

Klinický profil, léčba a prognóza 121 případů Guillainova-Barrého syndromu u 119 nemocných prospektivně zaznamenaných v české národním registru GBS.

J.Bednařík^{1, 2}, M.Škorňa¹, J.Kuchyňka³, R.Mazanec⁴, J.Haberlová⁵, P.Otruba⁶, J.Junkerová⁷, J.Staněk⁸, T.Božovský⁹, E.Ehler¹⁰, A.Vávra¹⁰, P.Ridzoň¹¹, M.Forgáč¹², P.Vaško¹³, M.Pátá¹⁴, M.Suchý¹⁴.

¹Neurologická klinika FN Brno

²Ceitec MU

³Neurologická klinika LF UK a FN Hradec Králové

⁴Neurologická klinika 2. LF UK a FN Motol Praha

⁵Klinika dětské neurologie 2. LF UK a FN Motol Praha

⁶Neurologická klinika LF UP a FN Olomouc

⁷Neurologická klinika FN Ostrava

⁸Oddělení dětské neurologie FN Ostrava

⁹Neurologická klinika LF UK a FN Plzeň

¹⁰Neurologická klinika PKN, a.s. a FZS Univerzity Pardubice

¹¹Neurologické oddělení Thomayerovy nemocnice v Praze

¹²Neurologická klinika 1.LF UK a VFN v Praze

¹³Neurologická klinika 3.LF UK a FNKV v Praze

¹⁴Inaverz, o.p.s.



Registr AINSO

- Vychází z klinického standardu pro léčbu pacientů s autoimunitními nervosvalovými onemocněními intravenózním lidským imunoglobulinem a výměnnou plazmaferézou (AINS0)
- Neuromuskulární sekce ČNS ČLS JEP
 - s technickou podporou IBA a Software Production, s.r.o.

Registr AINSO

V současnosti zahrnuje AINSO tři dílčí registry:

- GBS (od 1.4.2012)
- MMN (1.3.2013)
- CIDP (30.4.2014)



Léčba AutoImunitních NervoSvalových Onemocnění

Úvod

Vítejte na stránce Registru pacientů s AINSO (autoimunitními nervosvalovými onemocněními) léčenými intravenózním lidským imunoglobulinem (IVIG), nebo výměnnou plazmaferézou (VPF). Tyto léčebné postupy jsou upraveny klinickým standardem, jehož dokument si [zde můžete stáhnout](#), stručný přehled doporučení je [ke stažení zde](#). Více informací o projektu naleznete na záložce [Informace o Registru](#), informace o počtu zadaných případů pak na záložce [Základní statistiky](#).

Manuál pro práci s registrem si můžete stáhnout zde: [manuál k registru AINSO](#) (verze 0.13)

Příklady práce s registrem (od zadání klienta po ukončení případu) nabízí [videomanuály](#) (dostupné pouze po přihlášení)

Pokud má vaše pracoviště zájem zapojit se do Registru AINSO, bližší informace naleznete v [Informacích o Registru](#).

Počty případů podle zapojených center



Léčba AutoImunitních
NervoSvalových Onemocnění

N=141 pacientů



Incidence Guillainova-Barrého syndromu (GBS) v 10milionové populaci obyvatel České republiky kolísá podle oficiálně dostupných údajů kolem 175 případů za rok.

V registru jsou údaje za cca 2 roky, avšak vzhledem k pomalému náběhu je zaznamenáno cca 50% případů.

78 % případů bylo přijato primárně do centra, 22 % bylo přeloženo sekundárně.

CENTRUM	Pacientů (% z celku)
FN Ostrava	40 (28.4%)
FN Brno	26 (18.4%)
Krajská nemocnice Pardubice	19 (13.5%)
FN Motol, Praha	18 (12.8%)
Thomayerova nemocnice	9 (6.4%)
FN Olomouc	9 (6.4%)
FN Plzeň	6 (4.3%)
FN Hradec Králové	6 (4.3%)
VFN Praha	6 (4.3%)
FNKV Praha	2 (1.4%)

Bylo zaznamenáno 143 případů GBS u 141 pacientů; incidence recidivy GBS je 1,41 %.

1 případ Bickerstaffovy encefalitidy (0,7 %)

Pohlaví a věk pacientů

N=141 pacientů

Pohlaví

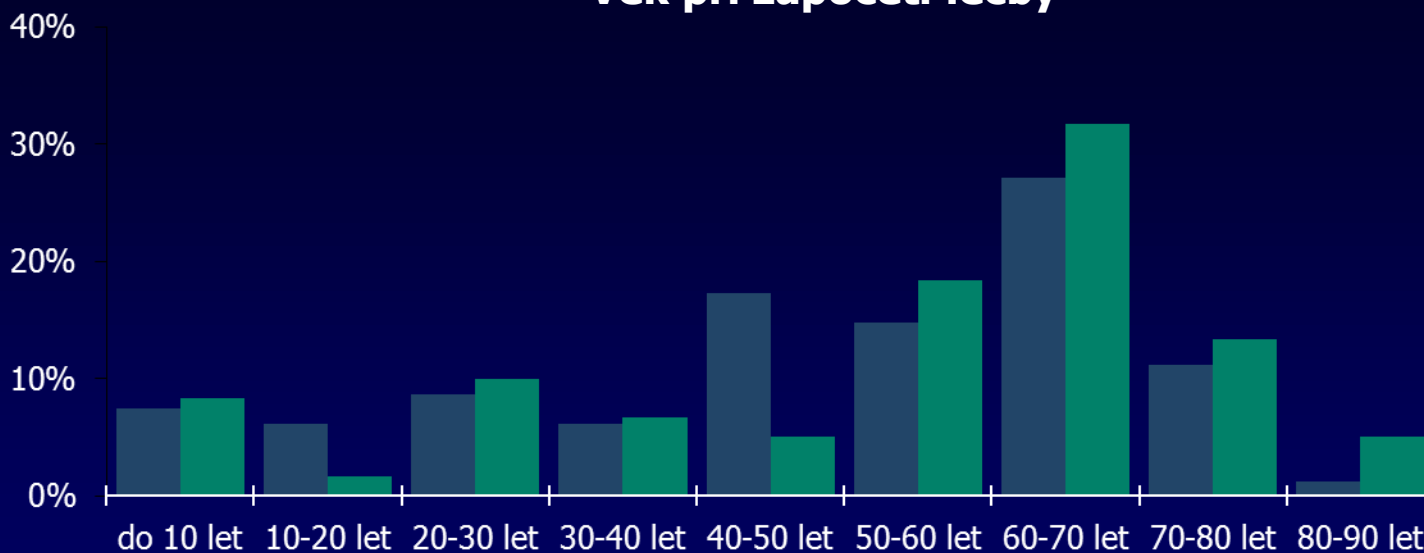


Muži (N=81)

Ženy (N=60)

Věk pacientů	Průměr (SD)	Medián (min; max)
Muži	48,7 (21,0)	54,7 (0,0; 87,9)
Ženy	52,8 (22,2)	59,7 (0,0; 83,0)
Celkem	50,4 (21,6)	57,2 (0,0; 87,9)

Věk při započetí léčby

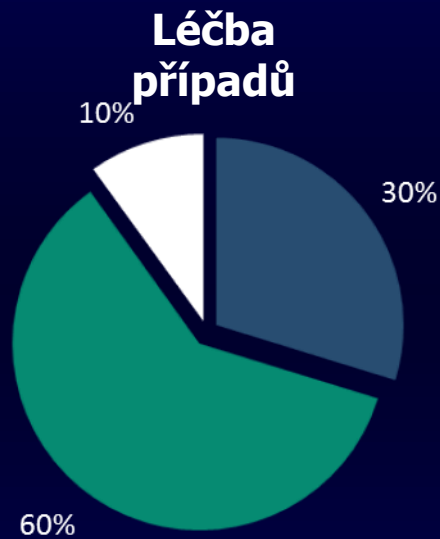


Léčebný postup



Léčba AutoImunitních
NervoSvalových Onemocnění

N=141 pacientů



IVIG (N=42)

VPF (N=86)

Ani IVIG, ani VPF
(N=15)

**128 případů
léčby**

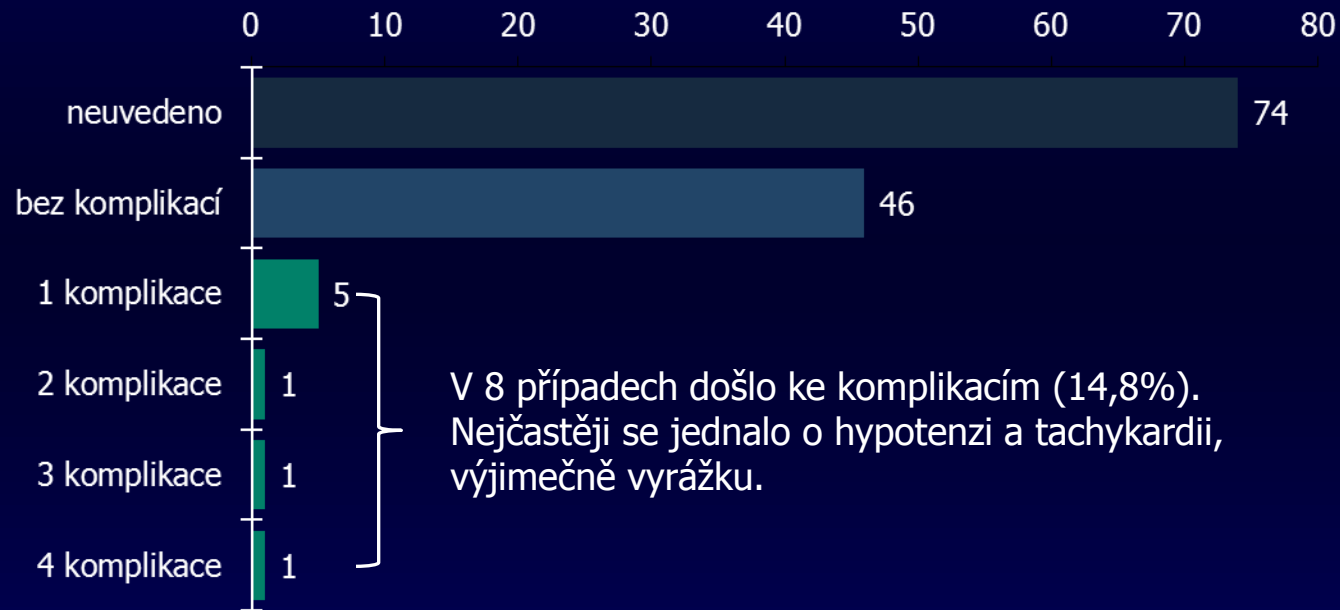
Výskyt komplikací



Léčba AutoImunitních
NervoSvalových Onemocnění

N=128 případů

Počet případů s výskytem komplikací



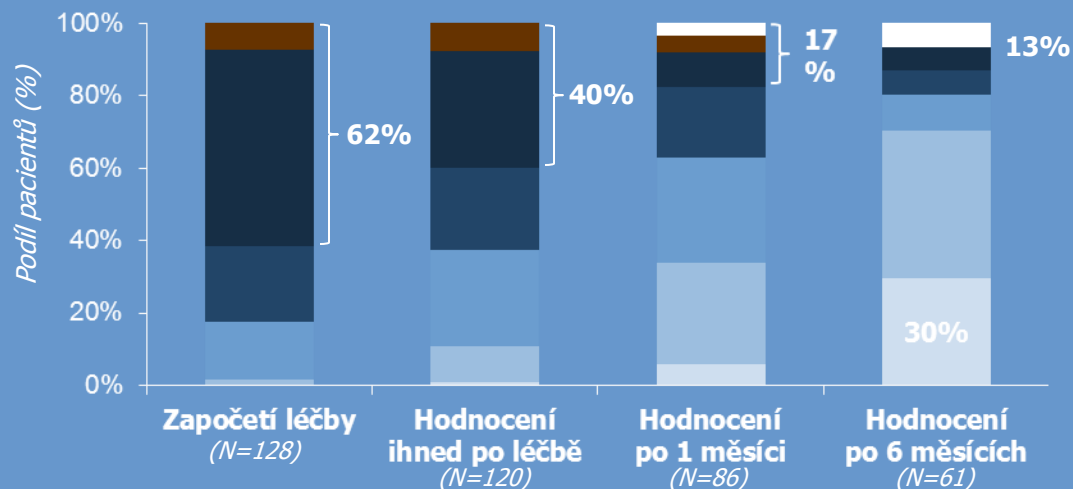
Obě metody, vývoj disability a svalové síly v čase



Léčba AutoImunitních
NervoSvalových Onemocnění

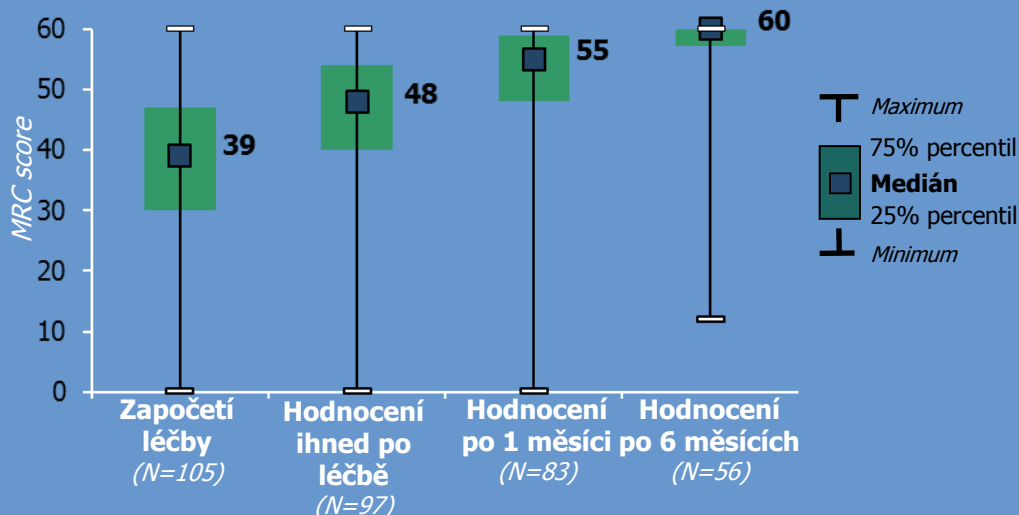
N=128 případů

GBS scale

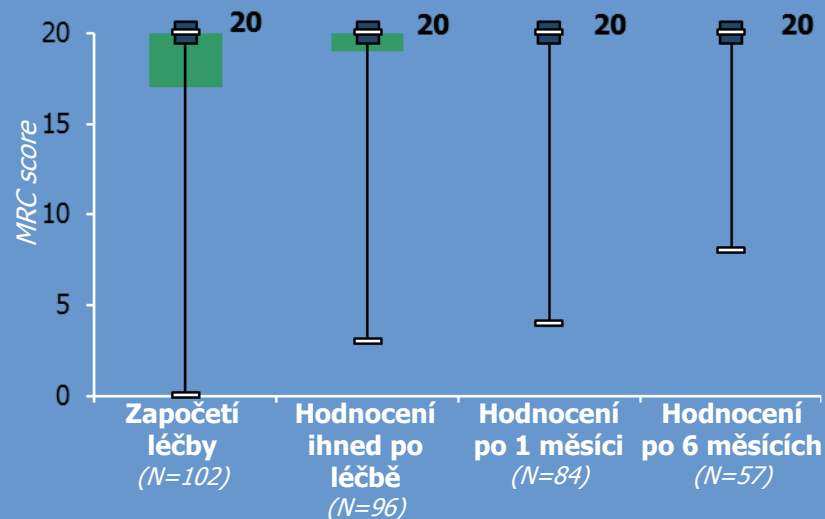


Smrt
Vyžaduje umělou ventilaci (po jakoukoliv část dne či noci)
Odkázán na sedačku či na postel
Schopen chůze s holí či pomocí (5 metrů přes volný prostor)
Schopen chůze bez hole (5 metrů přes volný prostor), není schopen manuální práce a běhu
Malé potíže či příznaky neuropatie, schopen manuální práce i schopen běžet
Zdráv

MRC score



MRC score: nervus facialis



Komentář: Po 6 měsících dochází k uzdravení dle GBS score u 30% pacientů, jejichž léčba byla zhodnocena. Výrazný je rovněž pokles podílu 3 nejzávažnějších stavů (ze 62% na 13%). U MRC score došlo k signifikantnímu zlepšení při srovnání započetí léčby a hodnocení po 6 měsících ($p < 0,001$).

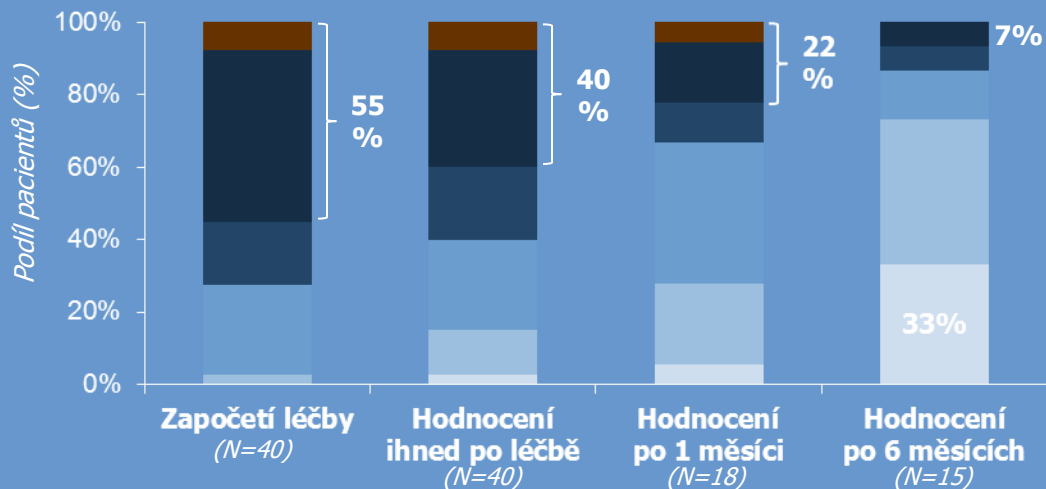
IVIG: Vývoj disability a svalové síly v čase



Léčba AutoImunitních
NervoSvalových Onemocnění

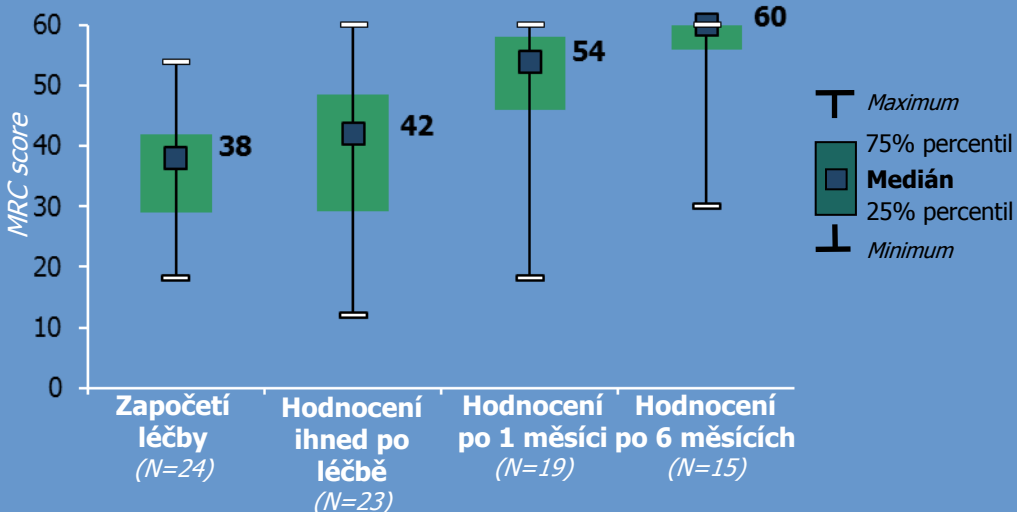
N=42 případů

GBS scale

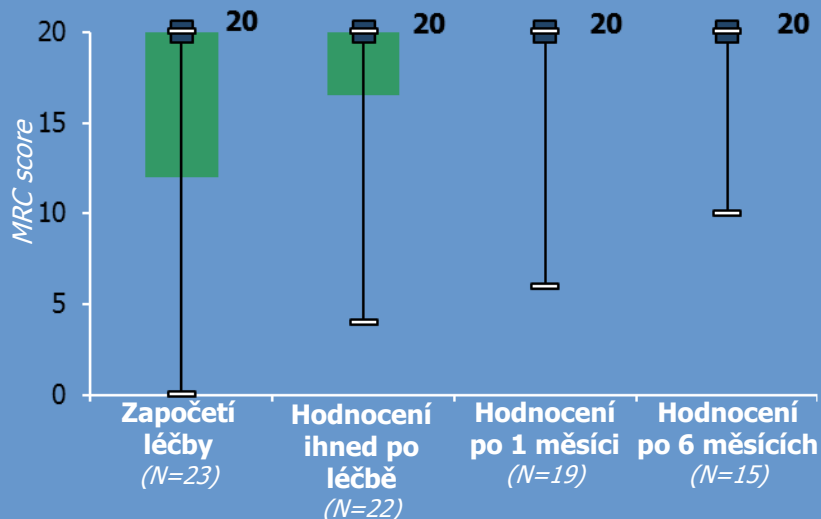


Smrt
Vyžaduje umělou ventilaci (po jakoukoliv část dne či noci)
Odkázán na sedačku či na postel
Schopen chůze s holí či pomocí (5 metrů přes volný prostor)
Schopen chůze bez hole (5 metrů přes volný prostor), není schopen manuální práce a běhu
Malé potíže či příznaky neuropatie, schopen manuální práce i schopen běžet
Zdráv

MRC score



MRC score: nervus facialis



Komentář: Výsledky jsou srovnatelné s hodnocením obou metod.

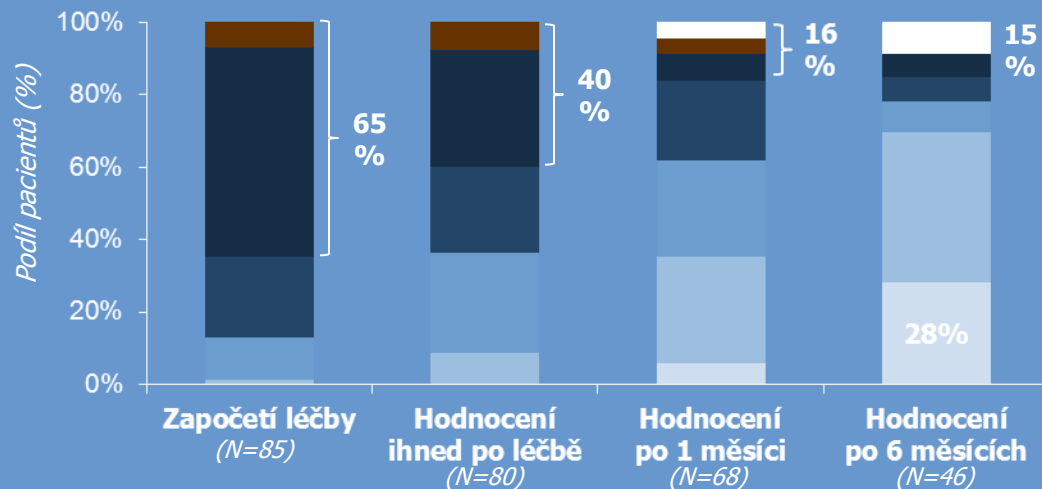
VPF: Vývoj disability a svalové síly v čase



Léčba AutoImunitních
NervoSvalových Onemocnění

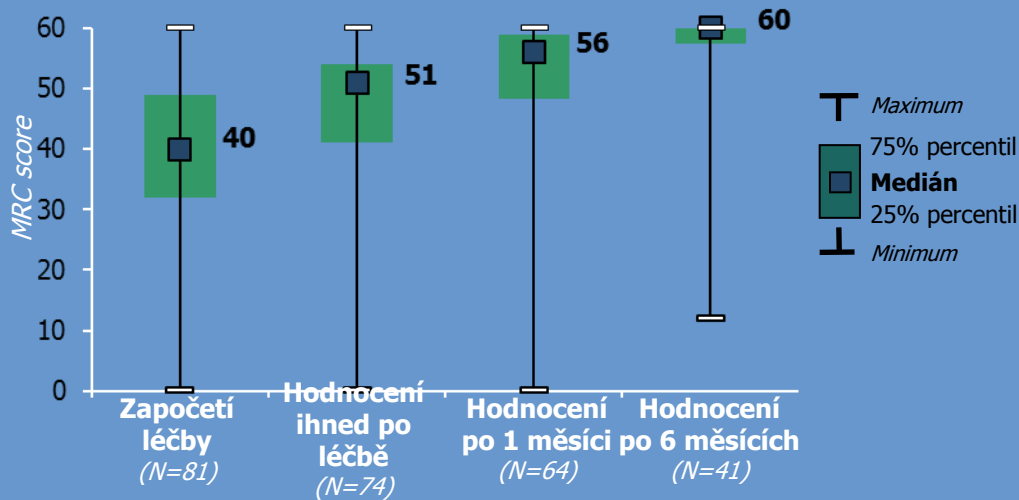
N=86 případů

GBS scale

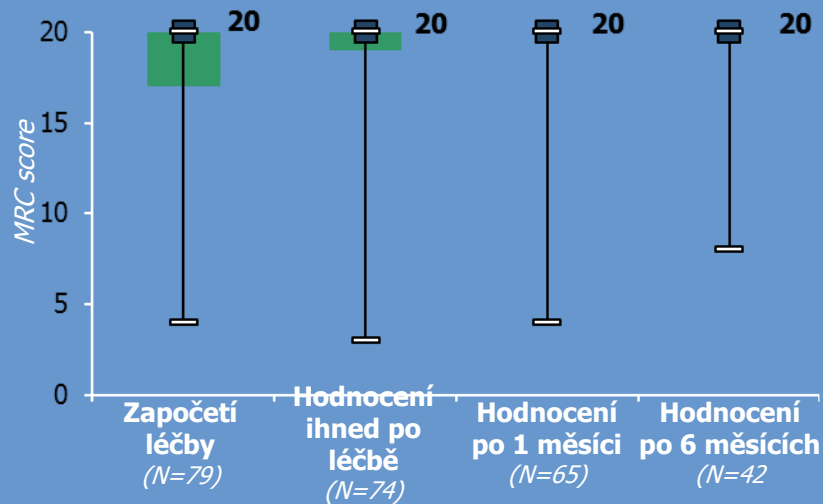


Smrt
Vyžaduje umělou ventilaci (po jakoukoliv část dne či noci)
Odkázán na sedačku či na postel
Schopen chůze s holí či pomocí (5 metrů přes volný prostor)
Schopen chůze bez hole (5 metrů přes volný prostor), není schopen manuální práce a běhu
Malé potíže či příznaky neuropatie, schopen manuální práce i schopen běžet
Zdráv

MRC score



MRC score: nervus facialis



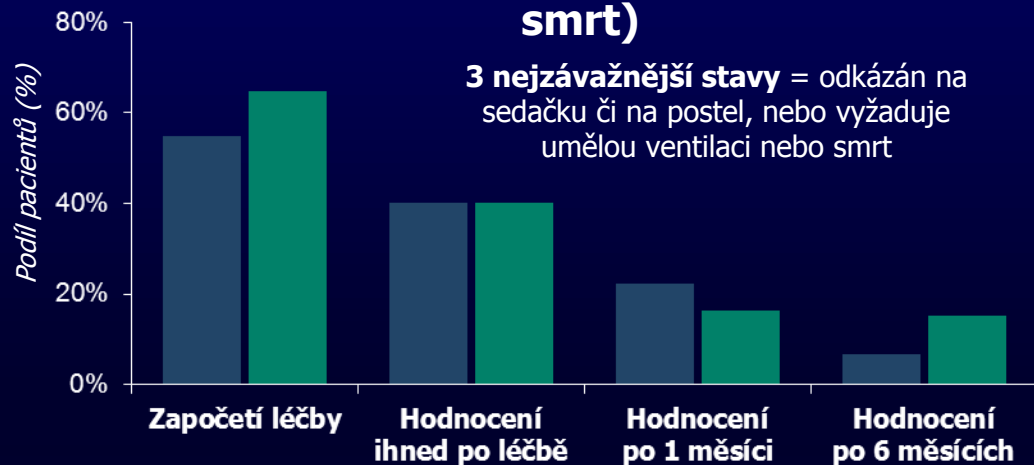
Komentář: Výsledky jsou srovnatelné s hodnocením obou metod.

Srovnání vývoje disability a svalové síly v čase: IVIG a VPF

N=128 případů

GBS scale 4-6 (immobilita, smrt)

3 nejzávažnější stavy = odkázán na sedačku či na postel, nebo vyžaduje umělou ventilaci nebo smrt



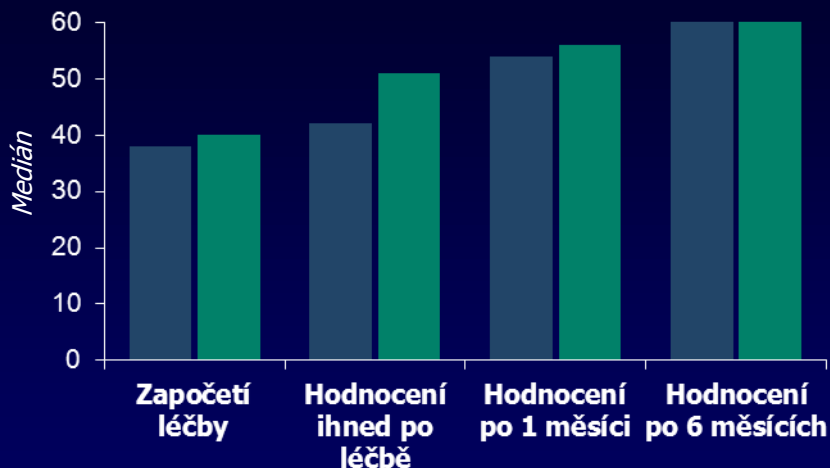
GBS scale – podíl asymptomatických pacientů po 6 měsících léčby

33% 28%

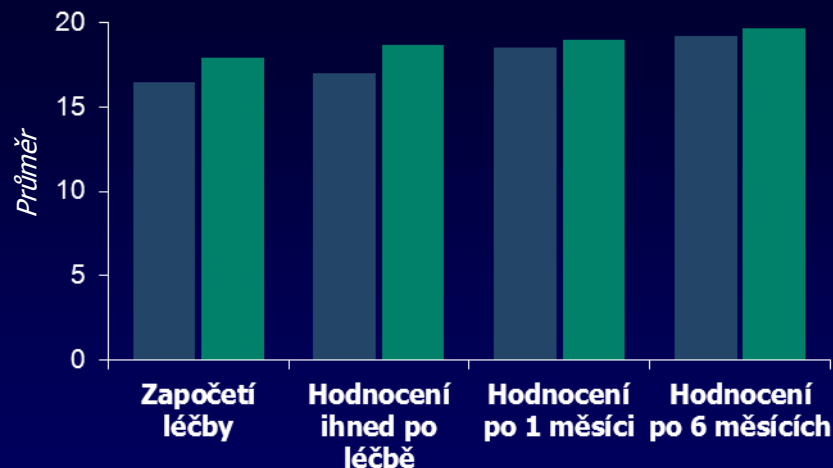
IVIG (N=15)

VPF (N=46)

MRC score



MRC MRC score: nervus facialis



Komentář: Bez ohledu na léčebný postup, po 6 měsících léčby dochází ke zlepšení všech sledovaných ukazatelů na srovnatelnou hladinu.

Vývoj disability v čase - GBS scale



N=128 případů

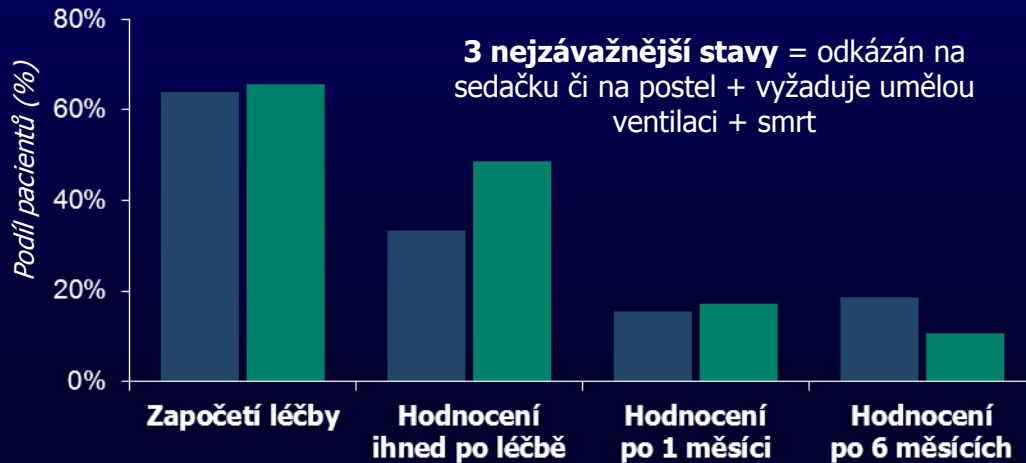
	IVIIG				VPF				Obě metody			
	Započetí léčby	Ihned po léčbě	Po 1 měsíci	Po 6 měsících	Započetí léčby	Ihned po léčbě	Po 1 měsíci	Po 6 měsících	Započetí léčby	Ihned po léčbě	Po 1 měsíci	Po 6 měsících
0: Zdráv	0	1	1	5	0	0	4	13	0	1	5	18 (29,5%)
1: Malé potíže či příznaky neuropatie, schopen manuální práce i schopen běžet	1	5	4	6	1	7	20	19	2	12	24	25
2: Schopen chůze bez hole (5 metrů přes volný prostor), není schopen manuální práce a běhu	10	10	7	2	10	22	18	4	20	32	25	6
3: Schopen chůze s holí či pomocí (5 metrů přes volný prostor)	7	8	2	1	19	19	15	3	26	27	17	4
4: Odkázán na sedačku či na postel	19	13	3	1	49	26	5	3	68	39	8	4
5: Vyžaduje umělou ventilaci (po jakoukoliv část dne či noci)	3	3	1	0	6	6	3	0	9	9	4	0
6: Smrt	0	0	0	0	0	0	3	4	0	0	3 (3,5%)	4 (6,5%)
GBS scale 4-6	22	16	4	1	55	32	11	7	77	48	15 (17,4%)	8 (13,1%)
Celkem	40	40	18	15	85	80	68	46	125	120	86	61

Srovnání vývoje disability a svalové síly v čase dle pohlaví: VPF

N=86 případů

GBS scale 4-6

3 nejzávažnější stavy = odkázán na sedačku či na postel + vyžaduje umělou ventilaci + smrt



GBS scale – podíl pacientů zdravých po 6 měsících léčby

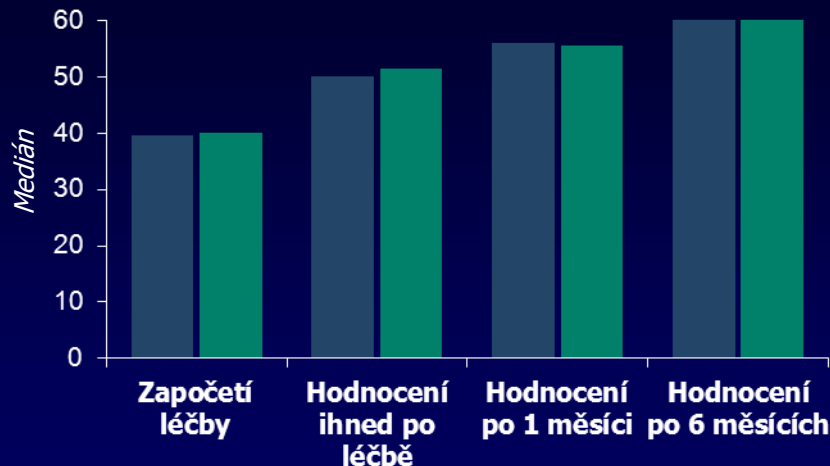
30%

26%

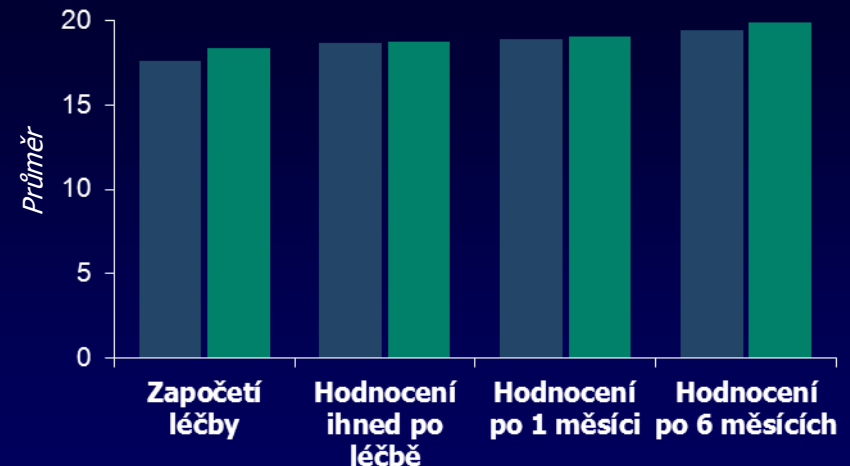
Muži (N=48)

Ženy (N=38)

MRC score

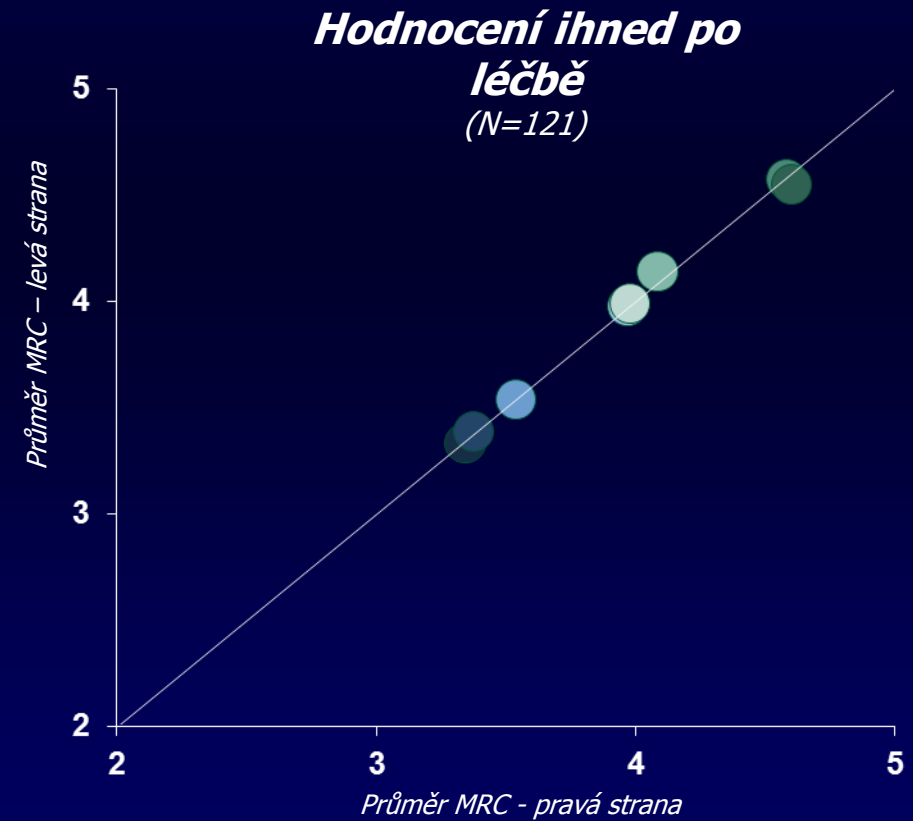
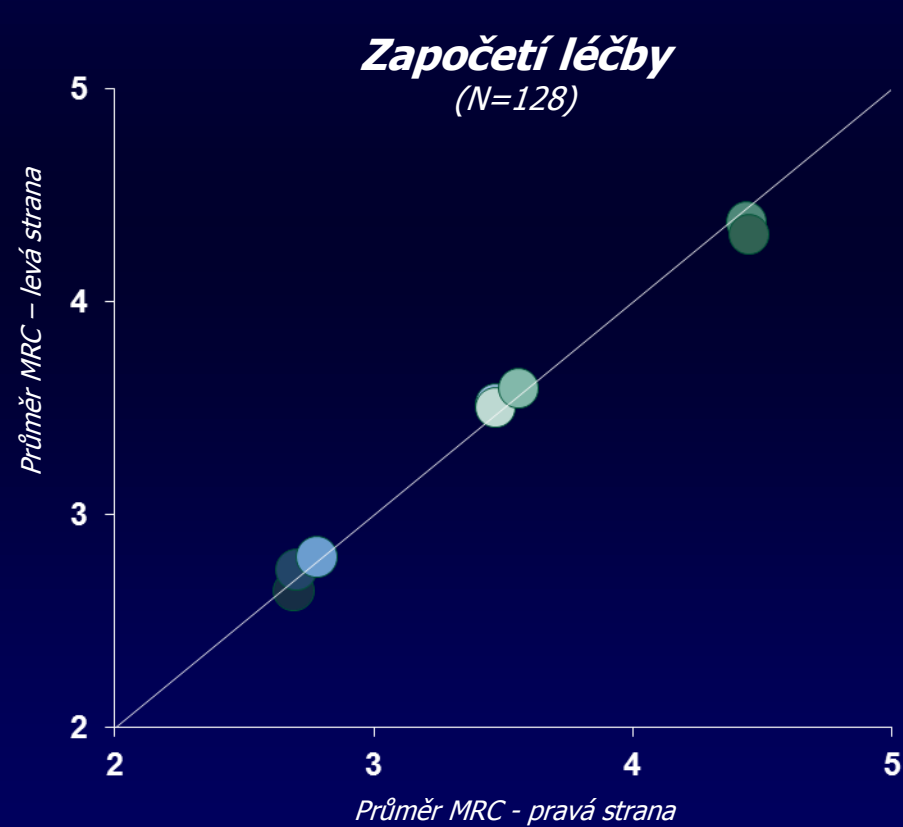
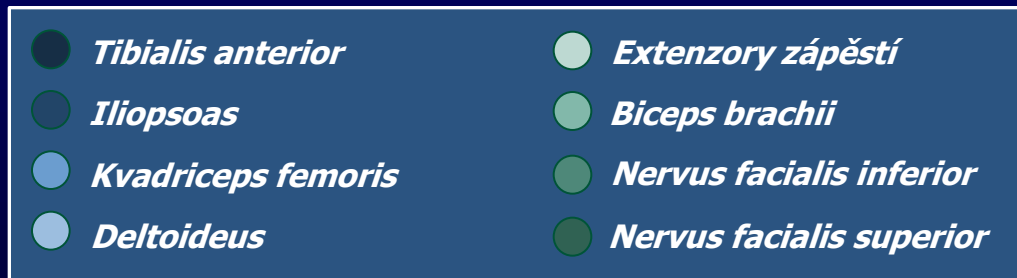


MRC MRC score: nervus facialis



Vývoj svalové síly v jednotlivých svalových skupinách

N=128 případů

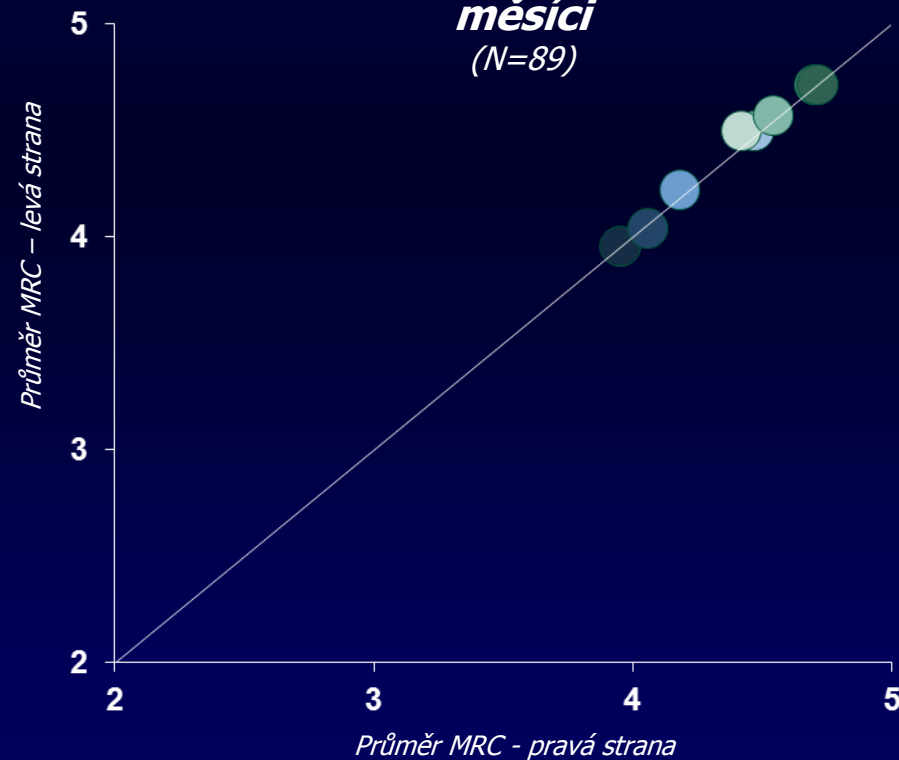


Vývoj svalové síly v jednotlivých svalových skupinách

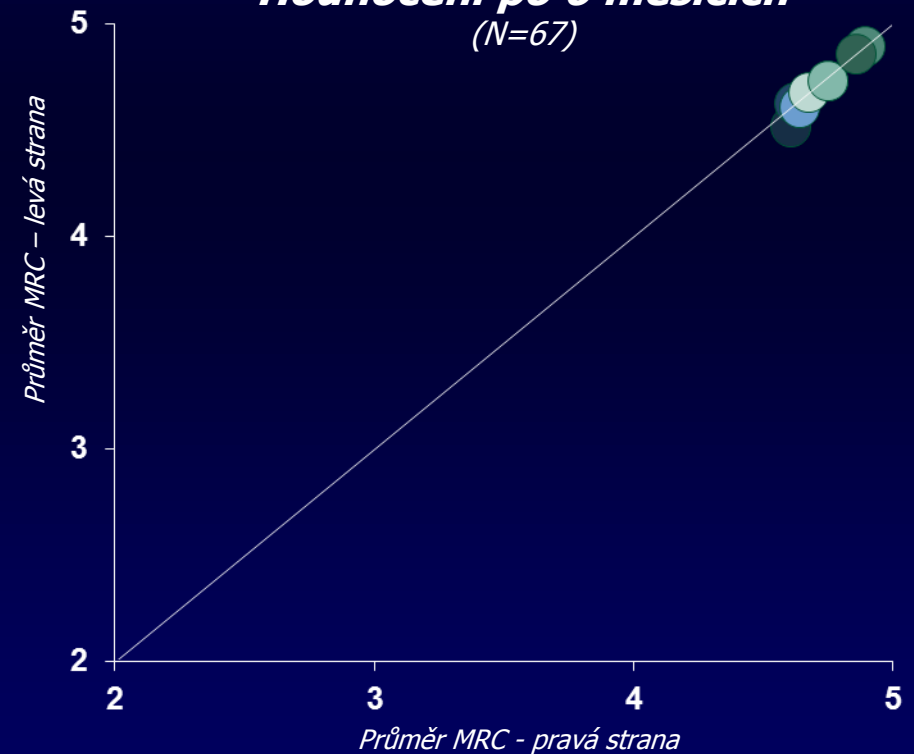
N=128 případů



**Hodnocení po 1
měsíci**
(N=89)



Hodnocení po 6 měsících
(N=67)



Komentář: Nebyly rozdíly mezi postižením prvé a levé strany.

Závěry

- Výskyt pacientů s GBS nevykazuje výrazné odchylky podle pohlaví (s mírnou převahou mužů), medián věku je 54,7 let u mužů a 59,7 let u žen.
- Převažuje použití VPF, zřejmě z ekonomických důvodů
- Nejsou statisticky významné rozdíly léčebné odpovědi u obou metod (IVIIG a VPF) ani u obou pohlaví.
- Prognóza pacientů léčených jak IVIG tak VPF je relativně příznivá: po 6 měsících dochází k uzdravení dle GBS skóre u 30 % pacientů (žádné potíže). Výrazný je rovněž pokles pacientů imobilních + zemřelých (GBS disability scale 4-6) ze 62 % na 17 % po 1 měsíci, resp. 13 % po 6 měsících.
- Mortalita 1měsíční byla 3,5% a 6měsíční 6,5% (všechny případy po VPF).

Clinical profile, treatment and outcomes of 121 Guillain-Barré syndrome episodes in 119 patients prospectively registered in the GBS National Czech Registry.

J.Bednařík, M.Škorňa, J.Kuchyňka, R.Mazanec, J.Haberlová, P.Otruba, J.Junkerová, J.Staněk, T.Božovský, E.Ehler, A.Vávra, P.Ridzoň, M.Forgáč, P.Vaško, M.Pátá, M.Suchý.

Accepted as a poster at the ICNMD Nice 2014