

# Guillain-Barrého Syndrom, Myasthenia Gravis,

Roman Kopáček




# Guillain-Barrého Syndrom

- Je akutní inflamatorní demyelinizační polyradikuloneuritída (AIDP), nemoc postihující periferní nervový systém. Ve většině případů je zpouštěná předchozím infekčním onemocněním, infekce může probíhat inaparatně. Syndrom byl pojmenován po francouzských lékařích Guillain, Barré a Strohl, kteří první popsalí projevy AIDP v roce 1916. Je zahrňována mezi širší skupinu periferních neuropatií

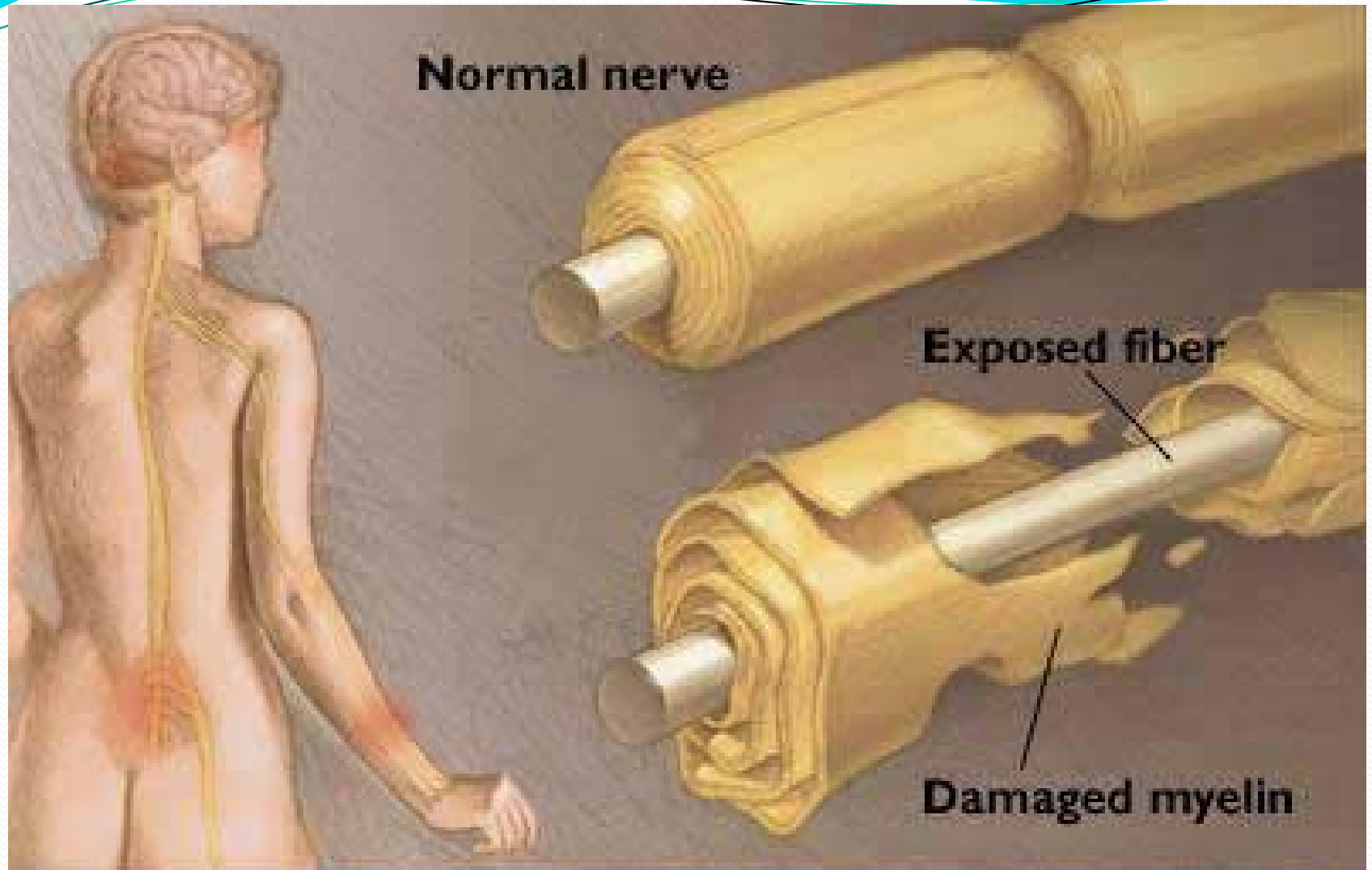
# Etiologie

- Etiologie Guillain-Barrého syndromu je nejasná, nejvíce pravděpodobná je autoimunitní reakce organismu.
- Většinou ji předchází infekce – Campylobacter jejuni, EBV, Cytomegalovirus, jiné virové infekce.
- Zřidkavě se objevují případy, kdy jako spouštěč rozvoje Guillain-Barrého syndromu byla identifikována předchozí vakcinace.

- 
- Přibližně polovina pacientů, u kterých se rozvinul Guillain- Barrého syndrom, prodělali v předchozích 2-3 týdnech lehký infek, typicky respirační nebo gastrointestinální
  - Přibližně 25% pacientů má protilátky proti Cytomegaloviru nebo viru Epstein-Barr

# Patofyziologie

- Dochází ke ztrátě myelinového obalu axonu nervu - demyelinizaci
- Demyelinizace je běžná reakce nervové tkáně na různé patologické podněty – fyzické poškození nervu, hypoxémie, nedostatečná vaskularizace a imunologické reakce.
- Ztráta myelinové pochvy vede k zpomalení až zastavení trasmise akčního potenciálu podél axonu nervu, postižené můžou byt motorické, senzitivní i autonomní nervy



© Mayo Foundation for Medical Education and Research. All rights reserved.

# Klinické projevy

- Syndrom se může rozvinout poměrně rychle, v rozsahu hodin až dní, nebo se může rozvíjet 3-4 týdny
- U většiny pacientů se je nejpatrnější progresse onemocnění v prvním týdnu
- Největší postižení je průměrně ve třetím týdnu nemoci
- Rozvijí se chabá, ascendentní paréza, postižení je většinou symetrické

# Klinické projevy

- **Parézy:** typicky ascendentní chabá paréza dolních končetin postupně progredující, mohou být postižené i hlavové nervy – Miller-Fischerův syndrom, kraniobulbární forma a tzv. polyneuritis cranialis – bilaterální postižení n.VII
- Může dojít k postižení dechového svalstva!
- **PARESTEZIE + BOLESTI**, zvyčejně punčochovitého nebo rukavicovitého charakteru
- symetrické postižení **VČ.AUTONOMNÍCH** nervů
- **RŠO SNÍŽENÉ AŽ** vymizelé



- Symptomy mohou progredovat několik týdnů (dle kritérii pro AIDP max. 4, pokud déle, pak onemocnění přechází do chronicity - CIDP), postižení se může zastavit v jakémkoliv stupni
- Motorické funkce se obnovují s descendetním charakterem.
- Demyelinizace má rychlý vznik, nicméně remyelinizace postupuje rychlostí 1-2 mm za den

# Diagnostika

- Anamnéza: nástup příznaků, svalová slabost, symetricita, předchozí infekce
- Objektivní neurologický nálezn
- EMG: kondukční studie - snížená rychlost a bloky vedení
- Likvor: proteinocytologická disociace (CSF-CB obvykle nad 1g/l, nevýrazná zánětlivá složka)
- Při postižení dechových svalů snížená vitální kapacita plic (FVC)

# Terapie

- U pacienta s hrozícím rozvojem dechové tísně terapie probíhá na monitorovaném lůžku – JIP, ARO
- Základem je dokonalá ošetrovatelská a intenzivistická péče
- Pečlivé hlídání vitálních funkcí (FVC, TK, TF, saturace)
- Při poklesu saturace a FVC podpůrná nebo řízená ventilace
- Při dysfagii nasogastrická sonda nebo PEG

# Imunoterapie

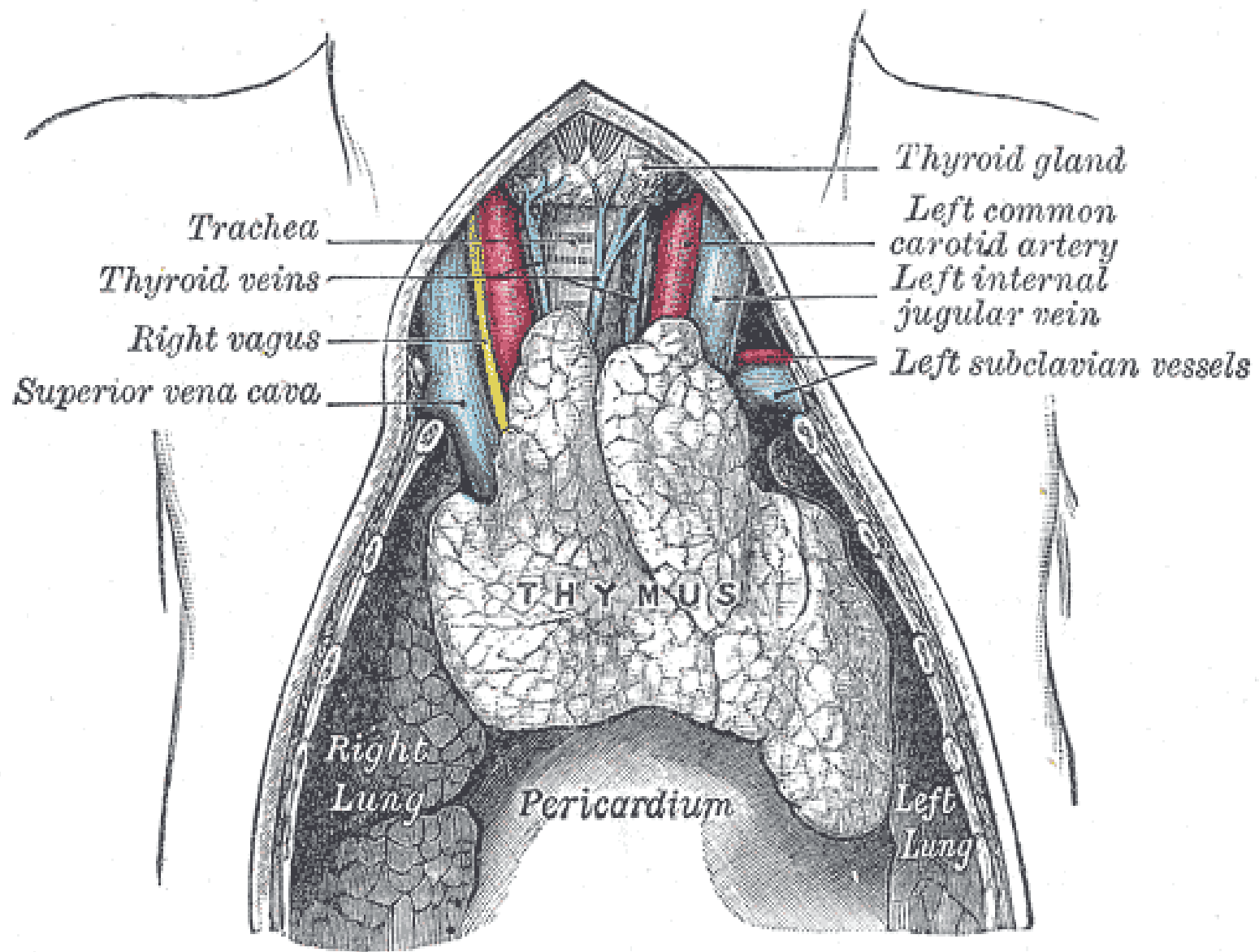
- Prokázán efekt imunomodulační terapie
- Výměnná plazmaferéza: obvykle 5 dní- Výpočet optimálního množství plazmy určeného k výměně – tzv. plazmatického objemu ( $V$ ) – lze vypočítat orientačně podle vzorce, který zohledňuje zejména tělesnou hmotnost a hematokrit (HTK):  $V = 0,07 \times \text{tělesná hmotnost (kg)} \times (1 - \text{HTK})$
- IVIG v dávce až 150g i.v. rozděleno typicky do 5 dní
- Nástup efektu pomalý, v rozsahu 10-14 dní

# Myasthenia Gravis

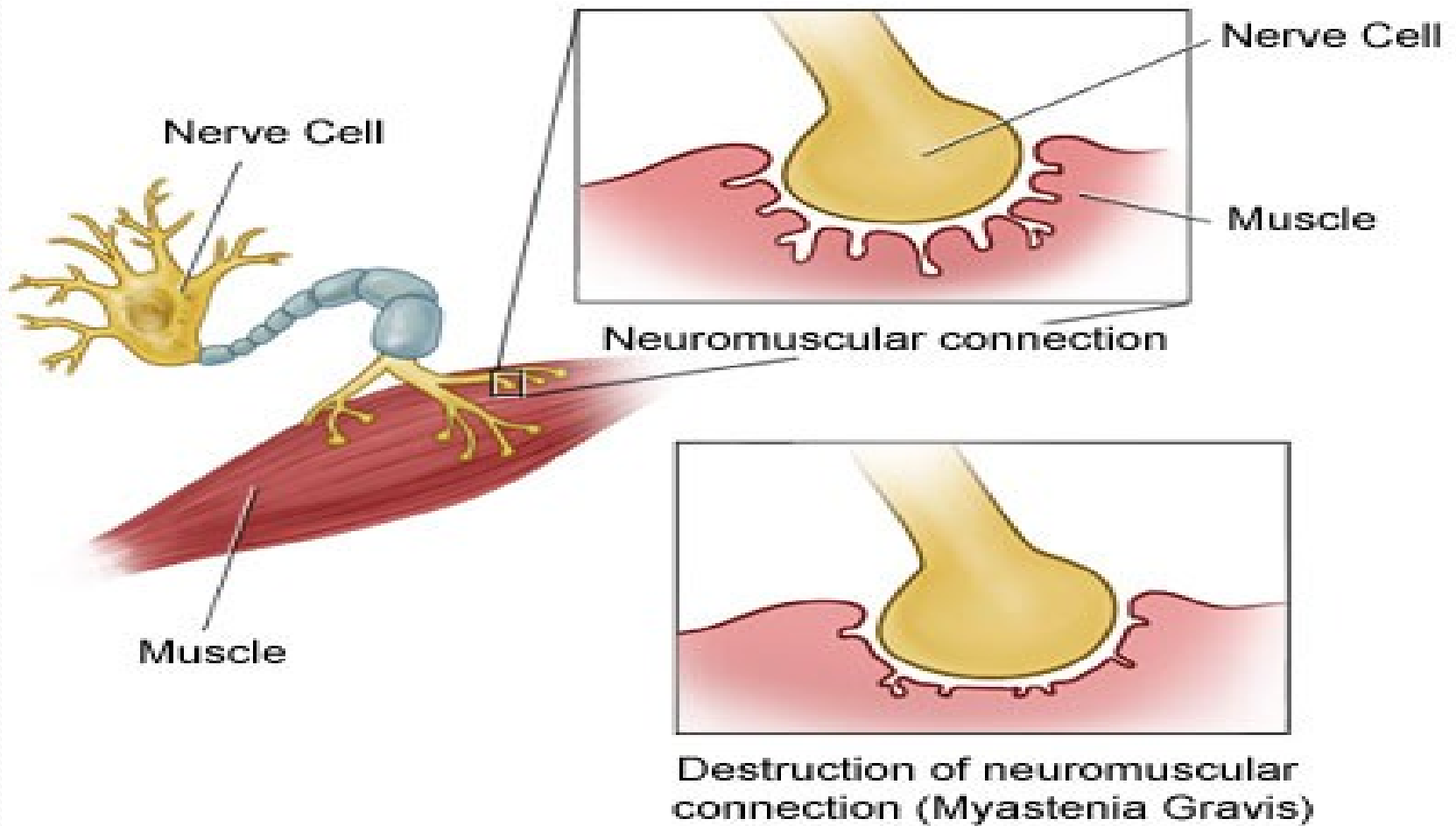
- Myasthenia gravis je autoimunitní onemocnění nervovosvalové ploténky projevující se fluktuující svalovou slabostí a zvýšenou únavností. Slabost je způsobena cirkulující protílátkami, které blokují acetylcholinový receptor na postsynaptické membráně nervovosvalové ploténky, a tím omezují přenos akčního potenciálu z nervu na sval.

# ETIOLOGIE

- Myastenia gravis je autoimunitní onemocnění, protilátky proti ACHR.
- Okolo 65 % nemocných má patologické (chorobné) změny na thymu (brzlíku), ve kterém jsou známky folikulární hyperplasie, kdy autoreaktivní B buňky produkují autoprotiátky proti nikotinovým acetylcholinovým receptorům (Ab proti AChR) na postsynaptické membráně nervosvalové ploténky.
- U přibližně 7 % nemocných jsou detekovatelné protilátky proti tyrosin kináze (Ab proti MuSK).
- U 10 až 15% pacientů je přítomen thymom (nádor) a tvoří se protilátky proti titinu, ryanodinovému receptoru aj. U pacientů starších než 45 až 50 let jsou známky atrofie thymu (zmenšení, zakrnění).



# Myasthenia Gravis





# Klinické projevy

- kolísající **svalová slabost** a unavitelnost, která se objevuje, či horší po svalové zátěži
- zvýraznění obtíží v **odpoledních a večerních hodinách** (vyjíměčně ale i ráno po probuzení)
- příznaky se mohou zhoršovat i **po infektech, zvýšené tělesné teplotě, psychickém stresu, podání nevhodných léků**

# Klinické projevy 2

- diplopie, dvojité viděním (oslabení okohybných svalů) - oftalmoplegie
- neschopností udržet otevřené oči, "padání" víček (oslabení svalů zvedajících víčka)
- současně neschopnost dokonale dovřít oční víčka
- porucha řeči (oslabení svalů nutných pro tvorbu řeči) - dysartrie
- oslabení obličejových svalů s poruchami mimiky - makovitý výraz obličeje, "nedokonalý" úsměv
- s časem postupně dochází k oslabení žvýkání - svaly se "vyčerpávají" (zejména při tužším jídle, při zpracování potravy zůstávají její zbytky mezi dásněmi a sliznicí tváře, takže je nutné si někdy pomáhat prsty)

- vážne i polykání (tekutina může dokonce zatékat do nosu, je ztíženo i polykání tužší stravy, např. rozžvýkané pečivo se lepí na patro, drobná sousta zůstávají v nosohltanu - rýže apod.) - dysfagie
- nesrozumitelnost řeči (během artikulace se řeč stává nezřetelná, nesrozumitelná, šišlavá, huhňavá)
- padání hlavy při oslabení šíjových svalů
- slabost horních končetin při činnosti ve vzpažení (při postižení pletencových svalů horních končetin) - např. při věšení prádla, holení, čištění zubů apod.





# Myastenická krize

- Nejzávažnější komplikací onemocnění je tzv. **myastenická krize**. Při myastenické krizi jsou postiženy dýchací svaly, nemocný postupně není schopen sám dýchat.
- Stav začíná dušností a postupuje do dechové zástavy na podkladě dysfunkce dýchacích svalů. Takovýto stav by měl být včas rozpoznán a léčen, jinak může mít za následek smrt.
- Nutnost řízené ventilace na monitorovaných lůžkách– JIP, ARO.
- Krize může být u již oslabeného pacienta vyvolána interkurentní infekcí, horečkou, opačnou reakcí na medikaci ( Krize po kortikoterapii) nebo emočním stresem. Jelikož je srdeční sval inervován autonomním nervovým systémem, nebývá postižen.

# Diagnóza

- Anamnéza : svalová slabost, únavnost, dvojité vidění atd...
- Objektivní vyšetření: Gorelickův příznak , Seemanův příznak (při delší promluvě (počítání 1–100) rozvoj dysfonie až afonie, po krátké pauze pacient opět schopen fonace)
- Syntostigminový test
- Protilátky proti ACHR, anti MuSK
- CT/MRI hrudníku: thymom
- EMG: repetitivní stimulace : pokles amplitud

# Terapie

- Ošetrovatelská péče, monitorace vitálních funkcí (FVC, TK, TF, saturace)
- Medikamentózní terapie:
- Blokátory acetylcholinesterázy: symptomatická krátkodobá terapie: neostigmin, pyridostygmin (Mestinon)
- Imunosuprese: prednison, azathioprin (Imuran), cyklosporin, mykofenolát mofetil
- Imunomodulační terapie: Výmenná plazmaferéza, IVIG
- Chirurgická: thymektomie
- Rehabilitace při remisi