

Rozszerzony opis choroby

Nazwa choroby: zespół Guillain-Barré

Synonimy: zespół Guillain-Barré-Strohl (ang. Guillain-Barré syndrome, GBS)

OMIM: -

ORPHA kod: 2103

ICD-10: G61.0

Definicja choroby

Jest to grupa ostrych polineuropatii o etiologii autoimmunologicznej (których patogenezą nie została do dziś dokładnie ustalona) oraz różnorodnym obrazie klinicznym, w którym typowo dominują narastające przez okres do 4 tygodni wiotkie niedowład, osłabienie lub zniesienie odruchów i parestezje bez istotnego ubytku czucia. W niektórych, rzadkich podtypach choroby mogą dominować inne objawy, m.in.: ataksja, dysautonomia, zaburzenia świadomości, zespół piramidowy czy rozległe zaburzenia czucia bez niedowładów. GBS jest drugą co do częstości, po neuropatii cukrzycowej, przyczyną polineuropatii nabytych i jedną z najczęstszych przyczyn obwodowego niedowład o ostrym początku na świecie, szczególnie w krajach wysokorozwiniętych.

Etiologia. Podłoże genetyczne. Sposób dziedziczenia

Podłożem GBS jest proces autoimmunologiczny, którego celem są nerwy obwodowe. U większości chorych w ciągu 4 tygodni przed zachorowaniem występuje zazwyczaj łagodna (częściej wirusowa) infekcja układu oddechowego lub pokarmowego. Czynnikiem chorobotwórczymi łączonymi z rozwojem GBS są: CMV i EBV (postacie demielinizacyjne), C. jejuni (postacie aksonalne) oraz Haemophilus influenzae, Mycoplasma pneumoniae, wirus zapalenia wątroby typu A czy grypy. W etiologii GBS rozważa się także rolę innych czynników: szczepień ochronnych, nowotworów (choroba Hodgkina, rak drobnokomórkowy i rak gruczołowy płuca oraz przewlekła białaczka limfocytarna), zastosowanie leków z grupy inhibitorów punktów kontrolnych (leczenie onkologiczne), silny stres (po zabiegach operacyjnych, znieczuleniu zewnątrzoponowym, porodzie).

Epidemiologia

Występuje na całym świecie, zmienność sezonowa (zależna od występowania drobnoustrojów wywołujących infekcję poprzedzającą GBS) a wskaźnik zapadalności wynosi średnio 1,11/100.000/rok.

Opis kliniczny

Po raz pierwszy GBS opisał Landry w 1859 roku, jednak dopiero w 1916 roku Guillain, Barré oraz Strohl połączyli objawy kliniczne z charakterystycznym wynikiem PMR. W zależności od objawów klinicznych, typu zajętych nerwów oraz rodzaju ich uszkodzenia w GBS wyróżnia się 3 podtypy choroby: klasyczny z objawami niedowładu wiotkiego (GBS), zespół Miller-Fishera (MFS) charakteryzujący się triadą objawów (oftalmoplegia zewnętrzna, ataksja i arefleksja) oraz zapalenie mózgu Bickerstaffa (BBE) przebiegające z zaburzeniami świadomości.

Pełny obraz choroby, obejmujący jej różne postaci oraz warianty i jest dość zróżnicowany. GBS może przebiegać z bardzo szerokim spektrum nasilenia objawów: łagodnie, pod postacią niewielkiego osłabienia stóp, ale także bardzo ciężko z porażeniem czterokończynowym, porażeniem mięśni twarzy, problemami z połykaniem i mówieniem oraz niewydolnością oddychania. W większości przypadków objawy choroby mają charakter przemijający, jednak u części pacjentów GBS może przebiegać bardzo ciężko. W Europie około 1/4 chorych z GBS choruje łagodnie, zachowując zdolność samodzielnego chodzenia, u połowy chorych opisuje się zajęcie nerwów czaszkowych, u 1/4 pacjentów rozpoznaje się zaburzenia autonomiczne (zaburzenia rytmu serca i wahania ciśnienia tętniczego), zaś co czwarty chory wymaga intubacji i respiratoroterapii z powodu niewydolności oddychania.

Diagnostyka

GBS jest chorobą, o której rozpoznaniu decyduje przede wszystkim charakterystyczny wywiad, przebieg kliniczny i badanie przedmiotowe. W typowym zespole, rozpoznanie na ogół nie stanowi szczególnego problemu klinicznego. W diagnostyce GBS rutynowo wykonywane jest badanie EMG oraz nakłucie łądźwiowe i badanie płynu mózgowo-rdzeniowego (PMR), w którym stwierdza się tzw. rozszczepienie białkowo-komórkowe, tj. podwyższony poziom białka bez obecności odczynu komórkowego. W przypadkach wątpliwych, szczególnie w złożonych wariantach GBS, należy zachować szczególną ostrożność i koniecznie wykluczyć inne przyczyny stwierdzanego zespołu neurologicznego.

Leczenie

Każdy chory z podejrzeniem GBS wymaga hospitalizacji z powodu niepewności co do dalszego, potencjalnie ciężkiego przebiegu (co czwarty chory ma niewydolność oddychania w przebiegu choroby). Pacjent z szybką progresją objawów powinien być monitorowany w ramach oddziału intensywnego nadzoru. Problemy z oddychaniem i odkrztuszaniem wydzieliny można wspierać wentylacją nieinwazyjną i asystorem kaszlu ale w przypadku braku tolerancji (objawy opuszkowe, porażenie nerwów twarzowych) lub przy niewystarczającym efekcie takiego postępowania, może być konieczna planowa intubacja. Łagodne postaci choroby nie wymagają szczególnego leczenia ale te ciężkie, które cechuje co najmniej jeden z warunków: pacjent jest niewydolny oddechowo, przestał chodzić, ma zaburzenia połykania lub obustronny niedowład nerwu twarzowego oraz gdy objawy

choroby narastają szybko, wymagają pilnego wdrożenia leczenia immunomodulacyjnego: immunoglobulin i.v. w dawce 0,4g/kg m.c. przez 5 kolejnych dni albo pięciu plazmaferez (wymiana pełnej objętości osocza 50ml/kg m.c. każda) co drugi dzień. Obie te metody są równie skuteczne i skracają okres największego nasilenia objawów choroby, jednak ze względu na bezpieczeństwo metody, preferowane są immunoglobuliny. Jednoczesne lub sekwencyjne stosowanie obu tych metod nie ma uzasadnienia i nie wpływa na wyniki leczenia, podobnie zresztą nie rekomenduje się podawania glikokortykoidów. Szybko wdrożona rehabilitacja, właściwa pielęgnacja, profilaktyka żchzz LMWH, prawidłowe żywienie i kontrola wypróżnień również decydują o skuteczności leczenia.

Szczepienia ochronne

W etiologii GBS brano pod uwagę szczepienia ochronne i związany z nimi mechanizm immunizacji organizmu. GBS nie stanowi jednak typowego powikłania poszczepiennego, chociaż obserwowano niewielki wzrost częstości zachorowań po niektórych szczepieniach ochronnych. Zjawisko to było opisane w roku 1976 po szczepionce przeciwko tzw. świńskiej grypie, gdy ryzyko oceniono na 1 przypadek GBS / 1 mln szczepionek, wzrost zachorowań na GBS nie powtórzył się jednak w następnym latach, nawet po szczepieniach przeciwko wirusowi świńskiej grypy przeprowadzonych w 2009 roku. Co ważne, rozwój GBS po przebyciu infekcji grypowej jest wyraźnie wyższy niż po szczepieniu i wynosi 17 przypadków GBS / 1 mln zakażeń.

Pojawiały się także sugestie, że immunizacja może sprzyjać nawrotom choroby, a w przypadku kwalifikacji do szczepień osób po przebyciu GBS należy rozważyć stosunek korzyści, wynikających ze szczepienia w stosunku do ryzyka nawrotu choroby. Jednak opublikowane ostatnio opracowania nie potwierdziły tego związku. Podkreśla się w nich, że powstrzymanie się od szczepień w tej grupie pacjentów naraża ich na przechorowanie potencjalnie zagrażających życiu chorób, które same znacząco zwiększają ryzyko rozwoju GBS.

Rokowanie

Po ostrym okresie zachorowania i rekonwalescencji, u większości pacjentów nie obserwuje się istotnych niedowładów, jednak większość skarży się na parestezje oraz przewlekłą męczliwość, która znacznie obniża jakość życia. Postacie aksonalne powiązane z zakażeniami C. jejuni roją gorzej (objawy narastają szybciej, są cięższe, częściej dochodzi do niewydolności oddechowej, poprawa następuje wolniej i jest niepełna). Nadal także, pomimo zastosowania intensywnej terapii i skracającego okres choroby leczenia immunomodulacyjnego, śmiertelność w GBS waha się od 2 do 12%, a nawet 17% przypadków.

Organizacje pacjenckie

<https://www.ptchnm.org.pl/>

<https://www.gbs-cidp.org/>

Ważne strony internetowe

https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Expert=2103&lng=PL

www.ncbi.nlm.nih.gov/books

Autor/autorzy opisu:

Monika Nojszewska; Andrzej Opuchlik

Klinika Neurologii Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego, Europejska Sieć Referencyjna Chorób Rzadkich Nerwowo-Mięśniowych (ERN EURO- NMD).

Data opisu:

26.05.2023

Zawarte informacje mają charakter ogólny. Decyzje dotyczące metod i sposobu leczenia podejmuje każdorazowo lekarz leczący pacjenta, w sposób dostosowany indywidualnie do aktualnych potrzeb danego pacjenta, omówiony i prowadzony przez lekarza. Zgodnie z art. 4 ustawy z dnia 5 grudnia 1996 r. o zawodzie lekarza i lekarza dentysty (Dz.U. z 2022 r. poz. 1731) lekarz ma obowiązek wykonywać zawód, zgodnie ze wskazaniami aktualnej wiedzy medycznej, dostępnymi mu metodami i środkami zapobiegania, rozpoznawania i leczenia chorób, zgodnie z zasadami etyki zawodowej oraz z należytą starannością.