



**ΤΕΧΝΟΛΟΓΙΚΟ  
ΕΚΠΑΙΔΕΥΤΙΚΟ  
ΙΔΡΥΜΑ  
ΔΥΤΙΚΗΣ ΕΛΛΑΔΑΣ**

**ΣΧΟΛΗ ΣΕΥΠ**

**ΤΜΗΜΑ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ**

**ΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ**



**Σύνδρομο Guillain Barre –Νοσηλευτική Παρέμβαση**

**Σπουδάστριες: Μαρκοπούλου Ζωή**

**Κωνσταντοπούλου Σοφία**

**Εποπτεύων καθηγητής : Κεφαλιακός Αντώνιος**

**ΠΑΤΡΑ -2018**

## *ΕΥΧΑΡΙΣΤΙΕΣ*

*θα θέλαμε να ευχαριστήσουμε τις οικογενειές μας για την συμπαράσταση και την ηθική υποστήριξη που μας πρόσφεραν καθόλη την διάρκεια των σπουδών μας .*

*Ιδιαίτερα θα θέλαμε να ευχαριστήσουμε τον επιβλέπων καθηγητή μας τόσο για την υπομονή και την υποστήριξη όσο και για τις απαραίτητες υποδείξεις που μας έδειξε στην προσπάθεια μας αυτή . Επίσης θα θέλαμε να εκφράσουμε την ευχαρίστησή μας σε όλους τους καθηγητές μας για τις γνώσεις που μας μετέδωσαν όλα αυτά τα χρόνια !*

## **Περιεχόμενα**

<b>ΕΥΧΑΡΙΣΤΙΕΣ.....</b>	<b>2</b>
<b>ΕΙΣΑΓΩΓΗ.....</b>	<b>5</b>
<b>ΠΕΡΙΛΗΨΗ.....</b>	<b>7</b>
<b>SUMMARY.....</b>	<b>7</b>
<b>ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1<sup>ο</sup>.....</b>	<b>9</b>
<b>1.1 Ορισμός.....</b>	<b>9</b>
<b>1.2 Ιστορική Αναδρομή.....</b>	<b>10</b>
<b>1.3 Επιδημιολογικά Δεδομένα.....</b>	<b>15</b>
<b>ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2<sup>ο</sup>.....</b>	<b>20</b>
<b>2.1 Αίτια .....</b>	<b>20</b>
<b>2.2 Κλινική Εικόνα .....</b>	<b>23</b>
<b>ΚΕΦΑΛΑΙΟ 3<sup>ο</sup>.....</b>	<b>30</b>
<b>3.1 Παθολογοανατομία- Παθοφυσιολογία .....</b>	<b>30</b>
<b>3.2 Κατηγορίες.....</b>	<b>38</b>
<b>3.3 Διάγνωση .....</b>	<b>41</b>
<b>ΚΕΦΑΛΑΙΟ 4<sup>ο</sup> .....</b>	<b>45</b>
<b>4.1 Θεραπεία .....</b>	<b>45</b>
<b>4.2 Πρόγνωση.....</b>	<b>52</b>
<b>4.3 Αποκατάσταση.....</b>	<b>56</b>

<b>ΚΕΦΑΛΑΙΟ 5<sup>ο</sup></b> .....	<b>59</b>
<b>5.1 Μελέτη Κλινικής Περίπτωσης- Νοσηλευτική Διεργασία</b> .....	<b>59</b>
<b>5.1.1 Περιγραφή Περίπτωσης</b> .....	<b>59</b>
<b>5.1.2 Νοσηλευτική Διεργασία</b> .....	<b>61</b>
<b>5.2.1 Περιγραφή Περίπτωσης</b> .....	<b>72</b>
<b>5.2.2 Νοσηλευτική Διεργασία</b> .....	<b>73</b>
<b>ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ</b> .....	<b>84</b>
<b>ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ</b> .....	<b>85</b>

## ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Το σύνδρομο Guillain-Barre (GBS) είναι μία οξεία, απομυελινωτική νευροπάθεια και φλεγμονώδης διαταραχή του νευρικού συστήματος.<sup>1</sup>

Το σύνδρομο GBS διαχωρίζεται σε διάφορες κατηγορίες οι οποίες ονομάζονται οξεία φλεγμονώδης απομυελινωτική πολυνευροπάθεια (AIDP), οξεία φλεγμονώδης απομυελινωτική πολυνευροπάθεια (AMAN), οξεία κινητική και αισθητική αξονική νευροπάθεια (AMSAN), Miller fisher (MFS) και κάποιες άλλες τοπικές παραλλαγές.<sup>25</sup> Σε συνολική ετήσια επίπτωση το ποσοστό του συνδρόμου κυμαίνεται στο 1/91.000 και 1/55.000. Επίσης μελέτες έχουν δείξει πως το σύνδρομο έχει εμφανιστεί ύστερα από εμβολιασμό ή από κάποιο χειρουργό ή από λοίμωξη από *Campylobacter jejuni*.<sup>12</sup>

Στην Αμερική και κυρίως βόρεια καθώς και στην Ευρώπη το GBS αποτελεί κατά κύριο λόγο μια νευροπάθεια απομυελίνωσης γνωστή ως οξεία φλεγμονώδης απομυελινωτική πολυνευροπάθεια (acute inflammatory demyelinating polyneuropathy) (AIDP) η οποία στρέφεται ενάντια της μυελίνης και συγκεκριμένα απώλεια του ελύτρου με αποτέλεσμα τα μηνύματα να μην μπορούν να ταξιδέψουν μεταξύ του εγκεφάλου και της περιφέρειας του σώματος. Από την άλλη η AIDP η κύρια ανοσιακή επίθεση είναι εναντίον του ίδιου του νευράξονα με αποτέλεσμα το εκφυλισμό του ηλεκτρικού καλωδίου. Το GBS μερικές φορές ονομάζεται πολυριζονευροπάθεια επειδή η απομυελίνωση τείνει να επηρεάζει τις νευρικές ρίζες, εκεί όπου αρχικά εκφύονται από το νωτιαίο μυελό.<sup>25</sup>

Το σύνδρομο GBS αποτελεί επίσης ένα αυτοάνοσο νόσημα. Ο κύριος ρόλος του ανοσοποιητικού συστήματος είναι να καταστρέφει τους εξωτερικούς εισβολείς δηλαδή τους ιούς και τα βακτήρια και εντοπίζει κατεστραμμένα κύτταρα ξενιστών, όπως είναι τα καρκινικά κύτταρα.<sup>4</sup>

Τα πρώτα συμπτώματα του συνδρόμου είναι μούδιασμα και αδυναμία στα κάτω άκρα. Στη συνέχεια μπορεί να εξαπλωθεί και στα χέρια, στο πάνω σώμα και ο ασθενής νιώθει όλο και κουρασμένος. Το σύνδρομο εξελίσσεται πολύ γρήγορα και μέσα σε δυο βδομάδες μπορεί να φτάσει στην κορύφωση του. Χάνονται τα αντανακλαστικά του ή μειώνονται, επηρεάζονται οι μύες και η αναπνοή του παύει να λειτουργεί σωστά. Όταν φτάσει ο ασθενής σε αυτό το στάδιο χρειάζεται οπωσδήποτε

να μεταφερθεί στη μονάδα εντατικής θεραπείας. Η θεραπεία του συνδρόμου είναι η άμεση ενδοφλέβια χορήγηση ανοσοσφαιρίνης (IVIg) ή πλασμαφαίρεση (PE).<sup>6</sup>

Ύστερα αφού ο ασθενής επιστρέψει σπίτι του θα χρειαστεί αναπηρικό καροτσάκι ή κάποιο άλλο στήριγμα ώστε να βοηθηθούν μέχρι να ανακτήσουν τις δυνάμεις τους. Η ανάρρωση μπορεί να πάρει χρόνο γιατί χρειάζεστε χρόνος. Καλό θα ήταν οι συγγενείς να είναι δίπλα τους για ψυχολογική υποστήριξη.<sup>23</sup>

## **ΠΕΡΙΛΗΨΗ**

Η παρούσα πτυχιακή εργασία έχει ως σκοπό την ανασκοπική μελέτη του συνδρόμου Guillain Barre. Απαρτίζεται από πέντε κεφάλαια. Το πρώτο κεφάλαιο αφορά τον ορισμό, την ιστορική αναδρομή καθώς και την επιδημιολογία. Το δεύτερο κεφάλαιο παρουσιάζει τα αίτια και την κλινική εικόνα του συνδρόμου. Το τρίτο κεφάλαιο αναλύει την παθοφυσιολογία- παθολογοανατομία, τις κατηγορίες του συνδρόμου αλλά και την διάγνωση. Το τέταρτο κεφάλαιο αναπτύσσει τη θεραπεία, την αποκατάσταση και την πρόγνωση του Guillain Barre. Και το τελευταίο κεφάλαιο παρουσιάζει μια μελέτη περίπτωσης του συνδρόμου μέσω της νοσηλευτικής διεργασίας. Τέλος, παρατίθενται τα συμπεράσματα.

## **SYMMARY**

This paper is designed to examine the Guillain Barre syndrome. They consist of five chapters. The first chapter concerns the definition, historical background and epidemiology. The second chapter presents the causes and the clinical picture of the syndrome. The third chapter analyses the pathophysiology-pathologoanatomia, the categories of the syndrome and the diagnosis. The fourth chapter develops the treatment, restoration and prognosis of Guillain Barre. And the last chapter presents a case study of the syndrome through the nursing process. Finally, lists the conclusions.

## **ΓΕΝΙΚΟ ΜΕΡΟΣ**



# ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1

## 1.1 Ορισμός

Το σύνδρομο Guillain-Barre (GBS) είναι μία οξεία, απομυελινωτική νευροπάθεια και φλεγμονώδης διαταραχή του νευρικού συστήματος.<sup>1</sup> Ουσιαστικά είναι μια μονοφασική ασθένεια που φαίνεται ότι συνδέεται με προηγηθείσες βακτηριακές και ιογενείς λοιμώξεις.<sup>2</sup>

Το σύνδρομο Guillain - Barre φαίνεται να έχει συνδεθεί και με άλλες ασθένειες όπως είναι κάποιες κακοήθειες, η εγκυμοσύνη, οι σοβαρές λοιμώξεις, τραυματισμοί καθώς και η μεταμόσχευση ιστών. Σύμφωνα με τους ειδικούς πιστεύουν πως προκαλείτε από μια ανώμαλη ανοσία κατά την οποία επιτίθεται στο νεύρο του ιστού του ξενιστή.<sup>3</sup>

Υπό τον γενικό όρο του συνδρόμου GBS υπάρχουν διάφορες κατηγορίες με διαφορετικά κλινικά και παθολογικά αίτια. Έτσι το σύνδρομο αυτό είναι πολύ σύνηθες στο κλάδο της νευροπάθειας, αφού απασχολεί πάνω από 100.000 άτομα ετησίως.<sup>4</sup>

## 1.2 Ιστορική Αναδρομή

Το σύνδρομο Guillain-Barre περιγράφηκε για πρώτη φορά το 1916 από τους Guillain-Barré και Strohl, οι οποίοι περιέγραψαν τα χαρακτηριστικά του εγκεφαλονωτιαίου υγρού (CSF) που είχαν αυξημένη πρωτεϊνική συγκέντρωση και φυσιολογική καταμέτρηση κυττάρων σε δύο Γάλλους στρατιώτες (Guillain 1916).<sup>6</sup>



Εικόνα 1: George Guillain.

Οι πρώτες γνωστές περιγραφές καταγράφηκαν στη δεκαετία του 1830. Ο James Wardrop ο οποίος ήταν Άγγλος ιατρός το 1834 ανέφερε ένα περιστατικό ενός άνδρα 35 ετών που εμφάνισε μούδιασμα κατά το οποίο είχε προηγηθεί λίγο πριν την απώλεια της μυϊκής δύναμης. Τις επόμενες δέκα μέρες υπήρξε εξασθένηση της σωματικής του δύναμης εκτός από την δυνατότητα να γυρνάει το κεφάλι του καθώς και την κίνηση των δαχτύλων των ποδιών. Από την άλλη όμως δεν υπήρχε καμία ένδειξη σχετικά με την αναπνοή του ασθενή η οποία αφού επέζησε ήταν φυσιολογική. Παρά τα αισθητικά συμπτώματα η αισθητική εξέταση ήταν φυσιολογική όπως και αυτή του εντέρου, της ουροδόχου κύστης και των ζωτικών λειτουργιών. Πριν από την οξεία παραλυτική αυτή ασθένεια είχε εμφανιστεί δυσλειτουργία εντέρου, δηλαδή διάρροια. Ο ασθενής αφού πήρε καθαρτικά άρχισε

ύστερα να βελτιώνεται και “αρκετά χρόνια αργότερα έχαιρε άκρας υγείας, αφού ποτέ κανένα από τα συμπτώματα δεν επέστρεψε”.<sup>6</sup>

Το 1837, ο νευρολόγος Ollivier από το Μπορντό της Γαλλίας περιέγραψε δύο περιπτώσεις ασθενών με οξεία εξελισσόμενη παράλυση. Ο ένας ασθενής ανέπτυξε συμπτώματα μετά το τοκετό και ύστερα από δύο μέρες απεβίωσε. Η νεκροψία που ακολούθησε όμως δεν έδειξε κάποια παθολογική ανωμαλία στον εγκέφαλο ή στο νωτιαίο μυελό ωστόσο όμως τα περιφερικά νεύρα δεν εξετάστηκαν. Το δεύτερο άτομο παρουσίασε σοβαρή αδυναμία σε όλα τα άκρα, στους μυς του κορμού, στους αναπνευστικούς και κρανιακούς μυς και παρόλα αυτά υπήρξε ανάρρωση. Στη περίπτωση του Wardrop και σε μια από τις δύο περιπτώσεις του Ollivier η ανάκτηση της δύναμης ήταν ένα απροσδόκητο συμβάν με δεδομένη πρόγνωση για σοβαρή πολυμυελίτιδα, τη πιο συνηθισμένη οξεία παραλυτική ασθένεια εκείνης της εποχής.<sup>6</sup>

Το 1859 ο Jean-Baptiste Octave Landrh περιέγραψε ένα περιστατικό ενός άνδρα με αδυναμία η οποία μέσα σε διάστημα οχτώ ημερών οδήγησε σε θάνατο. Ο ασθενής εμφάνισε μυϊκές κράμπες και μυρμηγκιασμα στα άκρα και ύστερα ακολούθησε η παράλυση. Επίσης αυτά τα συμπτώματα εντοπιζόνταν κυρίως στους μύς του στήθους και της κοιλίας συμπεριλαμβανομένου και του διαφράγματος του με αποτέλεσμα την αναπνευστική δυσχέρεια. Ακολούθησε αδυναμία στη γλώσσα και στο σαγόι και είχε δυσκολία η κατάποση του. Ακόμη υπήρχε και απώλεια της αίσθησης και τα αντανακλαστικά του είχαν εξαφανιστεί. Παρουσίασε επίσης αύξηση των καρδιακών παλμών κατά την ανάπαυση, τα χέρια και τα πόδια του παρά την υψηλή θερμοκρασία της εποχής και παρουσίασε αδυναμία και στο σφικτήρα. Ο θάνατός του ήταν αιφνίδιος και μπορεί να οφειλόταν σε καρδιακή αρρυθμία διότι δεν φάνηκε να είχε επηρεαστεί το αναπνευστικό κατά την ώρα του θανάτου.<sup>6</sup>

Έτσι όλα τα κλινικά χαρακτηριστικά του συνδρόμου Guillain barre είχαν καταγραφεί λεπτομερώς από τον Landrh. Επίσης ο ίδιος είχε ειδοποιήσει πέρα από τις τέσσερις περιπτώσεις και άλλες πέντε στη βιβλιογραφία συμπεριλαμβανομένων και των δύο περιπτώσεων που περιεγράφηκαν προηγουμένως από τον Ollivier, όπου από τις δέκα αυτές περιπτώσεις μόνο οι δύο κατέληξαν σε θάνατο. Μέχρι εκείνη την συγκεκριμένη στιγμή ο Landrh είχε ανακαλύψει εκείνα τα κλινικά χαρακτηριστικά που αναφέρθηκαν παραπάνω έως ότου ο C. Miller Fisher κατέληξε ότι το σύνδρομο

της οφθαλμοπληγίας, της αταξίας και της αρεφλεξίας αποτέλεσε μια μορφή του συνδρόμου Guillain barre.<sup>6</sup>

Ο στρατηγός Richard Taylor, γιος του δωδέκατου προέδρου των ΗΠΑ, είχε διαγνωστεί με σύνδρομο Guillain barre στις αρχές του 1860. Εμφάνισε πυρετό συνοδευόμενο από αδυναμία αλλά όμως υπήρχε πλήρη ανάκαμψη και ανέλαβε πάλι τα καθήκοντα του για τον αγώνα της Ομοσπονδίας στον Εμφύλιο Πόλεμο.<sup>7</sup>

Το 1916 η περιγραφή της «πολυνευρίτιδας με αυξημένη την αλβουμίνη στο νωτιαίο υγρό, χωρίς κυτταρική αντίδραση» των Guillain-Barre και Strohl ήταν πρωτότυπη για την εποχή. Παρατήρησαν δηλαδή ότι η πρωτεΐνη στο εγκεφαλονωτιαίο υγρό (ENY) αυξήθηκε (hyperalbuminosis) χωρίς όμως να αυξηθούν τα λευκά αιμοσφαίρια. Εκείνη την εποχή η πιο συνηθισμένη αιτία της οξείας αδυναμίας ήταν η πολυομυελίτιδα η οποία οδηγούσε σε αύξηση των αριθμών των λευκών αιμοσφαιρίων στο αίμα. Αυτά τα ευρήματα από το ENY οδήγησαν δυο σημαντικούς Γάλλους νευρολόγους τον Draganescu και τον Claudian, να ονομάσουν τη διαταραχή σύνδρομο Guillain-Barré το 1927.<sup>7</sup>

Ο Andre Strohl ήταν ηλεκτροφυσιολόγος και ήταν αυτός που παρατήρησε ότι η ανταπόκριση των νεύρων και των μυών σε ηλεκτρική διέγερση διατηρούταν, που όμως αργότερα η συνεισφορά του στην αρχική περιγραφή αγνοήθηκε. Ίσως λόγω της νεαρής ηλικίας του (εκείνη την εποχή μόλις 29) ή η στενότερη σχέση με την φυσική ιατρική από ότι με την νευρολογία.<sup>6</sup> Το 1916 επίσης διαγνώστηκαν δύο στρατιώτες με την ασθένεια Guillain barre και περιέγραψαν τη βασική διαγνωστική ανωμαλία - αλβουμινοκυτταρική διάσπαση – με αυξημένη την συγκέντρωση πρωτεΐνης στη σπονδυλική στήλη αλλά όμως αυξημένο αριθμό κυττάρων.<sup>7</sup>

Το 1949, οι Haymaker και Kernohan περιέγραψαν τα κλινικά και ιστοπαθολογικά χαρακτηριστικά του περιφερικού νεύρου σε πενήντα θανατηφόρες περιπτώσεις GBS. Ο καναδικός νευρολόγος C. Miller Fisher περιέγραψε την παραλλαγή που φέρει το όνομά του το 1956. Ο Βρετανός νευρολόγος Edwin Bickerstaff, με έδρα το Μπέρμιγχαμ, περιέγραψε τον τύπο της εγκεφαλίτιδας του εγκεφάλου το 1951 με τον Philip Cloake και συνέβαλε περαιτέρω με ένα άλλο έγγραφο το 1957.<sup>7</sup>

Ο εκφυλισμός των περιφερικών νεύρων σε ασθενείς με παράλυση του Landrh πρωτοαναφέρθηκε στα τέλη του 19<sup>ου</sup> αιώνα. Μέχρι τότε η έννοια της περιφερικής

νευροπάθειας ως οντότητα έγινε αποδεκτή. Οι πρώιμες εκθέσεις δεν έκαναν διακρίσεις πρωτογενούς και δευτερογενούς εκφυλισμού της μυελίνης. Τη δεκαετία του 1950 έγινε αναγνωρίσιμη η κύρια απομυελινωτική φύση της κοινής μορφής της διαταραχής. Από τις πρώτες εκθέσεις αναγνωρίστηκε το γεγονός ότι τα νεύρα και οι μυς των ασθενών με GBS ανταποκρίνονταν ευκολότερα σε ηλεκτρικά ερεθίσματα. Τη δεκαετία αυτή άρχισαν οι μελέτες για την νευρική αγωγιμότητα στις ανθρώπινες νευροπάθειες. Η ανακάλυψη της σοβαρής επιβράδυνσης στην ταχύτητα της αγωγιμότητας στο GBS καταγράφηκε το 1956. Όμως λίγα χρόνια αργότερα υπήρξαν ηλεκτροφυσιολογικές διαταραχές και αυτές οι μελέτες έχουν παίξει κρίσιμο ρόλο στη διάγνωση του GBS.<sup>6</sup>

Λίγο μετά το δεύτερο παγκόσμιο πόλεμο με την ανάπτυξη του τεχνικού αερισμού ήρθε και η εξέλιξη για την θεραπεία του Guillain barre. Η βελτίωση του αερισμού θετικής πίεσης και η εισαγωγή των μονάδων εντατικής θεραπείας συνέβαλαν στην μείωση της θνησιμότητας κατά τη διάρκεια του 1950. Πολλοί επιστήμονες για να κατανοήσουν το Guillain barre ως μια αυτοάνοση διαδικασία έδωσαν περισσότερη σημασία στην μελέτη των θεραπειών του ανοσοποιητικού στα τέλη της δεκαετίας του 1970 οδηγώντας στη διαδεδομένη χρήση της πλασμαφαίρεσης και πιο πρόσφατα την χορήγηση υψηλής δόσης ενδοφλέβιας ανοσοσφαιρίνης. Αυτές είναι οι πρώτες διαθέσιμες θεραπείες που επηρεάζουν την πορεία της νόσου.<sup>6</sup>

Στη δεκαετία του 1980 επιβεβαιώθηκε ότι η κύρια επίθεση νεύρων στρεφόταν κατά των νευραξόνων παρά της μυελίνης και έτσι επινοήθηκε ο όρος οξεία κινητική αξονική νευροπαθεία. Ο όρος σύνδρομο Guillain barre χρησιμοποιείται πλέον για να ορίσει τα άτομα που έχουν τα κλινικά κριτήρια για τη διάγνωση και κατατάσσονται ως έχοντα απομυελινωτικό ή αξονικό GBS με βάση τα ηλεκτροφυσιολογικά κριτήρια.<sup>6</sup>

Στα τέλη του 1970 αναπτύχθηκαν τα κριτήρια διάγνωσης σχετιζόμενα με τον εμβολιασμό κατά της γρίπης των χοίρων. Ο ορισμός της περίπτωσης αναθεωρήθηκε από την Brighton Collaboration για την ασφάλεια των εμβολίων το 2009, αλλά προορίζεται κυρίως για έρευνα. Η ανταλλαγή πλάσματος χρησιμοποιήθηκε πρώτη φορά το 1978 και το όφελος της επιβεβαιώθηκε σε μεγαλύτερες μελέτες το 1985. Το 1988 εισήχθησαν οι ενδοφλέβιες ανοσοσφαιρίνες και η μη κατωτερότητα τους σε

σύγκριση με την ανταλλαγή πλάσματος αποδείχθηκε σε μελέτες στις αρχές της δεκαετίας του 1990.<sup>7</sup>

Σε μια έρευνα που δημοσιεύτηκε στο Journal of Medical Biography το 2003, ο Goldman και οι συνεργάτες του διατύπωσαν την άποψη ότι η φύση της ασθένειας του Ρούζβελτ προσιδιάζε με το GBS παρά με την πολιομυελίτιδα. Αφού μελέτησαν τα χαρακτηριστικά της ασθένειας που όπως καταγράφηκαν στο δημόσιο αρχείο κατέληξαν στο συμπέρασμα ότι υπήρχαν περισσότερα κοινά χαρακτηριστικά με το GBS από ότι με την πολιομυελίτιδα. Βέβαια όμως τα περισσότερα άτομα έχουν διαφορετική άποψη, ότι δηλαδή τα συμπτώματα της ασθένειας του έμοιαζαν περισσότερο με την πολιομυελίτιδα από ό, τι με το GBS. Όπως συμβαίνει με όλες τις ιστορικές αναθεωρήσεις, το πιο πιθανό είναι πως η αλήθεια δεν θα αποκαλυφθεί ποτέ.<sup>6</sup>

Η εξέλιξη της νόσου έχει προκαλέσει ενδιαφέρον το οποίο είναι δυσανάλογο με τον επιπολασμό της. Και η καλύτερη κατανόηση για την εμφάνιση της ασθένειας και την ανάπτυξη της καθώς και γενικότερα για την θεραπεία της αναμένονται σε μελλοντικές έρευνες.<sup>6</sup>

### 1.3 Επιδημιολογία

Το σύνδρομο Guillain barre είναι μια νευρομυϊκή παράλυση που έχει εμφανιστεί παγκοσμίως. Η συχνότητα εμφάνισης ανά έτος αναφέρθηκε να είναι 1,2-2,3 ανά 100.000. Σύμφωνα με πολλές μελέτες που έχουν γίνει έχει εξακριβωθεί ότι η συχνότητα εμφάνισης αυξάνεται με την ηλικία και πως οι άνδρες έχουν ποσοστό εμφάνισης του συνδρόμου 1,5 φορές από ότι οι γυναίκες. Σύμφωνα με μια επιδημιολογική έρευνα ανακαλύφθηκε ότι η συγκέντρωση της απτοσφαιρίνης, της α1-αντιτρυψίνης, της απολιποπρωτεΐνης και των νευροφλυών αυξήθηκε στο ΚΠΣ των ασθενών. Στις Η.Π.Α., το ποσοστό των ασθενών με GBS αναφέρεται ότι τα άτομα των άνω 18 δεν μεταβλήθηκε κατά τη περίοδο 2000-2004.<sup>9</sup>

Επιπλέον, μια μελέτη στη Κίνα έδειξε αύξηση στην αξονική και κινητική παραλλαγή του Guillain barre κατά τη διάρκεια του καλοκαιριού 1991 και 1992 και παρατηρήθηκε μια μικρή αύξηση της επίπτωσης από 1-6 έως 3-1 ανά 100.000 κατά τη περίοδο 1987 – 1999 στο νησί Curacao της Καραϊβικής. Ωστόσο με πρόσφατες παρατηρήσεις έδειξε ότι η αυξημένη επίπτωση στο νησί είχε επανέλθει στο φυσιολογικό επίπεδο μέχρι το 2006.<sup>9</sup>

Στην Ευρώπη, τις Η.Π.Α. και την Αυστραλία η ετήσια συχνότητα εμφάνισης του συνδρόμου Guillain barre είναι 1-3 ανά 100.000. Παρατηρείται σε οποιαδήποτε ηλικιακή ομάδα με κορυφές τους έφηβους και τους ηλικιωμένους. Σε μια μελέτη, οι σχετικοί κίνδυνοι υποδηλώνουν ότι είναι χαμηλότεροι κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης και αυξάνεται ύστερα.<sup>10</sup>

Οι υπότυποι του GBS έχουν διαφορετική επίπτωση στα μέρη του κόσμου. Η πιθανότητα ζωής ενός ατόμου να νοσήσει με το σύνδρομο είναι 1: 1000. Στην Ευρώπη και την Βόρεια Αμερική η AIDP κατέχει κυρίαρχη θέση και συμβάλλει στο 90% των περιπτώσεων. Από την αντίθετη πλευρά όμως στη Κίνα και στην Ιαπωνία ο AMAN είναι πιο κοινότυπος. Τέλος, στις Δυτικές χώρες αρχίζει και εξαπλώνεται την τελευταία 5<sup>η</sup> δεκαετία αλλά στην Ινδία εμφανίζεται συχνότερα στην νεαρή ηλικία.<sup>11</sup>

Το σύνδρομο Guillain Barre έχει συσχετιστεί με μολυσματικές μεταβολές που όμως δεν έχουν αποδειχθεί από ιατρική άποψη. Τα τελευταία πέντε χρόνια έχουν αναφερθεί πως σε διάφορες γεωγραφικές περιοχές που υποδηλώνουν την εμφάνιση

της διαταραχής μπορεί να είναι υψηλότερη λόγω μεγάλης έκθεσης σε μολυσματικούς οργανισμούς, όπως οι λοιμώξεις του *C. Jejuni*. Η διαταραχή αυτή μπορεί να προκληθεί από ένα κοινό προγενέστερο μολυσματικό ιστορικό ή από άγνωστους κληρονομικούς παράγοντες. Το *C. jejuni* είναι μια κυρίαρχη λοίμωξη η οποία απαντάτε στο 25-50% των ενήλικων ασθενών με υψηλότερο ποσοστό στις ασιατικές χώρες. Επίσης, υπάρχουν και άλλες λοιμώξεις οι οποίες σχετίζονται με το GBS όπως είναι ο κυτταρομεγαλοϊός (CMV), ο ιός Epstein-Barr, ο ιός της ινφλουέντζας Α και το μυκόπλασμα της πνευμονίας.<sup>12</sup>

Ωστόσο, όμως, έχει συνδεθεί και με την ηπατίτιδα Ε που εμφανίστηκε σε ασθενείς στην Ολλανδία αλλά και στο Μπαγκλαντές. Ακόμα περιπτώσεις που έχει ενοχοποιηθεί το σύνδρομο είναι λίγο μετά το εμβολιασμό *sempre rabies* και διάφορους τύπους εμβολίου του ιού της φλεγμονής. Το 1976, 1:100.000 που είχαν εμβολιαστεί για τον ιό H1N1 ανέπτυξαν σύνδρομο Guillain barre. Παρ' όλα αυτά, σε μια άλλη έρευνα ανάμεσα σε 106 ασθενείς με σύνδρομο GBS, που όμως είχαν εμβολιαστεί κατά της φλεγμονής ανέφεραν επανεμφάνιση του συνδρόμου ακόμα και μετά τον εμβολιασμό.<sup>12</sup>

Σε παιδιά μικρότερα των εννέα ετών το ποσοστό έχει αυξηθεί σε 0,62:100.000 και σε άτομα άνω των 80 ετών σε 2,66:100.000 και η αναλογία αρσενικού προς θηλυκού είναι 3:2. Ακόμα, τα 2:3 των ασθενών παρουσιάζουν αναπνευστικά ή γαστρεντερικά συμπτώματα πριν από την εμφάνιση των συμπτωμάτων του GBS. Το στρες, το άγχος και χειρουργικές επεμβάσεις συμβάλουν στην πυροδότηση της ασθένειας.<sup>13</sup> Οι μηχανισμοί που συνδέουν το σύνδρομο με τις χειρουργικές επεμβάσεις είναι ασαφείς που ωστόσο όμως γίνονται πολλές υποθέσεις. Η χειρουργική επέμβαση συσχετίζεται με την υποτονική κυτταρική ανοσία και την παραγωγή αντισωμάτων αντιμυελίνης που μπορεί να οδηγήσει σε ενεργοποίηση λανθάνων διαδικασιών που μπορούν να επηρεάσουν το ανοσοποιητικό σύστημα (π.χ. τραυματισμός του νωτιαίου μυελού).<sup>14</sup>

Υποθετικά μιλώντας έχει αποδειχθεί ότι η έκθεση του περιφερικού νεύρου στο κυκλοφορικό σύστημα θα δημιουργούσε αυτοαντισώματα έναντι του νευρικού ιστού με αποτέλεσμα να ενεργοποιήσει περισσότερο το σύνδρομο Guillain Barre. Σύμφωνα με πληθυσμιακές μελέτες το ποσοστό εμφάνισης στην Ευρώπη 1,2-1,9:100.000 ενώ σε παγκόσμιο επίπεδο το ποσοστό είναι 0,6-4 : 100.000. Οι άνδρες



έχουν 1,5 φορές πιθανότητα να επηρεαστούν από τις γυναίκες και η συχνότητα εμφάνισης αυξάνεται σύμφωνα με την ηλικία από 1:100.000 σε άτομα κάτω των 30 και 4:100.000 σε άτομα άνω των 75 . Στη Κίνα το ποσοστό σε ενήλικα άτομα είναι 0,66:100.000.<sup>14</sup>

Σε διάφορες χώρες ανά το κόσμο έχουν γίνει μελέτες για τον προσδιορισμό της ετήσιας επίπτωσης του GBS οι οποίες έδειξαν 1-3 περιπτώσεις ανά 100.000 κατοίκους ανά έτος. Το σύνδρομο εμφανίζεται σε όλα τα ηλικιακά μεγέθη, σπάνια όμως στα βρέφη. Τα πρώτα σημεία προβολής σχετίζονται με τις λοιμώξεις από το κυτταρομεγαλοϊό ( CMV) και καμπυλοβακτηρίδιο ( *Campylobacter jejuni* ). Ωστόσο όμως στους ηλικιωμένους τα αίτια είναι άγνωστα αλλά όμως έχει συσχετιστεί η ανεπάρκεια των μηχανισμών καταστολής του ανοσοποιητικού. Σύμφωνα με μια μελέτη Σουηδών επιστημόνων έδειξαν ότι η επίπτωση είναι χαμηλότερη στην εγκυμοσύνη αλλά από την άλλη είναι αυξημένη μετά το τοκετό.<sup>15</sup>

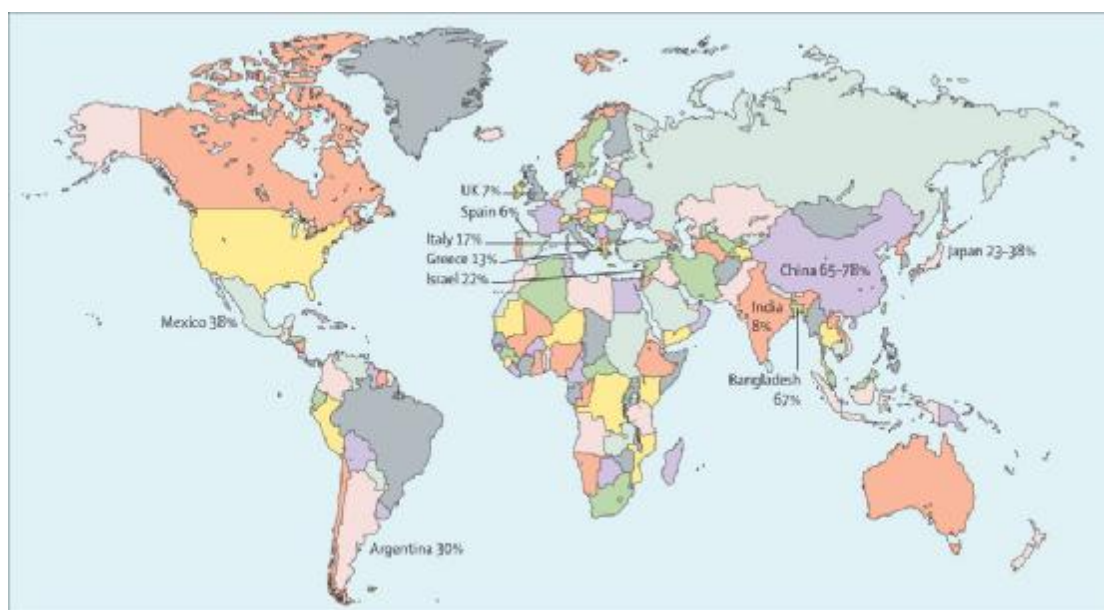
Μια γενική θεωρία υποστηρίζει πως τα εθνικά και φυλετικά χαρακτηριστικά δεν επηρεάζουν την επίπτωση αν και υπάρχουν απόψεις που υποστηρίζουν το αντίθετο. Για παράδειγμα μερικές κατηγορίες του GBS εμφανίζονται συχνότερα σε μερικές περιοχές της Κίνας. Και τέλος έχει παρατηρηθεί μια μικρή αύξηση της επίπτωσης το φθινόπωρο και το χειμώνα η οποία αποδεικνύει ότι στις εποχές αυτές υπάρχει μεγαλύτερο ποσοστό εμφάνισης λοιμώξεων του αναπνευστικού συστήματος.<sup>15</sup>

Το 1979 , τα επιδημιολογικά χαρακτηριστικά του συνδρόμου έχουν αναφερθεί στην βόρεια Αμερική ,στην Αγγλία, Νορβηγία και Ισλανδία. Συμφωνά με τα κριτήρια NNCDS (εθνικό ινστιτούτο και επικοινωνιακών διαταραχών και Stroke). Στον Καναδά την Ιταλία ,την Ισπανία, την Σουηδία, την ΗΠΑ οι περιπτώσεις κυμαίνονται από 0,62 έως 2,66/100.000. Στην Ιαπωνία το ποσοστό εμφάνισης ήταν 1,15 ανά 100.000 ενώ και σε αυτή τη περίπτωση το ποσοστό των ανδρών είναι κατά μιάμιση φορά αυξημένο απ' ότι στις γυναίκες. Η μέση ηλικία των ατόμων με σύνδρομο GBS ήταν 39,1 – 20,0 χρόνια που σύμφωνα με άλλες έρευνες η μέση ηλικία είναι μειωμένη από τη βόρεια Αμερική και Ευρώπη.<sup>15</sup>

Η επίπτωση του συνδρόμου Guillain barre έχει αναφερθεί ότι είναι τέσσερις περιπτώσεις ανά 100.000 ετησίως ανά το κόσμο. Στην Ευρώπη αναφέρονται 1,2-1,9 / 100.000. Σε πολλές περιπτώσεις έχει διαπιστωθεί μικρό ποσοστό με βακτηριακή

εντερίτιδά που προκαλείται από μολυσμένο νερό και καλοκαιρινές επιδημίες στη Βόρεια Κίνα. Σε όλες τις περιπτώσεις τα 2/3 των ασθενών έχουν μολυνθεί μέσα σε έξι εβδομάδες όπου ένα μεγάλο ποσοστό παρουσιάζουν συνήθως μια ασθένεια που μοιάζει με γρίπη αλλά και γαστρεντερίτιδα . Σύμφωνα με μελέτες παρατήρησης διαπιστώθηκε ότι κάποια βακτήρια και ιοί μαζί με τα παραπάνω συμπτώματα είναι πιθανά αίτια για το σύνδρομο. Η μόλυνση προκαλεί ανοσοαπόκριση η οποία αντιδρά με τα αντικαρκινικά κύτταρα Schwann με αποτέλεσμα τη βλάβη των περιφερικών νευρών. Ωστόσο όμως ,οι ανοσοποιήσεις αυτές υπάρχει πιθανότητα να ενεργοποιήσουν το σύνδρομο Guillain barre σε εύαλωτα άτομα. Η ανησυχία αυτή εμφανίστηκε μετά από μια ελαφρά αυξημένη συχνότητα εμφάνισης του συνδρόμου μετά την γρίπη των χοίρων στις ΗΠΑ το 1976.<sup>16</sup>

Από την άλλη όμως , τα εμβόλια της γρίπης δεν έχουν συσχετιστεί και υπάρχει σταθερή μείωση των περιπτώσεων του συνδρόμου Guillain barre που συνδέεται με το εμβόλιο κατά της γρίπης στις ΗΠΑ μεταξύ 1990 και 2003. Σε εκστρατείες εμβολιασμού 1993-1994 στις ΗΠΑ παρουσιάστηκε μια πολύ μικρή αύξηση του κινδύνου του συνδρόμου που αντιστοιχεί σε μια περίπτωση ανά ένα εκατομμύριο εμβολιαζόμενων. Υπάρχει όμως ένα μικρό ποσοστό περιπτώσεων που αναφέρει πως τα εμβόλια δεν έχουν συνδεθεί με κίνδυνο. Το εμβόλιο της λύσσας που περιέχει εγκεφαλικό υλικό συσχετίζεται με τα σύνδρομο σε περίπου ένα στις χίλιες περιπτώσεις.<sup>16</sup>



Axonal Guillain-Barré syndrome: concepts and controversies. Satoshi Kuwabara Nobuhiro Yuki. THE LANCET NEUROLOGY. ....

Ανάμεσα με 1980 και 1985 εντοπίστηκαν 109 ασθενείς με σύνδρομο GBS σε 4 νοσοκομεία στο Perth της Δυτικής Αυστραλίας, με συχνότητα εμφάνισης περίπου 1.4/100.000 πληθυσμού. Από το 1969 έως το 1972 πραγματοποιήθηκαν μελέτες για τον εντοπισμό ατόμων με GBS στο Ισραήλ. Τα στοιχεία ελήφθησαν με τη βοήθεια του Εθνικού Μητρώου Νευρολογικής Νόσου του Ισραήλ που συμπεριέλαβε πληροφορίες από όλους τους ασθενείς που εισήχθησαν σε όλα τα νοσοκομεία της πόλης.<sup>17</sup>

Στην Κέννα σε μία έρευνα ανακάλυψαν 54 περιστατικά με το σύνδρομο τα τελευταία 8 χρόνια. Το 26% των ασθενών είχε ποσοστό υψηλότερο από αυτό που αναφέρθηκε. Στην Κοπεγχάγη εντοπίστηκαν 266 ασθενείς από το 1977 έως 1984 με μέση επίπτωση 2/100.000 , σε αυτή την έρευνα έλαβαν μέρος ασθενείς με καρκίνο και 6 άτομα που δεν “βελτιώθηκαν” .Οι ερευνητές συμφώνησαν ότι τέτοιοι ασθενείς θα έπρεπε να συμπεριληφθούν ως πάσχοντες του συνδρόμου αλλά ερευνητές από την Δανία διαφώνησαν ως προς τα διαγνωστικά κριτήρια NNCDs καθώς ήταν υπερβολικά περιοριστικά. Καταλήγωντας αν αυτά τα κριτήρια είχαν εφαρμοστεί το ποσοστό συχνότητας του GBS της Κοπεγχάγης θα κυμαινόταν από 2/100.000 πληθυσμό δηλαδή σαφώς μικρότερο.<sup>17</sup>

## ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2<sup>ο</sup>

### 2.1 Αίτια

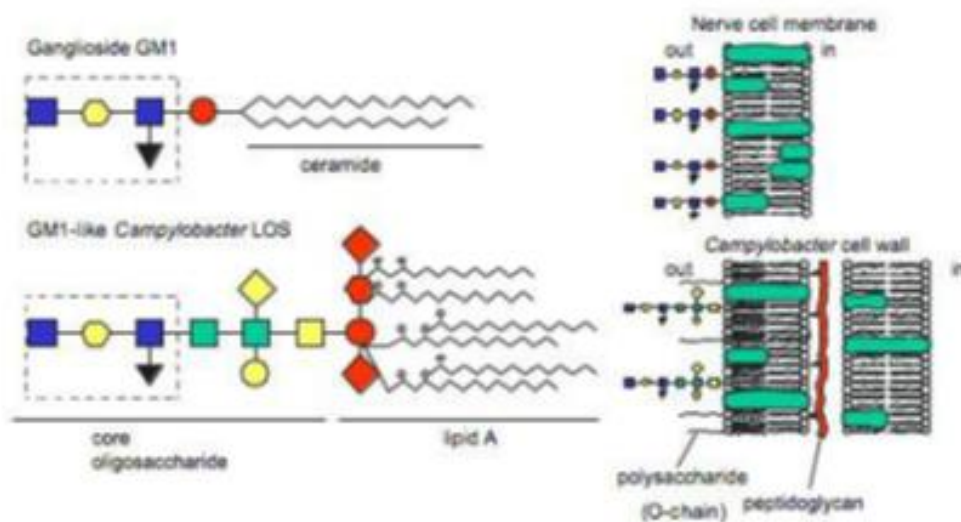
Πριν εμφανιστεί το σύνδρομο GBS περίπου το 75% των ασθενών έχουν εμφανίσει οξεία λοίμωξη στο αναπνευστικό ή γαστρεντερικό σύστημα. Από επιδημιολογικές μελέτες αναφέρονται πως το 20-30% των ασθενών πως στην Β. Αμερική ,στην Αυστραλία καθώς και στην Ευρώπη ανακάλυψαν πως είχε προηγηθεί λοίμωξη ή επαναλοίμωξη από το *C. jejuni*.<sup>17</sup>

Βέβαια έχουν ενοχοποιηθεί και άλλοι ιοί με το σύνδρομο όπως λοίμωξη από ερπητοϊό συνήθως CMV ή Ebstein-Bar αλλά και το μυκόπλασμα της πνευμονίας. Το 1976 χορηγήθηκε το εμβόλιο για τον ιό της γρίπης των χοίρων και έτσι συσχετίστηκε με το GBS αφού προκάλεσε την εμφάνιση του συνδρόμου με μειωμένο εντούτοις ποσοστό. Μερικές περιπτώσεις είναι επιβεβαιωμένες συσχετιζόμενες με τον εμβολιασμό καθώς δώδεκα περιπτώσεις GBS είχαν εμβολιαστεί με έναντι του ιού AH1N1.<sup>17</sup>

Το GBS εμφανίζεται πιο συχνά σε ασθενείς που πάσχουν από λέμφωμα, σε Hodgkin λέμφωμα, σε ασθενείς με οροθετικούς (HIV) καθώς ακόμα και σε άτομα με Συστηματικό Ερυθηματώδη Λύκο. Υπάρχουν ενδείξεις που υποστηρίζουν μια αυτοάνοση βάση για την Οξεία Φλεγμονώδη Απομυελινωτική Πολυνευροπάθεια (AIDP) την πιο καλά μελετημένη μορφή του GBS. Είναι όμως πολύ πιθανό πως οι κυτταρικοί και οι χυμικοί ανοσιακοί μηχανισμοί συμβάλλουν στην ιστική καταστροφή της AIDP. Η ενεργοποίηση των T- λεμφοκυττάρων υποστηρίζεται από το εύρημα ότι αυξημένα επίπεδα κυτοκινών και υποδοχέων κυτοκινών είναι παρόντα στον ορό (ιντερλεκίνη (IL)-2) διαλυτός και το εγκεφαλονωτιαίο υγρό.<sup>17</sup>

Σύμφωνα με διάφορα στοιχεία προκύπτουν ότι όλες οι μορφές του συνδρόμου δημιουργούνται από ανοσιακές απαντήσεις σε μη αυτοαντιγόνα (λοιμώδεις παράγοντες, εμβόλια) οι οποίες καταλήγουν στο νευρικό ιστό λόγω του μηχανισμού που προκύπτει από την ομοιότητα των επιτόπων. Αυτό ονομάζεται φαινόμενο μοριακής μίμησης. Οι νευρικοί στόχοι είναι γαγγλιοσίδια, δηλαδή όξινα γλυκοφωσφολιπίδια το οποία εντοπίζονται στην εξωτερική στιβάδα των πλασματικών

μεμβρανών και περιέχουν ένα μόριο σιαλικού οξέος (GM1) ή δύο (GM2) συνήθως N-ακέτυλο-νοϊραμινικό οξύ, συνδεδεμένο με ένα ολιγο-γλυκοζυλιωμένο κατάλοιπο και μια βάση κεραμιδίου. Επιπλέον τα αντιγαγγλιοσιδικά αντισώματα όπως το GM1 ανευρίσκονται σε πολλές περιπτώσεις GBS και μάλιστα έχει παρατηρηθεί πως εμφανίζεται αφού έχει προηγηθεί λοίμωξη από *C.jejuni*. Το *C.jejuni* που διαχωρίζεται από τα κόπρανα ασθενών με σύνδρομο περιέχει επιφανειακές γλυκολιπιδικές δομές παρόμοιες με αυτές των γαγγλιοσιδίων και ιδιαίτερα των GM1 τα οποία βρίσκονται στα ανθρώπινα νεύρα (εικόνα 2).<sup>17</sup>



Εικόνα 2: Μοριακή μίμηση γαγγλιοσιδίων και λιποπολυσακχαριδών του *C. jejuni*. Τα γαγγλιοσιδία εκφράζονται σε υψηλούς αριθμούς στις μεμβράνες των νευρώνων και αποτελούνται από μια βάση κεραμιδίου και μια πολική ομάδα που περιέχει γλυκόζη (Glc), γαλακτόζη (Gal), N-ακετυλογαλακτοζαμίνη (GalNAc) και N-ακετυλονευραμινικό οξύ (NeuAc). Τα λιποολιγοςακχαριδικά ανάλογα του *C. jejuni* βρίσκονται στο εξωτερικό κυτταρικό τοίχωμα του μικροβίου.

Ο μηχανισμός του GBS είναι μια φλεγμονώδης νευροπάθεια που οφείλεται στην αντίδραση μεταξύ των νευρωνικών αντιγόνων και των αντισωμάτων που προκαλούνται από κάποιες λοιμώξεις. Μολυσματικοί οργανισμοί ( *C. jejuni* ) εκβάλλουν λιποολιγосακχαρίτες στο βακτηριακό τοίχωμα όπως και τα γαγγλιοσιδία. Αυτή η μοριακή μίμηση δημιουργεί αντισώματα αντιγανγκλιοσίδης που προσβάλλουν τα νεύρα. Αυτά τα αντισώματα αλλά και η στοχευμένη περιοχή του νεύρου εξηγεί τους διαφορετικούς υποτύπους του GBS. Το σύνδρομο ωστόσο έχει αποδειχθεί ότι προκαλεί συμπτώματα μέσω πολυεστιακών περιοχών μονοπυρηνικής κυτταρικής διήθησης στα περιφερειακά νεύρα<sup>13</sup>

## 2.2 Κλινική Εικόνα

Τα συμπτώματα του συνδρόμου είναι το μούδιασμα που αρχικά εμφανίζεται στα δάχτυλα των χεριών και ύστερα στα πόδια και η μυϊκή αδυναμία που εμφανίζεται στα πόδια και έχει ανοδική πορεία προς τα χέρια και το πρόσωπο. Σε κάποιες περιπτώσεις η αδυναμία αυτή είναι πολύ σοβαρή και μπορεί να προκαλέσει παράλυση αν δεν αντιμετωπιστεί γρήγορα. Επίσης, οι μύες που επηρεάζονται ακόμα είναι οι αναπνευστικοί, οι μύες που είναι υπεύθυνοι για τις κινήσεις των οφθαλμών και του προσώπου, οι μύες για την ομιλία, την μάσηση και την κατάποση.<sup>21</sup>

Τα πρώτα συμπτώματα είναι το μούδιασμα και η αδυναμία στα πόδια που μπορούν να εμφανιστούν ξαφνικά σε μια μέρα. Το μούδιασμα συνήθως έχει την αίσθηση φαγούρας και εξαπλώνεται στα χέρια, στο πάνω κορμό του ασθενή με αποτέλεσμα να νιώθει περίεργα. Το αίσθημα αυτό της αδυναμίας εμφανίζεται από τα κάτω προς τα άνω άκρα. Στη συνέχεια από τη στιγμή που εμφανίζεται η αδυναμία η παράλυση δεν αργεί να εμφανιστεί με αποτέλεσμα οι αναπνευστικοί μύες να προσβληθούν. Επιπλέον επηρεάζονται και οι μύες του προσώπου, της ομιλίας, της μάσησης με αποτέλεσμα ο ασθενής να πνίγεται με τα σίελα και κυρίως να μην ανασαίνει σχεδόν καθόλου.<sup>31</sup>

Το σύνδρομο GBS εμφανίζεται ξαφνικά με απλά καθημερινά συμπτώματα που στη συνέχεια γίνονται εντονότερα. Καταρχάς εμφανίζει αδυναμία στους μύες η οποία προκαλείται από βλάβη των κινητικών νεύρων που εκτείνονται από τον εγκέφαλο προς όλους τους μύες του σώματος. Η αδυναμία αυτή ξεκινά τις περισσότερες φορές από τα πόδια και επηρεάζει τόσο τη δεξιά όσο και τη αριστερή πλευρά του σώματος. Σε αυτό το σημείο κάποιιοι την αδυναμία αυτή την συγχέουν με εγκεφαλικό επεισόδιο το οποίο όμως επηρεάζει μόνο τη μια πλευρά. Σε κάποιους ασθενείς οι περιφερικοί μύες είναι αυτοί που επηρεάζονται περισσότερο δηλαδή τα τμήματα των άκρων που είναι πιο απομακρυσμένα από το νωτιαίο μυελό.<sup>19</sup>

Υπάρχουν βέβαια και μύες (εγγύς) οι οποίοι βρίσκονται πιο κοντά στο νωτιαίο μυελό και είναι πιο ασθενείς. Τα μισά άτομα που έχουν διαγνωστεί με αυτό το σύνδρομο έχουν εξίσου την ίδια αδυναμία και στους εγγύς και στους περιφερικούς μύες. Αυτά που επηρεάζει περισσότερο είναι τα κάτω άκρα και αυτό έχει ως αποτέλεσμα να γίνονται πιο ασταθή και πιο αδύναμα. Όλο αυτό ονομάζεται ελαστικό

συναίσθημα. Καθώς το σύνδρομο προχωρά η αδυναμία των κάτω άκρων ,δυσκολίες στο περπάτημα , στην ανάβαση και κατάβαση των σκαλιών , απότομες πτώσεις και δυσκολία στη έγερση από καρέκλες. Το GBS εξελίσσεται πολύ γρήγορα σε διάστημα καποίων ημερών έως και τέσσερις εβδομάδες και η αδυναμία έχει ανοδική πορεία και επηρεάζει τα χέρια και τους βραχίονες . Έτσι ο ασθενής δυσκολεύεται στις καθημερινές του κινήσεις όπως το βούρτσισμα των δοντιών του καθώς και των μαλλιών του , στο κράτημα μίας χτένας ή οδοντόβουρτσας , στο ξύρισμα του προσώπου του , επηρεάζει ακόμα και σε πολύ λεπτές κινητικές εργασίες όπως το κούμπωμα των ρούχων , το γράψιμο ακόμα και το κόψιμο των νυχιών του.<sup>19</sup>

Πέρα από τους μύες των άνω και κάτω άκρων επηρεάζονται και οι αναπνευστικοί μύες όπου το ένα τέταρτο των ασθενών αντιμετωπίζουν σοβαρά προβλήματα με την αναπνοή . Οι μεσοπλευριοί μύες είναι οι βασικοί μύες που χρησιμοποιούνται για την διαδικασία της αναπνοής και βρίσκονται ακριβώς κάτω από τους πνεύμονες ανάμεσα στα πλευρά και το διάφραγμα . Από την στιγμή που οι μύες της αναπνοής εξασθενούν το άτομο σταματάει να αναπνέει σωστά . Τότε σε αυτό το σημείο οι μύες και οι πνεύμονες για να μπορέσουν να δώσουν στο άτομο οξυγόνο παρουσιάζουν λαχάνιασμα και βήχα και συχνές ρηχές αναπνοές και όλο αυτό τους προκαλεί μια ασφυξία . Όλη αυτή η διαδικασία μοιάζει με το άγχος και έτσι πολλοί το συγχέουν.<sup>21</sup>

Γενικά το σύνδρομο Guillain Barré είναι λιγότερο συχνό και ο ασθενής που το βιώνει ανησυχεί διότι παρουσιάζει παράλυση στα χέρια και στα πόδια. Τότε θα επισκεφθεί τον ιατρό και πέρα από την αδυναμία των άκρων θα έχει επηρεαστεί ήδη και η αναπνευστική του λειτουργία.<sup>31</sup>

Στη πορεία της νόσου επηρεάζονται και οι μύες της κεφαλής και του τράχηλου. οι μύες αυτοί ελέγχονται από ένα σύνολο νεύρων τα λεγόμενα κρνιακά νεύρα τα οποία βρίσκονται στο εγκεφαλικό στέλεχος και εφοδιάζουν κάποια τμήματα της κεφαλής και του τραχήλου με αίσθηση και δύναμη. Η αδυναμία αυτή στο πρόσωπο είναι σύμπτωμα και επηρεάζει το μισό ποσοστό των περιπτώσεων με σύνδρομο GBS και έχει ως αποτέλεσμα στο να μην μπορούν να κλείσουν πλήρως τα μάτια τους ή ακόμα να χαμογελάσει. Η αδυναμία αυτή στο πρόσωπο εμφανίζεται κυρίως ως δεύτερο σύμπτωμα μετα την αδυναμία στα άκρα και οφείλεται στην εμπλοκή του έβδομου κρνιακού νεύρου. Αυτή η ``παράλυση`` προσώπου τις



περισσότερες φορές είναι συμμετρική αλλά πολλές φορές και τόσο ασύμμετρη ώστε η μια πλευρά του προσώπου να γέρνει περισσότερο από την άλλη με αποτέλεσμα ο ασθενής να θεωρηθεί ότι πάσχει από παράλυση του Bell. Ακόμα αυτή η αδυναμία στους μύες του προσώπου προκαλεί και διπλωπία στα μάτια. Το 15% των περιπτώσεων παρουσιάζει δυσκολία στη κατάποση και στη διαχείριση του σιέλου και όλο αυτό οφείλεται στο ένατο και δέκατο κρανιακό νεύρο. Έτσι σιγά σιγά αδυναμεί και οι μύες του φάρυγγα και θέτουν πολύ μεγάλο κίνδυνο των αεραγωγών. Τα άτομα σε αυτή τη φάση πνίγονται από τις δικές τους εκκρίσεις και δυσκολεύονται να διαχειριστούν την αναπνευστική τους οδό όπως πριν.<sup>19</sup>

Αυτές οι επιπλοκές είναι επειγών καταστάσεις και χρειάζεται άμεση ιατρική παρακολούθηση και τοποθέτηση ενδοτραχειακού σωλήνα ώστε να αποτραπεί η αναρρόφηση του σάλιου ή των περιεχομένων του στομάχου προς τους πνεύμονες. Σε πολύ σοβαρές περιπτώσεις έχει υπάρξει ολοκληρωτική απώλεια των κινήσεων των μυών και έτσι ο ασθενής βρίσκεται σε θέση να μην επικοινωνεί και αυτό ονομάζεται σύνδρομο εγκλεισμού. Έτσι οι ασθενείς αυτοί δίνουν την λανθασμένη εντύπωση πως βρίσκονται σε κατάσταση κομματώδη που όμως έχουν την πλήρη επίγνωση του περιβαλλοντος τους.<sup>19,20</sup>

Ένα άλλο σύμπτωμα που ουσιαστικά εκδηλώνεται τις πρώτες ημέρες πριν η μυική αδυναμία γίνει εμφανής είναι η μη φυσιολογική αίσθηση. Οι μη φυσιολογικές αισθήσεις ονομάζονται παραισθησίες και όταν είναι δυσάρεστες ονομάζονται δυσαισθησίες. Για παράδειγμα συναίσθημα παραισθησίας είναι η αίσθηση από το τσίμπημα καρφίτσων ή ακόμα και το μυρμίκιασμα. Σπάνιες περιπτώσεις έχουν αναφέρει μούδιασμα και απώλεια της αίσθησης. Αυτές οι αισθήσεις όμως γίνονται αισθητές στα άκρα που είναι απομακρυσμένα από το νωτιαίο μυελό όπως τα δάχτυλα των ποδιών ή τα δάχτυλα των χεριών.<sup>32</sup>

Άλλοι μύες που επηρεάζει το σύνδρομο Guillain Barré και δημιουργούν συσπάσεις είναι οι μύες ανάμεσα στην ωμοπλάτη ή στο κάτω μέρος της πλάτης ή οι μηροί και αυτές προκαλούν ευαισθησία στους μύες. Αυτή η ευαισθησία προκαλεί μια κατάσταση μυρμηγκίασης δηλαδή μια αίσθηση σαν να σέρνονται μικροσκοπικά έντομα πάνω στο δέρμα σου. Κάποιοι άνθρωποι βρίσκουν αυτή τη κατάσταση περίεργη και αδιάφορη με αποτέλεσμα να μην ενημερώνουν τον ιατρό της όμως η μυρμηγκίαση είναι πολύ σοβαρή και αληθινή. Επίσης παρουσιάζουν και άλλες

αισθητικές ψευδαισθήσεις όπως είναι η αίσθηση δόνησης η οποία μάλλον είναι μια παραλλαγή των παραισθήσεων . Ακόμα ενδέχεται να υπάρχει και μια αίσθηση πίεσης σαν κάποιος ή κάτι να τους πιέζει στο κρεβάτι και αυτό οφείλεται πιθανώς και με την δυσκολία της αναπνοής<sup>6</sup>

Μία συχνή απώλεια αίσθησης είναι η αταξία η έλλειψη δηλαδή της ισορροπίας και αυτό είναι ιδιαίτερα εμφανές στο σύνδρομο Miller-Fisher. Ένα τέτοιο παράδειγμα είναι το ασταθές βάδισμα ή αμφιταλαντευόμενο όπως της πάπιας. Αυτό το βάδισμα αντανακλά την αδυναμία των μυών του ισχίου καθώς και την απώλεια της ικανότητας των ασθενών να αισθάνονται την θέση των άκρων τους. Αυτή η ικανότητα αίσθησης της θέσης των άκρων ονομάζεται ιδιοδεκτικότητα. Η απώλεια της αίσθησης συμβαίνει χωρίς το άτομο να έχει επίγνωση και αυτό όμως εξακριβώνεται με νευρολογικές εξετάσεις.<sup>6</sup>

Άλλο ένα σύμπτωμα είναι η απώλεια των αντανακλαστικών που είναι το πιο σημαντικό κομμάτι για το GBS . Ωστόσο όμως ο ασθενής δεν αισθάνεται την απώλεια των αντανακλαστικών και για αυτό έτσι θεωρείται πως δεν αποτελούν ουσιαστικά ένα σύμπτωμα. Τα αντανακλαστικά που βοηθούν στη διάγνωση είναι τα μυοτατικά ή αλλιώς εν τω βάθει τενόντια αντανακλαστικά. Η ενεργοποίηση αυτών των αντανακλαστικών γίνεται με πλήξη του τένοντα ενός μυός με ένα λαστιχένιο σφυρί με αποτέλεσμα να αναγκάζει τον τένοντα να τεντώσει απότομα τον μυ με τον οποίο συνδέεται. Αυτή η συστολή μεταξύ του τένοντα και του μυ διαρκεί ελάχιστα με γρήγορο ρυθμό που στη συνέχεια αυτομάτως χαλαρώνει . Ένα τέτοιο παράδειγμα είναι το αντανακλαστικό του γονάτου. Και με αυτό το τρόπο ο γιατρός χτυπάει τον τένοντα κάτω από το γόνατο και έτσι συστέλλεται ο τετρακέφαλος μυς στο μπροστινό μέρος του μηρού με αποτέλεσμα το πόδι να τιναχτεί προς τα εμπρός .<sup>19</sup>

Τα μειωμένα ή απόντα μυοτατικά αντανακλαστικά συμβάλουν στη διάγνωση του συνδρόμου. Τα γόνατα , ο αστράγαλος και οι βραχίονες είναι τα πιο κοινά σημεία που εξετάζονται . Συνήθως όμως η απώλεια των αντανακλαστικών δεν είναι εμφανείς και η διάγνωση θα είναι λανθασμένη μέχρι η αδυναμία να είναι τόσο εμφανής που θα συνοδεύεται και με τα απόντα αυτά αντανακλαστικά .<sup>31</sup>

Ένα ακόμα σύμπτωμα είναι ο πόνος. Σε μερικές μελέτες έχει αναφερθεί ότι ο πόνος επηρεάζει το 80% των ατομών με το GBS . στις μονάδες εντατικής θεραπείας (ΜΕΘ) ο πόνος είναι υποτιμημένος και θεραπεύεται αυτομάτως από τους ιατρούς σε

ασθενείς οι οποίοι δεν είναι σε θέση να συνομιλήσουν και να αναφέρουν τον πόνο τους. Ο πόνος είναι ένα σύμπτωμα που παρουσιάζεται από την οξεία φάση της ασθένειας, μπορεί να έχει προυπάρξει πριν καν εκδηλωθούν τα πρώτα συμπτώματα και φτάνει μέχρι την διάρκεια της ανάρρωσης και της αποκατάστασης. Ουσιαστικά ο πόνος μπορεί να είναι και το πρώτο σύμπτωμα του συνδρόμου και αυτό γιατί οι ασθενείς δεν δίνουν πολύ σημασία. Κατά κύριο λόγο ο πόνος μπορεί να είναι έντονος και εντοπίζεται στην περιοχή της σπονδυλικής στήλης, στα άνω τμήματα των άκρων, στις ωμοπλάτες, στη κάτω πλάτη, στους γλουτούς, στους γοφούς και στους ώμους.<sup>19</sup>

Αυτός ο πρώιμος πόνος είναι δύσκολο να περιγραφεί αλλά είναι οδυνηρός και προκαλεί πολλές κράμπες. Εμφανίζεται πολλές φορές σαν μαχαιριά ο οποίος δεν μπορεί να εντοπιστεί με σαφήνεια σε ένα σημείο διότι είναι διάχυτος σε όλο το σώμα. Μερικοί ασθενείς αναφέρουν πως είναι βαθιά στο σώμα και όχι επιφανειακός. Σε άλλους ασθενείς βέβαια μπορεί να είναι έντονος ιδιαίτερα σε ασθενείς με αναπνευστήρες που αντιμετωπίζουν μια σοβαρή παράλυση. Έτσι ο γιατρός στοχεύει σε άλλα πιο επικύνδινα συμπτώματα και παραμελεί τον πόνο που όμως ο οξύς πόνος μπορεί να προκαλέσει πολύ σοβαρά προβλήματα όπως καρδιακές αρρυθμίες και μεταβολές στην αρτηριακή πίεση.<sup>19</sup>

Ο πόνος στην οξεία φάση του συνδρόμου ονομάζεται αλγαισθητικός και όχι νευροπαθητικός. Ο αλγαισθητικός πόνος είναι ο τύπος του πόνου που μας προειδοποιεί για βλάβη στους ιστούς και ανεπανόρθωτη ζημιά. Από τη άλλη όμως ο νευροπαθητικός είναι ο πόνος που προκύπτει από κατεστραμμένες νευρικές ίνες και εμφανίζεται κατά τη διάρκεια της ανάρρωσης από την οξεία φάση.<sup>19</sup>

Αυτά τα δύο είδη πόνου πρέπει να διακριθούν σωστά ώστε να προχωρήσει και η θεραπεία. Ο αλγαισθητικός πόνος αντιμετωπίζεται με απλά παυσίπονα. Αν ο πόνος είναι ήπιος τότε χορηγούμε αντιφλεγμονώδη φάρμακα όπως η ασπιρίνη, η ακετομινοφαίνη, η ιβουπροφαίνη και η ναπροξένη. Στον οξύ πόνο χορηγούμε οπιούχα αναλγητικά όπως η μεπεριδίνη, η οξυκωδονή ή υδροκωδόνη. Η χρήση αυτών των αναλγητικών μπορεί να χορηγηθεί είτε ενδοφλέβια είτε δια του στόματος χορηγούμενα. Για έναν ασθενή με τέτοιο σύνδρομο οι γιατροί θα πρέπει να χρησιμοποιούν συστηματικά ισχυρά οπιούχα αναλγητικά ώστε να μην υποφέρουν από τον πόνο.<sup>19</sup>

Το GBS επηρεάζει ακόμα και το αυτόνομο νευρικό σύστημα που ελέγχει τα εσωτερικά όργανα καθώς και τις κινητικές και αισθητικές λειτουργίες . Επηρεάζεται επίσης και ο καρδιακός ρυθμός .αλλαγές στην πίεση του αίματος , μη φυσιολογική εφίδρωση , δυσκοιλιότητα αλλά και κατακράτηση ούρων. Τέτοιες ανωμαλίες του αυτόνομου νευρικού συστήματος επηρεάζουν άτομα με σοβαρή αδυναμία κυρίως σε αυτούς που απαιτούν μηχανική αναπνευστική υποστήριξη . Οι περισσότεροι ασθενείς βιώνουν κάποια βλάβη στο αυτόνομο νευρικό σύστημα η οποία είναι εμφανείς μόνο κατά την ιατρική εξέταση . Μια από αυτές τις βλάβες είναι η αύξηση της καρδιακής συχνότητας σε ηρεμία.<sup>6</sup>

Επίσης μπορεί να προκύψουν και επιπτώσεις στην αρτηριακή πίεση από πολύ υψηλή έως πολύ χαμηλή και πρέπει να δίνεται προσοχή στην θεραπεία υψηλής αρτηριακής πίεσης διότι οι άνθρωποι με το σύνδρομο GBS είναι πολύ ευαίσθητοι στα φάρμακα που χορηγούνται στη ΜΕΘ για την υψηλή πίεση του αίματος. Έτσι οι ανωμαλίες του αυτόνομου νευρικού συστήματος μπορεί να επιδεινωθούν από τον πόνο και για αυτό το λόγο είναι απαραίτητη η αντιμετώπισή του . Οι ασθενείς που είναι στην οξεία φάση στη ΜΕΘ χρειάζεται να έχουν καθετήρα ουροδόχου κύστεως ώστε να αποτραπεί η ορθοστατική υπόταση ( η δραματική πτώση της πίεσης του αίματος σε απότομη ή όρθια θέση) .<sup>31</sup>

Πέρα από τα σωματικά αντίκτυπα που έχει το σύνδρομο GBS υπάρχουν και τα συναισθηματικά ζητήματα που δεν αναφέρονται στα ιατρικά και νευρολογικά βιβλία. Τα συναισθηματικά θέματα δεν παίζουν κεντρικό ρόλο στο σύνδρομο όμως δεν μπορούν και να αγνοηθούν . Από την πρώτη στιγμή που εμφανίζεται η αδυναμία , το μυρμηγκιασμα και ο πόνος προκαλείται και αμηχανία και ανησυχία στο άτομο. Αυτά τα συναισθηματικά ζητήματα επηρεάζουν τους ασθενείς που μέχρι πριν ήταν υγιείς και δεν έχουν βιώσει ποτέ συμπτώματα τέτοιου είδους.<sup>19</sup>

Αν επισκεφθούν έναν ιατρό σε αυτή τη φάση ο εξετάζων ιατρός θα υποπτευθεί το άγχος και το στρες σαν αιτία των συμπτωμάτων και όχι σαν μια σωματική διαταραχή. Οι περισσότεροι άνθρωποι τους είναι τελείως άγνωστο το σύνδρομο GBS και έτσι τελικά όταν γίνεται η διάγνωση βρίσκονται σε σύγχυση. Πολλοί αναρωτιούνται τι έκαναν για να το αξίζουν και τι τους επιφυλάσσει το μέλλον. Επίσης πολλοί ασθενείς περνούν από μια συναισθηματική φόρτιση προτού αποδεχτούν την κατάστασή τους και έχουν συναισθήματα δυσπιστίας και άρνησης,

τον φόβο, τον θυμό, την διαπραγμάτευση , την απογοήτευση ,την κατάθλιψη και την αποδοχή.<sup>6</sup>

Το σύνδρομο Guillain- Barré επηρεάζει τόσο τα παιδιά όσο και τους ενήλικες . Τα αρχικά συμπτώματα είναι ο πόνος και το μυρμήγκιασμα .Η σημασία τους συνήθως δεν αναγνωρίζεται κατευθείαν διότι το παιδί δε μπορεί να διατυπώσει με ακρίβεια το τι αισθάνεται .Ο πόνος θεωρείται ότι είναι αποτέλεσμα μίας ασθένειας από ίο ιδιαίτερα αν το παιδί είχε νοσήσει νωρίτερα. Όλο αυτό προκαλεί καθυστέρηση στη διάγνωση αλλά μέσα σε λίγες ώρες θα διαπιστωθεί διότι η αδυναμία θα αρχίσει να εξελίσσεται γρήγορα . Σαν πρώτο πρόβλημα που θα αντιμετωπίσει το παιδί από την αδυναμία θα είναι στο τρέξιμο ή στο να ρίχνει πράγματα άθελα του ή να πέφτει χωρίς λόγο . Η θεραπεία και για τους ενήλικες για να τα παιδιά είναι ακριβώς ίδια αλλά η μόνη διαφορά στα παιδιά και στους νεαρούς ενήλικες είναι πώς αναρρώνουν καλύτερα και γρηγορότερα.<sup>19</sup>

## ΚΕΦΑΛΑΙΟ 3<sup>ο</sup>

### 3.1 Παθολογοανατομία - Παθοφυσιολογία

Το σύνδρομο GBS διακρίνεται από πολλές μορφές. Μία από αυτές είναι η AIDP που ουσιαστικά χαρακτηρίζεται από την απομυελίνωση, την λεμφοκυτταρική διείσδυση και εκκαθάριση με την μεσολάβηση των μακροφάγων μυελίνης. Τα πρώτα συμπτώματα εμφανίζονται συνήθως μετά από μια μόλυνση όπως το *C. jejuni*, CMV, η πνευμονία του μυκοπλάσματος καθώς και ο ιός της γρίπης. Οι παραπάνω αυτοί παράγοντες έχουν στην επιφάνεια τους επίτοπους παρόμοιους με τους επίτοπους των περιφερικών νεύρων (γαγγλιοσίδες, γλυκολιπίδια) και έτσι το νεύρο ενεργεί ως ένα «μοριακό μιμητικό» ενάντια του μολυσματικού παράγοντα. Για παράδειγμα, οι χαρακτηριστικές ομάδες υδατανθράκων και οι γαγγλιοσίδες (GM1, GD1a, GQ1b) που βρίσκονται στην επιφάνεια του περιφερικού νεύρου είναι δομικά μιμητικά όπως είναι και οι λιποολιγосακχαρίτες (LOS) του *C. jejuni*.<sup>7</sup>

Στην απομυελίνωση AIDP οι κινητικές και οι αισθητικές διαταραχές προκύπτουν από την διαταραχή στην αγωγιμότητα δηλαδή οι αξονικές συνδέσεις παραμένουν ακέραιες σύμφωνα με ηλεκτροφυσιολογική τεκμήριωση. Αυτό έχει ως αποτέλεσμα η αποκάτασταση της νόσου να γίνεται σαφώς πιο γρήγορα λόγω της ταχύτητας της επαναμυελίνωσης. Σε πολύ βαριές καταστάσεις του συνδρόμου συμβαίνει δευτεροπαθής αξονική εκφύλιση κατά την οποία προσδιορίζεται ηλεκτροφυσιολογικά. Όταν μια πρωτοπαθής αξονική εκφύλιση βεβαιώνεται ηλεκτροφυσιολογικά τότε η εκφύλιση των αξόνων φανερώνει και την αποσύνδεση τους από τις νευρομυικές συνάψεις.<sup>15</sup>

Οι περισσότεροι ασθενείς λίγο πριν εμφανιστούν τα πρώτα συμπτώματα του συμπτώματος Guillain-Barré, έχουν βιώσει από μια μολυσματική ασθένεια σύμφωνα με την οποία έχει συντελέσει στην αναπαραγωγή αντισωμάτων έναντι συγκεκριμένων γαγγλιοσίδων και γλυκολιπιδίων (GM1 και GD1b) που κατανέμονται σε ολόκληρη τη μυελίνη του περιφερικού νευρικού συστήματος. Η έμφυτη ανοσοαπόκριση

προσλαμβάνει τα παθογόνα από τα ανώριμα κύτταρα τα οποία έχουν παρουσιάσει αντιγόνο (APCs). Ύστερα, μετά την μετανάστευση σε λεμφαδένες ένα ώριμο κύτταρο (APC) παρουσιάζει πεπτίδια σε μόρια MHC τάξης II και ενεργοποιεί CD4 T κύτταρα που αναγνωρίζει αντιγόνα από το μολυσματικό παθογόνο. Επιπλέον τα B κύτταρα μπορούν να ενεργοποιηθούν και από πρόσφατα ενεργοποιημένα κύτταρα Th2. Όλο αυτό παράγει ένα φάρμακο που έχει προκληθεί από τα κύτταρα ως χυμική απάντηση στο παθογόνο.<sup>14</sup>

Δύο στις τρεις περιπτώσεις GBS έχει αποδειχθεί πως σχετίζεται το σύνδρομο με προηγούμενες λοιμώξεις όπως C.Jejuni, ιό Epstein-Barr, Mycoplasma pneumoniae, Haemophilus Influenzae και ο ιός της ασθένειας Varicella-zoster. Σε περιπτώσεις λοίμωξης από C. Jejuni παράγονται αντισώματα, οδηγώντας στην ενεργοποίηση του συστήματος και παρατηρείται φαγοκυττάρωση των βακτηριδίων. Σε σπάνια περιστατικά έχει αποδειχθεί πως τα αντιγόνα της jejuni θα δεσμεύονται με τα γαγγλιοσίδια του νευρικού ιστού, προκαλώντας την ενεργοποίηση του συμπληρώματος και βλάβη από τα φαγοκύτταρα. Όλο αυτό έχει ως αποτέλεσμα την καταστροφή των περιφερειακών νευρικών ιστών οδηγώντας έτσι σε απομυελίνωση και αξονική βλάβη.<sup>14</sup>

Ο πιο συνηθισμένος μηχανισμός για την ανάπτυξη της αυτοοάνοσα ασθένειας είναι η μοριακή μίμηση. Η μοριακή μίμηση είναι η κατάσταση όπου ο παθογόνος παράγοντας και το μερίδιο υποδοχής μοιράζονται τα ίδια σχεδόν αντιγόνα τα οποία προκαλούν ένα αντίσωμα και την T κυτταρική ανοσολογική απόκριση και όλη αυτή η μίμηση έρχεται σε αντίδραση. Ο παθογόνος παράγοντας καθώς και ο ξενιστής μπορεί να έχουν ομόλογες ή ταυτόσημες αλληλουχίες αμινοξέων ή οι υποδοχείς B κυττάρου ξενιστή και οι υποδοχείς κυττάρων T μπορούν να αναγνωρίζουν μη ομόλογα πεπτίδια. Τα ισχυρότερα στοιχεία για την υπόθεση της μοριακής μίμησης έχουν προέλθει από ανακαλύψεις στην έρευνα για το C. Jejuni , το πιο συνηθέστερο παθογόνο παράγοντα που GBS (ειδικά AMAN).<sup>14</sup>

Σε ένα πείραμα που πραγματοποίησαν σε 101 ασθενείς με μια οσφυϊκή παρακέντηση διαπιστώθηκε πως σε 80 ασθενείς βρήκαν αυξημένη την συγκέντρωση πρωτεϊνών. Διεξήχθησαν και άλλες ορολογικές μελέτες και διαπιστώθηκε πως ο CMV ήταν ο υπεύθυνος μικροοργανισμός για το GBS.<sup>23</sup>

Παθολογικά η GBS είναι μια φλεγμονώδης πολυριζική νευροπάθεια που μοιάζει με την πειραματική αλλεργική νευρίτιδα (EAN) στα ζώα. Τόσο η EAN όσο και η GBS έχουν κοινό ιστοπαθολογικό ιστορικό χαρακτηριστικό, που χαρακτηρίζονται από την παρουσία περιαγγειακού μονοπύρηνου, κυτταρική φλεγμονή, απομυελίνωση και οίδημα. Σύμφωνα με μελέτες και πειράματα που έχουν γίνει σε ζώα απέδειξαν ότι η ευαισθητοποίηση των T-λεμφοκυττάρων και της υποκλάσης CD4 σε πρωτεΐνες στη θήκη μυελίνης είναι απαραίτητη για την πρόκληση της νόσου.<sup>23</sup>

Πρόσφατα, η παρουσία αντισωμάτων αντιγαλλιδοσίδης, όπως τα αντισώματα αντι-γαγγλιοσίδης GM1 ή αντισώματα αντι-γαναλιωδιούχου GQ1b, έχει συσχετιστεί με την αξονική βλάβη και με ένα φτωχότερο αποτέλεσμα. Τα 23 GMt γαγγλιοσίδια χρησιμοποιούνται κλινικά για να μειώσουν τη ποσότητα νευρολογικής βλάβης στην SCI αλλά όμως η σύνδεση μεταξύ γαγγλιοσίδων και GBS δεν έχει τεκμηριωθεί.<sup>23</sup>

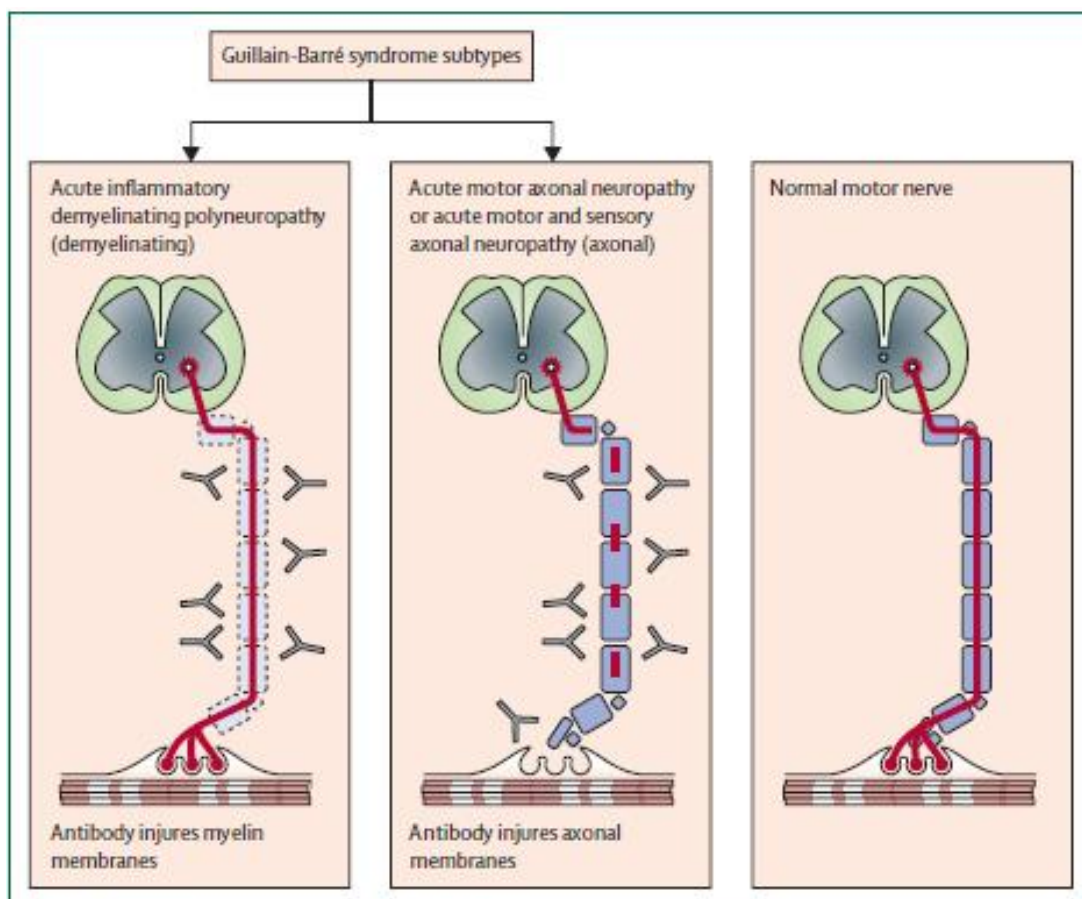
Μέχρι πριν από 20 χρόνια θεωρήθηκε το σύνδρομο Guillain-Barré ως ομοιογενής διαταραχή, το αποτέλεσμα της οποίας ήταν ποικίλη ανάλογα με τη σοβαρότητα. Αυτή η παραλλαγή πιστεύεται ότι ήταν που προκαλείται σε μεγάλο βαθμό από την έκταση της περιφερικής βλάβης που ερεθίζεται από τους παριστάμενους δευτερευόντως στην παρακείμενη απομυελίνωση, αντί θεμελιώδεις παθοφυσιολογικές διαφορές στους τύπους του συνδρόμου μεταξύ ατόμων. Η απομυελίνωση του νεύρου είναι μια λειτουργικά αποτελεσματική, φυσική διαδικασία αποκατάστασης, ενώ η αναγέννηση του νευρικού συστήματος είναι αργή, και μπορεί να είναι μη αναστρέψιμη εάν είναι διαδεδομένη καθ' όλο το μήκος της.<sup>5</sup>

Η ταξινόμηση σε οξεία νευροπάθεια κινητικού νευρικού συστήματος και σε φλεγμονή της απομυελινωτικής πολυνευροπάθειας βασίστηκε σε ηλεκτροφυσιολογικές αλλά και σε παθολογικές μελέτες και υποστηρίζεται από την αναγνώριση των ειδικών αντισωμάτων για οξεία νευροπάθεια κινητικού νευρικού συστήματος, κατευθυνόμενη κατά των γαγγλιοσίδων της νευρονικής μεμβράνης (κυρίως GM1 και GD1a). Αυτή η πόλωση ήταν πολύ σημαντική ανακάλυψη γιατί βασίστηκαν πάνω της πολλές κλινικές μελέτες. Ωστόσο όμως τα περιστατικά του συνδρόμου που είχε προηγηθεί από μόλυνση C jejuni είναι λιγότερα από την



απομυελίνωση. Αυτά όμως δεν μπορούν να εξηγηθούν όπως έχουν δείξει συγκριτικές μελέτες.<sup>5</sup>

Παράλληλα λόγω της διχοτόμησης του συνδρόμου Guillain-Barré σε οξεία κινητική αξονική νευροπάθεια και οξεία φλεγμονώδη απομυελίνωση πολυνευροπάθεια, προέκυψε ότι η διαταραχή είναι κατά κύριο λόγο χυμική μεσολάβηση, μάλλον από τη διαταραχή που προκαλείται από T-κύτταρα, τουλάχιστον στο προοδευτική φάση της νευρικής βλάβης. Ο βαθμός που τα T-κύτταρα εμπλέκονται στην φάση επαγωγής της νόσου, κατά τη διάρκεια της νόσου που παράγεται η ανοσοαπόκριση είναι αβέβαιος και εξετάζεται σε νέα μοντέλα. Κάποιες μελέτες χρησιμοποιούν ως μοντέλο πειράματος αλλεργικής νευρίτιδας του Guillain-Barré την μεσολάβηση της πρωτεΐνης μυελίνης-T-κυττάρων σε σύγκριση με τα νεότερα μοντέλα που χρησιμοποιούν τη μεσολάβηση αντισωμάτων σε κουνέλι και σε ποντίκι. Λόγω των παραπάνω δεδομένων οξεία κινητική νευραξία θεωρείται ως μια επίθεση που προκαλείται από αντισώματα στο νευρικό άξονα που οδηγείται από το μοριακό μιμητισμό μεταξύ μικροβιακών και μοριακών επιφανειακών μορίων.<sup>5</sup>



Εικόνα (2): Κύριοι υποτύποι του συνδρόμου Guillain-Barré στους οποίους συμπεριλαμβάνονται τα μονοπάτια παραγωγής με τη μεσολάβηση αντισωμάτων, την ενεργοποίηση του συμπληρώματος, πρόκληση τραυματισμού της γλοίας ή της νευραξονικής μεμβράνης με επακόλουθη αποτυχία αγωγής.

Τα μοριακά μόρια είναι γλυκάνες (δηλαδή σάκχαρα) που εκφράζονται σε λιποολιγосακχαρίτες (LOS) προηγούμενων μολυσματικών οργανισμών, ιδίως *C jejuni*, και είναι ικανά να επάγουν αντιδράσεις αντισωμάτων σε υδατανθρακικά αντιγόνα. Τα αντι-LOS αντισώματα μπορούν να συνδεθούν με δομικές πανομοιότυπες γλυκάνες που υπάρχουν στα γαγγλιοσίδια των νεύρων. Αντι-γαγγλιοσίδη αντισώματα στην οξεία κινητική νευραξία είναι η συμπληρωματική προσαρμογή της υποκατηγορίας IgG1 και IgG3, και συνδέονται κυρίως με γαγγλιοσίδες GM1 και GD1a.<sup>5</sup>

Στα ζώα με την πρόληψη και την απόθεση μεμβράνης προκαλούνται νευραξονική βλάβη. Η ανοσολογική απόκριση διαταράσσει την ανατομική και φυσιολογική ακεραιότητα των εκτεθειμένων νευρικών μεμβρανών σε τερματικών νεύρων και των κόμβων του Ranvier, προκαλώντας ένα νεύρο αποκλεισμού

αγωγιμότητας που είναι είτε αναστρέψιμη είτε, σε σοβαρή περιπτώσεις, οδηγεί σε σοβαρή, εκτεταμένη αξονική εκφύλιση με κακή ανάρρωση. Παρόμοιο μοντέλο προτείνεται για το σύνδρομο Miller Fisher που σχετίζεται με αντισώματα αντι-OO10, στην οποία η γαγγλιόσφιδη GQ1b είναι ο αντιγονικός στόχος και είναι δυσανάλογα εμπλουτισμένο στα κινητικά νεύρα που νευρώνει τους εξωφραγματικούς μυς.<sup>5</sup>

Σύμφωνα με υψηλή συχνότητα εμφάνισης λοιμώξεων από την *C jejuni* στην Ελλάδα υπάρχει μια ερώτηση που θα μπορούσαμε να κάνουμε. Γιατί τόσο λίγοι άνθρωποι αναπτύσσουν οξεία κινητική νευραξία μετά από *C. Jejuni*? . Δυο πιθανοί λόγοι θα μπορούσαν να εξηγήσουν το χαμηλό αριθμό ατόμων που αναπτύσσουν οξεία κινητική νευροπάθεια. Πρώτον, ένα μικρό ποσοστό της *C jejuni* , της οποίας τα στελέχη έχουν μιμητικά γαγγλιοσφίδια στο LOS που τα περισσότερα στελέχη φέρουν άλλες γλυκάνες.<sup>5</sup>

Δεύτερον, τα πιο πολλά άτομα που έχουν εκτεθεί σε *C jejuni* διατηρούν ανοσολογική ανοχή στις αυτό-γλυκάνες στο LOS, και τοποθετείται προβολική ανοσοαπόκριση έναντι άλλων συστατικών της βακτηριακής επιφάνειας. Βέβαια ορισμένα άτομα σπάνε την ανοσολογική αυτή ανοχή για να εισέλθουν σε αυτόματη κατάσταση. Σε αντίθεση με την ανοχή των T-κυττάρων, η υποκείμενη ανοχή B κυττάρων σε ανεξάρτητο αντιγόνο, συμπεριλαμβανομένων των γαγγλιοσφιδίων δεν έχει διευκρινιστεί καλά.<sup>5</sup>

Σε διαφορές σχετικές μελέτες που έγιναν ανακαλύφθηκε πως οι περιοχές γλυκολιπιδίου που αποτελούνται από συστατικά πολλαπλών γλυκολιπιδίων και λιπιδίων μπορούν να συσχετιστούν για να σχηματίσουν νέα αντιγόνα που δεν υπάρχουν σε κάθε μεμονωμένο μόριο. Αυτά ονομάζονται αντί-πολύπλοκα αντισώματα και συνδέονται αποκλειστικά με ετερομερή ή πολυμερή λιπίδια και είναι δύσκολο να ανιχνευθούν . Βέβαια σε ορισμένες περιπτώσεις οξείας κινητικής νευραξίας μπορεί να είναι ευρέως παρόντες αλλά σε οξεία φλεγμονώδη απομυελινωτική νευροπάθεια είναι ανεξερεύνητη μέχρι στιγμής. Μελέτες που διερευνούν αυτά τα αντισώματα συνεχίζουν την ανάπτυξη και των δύο πλατφορμών και τη μελέτη σχεδιασμού.<sup>5</sup>

Αν και η διάκριση ανάμεσα στις δύο περιπτώσεις της οξείας κινητικής αξονικής νευροπάθειας και οξείας φλεγμονώδους απομυελίνωσης είναι εννοιολογικά σαφείς αλλά η εικόνα αυτή είναι πιο θολή από τις αρχικές σκέψεις. Μια σημαντική

αναλογία από τους ασθενείς με Guillain barre δεν μπορούν να ταξινομηθούν σε μια κατηγορία επειδή τα νεύρα (δηλ. τα νεύρα των άνω και κάτω άκρων μπορεί να είναι εύκολα προσβάσιμα με ηλεκτρόδια επιφάνειας που χρησιμοποιούνται στην κλινική ηλεκτροφυσιολογία) επηρεάζονται τόσο σοβαρά και μη φυσιολογικά.<sup>5</sup>

Επίσης οι ηλεκτροφυσιολογικές καταγραφές είναι διαφορούμενες, αλλάζουν όμως κατά τη διάρκεια της φυσικής κλινικής πορείας σε οποιοδήποτε άτομο για να αποδώσουν μια οξεία φλεγμονώδη απομυελινωτική νευροπάθεια σε ένα μοτίβο από νωρίς αλλά και σε ένα μοτίβο οξείας κινητικής νευροπάθειας αργότερα ( αντιστρέψιμος αποκλεισμός αγωγιμότητας ). Καταλήγοντας, ο τραυματισμός είτε των νευρογλοιακών είτε των αξονικών μεμβρανών (ή και των δυο ταυτόχρονα) στο κομβικό σύμπλεγμα μπορεί να έχει ως αποτέλεσμα να παρουσιάσει ηλεκτροφυσιολογικά χαρακτηριστικά αναστρέψιμης αποτυχίας αγωγιμότητας.<sup>5</sup>

Η μοριακή αρχιτεκτονική του κομβικού συμπλέγματος η οποία αποτελείται από εξειδικευμένους και παράπλευρους τομείς που μεσολαβούν στις αλληλεπιδράσεις γλοιοαξονικού έχει χαρακτηριστεί για να παρέχει θεμέλια για τη μελέτη των λεπτομερών στοιχείων του συνδρόμου Guillain barre. Παρόλο που ακόμα οι ανοσολογικές αντιδράσεις επικεντρώνονται στο κομβικό σύμπλεγμα πιθανότατα να στηρίζεται σε μεγάλο μέρος των παθογόνων που λαμβάνουν χώρα στο σύνδρομο Guillain-Barre. Τέλος, η οξώδης περιοχή είναι πλούσια με πιθανά αντιγόνα, συμπεριλαμβανομένου των πρωτεϊνών και των γλυκολιπιδίων που είναι λειτουργικά και ευαίσθητα στις παθολογικές διαταραχές που προκαλούνται από τα αντισώματα, την ενεργοποίηση συμπληρώματος και την πρόσληψη μακροφάγων.<sup>4</sup>

Στην οξεία φλεγμονώδη απομυελινωτική παραλλαγή του GPS (AIDP) υπάρχει διήθηση λεμφοκυτταρικών μονοπύρηνων κυττάρων και έντονη συνδεδεμένη με μακροφάγα κτηματική απομυελίνωση στις ρίζες των νεύρων και των κεντρικών τμημάτων. Πολλά στοιχεία για την παθογένεια της νόσου προέρχονται από το ζωικό μοντέλο GBS που ονομάζεται πειραματική αλλεργική νευρίτιδα η οποία προκαλείται από έναν συνδυασμό ανοσίας με την μεσολάβαση T-κυττάρων σε πρωτεΐνες μυελίνης και αντισώματα σε γλυκολιπίδια μυελίνης. Αντισώματα σε περιφερική μυελίνη αναγνωρίστηκαν σε ορούς μερικών ασθενών με AIDB.<sup>24</sup>

Σε παραλλαγές GBS τα αντισώματα ανθρώπινου ορού σε μυελίνη γλυκολιπιδίων είναι ενδεικτικά στη χυμική αυτοανοσία. Σύμφωνα με μια μελέτη

νεκροψίας αναφέρεται ότι η χυμική αυτοανοσία έδειξε ένα αντίσωμα να συμπληρώνει το κύτταρο Schwann αλλά όχι όμως τη θήκη μυελίνης ακολουθούμενη από φυσαλιδώδη εκφυλισμό και την απόσυρση της παραγωγής μυελίνης. Έτσι αποδεικνύεται ότι τα μακροφάγα έχουν προσληφθεί για να αφαιρούν τα ελάσματα μυελίνης με την απώλεια του άξονα σε περιπτώσεις σοβαρών φλεγμονών.<sup>24</sup>

Σε αντίθεση με το AIDB το AMAN χαρακτηρίζεται από την έλλειψη λεμφοκυτταρικής διήθησης και εξοικονόμηση των ριζών του νωτιαίου νεύρου των γαγγλίων της ραχιαίας ρίζας και των περιφερικών αισθητήριων νεύρων. Οι δύο πρώτες αλλαγές είναι η επιμήκυνση του κόμβου του Ranvier ακολουθούμενη από την μεσολάβηση του συμπληρώματος της πρόσληψης μακροφάγων στη κομβική περιοχή . Τα μακροφάγα στρεβλώνουν παρανοδικούς νευρώνες και θήκες μυελίνης ξεχωριστές από το αξολόλιο και προκαλούν συμπύκνωση τοξοπλάσματος με αναστρέψιμο τρόπο. Μόνο μια μειοψηφία των αξονικών κινητήρων υφίσταται εκφυλισμό της Vallerian εξηγώντας την ταχεία ανάκαμψη σε μερικές υποθέσεις της AMAN. Μια άλλη προτεινόμενη εξήγηση είναι ότι ο νευρικός εκφυλισμός μπορεί να περιλαμβάνει τα πιο απομακρυσμένα τερματικά νεύρα . Η μοριακή μίμηση προτείνεται ως ο παθογενετικός μηχανισμός της AMAN με βάση την ισχυρή συσχέτιση με την μόλυνση της C.jejuni.<sup>24</sup>

Η λιποπολυσακχαρίτη κάψουλα του C.jejuni μοιράζεται επιτόπους με GM1 και GD1a που καταλήγουν σε αντισώματα διασταυρούμενης αντίστασης. Η AMSAN μοιράζεται πολλές ομοιότητες με την AMAN αν και η επίθεση στην AMSAN είναι πιο σοβαρή ή μεγαλύτερης διάρκειας με αποτέλεσμα να είναι πιο έντονη και διάχυτη στον εκφυλισμό τύπου Vallerian των αισθητήριων και κινητικών αξόνων . Εκτός από την AMAN και την AMSAN η μοριακή μίμηση μπορεί να είναι πιο αξιόπιστη στο μηχανισμό MFS, καθώς το 90% των περιπτώσεων έχει αντισώματα έναντι του GQ1b. Και τέλος αυτά τα αντισώματα έχουν περιγραφεί επίσης στο 66% του Bickerstaff , του εγκεφαλικού στελέχους (εγκεφαλίτιδα).<sup>24</sup>

## 3.2 Κατηγορίες GBS

Το σύνδρομο Guillain Barre διαχωρίζεται σε διάφορες κατηγορίες που έχουν διαφορετικά κλινικά και παθοφυσιολογικά χαρακτηριστικά .

### ○ **Οξεία Φλεγμονώδης Απομυελινωτική Πολυνευροπάθεια (AIDP)**

Είναι η πιο κοινή μορφή και απασχολεί περίπου το 90% των περιπτώσεων. Το κλινικό χαρακτηριστικό είναι η αδυναμία με υπογλυκαιμία. Η παθολογική διαδικασία περιλαμβάνει τη φλεγμονή και καταστροφή των θηκών μυελίνης που περιβάλλουν τους νευρικούς άξονες με ενεργοποιημένα μακροφάγα. Αυτό οδηγεί σε επιβράδυνση και απόφραξη της αγωγής στο περιφερικό νεύρο προκαλώντας μυϊκή αδυναμία. Βέβαια σε σοβαρές περιπτώσεις μπορεί να προκαλέσει και δευτερογενή αξονική βλάβη.<sup>25</sup>

### ○ **Οξεία Φλεγμονώδης Απομυελινωτική Πολυνευροπάθεια (AMAN)**

Είναι η συχνότερη στην Ιαπωνία και την Κίνα τους καλοκαιρινούς μήνες. Έχει συνδεθεί και με προηγούμενη μόλυνση με το καμπυλοβακτηρίδιο *C jejuni*. Τα κλινικά χαρακτηριστικά είναι παρόμοια με το AIDP, αλλά μπορεί να διατηρηθούν τα αντανακλαστικά των τενόντων. Ηλεκτροφυσιολογικά η δοκιμή μπορεί να διακριθεί και από άλλες παραλλαγές ως εκλεκτική νευρική κινητικότητα και νευροαξονική εμπλοκή.<sup>10</sup>

Στην AMAN η παθολογική διαδικασία περιλαμβάνει τη σύνδεση αντισωμάτων με γαγγλιοσίδια αντιγόνα στην αξονική μεμβράνη του νευρικού συστήματος, την εισβολή μακροφάγου, τη φλεγμονή καθώς και αξονική βλάβη.<sup>25</sup> Οι μελέτες νεκροψίας έχουν δείξει λεμφοκυτταρική διήθηση των περιφερικών νεύρων και διαμερισματοποιημένη απομυελίνωση με τη μεσολάβηση μακροφάγων. Η διήθηση με T- κύτταρα στα εγκεφαλονωτιαία νεύρα έχει επισημανθεί κατά τη διάρκεια της πρώιμης φάσης. Αυτές οι παθολογικές αλλαγές φαίνεται να προκαλούνται από χυμική και κυτταρική ανοσία σε μεταβλητούς βαθμούς.<sup>10</sup>

ο **Οξεία Κινητική και Αισθητική Αξονική Νευροπάθεια (AMSAN)**

Αυτή η περίπτωση είναι μια παραλλαγή του GPS στην οποία η κινητικές και η αισθητικές ίνες εμπλέκονται μεταξύ τους και μπορούν να αποδειχθούν με ηλεκτροφυσιολογικές μελέτες. Τα κλινικά χαρακτηριστικά είναι παρόμοια με αυτά της AMAN αλλά όμως περιλαμβάνουν και αισθητήρια συμπτώματα. Η AMSAN βέβαια είναι πιο σοβαρή και συνδέεται με παρατεταμένη ή ακόμη και μερική ανάκαμψη. Οπότε η παθολογική διαδικασία είναι παρόμοια με αυτή της AMAN δηλαδή προκαλούμενη από νευρική βλάβη αντισωμάτων.<sup>25, 35</sup> Τα στοιχεία για τον εκφυλισμό των αξόνων στο σύνδρομο Guillain barre έχουν αναφερθεί από κάποιους ερευνητές παλαιότερα.<sup>10</sup>

Το 1984 ο Brown και ο Feasby ανέφεραν ότι τα πολύ χαμηλά ευρήματα Μ απόκρισης μπορεί να εμφανιστούν λόγω εκφυλισμού του νευρικού συστήματος στο σύνδρομο Guillain Barre και συσχετίστηκαν μετέπειτα την απονεύρωση των μυών και με τη κακή νευρική έκβαση. Το 1986 ο Feasby παρατήρησε πως επτά ασθενείς είχαν οξεία και σοβαρή δυσλειτουργία λόγω κινητικότητας χαρακτηριζόμενοι από έντονη απώλεια μυών και κακή ανάκτηση. Η ηλεκτροφυσιολογία έδειξε μη αναστρέψιμα κινητικά νεύρα και ενδείξεις κινητικής και αισθητικής νευραξονικής δυσλειτουργίας.<sup>10</sup>

Η νεκροψία εμφανίζει λειτουργίες εκφυλισμού του νευρικού συστήματος χωρίς απομυελίνωση. Οι μεταγενέστερες μελέτες αναγνώρισαν αυτή την ομάδα και την ονόμασαν οξεία κινητική νευραξία (AMSAN). Σε μελέτες νεκροψίας απέδειξαν εκφυλισμό τύπου αισθητικής και μοσχεύματος τύπου Wallerian με μικρή απομυελίνωση ή λεμφοκυτταρική διήθηση. Έχουν καταδειχθεί επίσης πολυάριθμα μακροφάγα στους διακλαδικούς και αξονικούς χώρους. Αυτά τα μακροφάγα βρίσκονται τόσο στο AMAN όσο και στο AMSAN και υποδεικνύουν την παρουσία ενός σημαντικού επιτόπου στο περιαξονικό χώρο. Στο AMSAN η πορεία της νόσου είναι τυπικά φλεγμονώδης με αργή και ελλιπή ανάκτηση. Αυτή η ομάδα έχει πιθανώς τη σοβαρότερη μορφή ανοσοδιαμεσολαβούμενης αξονικής βλάβης στο σύνδρομο Guillain Barre.<sup>10</sup>

### ο **Miller fisher (MFS)**

Το σύνδρομο Miller fisher (MFS) παρουσιάζεται με αταξία, αρρεφλεξία και οφθαλμοπληγία. Το 25% των περιπτώσεων μπορεί να αναπτύξει και αδυναμία των άκρων. Οι ηλεκτροφυσιολογικές μελέτες δείχνουν κατά κύριο λόγο την αποτυχία της αισθητήριας αγωγιμότητας. Τα αντιγαγγλιοσιδικά αντισώματα έναντι του GQ1b βρίσκονται στο 90% των ασθενών και σχετίζονται με την οφθαλμοπληγία. Τέλος έχουν υπάρξει και παθολογικές μελέτες στην MFS και έχει αποδειχθεί η απομυελίνωση των ριζών του νεύρου.<sup>25</sup>

Επίσης, προκαλείται πτώση του βολβού και παράλυση του προσώπου. Καθώς αυτή η οντότητα αντιπροσωπεύει το 5% των ασθενών με σύνδρομο Guillain Barré. Το σύνδρομο Miller Fisher έχει συσχετιστεί με προηγούμενες λοιμώξεις όπως C.Penrow serotype2. Οι νευροπαθολογικές μελέτες για το σύνδρομο miller fisher είναι ελάχιστες καθώς είναι μια σπάνια διαταραχή. Μια μελέτη νεκροψίας απέδειξε ότι υπήρχαν χαρακτηριστικά απομυελίνωσης και κατακρήμνισης στο τρίτο και έκτο κρανιακό νεύρο, στο νωτιαίο γάγγλιο καθώς και στα περιφερικά νεύρα. Όλα αυτά τα χαρακτηριστικά όμως δεν συσχετίστηκαν με σημάδια νευρικής ή νευρογενούς ατροφίας και το κεντρικό νευρικό σύστημα αποδείχθηκε πως ιστολογικά ήταν φυσιολογικό.<sup>10</sup>

Από την άλλη όμως η παθογένεση της αταξίας έχει προκαλέσει το επίκεντρο μελέτης. Όμως ο ίδιος ο Fisher σημείωσε πως η αταξία ήταν υπερβολική σε σχέση με το βαθμό της αισθητικής απώλειας. Τα αντισώματα GQ1b βρέθηκαν να ανοσοθετούν την περιοχή των τρίτων, τέταρτων και έκτων κρανιακών νεύρων. Είναι πιθανό ότι η μεσολαβούμενη βλάβη από αντισώματα λαμβάνει χώρα στην παραγωγική περιοχή λόγω της παρουσίας επιτόπων GQ1b και η προκύπτουσα δέσμοι αγωγιμότητας είναι ο πιο πιθανώς μηχανισμός οφθαλμοπληγίας. Τέλος, οι ενδείξεις ανοσοχρώματος με αντισώματα GQ1b στη γάγγλια ραχιαία ρίζα καθώς και η βλάβη που προκαλείται μπορεί να είναι η εξήγηση για την εμφάνιση του miller fisher.<sup>10</sup>



### 3.3 Διάγνωση

Το σύνδρομο Guillain Barre είναι η πιο κοινή και η πιο μεταλοιμώδης διαταραχή που προκαλείται συνήθως σε υγιείς ανθρώπους και δεν συνδέεται με κάποια αυτοάνοση ή άλλη συστηματική διαταραχή. Στα πρώτα συμπτώματα εμφανίζονται πόνος μούδιασμα παραισθησία και αδυναμία στα άκρα. Τα κύρια χαρακτηριστικά του συνδρόμου είναι σχετικά η συμμετρική αδυναμία των άκρων με ή χωρίς την εμπλοκή των αναπνευστικών και κρανιακών μυών. Η αδυναμία μπορεί να επηρεάσει όλους τους μύς των άκρων και κατά κύριο λόγο τους εγγύς μύες στα χέρια ή στα πόδια. Οι ασθενείς έχουν μειωμένες ή απύσες αναλύσεις του τένοντα τουλάχιστον στα επηρεασμένα άκρα. Μια οσφυϊκή παρακέντηση γίνεται σχεδόν πάντα σε ασθενείς που έχουν υποψίες ότι έχουν το σύνδρομο αυτό. Η εξέταση ΚΠΣ εμφανίζει τυπικά αυξημένη πρωτεΐνη με φυσιολογικό CSF. Μια κοινή λάθος άποψη είναι ότι το ΚΠΣ αναφέρει ότι η πρωτεΐνη πρέπει πάντα να αυξάνεται στο GBS . Οι συγκεντρώσεις πρωτεΐνης CSF σε ασθενείς με GBS τη πρώτη βδομάδα είναι φυσιολογικές αλλά σε περισσότερο από το 90% των ασθενών στο τέλος της δεύτερης εβδομάδας αυξήθηκε.<sup>8</sup>

Σε μια μεγάλη μελέτη που έγινε σε ασθενείς με σύνδρομο Miller Fisher η ολική πρωτεΐνη του CSF αυξήθηκε από 5% την πρώτη βδομάδα σε 84% την τρίτη. Πρόσφατες μελέτες έχουν δείξει ότι η συγκέντρωση απτοσφαιρίνης, α1 - αντιθρυψίνης, ή απολιποπρωτεΐνη και οι νευρώσεις αυξήθηκαν στο CSF ασθενών με σύνδρομο. Οι αυξήσεις της παθογενετικής σημασίας είναι επί του παρόντος άγνωστες. Η ηλεκτρομυογραφία μπορεί να βοηθήσει στην επιβεβαίωση της διάγνωσης σε κλινικά δύσκολες περιπτώσεις όπως σε ασθενείς που έχουν ακραίο πόνο και είναι απαραίτητο στις υποομάδες του GBS όπως την οξεία νευροπάθεια του κινητικού νευρικού συστήματος (AMAN) και οξείας απομυελινωτικής πολυνευροπάθεια (AIDP) . Σε έναν τυπικό ασθενή με σύνδρομο η διάγνωση είναι συνήθως ειλικρινής.<sup>8</sup>

Ωστόσο, όμως σε άτυπους ασθενείς είναι σαφές ότι ο αυξημένος αριθμός κυττάρων του ENY θα πρέπει να αυξήσει τη πιθανότητα εμφάνισης μιας άλλης ασθένειας, όπως μια λεπτομηνιγγειακή κακοήθεια, ασθένεια Lyme, μόλυνση από ίο του Δυτικού Νείλου, σχετιζόμενη με τον ίο HIV και ιδιαίτερα στις ανεπτυγμένες χώρες. Οι κλινικές εκδηλώσεις του συνδρόμου μπορεί να ποικίλουν και ένας μεγάλος αριθμός άλλων διαταραχών μπορεί να προκαλέσει παρόμοια χαρακτηριστικά προβλήματα οξείας νευρομυκικής παράλυσης. Η διάγνωση μπορεί να είναι δυσχερής ιδιαίτερα σε ασθενείς με ασυμμετρική αδυναμία, σε εκείνους με αδυναμία μόνο στα χέρια, σε ασθενείς με ταχείς ρυθμούς προοδευτικής χειροτέρευσης της πνευμονικής λειτουργίας με σχετική διατήρηση στα άκρα και σε ασθενείς με προεξέχον πόνο ή αυτόνομη δυσλειτουργία ως το σύμπτωμα που παρουσιάζει.<sup>8</sup>

Στο σύνδρομο έχουν καθοριστεί διαγνωστικά κριτήρια με βάση τα κλινικά, εργαστηριακά και ηλεκτροφυσιολογικά χαρακτηριστικά. Η κινητική αδυναμία και η αρεφλεξία είναι βασικά συμπτώματα για την διάγνωση. Το εγκεφαλονωτιαίο υγρό και η ανάλυση παιρετέρω υγρών είναι τα μόνα που εξετάζονται στο εργαστήριο. Ωστόσο κι άλλες εργαστηριακές δοκιμές παρέχουν επιβεβαιωτικά στοιχεία για τη διάγνωση και είναι χρήσιμα στη διαχείριση. Το επίπεδο της πρωτεΐνης CSF μπορεί να είναι φυσιολογικό κατά τη διάρκεια της πρώτης βδομάδας. Σε μια μελέτη το 12% των ασθενών βρέθηκαν να έχουν περισσότερα από πέντε κύτταρα / μl. Η παρουσίαση περισσότερων από πενήντα μονοπύρινων κυττάρων δημιουργούν αμφιβολίες σχετικά με τη διάγνωση. Η πλειοκυττάρωση είναι καλά αναγνωρισμένη από τον ίο HIV στο σύνδρομο Guillain Barre. Τα ηλεκτροφυσιολογικά χαρακτηριστικά διαφέρουν από τα κλινικοπαθολογικά αίτια. Η μαγνητική απεικόνιση μπορεί να είναι χρήσιμη διάγνωση ειδικά όταν τα ηλεκτροφυσιολογικά ευρήματα είναι διφορούμενα. Η ενίσχυση της ρίζας των νεύρων με το γαδολίνιο στη μαγνητική τομογραφία το οποίο είναι ένα μη ειδικό χαρακτηριστικό που παρατηρείται στη φλεγμονώδη κατάσταση και προκαλείται από την διακοπή του φράγματος του αίματος με τα νεύρα. Μια άλλη μελέτη έδειξε ότι το 83% των ασθενών είχαν ενίσχυση στις νευρικές ρίζες και η βελτίωση διαπιστώθηκε να συσχετίζεται με τον πόνο, με το βαθμό αναπηρίας και το χρόνο για ανάκτηση.<sup>10</sup>

Το Guillain Barre είναι σύνδρομο και όχι ασθένεια διότι δεν είναι σαφές ότι μια συγκεκριμένη ασθένεια προκαλεί παράγοντα. Πολλές διαταραχές έχουν συμπτώματα παρόμοια με εκείνα που εντοπίζονται στο σύνδρομο που όμως τα

σημεία και τα συμπτώματα σχηματίζουν μια συγκεκριμένη εικόνα που διαφοροποιεί το σύνδρομο Miller Fisher από τις άλλες διαταραχές. Η διάγνωση του συνδρόμου μπορεί να είναι δύσκολη και δεδομένης μιας εκτεταμένης διαφορικής διάγνωσης μπορεί να απαιτείται ιατρική αξιολόγηση για να αποκλειστούν “ μιμικές διαταραχές” . Μελέτες νευρικής αγωγής ( NCS) και ανάλυση CSF είναι σημαντικές για την επιβεβαίωση της διάγνωσης. Το NCS υποστηρίζει μια υποψία κλινικής διάγνωσης και βασίζεται σε ανωμαλίες στο κινητήρα νευρων έτσι ώστε να εντοπιστούν τα χαρακτηριστικά της απομυελίνωσης με μελέτες αγωγής αισθητικών νεύρων που βοηθούν στη διαφοροποίηση του GBS σε κατηγορίες. Τα κλασσικά ευρήματα στο NCS περιλαμβάνουν την παρουσία ενός μερικού μπλόκ αγωγιμότητας σε μη φυσιολογικό χρόνο. Το 85% των ασθενών με NCS αποκαλύπτουν την απομυελίνωση του AIDP. Τέλος το 13% των περιπτώσεων τα αρχικά NCS είναι κανονικά και σε μια έως δύο εβδομάδες γίνεται επανεξέταση για επιβεβαίωση της διάγνωσης.<sup>14</sup>

Η διάγνωση του συνδρόμου εξαρτάται από πολλές νευρολογικές εξετάσεις δείχνοντας ένα κλασσικό μοτίβο συμμετρικής κινητικής αδυναμίας και μειωμένα αντανακλαστικά. Ειδικές αλλαγές στο εγκεφαλονωτιαίο υγρό και οι μετρήσεις αγωγιμότητας νεύρων είναι έντονα χαρακτηριστικά που υποστηρίζουν τη διάγνωση. Η οσφουονωτιαία παρακέντηση και η δοκιμή νευροφυσιολογίας θα πρέπει να εκτελούνται σε όλους τους ασθενείς με υποψία GBS . Οι ασθενείς αυτοί έχουν κλασσικό σύμπτωμα τα αυξημένα επίπεδα πρωτεϊνης και ένα κανονικό αριθμό λευκών αιμοσφαιρίων (δηλ 10 ανά mm<sup>3</sup> [ $10 \times 10^6$  ανά L]) σε CSF. Τα επίπεδα πρωτεϊνών στο CSF μπορεί να είναι φυσιολογικά στο πρώιμο στάδιο αλλά είναι αυξημένα στο 90% των ασθενών μέχρι το τέλος της δεύτερης εβδομάδας. Και τέλος ο φυσιολογικός αριθμός λευκών αιμοσφαιρίων βοηθάει στη διαφοροποίηση του GBS από άλλα μολυσματικά , φλεγμονώδη και κακοήθεις ασθένειες.<sup>13</sup>

Η επιβράδυνση της αγωγιμότητας των νεύρων συμβαίνει σε περίπου 80% σε ασθενείς με GBS . τα αποτελέσματα της ηλεκτροδιαγνωστικής μελέτης μπορεί να είναι φυσιολογικά σε ποσοστό 13% των ασθενών αμέσως μετά την εμφάνιση των συμπτωμάτων αλλά σπάνια παραμένουν φυσιολογικά με διαδοχικές εξετάσεις τις πρώτες εβδομάδες των συμπτωμάτων . Τα ευρήματα από τις μελέτες εξαρτώνται από την κατηγορία και την σοβαρότητα του GBS αλλά όμως εμφανίζουν συχνότερα πολυεστιακή πολυεφθάλμηστη πολυνευροπάθεια με δευτερογενή εκφυλισμό του νευρικού συστήματος και ακολουθεί η ανάκτηση. Στη συνέχεια γίνονται παρα πολλές

μελέτες ηλεκτρογיאγνωστικής που μπορεί να συμβάλουν στο προσδιορισμό της κατηγορίας του συνδρόμου και της πρόγνωσης του. Για την επαρκή διάγνωση δοκιμάζονται τουλάχιστον τρία αισθητήρια και τρία κινητικά νεύρα σε μια σειρά εξετάσεων.<sup>13</sup>

Το Guillain - Barre είναι ο συνηθέστερος τύπος ταχέως εξελισσόμενης, γενικευμένης διαταραχής του περιφερικού νευρικού συστήματος. Αρκετές διαταραχές μπορεί να θεωρηθούν λανθασμένες για το GBS ιδιαίτερα στα πρώτα στάδια. Η διάγνωση του βασίζεται σε κλινικά χαρακτηριστικά και η ηλεκτροδιαγνωστική εξέταση και η εξέταση του εγκεφαλονωτιαίου υγρού (CSF) μπορεί να βοηθήσουν στη διάγνωση. Τα ηλεκτροδιαγνωστικά ευρήματα που υποδηλώνουν το σύνδρομο περιλαμβάνουν απουσία του χαρακτηριστικού. Η χαμηλού πλάτους ή απουσία δυναμικού δράσης αισθητηριακού νεύρου , μη φυσιολογικού κύματος F και άλλες λιγότερα συχνές ανωμαλίες. Αυτά τα ευρήματα επιτρέπουν προηγούμενες παρεμβάσεις με ειδικές θεραπείες αλλά μια οριστική διάγνωση συνήθως δεν είναι δυνατή μέχρι την πέμπτη μέρα μετά την εμφάνιση των συμπτωμάτων.<sup>26</sup>

Τα χαρακτηριστικά ευρήματα του CSF συνίστανται σε αυξημένη πρωτεΐνη (μεγαλύτερη από 0,55 g ανά dL [5,5 g ανά L]) χωρίς πλειοκυττάρωση (ανώμαλος αριθμός κυττάρων στο CSF). Το CSF είναι φυσιολογικό όταν τα συμπτώματα είναι παρόντα για λιγότερο από 48-ώρες , αλλά μέχρι το τέλος μιας βδομάδας το επίπεδο της πρωτεΐνης CSF είναι αυξημένο. Ένας αυξημένος αριθμός λευκών αιμοσφαιρίων CSF (10 έως 100 ανά mm<sup>3</sup> [10 έως 100 10<sup>6</sup> ανά L]) σε έναν ασθενή με τυπικά συμπτώματα GBS αυξάνει την πιθανότητα νόσου του Lyme, νεοπλασίας, λοίμωξης από τον ιό της ανθρώπινης ανοσοανεπάρκειας (HIV), της σαρκοειδούς μηνιγγίτιδας ή άλλων νόσων. Η GBS έχει τέσσερις ξεχωριστούς υποτύπους: οξεία φλεγμονώδη πολυμυϊκονευροερωπάθεια (AIDP), οξεία νευροπάθεια κινητικού νευρικού συστήματος (AMAN), οξεία κινητική νευραξία αισθητηριακής νευραξίας (AMSAN) και σύνδρομο Miller Fisher. Αυτές οι κατηγορίες διακρίνονται ηλεκτροδιαγνωστικά και παθολογικά.<sup>26</sup>

## ΚΕΦΑΛΑΙΟ 4<sup>ο</sup>

### 4.1 Θεραπεία

Το σύνδρομο Guillain Barre θεραπεύεται γενικότερα με υποστηρικτική θεραπεία . Τις πρώτες εβδομάδες των συμπτωμάτων του συνδρόμου χρησιμοποιείται η πλασμαφαίρεση δηλαδή η διαδικασία όπου αφαιρείται το πλάσμα και τα βλαβερά αντισώματα από το αίμα. Μια έγκαιρη θεραπεία είναι η ενδοφλέβια έγχυση ανοσοσφαιρίνης όπου περιέχονται υγιή αντισώματα αποδότες αίματος. Όταν η κατάσταση του ασθενή σταθεροποιείται ξεκινάει η θεραπεία αποκατάστασης. Η φυσικοθεραπεία σε συνδυασμό με την παθητική άσκηση αντιμετωπίζει γρήγορα την οξεία φάση της ασθένειας . επίσης γίνεται και υδροθεραπεία με δεινόλουτρα η οποία έχει ως σκοπό την εξάλειψη του πόνου και διευκολύνει τις κινήσεις του ασθενή .Ύστερα οι ειδικοί της αποκατάστασης αφού έχουν υποχωρήσει εν μέρει τα συμπτώματα διοργανώνουν πρόγραμμα ενεργητικών ασκήσεων ώστε να γίνει η επανάκτηση μερικών κινητικών κινήσεων του ασθενή. Κάποια άτομα όμως χρειάζονται και την βοήθεια με συσκευές αποκατάστασης όπως για παράδειγμα το αναπηρικό αμαξίδιο.<sup>27</sup>

Το GBS είναι πολύ απειλητικό για την ζωή ενός ανθρώπου καθώς πολλές κινήσεις του εξασθενούν. Πολύ σημαντική είναι η ιατρική φροντίδα σε συνδυασμό και με την ανοσολογική θεραπεία. Απαραίτητες είναι επίσης και οι μετρήσεις για την παρακολούθηση της αναπνευστικής λειτουργίας με συχνή λήψη των ζωτικών σημείων ώστε να μεταφερθεί έγκαιρα ο ασθενής στη ΜΕΘ όταν χρειαστεί. Πριν την εισαγωγή του ασθενή στο Νοσοκομείο εκτελείται μια διαδικασία που λέγεται αναπνευστική ανεπάρκεια του Erasmus GBS (EGRIS) η οποία καθορίζει την πιθανότητα ότι ένας ασθενής θα χρειαστεί τεχνικό αερισμό. Επίσης εκτός των άλλων δίνετε προσοχή και στην καρδιακή και αιμοδυναμική παρακολούθηση (αυτόνομη δυσλειτουργία), προφύλαξη για θρόμβωση βαθιάς φλέβας, τη διαχείριση πιθανής δυσλειτουργίας της ουροδόχου κύστης και του εντέρου, πρόληψη έναρξης της φυσιοθεραπείας και της αποκατάστασης και ψυχοκοινωνική υποστήριξη. Ωστόσο, όμως τα δύο τρίτα των ασθενών βιώνουν το πόνο αλλά όμως δεν υπάρχουν στοιχεία

που να υποστηρίζουν τη χρήση οποιωνδήποτε ειδικών φαρμακολογικών παραγόντων ώστε να βοηθήσουν.<sup>4</sup>

Τις τελευταίες δεκαετίες έχουν γίνει μελέτες (RCTs) πάνω στην αποτελεσματικότητα της ανοσοθεραπείας στο σύνδρομο Guillain-Barré. Βέβαια όμως οι περισσότερες μελέτες έγιναν στην Ευρώπη και τη Βόρεια Αμερική όπου οι περισσότεροι ασθενείς έχουν την οξεία φλεγμονώδη απομυελίνωση παραλλαγή πολυνευροπάθειας της διαταραχής. Στην συνέχεια όταν το πλάσμα ή IVIg ξεκινάει την ανταλλαγή θα πρέπει να γίνει όσο το συντομότερο δυνατόν διότι πρέπει να γίνει πριν από το μη αναστρέψιμο νεύρο προκληθεί ζημιά. Συνήθως γίνονται πέντε συνεδρίες ανταλλαγής πλάσματος (κάθε ανταλλαγή περιλαμβάνει 2-3 L πλάσματος σύμφωνα με το σωματικού βάρους) και για δύο εβδομάδες είναι αποδεκτή και ωφέλιμη και γίνεται και μετά τις τέσσερις εβδομάδες από την έναρξη σε ασθενείς με Guillain-Barré σύνδρομο που δεν μπορούν να περπατήσουν χωρίς βοήθεια (Guillain-Barré βαθμολογία αναπηρίας του συνδρόμου ).<sup>4</sup>

Σε ασθενείς που εξακολουθούν να είναι σε θέση να περπατήσουν, μπορεί να βελτιωθεί πιο γρήγορα μετά από δύο συνεδρίες ανταλλαγής πλάσματος χωρίς την ανταλλαγή πλάσματος. Το IVIg έχει αποδειχθεί αποτελεσματικό σε ασθενείς που δεν μπορούν να περπατήσουν χωρίς βοήθεια όταν ξεκινούν τις δυο πρώτες εβδομάδες που εμφανίζετε το σύμπτωμα της αδυναμίας. Το σύνολο της IVIg δόση (2 g / kg σωματικού βάρους) χορηγούμενη σε 2 ημέρες (1 g / kg ανά ημέρα) είναι πιο ευεργετική από ό, τι όταν χορηγείται σε 5 ημέρες (0,4 g / kg ανά ημέρα) αλλά όμως η αιτιολογία της δεν είναι γνωστή. Και τέλος, δίνεται επίσης και συνολική δόση IVIg σε 5 ημέρες, επειδή αυτή η αγωγή μπορεί να προκαλέσει λιγότερες πλευρικές επιπτώσεις και επειδή τα παιδιά που λαμβάνουν ένα ταχύτερο IVIg σχήμα που αναφέρεται ότι έχουν (TRFs) συχνότερα.<sup>4</sup>

Γενικότερα, έχει αποδειχθεί πως η IVIg και η ανταλλαγή πλάσματος είναι αποτελεσματική και πολλοί ασθενείς με σύνδρομο Guillain-Barré εξακολουθούν να αναπτύσσουν σοβαρή αδυναμία που συνοδεύετε με ατελή ανάκαμψη , πόνο και κούραση. Επομένως, απαιτείται καλύτερη θεραπεία. Μάλλον κατά εκπληκτικό τρόπο, τόσο από του στόματος αστεροειδή όσο και ενδοφλέβια μεθυλπρεδνιζολόνη δεν είναι ευεργετικά στη διαταραχή. Ο συνδυασμός IVIg και μεθυλπρεδνιζολόνης δεν είναι πιο αποτελεσματικός από το IVIg μόνο, αν και μπορεί να υπάρχουν μερικές πρόσθετες

βραχυπρόθεσμες επιπτώσεις μετά τη διόρθωση για γνωστούς προγνωστικούς παράγοντες. Ο συνδυασμός του πλάσματος και η ανταλλαγή ακολουθούμενη από IVIg δεν είναι σημαντικά καλύτερη από την ανταλλαγή πλάσματος ή IVIg μόνο. Επιπρόσθετα Ολλανδοί ερευνητές έχουν εξετάσει ασθενείς με Guillain-Barré σε κακή κατάσταση σύμφωνα με την τροποποιημένη κλίμακα αποτελεσμάτων Erasmus GBS (mEGOS) και κατέληξαν σε ένα δεύτερο μάθημα IVIg αφού ολοκληρωθεί η πρώτη σειρά μαθημάτων IVIg (δοκιμή SID-GBS RCT). Ερευνητές μιας διεθνούς παραλλαγής του SID-GBS δοκιμή (I-SID-GBS) μελετούν αυτή τη δράση χρησιμοποιώντας ένα παρατηρησιακό, μελλοντικό σχεδιασμό ανοιχτής μελέτης. Η μελέτη I-SID-GBS πραγματοποιείται ως μέρος του προγράμματος Διεθνής μελέτη για το σύνδρομο Guillain-Barré (IGOS), υποστηριζόμενη από την κλινική νευροπάθεια Κοινοπραξία, η οποία έχει ως στόχο να συμβάλει σε μια ευρύτερη κατανόηση των κυριότερων αιτίων αιτίας της νόσου.<sup>4</sup>

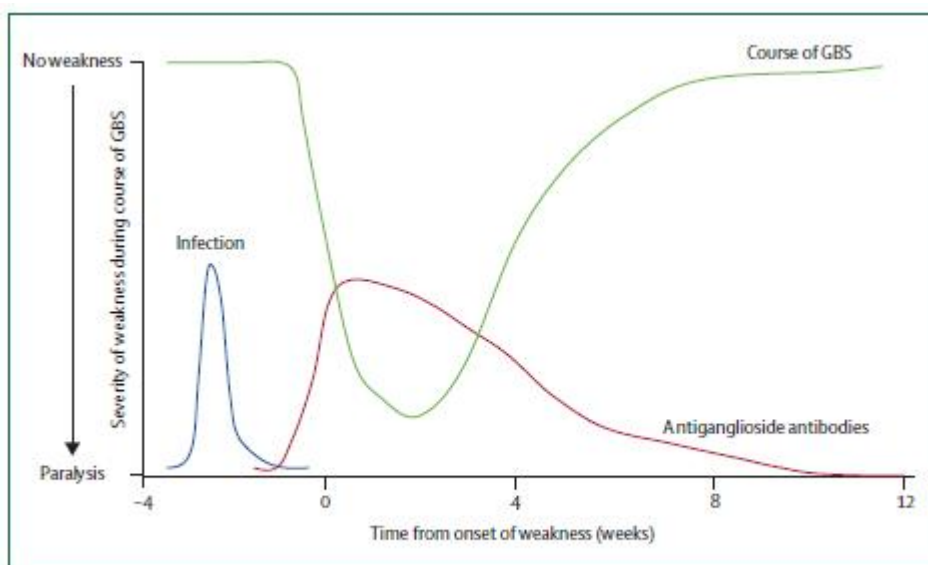


Figure 1: Relation between infections, antiganglioside antibodies, and clinical course of GBS

Μια διαφορετική νέα προσέγγιση διερευνάται σε ένα RCT του φαρμάκου, εξανθρωπισμένο μονοκλωνικό αντισώμα που δεσμεύεται με υψηλή συγγένεια με το συμπλήρωμα παράγοντα C5 και αποτρέπει τη διάσπασή του στο C5a και το προπυλενικό, κυτταρολυτικό σύμπλοκο C5b-9. Μέχρι αυτή την στιγμή η μόνη θεραπεία που δείχνει να είναι αποτελεσματική είναι η IVIg και η ανταλλαγή

πλάσματος. Επειδή η IVIg είναι ευρέως διαθέσιμη και γενικά έχει μόνο δευτερεύουσες πλευρικές επιπτώσεις, αυτό έχει αντικαταστήσει την ανταλλαγή πλάσματος ως την προτιμώμενη θεραπεία σε πολλά κέντρα. Βέβαια η IVIg έχει και μειονεκτήματα όπως για παράδειγμα το υψηλό κόστος όπου πολλά νοσοκομεία λόγω αυτού χρησιμοποιούν ανταλλαγή πλάσματος. Στις χώρες με χαμηλό εισόδημα, η θεραπεία με IVIg μπορεί να είναι πολύ ακριβή και έτσι πολύ μεγάλο ποσοστό ασθενών αδυνατεί.<sup>4</sup>

Στη θεραπεία γενικά γίνονται πολλές μελέτες ώστε ο ασθενής να μπορεί να θεραπευτεί όσο καλύτερα γίνεται. Σε μια μελέτη στη Βόρεια Αμερική η πρώτη δοκιμή ανοσοθεραπείας έδειξε θετικό αποτέλεσμα. Αυτή η θετική έκβαση επιβεβαιώθηκε και από μια γαλλική μελέτη. Η ανοσοθεραπεία ήταν ωφέλιμη όταν εφαρμόστηκε εντός των πρώτων 4 εβδομάδων της έναρξης, αλλά το μεγαλύτερο αποτέλεσμα παρατηρήθηκε όταν ξεκίνησε νωρίς (εντός των πρώτων 2 εβδομάδων).<sup>9</sup>

Ένα ποσοστό περίπου το 30% των ασθενών με GBS αναπτύσσουν αναπνευστική ανεπάρκεια και το πιο σημαντικό στην περίπτωση αυτή είναι η φροντίδα. Οι ασθενείς αυτοί συνήθως νοσηλεύονται σε μονάδα νευρολογικής εντατικής θεραπείας ή σε μονάδα τηλεμετρίας ενδιάμεσης φροντίδας μονάδα νευρολογικής εντατικής θεραπείας ή σε μονάδα τηλεμετρίας ενδιάμεσης φροντίδας που μπορούν να παρακολουθούν την αναπνευστική λειτουργία τους. Λόγω της στενής παρακολούθησης εάν κάτι δεν πηγαίνει καλά όπως μια γρήγορη μείωση των ζωτικών ικανοτήτων εκπνευστικής ανάγκης σε λιγότερο από 15 cc / kg ιδανικό το σωματικό βάρος (προσαρμοσμένο ανάλογα με την ηλικία) ή την αρνητική δύναμη εισπνοής κάτω 60 cm H<sub>2</sub>O υποδεικνύουν την ανάγκη για επείγουσα διασωλήνωση και μηχανικό αερισμό πριν οδηγηθεί στην υποξαιμία. Όσο αφορά το πόνο η μόνη θεραπεία που είναι αποτελεσματική είναι τα φάρμακα συμπεριλαμβανομένων και των τρικυκλικών αντικαταθλιπτικών, καθώς και τα gabapentin, pregbalin, carbamazepine, tramadol και mexiletene. Μεγάλη προσοχή χρειάζεται και στις μολύνσεις, όπου οι περισσότερες σοβαρές περιπτώσεις αναπτύσσονται στο ουροποιητικό σύστημα ή αναπτύσσονται και πνευμονικές λοιμώξεις. Η θεραπεία με πλάσμαφαίρεση ή IVIg ενδείκνυται για ασθενείς με εξασθένηση της αδυναμίας ή οποιαδήποτε αναπνευστική ανεπάρκεια. Η οικογένεια του ασθενή θα πρέπει να εκπαιδευτεί σωστά για την πορεία της νόσου και να αποδεχτεί πως για κάποιο χρονικό διάστημα κατά μέσο όρο 2-3 μηνες θα έχει δυσκολίες στις κινήσεις του και



στην ατομική του εξυπηρέτηση. Οι γιατροί, οι ασθενείς και τα μέλη της οικογένειας πρέπει να έχουν ρεαλιστικές προσδοκίες σχετικά με την έκταση της επίδρασης τόσο της ανταλλαγής πλάσματος όσο και της ενδοφλέβιας γάμμα σφαιρίνης. Καταλήγωντας, η βελτίωση μπορεί να είναι δραματική εντός ολίγων ημερών από την έναρξη της θεραπείας αλλά αυτό μπορεί να συμβεί και χωρίς η θεραπεία να έχει συμβάλει, υπάρχουν και οι εξαιρέσεις.<sup>24</sup>

Γενικότερα η θεραπεία ενός ασθενή με GBS δεν διευκολύνει την αποκατάσταση των νεύρων αλλά όμως βοηθάει στο να ανακτήσει ο ίδιος ο ασθενής τη βέλτιστη χρήση των μυών του. Κάθε άτομο με GBS ανταπόκρινεται διαφορετικά στις φαρμακευτικές και θεραπευτικές παρεμβάσεις και αυτό συνεπάγεται στο ότι κάθε ασθενής αντιδρά αλλιώς και ότι το σώμα του είναι θα κάνει μόνο ό,τι είναι φυσικά ικανό προσωπικά να κάνει, ανεξάρτητα από τις προσδοκίες του ή τη θεραπεία των γιατρών.<sup>11</sup>

Η ενδοφλέβια ανοσοσφαιρίνη χρησιμοποιείται στη θεραπεία διαφόρων ανοσολογικά μεσολαβούμενων διαταραχών. Υποτίθεται ότι ενεργεί μέσω πολλών μηχανισμών συμπεριλαμβανομένης της αντι-ιδιοτυπικής καταστολής των αυτοαντισωμάτων. Τα οφέλη της ενδοφλέβιας ανοσοσφαιρίνης σε σύνδρομο Guillain-Barré αναφέρθηκαν για πρώτη φορά από τον Kleyweg το 1988. Σε μια μελέτη που διεξείχθητε κατέληξαν πως η ανταλλαγή πλάσματος και η ενδοφλέβια ανοσοσφαιρίνη είναι η θεραπεία συνδυασμού που ακολουθείται για τους ασθενείς με GBS. Ωστόσο σε αυτήν την μελέτη έγινε ένα πείραμα σε ασθενείς και τυχαιοποιήθηκαν τρεις ομάδες για να λάβουν ανταλλαγή πλάσματος (πέντε ανταλλαγές των 50 ml / kg σωματικού βάρους έκαστο εντός 13 ημερών), ενδοφλέβια ανοσοσφαιρίνη (0,4 g / kg σωματικού βάρους για πέντε ημέρες), ή συνδυασμένη θεραπεία. Σε τελική ανάλυση, δεν υπήρξε σημαντική διαφορά στην αποτελεσματικότητα μεταξύ ανταλλαγής πλάσματος και ενδοφλέβιας ανοσοσφαιρίνης, όπως αντικατοπτρίζεται από τον κύριο κριτήριο αποτελέσματος (μέση βελτίωση βαθμού αναπηρίας μετά από τέσσερις εβδομάδες) και δευτεροβάθμια μετρήσεις έκβασης (χρόνος σε απρόσκοπτη βόλτα, χρόνος μέχρι τη μόνιμη διακοπή των τεχνητών τον εξαερισμό και το μέσο ποσοστό ανάκτησης άνω των 48 ετών εβδομάδες).<sup>10</sup>

Μια άλλη θεραπεία πέρα από την ανταλλαγή πλάσματος είναι και η θεραπεία με στεροειδή που όμως έχει αποφέρει μη αποδοτικά αποτελέσματα. Μια πολυκεντρική δοκιμή ελεγχόμενη με εικονικό φάρμακο εξέτασε αυτό το ζήτημα. Διακόσια σαράντα δύο ασθενείς τυχαιοποιήθηκαν να λάβουν είτε υψηλή δόση ενδοφλέβιας μεθυλοπρεδνιζολόνης (500 mg ημερησίως για πέντε ημέρες εντός δύο εβδομάδων από την ημέρα έναρξης) ή εικονικό φάρμακο. Ωστόσο, μια πιλοτική μελέτη πρότεινε συνδυασμένη θεραπεία με ενδοφλέβια μεθυλπρεδνιζολόνη (0,5 g / d) και ενδοφλέβια ανοσοσφαιρίνη (0,4 g / kg σωματικού βάρους / d) για πέντε ημέρες και ήταν πιο ευεργετική από ότι μόνο η ενδοφλέβια ανοσοσφαιρίνη.<sup>10</sup>

Το 1993 δημοσιεύθηκαν δύο εκθέσεις που επέστησαν την προσοχή σε υποτροπές μετά από ενδοφλέβια ανοσοσφαιρίνη. Μια μεταγενέστερη μελέτη που περιλαμβάνει 172 ασθενείς (16 με υποτροπές και 156 χωρίς) διαπίστωσε ότι σημειώθηκαν διακυμάνσεις σχετιζόμενες με τη θεραπεία σε περίπου 10% των ασθενών και δεν υπήρχε καμία σημαντική διαφορά μεταξύ αυτών που υποβλήθηκαν σε θεραπεία με ανταλλαγή πλάσματος και μόνο ενδοφλέβια ανοσοσφαιρίνη ή σε συνδυασμό με ενδοφλέβια μεθυλπρεδνιζολόνη. Τέτοιες υποτροπές συνήθως αντιμετωπίζονται με άλλο κύκλου θεραπείας. Οι υποτροπές δεν έγιναν σε ασθενείς με οξεία κινητική νευροπάθεια, επικρατούσα απώτερη αδυναμία, αντι-OM1 αντισώματα, και προηγούμενη γαστρεντερική ασθένεια διότι έδειξε να σχετίζεται με λοίμωξη από *C jejuni*.<sup>10</sup>

Εκτός από τη πρόληψη και τη θεραπεία γενικών επιπλοκών, η ενεργή θεραπεία είναι διαθέσιμη. Μία ανασκόπηση της βάσης δεδομένων Cochrane επιλεγμένων δοκιμών έδειξε ότι η ανταλλαγή πλάσματος ή η θεραπεία με ενδοφλέβια αιμοσφαιρίνη έχει ισοδύναμη αποτελεσματικότητα στην επίτευξη της ανάρρωσης από GBS στους ασθενείς όταν ξεκινά τις δύο πρώτες εβδομάδες μετά τα συμπτώματα αδυναμίας. Περίπου το 10% των ασθενών χρειάζεται να επαναλάβουν την αγωγή επειδή παρουσιάζουν δευτερογενή εξέλιξη της αδυναμίας μετά την αρχική βελτίωση που ακολούθησε την PE ή την IVIg. Κυρίως λόγω πρακτικών δυσκολιών (π.χ το πλεονέκτημα του χαμηλού ρίσκου και της εύκολης εφαρμογής), η θεραπεία με IVIg είναι προς το παρόν η πρώτη γραμμής θεραπεία για ασθενείς με GBS. Είναι σημαντικό να ξεκινήσει η φυσιοθεραπεία σε πρώιμη φάση για την πρόληψη δευτερευόντων προβλημάτων όπως ακαμψία των αρθρώσεων. Η αποκατάσταση είναι πολύ σημαντική και πρέπει να διεξάγεται όταν ο ασθενής είναι σε σταθερή

κατάσταση και ικανός να κάνει κάποιου είδους άσκηση και να ακολουθήσει κάποια προπόνηση. Η υποεπιτροπή της Αμερικανικής Ακαδημίας Νευρολογίας πρόσφατα προσέφερε τις ακόλουθες προτάσεις για τη θεραπεία των GBS : 1) Η ανταλλαγή πλάσματος προτείνεται για θεραπεία ενήλικων ασθενών με GBS που είναι κλινήρης και στρέφονται προς θεραπεία μέσα σε 4 εβδομάδες από την εκδήλωση των νευροπαθητικών συμπτωμάτων. Μπορεί επίσης να χορηγηθεί για ασθενείς που δεν είναι κλινήρης και εξετάστηκαν μέσα σε δύο εβδομάδες από την εκδήλωση νευροπαθητικών συμπτωμάτων .2)Η θεραπεία IVIg προτείνεται για ενήλικων ασθενών με GBS που είναι κλινήρης μεταξύ δύο και πιθανώς 4 εβδομάδων από την εκδήλωση νευροπαθητικών συμπτωμάτων. 3)Τα κορτικοστεροειδή δεν προτείνονται για την διαχείριση του GBS . 4) Η διαδοχική θεραπεία με ανταλλαγή πλάσματος που ακολουθείται από χορήγηση ενδοφλέβιας αιμοσφαιρίνης ή ανοσοαπορρόφησης που ακολουθείται από ενδοφλέβια αιμοσφαιρίνη δεν ενδείκνυται για ασθενείς με GBS και 5)Η ανταλλαγή πλάσματος και η ενδοφλέβια αιμοσφαιρίνη είναι επιλογές θεραπείας για παιδιά με σοβαρά συμπτώματα οξείας ιδιοπαθούς πολυνευρίτιδας (GBS). Μία πρόσφατη δοκιμή συνέκρινε την επίδραση της ενδοφλέβιας αιμοσφαιρίνης, μεθυλπρεδνιζολόνης και εικονικών φαρμάκων, έδειξε ότι ο συνδυασμός ενδοφλέβιας αιμοσφαιρίνης και στεροειδών μπορεί να είναι κάπως καλύτερος με τη προσαρμογή γνωστών προγνωστικών παραγόντων. Ο ακριβής ρόλος των στεροειδών στην οξεία ιδιοπαθή πολυνευρίτιδα μένει ακόμα να καθοριστεί.<sup>29</sup>

## 4.2 Πρόγνωση

Οι περισσότεροι ασθενείς με το σύνδρομο αρχίζουν να αναρρώνουν από τις 28 ημέρες με μέσω χρόνο πλήρους ανάκτησης τις 200 ημέρες . Ωστόσο όμως περίπου το 65% δεν ανακτούν πλήρως τις κινήσεις τους και επηρεάζονται σημαντικά υπολίματα νευρολογικών ελλειμμάτων. Σε μια μελέτη το 8% πέθανε , το 4% παρέμεινε κλινικής με ή χωρίς αναπνευστήρα , το 9% δεν ήταν σε θέση να περπατήσει χωρίς βοήθεια , το 17% δεν μπόρεσε να τρέξει και το 62% είχε κάνει σχεδόν πλήρη ανάκτηση μέσα σε ένα έτος. Τέλος, σε μια μελέτη της βόρειας Αμερικής εντόπισαν τέσσερις παράγοντες που έδειξαν κακή πρόγνωση.<sup>24</sup>

Η ανάρρωση ξεκινά μετά τη τέταρτη εβδομάδα από την εμφάνιση του συνδρόμου στις περισσότερες περιπτώσεις. Μέσα σε μερικούς μήνες έως ένα χρόνο ένα μεγάλο ποσοστό έχει αναρρώσει πλήρως αν και κάποια σημεία όπως η αρρεφλεξία μπορεί να επιμείνουν. Περίπου το 5 - 10% των ασθενών έχει παραμείνει με σοβαρή αναπηρία η οποία αφορά κυρίως σοβαρή εκφύλιση του εγγύς κινητικού και αισθητικού άξονα με αδυναμία αναγέννησής του. Παρά τις θεραπευτικές και υποστηρικτικές μεθόδους η θνητότητα της διαταραχής παραμένει στο 2-3% . Πολλοί ασθενείς παρουσιάζουν υποτροπές της νόσου μεταπίπτοντας στην AIDP. Εν τέλει μια πρόγνωση θεωρείται φτωχή όταν η ηλικία είναι κάτω των 40 ετών, όταν υπάρχει ανάγκη αναπνευστικής υποστήριξης , όταν υπάρχει μειωμένη μυϊκή ισχύ άνω άκρων , έλεγχος ιστορικού διαρροϊκού νοσήματος πριν την εμφάνιση του νοσήματος και τον υψηλό τίτλο αντισωμάτων αντι-GM1.<sup>15</sup>

Το αποτέλεσμα και η πρόγνωση του συνδρόμου εξαρτάται από διάφορους παράγοντες. Το μεγαλύτερο ποσοστό των περιπτώσεων έχουν ανακάμψει σχεδόν πλήρως και ένα μικρό ποσοστό απαιτείται υποστήριξη αερισμού. Σε ένα χρόνο το 18% δεν μπορεί να τρέξει , το 9% δεν μπορεί να περπατήσει χωρίς βοήθεια και το 4% είναι στο κρεβάτι. Σε μια έρευνα βρέθηκε ότι το 5% σε ένα περιβάλλον εντατικής θεραπείας οι θάνατοι φαίνεται να εμφανίζονται συχνότερα στους ηλικιωμένους. Φαίνεται πως το 25% των θανάτων εμφανίζονται κατά τη διάρκεια της πρώτης εβδομάδας και το 50% κατά τη διάρκεια του πρώτου μήνα .Η καρδιακή ανακοπή ως αποτέλεσμα της αυτόνομης δυσλειτουργίας είναι η συνηθέστερη αιτία θανάτου και αντιπροσωπεύει περίπου το 20 με 30 % . άλλες αιτίες θανάτου είναι η λοίμωξη η πνευμονική εμβολή και η αναπνευστική αποτυχία.<sup>10</sup>

Η πρόγνωση επηρεάζεται από πολλούς παράγοντες όπως η αιτιολογία , τα κλινικά χαρακτηριστικά , η ηλεκτροφυσιολογία και η βιοχημεία. Μια ιταλική μελέτη διαπίστωσε ότι η παρουσία των ηλεκτροφυσιολογικών χαρακτηριστικών της νευροπάθειας έχει επιτύχει την πιθανότητα ανάκτησης. Κάποιοι ερευνητές υποστηρίζουν ότι η διαπίστωση άκαρπων νεύρων και τα μειωμένα δυναμικά δράσης των μυών ήταν 2 χαρακτηριστικά που σχετίζονται με κακή πρόγνωση .Ορισμένοι βιοχημικοί δείκτες είναι χρήσιμοι διότι προβλέπουν το αποτέλεσμα. Τα αυξημένα επίπεδα εξωλάσης των νευρώνων και η πρωτεΐνη S-100b στο CSF έχει συσχεστεί με μια μεγαλύτερη διάρκεια της ασθένειας. Μια μακρύτερη διάρκεια η αύξηση του IgM αντί -GM1 προβλέπει αργή ανάκαμψη . Ωστόσο το απόλυτο επίπεδο αντισωμάτων δεν φαίνεται να συσχετίζεται ούτε με το μυϊκό ιστό ούτε με την ανάκτηση ή την κλινική αναπηρία στο ανώτατο σημείο του. Οι ασθενείς με σύνδρομο GBS είναι καλύτερα να εισαχθούν σε κέντρα τριτοβάθμιας φροντίδας όπου υπάρχουν εγκαταστάσεις και εμπειρογνωμοσύνη. Παρα τις σύγχρονες εγκαταστάσεις εντατικής θεραπείας και ανοσοτροποποιητικής θεραπείας περίπου το 20 με 30% των ασθενών εξακολουθούν να έχουν κάποια αδυναμία .<sup>10</sup>

Οι περισσότεροι ασθενείς ανακάμπτουν πλήρως αλλά αυτό μπορεί να χρειαστεί πολλούς μήνες εντατικής θεραπείας .Το 15% υποφέρουν απο αναπηρία , το 10% δεν μπορεί να περπατήσει σε ένα χρόνο και το 2 με 5% μπορεί να επανεμφανίσει Guillain Barre. Η θνησιμότητα κυμαίνεται από 2 έως 12%. Οι συχνές αιτίες θανάτου περιλαμβάνουν φλεβική θρομβόληση , πνευμονία, αρρυθμίες και επιπλοκές που σχετίζονται με τη δυσουνονομία. Οι δείκτες κακής πρόγνωσης περιλαμβάνουν την ηλικία >40 ετών , ταχεία εμφάνιση συμπτωμάτων, σοβαρή αδυναμία ( ειδικά αν απαιτείται μηχανικός αερισμός ή αν υπάρχει έντονη αδυναμία του άνω άκρου) συσχέτιση με προηγούμενη διααρροϊκή ασθένεια ή λοίμωξη με καμπυλοβακτηρίδιο , ενδείξεις νευρικής νόσου και έλλειψη θεραπείας είτε με ανταλλαγή πλάσματος είτε με IVIg.<sup>28</sup>

Η πρόγνωση είναι δύσκολο να προβλεφθεί σε ασθενείς λόγω της σημαντικής διακύμανσης του αποτελέσματος. Η προχωρημένη ηλικία αναφέρεται γενικά ότι είναι ενδεικτικό στοιχείο για μια χειρότερη πρόγνωση Η σοβαρότητα του συνδρόμου φαίνεται να καθορίζεται στη πρώιμη φάση . Η αποτελεσματικότητα ανταλλαγής πλάσματος και της ανοσοσφαιρινής στους ασθενείς που δεν μπόρεσαν να περπατήσουν οι ειδικοί κατέληξαν στο συμπέρασμα ότι το 20% περίπου των ασθενών

παρέμεινε ανίκανο να περπατήσει χωρίς βοήθεια μετά από έξι μήνες. Οι νευροφυσιολογικές εξετάσεις είναι χρήσιμες για την εκτίμηση του κινδύνου αναπνευστικής ανεπάρκειας σε ασθενείς με μειωμένη ζωτική ικανότητα άνω του 20% και σε σημάδια απομυελίνωσης. Η αγωγιμότητα περονικού νεύρου και η ηλικία >40 ετών είναι ανεξάρτητοι παράγοντες πρόβλεψης της αναπηρίας σε έξι μήνες. Σε μια πρόσφατη μελέτη δημιούργησαν ένα σύστημα κλινικής βαθμολόγησης (EGOS) που μπορεί εύκολα να χρησιμοποιηθεί στο κρεβάτι ενός ασθενή στην οξεία βάση της ασθένειας. Επίσης μπορεί να προβλέψει με ακρίβεια την πιθανότητα βάδισης μετά από 6 μήνες και μπορεί να υπολογίζει εντός των δύο πρώτων εβδομάδων την εμφάνιση της νόσου με την χρήση της ηλικίας, την παρουσία προηγούμενης διάρροιας και την βαθμολογία αναπηρίας του GBS. Με βάση το EGOS η πιθανότητα ανάκαμψης του ασθενή κυμαίνεται από 1 έως 83%. Η ακρίβεια αυτής της κλίμακας επιβεβαιώθηκε σε μια ανεξάρτητη ομάδα ασθενών. Το EGOS επίσης μπορεί να χρησιμοποιηθεί για να ενημερώσει μεμονομένους ασθενείς σχετικά με την πρόγνωση τους και ακόμα μπορεί να χρησιμοποιηθεί και σε νέες δοκιμές θεραπείας που στοχεύουν σε ασθενείς με την χειρότερη πρόγνωση.<sup>8</sup> Μια άλλη έρευνα έδειξε ότι τα χαρακτηριστικά απομυελίνωσης κατά την αξιολόγηση ενός υπερήλικα σχετίζεται με μια μεγάλη πιθανότητα στο να χρειάζεται τεχνητός εξαερισμός. Μάλιστα πρόσφατα έχει επικυρωθεί μια πρόγνωση για μια κλίμακα αναπνευστικής ανεπάρκειας Erasmus GBS (EGRIS) που μπορεί να χρησιμοποιεί ήδη την ημέρα εισόδου του τεχνητού αερισμού. Οι ημέρες μεταξύ αδυναμίας και εισδοχής μαζί με την παρουσία αδυναμίας προσώπου και βολφού ήταν οι κύριοι παράγοντες πρόβλεψης του μηχανισμού αερισμού. Αυτό το απλό μοντέλο που απαιτεί μόνο κλινικά χαρακτηριστικά μπορεί να είναι μεγάλη βοήθεια για την λήψη αποφάσεων σχετικά με την παραλαβή των ασθενών σε ένα γενικό τμήμα νευρολογίας ή στην μονάδα εντατικής θεραπείας. Σχετικά με την πρόγνωση της κατάληξης μετά από ένα έως έξι μήνες από την έναρξη η ηλικία γενικά θεωρείται ότι είναι ένας κακός προγνωστικός παράγοντας. Ένα άλλο προγνωστικό μοντέλο (Erasmus GBS Scale Outcome) έχει κατασκευαστεί για να καθορίσει το αποτέλεσμα μετά από έξι μήνες. Το μοντέλο αυτό έδειξε ότι είναι εφικτό να προσδιοριστεί το αποτέλεσμα μετά από μια εβδομάδα της εισαγωγής στο νοσοκομείο. Επίσης χρησιμοποιεί τρεις κλινικούς παράγοντες όπως είναι η υψηλή ηλικία, προηγούμενες διάρροιες και το χαμηλό ιατρικό συμβούλειο έρευνας τόσο στο νοσοκομείο όσο και στην αδυναμία να περπατήσει. Ακόμα το μοντέλο αυτό προσφέρει και την δυνατότητα επιλογής

ασθενών με φτωχή πρόγνωση εντός της πρώτης εβδομάδας μετά την εισαγωγή . Αυτό είναι σημαντικό όχι μόνο για την παροχή συμβουλών αλλά και κατά την εξέταση εντατικοποίησης της θεραπείας για το GBS από την αρχή της νόσου. Σε αυτό το πρώτο στάδιο της νόσου είναι πιο πιθανό η εντατική θεραπεία να είναι αποτελεσματική λόγω του μη αναστρέψιμου νεύρου που δεν έχει καταστραφεί ακόμα. Η πρόβλεψη του GBS είναι πολύ σημαντική για την θεραπεία που έχει διχάσει τους ερευνητές.<sup>8</sup>

### 4.3 Αποκατάσταση

Περίπου το 40% των ασθενών που νοσηλεύονται στο νοσοκομείο με σύνδρομο GBS θα χρειαστεί οπωσδήποτε αποκατάσταση. Έχει μελετηθεί πως το 54% των ασθενών θα καταλήξει με μονοπληγία ή τετραπληγία. Γιαντο το λόγο η αποκατάσταση είναι παρα πολύ σημαντική για τους ασθενείς . Σε πολλές έρευνες οι πιο πολλές προσεγγίσεις αποκατάστασης για την μέτρηση λειτουργικού αποτελέσματος σε ασθενείς με GBS εγκρίθηκαν με βάση την εμπειρία σε άλλες νευρολογικές παθήσεις. Υπάρχουν βέβαια και ασθενείς που θα υποτροπιάσουν και αυτές οι υποτροπές πιστεύεται ότι είναι συχνότερες στην IVIg. Με δεδομένο ότι η πορεία του GBS κλινικά είναι απρόβλεπτη οι ασθενείς γενικά μεταβιβάζονται πιο γρήγορα στην αποκατάσταση και σε στενή παρακολούθηση φυσιοθεραπευτών .<sup>23</sup>

Αφού ξεκινήσει η αποκατάσταση γίνεται και λεπτομερείς καθημερινός έλεγχος εξετάσεων καθώς και εξετάσεις για τα κινητικά και αισθητήρια νεύρα για την αποφυγή υποτροπών και επιπλοκών. Η ασθένεια αυτή προκαλεί επίπτωση σε λειτουργικά σημεία των ασθενών και οδηγεί μέχρι και στην αναπηρία . Η απουσία των αντανακλαστικών στους τένοντες στα άνω ή κάτω άκρα καθώς και η σοβαρή αδυναμία του άνωτερου άκρου προς το κατώτερο είναι ενδεικτικά στοιχεία ελλιπούς ανάκαμψης . Αυτά μπορεί να οδηγήσουν σε σοβαρή βλάβη όπως είναι η απώλεια ή η ανωμαλία ψυχολογικών , σωματικών ή ανατομικών λειτουργιών. Η αναπηρία όπως έχει ονομαστεί από την Οργάνωση Υγείας υπάρχει όταν μια βλάβη απαγορεύει την εκπλήρωση μίας αποστολής που απαιτείται για την προσωπική ανεξαρτησία .<sup>23</sup>

Υπάρχει μια κλίμακα κατά την οποία αξιολογείται η αναπηρία στο GBS και υπάρχουν έξι σημεία : 0 = υγιείς 1= μικρά συμπτώματα ή σημεία 2= ικανότητα να περπατήσει πέντε μέτρα χωρίς βοήθεια 3=ικανότητα να περπατήσει πέντε μέτρα με βοήθεια 4=με καρέκλα ή κρεβάτι 5= τον υποβοηθούμενο αερισμό για τουλάχιστον ένα μέρος της ημέρας ή της νύχτας 6=θάνατος . Ένα πρόβλημα με αυτή τη κλίμακα είναι πως ο χρόνος παρακολούθησης των ασθενών κυμένεται μεταξύ έξι έως δώδεκα μήνες ενώ η ανάκτηση μπορεί να κυμένεται έως και δεκαοχτώ μήνες και επίσης αυτή η κλίμακα των έξι σημείων δεν έχει συνδεθεί με άλλες κλίμακες που μετρούν την λειτουργία και βοηθούν στη εκτίμηση της λειτουργίας . Ωστόσο όμως είναι σημαντικό να αναφερθεί πως αυτή η κλίμακα δεν είναι αρκετά ανιχνεύσιμη στις



λειτουργικές αλλαγές αλλά έχει επιλογές κατά την θεραπεία. Άρα η χρησιμότητα αυτής της κλίμακας σε σχέση με άλλες παραδοσιακές κλίμακες που χρησιμοποιούνται για την μέτρηση της έκβασης της αποκατάστασης δεν έχει ακόμα καθιερωθεί . Ένα άλλο σημαντικό ζήτημα που πρέπει να αντιμετωπιστεί με την αποκατάσταση είναι πως οι ασθενείς με GBS με την πάροδο του χρόνου να μην έχουν κάποιο λειτουργικό πρόβλημα . Τέλος η ανάκτηση της μυικής δύναμης μετά το GBS μπορεί να είναι καθοριστικός παράγοντας του τελικού λειτουργικού δυναμικού του ασθενούς.<sup>23</sup>

Περίπου το 40% των περιπτώσεων απαιτεί αποκατάσταση καθώς οι περισσότεροι ασθενείς είναι άτομα με ειδικές ανάγκες και χρειάζονται στήριξη με αναπνευστήρα κατά την οξεία βάση. Στο αρχικό στάδιο οι ασθενείς παρακολουθούνται στενά στο πλαίσιο της αποκατάστασης για σημεία αναπνευστικής δυσφορίας . Όταν μειώνεται η ζωτική χωριτικότητα σε <18mL kg απαιτείται διασωλήνωση και επείγοντως μεταφορά στο νοσοκομείο. Συνήθως σε αυτούς τους ασθενείς η αποκατάσταση στο νοσοκομείο γίνεται για τρεις έως έξι εβδομάδες και ύστερα στο σπίτι για τρεις με τέσσερις μήνες ακολουθώντας πάντα το πρόγραμμα αποκατάστασης . Ο στόχος της είναι η διατήρηση και η αποκατάσταση της λειτουργικής ανεξαρτησίας του ατόμου από τη στιγμή που ιατρικά είναι σταθερός . Η σταθερότητα του ατόμου για να αποκατασταθεί πλήρως γίνεται από μία επιστημονική ομάδα που συμπεριλαμβάνει φυσικοθεραπευτές, επαγγελματικούς θεραπευτές, νοσηλευτές και κοινωνικούς λειτουργούς και ο στόχος τους είναι την ενθάρρυνση της εκπαίδευσης των ασθενών και της οικογένειας και την λειτουργική προσέγγιση για την ελαχιστοποίηση της αναπηρίας και μεγιστοποίηση των λειτουργικών ικανοτήτων του.<sup>30</sup>

## **ΕΙΔΙΚΟ ΜΕΡΟΣ**

## ΚΕΦΑΛΑΙΟ 5

### 5.1 Μελέτη Κλινικής Περίπτωσης- Νοσηλευτική Διεργασία

#### 5.1.1 Περιγραφή περίπτωσης

Ασθενής ηλικίας 20 ετών εισήλθε στη Νευρολογική κλινική του Γενικού Πανεπιστημιακού Νοσοκομείου Πατρών «Παναγία Η Βοήθεια» και τα συμπτώματα που παρουσίαζε ήταν :

- ✓ Διαταραχές βάδισης
- ✓ Μούδιασμα άνω και κάτω άκρων
- ✓ Κεφαλαλγία
- ✓ Πυρετός
- ✓ Δυσκοιλιότητα από εβδομάδος
- ✓ Ανησυχία- άγχος

Κατά την εισαγωγή του στο νοσοκομείο ο ασθενής ήταν απύρετος και είχε καλό επίπεδο συνείδησης. Ήταν μη περιπατικός, προσήλθε με αναπηρικό καροτσάκι και είχε διάχυτες αιμωδίες στα άνω και κάτω άκρα του. Από την παθολογική εκτίμηση των κρανιακών νεύρων και των μυϊκών τόνων δεν υπήρχε κανένα εύρημα. Από την άλλη όμως η μυϊκή δύναμη ήταν ελαττωμένη και τα τενόντια αντανακλαστικά καταργημένα.

Τα κοιλιακά αντανακλαστικά ήταν σε φυσιολογική κατάσταση όμως τα αντανακλαστικά των άνω άκρων είχαν ελλιπή κίνηση. Παρά το γεγονός πως ο ασθενής επέμενε πως δεν έχει διαταραχές στην ούρηση και δεν ανέφερε διαταραχές κλινικά διαπιστώθηκε εικόνα επίσχεσης ούρων. Ο ασθενής έχει ιστορικό με Σακχαρώδη Διαβήτη , υπέρταση και δυσλιπιδαιμία. Επίσης έχει και ιστορικό μελανώματος το οποίο αφαιρέθηκε χειρουργικά.

Από την κλινική του εικόνα τέθηκε υποψία παθολογίας από το ΚΝΣ ή από το νωτιαίο μυελό και διεξήχθησαν CT εγκεφάλου , CT θώρακος , αξονική τομογραφία , μαγνητική τομογραφία, Ηλεκτροκαρδιογράφημα, εξετάσεις αίματος, εξετάσεις ΕΝΥ και CT ΟΜΣΣ. Στην μαγνητική τομογραφία της σπονδυλικής στήλης απεικονίστηκε ήπιος εμπλουτισμός των λεπτομηνίγγων στο ύψος του μυελικού κώνου καθώς και της υπορίδος μετά την έγχυση σκιαστικού .Η μαγνητική εγκεφάλου ήταν φυσιολογική. Η CT ΟΜΣΣ έδειξε πως υπάρχουν εκφυλιστικές αλλοιώσεις αλλά λόγω του μελανώματος δεν δύναται να αποκλειστεί.

### 5.1.2 ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΔΙΕΡΓΑΣΙΑ

Αξιολόγηση ατόμου	Αντικειμενικοί σκοποί.	Προγραμματισμός νοσηλευτικής φροντίδας.	Εφαρμογή νοσηλευτικής φροντίδας.	Εκτίμηση αποτελέσματος.
1) Διαταραχές βάδισης.	<ul style="list-style-type: none"> <li>Û Βελτίωση της λειτουργικότητας των κάτω άκρων.</li> <li>Û Πρόληψη επιπλοκών.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Û Εξασφάλιση των κατάλληλων μηχανικών μέσων για την υποβοήθηση της διατήρησης της κινητικότητας της ασθενούς.</li> <li>Û Έναρξη φυσιοθεραπείας για διατήρηση εκτέλεσης ενεργητικών κινήσεων.</li> <li>Û Χορήγηση αναλγητικών και μυοχαλαρωτικών φαρμάκων μετά από ιατρική οδηγία.</li> <li>Û Διδασκαλία για την εκτέλεση ενεργητικών κινήσεων.</li> <li>Û Διδασκαλία για αποφυγή επιπλοκών.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Û Εξασφαλίζονται στην ασθενή τα κατάλληλα μηχανικά μέσα για την υποβοήθηση και διατήρηση της έγερσης της.</li> <li>Û Διδάσκεται ο ασθενής τον σωστό τρόπο για την χρησιμοποίηση αυτών των μέσων .</li> <li>Û Ενθαρρύνετε να εκτελέσει ενεργητικές κινήσεις.</li> <li>Û Έναρξη φυσιοθεραπείας.</li> <li>Û Ενεργητικές και παθητικές ασκήσεις για απαλλαγή της</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Û Η ασθενής κατορθώνει να χρησιμοποιεί τα άνω και κάτω άκρα της με τα κατάλληλα μηχανικά μέσα και το θεραπευτικό σχήμα.</li> <li>Û Απέκτησε ασφάλεια και αυτοπεποίθηση στην εκτέλεση των καθημερινών δραστηριοτήτων της.</li> <li>Û Πρόληφθηκαν επιπλοκές.</li> </ul>

			<p>ασθενούς από το μούδιασμα.</p> <p><b>Û</b> Χορήγηση μυοχαλαρωτικών φαρμάκων για την ανακούφιση της ασθενούς από τον πόνο.</p> <p><b>Û</b> Εξηγήσαμε στην ασθενή την σημασία της κίνησης ώστε να διατηρηθεί ο μυϊκός τόνος και η μάζα των μυών και της επεξηγούμε τις επιπλοκές από την παραμονή στο κρεβάτι.</p> <p><b>Û</b> Κατά την φυσιοθεραπεία ήμασταν παρών στην εκτέλεση των ασκήσεων, βοηθάμε την ασθενή και εξασφαλίζουμε το αίσθημα</p>	
--	--	--	--	--

			ασφάλειας.	
--	--	--	------------	--

<b>Αξιολόγηση ατόμου.</b>	<b>Αντικειμενικοί σκοποί.</b>	<b>Προγραμματισμός νοσηλευτικής φροντίδας.</b>	<b>Εφαρμογή νοσηλευτικής φροντίδας.</b>	<b>Εκτίμηση αποτελέσματος.</b>
<b>2)Μούδιασμα άνω και κάτω άκρων</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Βελτίωση της κινητικότητας των άκρων από το μούδιασμα.</li> <li>• Αποφυγή της επιδείνωσης της</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Εφαρμογή φυσικοθεραπείας από τον κατάλληλο ειδικό.</li> <li>• Διδασκαλία για την διατήρηση της κινητικότητας.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Έναρξη της φυσιοθεραπείας από τον ειδικό.</li> <li>• Η φυσιοθεραπεία περιλαμβάνει και</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Μετά την λήψη των προαναφερθέντων μέτρων ο ασθενής μπορεί να εκτελεί το πρόγραμμα</li> </ul>

	<p>κατάστασης.</p> <p>ü Ανακούφιση από το μούδιασμα.</p>	<p>ü Λήψη μέτρων για μείωση του μούδιασματος.</p> <p>ü Τόνωση του ηθικού του ασθενούς.</p> <p>ü Συζήτηση με τον ασθενή για εκτόνωση του αλλά και για επίλυση των αποριών του.</p>	<p>ενεργητικές και παθητικές ασκήσεις.</p> <p>ü Ενημέρωση ασθενή και επίδειξη των ασκήσεων στον ασθενή.</p> <p>ü Συνέχιση της θεραπείας με ενεργητικές και παθητικές ασκήσεις και όταν ο φυσιοθεραπευτής δεν είναι παρόν.</p> <p>ü Χορήγηση αναλγητικών φαρμάκων για μείωση του πόνου και του μούδιασματος και διευκόλυνση στην εκτέλεση των ασκήσεων.</p>	<p>της φυσιοθεραπείας.</p> <p>ü Ο ασθενής παρουσιάζει βελτίωση στην κινητικότητα και μείωση του μούδιασματος των κάτω και άνω άκρων του.</p>
--	--	---	--	--



Αξιολόγηση ατόμου.	Αντικειμενικοί σκοποί.	Προγραμματισμός νοσηλευτικής φροντίδας.	Εφαρμογή νοσηλευτικής φροντίδας.	Εκτίμηση αποτελέσματος.
3) Πυρετός	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Να ανακουφιστεί ο ασθενής από τον πυρετό</li> <li>• Να επανέλθει η θερμοκρασία του σώματος σε φυσιολογικά επίπεδα.</li> <li>• Πρόληψη επιπλοκών</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Να γίνει μέτρηση των προσλαμβανόμενων και αποβαλλόμενων υγρών για έλεγχο και διατήρηση ισοζυγίου υγρών και ηλεκτρολυτών.</li> <li>• Λήψη αίματος για γενική αίματος και βιοχημικό εργαστηριακό έλεγχο.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Χρήση ψυχρών επιθεμάτων (κομπρέσες).</li> <li>• Συχνή θερμομέτρηση ανά 3-ωρο και καταγραφή στο νοσηλευτικό διάγραμμα.</li> <li>• Μέτρηση όλων των ζωτικών σημείων και καταγραφή.</li> <li>• Χορήγηση φαρμακευτικής αγωγής σύμφωνα με την ιατρική οδηγία.</li> <li>• Χορήγηση υγρών και ηλεκτρολυτών</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Μετά τη χορήγηση του apotel και σε συνδυασμό με την τοποθέτηση ψυχρών επιθεμάτων ο ασθενής ανακουφίστηκε και μειώθηκε σταδιακά η πυρετική κίνηση.</li> <li>• Δεν διαπιστώθηκε διαταραχή του ισοζυγίου των υγρών και</li> </ul>

			<p>ν ενδοφλεβίως και από το στόμα για την πρόληψη αφυδάτωσης, βάση ιατρικής οδηγίας..</p> <p>ü Χορηγήθηκε φαρμακευτική αγωγή σύμφωνα με την ιατρική οδηγία επί πυρετού: amp apotel 300mg/ ml IM.</p> <p>ü Χορηγήθηκε σχήμα ορών: D/W 5% 500cc 1x2 &amp; N/S 1000cc 1x1.</p>	<p>των ηλεκτρολυτών και ο ασθενής δεν εμφάνισε αφυδάτωση.</p> <p>ü Δεν παρουσιάστηκαν επιπλοκές.</p> <p>ü Ο πυρετός υποχώρησε.</p>
--	--	--	---	--

Αξιολόγηση Ασθενούς	Αντικειμενικός σκοπός	Προγραμματισμός Νοσηλευτικής Φροντίδας	Εφαρμογή Νοσηλευτικής Φροντίδας	Εκτίμηση αποτελέσματος
---------------------	-----------------------	--	---------------------------------	------------------------

<p><b>4) Δυσκοιλιότητα</b></p>	<p>ü Να ανακουφιστεί ο ασθενής από τη δυσκοιλιότητα</p> <p>ü Να αποκατασταθεί η φυσιολογική λειτουργία του εντερικού σωλήνα</p> <p>ü Πρόληψη επιπλοκών</p>	<p>ü Χορήγηση υδρικής διαίτας (τροφές πλούσιες σε κυτταρίνη).</p> <p>ü Χορήγηση υγρών</p> <p>ü Χορήγηση φαρμακευτικής αγωγής σύμφωνα με την ιατρική οδηγία</p> <p>ü Δραστηριοποίηση – κινητικότητα του ασθενούς στο βαθμό που είναι εφικτό</p> <p>ü Εφαρμογή υποκλυσμού εάν χρειαστεί και εκτίμηση αποτελέσματος</p>	<p>ü Στον ασθενή δόθηκε η εξής κυτταρινούχος ελαφριά – υδρική διαίτα:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>· Το πρωί γάλα με φρυγανιές</li> <li>· Το μεσημέρι ψάρι με χόρτα και πορτοκάλι</li> <li>· Το βράδυ βραστό κοτόπουλο σε σούπα με λαχανικά</li> </ul> <p>ü Ο ασθενής κατανάλωσε και άφθονα υγρά από το στόμα</p> <p>ü Τέθηκε υπόθετο Dulcolax sups 10mgr 1x1 σύμφωνα με την ιατρική οδηγία</p> <p>ü Ο ασθενής κινητοποιήθηκε και περπάτησε εντός του νοσοκομείου</p>	<p>ü Ο ασθενής ανακουφίστηκε από τη δυσκοιλιότητα αφού αποκαταστάθηκε η λειτουργία του εντέρου</p>
--------------------------------	--	--	---	--

			<ul style="list-style-type: none"> <li>• Δε χρειάστηκε να γίνει υποκλυσμός</li> </ul>	
--	--	--	---	--

<b>Αξιολόγηση ατόμου.</b>	<b>Αντικειμενικοί σκοποί.</b>	<b>Προγραμματισμός νοσηλευτικής φροντίδας.</b>	<b>Εφαρμογή νοσηλευτικής φροντίδας.</b>	<b>Εκτίμηση αποτελέσματος.</b>
<b>5)κεφαλαλγία</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Αντιμετώπιση της κεφαλαλγίας</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ανακούφιση του ασθενή από τον πόνο</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Χορήγηση αναλγητικού ύ.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ο ασθενής ανακουφίστηκε από τον πόνο</li> </ul>

<b>Αξιολόγηση Ασθενούς</b>	<b>Αντικειμενικός σκοπός</b>	<b>Προγραμματισμός Νοσηλευτικής Φροντίδας</b>	<b>Εφαρμογή Νοσηλευτικής Φροντίδας</b>	<b>Εκτίμηση αποτελέσματος</b>
----------------------------	------------------------------	---	--	-------------------------------

<p><b>6) Άγχος – φόβος για την έκβαση της πάθησης.</b></p>	<p><b>ü</b> Να ανακουφιστεί ο ασθενής από το άγχος ή να περιοριστεί όσο αυτό είναι εφικτό.</p> <p><b>ü</b> Να απαλλαγεί ο ασθενής από το άγχος και το φόβο του.</p>	<p><b>ü</b> Επικοινωνία – συζήτηση με τον ασθενή ώστε να κατανοήσει τη δυσκολία του προβλήματός του και την έκβαση της πάθησής του ώστε να επανέλθει ηρεμία.</p> <p><b>ü</b> Να δοθούν απαντήσεις σε ερωτήσεις και απορίες του ασθενούς.</p> <p><b>ü</b> Να έρθει σε επαφή με ασθενείς που έχουν την ίδια εμπειρία με τον ίδιον.</p> <p><b>ü</b> Παροχή ψυχολογικής υποστήριξης.</p> <p><b>ü</b> Αναζήτηση βοήθειας από ειδικούς ( ψυχολόγο –</p>	<p><b>ü</b> Έγινε επικοινωνία με λεπτομερή ενημέρωση του ασθενούς για την κατάστασή του και εδόθη ψυχολογική υποστήριξη τονίζοντάς του, ότι το ιατρονοσηλευτικό προσωπικό θα κάνει ότι είναι δυνατόν ώστε να επανέλθει στην καθημερινότητά του και να ανακτήσει τις σωματικές και ψυχικές δυνάμεις του και να ξεπεράσει την κατάστασή του.</p> <p><b>ü</b> Χορηγήθηκε tab Lexotanil 3 mgr 1x1 σύμφωνα με την ιατρική οδηγία.</p> <p><b>ü</b> Δε χρειάστηκε</p>	<p><b>ü</b> Η ψυχολογική υποστήριξη του ασθενούς είχε θετικά αποτελέσματα. Επίσης, στη χαλάρωση – ηρεμία του ασθενούς συνέβαλε και η χορήγηση Lexo tanil.</p> <p><b>ü</b> Το Lexotanil είναι ηρεμιστικό, περιέχει την δραστική ουσία βρωμαζεπάμη, η οποία ανήκει στην ομάδα των φαρμάκων που είναι γνωστά ως βενζοδιαζεπίνες. Η βενζοδιαζεπάμη ελαττώνει το άγχος και χαλαρώνει τους μύες 1 – 2 ώρες μετά τη</p>
--	---	---	--	--

		<p>ψυχίατρο ) εάν αυτό κριθεί απαραίτητο.</p> <p>ü Χορήγηση φαρμακευτικής αγωγής σύμφωνα με την ιατρική οδηγία.</p> <p>ü Συζήτηση με τους οικείους του προς υποστήριξη των ίδιων αλλά και του ασθενούς.</p>	<p>βοήθεια από ψυχολόγο – ψυχίατρο, διότι αφενός βοήθησε η ψυχολογική υποστήριξη από το ιατρονοσηλευτικό προσωπικό αφετέρου η συνομιλία του ασθενούς που είχε με άλλον ασθενή με το ίδιο πρόβλημα.</p> <p>ü Έγινε συζήτηση με τους οικείους του ασθενούς, με αποτέλεσμα να βοηθήσουν τον ασθενή τους.</p>	<p>χορήγηση του φαρμάκου από το στόμα.</p> <p>ü Δεν παρουσιάστηκαν επιπλοκές.</p>
--	--	---	---	---

Το σύνδρομο Guillain Barre εμφανίζει τα συμπτώματα του σε χρόνο περίπου δυο με τέσσερις εβδομάδες. Ο ασθενής στην προκειμένη περίπτωση εμφάνισε μυϊκή αδυναμία, διαταραχές στη βάδιση, πυρετό και κεφαλαλγία. Προκειμένου να γίνει η διάγνωση σωστά πέρα από τη συμμετρική ανιούσα μυϊκή αδυναμία και σε συνδυασμό με την κατάργηση των τενόντιων αντανακλαστικών απαιτείται και εξετάσεις ώστε να αποκλειστεί και άλλες περιφερικές νευροπάθειες.

Η μαγνητική τομογραφία της σπονδυλικής στήλης απαιτείται για την διαφορά ανάμεσα και σε άλλες παθήσεις όπως είναι η εγκάρσια μυελίτιδα, όγκοι, οι αγγειακές και συγγενείς δυσπλασίες του νωτιαίου μυελού που συνοδεύονται από διαταραχές των σφυγκτήρων.

Συμπερασματικά η μόνη θεραπεία που φαίνεται να έχει αποτελεσματικότητα είναι η ενδοφλέβια έγχυση γ-σφαιρίνης και η πλασμαφαίρεση. Η κατάλληλη δοσολογία της γ-σφαιρίνης είναι στα 2gr/Kg με χορήγηση εντός δυο μηνών ή κατανεμημένη σε πέντε μέρες. Μια τυχαioποιημένη μελέτη έδειξε πως η χορήγηση σε δυο μέρες έναντι των πέντε ημερών έχει παρόμοια αποτελέσματα και ανοχή. Αυτό που πρέπει να προσέχετε ιδιαίτερω στο συγκεκριμένο σύνδρομο είναι η συστηματική παρακολούθηση των ζωτικών λειτουργιών διότι η μυϊκή αδυναμία αυξάνετε απρόβλεπτα και έτσι προσβάλει και τους αναπνευστικούς μύες προκαλώντας σοβαρά αλλά και επικύνδυνα αναπνευστικά προβλήματα.

Ο ασθενής σύμφωνα με τα βήματα που έχουμε δώσει σημείωσε κλινική βελτίωση μετά την δεύτερη εβδομάδα . Στους επόμενους δυο μήνες σύμφωνα και με τις επαναλαμβανόμενες εξετάσεις ο ασθενής είχε πλήρη αποκατάσταση κινητικών λειτουργιών.

### 5.2.1 Περιγραφή Περίπτωσης

Ασθενής ηλικίας 17 χρονών εισήχθη στη Νευρολογική κλινική του Γενικού Πανεπιστημιακού Νοσοκομείου Ρίου «Παναγία Η βοήθεια» με συμπτώματα όπως :

- ✓ Διπλωπία
- ✓ Δυσκολία στην άρθρωση και στην ομιλία
- ✓ Έντονο άγχος
- ✓ Αδυναμία κίνησης των κάτω άκρων
- ✓ Υπέρταση
- ✓ Ακράτεια ούρων
- ✓ Αφασία



## 5.2.2 Νοσηλευτική περίπτωση

Αξιολόγηση ατόμου.	Αντικειμενικοί σκοποί.	Προγραμματισμός νοσηλευτικής φροντίδας.	Εφαρμογή νοσηλευτικής φροντίδας.	Εκτίμηση Αποτελέσματος .
1) Διαταραχή της όρασης- Διπλωπία.	<ul style="list-style-type: none"> <li>Û Επαναφορά της όρασης όσο το δυνατόν σε φυσιολογικά επίπεδα.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Û Καταγραφή των ευρημάτων.</li> <li>Û Νευρολογική εκτίμηση από νευρολόγο.</li> <li>Û Οφθαλμολογική εκτίμηση από οφθαλμίατρο.</li> <li>Û Λήψη μέτρων για την προστασία της σωματικής ακεραιότητας της ασθενούς.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Û Έγινε καταγραφή των ευρημάτων.</li> <li>Û Εξετάζεται από νευρολόγο και οφθαλμίατρο.</li> <li>Û Έναρξη χορήγησης φαρμάκων μετά από ιατρική οδηγία.</li> <li>Û Τοποθέτηση περιορισμών στο κρεβάτι της ασθενούς για αποφυγή πτώσεων.</li> <li>Û Συχνή παρακολούθησή της ασθενούς για βοήθεια στις</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Û Επαναφορά της όρασης</li> </ul>

			μετακινήσεις της για την αποφυγή τραυματισμών .	
--	--	--	---	--

Αξιολόγηση ατόμου.	Αντικειμενικοί σκοποί.	Προγραμματισμός νοσηλευτικής φροντίδας.	Εφαρμογή νοσηλευτικής φροντίδας.	Εκτίμηση αποτελέσματος.
2) Άγχος – φόβος για την έκβαση της πάθησης.	<p>α Να ακουφιστεί ο ασθενής από το άγχος ή να περιοριστεί όσο αυτό είναι εφικτό.</p> <p>Να απαλλαγεί</p>	<p>ü Επικοινωνία – συζήτηση με τον ασθενή ώστε να κατανοήσει τη δυσκολία του προβλήματός του και την</p>	<p>ü Έγινε επικοινωνία με λεπτομερή ενημέρωση του ασθενούς για την κατάσταση του και εδόθη ψυχολογική</p>	<p>ü Η ψυχολογική ή υποστήριξη του ασθενούς είχε θετικά αποτελέσματα</p>

	<p>ο ασθενής από το άγχος και το φόβο του.</p>	<p>έκβαση της πάθησής του ώστε να επανέλθει ηρεμία.</p> <p>ü Να δοθούν απαντήσεις σε ερωτήσεις και απορίες του ασθενούς.</p> <p>ü Να έρθει σε επαφή με ασθενείς που έχουν την ίδια εμπειρία με τον ίδιον.</p> <p>ü Παροχή ψυχολογικής υποστήριξης.</p> <p>ü Αναζήτηση βοήθειας από ειδικούς ( ψυχολόγο – ψυχίατρο ) εάν αυτό κριθεί απαραίτητο.</p> <p>ü Χορήγηση φαρμακευτική</p>	<p>υποστήριξη τονίζοντάς του, ότι το ιατρονοσηλευτικό προσωπικό θα κάνει ότι είναι δυνατόν ώστε να επανέλθει στην καθημερινότητα του και να ανακτήσει τις σωματικές και ψυχικές δυνάμεις του και να ξεπεράσει την κατάστασή του.</p> <p>ü Χορηγήθηκε tab Lexotanil 3mgr 1x1 σύμφωνα με την ιατρική οδηγία.</p> <p>ü Δε χρειάστηκε βοήθεια από ψυχολόγο – ψυχίατρο, διότι αφενός βοήθησε η ψυχολογική</p>	<p>ατα. Επίσης, στη χαλάρωση – ηρεμία του ασθενούς συνέβαλε και η χορήγηση Lexotanil.</p> <p>ü Το Lexotanil είναι ηρεμιστικό, περιέχει την δραστική ουσία βρωμαζεπάμη, η οποία ανήκει στην ομάδα των φαρμάκων που είναι γνωστά ως βενζοδιαζεπίνες. Η βενζοδιαζεπάμη</p>
--	--	--	--	---

		<p>ς αγωγής σύμφωνα με την ιατρική οδηγία.</p> <p>ü Συζήτηση με τους οικείους του προς υποστήριξη των ίδιων αλλά και του ασθενούς.</p>	<p>υποστήριξη από το ιατρονοσηλευτικό προσωπικό αφετέρου η συνομιλία του ασθενούς που είχε με άλλον ασθενή με το ίδιο πρόβλημα.</p> <p>ü Έγινε συζήτηση με τους οικείους του ασθενούς, με αποτέλεσμα να βοηθήσουν τον ασθενή τους.</p>	<p>ελαττώνει το άγχος και χαλαρώνει τους μύες 1 – 2 ώρες μετά τη χορήγηση του φαρμάκου από το στόμα.</p> <p>ü Δεν παρουσιάστηκαν επιπλοκές.</p>
--	--	--	--	---

Αξιολόγηση ατόμου.	Αντικειμενικός σκοπός.	Προγραμματισμός νοσηλευτικής φροντίδας.	Εφαρμογή νοσηλευτικής φροντίδας.	Εκτίμηση αποτελέσματος.
--------------------	------------------------	---	----------------------------------	-------------------------

<p><b>3)Αδυναμία κίνησης των κάτω άκρων</b></p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Βελτίωση της κινητικότητας των κάτω άκρων.</li> <li>• Αποφυγή της επιδείνωσης της κατάστασης.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Εφαρμογή φυσιοθεραπείας από τον κατάλληλο ειδικό.</li> <li>• Διδασκαλία για την διατήρηση της κινητικότητας.</li> <li>• Λήψη μέτρων για μείωση του πόνου.</li> <li>• Τόνωση του ηθικού του ασθενούς.</li> <li>• Συζήτηση με τον ασθενή για εκτόνωση του αλλά και για επίλυση των αποριών του.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Έναρξη της φυσιοθεραπείας από τον ειδικό.</li> <li>• Η φυσιοθεραπεία περιλαμβάνει και ενεργητικές και παθητικές ασκήσεις.</li> <li>• Ενημέρωση ασθενή και επίδειξη των ασκήσεων στον ασθενή.</li> <li>• Συνέχιση της θεραπείας με ενεργητικές και παθητικές ασκήσεις και όταν ο φυσιοθεραπευτής δεν είναι παρόν.</li> <li>• Χορήγηση αναλγητικών φαρμάκων για μείωση του πόνου και διευκόλυνση</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Μετά την λήψη των προαναφερθέντων μέτρων ο ασθενής μπορεί να εκτελεί το πρόγραμμα της φυσιοθεραπείας.</li> <li>• Ο ασθενής παρουσιάζει βελτίωση στην κινητικότητα των κάτω άκρων του.</li> </ul>
---	---	---	--	---

			στην εκτέλεση των ασκήσεων.	
--	--	--	-----------------------------	--

Αξιολόγηση ατόμου.	Αντικειμενικός σκοπός.	Προγραμματισμός νοσηλευτικής φροντίδας.	Εφαρμογή νοσηλευτικής φροντίδας.	Εκτίμηση αποτελέσματος.
4)Ακράτεια ούρων	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Επαναφορά όσο το δυνατόν περισσότερο στα φυσιολογικά επίπεδα την λειτουργία της ουροδόχου κύστης.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Κατάρτιση προγράμματος ούρησης σε συνεργασία με τον νοσηλευτή.</li> <li>• Λήψη μέτρων για την αποφυγή ουρολοίμωξης.</li> <li>• Διδασκαλία ασθενούς.</li> <li>• Καθετηριασμός ουροδόχου κύστεως με ιδιαίτερα λεπτούς χειρισμούς.</li> <li>• Λήψη δείγματος ούρων για καλλιέργεια.</li> <li>• Έλεγχος</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Εφαρμογή προγράμματος ούρησης.</li> <li>• Πραγματοποίηση συχνής τοπικής καθαριότητας.</li> <li>• Διατήρηση του υγιεινισμού στεγνού και καθαρού.</li> <li>• Τοποθέτηση καθετήρα folley από τον ιατρό, τηρώντας το Πρωτόκολλο καθετηριασμού και τους κανόνες ασηψίας.</li> <li>• Λήψη δείγματος ούρων με άσηπτη τεχνική για καλλιέργεια.</li> <li>• Εξέταση του ισοζυγίου υγρών της ασθενούς.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Μετά την λήψη των προαναφερθέντων μέτρων επανεκτιμούμε την ασθενή για το εάν επιτεύχθηκε σε κάποιον βαθμό η φυσιολογική λειτουργία της ουροδόχου κύστεως.</li> <li>• Προσλαμβάνονται επιπλοκές που προκαλούνται από την δυσλειτουργία της ουροδόχου κύστης.</li> </ul>

		ισοζυγίου υγρών.		
--	--	---------------------	--	--



Αξιολόγηση τόμου.	Αντικειμενικοί σκοποί.	Προγραμματισμός νοσηλευτικής φροντίδας.	Εφαρμογή νοσηλευτικής φροντίδας.	Εκτίμηση αποτελέσματος.
υπέρταση	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Αντιμετώπιση της υπέρτασης</li> <li>• Ρύθμιση της υπέρτασης</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ανακούφιση του ασθενή από τον πόνο</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Χορήγηση αντιυπερτασικού.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ο ασθενής ανακουφίστηκε από τον πόνο</li> </ul>

Αξιολόγηση τόμου.	Αντικειμενικοί σκοποί.	Προγραμματισμός νοσηλευτικής φροντίδας.	Εφαρμογή νοσηλευτικής φροντίδας.	Εκτίμηση αποτελέσματος.
Αφασία	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Αντιμετώπιση της αφασίας</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Καταγραφή ιστορικού για προηγούμενες εμπειρίες αφασίας</li> <li>• Έλεγχος για το πόσο σοβαρή είναι η μορφή της.</li> <li>• Αξιολόγηση των ευρημάτων της αισθητικής</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Καταγράφηκε το ιστορικό του ασθενή για αφασία</li> <li>• Ελέγχθηκε η σοβαρότητα της αφασίας</li> <li>• Διατήρηση βλεμματικής επαφής κατά τη διάρκεια της συνομιλίας</li> <li>• Η ομιλία μας ήταν αργα και</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ο ασθενής εμφάνισε βελτιώση .</li> </ul>

		<p>εξέτασης.</p> <p>Û Υποστήριξη του λόγου μας με φωτογραφίες και σχήματα.</p> <p>Û Ομιλία αργά και καθαρά.</p> <p>Û Διατήρηση βλεμματικής επαφής κατά τη διάρκεια της συνομιλίας.</p> <p>Û Χρησιμοποιήσ η απλών λέξεων και εκφράσεων.</p>	<p>καθαρά.</p> <p>Û Υποστηρίξαμε το λόγο μας με φωτογραφίες και σχήματα.</p> <p>Û Χρησιμοποιήσαμε απλες λέξεις και εκφράσεις.</p>	
--	--	--	---	--

ξιολόγηση τόμου.	Αντικειμενικοί σκοποί.	Προγραμματισμός νοσηλευτικής φροντίδας.	Εφαρμογή νοσηλευτικής φροντίδας.	Εκτίμηση αποτελέσματος.
7) Δυσκολία στην άρθρωση και στην ομιλία.	<p>Û Να επανέρθει η ομιλία του ασθενή όσο το δυνατόν περισσότερο στα φυσιολογικ</p>	<p>Û Συνεννόηση νοσηλευτή με λογοθεραπευτή για την έναρξη της θεραπείας,</p> <p>Û Ενθάρρυνση του ασθενή να προσπαθεί να</p>	<p>Û Έγινε έναρξη προγράμματος λογοθεραπείας.</p> <p>Û Ενθαρρύνθηκε ο ασθενής να προσπαθεί να επικοινωνεί περισσότερο.</p>	<p>Û Μετά την έναρξη της λογοθεραπείας ο ασθενής εμφανίσει βελτίωση.</p>

	<p>ά επίπεδα.</p>	<p>ολοκληρώσει τις εκφράσεις του.</p> <p>ü Συχνή επικοινωνία νοσηλευτή και ασθενή.</p> <p>ü Διδασκαλία συγγενών ασθενή για συνεχή επικοινωνία με τον ασθενή και ψυχολογική υποστήριξη του.</p>		
--	-------------------	--	--	--

## ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Το σύνδρομο Guillain Barre είναι μια οξεία κατάσταση η οποία προκαλεί μυική αδυναμία και παράλυση. Αρχικά προκαλεί μια φλεγμονή που βλάπτει τα έλυτρα μυελίνης που καλύπτουν και απομονώνουν τους νευράξονες αλλά πολλές φορές και τις μυικές ίνες. Είναι αυτοάνοσο νόσημα στο οποίο το ανοσοποιητικό σύστημα του ανθρώπου επιτίθεται στο νευρικό του σύστημα. Είναι πολύ επείγον περιστατικό και χρήζει ιατρική παρακολούθηση. Οι ασθενείς γίνονται μέρα με την μέρα πιο αδύναμοι και έχουν πολλά προβλήματα όπως με την αναπνοή καθώς και με την καρδιά.

Συνήθως το σύνδρομο αυτό υποχωρεί μόνο του. Στα περισσότερα περιστατικά τα συμπτώματα σταθεροποιούνται και υποχωρούν εντός ημερών ή μηνών. Μερικοί ασθενείς χρειάζονται να γίνει εισαγωγή τους σε νοσοκομείο ώστε να παρακολουθούντε από τους γιατρούς και να γίνει η θεραπεία τους. Οι στόχοι της θεραπείας είναι να υποχωρήσουν τα συμπτώματα και να αναρρώσουν όσο το δυνατόν καλύτερα.

Η συνηθέστερη θεραπεία που χρησιμοποιείται είναι η πλασμαφαίρεση η διαδικασία δηλαδή απομάκρυνσης του αίματος. Το υγρό πλάσμα που βρίσκονται τα αντισώματα εμπλέκονται στην αυτοάνοση διαταραχή και το υπόλοιπο που περιέχει τα ερυθρά και λευκά αιμοσφαίρια του αίματος επιστρέφει στη κυκλοφορία. χρησιμοποιείται συνήθως δύο διαφορετικές προσεγγίσεις κατά τα πρώτα στάδια του συνδρόμου για να περιοριστούν τα συμπτώματα και να επιταχυνθεί η ανάρρωση.

## **ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΚΕΣ ΑΝΑΦΟΡΕΣ**

- 1) Vucic S, Kiernan MC, Cornblath DR. Guillain-Barre syndrome: an update. J Clin Neurosci. 2009 Jun;16(6):733-41.
- 2) Avila-Funes JA1, Mariona-Montero VA, Melano-Carranza E. Guillain-Barre syndrome: etiology and pathogenesis, 2002 Jul-Aug;54(4):357-63.
- 3) José Alberto Ávila-Funes\*, Vitelio Augusto Mariona-Montero\*, Efrén Melano-Carranza, Síndrome de Guillain-Barré: Etiología y patogénesis, 2002; 54 (4): 357-363
- 4) Hugh J Willison, Bart C Jacobs, Pieter A van Doorn, Guillain-Barré syndrome , Lancet 2016; 388: 71
- 5) Seivar J.J Baughman A.L., WISE M., & Morgn O.W (2011). Population incidence of Guillain Barre syndrome : a systematic review and meta-analysis, Neuroepidemiology, 36 (2):123 – 133.
- 6) GARETH J. PARRY, JOEL S. STEINBERG, Guillain-Barré Syndrome From Diagnosis to Recovery, An American Academy of Neurology Press Quality of Life Guide, 2007
- 7) Ted M. Burns, M.D., Guillain-Barre ´ Syndrome, 2008 April;28(2):152-167) 4)
- 8) Pieter A van Doorn, Liselotte Ruts, Bart C Jacobs, Clinical features, pathogenesis, and treatment of Guillain-Barré syndrome , Lancet Neurol 2008; 7: 939–50.
- 9), Pieter A van Doorn, Liselotte Ruts, Bart C) Clinical features, pathogenesis, and treatment of Guillain-Barré syndrome JacobsLancet Neurol 2008; 7: 939–50.
- 10),Udaya Seneviratne,Postgrad ) Guillain-Barré syndrome Med J 2000;76:774–78
- 11)Treatment guidelines for Guillain-Barre Syndrome , Annal of Indian Academy of Neurology July 2011.
- 12) Hugh J Willison, Bart C Jacobs, Pieter A van Doorn,Lancet Guillain-Barré syndrome 2016; 388: 717–27.

- 13) ANNE D. WALLING, MD, ChB, and GRETCHEN DICKSON, MD, MBA  
University of Kansas School of Medicine, Wichita, Kansas, Guillain-Barré Syndrome  
2013;87(3):191-197.
- 14) Anand B. Pithadia, Nimisha Kakadia, Guillain-Barré syndrome (GBS 2010,62,  
220-232.
- 15) Kuwabara S. (2004) Guillain-Barre Syndrome: epidemiology, pathophysiology,  
and management. *Drugs*. 64(6):597-610.
- 16) A C Hughes, David R Cornblath, Guillain-Barré syndrome, *Richard Lancet* 2005;  
366: 1653–66
- 17), Milton Alter, MD, PhD, The Epidemiology of Guillain-Barre Syndrome *Ann  
Neurol* 1990;27 (suppl): S7-S 12.
- 18) Ang CW, Jacobs BC, Laman JD. (2004) The Guillain-Barre Syndrome: a true  
case of molecular mimicry. *Trends in Immunology*. 25(2):61-66.
- 19) Gareth J. Parry, MB, ChB, FRACP, και Joel S. Steinberg, MD, PhD, Guillain-  
Barré Syndrome: From Diagnosis To Recovery, An American Academy of Neurology  
Press Quality of Life Guide, 2007
- 20)Shubhangi Vithal Dhadke<sup>1</sup>, Vithal Narayan Dhadke<sup>2</sup>, Sachin S Bangar<sup>1</sup>, Milind B  
Korade<sup>3</sup> Clinical Profile of Guillain Barre Syndrome, march 2013, VOL. 61
- 21))Anand B. Pithadia, Nimisha Kakadia, Guillain-Barré syndrome (GBS  
2010)62,220-232
- 22) Inés González-Suárez\*†, Irene Sanz-Gallego†, Francisco Javier Rodríguez de  
Rivera† and Javier Arpa†, Guillain-Barré Syndrome: Natural history and prognostic  
factors: a retrospective review of 106 cases, González-Suárez et al. *BMC Neurology*  
2013, 13:95
- 23) Jay M. Meythaler, MD, JD, Rehabilitation of Guillain-Barr Syndrome, *Med  
Rehabil* 1997;78:872-9.
- 24)Mazen M. Dimacekie, M.D, Richard G. Baroin,AD, Guillain Barre syndrome,  
New York 2013 , 15:338-349

- 25 ) V Govoni, E Granieri. Epidemiology of the Guillain-Barré Syndrome. *Current Opinion in Neurology* 2001; 14: 605-13.
- 26) DANA L.NEWSWANGER,LCDR,MC, USNR, National Naval Medical Center ,Bethesda, Maryland CHARLES R.WARREN ,LCDR ,MC,USNR, Naval Hospital Jacksonville, Jacksonville Florida, Guillain-Barré Syndrome , *N Engl J Med* 2004;326:1130-6
- 27) Meena A, K, Khadikar S,V, & Murthy J, (2011) , Treatment guidelines for Guillain-Barre Syndrome, *Annals of Indious Acad Neurol*, 14(1): 73- 81
- 28) R Hughes, D Cornblath. Guillain-Barré Syndrome. *The Lancet* 2005; 366: 1653-66.
- 29)Pieter A. van Dootn, Guillain Barre syndrome, *Orphanet Encyclopedia*, March 2003, 349:225-230
- 30) Fary Khan, MBBS, FAFRM (RACP),Rehabilitation in Guillian Barre syndrome, Reprinted from *Australian Family Physician* Vol. 33, No. 12, December 2004 15: 609-13.
- 31) Ropper A.H., (2000). The Guillain Barre syndrome,*N Engl Med*, (326) : 1130-1136
- 32)Newwanger D.L., & Warren C.R., (2004). Guillain-Barre syndrome, *Am Fam Physician.*, 69(10);2405-2410.