nach Auftreten der ersten Symptome eine Lumbalpunktion wiederholt werden, wenn dies aufgrund unklarer anamnestischer, klinischer und elektrodiagnostischer Befunde geboten erscheint (Keine ausdrückliche Empfehlung (↔), starker Konsens).

**Kommentar:** Die Wiederholung der Lumbalpunktion wird nicht ausdrücklich empfohlen, da diese invasiv und für Kinder sehr belastend sein kann und häufig keine therapeutischen Konsequenzen nach sich zieht. Eine Kontrollpunktion sollte nicht lediglich wegen des normalen Eiweiß-

Befundes vorgenommen werden, sondern nur, wenn die übrigen Befunde nicht überzeugend erscheinen.

### 3.3. Elektrodiagnostik

**Empfehlung 4:** Eine elektrophysiologische Diagnostik soll zur Diagnosesicherung eines GBS erfolgen; zur Erreichung der höchsten diagnostischen Sicherheit und zur Unterscheidung der Varianten ist sie nicht verzichtbar (Starke Empfehlung (↑↑), starker Konsens).

**Kommentar:** Die Elektrodiagnostik beinhaltet die Messung der Nervenleitgeschwindigkeit (NLG), falls möglich an mehreren Nerven, und eventuell eine Elektromyographie (EMG). Zur Messung der NLG wird der Nerv über eine Hautelektrode durch einen leichten elektrischen Impuls (bis zur Stärke eines „Weidezauns“) erregt, und das entstehende Antwortpotential über dem zugehörigen Muskel (wiederum über eine Hautelektrode) abgeleitet. Beim EMG wird eine feine Nadel in den Muskel eingestochen. Elektrodiagnostisch können normale Befunde, Hinweise auf eine Störung der Markscheide (AIDP) oder auf eine axonale Störung (AMAN) unterschieden werden.

Ein typischer elektrodiagnostischer Befund ist erforderlich, um die höchste diagnostische Sicherheit beim GBS zu erreichen. Bei Kindern sind die zum Teil schmerzhaften Untersuchungen aber oft schwierig durchzuführen, häufig fehlt in Kinderkliniken auch die notwendige Erfahrung. Die Unterscheidung der GBS Varianten setzt aber zwingend eine Messung der NLG und bisweilen auch ein EMG voraus. Ist diese Art der Diagnostik örtlich nicht verfügbar, sollte ein geeigneter neurologischer Konsiliararzt zugezogen oder eine Verlegung in ein geeignetes Zentrum vorgenommen werden.

**Empfehlung 5:** Bei anfangs normalen Elektrodiagnostikbefunden kann die Elektrodiagnostik zur Diagnosebestätigung nach 1-2 Wochen wiederholt werden, wenn dies bei ansonsten unklarer Befundlage geboten erscheint (Keine ausdrückliche Empfehlung (↔), starker Konsens).

**Kommentar:** Keine ausdrückliche Empfehlung (↔), da diese Untersuchungen invasiv und für Kinder belastend sein können und nicht in jedem Einzelfall therapeutische Konsequenzen nach sich ziehen. Ein unauffälliger elektrodiagnostischer Befund in der ersten Woche der Erkrankung muss nicht um seiner selbst willen kontrolliert werden, wenn die Diagnose GBS aufgrund anderer Befunde gesichert erscheint und der Verlauf günstig ist.

### 3.4. Sonographische Untersuchung der peripheren Nerven

Eine relativ neue und bei Kindern mit GBS bisher nur in Einzelfallberichten beschriebene Methode ist die Ultraschalluntersuchung der Nerven. Diese kann beim GBS schon früh aufgetriebene rumpfnahe Nervenabschnitte zeigen; aufgrund der Schmerzlosigkeit ist ein Einsatz auch bei Kindern sehr interessant, besonders in Fällen von diagnostischer Unsicherheit. Wie die Elektrodiag-

nistik setzt die Untersuchung der peripheren, auch rumpfnahen Nerven und Hirnnerven allerdings beträchtliche Erfahrung voraus, so dass die Verbreitung in der klinischen Praxis noch gering und eine generelle Empfehlung in einer Leitlinie verfrüht wäre.

### 3.5. Infektiologische Diagnostik

**Empfehlung 6:** Bei Kindern und Jugendlichen mit spontan aufgetretenem oder postinfektiösem GBS kann eine mikrobiologische und serologische Diagnostik durchgeführt werden (Keine Empfehlung ( $\Leftrightarrow$ ), starker Konsens).

**Kommentar:** Die infektiologische Diagnostik ist beim GBS von theoretischem und epidemiologischem Interesse. Bei Nachweis des Durchfall-Erregers *Campylobacter jejuni* liegt wahrscheinlich eine AMAN vor (bei Kindern in West-Europa selten), eine Borreliose oder eine Mycoplasmen-Infektion werden um ihrer selbst willen behandelt, dies beeinflusst aber nicht den Verlauf des GBS.

**Empfehlung 7:** Folgt das GBS innerhalb von 6 Wochen einer Impfung, soll zur Abklärung eines möglichen Zusammenhangs eine sorgfältige mikrobiologische und serologische Diagnostik sowohl bezüglich der eingesetzten Impfstoffe, als auch bezüglich alternativer Auslöser durchgeführt werden (Starke Empfehlung ( $\hat{\wedge}\hat{\wedge}$ ), Konsens).

**Kommentar:** Die ursächliche Abklärung hat in dieser Konstellation keine therapeutische Bedeutung. Die Ergebnisse aus der mikrobiologischen und serologischen Diagnostik können aber erhebliche sozial-, versorgungs- und ggfs. haftungsrechtliche Konsequenzen haben, da für viele Impfstoffe in der Packungsbeilage (ohne wissenschaftlichen Nachweis) die Möglichkeit eines GBS als Impfkomplikation angegeben wird, und das deutsche Infektionsschutzgesetz für die Versorgung vom Impfschäden relative Beweiserleichterungen („einfache Wahrscheinlichkeit“) vorsieht (§61).

### 3.6. Antikörper gegen Ganglioside

**Empfehlung 8:** Bei Kindern und Jugendlichen mit GBS können spezifische anti-Gangliosid-Antikörper untersucht werden (Empfehlung offen ( $\Leftrightarrow$ ), Konsens).

**Kommentar:** Ganglioside sind spezielle fettartige Substanzen, die für Aufbau und Funktion der Nerven wichtig sind. Krankheitserreger enthalten manchmal chemische Bestandteile, die den menschlichen Gangliosiden sehr ähnlich sind. Wenn es im Rahmen einer Infektion zur Bildung von Abwehrsubstanzen (Antikörpern) kommt, kann es passieren, dass diese Antikörper nicht nur die Erreger-, sondern auch die eigenen Ganglioside attackieren. Solche Antikörper können häufig bei den sehr seltenen Varianten und gelegentlich bei AMAN nachgewiesen werden, kaum aber bei Kindern mit AIDP. Die Befunde haben keine therapeutischen Konsequenzen.

### **3.7. MRT**

**Empfehlung 9:** Bei unklarer klinischer Befundlage und Hinweisen für eine Rückenmarkserkrankung (z. B. Blasenfunktionsstörung schon zu Beginn der Erkrankung, motorische oder sensible Querschnittsymptomatik) oder Gehirnerkrankung (Bewusstseinsstörungen, Zeichen einer Spastik) soll eine Magnetresonanztomographie (MRT) von Gehirn und Rückenmark ohne und ggf. auch mit Verstärkung durch ein Kontrastmittel durchgeführt werden (Starke Empfehlung (††), Konsens).

**Kommentar:** Die Untersuchung ist in erster Linie aufgrund gravierender Differentialdiagnosen notwendig, die unter Umständen akut ein anderes therapeutisches Handeln als bei GBS erfordern (z.B. Rückenmarks-Blutung oder Abszess, Rückenmarkentzündung, Tumoren). Bei ansonsten unklaren Befunden kann das kontrastverstärkte Wirbelsäulen- MRT aber bei verstärkter Kontrastaufnahme der Nervenwurzeln mit gewissen Vorbehalten auch zur Stützung der Diagnose GBS genutzt werden.

### **3.8. Schluck- und Sprechstörungen beim GBS im Kindesalter**

Aktuell liegen keine wissenschaftlichen Untersuchungen zur Bedeutung dieser Störungen bei Kindern mit GBS vor. Für Erwachsene wurde aber kürzlich beschrieben, dass die Schluckfähigkeit, die Zungenkraft sowie die Schluck-Atem-Koordination eine Vorhersage zur Beatmungspflicht des Patienten ermöglichen. Dies kann vermutlich auf das Kindesalter übertragen werden und erfordert eine systematische Beobachtung und ggfs. Untersuchung der Mund- und Schluckfunktion.

### **3.9. Untersuchungs-Skalen zur Beschreibung der Behinderung im Verlauf**

**Empfehlung 10:** Zur Verlaufsdocumentation des GBS sollten auch in der Routineversorgung zuverlässige, den Krankheitsverlauf abbildende Untersuchungs-Skalen eingesetzt werden (Empfehlung (†), starker Konsens).

**Kommentar:** Der Einsatz zuverlässiger Untersuchungs-Instrumente ist bei wissenschaftlichen Untersuchungen zwingend. In der Routineversorgung ermöglicht die objektive Darstellung des klinischen Verlaufs anhand einer überprüften und veränderungs-empfindlichen Untersuchungs-Skala die frühzeitige Erkennung von Komplikationen, Verlaufsschwankungen und Verschlechterung und erleichtert hiermit therapeutische Entscheidungen. Es gibt mehrere klinische Skalen, die zur Beschreibung von Beeinträchtigung und Aktivität und Teilhabe bei Erkrankungsbeginn, auf dem Höhepunkt und im Erholungsverlauf des GBS eingesetzt werden. Von diesen ist hier nur eine spezielle Skala für das GBS dargestellt:

***GBS-Beeinträchtigungs-Skala (GBS disability scale, Hughes und Cornblath 2005)***

0 gesund

1 geringe Symptome oder Befunde der Neuropathie; ist aber in der Lage, manuell zu arbeiten und zu Rennen

2 kann ohne Stock 5 m weit über eine freie Fläche gehen, ist aber nicht in der Lage, manuell zu arbeiten oder zu rennen.

3 kann mit Stock, Orthese oder Unterstützung 5 m weit über eine freie Fläche gehen

4 an Bett oder Rollstuhl gebunden

5 benötigt maschinelle Beatmung (für beliebige Zeiträume tagsüber oder nachts)

6 verstorben

## 4. Empfehlungen zur Therapie

Die Empfehlungen zur Therapie stützen sich für das Erwachsenenalter in den entscheidenden Punkten vielfach auf sehr gut durchgeführte und wenig fehleranfällige Studien. Für das GBS im Kindesalter finden sich hingegen aufgrund der Seltenheit der Erkrankung durchweg weniger hochwertige Studien und nur wenige mit adäquaten Vergleichsgruppen, die aber im Resultat alle ähnliche Ergebnisse wie bei Erwachsenen zeigten. Unsere Empfehlungen stützen sich deshalb wesentlich auch auf Studien, die bei Erwachsenen durchgeführt worden sind.

### 4.1. Antibiotische Behandlung

- **Empfehlung 11:** Eine antibiotische Behandlung kann im begründeten Einzelfall zur Therapie einer evtl. auslösenden Krankheit durchgeführt werden (Empfehlung offen ( $\leftrightarrow$ ), starker Konsens).

**Kommentar:** Eine ursächliche Behandlung ist nicht möglich; auch beim Nachweis prinzipiell behandelbarer auslösender Erreger (Mycoplasmen, Borrelien, Herpesviren etc.) ist unklar, ob eine antibiotische oder antivirale Behandlung den immunologischen Krankheitsprozess positiv beeinflussen kann.

### 4.2. Unterstützende Behandlung

Die unterstützende, symptomatische Behandlung der Krankheitserscheinungen des GBS und möglicher Komplikationen ist in der akuten Krankheitsphase und in schweren Fällen von erheblicher Bedeutung, stützt sich jedoch selbst für Erwachsene und so auch für Kinder meist nur auf Veröffentlichungen mit schwacher Beweiskraft.

**Empfehlung 12:** Bei Kindern/Jugendlichen ab der Pubertät soll bei Bettlägerigkeit eine medikamentöse Thromboseprophylaxe erfolgen, eventuell ergänzt durch Kompressionsstrümpfe und/oder Physiotherapie (Starke Empfehlung ( $\hat{\wedge}\hat{\wedge}$ ), starker Konsens).

**Kommentar:** Bei langer Bettlägerigkeit unbeweglicher Patienten ist andernfalls mit tiefen Beinvenenthrombosen und evtl. Lungenembolien zu rechnen.

**Empfehlung 13:** Bei Kindern und Jugendlichen mit GBS soll in der Akutphase und auch nach Verlassen der Intensivstation eine systematische Überwachung von Atmung und Herz-Kreislauf-Funktion mit geeigneten Maßnahmen durchgeführt werden (Starke Empfehlung (↑↑), starker Konsens).

**Kommentar:** Beim GBS des Kindes- und Jugendalters werden 15-25% der Patienten beatmungspflichtig. Auch bei Kindern ist mit einem Atemversagen vor allem dann zu rechnen, wenn die Verschlechterung der Lähmungen rasch erfolgt und obere Extremitäten und Hirnnerven mit betroffen sind.

**Empfehlung 14:** Bei Kindern und Jugendlichen mit GBS soll eine mechanische Beatmung bereits bei den ersten Zeichen einer Erschöpfung der Atemmuskeln und vor dem klinischen Atemversagen begonnen werden. Eine Intubation (Einlage eines Schlauches in Kehlkopf und Luftröhre) soll auch bei einer Schluckstörung mit Einatmen von Speichel und fehlendem oder unzureichendem Hustenstoß durchgeführt werden (Starke Empfehlung (↑↑), starker Konsens).

**Empfehlung 15:** Ein Luftröhrenschnitt mit passender Kanülenversorgung (Tracheostomie) sollte erwogen werden, wenn nach 1-2 Wochen noch keine Besserung der Atemfunktion und/oder des Abhustens der Sekrete abzusehen ist (Empfehlung (↑), starker Konsens)

**Kommentar:** Trotz der Größe des Eingriffes erleichtert das Tracheostoma die Beatmung und erlaubt es, Beruhigungsmittel zu reduzieren und bei korrekter Wahl der Kanüle die Kommunikationsfähigkeit des Patienten wiederherzustellen.

**Empfehlung 16:** Wegen der Möglichkeit einer vegetativen Regulationsstörung mit Bluthochdruck und Herzrasen soll in der Akutphase und auch nach dem Verlassen der Intensivstation eine regelmäßige Überwachung von Blutdruck und Herzfrequenz mit angemessenen Methoden erfolgen (Starke Empfehlung (↑↑), starker Konsens).

**Kommentar:** Eine Beteiligung von Nerven, die innere Organe steuern mit Regulationsstörung von Blase/Mastdarm und eingeschränkter Reaktion der Herzfrequenz auf innere und äußere Reize ist bei der Hälfte der Kinder mit GBS beschrieben worden. Auch krisenhaft auftretender Bluthochdruck (Herzinsuffizienz!) und Herzrasen mit Rhythmusstörungen stellen unter Umständen eine Lebensbedrohung dar.

**Empfehlung 17:** Unangenehme Gefühlsstörungen und Schmerzen sollen neben adäquat dosierten klassischen Schmerzmitteln (Ibuprofen, Paracetamol, Novaminsulfat) mit Antiepileptika wie Carbamazepin oder Gabapentin/Pregabalin und evtl. Antidepressiva behandelt werden (Starke Empfehlung (↑↑), starker Konsens).

**Kommentar:** Nervenschmerzen gehören auch bei Kindern zu den häufigsten (bis zu 70%) und bei einem Teil der Patienten frühesten Symptomen des GBS. Opiat-ähnliche Medikamente müssen wegen ihrer Nebenwirkungen an Blase und Darm mit Vorsicht eingesetzt werden. Beim Einsatz von Antiepileptika und Antidepressiva ist ggfs. deren Wirkung auf die vegetative Regulation, auch mit Auswirkungen auf Rhythmusstörungen des Herzens zu beachten!

**Empfehlung 18:** Physiotherapie (Krankengymnastik mit Lagerung, Atemtherapie, Durchbewegen) sollte auch in der Akutphase durchgeführt werden (Empfehlung (↑), starker Konsens).

**Empfehlung 19:** Bei hochgradiger Funktionseinschränkung, weitgehender Lähmung und Beatmungspflicht soll eine angemessene psychologische Führung und ggfs. medikamentöse Beruhigung des Patienten wie auch eine regelmäßige Beratung der Familie veranlasst werden (Starke Empfehlung (↑↑), starker Konsens).

**Kommentar:** Für das Kindesalter liegen zur psychischen Belastung in der Akutphase nur Einzelfallbeschreibungen vor. Eine hohe Zahl unterschiedlicher emotionaler und psychischer Probleme auch nach sehr langer Zeit belegen aber auch hier die große Bedeutung des klinisch sicher oft übersehenen Problems.

**Empfehlung 20:** Im ersten Jahr nach GBS sollte nach individueller Nutzen-Risiko-Abwägung auf Impfungen verzichtet werden. Impfungen, die im Vorfeld der GBS-Diagnose verabreicht worden waren, sollten später nur nach besonders sorgfältiger Abwägung von Nutzen und Risiko wiederholt werden (Empfehlung zum Verzicht (↓), Konsens).

**Kommentar:** Bei den sehr seltenen Patienten mit wiederholten Erkrankungen an GBS können Impfstoffe wie Infekte in unspezifischer Weise ein GBS triggern. Bei diesen Fällen ist entsprechend vorsichtig zu verfahren, die Risiken der durch die Impfung zu verhindern Infektion sind dagegen abzuwägen.

### 4.3. Medikamentöse Therapiemaßnahmen

#### 4.3.1. Allgemeine Angaben zu Therapien, die das Immunsystem modulieren

**Empfehlung 21:** Bei Kindern und Jugendlichen mit GBS, die die freie Gehfähigkeit verloren haben, soll eine Behandlung mit Maßnahmen durchgeführt werden, die die Reaktion des Immunsystems modulieren (Starke Empfehlung (↑↑), starker Konsens).

**Empfehlung 22:** Bei Kindern und Jugendlichen mit GBS, die noch frei gehfähig sind, aber bei denen die fortschreitende Krankheitsphase noch nicht abgeschlossen ist, sollte eine immunmodulierende Behandlung erfolgen (Empfehlung (↑), starker Konsens).

**Kommentar:** Unter „Immunmodulation“ versteht man eine therapeutische Maßnahme, die die Funktion des Immunsystems verändert, aber nicht wie bei der „Immunsuppression“ einfach unterdrückt. Die Wirkmechanismen sind meist allenfalls teilweise bekannt. Für das Erwachsenenalter ist die Wirksamkeit einer immunmodulierenden Behandlung mit wiederholtem Austausch des Blutplasmas (Plasmapherese, siehe 4.3.4.) oder wiederholter intravenöser Infusion von Immunglobulinen (IVIg, siehe 4.3.3.) in adäquaten Studien mit hohem wissenschaftlichem Niveau belegt und durch systematische, kritische Zusammenstellungen der Literatur wiederholt bestätigt worden. Für das Kindesalter ist die Daten- und Beweislage hingegen weiterhin schwach. Es existieren nur sehr wenige vorausgeplante, kontrollierte Studien mit kleinen Fallzahlen und geringer statistischer Aussagekraft, und bei denen zudem dem behandelnden Arzt und dem Patienten die Art der Behandlung (Studien- oder Kontrollbehandlung) nicht unbekannt war. Berichte über Patientengruppen mit zusammen mehreren 100 Kindern und Jugendlichen lassen aber vermuten, dass die Behandlungseffekte ähnlich wie bei Erwachsenen sind.

#### **4.3.2. Kortikosteroide („Kortison“)**

**Empfehlung 23:** Kortison soll beim akuten GBS des Kindes und Jugendlichen nicht eingesetzt werden (Starke Empfehlung (↓↓), starker Konsens).

**Empfehlung 24:** Wenn die Krankheitsaktivität mit anhaltendem Fortschreiten oder mehreren Rückfällen jedoch über mehr als 8 Wochen anhält, sollte Kortison oder eine andere immunmodulierende Behandlung unter der wahrscheinlichen Diagnose einer chronischen Nervenentzündung (CIDP) erwogen werden (Empfehlung (↑), starker Konsens).

#### **4.3.3. Hochdosierte intravenöse 7S-Immunglobuline (IVIg)**

**Empfehlung 25:** Bei Kindern und Jugendlichen mit schwerem GBS (Verlust der freien Gehfähigkeit) soll eine Behandlung mit intravenös infundierten Immunglobulinen (IVIg) durchgeführt werden (Starke Empfehlung (↑↑), starker Konsens).

**Empfehlung 26:** Bei Patienten, bei denen aufgrund erst kurzer verflossener Zeit seit Symptombeginn und anhaltender Zunahme der Lähmungen mit einer weiteren erheblichen Verschlechterung zu rechnen ist, sollte ebenfalls eine Behandlung mit IVIg erwogen werden (Empfehlung (↑), starker Konsens).

**Kommentar:** Die sehr stabile Datenlage zeigt, dass IVIg in einer Dosierung von 2g/kg Körpergewicht, verteilt über 4-5 Tage (Dauer der einzelnen Infusion 3-4 Stunden) den Verlauf der Erkrankung abkürzen und die Erholung beschleunigen kann (siehe auch im Abschnitt über die Plasmapherese). Die Kombination von Plasmapherese (siehe 4.3.4.) gefolgt von IVIg ergibt keinen zusätzlichen beweisbaren Nutzen, ein solcher kann aber auch nicht sicher ausgeschlossen werden. Die Nebenwirkungsrate zeigt zwischen PE und IVIg keinen deutlichen Unterschied, die PE-

Behandlung wurde aber häufiger abgebrochen. Die Einfachheit der Anwendung lässt IVIg gerade auch für die Behandlung von Kindern geeignet erscheinen. Bei Kindern und Jugendlichen berichtete **Nebenwirkungen der Therapie mit IVIg** sind Kopfschmerzen (12,8% der Infusionen), Abgeschlagenheit (5,2%), Bauchschmerzen (2,3%) und Muskelschmerzen (2,3%). Akute Nebenwirkungen wie Hautausschlag, Fieber, Asthma-artige Attacken und Thoraxschmerzen traten mit 0,3 – 0,6% seltener auf.

#### **4.3.4. Plasmapherese, Plasmaexchange (PE)**

**Empfehlung 27:** Wenn Gegenanzeigen gegen IVIg bestehen, sollte bei Kindern und Jugendlichen mit schwerem GBS eine immunmodulierende Behandlung mit Plasmapherese durchgeführt werden. Auch bei nicht ausreichender Effektivität von IVIg sollte die Plasmapherese erwogen werden (Empfehlung schwach (↑), Konsens).

**Kommentar:** Bei der Plasmapherese wird mit Hilfe eines Dialysegerätes („Blutwäsche“) in einer mehrstündigen Sitzung das Plasma (= zellfreier, flüssiger Anteil des Blutes) gegen Albuminlösung (höchster Eiweißbestandteil des Blutes) ausgetauscht. Ziel ist die Entfernung krankmachender löslicher Bestandteile, z.B. von Antikörpern. Die PE war das erste therapeutische Prinzip, für welches bei Erwachsenen mit schwerem GBS eine Wirksamkeit mit hoher wissenschaftlicher Überzeugungskraft nachgewiesen wurde. Die PE führte gegenüber einer Scheinbehandlung zu einem deutlichen Vorteil bezüglich des Einsetzens der ersten Besserung, der Dauer der Beatmung, der Besserung um 1 Grad der GBS-Skala nach 4 Wochen, der Wiedererlangung des unterstützten und freien Gehens, der Wahrscheinlichkeit der Freiheit von schweren Restsymptomen und der Erlangung einer normalen Muskelkraft nach 1 Jahr. Die angegebenen Dosierungen der PE beinhalten meist 4-5 Sitzungen mit 200-250 ml/kg KG Austauschvolumen in 7-14 Tagen. Wenige vergleichende Studien zwischen Plasmapherese und IVIg oder gegen historische Kontrollen bei Kindern führten zu ähnlichen Ergebnissen wie die Daten bei Erwachsenen.

Die PE tritt dennoch bei Kindern gegenüber der einfacher zu handhabenden und weniger belastenden Behandlung mit IVIg zurück; bei Gegenanzeigen oder Unverträglichkeit von IVIg oder mangelnder Wirksamkeit von IVIg ist ggf. eine Verlegung zur Plasmapherese in ein geeignetes pädiatrisches Zentrum zu erwägen. Eine Plasmapherese innerhalb von ein bis zwei Wochen nach vorangegangener IVIg-Behandlung ist nicht sinnvoll.

#### **4.3.5. Therapieschwierige Fälle**

**Empfehlung 28:** Bei therapieschwierigen Verläufen kann nach einigen Wochen die Behandlung mit IVIg oder PE wiederholt werden (Empfehlung offen (↔), starker Konsens).

**Kommentar:** Trotz der belegten therapeutischen Effekte von IVIg und PE sind die individuellen Erholungsverläufe sehr variabel und teilweise verzögert. 25-30% der Patienten sprechen auf die

Behandlung offenbar nicht an. Mangelnde Erholung, anhaltende Verschlechterung oder Rückfälle sind beim GBS auch im Kindesalter in drei verschiedenen Szenarien zu beobachten, die unterschiedliche therapeutische Konsequenzen nach sich ziehen:

1. Ein zunächst fortschreitender Verlauf mit nachfolgend sehr langem Stillstand ohne Erholung ist als schweres GBS zu werten, dessen optimale Behandlung zum heutigen Zeitpunkt unbekannt ist. Aktuell wird eine doppelblinde, plazebo-kontrollierte Studie zu der Frage durchgeführt, ob ein zweiter IVIg-Kurs, 1 Woche nach dem vorausgehenden in der Lage ist, bei Erwachsenen mit ungünstigen Prognosekriterien den Verlauf bei diesen Patienten positiv zu beeinflussen.
2. Eine Verschlechterung nach anfänglicher Besserung ist am wahrscheinlichsten eine sogenannte „behandlungs-abhängige Schwankung der Lähmungen“. Diese kann sich ein- oder zweimal innerhalb von 8 Wochen nach Beginn der Behandlung mit IVIg oder Plasmapherese ereignen. Da die anfängliche Besserung vermuten lässt, dass die durchgeführte Behandlung bei diesem Patienten eine Wirkung hatte, liegt es nahe, die gleiche Behandlung ein zweites oder auch drittes Mal einzusetzen.
3. Eine anhaltende kontinuierliche Verschlechterung über mehr als 2 Monate, oder eine Verschlechterung nach anfänglicher Besserung, die mehr als zweimal oder später als 8 Wochen nach Therapiebeginn auftritt, müssen an das Vorliegen einer chronischen Nervenentzündung (CIDP) denken lassen und als solche behandelt werden..

#### **4.3.6. Andere Substanzen und Behandlungsmethoden**

**Empfehlung 29:** Das Immunsystem unterdrückende (immunsupprimierende) Therapieverfahren als Alternative zur Immunmodulation mit Plasmapherese und IVIg sollten nicht eingesetzt werden (Empfehlung gegen die Maßnahme (↓), Konsens).

**Kommentar:** Begrenzte Studien mit einem immunsupprimierenden Medikament, zwei biologischen Faktoren und der chinesischen pflanzlichen Medizin Tripterygium Polyglycosid ergaben keinen Nachweis einer Wirksamkeit, lassen eine solche aber auch nicht sicher ausschließen.

### **4.4. Rehabilitation**

**Empfehlung 30:** Bei Kindern und Jugendlichen mit schwerem GBS und verzögerter Erholung soll eine interprofessionelle Rehabilitation unter Einsatz verschiedener Berufsgruppen veranlasst werden. Ziel ist es, dem Kind zu jedem Zeitpunkt der Rehabilitation und in seinem individuellen sozialen Umfeld größtmögliche und zufriedenstellende Eigenständigkeit und Teilhabe sowie die (Wieder-) Herstellung der bestmöglichen Funktionsfähigkeit zu ermöglichen (Starke Empfehlung (↑↑), starker Konsens).

**Empfehlung 31:** Die Entscheidung über eine ambulante oder stationäre Rehabilitation soll von der Schwere der Symptome und Behinderung, den Möglichkeiten des Patienten und seiner Familie und der örtlichen Verfügbarkeit angemessener Therapien abhängen (Empfehlung (↑), starker Konsens).

**Kommentar:** Kontrollierte Daten zur Rehabilitation nach GBS liegen neuerdings für Erwachsene, weiterhin jedoch nicht für das Kindes- und Jugendalter vor. Aus unserer Erfahrung empfehlen wir jedoch eine interprofessionelle Rehabilitation, bestehend aus Ergotherapie, Physiotherapie, Sprachtherapie/Logopädie je nach den individuellen Bedürfnissen. Diese sollte patientenzentriert gestaltet werden und sich an den individuellen Zielen, Bedürfnissen und der Leistungsfähigkeit des Kindes orientieren. Die Familie sowie das Umfeld des Kindes (z. B. Kindergarten oder Schule) werden zur Unterstützung miteinbezogen. Zu jedem Zeitpunkt der Rehabilitation und in seinem individuellen sozialen Umfeld sollte dem Kind die größtmögliche und zufriedenstellende Eigenständigkeit und Teilhabe sowie die (Wieder-) Herstellung der bestmöglichen Funktionsfähigkeit ermöglicht werden. Der vorübergehende oder längerfristige Einsatz von geeigneten Hilfsmitteln (z. B. Rollstuhl, Laptop, Haltegriffe an der Toilette, Griffverdickungen am Stift) kann je nach Art und Schwere der Funktionsstörungen zu einer erfolgreichen Rehabilitation beitragen.

## 5. Literatur

Zu weiterführender (meist englischsprachiger) Literatur und Evidenztabellen wird auf die Langfassung der Leitlinie verwiesen.