

Guillain-Barré syndrom

MUDr. Jana Kourková

Nemocnice Třebíč

Guillain-Barré syndrom

- Polyradikuloneuritis – zánětlivé, autoimunitní postižení periferních nervů a kořenů
- Segmentální demyelinizace nebo axonální degenerace periferních nervů, míšních senzitivních a motorických kořenů, v některých případech postiženy i hlavové nervy, závažné komplikace při postižení autonomních nervů
- INCIDENCE: 1-2 případy na 100 000 obyvatel ročně , všechny věkové skupiny
- SUBTYPY: nejčastější akutní demyelinizační – AIDP= acute inflammatory demyelinating polyneuropathy 80-90% - nejčastější zánětlivě podmíněná paréza (po eradikaci infekční poliomyelitidy) x akutní axonální forma, chronická demyelinizační či Miller-Fisherův syndrom jsou méně časté
- PATOGENEZE: nadměrná imunitní reakce na předchozí událost (anamnesticky u 2/3 dětí 2 týdny předchází respir. či gastrointest. infekcí, méně často imunizace, vzácně závažnější úraz či chir. výkon), aktivovaný imunitní systém pak útočí na struktury periferního nervu – myelinové pochvy či axony

Příznaky, komplikace

- KLINICKÝ PRŮBĚH
 - Poměrně rychlý rozvoj, nejprve parestezie, bolesti dolních končetin či zad, následně svalová slabost až paréza od DKK, během dnů možný vzestup i s postižením dýchacího svalstva a hlavových nervů
 - Po dnech až týdnech plató fáze klin. obrazu – trvání asi 2 týdny
 - Poté postupné zlepšování – většinou během 2 měsíců, ale i déle, celkové trvání onemocnění i rok
- KOMPLIKACE – dysautonomní příznaky – kolísání TK, srdeční frekvence, profúzní pocení, sfinkterové poruchy

● DIAGNOSTIKA

- Průběh a klinický obraz
- Vyšetření mozkomíšního moku – s odstupem několika dní elevace bílkoviny, většinou normální počet buněk = proteinocytologická disociace
- EMG – abnormity vedení vzruchu nervy (dny až týdny od prvních příznaků)

● TERAPIE

- Imunosupresiva – vysoce dávkované imunoglobuliny, plasmaferéza
- Komplexní – symptomatická až intenzivní dle stavu
- Rehabilitace, lázně

- PROGNOZA - u 90-95% úplná uzdrava, vzácně lehká porucha chůze

Kazuistika

Anamnéza

- Dívka, 6 let
- RA: bezvýznamná
- OA: Z 1. těhotenství, bez komplikací, porod spont. záhlavím, v termínu, vývoj kyčlí v normě, kojena 0,5 roku, žloutenka bez FT, očkování řádné + 1. a 2.dávka FSME 12/2012, PMV v normě, úrazy: 0, operace: 0, dispenzarizace: 0, alergie: 0, ATB: 0, dosud vážněji nestonala, DIN: neštovice
- EA: mladší bratr t.č. respirační infekce in cursu – t.č. hospitalizován s matkou na DěO pro bronchitis acuta, dívka t.č. též respirační infekce, klíště negují

Nynější onemocnění

- Anamnesticky před 14 dny 2-denní febrilie, virosis, spontánně ustoupilo
- 4.3. 1x zvracení ve škole, 5.3. 1x zvracení doma, bez teplot, 6.3. začaly bolesti DKK bez úrazové etiologie, bez píchnutí hmyzem
- 6.3. u PLDD
 - leu 11,7, Hb 143, tro 536, neu 74, ly 12, mono 12, reaktivní lymfocyty
 - CRP negativní, mineralogram v normě, ASLO negativní, RTG srdce a plic negativní, respir. infekce in cursu
- od 7.3. (den přijetí) toporná chůze, unavená, polehává, bez teploty, odeslána k přijetí
- Dif. dg. : respirační infekce in cursu – příčina celkové únavy, bolesti dolních končetin
 - : hospitalizace mladšího bratra v doprovodu matky – simulace s účelem dostat se za nimi
 - : neurologická etiologie

Stav při přijetí

- Dívka unavená, polehává, chůze toporná, působící spíše jako svalová slabost – nezvedá nožky, tahá je za sebou, bez bolestí kloubů a dlouhých kostí, kůže čistá, bez exantému či ikteru, mírná tachykardie 98/min, subfebrilie 37 st. C, ojediněle dráždivě pokašlává, lehce nosová mluva, hrdlo lehce prosáklé, opozice šíje vleže na 2 prsty, krčí kolena, Kernig pozitivní, Lassegue spíše není možný – krčí kolena, nespolupracuje, Romberg bez jasné stranové titubace, taxe a diadochokinéza normě, citlivost a síla DKK stejná, stisk rukou stejný oboustranně, ostatní nález v normě

Vyšetření

- LABORATORNÍ VYŠETŘENÍ:
KO + diff – leu 12,63, neu 73, tyče o
moč, ionty, bílkovina, albumin, imunoELFO, glykemie,
urea, kreat, KM, CRP– bez pozoruhodností, stolice na viry,
výtěr z rekta, výtěr z krku – negativní
- AKUTNÍ KONZILIA – neurologie, oční vyšetření
 - neurologie – susp. meningoencefalitis, obj. pozitivní meningeální jevy, areflexie na DKK, ataktická chůze, lokální bolest v lýtkách oboustranně, doporučena LP k vyloučení infektu CNS
 - oční vyšetření – bez námitek k provedení LP

Výsledky LP

- Likvor čirý, pod tlakem
- Biochemicky – hyperproteinorhachie
- Cytologie – jen hraniční lymfocyty
- Kultivace a LATEX negativní
- KME v krvi pozitivní IgG (očkování), borrelie v krvi pozit. všechny IgM, virologie pozitivní IgM parotitidy a Herpes simplex – hodnoceno spíše jako polyvalentní IgM reaktivita x v likvoru KME, borrelie i virologie kompletně negativní

Další průběh hospitalizace

- Vzhledem k nejasnému nálezu po domluvě s infektologem nasazen Herpesin v kombinaci s Ceftriaxonem i.v. a anti-edematózní terapie
- Po LP mírné zlepšení klinického stavu, méně unavená, ale neurol. nález beze změn – horní i dolní mening. iritace (šíje na 3 prsty, Lassegue 45 st., frustní až lehká neurocerebell. LHK – hypometrie a dysdiadochokinesa LHK (na dorsu LHK flexila) instabilita DKK s prevalencí LDK, kožní břišní areflexie (napíná břicho), areflexie L2-S2
- Vzhledem k plné areflexii L2-S2 a nelepšícímu se klin. stavu domluven překlad na Kliniku dětských infekčních nemocí FDN Brno – meningoencefalitis, diff. dg. Guillain-Barré syndrom

- Na klinice dětských inf. onemocnění syndrom Guillain – Barré potvrzen EMG (14.3.) vyšetřením - průkaz difúzní primárně demyelinizační motorické neuropatie - **léčba IVIG – Kiovig 10g i.v. 13.3.–17.3.**, individuální RHB, stimulace
- 20.3. výrazné zlepšení, dojde si na WC, končetiny nebrní, nebolí, řeč v normě, plantární i dorsální flexe bez oslabení, reflexy L2/4 střední, L5/S2 nevybavné, acerebelární, sed stabilní, stoj a chůze bez dopomoci, jetšě nejistá o širší bazi, ameningeální, sval. síla bez oslabení ve všech myotomech, bez sfinkt. poruch - 21.3. překlád na Kliniku dětské neurologie k RHB – postupné zlepšení hybnosti DKK 22.3. propuštěna, RHB ambulantně
- Po ambulantní RHB (3 měsíce) úplná úprava stavu, chůze zcela v normě

Guillain-Barré syndrom

MUDr. Jana Kourková

Nemocnice Třebíč