

## Kasuistik

Ugeskr Læger 2023;185:V11220743

# Imiteret Guillian-Barrés syndrom ved paraneoplastisk syndrom

Walentin Carl Kingstam<sup>1\*</sup>, Linnea Mimi Walsted Kristiansen<sup>2\*</sup> & Jakob Vormstrup Holbech<sup>3</sup>

1) Børne- og ungdomspsykiatri, Odense Universitetshospital, 2) Infektionsmedicinsk afdeling, Odense Universitetshospital, 3) Neurologisk Afdeling, Odense Universitetshospital

Ugeskr Læger 2023;185:V11220743

Guillain-Barrés syndrom (GBS) er en samlebetegnelse for monofasisk forløbende, immunmedieret, akut polyneuropati. Syndromet er sjældent, men kendskab til syndromet er vigtigt grundet risikoen for svære komplikationer. Symptomerne er selvlimiterende, og hvis markante udfald ses, bør der tilbydes akut behandling med plasmaferese eller immunglobulin (Ig) [1]. GBS er hyppigst udløst af infektioner, og ved GBS viser studier øget hyppighed af kræftsygdomme [2]. I denne kasuistik beskrives netop sådan et forløb hos en patient med lungekræft og paraneoplastisk udløst nerveaffektion.

### SYGEHISTORIE

En 47-årig mand, tidligere rask og tidligere ryger, havde debut af sløret syn med hurtig remission. Der opstod kraftnedsættelse og føleforstyrrelser distalt i venstre hånd med ascenderende progression, og der var en progredierende, sovende fornemmelse og kraftnedsættelse i distale digiti på højre hånd. I anamnesen blev omtalt en episode med akut diarré tre uger tidligere.

Patienten blev indlagt akut obs apopleksi, og der blev foretaget CT af cerebrum. Kranienerver II-XII blev undersøgt uden udfald. Nedsat sensibilitet sås i overekstremiteter, venstre overekstremitet var uden muskelaktivitet over skulder og albueled, der var let muskelaktivitet over håndled, og motorisk påvirkning i underekstremiteter begyndte. Der var ingen gangfunktion, og der observeredes autonom dysfunktion i form af urinretention, hvorfor der blev anlagt kateter à demeure. Der registreredes komplet arefleksi bilateralt i overekstremiteten og underekstremiteten. En elektroneurografiundersøgelse viste motorisk påvirkning af nerver i højre overekstremitet og bilateralt i underekstremitet med nedsat nerveledningshastighed, som bekræftede akut demyeliniserende polyneuropati (Figur 1). MR-skanning af cerebrum og columna spinalis viste intet abnormt, ved lumbalpunktur var der normalt leukocytniveau, *Borrelia*-antistoftest var negativ, og proteinkoncentrationen var 1,0 g/l, så der blev givet Ig 2 g/kg over fem dage. Lungefunktionen blev målt, og indledningsvist var vitalkapaciteten (VC) 3,2 l, men få timer efter sås markant forværring med dyspnø (VC = 1,55 l) og dysfagi.

**FIGUR 1** Neurofysiologisk undersøgelse af patienten i sygehistorien med nedsatte hastigheder på flere nerver svarende til klassisk demyeliniserende polyneuropati, forenelig med akut inflammatorisk demyeliniserende polyneuropati. Angivelse af følgende parametre: latens, amplitude, konduktionshastighed og forsinket latens. **A.** Nerveledningshastigheder for bevægeapparat. **B.** Nerveledningshastigheder for følesans.

A

Nerve	Latens, ms		Amplitude, mV		Konduktionshastighed, m/s		Forsinket latens, ms	
	måling	reference	måling	reference	måling	reference	måling	reference
<i>Medianus, venstre</i>								
Håndled-abductor pollicis brevis	3,43	< 3,5	15,7	> 6,5	-	-	40,3	< 30,4
Albue-håndled	10,5	-	11,5	> 6,4	25,5	> 53,8		
Axilla-albue	15,1	-	8,8	-	64,1	-		
Erbs punkt-axilla	18,8	-	2,4	- <sup>a</sup>	44,6	- <sup>a</sup>		
<i>Peroneus, venstre</i>								
Ankel-extensor digitorum brevis	4,79	< 5,5	9,7	> 3,4	-	-	64,3	< 54,8
Distal ligamentum calcaneofibulare-ankel	13,4	-	6,3	> 3,1	37,2	> 40,2		
Proksimal ligamentum calcaneofibulare-distal ligamentum calcaneofibulare	16,0	-	5,7	> 3,0	38,5	> 38,1		
<i>Tibialis, venstre</i>								
Malleolus medialis-abductor hallucis	5,63	< 5,2	18,0	> 6,9	-	-	65,4	< 55,7
Fossa poplitea-malleolus medialis	17,8	-	10,4	> 5,2	34,5	> 40,1		
<i>Ulnaris, venstre</i>								
Håndled-abductor digiti minimi	2,77	< 3,1	16,1	> 7,3	-	-	37,7	< 30,6
Under albue-håndled	7,75	-	14,2	> 7,5	48,2	> 56,7		
Over albue-under albue	10,3	-	13,3	> 7,1	39,2	> 50,0		

a) Værdien skal fortolkes i sammenhængen.

B

Nerve	Peaklatens, ms		Amplitude, µV		Konduktionshastighed, m/s	
	måling	referenceværdi	måling	referenceværdi	måling	referenceværdi
<i>Medianus, venstre</i>						
Digitus II-håndled	3,08	-	9,0	> 5,8	48,7	> 49,4
<i>Suralis, venstre</i>						
Suralis-lateral malleolus	3,03	-	13,7	> 4,9	46,2	> 45,0
<i>Ulnaris, venstre</i>						
Digitus V-håndled	2,33	-	6,9	> 3,8	49,4	> 47,3

Patienten overgik til intensivafdeling på grund af akut iltde saturation og hypotension efter tilførslen af Ig. Han rettede sig efter ilt- og væsketerapi og blev observeret i yderligere to dage på intensivafdeling med positive expiratory pressure (PEP)-fløjte og continuous positive airway pressure (CPAP). Gangfunktionen var normaliseret, og i de næstkommende dage sås igen forværring i symptomer. Plasmaferese blev opstartet med eklatant effekt, og patienten modtog igen behandling med Ig. Forløbet var atypisk for GBS med recidiverende symptomer og hurtig remission efter behandling. Der blev foretaget PET-CT, der viste malignitet.

Lungemedicinsk afdeling blev involveret, og biopsi viste metastase fra ikke-småcellet lungecancer med TNM-staging T3N0M1c. Forløbet blev tolket som et paraneoplastisk fænomen, der imiterede GBS.

Proteinkoncentrationen var nu steget til 1,29 g/l ved en ny lumbalpunktur, patienten var svagt positiv for amphiphysin- og recoverinantistof (krydsreaktion), og der var hverken oligokloni eller forhøjet IgG-indeks.

Kemoterapi i form af carboplatin/vinorelbin blev indledt samtidig med behandling af

højdosismethylprednisolon for polyneuropati (uden sikker effekt). Immunterapi blev iværksat med

pembrolizumab (seks måneders behandling), hvilket bragte patienten i en stabil fase af onkologisk sygdom med ophør af de svingende neurologiske symptomer, og Ig blev seponeret. Status var »no change« uden recidivtegn gennem to år.

## DISKUSSION

GBS diagnosticeres primært ud fra det kliniske billede med progressive og ascenderende symptomer i ekstremiteter kombineret med arefleksi, autonom dysfunktion, bulbære symptomer og respirationsbesvær. Differentialdiagnostisk udføres lumbalpunktur, og MR-skanning af columna kan være relevant. Øget proteinniveau i spinalvæsken (uden markant celleforhøjelse) og abnorm neurofysiologisk undersøgelse kan understøtte diagnosen. I denne sygehistorie imiterede det kliniske og parakliniske sygdomsbillede GBS, men forløbet med prompt behandlingsrespons og recidiv kort efter fik klinikerne til at reagere, hvorefter udløsende malignitet blev fundet og behandlet.

Der er kun enkelte rapporter, hvor patienter med forskellige typer lungekræft har udviklet GBS. Størstedelen havde småcellet lungekræft. Fælles for alle patienter var, at de udviklede hurtig og progressiv GBS, som ikke responderede varigt på standardbehandling med Ig/plasmaferese [3]. Et populationsbaseret kohortestudie har også vist, at der er en øget risiko for kræftdiagnose og -prognose efter GBS [4]. I denne sygehistorie blev der ikke fundet paraneoplastiske antistoffer, og patienten havde ikke markante neurologiske gener efter forløbet. Ved atypisk forløb og atypisk behandlingsrespons anbefales obs malign sygdom.

**Korrespondance** Linnea Mimi Walsted Kristiansen. E-mail: [linnea.kristiansen@hotmail.com](mailto:linnea.kristiansen@hotmail.com)

\*) Delt førsteforfatterskab

Antaget 7. juni 2023

Publiceret på [ugeskriftet.dk](https://ugeskriftet.dk) 7. august 2023

**Interessekonflikter** Der er anført potentielle interessekonflikter. Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på [ugeskriftet.dk](https://ugeskriftet.dk)

**Referencer** findes i artiklen publiceret på [ugeskriftet.dk](https://ugeskriftet.dk)

**Artikelreference** Ugeskr Læger 2023;185:V11220743

## SUMMARY

### Imitated Guillain-Barré syndrome in paraneoplastic syndrome

Walentin Carl Kingstam\*, Linnea Mimi Walsted Kristiansen\* & Jakob Vormstrup Holbech

\*) Shared first authorship

Ugeskr Læger 2023;185:V11220743

Guillain-Barré syndrome (GBS) is an immune mediated disease which is most commonly caused by infections. Symptoms are rapidly progressive and may include severe weakness of the extremities, bulbar weakness, autonomic dysfunction and respiratory insufficiency. In rare cases paraneoplastic syndrome may mimic GBS, which is important to know as treatment will fail unless the underlying malignancy is treated. This is a case report of paraneoplastic non-small cell lungcancer mimicking GBS with effect of the checkpoint inhibitor pembrolizumab.

## REFERENCER

1. van den Berg B, Walgaard C, Drenthen J et al. Guillain-Barré syndrome: pathogenesis, diagnosis, treatment and prognosis. *Nat Rev Neurol*. 2014;10(8):469-82.
2. Levison LS, Thomsen RW, Sindrup SH, Andersen H. Association between incident cancer and Guillain Barré syndrome development: a nationwide case-control study. *Neurology*. 2022;98(15):e1555-e1561.

3. Thapa B, Mahendraker N, Ramphul K. Paraneoplastic syndromes. StatPearls Publishing, 2023:2-3.
4. Girma B, Farkas DK, Laugesen K et al. Cancer diagnosis and prognosis after Guillain-Barré syndrome: a population-based cohort study. Clin Epidemiol. 2022;14:871-878.