

Simultan bilateral perifer facialispareser er en sjælden præsentationsform af Guillain-Barrés syndrom

Siska Frahm-Falkenberg¹, Charlotte Dornonville de la Cour² & Preben Borring Andersen¹

KASUISTIK

1) Neurologisk Afdeling, Roskilde Sygehus
2) Klinisk Neurofysiologisk Afdeling, Rigshospitalet

Ugeskr Læger
2014;176:V01140028

Bilateral simultan facialispareser er en sjældenhed. Det er beskrevet ved bl.a. borreliose, akut myeloid leukæmi, sarkoidose, hiv, japansk encefalitis, meningitis, traume, Bells pareser og Guillain-Barrés syndrom (GBS) og oftest med andre ledsagesymptomer.

SYGEHISTORIE

En 63-årig idrætslærer med type 2-diabetes, bipolar affektiv sindslidelse og en L5-prolaps med sequelae i form af venstresidig dropfod og lændesmerter henvendte sig med en femdages anamnese, der var begyndt med en mærkelig fornemmelse på indersiden af læberne og på tungen, fulgt af progredierende øjenlukkedefekt, nedsat evne til panderynken samt oplevelsen af, at tynde væsker løb ud af mundvigene. Han var ikke forudgående vaccineret, inficeret eller bidt af en flåt, men havde i ugerne op til henvendelsestidspunktet følt træthed og lændegener. Desuden rapporterede han om let sovende fornemmelser i huden i maveregionen, på indersiden af lårene og ulnart på venstre arm.

Ved objektiv undersøgelse fandtes svær bilateral perifer facialispareser, diskret dysartri, svage, men bevarede dybe senereflekser, dog manglende akillesreflekser, normal kraft i armene, helt diskret nedsat kraft proksimalt i benene samt ophævet vibrationsans til hofteniveau med normal sensibilitet for stik og berøring. Øvrig objektiv undersøgelse viste normale forhold.



TABEL 1

Spinalvæskefund ved diagnostidspunktet. Bemærk albuminocytologisk dissociation med svært forhøjet protein og nærnormalt celletal, der er typisk ved Guillain-Barrés syndrom.

	Cerebrospinalvæskefund	Normalværdi
Erythrocytter, × 10 ⁹ /l	0,0	≤ 0,1
Glukose, mmol/l	5,7	2,2-3,9
Leukocytter, × 10 ⁶ /l		
Mononukleære	12	< 3
Polynukleære	1	< 3
Total	13	< 3
Protein, g/l	3,03	0,15-0,45

En spinalvæskeundersøgelse, som blev foretaget senere samme dag, viste svært forhøjet proteinniveau samt marginalt forhøjet celletal (Tabel 1) og var negativ for *Borrelia*-immunglobulin (Ig)G + -IgM. Trykket i spinalkanal, blodprøver og ekg var normale.

På diagnosen GBS blev patienten behandlet med intravenøst givet IG (IVIg) (0,4 g/kg/dag i fem dage).

En nerveledningsundersøgelse på 13.-dagen viste spredte diskrete forandringer i underekstremiteterne, hvilket er foreneligt med en demyeliniserende polyneuropati (Tabel 2).

Symptomerne remitterede betydeligt på IVIg-behandlingen og ved udskrivelse på 15.-dagen fandtes antydningssans højresidig, perifer facialispareser, vibrationsans nedsat til malleolniveau og uændrede paræstesier.

Et halvt år senere oplevede patienten fortsat nogen træthed og udtrætningsfænomener i benene.

DISKUSSION

GBS er en akut, immunmedieret neuropati med en prævalens på 1-2/100.000 [1, 2]. Typisk ses ascenderende pareser og evt. lette sensoriske symptomer samt manglende dybe senereflekser og – hos ca. 15% – involvering af det autonome nervesystem [2]. Nadir nås typisk 2-4 uger efter debut med gradvis bedring herefter [2]. Dødeligheden rapporteres til at være ca. 5%, og ca. 20% har sværere restdeficit [1].

Paraklinisk findes der ved nerveledningsundersøgelse typisk nedsat motorisk ledningshastighed, dispersion af det motoriske potentiale og forlænget F-wave-latens. Ved spinalvæskeundersøgelse findes typisk såkaldt albuminocytologisk dissociation med forhøjet protein og normalt eller nærnormalt celletal.

Man formoder, at patofysiologien skyldes autoantistoffer mod antigener i myelinen i de perifere nerver [1] og/eller autoantistoffer, der reversibelt forårsager dysfunktion af de spændingsafhængige Na⁺-kanaler i de ranvierske knuder [2]. Hos ca. to tredjedel har der fundet en infektion eller vaccination sted i ugerne op til udbruddet af GBS [1, 2].

Behandlingen er dels monitorering og symptomatisk (både pga. mulig autonom involvering og pga. mulig inddragelse af de respiratoriske muskler), dels



TABEL 2

Fund ved nerveledningsundersøgelse på 13.-dagen.

Resultat af delundersøgelser	
N. medianus sin.	Normale sensoriske og motoriske ledningsforhold
N. ulnaris sin.	Normale sensoriske og motoriske ledningsforhold
N. tibialis dxt.	Let reduceret motorisk ledningshastighed i underben, let forlænget F-wave-latens
Dispersion af det motoriske potentiale	
Normale amplituder	
N. tibialis sin.	Marginalt reduceret motorisk ledningshastighed i underben, let forlænget F-wave-latens
Let reduceret motorisk amplitude	
N. peroneus dxt.	Marginalt reduceret motorisk ledningshastighed i underben, let forlænget F-wave-latens
Normale amplituder	
N. suralis sin.	Normale sensoriske ledningsforhold
N. suralis dxt.	Normale sensoriske ledningsforhold

immunmodulerende i form af enten IVIg eller evt. plasmaferese [1, 2].

Der findes en række forskellige varianter af GBS. På trods af at n. facialis er involveret i ca. 50% af GBS-tilfældene, er det overordentligt sjældent at se bilateral perifer facialisparesse som isoleret debut-symptom. Først *Ropper* og senere *Susuki et al* har dog omtalt fire hhv. 22 patienter med en sjælden variant af GBS, som de foreslår betegnes *facial diplegia and paraesthesias*, som er karakteriseret ved bilateral facialisparesse oftest forudgået af parastæsier i underextremiteterne, men uden prominente pareser [3, 4]. Herudover har vi fundet enkelte kasuistikker på verdensplan, hvor lignende syndromer er beskrevet [5].

Sygehistorien omhandler så vidt vides det første beskrevne danske tilfælde af denne ekstremt sjældne GBS-variant.

Differentialdiagnostisk overvejedes klinisk primært neuroborreliose, hvor man almindeligvis ville forvente langt højere leucocytal i spinalvæsken, og sarkoidose, som er vanskelig at afvise, men mindre sandsynlig, idet patienten ikke havde andre tegn herpå, og fordi man ikke ville forvente at finde påvirket nerveledningshastighed. Ved neurosarkoidose med kranienervinvolvering ses endvidere sjældent simultan bilateral facialisinvolvering.

Monosymptomatisk bilateral facialisparesse bør udredes mhp. afklaring af GBS, idet tidlig behandling formodentlig bedrer prognosen.

SUMMARY

Siska Frahm-Falkenberg, Charlotte Dornonville de la Cour & Preben Borring Andersen:

Simultaneous bilateral peripheral facial paralysis is a rare variant of Guillain-Barré syndrome

Ugeskr Læger 2014;176:V01140028

This case report describes a 63-year-old male presenting with five days progressing bilateral peripheral facial paralysis and mild sensory symptoms. Cerebrospinal fluid showed albuminocytological dissociation. Nerve conduction studies showed slightly reduced conduction velocity, slightly prolonged F-wave latency and temporal dispersion. Following treatment with IV immunoglobulin (0.4 g/kg/day for five consecutive days) recovery was prominent, though incomplete. This is believed to be the first described case in Denmark of the very rare variant of Guillain-Barré syndrome termed "facial diplegia and paraesthesias".

KORRESPONDANCE: Siska Frahm-Falkenberg, Neurologisk Afdeling, Glostrup Hospital, Ndr. Ringvej 57, 2600 Glostrup.
E-mail: siska.frahm-falkenberg.01@regionh.dk

ANTAGET: 14. maj 2014

PUBLICERET PÅ UGESKRIFTET.DK: 1. september 2014

INTERESSEKONFLIKTER: Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på Ugeskriftet.dk

LITTERATUR

1. Yuki N, Hartung HP. Guillain-Barré syndrome. *N Engl J Med* 2012;366:2294-304.
2. Vucic S, Kiernan MC, Cornblath DR. Guillain-Barré syndrome: an update. *J Clin Neurosci* 2009;16:733-41.
3. Ropper AH. Further regional variants of acute immune polyneuropathy. *Arch Neurol* 1994;51:671-5.
4. Susuki K, Koga M, Hirata K et al. A Guillain-Barré syndrome variant with prominent facial diplegia. *J Neurol* 2009;256:1899-905.
5. Narayanan RP, James N, Ramachandran K et al. Guillain-Barré syndrome presenting with bilateral facial nerve paralysis: a case report. *Cases J* 2008;1:379.