

Intenzivní péče o pacienty s Guillain-Barré syndromem

MUDr. Petr Hon

Neurologická klinika, FN Ostrava

Akutní polyradikuloneuritida – Guillain-Barré syndrom (GBS) je nejčastějším onemocněním periferních nervů vyžadujícím neurointenzivní péči. Ve 30 % onemocnění dochází k selhání respirace a pacienti jsou zajištěni invazivní umělou plicní ventilací. Specifitami onemocnění jsou současné postižení vegetativního nervového systému, s projevy hemodynamické lability, komplikacemi v oblasti zažívacího traktu, potřeba dlouhodobé umělé plicní ventilace poskytovaná nemocným bez poruchy vědomí. Včasné rozpoznání hrozící respirační insuficience, adekvátní zajištění pacienta na jednotce intenzivní péče s možností poskytnutí komplexní péče je základním předpokladem úspěšné terapie a minimalizování následků GBS.

Klíčová slova: Guillain-Barré syndrom, neurointenzivní péče, respirační insuficience, terapie GBS.

Intensive care in patients with Guillain-Barré syndrome

Acute polyradiculoneuritis – Guillain – Barré syndrome (GBS) is the most frequent peripheral nerves illness, requiring neurointensive care. About 30 % patients have respiratory dysfunction and need ventilatory support. Specific for this disease is vegetative nerves dysfunction with hemodynamic lability, gastrointestinal complication, need for long lasting mechanical ventilation in full consciousness patient. Early recognition of respiratory failure, adequate intensive care in unite dispensing with possibility of complex care is the basic condition of successful therapy.

Key words: Guillain-Barré syndrome, neurointensive care, respiratory failure, GBS therapy.

Úvod

Akutní polyradikuloneuritida, syndrom Guillain-Barré (GBS) je závažným autoimunním onemocněním, postihujícím periferní nervy, včetně hlavových nervů, variabilní tíží průběhu. Téměř třetina nemocných selhává respiračně a jsou tak ohroženy jejich základní vitální funkce. Úkolem neurointenzivisty je včas rozpoznat nastupující kritický stav a adekvátně zasáhnout tak, aby se eliminovala rizika komplikací, spojená zejména s respirační insuficiencí a oběhovou nestabilitou. Samotná terapie kriticky nemocného s onemocněním GBS má některá svá specifika, jejich znalost, zkušenosti s jejich terapií, patří mezi základní atributy úspěšné léčby. Mezi odlišnosti léčby ve srovnání s jinými kritickými stavy, lze zařadit problematiku sedace nemocných

postižených akutní respirační insuficiencí při současné absenci poruchy vědomí a vegetativní labilitu. Nezbytná je znalost neurotoxicity farmak užívaných v intenzivní péči. Samotná terapie primárního neurologického onemocnění vedoucího ke kritickému stavu má svá pravidla, léčebná schémata, zkušenosti s jejich aplikací a schopnost je promptně zajistit, jsou jedním ze základních předpokladů efektivní léčby

Guillain-Barré syndrom

Eponymum Guillain-Barré syndrom popisuje jako akutně vzniklou symetrickou chabou obrnu, šlachookosticovou hypo až areflexii s maximem deficitu do čtyřech týdnů (Van den Berg, 2014).

Nejčastějším zánětlivým onemocněním periferních nervů, se kterým se v neurointenzivní péči

setkáváme, jsou varianty Guillain-Barré syndromu – autoimunního, postinfekčního onemocnění periferních nervů: demyelinizační (AIDP – acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy), senzomotorická varianta GBS, postihující nervy končetin, hlavových nervů, autonomní systém a provázená bolestí. Axonální forma – akutní motorická axonální neuropatie (AMAN) charakteristická čistým motorickým deficitem, rychlou progresí a těžším průběhem. Akutní senzomotorická axonální neuropatie (AMSAN) je méně častou variantou postihující axony senzorických i motorických nervů. Miller-Fisherův syndrom jako klinická varianta demyelinizační formy, definovaná přítomností typické trias: oftalmoplegie, ataxie, areflexie. Roční incidence AIDP se pohybuje mezi 0,4–2,1/100 000 obyvatel, převažující skupinou jsou

KORESPONDENČNÍ ADRESA AUTORA:

MUDr. Petr Hon, petr.hon@fno.cz

Neurologická klinika FN Ostrava, 17. listopadu 1 790, 708 52 Ostrava – Poruba

Cit. zkr: Neurol. praxi 2017; 18(2): 98–102

Článek přijat redakcí: 23. 11. 2016

Článek přijat k publikaci: 30. 3. 2017

Tab. 1. Diferenciální diagnostika GBS (Ehler et al., 2011)

1. Cévní mozková příhoda v oblasti kmene
2. Encefalitida s postižením mozkového kmene
3. Akutní léze motoneuronů předních rohů míšních <ul style="list-style-type: none"> poliomyelitis (infekce polio virem) polio-like syndromy (jiné neurotropní viry – klíšťová meningencefalitis, západonilská horečka)
4. Akutní myelopatie <ul style="list-style-type: none"> expanzivní proces míšní ischemie, hemoragie tranverzální myelitis
5. Vícekořenová postižení <ul style="list-style-type: none"> kompresivní zánětlivá (cytomegalovirus) leptomeningeální infiltráty (karcinom, lymfom)
6. Periferní neuropatie <ul style="list-style-type: none"> syndrom akutní polyradikuloneuritidy (parainfekční, paraneoplastické) toxické neuropatie (těžké kovy, léky, chemické látky, biologické toxiny) vaskulitidy s neuropatií neuropatie kriticky nemocných lymfomatózní neuropatie
7. Poruchy nervosvalového přechodu <ul style="list-style-type: none"> myastenien biologické a průmyslové toxiny
8. Svalové poruchy <ul style="list-style-type: none"> hypokalcémie, hypofosfatémie zánětlivé myopatie akutní rabdomyolýza trichinóza

Tab. 2. Rizika akutní respirační insuficience u pacientů s GBS

<ul style="list-style-type: none"> rychle progredující neurologický deficit (2–3 dny) bulbární symptomatologie slabost šjiových svalů počítání na jeden nádech pod 20 forzovaná vitální kapacita plic pod 20 ml/kg vegetativní labilita

Tab. 3. Komplikace intenzivní péče u pacientů s GBS s respirační insuficiencí

1. komplikace z oblasti respiračního traktu <ul style="list-style-type: none"> bronchopneumonie atektáza
2. oběhové komplikace <ul style="list-style-type: none"> sinusová tachykardie bradyarytmie hypertenze hypotenze
3. komplikace v oblasti zažívacího traktu <ul style="list-style-type: none"> zácpa subileózní stavy vředová choroba žaludku a dvanáctníku krvácení do zažívacího traktu
4. ostatní komplikace <ul style="list-style-type: none"> poruchy iontové rovnováhy (hyponatrémie) neuropatická bolest anxiózní depresivní stavy proleženiny trombembolická nemoc seps s projevy multiorgánové dysfunkce záněty močových cest

muži, onemocnění přibývá ve vyšších věkových kategoriích (Alter, 1990; Ehler, 2011). Mortalita v sou-

vislosti s AIDP je uváděna od 2,5% do 7% (Hughes et al., 2007; Van den Berg, 2013), přičemž k úmrtí dochází nejčastěji v pozdní fázi onemocnění (>30 dnů od vzniku) (Vanden Berg, 2014). Mortalita u hospitalizovaných pacientů na JIP se pohybuje kolem 3,5–12% (Lizzarraga et al., 2016).

Klinický obraz GBS je charakterizován rychle progredující, symetrickou slabostí končetin v kombinaci s hyporeflexií nebo areflexií. Variabilní je přítomnost, distribuce a rozsah deficitu na hlavových nervech, přítomnost senzitivních příznaků, ataxie, bolesti a autonomní dysfunkce, variabilní je motorický deficit. Asi polovina pacientů je postižena deficitem na hlavových nervech (zejména oboustranná obrna lícního nervu). Ve vysokém procentu (54–89%) jsou nemocní s GBS postiženi bolestmi – bolestivé parestezie, bolesti zad, svalovými bolestmi a meningizmem, které až v jedné třetině onemocnění předcházejí svalové slabosti (Van den Berg, 2014). Přibližně u 25% pacientů s GBS dochází k respirační insuficienci, vyžadující umělou plicní ventilaci. U dvou třetin nemocných je přítomna dysfunkce autonomního systému. GBS je monofázickým onemocněním, dosahujícím svého maxima zpravidla v průběhu čtyř týdnů (Van den Berg, 2014).

Z pomocných vyšetření je významné vyšetření mozkomíšního moku, charakteristické proteinocytologickou disociací, elektromyografický nálezn. Vyšetření likvoru má především význam diferenciálně diagnostický. Typická proteinocytologická disociace se vyskytuje v 64%, zvýšená hladina bílkovin u 50% v prvních třech dnech, po sedmém dni u 80% nemocných (Fokke et al., 2014). Zvýšený počet elementů v likvoru nad 50 v mikrolitru opravňuje k úvaze o jiné diagnóze (leptomeningeální malignita, lymfom, cytomegalovirová radikulitida, HIV polyneuropatie a poliomyelitida) (Cibulčík, 2016).

Specifická terapie GBS je založena na imunomodulační léčbě, v podobě intravenózně aplikovaných imunoglobulinů, nebo metodou léčebné plazmaferézy. Neoddělitelnou součástí základní terapie je rehabilitace. Zejména těžké formy AIDP vyžadují komplexní terapii, zahrnující péči o respirační funkce, kardiovaskulární aparát, zažívací trakt, psychoterapeutické intervence.

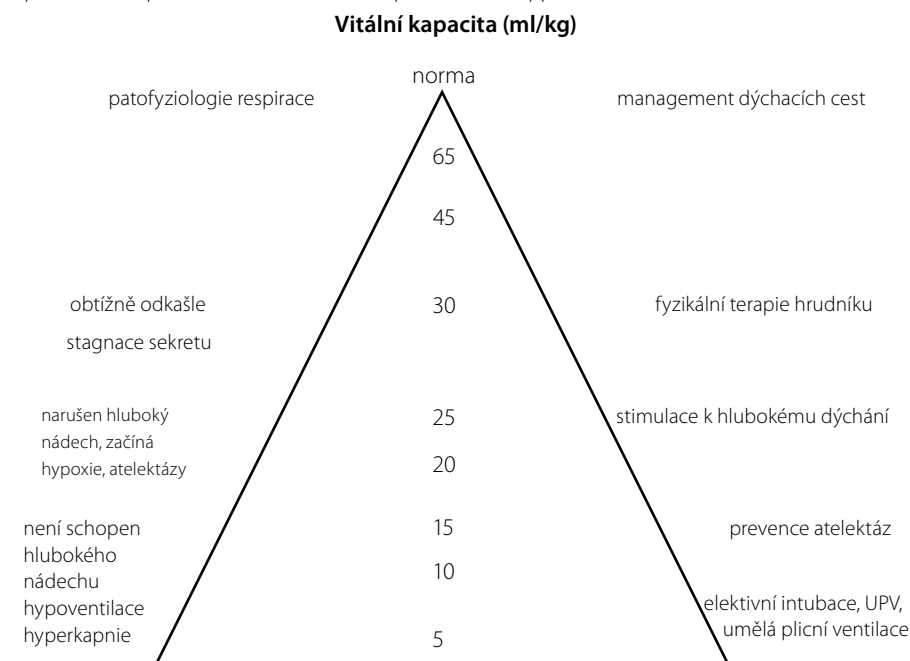
Příjem na jednotku intenzivní péče

Akutní polyradikuloneuritida může probíhat pod obrazem lehkého deficitu, s minimálním

postižením hybnosti, přes středně těžkou variantu, až po těžké stavy, provázené akutně až perakutně nastupujícím respiračním selháním. Pečlivé klinické vyšetření pacienta s podezřením na GBS, doplněno o zhodnocení stavu respirace a hemodynamiky, je základním diagnostickým krokem. Má svůj význam pro správné umístění pacienta – lehké formy jsou léčeny na standardním oddělení nebo ambulantně, nemocní s rychle progredujícím deficitem, s riziky respirační insuficience, oběhové lability, jsou přijímáni na jednotku intenzivní péče (JIP).

Indikačními kritérii přijetí pacienta s akutní polyradikuloneuritidou na JIP jsou přítomnost rychle progredujícího neurologického deficitu (1–3 dny), bulbární symptomatologie, oboustranná paréza lícního nervu. Významným klinickým projevem je mechanika ventilace. Přítomnost vegetativní lability v úvodu bývá dávana do souvislosti s průkazem onemocnění samotného, odlišení autoimunní neuropatie od polyneuropatií metabolických, infekčních. Při příjmu pacienta s GBS na JIP je důležité zhodnotit klinický obraz, v korelátu s pomocnými metodami laboratorními, elektrofyziologickými i grafickými. V diferenciální diagnostice je nezbytné vyloučit zejména chirurgicky řešitelné příčiny rychle progredující para-, či kvadruparézy, jakými jsou expanze, zánětlivé procesy v oblasti páteřního kanálu. Zpravidla jiný průběh mají, ale hlavně jiný způsob terapie vyžadují, zánětlivé procesy infekčního původu, některé polyneuropatie v souvislosti s poruchou metabolismu a vnitřního prostředí (viz tabulka dif. diagnózy GBS). Zhodnocení stavu vitálních funkcí nemocného s GBS při přijetí na JIP je založeno na monitorování EKG, krevního tlaku, saturace kyslíkem v periférii (SpO₂) pulzním oxymetrem, sledování dechové frekvence. Důležitou součástí je přesné zhodnocení stavu ventilace, včetně kvantifikace dechových objemů. Měření vitální kapacity plic, maximální expirační rychlost jsou parametry vypovídající o aktuálním stavu ventilace, proto je monitorujeme průběžně, interval kontrol volíme dle klinického stavu. Samotné zajištění dýchacích cest invazivní umělou plicní ventilací by mělo být výkonem elektivním, s adekvátní přípravou a klidným průběhem bránicím komplikací, jakými mohou být poruchy rytmu, vagová reakce s rizikem zástavy oběhu. Měření vitální kapacity provádíme spirometrem. Jako hraniční hodnota vitální kapacity je uváděn

Obr. 1. Schematický diagram patofyziologických dějů souvisejících s poklesem vitální kapacity u pacientů s respiračním selháním u GBS (upraveno dle Ropper, 1988)



objem 20 ml/kg. K orientačnímu hodnocení dechových objemů lze užít počítání na jeden nádech (single breath count). Jedná se o jednoduchou bedside metodu, kdy lze odhadnout přibližnou vitální kapacitu dle čísla, ke kterému pacient dospěje při hlasitém počítání po jednom hlubokém nádechu. Jako kritická mez byla stanovena 19, odpovídající přibližně hodnotě 20 ml/kg (Meena et al., 2014). Pokud je pacient schopen napočítat do 40–45, lze hodnotit vitální kapacitu jako normální. Dalšími ukazateli rizika respiračního selhání jsou: rychlý začátek, bulbární symptomatologie, oslabení šjiových svalů, vegetativní labilita.

Umělá plicní ventilace u pacientů s GBS

Režimy a parametry umělé plicní ventilace u pacienta s GBS jsou voleny tak, aby byly pro nemocného optimální z hlediska jeho komfortu při současném zachování kvalitní mechanické ventilace. Konkrétně jde o to, najít adekvátní dávku analgosedace, která umožní tolerovat endotracheální intubaci, mechanickou ventilaci samotnou a současně nebrání nemocnému v aktivním přístupu k rehabilitaci. Z tohoto hlediska je vhodná kontinuální aplikace propofolu, případně malá dávka opiátu. Sedaci volíme i s ohledem na vegetativní labilitu, která zpravidla akutní polyradikuloneuritidu provází. Vyšší dávky opiátů zvyšují riziko poškození střevní peristaltiky. Benzodiazepiny dlouhodo-

bě aplikované mohou vést k delirantním stavům. Výhodné je doplnění malé dávky sedace o anxiolytika. Gabapentin, pregabalin jsou léky v terapii neuropatické bolesti provázející akutní polyradikuloneuritidu.

Samotný ventilační režim nastavujeme s vědomím rizika rozvoje atelektáz, ale také s ohledem na zvýšenou poddajnost hrudníku v rámci generalizované chabé parézy. Pro nastavení parametrů umělé plicní ventilace aplikujeme koncept „protektivní umělé plicní ventilace“, při kterém užíváme nižší objemy jednotlivých dechů, než je „klasické nastavení“ (10–15 ml/kg) – zpravidla ponecháváme parametry jednotlivých dechů na hodnotách 6–8 ml/kg. Součástí konceptu protektivní ventilace je vyšší PEEP, než u „klasického nastavení“ (maximálně 5 cm H₂O) (Wongsurakiat et al., 2004; Ali et al., 2006). Rozvoji atelektáz tak bráníme nastavením PEEP na hodnoty 6–10 cm H₂O. Důsledné sledování inspiračních a expiračních tlaků, parametrů krevních plynů a fyzikální vyšetření plic jsou nezbytnou součástí péče o pacienta s GBS. Minimalizujeme tak riziko poškození plicního parenchymu barotraumatem, včas lze zachytit bronchopneumonii, rozvoj atelektáz, pleurálního výpotku. Výhodné je ponechat pacientovi možnost spontánní ventilace, podporované asistovanou UPV s pozitivním přetlakem. Postupnou redukcí podpůrných parametrů (trigger nádechu, pozitivní přetlak) stimuluje respirační nervosvalový aparát ke spontánní aktivitě. Významnou sou-

částí umělé plicní ventilace je pravidelná fyzioterapie, pravidelné, šetrné tracheobronchiální odsávání (Lizarraga et al., 2016). Při pravidelných toaletách dýchacích cest je nezbytné pamatovat na riziko vagové reakce s bradykardií, kardiálními dysrytmiemi, jemuž jsou pacienti s dysautonomií provázející GBS vystaveni.

Doba, po kterou pacient bude vyžadovat invazivní umělou plicní ventilaci, je významnou veličinou při rozhodování o provedení tracheostomie. V případě předpokládané délky orotracheální intubace nad 14 dnů, je nezbytné tracheostomii provést. Bráníme tak poškození hlasivek endotracheální rourkou. Dekubity, poranění rekurentu, ohrožují pacienta dlouhodobě intubovaného. Současně nedokonalý přístup k toaletě dýchacích cest při protrahované intubaci zvyšuje riziko rozvoje zánětlivých komplikací. Na druhé straně předčasně provedená tracheostomie u nemocného, který by byl odpovídatel od ventilátoru v době kratší než dva týdny, znamená pro pacienta riziko krvácení v průběhu intervence, poranění jícnu, pointubační stenózy. Rozhodnutí o provedení tracheostomie by mělo být provedeno kolem sedmého dne intubace. V této době již lze odhadnout, jak dlouhou dobu bude pacient vyžadovat invazivní umělou plicní ventilaci. Jako jednoduché prediktivní ukazatele podporující takovou úvahu uvádí ve své práci Wilgaardová (Wilgaard et al., 2016) – neschopnost elevace horní končetiny v ramenním kloubu a přítomnost axonální léze v EMG studiích. Punkčně dilatační metoda tracheostomie je metodou šetrnější, organizačně jednodušší. Jizva po takto provedené tracheostomii je méně nápadná. Indikaci k extubaci u intubovaných pacientů volíme s ohledem na aktuální respirační možnosti, pečlivě testujeme schopnost spontánní ventilace a kvalitní expektorace tak, abychom co nejvíce eliminovali riziko reintubace. Dlouhodobá umělá plicní ventilace s sebou nese riziko vzniku závislosti pacienta na umělé plicní ventilaci. Anxieta, obavy z dechové nedostatečnosti bez podpory ventilátoru, mohou být příčinou prodlouženého pobytu na JIP. Prevencí takového stavu je adekvátně vedená podpůrná psychoterapie, podávání anxiolytik.

Komplikace v intenzivní péči o pacienta s GBS

U téměř dvou třetin nemocných s GBS jsou přítomny projevy dysautonomie, s varia-

bilní intenzitou a spektrem klinických projevů (van den Berg, 2014). Autonomní dysfunkcí je postižen kardiiovaskulární aparát, gastrointestinální a urogenitální trakt. Zánětlivé komplikace v podobě respiračních infekcí jsou přítomny u téměř pětiny pacientů s GBS (Orlikowski, 2004; Wang, 2016). Poruchy iontů z hlediska četnosti reprezentuje hyponatremie 1,8–3,7 % (Witsch, 2013; Wang, 2016). Rizika komplikací s sebou přináší specifická terapie GBS, častěji bývá zmiňovaná u pacientů léčených plasmaferézami (hypotenze, hluboká flebotrombóza, katetrová seps, pneumotorax) (Wang, 2016), na rozdíl od nemocných podstupujících terapii intravenózně aplikovanými imunoglobuliny (trombembolické příhody, syndrom aseptické meningitidy, extra-vaskulární hemolytická anemie) (Wang, 2016).

Zánětlivé komplikace je nezbytné promptně řešit cílenou terapií antibiotiky. Při volbě antibiotika volíme takové, které má minimální neurotoxický efekt. Pokud nám to situace umožňuje, snažíme se vyhnout chinolonům, aminoglykosidům. Nezbytnou součástí terapie antibiotiky je prevence střevní dysmikrobie, u nemocných s GBS o to významnější, vzhledem k dysautonomii s poruchou střevní motility. Při rozvoji bronchopneumonie doplňuje klinický nález zobrazovací vyšetření plic (rentgen) a v případě záchytu atelektázy plicní je indikována cílená bronchoskopická aspirace.

Vegetativní labilita jako součást klinického obrazu GBS je sama o sobě komplikací, která může být, byť vzácně, pro pacienta komplikací fatální (Wang, 2016). Týká se to především poruch srdečního rytmu. Nejčastěji pozorovaným projevem dysautonomie bývá tachykardie, přítomná téměř u jedné třetiny pacientů s GBS (25–38 %) (Wang, 2016; VdenBerg, 2014), a hypertenze (dle různých autorů u 37–69 % nemocných (Bhagat, 2014; van den Berg, 2014)). Symptomatická hypotenze, četností výskytu kolísajícím od 11,8 % (Bhagat, 2014), 75 % (Wang, 2016), a bradyarytmie až srdeční zástava vyžadují terapeutickou intervenci medikamentózní, případně zajištění dočasnou či trvalou stimulací. Hypotenze na podkladě dysautonomie je jedním z faktorů ovlivňujícím volbu specifické imunoterapie, vzhledem k rizikům oběhové nestability v průběhu plazmaferézy. Ortostatická hypotenze může komplikovat vertikalizaci nemocných v průběhu fyzioterapie. Dysautonomie, v podobě setrvalé tachykardie, znesnadňuje včasné rozpoznání jedné ze zá-

važných komplikací, jakou je plicní embolie. Zejména, pokud je pacient zajištěn umělou plicní ventilací, sedován, zvyšuje se tak riziko přehlédnutí projevů trombembolické nemoci. V tomto případě je významná prevence, zajištění imobilních, ventilovaných pacientů s GBS účinnou preventivní antikoagulační terapií a důsledné klinické sledování, včasné rozpoznání flebotrombózy na dolních končetinách.

Labilita vegetativního nervového systému v oblasti gastrointestinální je zdrojem poruchy kinetiky. V případě poruchy mobility horních etází zažívacího traktu se zvyšuje riziko aspirace potravy. Gastroparéza, jako vystupňovaná podoba projevů dysautonomie v oblasti žaludku, pak kromě rizika stagnace, regurgitace žaludečního obsahu a aspirace, ohrožuje nemocného omezením mechaniky ventilace tlakem na bránici. Poruchám motility střev se snažíme zabránit časnou plnou enterální nutricí, protekcí prokinetiky a prevencí dysmikrobie. Mezi klinicky významné komplikace ze strany trávicího traktu patří krvácení z vředů, nejčastěji žaludečních. Stres, porucha motility i dlouhodobě zavedená nazogastrická sonda jsou významnými rizikovými faktory. Preventivní podání antiulcerózní terapie (inhibitory protonové pumpy) a prokinetik riziko krvácení do zažívacího traktu snižují.

Poruchy vnitřního prostředí, iontové dysbalance, provázejí kriticky nemocné pacienty s GBS z několika příčin. Jednak jako prohloubení projevů již předcházejících onemocnění, jednak jako iatrogeně vzniklé poruchy v souvislosti s infuzní terapií. Hyponatremie jako projev syndromu nepřiměřené produkce antidiuretického hormonu (SIADH) je dávana do přímé souvislosti s GBS, ačkoliv mechanismus vzniku není dosud znám (Wang, 2016). V této souvislosti někteří autoři upozorňují jednak na hyponatremii jako nepříznivý prognostický faktor a současně na skutečnost, jak často bývá přehlédnuta (Saifudheen, 2011).

Dlouhodobá imobilizace u nemocných s těžkým neurologickým deficitem, malnutrice a zánětlivé komplikace mohou, i přes kvalitní ošetřovatelskou péči, být příčinou dekubitů. Včasná detekce kožních defektů, adekvátní lokální terapie, zabrání prohloubení defektu.

Zejména u pacientů s periferní obrnou lícních nervů je významné riziko oční infekce. Preventivní aplikací lokálních očních desinfekčních preparátů, lze těmto komplikacím předejít.

Specifikou kriticky nemocných s GBS je fakt, že své onemocnění prožívají prakticky při plném vědomí. Veškeré stresující faktory související s intenzivní péčí samotnou, jakými jsou časté kanylace nitrožilních katétrů, odběry krve k laboratorním vyšetřením, umělá plicní ventilace i samotné prostředí jednotek intenzivní péče, narušení spánkového cyklu, vedou k významné alteraci psychiky pacientů. Násobí tak již základní obavy nemocných z onemocnění samotného a výsledkem jsou úzkostné a depresivní stavy. Mohou být příčinou delirantních stavů. V prevenci takových komplikací je výhodné využít možnosti psychoterapeutické intervence a současně farmakologicky, prostřednictvím anxiolytik a antidepresiv pomoci pacientům kritický stav zvládnout. Terapie antidepresivy je výhodným doplňkem terapie bolesti, která onemocnění provází. U dlouhodobě ventilovaných je farmakologická a nefarmakologická terapie pozitivně ovlivňující psychiku pacientů významnou součástí odvykání od ventilátoru.

Seps s komplikacemi, jakými jsou multiorgánová dysfunkce, či selhání, bývá v souborech pacientů s těžkými formami GBS zmiňována jen sporadicky. Netto ji však uvádí ve 23,1 % hospitalizovaných na JIP (Netto, 2017). Nejčastější příčinou sepse u pacientů s GBS je bronchopneumonie. Protrahovaná umělá plicní ventilace tak může být následkem kombinace primárního onemocnění a následků sepse, případně jejich komplikací, včetně polyneuropatie, myopatie, kriticky nemocných.

Terapie akutní polyradikuloneuritidy GBS

Léčba základního onemocnění zahrnuje podpůrnou léčbu a dvě rovnocenné metody imunoterapie. Intravenózní podání imunoglobulinů (IVIg) je aplikováno v dávce 0,4 g/kg/ po dobu pěti dnů, nebo 1 g/kg v průběhu dvou dnů (van den Berg, 2014; Hughes, 2007). Druhou možností je léčebná plazmaferéza (TPE), ve schématu 4–5 výměn 1,2–1,4 plazmatického objemu (50 ml/kg) v průběhu pěti až deseti dnů (Dimachkie, 2013). Z hlediska léčebného efektu jsou výsledky obou metod identické, což bylo potvrzeno opakovaně (Raphaël et al., 2012; Hughes et al., 2010; van der Meché, 1992). Pro jednodušší aplikaci bývá častěji užívána terapie IVIg. Je zatížena menším rizikem komplikací, lze ji aplikovat do periferní žilní linky, doba aplikace,

a tím i délka pobytu v nemocnici je kratší. TPE zpravidla vyžaduje kanylaci centrálního venózního řečiště, je proto invazivnější, zatížena riziky iatrogenního poškození pacienta a je pro pacienta méně komfortní. Svůj význam jistě má potřeba technického vybavení k provedení plazmaferézy, které zpravidla nebývá dostupné ve všech zařízeních. Jako nejčastější vedlejší účinky vysokých dávek IVIG jsou zmiňovány bolesti hlavy, teplota, syndrom aseptické meningitidy, bolesti svalů, únavnost, kožní reakce, tromboembolická příhoda. Akutní tubulární nekróza je komplikací vzácnou, ale monitorování renálních funkcí v průběhu aplikace IVIG je nezbytné. V souvislosti s terapií plazmaferézami se nejčastěji setkáváme s hypotenzí, nauzeou, zvracením, pruritem. Nezbytný kvalitní žilní vstup, zpravidla v podobě dialyzační kanyly zavedené v centrální žíle, podmiňuje invazivní vstup, s příslušnými riziky. Alternativou může být TPE provedená

ze dvou periferních žilních linek centrifugační metodou plazmaferézy. Substitute plazmy se nejčastěji provádí albuminem, u pacientů s riziky krvácení pro hypokoagulační stav, lze užít k substituci plazmu. Nevýhodou je v tomto případě četnější výskyt alergických reakcí.

U nemocných GBS s již preexistujícím infektem je bezpečnější volba imunoterapie metodou IVIG. TPE v takových případech zvyšuje riziko progresu zánětu, jeho komplikací (hemodynamická nestabilita, koagulopatie), zvýšenou eliminací některých medikamentů (z antibiotik například ceftriaxon) (Kennedy, 2016; Mc Daneld et al., 2010).

Při srovnání obou metod bývá v některých studiích zmiňována nižší cena terapie TPE (van Leeuwen et al., 2016; van den Berg, 2014; Cibulčík, 2016).

Rehabilitace je součástí terapie od počátečních stadií onemocnění. U nemocných uměle

ventilovaných je významná fyzikální terapie zaměřená především na respirační svaly. Přiměřená sedace by měla umožnit pacientovi s akutní GBS aktivní spolupráci s fyzioterapeutem. Ani samotná umělá plicní ventilace, množství kanyl, elektrod a snímačů by nemělo bránit v maximální fyzikální terapii nezbytné k restituci svalové síly.

Součástí terapie je kvalitní nutrice. Preferována je enterální strava, bohatá energeticky a na bílkoviny.

Závěr

Intenzivní péče o pacienta s GBS je komplexní a odpovídá tíži postižení a rizikům spojeným s onemocněním dysimunitní polyradikuloneuritidou. Terapie na JIP, zajištěná zkušeným personálem, materiálním a technickým vybavením je jedním ze základních předpokladů úspěšné léčby. Je proto výhodou, pokud jsou nemocní s GBS léčeni ve specializovaných centrech.

LITERATURA

1. Ali MI, Fernandez-Perez RE, Pendem S, Brown DR, Wijidicks EF, Gajic O. Mechanical ventilation in patients with Guillain-Barré syndrome. *Respir Care* 2006; 51(12): 1403–1407.
2. Alter M. The epidemiology of Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol*. 1990; 27(Suppl): S7–12.
3. Bhagat H, Dash HH, Chauhan RS, Khanna P, Bithal PK. Intensive care management of Guillain-Barre syndrome: a retrospective outcome study and review of literature. *J Neuroanaesthesiol Crit Care* 2014; 1: 188–197.
4. Cibulčík F. Polyradiculoneuritis Guillain Barré. *Neurol. praxi* 2016; 17(1): 7–11
5. Dimachkie MM, Barohn TJ. Current treatment options in neurology 2013; 15: 338–349.
6. Ehler E, Derdákova M, Latta J, Mrklovský M. Akutní polyradikuloneuritida – diferenciální diagnostika. *Neurol. praxi* 2011; 12(3): 181–187.
7. Fokke C, van den Berg B, Drenthen J, Walgaard C, van Doorn PA, Jacobs BC. Diagnosis of Guillain-Barre syndrome and validation of Brighton criteria. *Brain*. 2014; 137: 33–43.
8. Hughes RA, Swan AV, van Doorn PA. Intravenous immunoglobulin for Guillain-Barré syndrome. *Cochrane Database Syst Rev*. 2010 Jun 16. CD002063.
9. Hughes RAC, Swan AV, Raphaél JC, Annane D, van Koningsveld R, van Doorn PA. Immunotherapy for Guillain-Barré syndrome: a systematic review. *Brain* 2007; 130: 2245–2257.

10. Kennedy C, Magee CC. Therapeutic plasmapheresis, in Singh AK, et al. (eds.), Core concepts in dialysis and continuous therapies, DOI 10.1007/978-1-4899-7657-4_20, Springer Science+Business Media, LLC 2016.
11. Leeuwen Nikki van, Hester F, Lingsma, Ann M. Vanrolleghem, Miriam CJM, Sturkenboom Pieter A, van Doorn, Ewout W. Steyerberg, Bart C. Jacobs, hospital admissions, transfers and costs of Guillain-Barré syndrome. *PLoS ONE* 11(2): e0143837.
12. Lizarraga AA, Lizarraga KJ, Benatar M. Getting rid of weakness in the ICU: an updated approach to the acute management of myasthenia gravis and Guillain-Barré syndrome. *Semin Neurol* 2016; 36: 615–624.
13. Meena A, Padmaja D, Naveen K, Rukmini M, Sheik A, Rupam B. Simple bedside predictors of mechanical ventilation in patients with Guillain-Barre syndrome. *Journal of Critical Care* 29 2014; 219–223.
14. Mc Daneld LM, Fields JD, Bourdette DN, Bhardwaj A. Immunomodulatory therapies in neurologic critical care, *neurocrit. Care* 2010; 12: 132–143.
15. Netto AB, Taly AB, Kulkarni GB, Uma Maheshwara Rao GS, Rao S. Complications in mechanically ventilated patients of Guillain-Barre syndrome and their prognostic value. *J Neurosci Rural Pract* 2017; 8: 68–73.
16. Orlikowski D, Prigent H, Sharshar T. Respiratory dysfunction in guillain-barré syndrome, *Neurocrit Care* 2004; 1: 415.

17. Raphaél JC, Chevret S, Hughes RA, Annane D. Plasma exchange for Guillain-Barré syndrome. *Cochrane Database Syst Rev*. 2012 Jul 11. 7: CD001798.
18. Ropper AH. ICU management of acute inflammatory – postinfectious polyneuropathy. In Ropper AH, Kennedy SK, eds. *Neurological and neurosurgical intensive care*. 2nd ed. Rockville, Md.: Aspen, 1988: 253–268.
19. Saifudheen K, Jose J, Gafoor VA, Musthafa M. Guillain-Barre syndrome and SIADH. *Neurology*. 2011; 76(8): 701–704.
20. Van der Meché FG, Schmitz PI. A randomized trial comparing intravenous immune globulin and plasma exchange in Guillain-Barré syndrome. Dutch Guillain-Barré Study Group. *N Engl J Med*. 1992; 326(17): 1123–1129.
21. Van den Berg B, Bunschoten C, van Doorn PA, Jacobs BC. Mortality in Guillain-Barre syndrome. *Neurology*. 2013; 80: 1650–1654.
22. Witsch J, Galldiks N, Bender A. Long-term outcome in patients with Guillain-Barré syndrome requiring mechanical ventilation. *J Neurol* 2013; 260: 1367–1374.
23. Ying Wang, Hong-Liang Zhang, Xiujuan Wu, Jie Zhu. Complications of Guillain-Barré syndrome. *Expert Review of Clinical Immunology* Volume 12, 2016.
24. Wongsurakiat P, Pierson DJ, Rubinfeld GD. Changing pattern of ventilator settings patients without acute lung injury: changes over 11 years in a single institution. *Chest* 2004; 126(4): 1281–1291.