



1. LÉKAŘSKÁ FAKULTA
UNIVERZITY KARLOVY V PRAZE



AMSAN forma syndromu Guillain-Barré

Tomáš Řezáč

ARK 1.LF UK Praha a TN Praha

KAZUISTIKA

I. Š., muž, 1963

- Anamnéza
- OA: akutní polyradikuloneuritida v dětství, rezidální porucha chůze a oslabení akrální na DK, více vpravo
- FA: bez trvalé medikace
- Alergie neguje

nynější onemocnění

- 3.6.2012 ráno parestézie prstů HK a posléze DK
- pocit těžkých nohou
- příznaky připomínají počátek onemocnění v dětství
- svalová síla nesnížena
- ráno přijat na Neurologii TN

- **somat. nález:**
- úzkostný, kardiopulm. stabilní
- HK: reflexy symetrické, cití i taxe norm.
- DK: areflexie, cití symetrické, síla oslabena

laboratorně

vstupní lab.:

- KO norm., bioch. CRP 11, jinak bez pozoruhodností

likvor:


- Pandy 3
- bílkovina 901,0
- glukosa 3,5
- mononukleary 2,0
- polynukleary 1,0
- erytrocyty 210

časný průběh

- diagnóza **Guillain-Barré syndromu** – klinika a likvor
- na Neurologii rychlá progrese – paréza až plegie končetin
- provedena první **plazmaferéza** večer 1.den na ARK (PE výměna 3 L z plánovaných 4 L)
- na JIP Neurologie 2.den respirační insuficience – intubace a UPV
- **přijat na ARK TN**
- dystelektáza a pneumonie vlevo dle BSK (PCR Pneumokok) – ATB (AMS)


první týden

- EMG 3.den – úplná ztráta stimulovatelnosti nervu, senzitivní vedení také nevýbavné
- vzácná **AMSAN forma polyradikuloneuritidy** (akutní motoricko senzitivní axonální neuropatie)
- **nepříznivá prognóza**
- chabá kvadruparéza s postižením hlavových nervů
- indikována imunomodulační terapie - **5 cyklů plazmaferézy**
- PE prováděny dle protokolu obden á 4.000 ml

- 
- analgosedace SUF, posilována o anxiolytika a antidepresiva, později při vědomí
 - pohyby pouze očními víčky a bulby
 - UPV po залéčení infektu nekomplikovaně, 4.den TS
 - oběh stabilní, kontrolována hypertenze
 - nutrice enterálně, 15.den PEG
 - diuresa uspokojivá


první měsíc

- 15.den kontrolní EMG bez vývoje – výraznější je motorické postižení s extrémě těžkou lézí motorických axonů, neprokázána léze sympatické části ANS
- od 18.dne druhé kolo 5 cyklů plazmaferézy
- bez vlivu na neurologický vývoj
- septický stav nejasné etiol., pozit. hemokultury
- TEE vylučuje endokarditidu
- ATB na nálezy z DC

- 
- EMG 6.týden s nadále nepříznivým nálezem AMSAN s úplným denervačním syndromem
 - klinicky se po 6 týdnech objevuje hybnost hlavy (laterálně) a naznačeně aktivní tonizace svalů v oblasti stehna vpravo (m. rectus femoris vpravo)
 - sporně i minimální dechová aktivita s triggerováním UPV vygenerováním spont. nízkého průtoku

třetí měsíc

- komplexní intenzivní péče
- UPV
- realimentace
- rehabilitace:
 - pasivní (senzitivní stimulace, elektrostimulace)
 - vertikalizace na polohovacím stole
 - cvičení v závěsech
- spolupráce s rodinou (manželka, děti)

- 
- neurologicky velmi pozvolné zlepšení
 - hybnost hlavy se zvětšujícím se rozsahem pohybu
 - aktivace svalů břišní stěny
 - zlepšení polykání
 - částečná obnova spontánní dechové aktivity – CPAP+PS
 - kvalitní ošetrovatelská péče

pátý měsíc

- dobře spolupracuje, snaží se rehabilitovat
- po čtyřech měsících krátké intervaly spont. ventilace
- **reparace periferního nervu** 0,3 – 0,6 mm/den ??
- zlepšuje se mimika obličeje, aktivně tonizuje svaly pletenců HKK, v oblasti stehna vpravo, lýtkové svaly vlevo
- polykací akt – p.o. příjem
- extrakce PMK – kontinentní (asympt. bakteriurie)
- několikadenní pobyt na spolupracujícím pracovišti

sedmý měsíc

- orgánově stabilní
 - spontánní ventilace, fonace (fenestrovaná TSK)
 - CPAP a distenze, mukolytika při opakovaných atelektázách, odkašlávání není dostatečné
 - plný p.o. příjem – extrakce PEG
 - kontinentní bez postmikčního rezidua
-
- neurol. deficit na periférii – akra plegická
 - slabě aktivace svalů předloktí a bérců
 - EMG

210 dnů



- prognóza od počátku vysoce nepříznivá
- význam dlouhodobé péče ???

desátý měsíc

- 4.1.2013 překlad na **JIP Neurologie TN**
- pozvolné zlepšování ventilace, 7.2. 2013 dekanylován
- limitovaná plicní VC – 900 / 1200 ml
- chabá kvadruparéza se zlepšováním motoriky končetin
- vertikalizován s pomocí 2 osob

- 14.3.2013 překlad do rehabilitačního ústavu v Kladrubech

osmnáctý
měsíc



Guillain-Barré syndrom

- 1859 Landry



Landry

- 1916
Guillain, Barre
Strohl



Guillain



Strohl



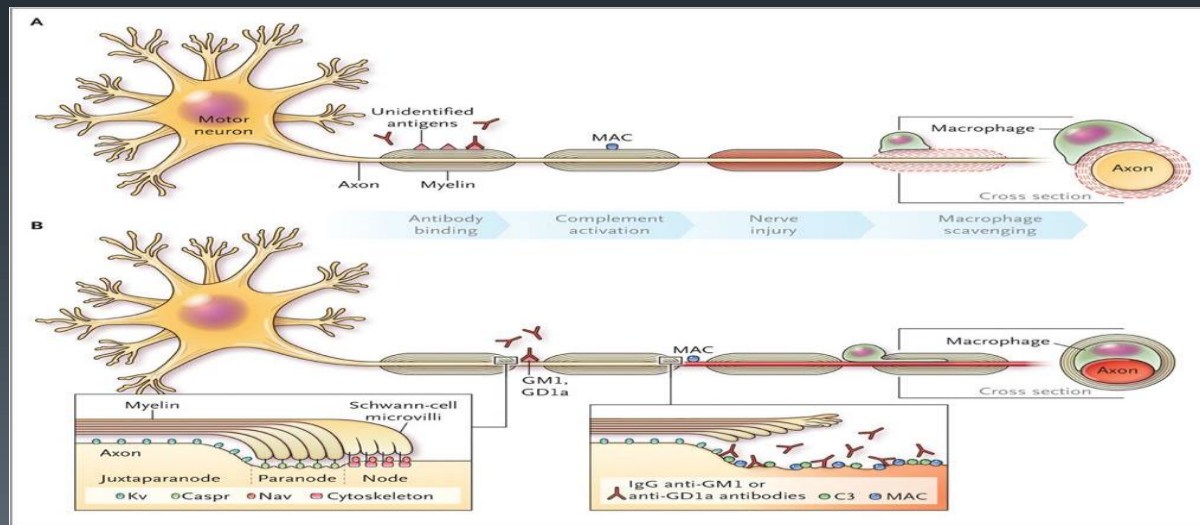
Barre

GBS

- heterogenní skupina akutních autoimunitních polyneuropatií (1991)
- AIDP – acute inflammatory demyelinating polyradiculopathy
akutní zánětlivá demyelinizační polyneuropatie
- AMAN – acute motor axonal neuropathy
akutní motorická axonální neuropatie
- AMSAN – acute motor sensory axonal neuropathy
akutní motorická a senzitivní axonální neuropatie
- MFS – Miller-Fisherův syndrom
- akutní panautonomní neuropatie

patogeneze a patofyziologie

- patologická imunitní reakce vůči perifernímu nervu
- AIDP – demyelinizace na podkladě antigangliosidových protilátek a aktivovaných T-lymfocytů
- AMAN a AMSAN – imunitní napadení gangliosidových antigenů axolemy, makrofágy napadají axolemu a dochází k axonální lézi



epidemiologie

- 1-3 případy / 100 tis. obyvatel za rok
- v Evropě 90% AIDP, jen 10% ostatní
- spouštěč – virová či bakteriální infekce
- campylobacter jejuni
- mycoplasma pneumoniae
- chřipka, hepatitida

klinické projevy

- průběh: spouštěč, progresivní fáze, fáze plató, odeznívání příznaků
- parestézie DK, obličejové
- svalová slabost DK, HK
- potíže s chůzí (Hughesovo skóre)
- snížení citlivosti a bolesti
- postižení hlavových nervů, bulbární sy.
- postižení respiračních svalů (cca 10%)
- autonomní dysfunkce (poruchy rytmu, hypertenze, poruchy motility GIT)

diagnostika

- anamnéza
- klinický nález
- elektrofyziologické vyšetření
 - zpomalení či blok vedení, prodloužení latence
 - senzorické akční potenciály pod normou u AMSAN
 - kondukční studie - známky demyelinizace
- likvorový nález
 - proteinocytologická disociace s hyperproteinorhachií ($>0,5$ g/l)
 - při normálním počtu elementů (obvykle do $10/\text{mm}^3$)

terapie

podpůrná terapie

- hospitalizace, monitorace
- prevence sek. komplikací (TEN, stresového vředu, infekce a dekubitů)
- výživa, sledování vnitřního prostředí
- analgesie (NSA, opiáty), antiepileptika
- rehabilitace
- sledování ventilace (VC, paCO₂, atelektázy, pneumonie) - UPV

specifická terapie

- těžší formy GBS (rychlá progresse, neschopnost chůze, rizikové faktory)

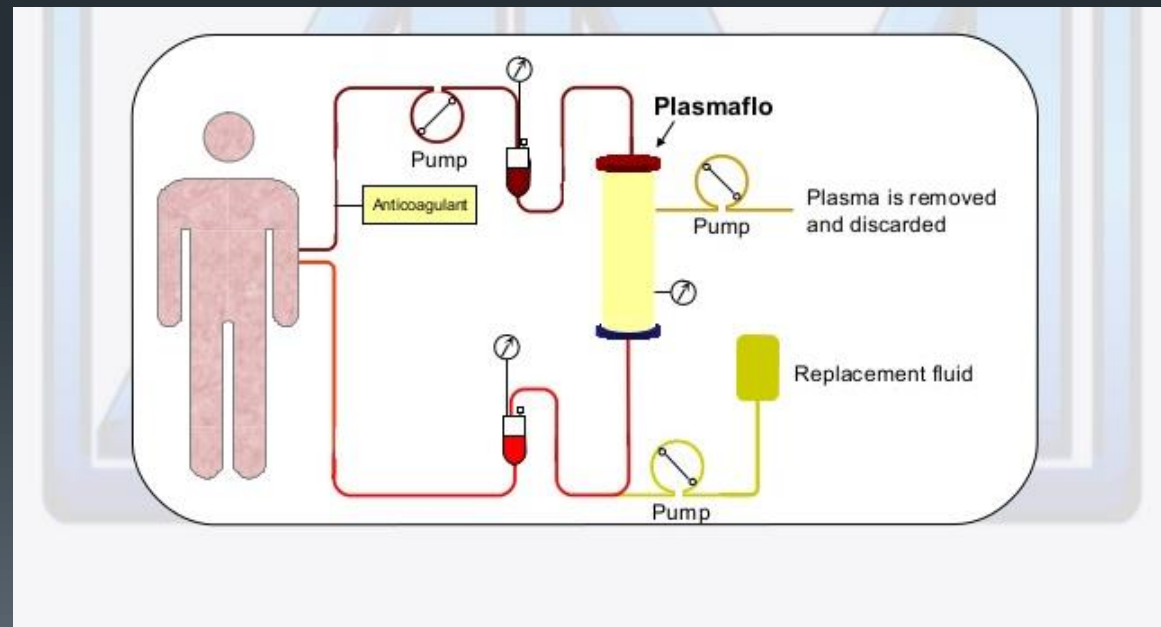
intravenosní imunoglobuliny (IVIg)


- 400 mg/kg/den
- vazba patol. protilátek
- ovlivnění IgG, receptorů makrofágů
- NÚ anafylakt. reakce, horečka, myalgie
- metoda volby u dětí

léčebná plazmaferéza

plazmaferéza

- eliminace patologických součástí plazmy (autoprotilátky, imunokomplexy)
- membránová filtrace
- plazmafiltr s otvory 0,2-0,6 mikronů
- průtok
- antikoagulace
- substituce albumin (MP)



- 
- u GBS 200-250 ml/kg ve 4-6 cyklech během 7-10 dnů
 - časnější odeznívání příznaků
 - kratší hospitalizace a doba pobytu na JIP
 - snížení počtu nemocných vyžadujících UPV
 - nejvyšší efekt v prvním týdnu onemocnění
 - u nemocných neschopných chůze až do 30 dnů od začátku příznaků
 - komplikace (katetrové infekce, poruchy koagulace odstraněním faktorů, vázané na substituční roztok)

zotavení a prognosa GBS

- mortalita 2-5%, na JIP 10-15%
- komplikace infekce a UPV
- hospitalizace minimálně 1 měsíc

- zotavení obvykle za 6-12 měsíců
- 75% bez následků
- 7-15% vážnější následky (svalová slabost končetin, senzorická ataxie, bolestivé dysestézie)
- relaps u 3-5% nemocných

AMSAN

- v Evropě vzácně, často Asie
- rychlejší progresse
- těžší neurol. deficit (kvadruplegie, respirační insuficience, protrahovaná a neúplná reparace)

Griffin JW, Li CY, Ho TW. et al. Pathology of the motor-sensory axonal Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol* 1996;39(1):17–28

- obdobný efekt imunomodulace IVIG a PE

Hiraga A, Mori M, Ogawara K. et al. Recovery patterns and long term prognosis for axonal Guillain-Barré syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2005;76(5):719–722

- lepší účinek PE

Dada MA, Kaplan AA. Plasmapheresis treatment in Guillain-Barré syndrome: potential benefit over IVIg in patients with axonal involvement. *Ther Apher Dial* 2004;8(5):409–412

imunomodulační terapie u těžkých forem ANO

Chowdhury D, Arora A. Axonal Guillain-Barré syndrome: a critical review. *Acta Neurol Scand* 2001;103(5):267–277



1. LÉKAŘSKÁ FAKULTA
UNIVERZITY KARLOVY V PRAZE

Děkuji za pozornost

