

GUILLAIN-BARRÉOV SINDROM

KRISTINA MEKOVEC*

Guillain-Barré sindrom (GBS) je akutna upalna autoimuna neuropatija koja se manifestira progresivnom, simetričnom mišićnom slabošću, udruženom s oslabljenim ili potpuno odsutnim dubokim tetivnim refleksima. Klinička slika može biti od blagog pa do vrlo teškog oblika, s kompletnom oduzetošću ruku, nogu, trupa, mišića lica, bulbarne inerviranih mišića kao i respiratornih mišića. Važnu ulogu u nastanku GBS ima prethodna infekcija, što može dovesti do pokretanja autoimune reakcije koja dovodi do upalnog oštećenja mijelina i/ili aksona živca. Najčešći oblik GBS u Europi je akutna upalna demijelinizacijska neuropatija (AIDP), a rijetki oblici su akutna motorna aksonalna neuropatija (AMAN), akutna motorna i osjetna neuropatija (AMSAN) i Miller Fischerov sindrom (MFS). Dijagnoza GBS se temelji na kliničkoj slici, analizi cerebrospinalnog likvora u kojem su povišeni proteini uz uredan nalaz stanica (albuminocitološka disocijacija) i EMNG nalazu. Primjenom plazmafereze i imunoglobulina postignuti su pomaci u liječenju i ishodu bolesti. Cilj ovog rada je prikazati kliničku sliku Guillain-Barré sindroma, simptome te način liječenja akutno nastale bolesti. Naglasak je na važnosti edukacije medicinskog osoblja koje sudjeluje u procesu liječenja i oporavka oboljelih. GBS se sve češće pojavljuje te bi iz tog razloga trebao postati predmet pomnijih istraživanja kako bi se unaprijedilo liječenje, ali i sestrinska skrb za oboljele.

Deskriptori: GUILLAIN-BARRÉ SINDROM, LUMBALNA PUNKCIJA, EMNG, PLAZMAFEREZA, IMUNOGLOBULINI, MEDICINSKA SESTRA

UVOD

Neuromišićne bolesti ne spadaju u najučestalije neurološke poremećaje, ali su po ozbiljnosti kliničke slike, složenosti dijagnostike i liječenja, vrlo važna neurološka disciplina. Ovo područje u stalnom je napretku, u smislu patofiziologije, dijagnostike i liječenja. Većina neuromišićnih bolesti je genetski uvjetovana, a većina njih imunološki posredovana, kao što je i

GBS. GBS je autoimuna neuropatija koja se očituje progresivnom i simetričnom mišićnom slabošću, udruženom s oslabljenim ili potpuno odsutnim dubokim tetivnim refleksima. Ovaj sindrom se pojavljuje s incidencijom 1,2 do 1,7/100.000 stanovnika godišnje (1). Incidencija raste s dobi te je osam puta veća u osoba starijih od 70 godina, u odnosu na mlađe od 15 godina. U 2/3 bolesnika s GBS prethodi bakterijska ili virusna infekcija.

Kao najčešća prethodna infekcija navodi se ona s bakterijom *Campylobacter jejuni*. Među ostalim češćim uzročnicima navode se citomegalovirus, mikoplazma

*Klinika za infektivne bolesti Dr. Fran Mihaljević
Odjel za malu djecu s jedinicom intenzivnog liječenja

Adresa za dopisivanje:
E-mail: kristina.bogic26@gmail.com

pneumonije, Epstein Barr virus i drugi. Manji postotak bolesnika razvije GBS nakon cijepljenja, kirurškog zahvata, traume, transplantacije koštane srži.

Simptomi ove bolesti mogu varirati, od blago otežanog hoda do teške oduzetoosti svih udova, facijalne, bulbarne i respiratorne muskulature. Zahvaćenost respiratorne muskulature koja zahtijeva mehaničku ventilaciju razvija se u 10-30% hospitaliziranih bolesnika, a slabost facijalne i orofacijalne muskulature u više od 50% bolesnika. Kod bolesnika s GBS rijetko se može razviti i edem papile, facijalne miokimije, gubitak sluha, paraliza i sindrom neprimjerenog lučenja antidiuretskog hormona. Na temelju kliničke slike, patofizioloških i patohistoloških te elektrofizioloških nalaza, GBS možemo podijeliti na tri oblika: AIDP, AMAN i AMSAN. Najčešći je AIDP koji se u Europi pojavljuje u 85-90% bolesnika. Miller Fisherov sindrom je varijanta koja se manifestira kao oftalmoplegija, ataksija i arefleksija.

KOMPLIKACIJE GUILLAIN-BARRÉ SINDROMA

GBS zahvaća moždane živce što može uzrokovati brojne komplikacije i probleme s pokretima. Neke od najčešćih komplikacija su:

- Teškoće disanja zbog mišićne slabosti ili paralize mišića koji sudjeluju u disanju.
- Zaostala ukočenost, slabost te trnci.
- Problemi sa srcem i krvnim tlakom; česte srčane aritmije.
- Prisutna bol koja se liječi farmakološki.
- Krvni ugrušci (zbog nepokretnosti ili dugotrajnog mirovanja); moguć nastanak tromboze.
- Gastrointestinalni problemi: opstipacija, ileus.

- Kardiorespiratorni arrest - rjeđa, ali moguća komplikacija koja može dovesti i do letalnog ishoda.

Dijagnoza GBSa se temelji na kliničkoj slici, analizi likvora i EMNG nalazu. U likvoru nalazimo povišene proteine uz normalan broj leukocita, što se naziva albuminocitološka disocijacija. EMNG otkriva usporenje brzine provođenja električnog impulsa u živcu. U imunološkim testovima pronađena su brojna protutijela na gangliozide živca. U kliničkoj praksi dostupan je test IgG protutijela na razne vrste gangliozida.

KLINIČKE OSOBITOSTI GUILLAIN-BARRÉ SINDROMA U DJEČJOJ DOBI

Glavne kliničke značajke GBSa su progresivna slabost mišića i simetrično oslabljeni duboki tetivni refleksi. Slabost najčešće počinje u donjim ekstremitetima i uspinje se u gornje, u roku od nekoliko dana do tjedana. U 15-20% slučajeva slabost je prvenstveno proksimalna; oko 50% oboljele djece dosegne kritičnu točku slabosti za jedan tjedan, 80% za 2 tjedna, a više od 90% za 3 tjedna (2). Tijek bolesti GBSa može se podijeliti u tri stadija:

- Progresivni stadij u trajanju od nekoliko dana do nekoliko tjedana.
- Stadij platoa sličnog je trajanja kao i progresivni stadij.
- Stadij oporavka koji traje više tjedana ili mjeseci.

Slabost facijalne i orofaringealne muskulature se pojavljuje u više od 50% bolesnika. Slabost okulomotorne muskulature se pojavljuje oko 15% bolesnika. Parestezije u rukama i nogama udružene sa slabošću mišića udova pojavljuju se u više od 80% bolesnika. Obično se najprije javljaju parestezije, a nakon toga dominiraju motorički simptomi. Probadajuća bol u mišićima je opisana u 66% bolesnika prili-

kom pregleda. Regresija boli obično nastupa unutar 8 tjedana dok parestezije obično perzistiraju dulje vrijeme.

LIJEČENJE GUILLAIN-BARRÉ SINDROMA

Ne postoji specifičan lijek za GBS, zbog toga je cilj liječenja smanjiti težinu bolesti i pospješiti oporavak. Djecu oboljelu od GBS treba hospitalizirati odmah na početku bolesti radi praćenja i pravovremene terapije. Postoje 2 imunološka postupka za liječenje GBS:

- Intravenski imunoglobulin (IVIg).
- Plazmafereza.

Najveći izazov kod GBS je uklanjanje makrofaga mijelinskih ovojnica koje doprinose slabosti mišića. Liječenje intravenskim imunoglobulinima je jedan od preferiranih oblika liječenja te je siguran tretman za brojne imunološki posredovane neurološke bolesti. IVIg sadrži u normalnom serumu visoku razinu antitijela koja se primjenjuje kod bolesnika kako bi se dobio suprotan učinak bolesnikovih autoantitijela. U akutnim slučajevima bolesnik će primiti 1-2 g IVIg-a po kilogramu težine, podijeljeno u dnevne doze tijekom 2-5 dana. Kod djece se primjenjuje također 1-2gr IVIg-a po kilogramu težine, ali s primjenom kroz 16h ili 18h. Nuspojave IVIg-a su moguće te se manifestiraju kao glavobolja, povišena tjelesna temperatura, zimica, tresavica, mučnina, povraćanje i dr. Drući način liječenja je plazmafereza, pomoću koje se odstranjuje krv bolesnika koja cirkulira kroz aparat koji pomoću filtera odstranjuje autoantitijela te nadoknađuje izgubljenju tekućinu s 5% albuminima. Plazmafereza se primjenjuje kroz 7-10 tretmana. Prva 3 tretmana idu uzastopno prva 3 dana, dok ostali tretmani idu u razmaku od 48h ili 72h. Plazmafereza također može imati nuspojave kao što su hipotenzija te srčana aritmija. U kontroliranim studija-

ma oba tretmana imaju pozitivne učinke, povoljno mijenjajući prirodni tijek bolesti. Ispitivanjem kombinacije plazmafereze te potom IVIg-a, nije se postigao očekivani dodatni efekt. Terapija nije učinkovita dva tjedna nakon što se pojave prvi simptomi, pa je liječenje potrebno započeti što je prije moguće. Za razliku od drugih autoimunih bolesti gdje se uspješno primjenjuju kortikosteroidi kao terapijska opcija, velike, multicentrične, randomizirane studije nisu dokazale učinkovitost terapije kortikosteroidima za liječenje GBS (3). Potrebno je nadzirati respiracijske i autonomne funkcije, prevenirati razvoj venske tromboze, plućne embolije i hipernatremije. Smrt može uslijediti zbog autonomne denervacije srca ili respiratorne insuficijencije pa zbog toga bolesnici moraju biti smješteni u jedinicama intenzivnog liječenja. Maksimalni ispadi vidljivi su nakon dva do četiri tjedna, a nakon toga slijedi oporavak koji ovisi o stupnju oštećenja aksona. GBS u većine bolesnika prestaje spontano, a manjeg broja bolesnika dolazi do recidiva. Prognoza liječenja bolesti zbog visoko kvalitetne intenzivne skrbi ostaje najvažniji aspekt u liječenju teških slučajeva GBS. Djeca s GBS imaju kraći klinički tijek i češći potpuni oporavak u odnosu na odrasle (4). Smrtnost je niska, a ako i nastane, posljedica je respiratornih komplikacija i kobnih srčanih aritmija. Relapsi su rijetki i uglavnom reagiraju na imunomodulatornu terapiju.

ZAKLJUČAK

Sve je veća incidencija GBSa te bi iz tog razloga GBS trebao postati predmet pomnijih istraživanja kako bi se unaprijedilo liječenje, ali i sestrinska skrb za oboljele. S obzirom na to da GBS može biti potencijalno vrlo opasan i smrtonosan, jer postoji mogućnost depresije respiratornog sustava i srčanog zatajenja, poželjno bi bilo educirati širu javnost o samom sindromu, koji su mu simptomi te nakon čega se jav-

LITERATURA

ljaju. Rana dijagnostika najbitnija je kako bi se što prije započelo liječenje odgovarajućom terapijom i kako ne bi došlo do napredovanja bolesti i njezinih simptoma. Kod bolesnika s GBS potrebno je provoditi kvalitetnu i temeljitu zdravstvenu njegu, osobito kod paraliziranih bolesnika kako ne bi došlo do komplikacija dugotrajnog ležanja, zbog kojih bi bolesnik mogao imati problema u procesu rehabilitacije i oporavka. GBS je teška bolest s dugotrajnim oporavkom i nitko osim samog bolesnika ne može razumjeti kako se on osjeća. Svaki medicinski djelatnik koji radi s bolesnicima koji imaju GBS trebao bi se dobro educirati, čime će postati osoba od povjerenja bolesniku. Izrazito je važno biti uz bolesnika, slušati ga, pohvaliti svaki njegov napredak, biti mu podrška. To će bolesniku pružiti značajnu motivaciju i želju za oporavkom. Rehabilitacija je ključna za konačni oporavak, povratak u život koji su imali prije pojave GBS.

1. Olive J. M., Castill O. C., Castro R. G., Epidemiologic study of Guillian Barre syndrom in children, 15th edition, NIH, Latin America, 1997.
2. Bradshaw D. Y., Jones H. K., Guillian- Barre Syndrome in children: clinical course electrodiagnosis and prognosis, 10th edition, Plural, San Diego, 2020.
3. Anonymous: Double-blind trial of intravenous methylprednisolone in Guillain-Barré syndrome, Guillain-Barré Syndrome Steroid Trial Group, Lancet, 1993.
4. Korinthenberg R., Schessl J., Kirschner J., Clinical presentation and course of childhood Guillain-Barre syndrome: a prospective multicenter study, Neuropediatrics, 2007.

Summary

GUILLAIN-BARRÉ SYNDROME

Kristina Mekovec

Guillain-Barré syndrome (GBS) is an acute inflammatory autoimmune neuropathy manifested by progressive, symmetrical muscle weakness associated with weakened or completely absent deep tendon reflexes. The clinical picture can range from mild to very severe, with complete loss of arms, legs, trunk, facial muscles, bulbar innervated muscles and respiratory muscles. An important role in the development of GBS is played by previous infection, which can lead to the initiation of an autoimmune reaction that leads to inflammatory damage to myelin and/or nerve axons. The most common form of GBS in Europe is acute inflammatory demyelinating neuropathy (AIDP), and rare forms are acute motor axonal neuropathy (AMAN), acute motor and sensory neuropathy (AMSAN) and Miller Fischer syndrome (MFS). The diagnosis of GBS is based on the clinical picture, the analysis of the cerebrospinal fluid in which the proteins are elevated with the regular finding of cells (albuminocytological dissociation) and EMNG findings. Advances in the treatment and outcome of the disease have been achieved with the use of plasmapheresis and immunoglobulin. The aim of this work is to present the clinical picture of Guillain-Barre syndrome, the symptoms and the treatment method of the acute disease. The emphasis is on the importance of the education of medical personnel who participate in the process of treatment and recovery of patients. Guillain-Barre syndrome is appearing more and more often among the population, and for this reason it should become the subject of more detailed research in order to improve treatment, as well as nursing care for patients.

Descriptors: GUILLAIN-BARRÉ SYNDROME, EMG, NCS, PLASMAPHERESIS, IVIG, NURSE