



ACADEMY 24. 09. 2015

Guillan-Barree syndrom

Guillan-Barre syndrom se řadí do skupiny autoimunitních onemocnění. To znamená, že onemocnění vzniká na základě porušení imunitního systému, který z...

Guillan-Barree [Gilén-Baré] syndrom je onemocnění, které se řadí k autoimunitním neurologickým zánětlivým chorobám. Syndrom se označuje zkratkou GBS nebo AIDP vycházející z anglického popisu nemoci - acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy, což v překladu znamená akutní zánětlivou demyelinizační polyneuropatii. Tento syndrom je poměrně vzácným onemocněním, které postihuje nervovou soustavu, a to především periferní nervy vycházející z míchy.

Guillan-Barre syndrom se může vyskytnout v mírné formě nebo naopak může mít poměrně dramatický průběh ohrožující život. Toto onemocnění je onemocněním získaným, což znamená, že vzniká až v průběhu života.

Muži jsou o něco častěji postiženi než ženy. Guillan-Barre syndrom se vyskytuje v populaci asi do **4 nemocných na 100000 zdravých osob**. Výskyt onemocnění stoupá s věkem a nejčastěji se s ním můžeme setkat u osob ve věku 50 - 70 let. To ale neznamená, že onemocnění postihuje pouze dospělé osoby. Setkat se s ním bohužel můžeme i u dětí. Pozitivní ale je, že úplné uzdravení nastává až u 95% nemocných osob během 3 - 12 měsíců.

Příčiny vzniku Guillan-Barree syndromu

Guillan-Barre syndrom se řadí do skupiny **autoimunitních onemocnění**. To znamená, že

onemocnění vzniká na základě porušení imunitního systému, který z nějakého důvodu začne bojovat s buňkami vlastního těla. V případě Guillan-Barre syndromu imunitní systém narušuje myelinový obal nervů, což vede k poruše vedení nervových vzruchů.

Onemocnění probíhá ve většině případů akutně a jen vzácně přechází do chronicity. Pokud onemocnění způsobí úmrtí nemocného, většinou jde o smrt z důvodu srdeční arytmie. Vznik Guillan-Barre syndromu je nejčastěji spojován s virovými infekcemi, a to s cytomegalovirem, EP virem (Epstein-Barrové), HIV virem, coxsackie virem, influenzou či hepatitidou A a C. Bakteriální infekce mohou také zapříčinit vznik Guillan-Barre syndromu, a to Campylobakter jejuni, lymfská borelióza nebo E. coli. Některá systémová onemocnění bývají také spojována se vznikem syndromu, např. **Hodgkinova choroba nebo chronická lymfatická leukémie.**

V poslední době se velmi často o syndromu hovoří ve spojení s očkováním proti chřipce. Někteří odborníci pak Guillan-Barre syndrom spojují s anestézií nebo těhotenstvím. Statistiky ukazují, že až u 2/3 pacientů se před vypuknutím syndromu objevila **respirační nebo gastrointestinální infekce**, a to přibližně o 1 - 3 týdny před rozvojem syndromu. To ukazuje na určitý vliv předchozí infekce, a to buď virového původu, nebo bakteriálního.

GBS se také objevil u osob užívajících některé léky jako je penicilin, kaptopril nebo danazol. Nevyhnul se ani některým uživatelům drog jako je heroin. Podle širokého výčtu možných onemocnění a vlivů je ale zřejmé, že přesné příčiny vzniku syndromu nejsou zcela známy. Někteří nemocní označují za možnou příčinu také **fyzické a psychické vyčerpání**. V každém případě hraje imunitní systém velkou roli. Mnoho autorů vychází z toho, že onemocnění způsobuje abnormální T-buněčná imunitní odpověď buď v reakci na infekci, očkování nebo jiné základní onemocnění. Skupina tzv Th-lymfocytů (bílých krvinek) mohou hrát klíčovou roli. Ať už je ale příčina jakákoliv, důsledkem je **poškození vláken periferních nervů**.

Guillan-Barre syndrom - průběh a projevy

Guillan-Barre syndrom je **onemocnění periferních nervů**. Jakmile dojde k aktivaci imunitního systému, postupně dochází k narušování myelin. Myelin je lipoprotein, který obaluje výběžky nervových buněk a tvoří tak jejich obal, tzv. myelinovou pochvu. Myelin tak dává částem mozku a míchy bílé zabarvení. Myelin je velmi důležitý pro správnou funkci nervové soustavy. Zabezpečuje rychlé vedení vzruchů nervovými buňkami. Myelin byl objeven už v roce 1854 německým patologem a biologem Rudolfem Virchowem. Od té doby se výzkum posunul kupředu a víme, že myelinová pochva slouží jako izolant a je nezbytná pro rychlé vedení vzruchů. GBS se tedy projevuje tzv. **demyelinizací**.

Vedení vzruchů je pomalé a nemocný začíná trpět parézou v případě motorických nervů a bolestivostí či parestéziemi v případě senzorních nervů. Pro **Guillan-Barre syndrom** je typický akutní průběh s rychlým začátkem a progresí stavu během jednoho až dvou týdnů. V návaznosti na infekční onemocnění, očkování či stresovou situaci dochází k prvním projevům. Onemocnění může působit velmi dramaticky, kdy nemocný pociťuje slabost v končetinách, která se vyvine až v ochrnutí. Možná je až úplná ztráta hlubokých šlachových reflexů. Postiženy mohou být jak horní, tak dolní končetiny, velmi často jsou zasaženy také nervy v obličeji či polykací svaly.

Projevy Guillan-Barre syndromu mohou být klinicky rozděleny do několika stupňů, kdy stupeň 0 označuje minimální projevy a naopak stupeň 5 znamená upoutání nemocného na lůžko s nutností asistované ventilace. Stupeň 6 znamená úmrtí nemocného. K tomu ale dochází jen ve výjimečných případech. Guillan-Barre syndrom má tendenci postupovat směrem zdola nahoru, proto velmi často onemocnění začíná v dolních končetinách. Slabost s poruchami citlivosti přechází v **ochrnutí**, které

postupuje směrem vzhůru k trupu. Opět je porušena citlivost kůže trupu, která směřuje k horním končetinám. Situace je velmi nebezpečná v případě zasažení mezižebních svalů a bránice, které jsou nezbytnými svaly pro dechové pohyby. Důležitá je v této fázi podpora životních funkcí ve většině případů postupně během několika týdnů až měsíců odezní. Zaznamenány ale byly recidivy u některých osob. To znamená, že se **GBS po odeznění objevil opakovaně**.

Diagnostika Guillan-Barre syndromu

Diagnostika tohoto onemocnění může být obtížná. Důležitá je základní anamnéza, kdy je nutné zjistit veškeré souvislosti (předchozí infekční onemocnění či očkování).

• EMG vyšetření

Jelikož onemocnění narušuje vedení nervových vzruchů a tím pak funkci jednotlivých svalových skupin, velmi užitečným je **EMG vyšetření**. Vyšetření patří k nejdůležitějším diagnostickým metodám. EMG je zkratkou pro elektromyografii. Jde o přístroj, který hodnotí elektrickou aktivitu svalů. Přístroj zachycuje elektrické potenciály vznikající ve svalových buňkách, jakmile dojde k aktivaci svalových buněk nervovou aktivitou. Tyto signály jsou zachycovány, zaznamenávány a nakonec vyhodnocovány.

Vyšetření samotné probíhá tak, že vyšetřující osoba vybere vhodné místo pro snímání záznamu. Očistí povrch kůže alkoholovou desinfekcí. Dalším krokem je aplikace elektrod, což jsou drobné jehly, které se aplikují do svalu. Vybrat vhodné místo pro jejich aplikaci není vždy jednoduché a výběr záleží na mnoha faktorech. Správné umístění je ale velmi důležité pro správný výsledek vyšetření. Většinou se EMG snímá z povrchových svalů, ale velký vliv hraje vrstva tuku, která sval na povrchu kryje, ta může signál EMG poměrně oslabit. Nejčastěji se elektrody aplikují do oblasti svalového břicha. Výhodou vyšetření EMG je, že prakticky neexistují žádné kontraindikace, ani pacemaker nebo kardiodefibrilátor nejsou překážkou. Stejně tak nejsou známy žádné komplikace.

• Odběr mozkomíšního moku

K další vyšetřovací metodě pro diagnostiku GBS patří **odběr likvoru neboli mozkomíšního moku**. Vyšetření probíhá tak, že se do oblasti páteře (bederní část páteře) píchne tenká jehla až do místa, kde koluje mozkomíšní mok a ten se odebere do zkumavky. V případě GBS bývá v moku typicky zvýšená hodnota bílkoviny, a to až nad 1g/l. Množství buněk v likvoru není velké. Nález v mozkomíšním moku ale bohužel může být i normální, proto vyšetření nepatří k hlavním nejdůležitějším metodám diagnostiky a využívá se spíše při diferenciální diagnostice (vyloučení dalších příčin neuropatie jako je borelióza či klíšťová encefalitida, botulismus, myasthenia gravis, HIV a další nemoci).

• Neurologické vyšetření

K dalším vyšetřením patří **neurologické vyšetření**, kdy neurolog testuje svalové skupiny a jejich funkci a nervové reflexy. Pro GBS jsou typické symetrické parézy.

Guillan-Barre syndrom - léčba

Mírné formy onemocnění lze řešit sledováním a domácí léčbou. Vážné formy ale mohou probíhat velmi dramaticky a mohou vyžadovat hospitalizaci s intenzivní péčí a závislostí na dýchacím přístroji, a to v případech, kdy dojde k ochrnutí meziřebních svalů a bránice.

Při potížích s polykáním je nutné zavést nazogastrickou sondu, což je hadička vedena nosem až do žaludku, zabezpečující výživu nemocného. Při léčbě GBS se testuje také imunoterapie (imunoglobulin), která u některých nemocných pozitivně ovlivňuje průběh onemocnění.

Léčbu je nutné zahájit okamžitě po zjištění diagnózy GBS. Další možností je léčba tzv. **plazmaferézou**, kdy je nemocný napojen na speciální přístroj, který odsává jeho krev a čistí ji od autoprotilátek, které napadají obal nervových vláken.

Většinou do několika týdnů nemocní opět získávají mobilitu a jsou schopni samostatné chůze. Důležité je ale vždy sledovat základní životní funkce a to funkci plic (a podpurných dechových svalů) a srdce. Doporučuje se užívání vitamínů jako podpurná léčba (komplex vitamínů B, vit C a E jako antioxidanty).

Po obnově pohybových funkcí většinou nastává období rehabilitace, kdy je nutné, aby nemocných obnovil svalovou sílu v končetinách. Ve většině případů během několika měsíců až roku je stav upraven do původního normálu. Bohužel ale existují případy, kdy nemocní končí s trvalou invaliditou a velmi nízké procento nemocných přes veškerou podporu umírá.

Prevence Guillan-Barre syndromu

Jelikož přesná příčina vzniku tohoto syndromu není známá, prevence nemoci prakticky neexistuje. Jedinou možností je zdravý životní styl a plné doléčení jakéhokoliv onemocnění. Důležité je nepodceňovat nachlazení a jiná zánětlivá onemocnění a při prvních projevech nemoci jako je porucha citlivosti, okamžitě vyhledat pomoc. Doporučuje se, pokud se onemocnění vyskytlo u některých členů rodiny v návaznosti na očkování proti chřipce, aby se další rodinní příslušníci tomuto očkování vyhýbali. Vždy je dobré situaci probrat individuálně s odborníkem a zvážit výhody a nevýhody dané očkovací látky.