

Guillainův-Barrého syndrom

Hana Žandovská

Nemocnice Kyjov, p.o.

Syndrom GB

Akutní zánětlivá polyneuropatie

Polyradikuloneuritida

AIDP

Historie

První klinický popis onemocnění pochází
z roku 1855 /Landry/

Průkaz proteinové disociace v mozkomíšním
moku a typické projevy nemoci popsány v roce
1916 / Gullain, Barré, Strohl/

- Jde o multifokální zánětlivé demyelinizační postižení periferních nervů a míšních kořenů, v jehož patogenezi se uplatňují autoimunitní mechanismy.
- Poškození myelinové pochvy je zprostředkováno hlavně T buňkami. Protilátkově zprostředkovaná imunitní porucha přispívá k poruše nervových vláken. Je přítomna porucha hemato-likvorové bariéry, především v oblasti terminálního větvení a kořenů.
- Jde o nejčastější akutní, získanou, autoimunitní periferní neuropatii.

- Udávaná roční incidence velmi kolísá od 0,16 - 4,0/ 100000 obyvatel
- stoupá ve starším věku
- lehce převažuje postižení mužů nad ženami.

Mezi základní obecnou charakteristiku onemocnění patří :

- akutní začátek s rychlou progresí
- monofázický průběh
- proteinocytologická disociace v likvoru
- spontánní úprava u většiny nemocných

- Onemocnění předchází často infekce dýchacích cest, méně často gastroenteritida, někdy i jiné infekční nemoci, operace, očkování, bodnutí hmyzem....
- Infekční agens - *Campylobacter jejuni*
 - Cytomegalovirus

Začátek nemoci je charakterizován:

- rychlou progresí potíží (během několika dnů)
- symetrickou slabostí dolních končetin (převaha akrálně)
- bolestmi v zádech
- myalgiemi
- paresteziemi, dysesteziemi
- afebrilním průběhem
- postižením n. facialis
- dechovou insufiencí – těžší forma onemocnění

Formy nemoci jsou velmi variabilní

- ascendentní progrese a šíření příznaků proximálně
- descententní šíření, začínající bulbárním syndromem
- autoimunitní dysfunkce - tachykardie, arytmie, hypotenze

Objektivní neurologický nález

- areflexie
- motorický deficit
- porucha cití
- psychické poruchy
- léze CNS

Postižení lze kvantifikovat dle Hughese:

- 0 normální
- 1 malé projevy
- 2 schopen chůze 5 m bez pomoci
- 3 schopen chůze 5 m s pomocí
- 4 neschopen chůze
- 5 asistovaná ventilace
- 6 úmrtí

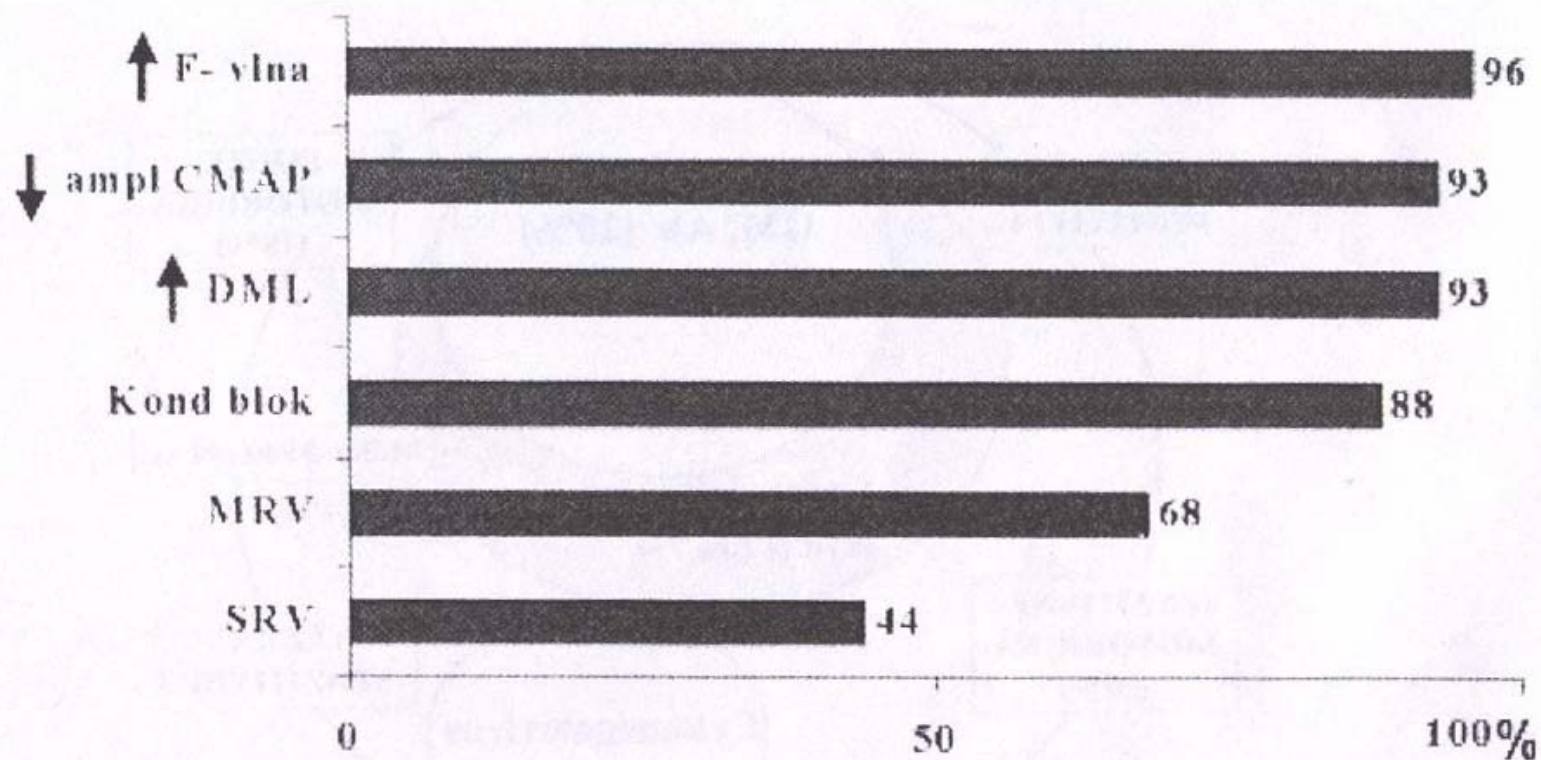
V diagnostice má dominantní roli EMG vyšetření

Především kondukční studie, které jsou senzitivní již v prvních dvou týdnech, kdy nález v likvoru může být ještě normální.

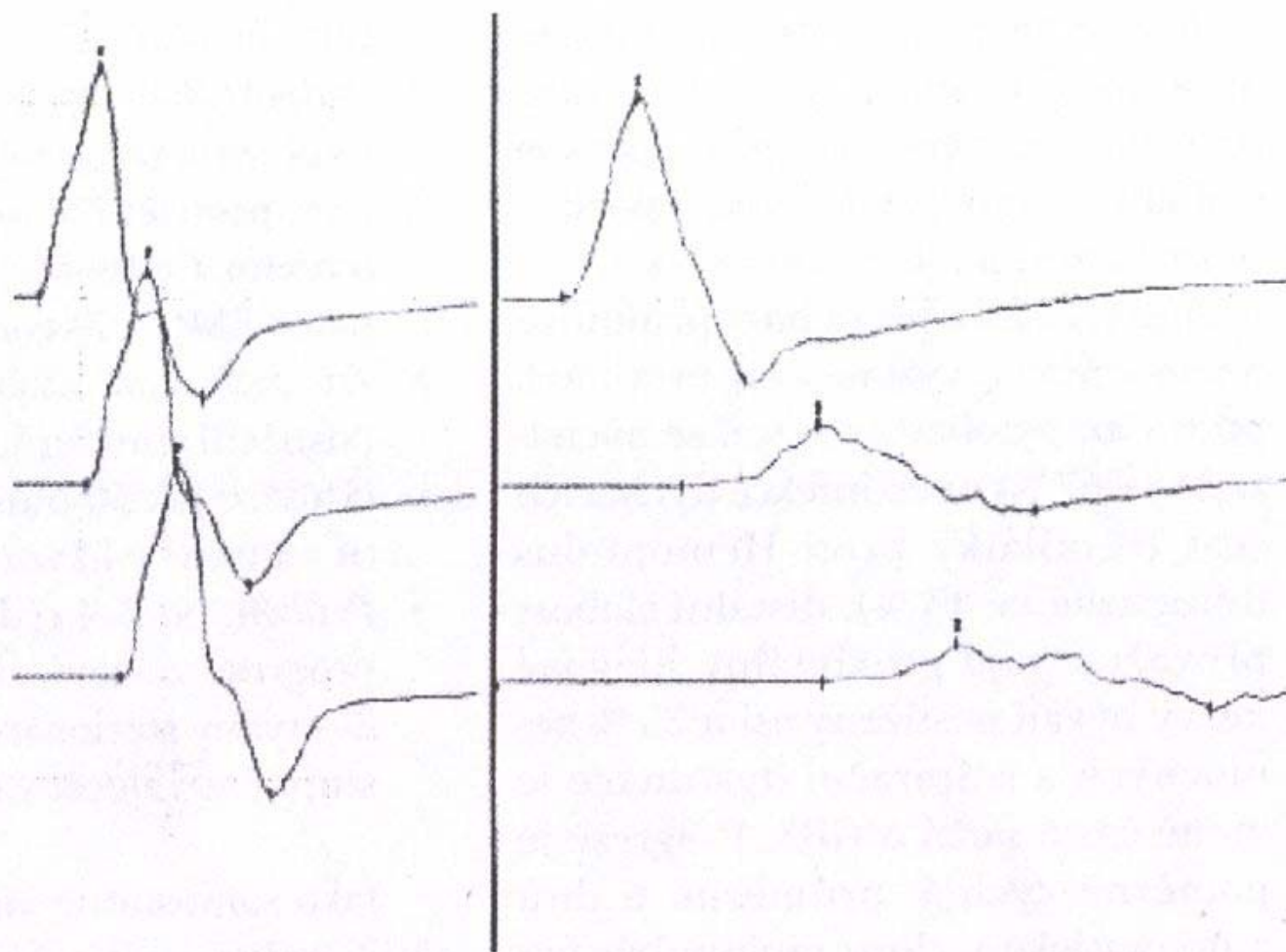
Mezi nejcitlivější parametr u demyelinizačního typu patří:

- prodloužení latence nebo nevýbavnost F odpovědi
- následují snížené amplitudy CMAP
- prodloužené distální motorické latence a známky kondukčního bloku

- v 70% se prokáže převážující demyelinizační typ
- v 25% se prokáže smíšený demyelinizační a axonální typ
- zbývající procenta pouze axonální typ



Obr. 2: Senzitivita kondukční studie v prvních dvou týdnech u AIDP. CMAP – sumační svalový akční potenciál; DML – distální motorická latence; MCV – motorická rychlost vedení; SCV – senzitivní rychlost vedení.



Obr. 4: Kondukční studie. Vlevo normální nález, CMAP stejné velikosti při stimulaci distálně i proximálně, vpravo blok vedení a časová disperze při proximální stimulaci.

Hospitalizace nemocných a monitorování

JIP

ARO

neurologické oddělení

Průběh akutní zánětlivé demyelinizační polyneuropatie

- 2-4 týdny a progresse se zastaví
- 2-4 týdny je stacionární
- postupné zlepšování

Subtypy

- polyneuritis cranialis
- Miller-Fischerův syndrom
- axonální varianty AMAN
- kraniobulbární postižení

Léčba:

Podle forem

1. symptomatická (u lehčí)
2. imunoglobulin
3. plasmaferéza
4. ošetrovatelská péče

Prognóza je příznivá,
úprava do 6 - 12 měsíců

■ mortalita 2 - 5 %



Děkuji za pozornost