

## Kasuistik

Ugeskr Læger 2022;184:V05220339

# Miller Fishers syndrom

Amalie Muus Andreasen & Ana Guzmán-Martín

Hjerne- og Nervesygdomme, Sygehus Lillebælt, Kolding Sygehus

Ugeskr Læger 2022;184:V05220339

Guillain-Barrés syndrom (GBS) omfatter flere typer af akutte/subakutte immunmedierede polyneuropatier, hvis ætiologi menes at være et autoimmunt respons på en forudgående viral infektion [1]. Miller Fishers syndrom (MFS) er en sjælden variant af GBS og er karakteriseret ved triaden oftalmoplegi, ataksi og arefleksi og er i mindre grad forbundet med kraftnedsættelse, som ellers ofte ses ved GBS [1].

MFS forekommer i 5-10% af tilfældene af GBS i Europa, hvor incidensen af GBS er 1-2 pr. 100.000 pr. år [2]. Prognosen afhænger af sværhedsgraden af klinikken samt tiden til påbegyndt behandling. De fleste patienter oplever markant bedring efter 2-4 uger, og de færreste har sequelae efter seks måneder [3].

### Sygehistorie

En 48-årig tidligere rask kvinde blev henvist til neurologisk vurdering på grund af et døgn med dobbeltsyn, hovedpine, svimmelhed/balanceproblemer og føleforstyrrelser i hele kroppen. Ved den primære vurdering fandt man bilateral abducensparese, hæshed, let ataksi i begge arme samt usikker stand- og gangfunktion, men derudover var patienten neurologisk intakt.

Blodprøver (inkl. leukocytaltal og CRP-niveau) var upåfaldende. CT af cerebrum med halsangiografi viste normale cerebrale forhold. Lumbalpunkturen (LP) var med normale celler, proteinindhold og tryk. Patienten havde haft en nylig øvre luftvej-infektion med feber og halssmerter. Ved revurdering senere samme dag var symptomerne progredieret til udtalt ataksi i truncus, arme og ben samt universel arefleksi. Patienten blev indlagt til observation.

Næste dag var der tilkommet flere kranienerveudfald samt begyndende pareser i ekstremiteter og nakke. Patienten blev tiltagende respiratorisk påvirket og blev overflyttet til højtspecialiseret enhed med henblik på observation og respiratorbehandling. På trods af den atypiske præsentation blev der påbegyndt behandling med immunglobulin i fem døgn på klinisk mistanke om MFS, velvidende at der manglede flere undersøgelser for at kunne konkludere den endelige diagnose. Patienten endte med at udvikle oftalmoplegi i alle retninger, bilateral ptose, bilateral perifer

facialisparese, parese i nakke og ekstremiteter med proksimal overvægt, universel ataksi og arefleksi.

Den elektrofysiologiske undersøgelse viste tegn til svær sensorisk polyneuropati, som sammenholdt med klinikken var forenelig med MFS. Blodprøver for specifikke antistoffer (anti-GQ1b-antistoffer samt supplerende gangliosidkomplekser) var negative, og der var ligeledes opåfaldende øvrige prøver i differentialdiagnostisk øjemed.

Efter ca. en måneds indlæggelse blev patienten overflyttet til neurorehabilitering og udskrevet efter samlet fire måneders genoptræning med selvstændig gangfunktion og sequelae i form af let dobbeltsyn og påvirket ansigtsmimik.

## Diskussion

Dette er en udfordrende neurologisk case, idet den drejer sig om en sjælden diagnose med en atypisk præsentation.

Initialt var der tale om en klassisk præsentation af MFS (oftalmoplegi, ataksi og arefleksi), som senere udviklede sig med ikkeklassiske kranienerveudfald og pareser i ekstremiteter/nakke. Denne udvikling kan ligne undertypen faryngeal-cervikal-brakial GBS, som også overlapper med MFS [1, 4]. Derfor er der formentligt tale om en blandet form.

Derudover var der normale niveauer af specifikke antistoffer (seronegativ) og normal LP. Klassisk MFS vil hyppigst præsentere sig med positive anti-GQb1-antistoffer (85-90% af tilfældene), ligesom der i cerebrospinalvæsken oftest vil være albumincytologidissociation (forhøjet proteinindhold uden pleocytose) som ved GBS. Proteinindholdet kan dog være normalt i den første uge fra symptomdebut [5].

Det er velkendt, at virale infektioner (influenzalignende og gastrointestinale) kan igangsætte et autoimmunt respons og i sjældne tilfælde kan resultere i GBS og endnu sjældnere MFS, hvilket formentligt også er ætiologien i denne case [1].

I differentialdiagnostisk øjemed skal man overveje botulisme samt anden patologi i hjernestammen og cerebellum såsom vaskulære læsioner og rumopfyldende processer, men også infektiøse og inflammatoriske tilstande. Derfor vil den akutte udredning være biokemiske undersøgelser, billeddiagnostik og LP for at be- eller afkræfte disse [4]. I denne case var det ikke muligt at supplere med MR-skanning af cerebrum ved indlæggelsen, hvilket initialt kunne have afkræftet flere af ovenstående differentialdiagnoser. Det er vigtigt, at man hurtigt påbegynder relevant diagnostik, observation og behandling (immunglobulin/plasmaferese), da en forsinkelse kan øge risikoen for senfølger og dermed forringe prognosen [1, 3].

**Korrespondance** *Amalie Muus Andreassen*. E-mail: [amalie.muus@hotmail.com](mailto:amalie.muus@hotmail.com)

**Antaget** 16. august 2022

**Publiceret på ugeskriftet.dk** 26. september 2022

**Interessekonflikter** ingen. Forfatternes ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på ugeskriftet.dk

**Referencer** findes i artiklen publiceret på ugeskriftet.dk

**Artikelreference** Ugeskr Læger 2022;184:V05220339

## SUMMARY

### Miller Fisher syndrome

Amalie Muus Andreasen & Ana Guzmán-Martín

Ugeskr Læger 2022;184:V05220339

This is a case report of a 48-year-old female with no medical conditions, with a one-day history of diplopia, mild headache, vertigo and generalized paraesthesia. The neurological examination revealed ophthalmoplegia, ataxia and areflexia leading to a diagnosis of Miller Fisher syndrome, a rare variant of Guillain-Barré syndrome. This highlights the importance of considering the rarer variants of Guillain-Barré syndrome in the differential diagnosis of patients who present with this triad.

## REFERENCER

1. Shahrizaila N, Lehmann HC, Kuwabara S. Guillain-Barré syndrome. *Lancet*. 2021;397(10280):1214-1228.
2. Doets AY, Verboon C, van den Berg B et al. Regional variation of Guillain-Barré syndrome. *Brain*. 2018;141(10):2866-2877.
3. Overell JR, Hsieh ST, Odaka M et al. Treatment for Fisher syndrome, Bickerstaff's brainstem encephalitis and related disorders. *Cochrane Database Syst Rev*. 2007;2007(1):CD004761.
4. Othman BA, Raabe J, Kini A, Lee AG. Update: the Miller Fisher variants of Guillain-Barré syndrome. *Curr Opin Ophthalmol*. 2019;30(6):462-466.
5. Chiba A, Kusunoki S, Obata H et al. Serum anti-GQ1b IgG antibody is associated with ophthalmoplegia in Miller Fisher syndrome and Guillain-Barré syndrome: clinical and immunohistochemical studies. *Neurology*. 1993;43(10):1911-7.