



**ΤΕΙ ΔΥΤΙΚΗΣ ΕΛΛΑΔΑΣ**  
**ΣΧΟΛΗ ΣΕΥΠ**  
**ΤΜΗΜΑ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ**  
**ΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ**



**Σύνδρομο Guillain – Barre και ο ρολος του νοσηλευτη**

**ΣΠΟΥΔΑΣΤΡΙΑ: ΓΟΥΛΟΥ ΑΘΗΝΑ**

**ΕΠΟΠΤΕΥΩΝ ΚΑΘΗΓΗΤΗΣ : ΚΕΦΑΛΙΑΚΟΣ ΑΝΤΩΝΙΟΣ**

**ΠΑΤΡΑ 2017**

## **ΕΥΧΑΡΙΣΤΙΕΣ**

*Αρχικά, θα θέλαμε να εκφράσουμε την ευγνωμοσύνη μας στις οικογένειες μας για την συμπαράσταση και την ηθική υποστήριξη που μας προσέφεραν καθ' όλη την διάρκεια των σπουδών μας.*

*Ιδιαίτερα, όμως, ευχαριστίες θα θέλαμε να απονέμουμε στον επιβλέπων καθηγητή μας, τόσο για την υπομονή και την υποστήριξη, όσο και για τις επικοινωνιακές υποδείξεις, που μας έδειξε στην προσπάθεια μας αυτή. Επίσης, θα θέλαμε να ευχαριστήσουμε και όλους τους καθηγητές μας για τις γνώσεις που μας μετέδωσαν όλα αυτά τα χρόνια.*

## Περιεχόμενα

ΕΥΧΑΡΙΣΤΙΕΣ .....	1
ΕΙΣΑΓΩΓΗ .....	4
ΠΕΡΙΛΗΨΗ.....	6
SUMMARY .....	6
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1 <sup>ο</sup> .....	7
1.1 Ορισμός.....	8
1.2 Ιστορική αναδρομή .....	11
1.3 Επιδημιολογικά δεδομένα .....	16
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2 <sup>ο</sup> .....	19
2.1 Γενικά περί Κ.Ν.Σ.....	20
2.2 Γενικά περί Π.Ν.Σ.....	22
2.3 Guillain Barre Syndrome .....	24
2.3.1 Ασθένειες που μοιάζουν με το σύνδρομο.....	30
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 3 <sup>ο</sup> .....	37
3.1 Αίτια .....	38
3.2 Κλινική εικόνα .....	40
3.3 Παθοφυσιολογία – Παθολογανατομία.....	50
3.4 Θεραπευτική Αντιμετώπιση .....	52
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 4 <sup>ο</sup> .....	54
4.1 Μελέτη Κλινικής Περίπτωσης – Νοσηλευτική Διεργασία .....	55
4.1.1 Περιγραφή περίπτωσης.....	55
4.1.2 Νοσηλευτική Διεργασία .....	57

<b>4.2.1 Περιγραφή περίπτωσης.....</b>	<b>68</b>
<b>4.2.2 Νοσηλευτική Διεργασία .....</b>	<b>68</b>
<b>ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ .....</b>	<b>75</b>
<b>ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ .....</b>	<b>76</b>

## ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Το σύνδρομο Guillain-Barré είναι μία οξεία, φλεγμονώδης, απομυελινωτική νευροπάθεια, αυτοάνοσης παθογένειας που προσβάλλει κυρίως το περιφερικό νευρικό σύστημα (Newswanger, & Warren, 2004).

Το σύνδρομο Guillain-Barré παρουσιάζει κλινική ετερογένεια και περιλαμβάνει την οξεία φλεγμονώδη απομυελινωτική πολυριζονευροπάθεια (AIDP), την οξεία κινητική αξονική νευροπάθεια (AMAN) και την οξεία κινητική-αισθητική αξονική νευροπάθεια (AMSAN), το σύνδρομο Miller-Fisher (MFS) και κάποιες άλλες τοπικές παραλλαγές. Η συνολική ετήσια επίπτωση του GBS κυμαίνεται μεταξύ 1/91.000 και 1/55.000 (Ropper, 1992). Στην Ευρώπη και τη Βόρεια Αμερική, η AIDP είναι η πιο συχνή μορφή του GBS (αντιπροσωπεύει περίπου το 90% των περιπτώσεων) και έτσι ο όρος Guillain-Barré σε γενικές γραμμές είναι συνώνυμος του AIDP στις δυτικές χώρες (Yoshikawa, 2015). Οι αξονικές μορφές αντιπροσωπεύουν μόλις το 3% - 5% των περιπτώσεων στις δυτικές χώρες, αλλά είναι πολύ πιο συχνές (30% - 50% των περιπτώσεων του συνδρόμου) στην Ασία και τη Λατινική Αμερική (McGrogan, et al., 2009). Στην πλειονότητα των περιπτώσεων, μια λοίμωξη προηγείται της έναρξης της αδυναμίας των άκρων, με την λοίμωξη από *Campylobacter jejuni* να προσδιορίζεται ως το πιο συχνό αρχικό συμβάν (Kuwadara, 2004). Το σύνδρομο Guillain-Barré έχει επίσης αναφερθεί μετά από εμβολιασμό ή μετά από χειρουργική επέμβαση. Η θεραπεία αποτελείται από την άμεση ενδοφλέβια χορήγηση ανοσοσφαιρίνης (IVIg) ή πλασμαφαίρεση (PE) (Eldar, & Chapman, 2014).

Όταν παρουσιαστεί το σύνδρομο μπορεί να εξελιχθεί ραγδαία και να κορυφωθεί δυο βδομάδες μετά από τα πρωτοεμφανιζόμενα συμπτώματα. Τα πρώτα συμπτώματα όπως για παράδειγμα μούδιασμα και αδυναμία στα πόδια μπορεί να εμφανιστούν σε μια μέρα. Αυτά τα συμπτώματα μπορούν να εξαπλωθούν στα χέρια, στο πάνω σώμα και ο ασθενής νιώθει όλο και πιο κουρασμένος. Στην εξέταση του ασθενή από το γιατρό διαπιστώνεται εξαφάνιση ή μείωση των αντανακλαστικών του. Στις πιο βαριές μορφές του συνδρόμου τα συμπτώματα επιδεινώνονται μέχρι που κάποιοι μύες παραλύουν πλήρως. Σε αυτό το στάδιο η παράλυση μπορεί να επηρεάσει την αναπνοή και την λειτουργία της καρδιάς. Τότε ο ασθενής θα χρειαστεί να νοσηλευτεί σε μονάδα εντατικής θεραπείας (Yuki, & Hartung, 2012).

Ακόμα και μετά που ο ασθενής θα επιστρέψει στο σπίτι, θα χρειαστεί κάποιος χρόνος για να νιώσει όπως πριν. Κάποιοι μπορεί να χρησιμοποιούν αναπηρικό καροτσάκι ή να χρησιμοποιούν κάποιο στήριγμα μέχρι να ανακτήσουν τις δυνάμεις τους. Κάποιοι από αυτούς χρειάζονται και φυσικοθεραπεία. Η ανάρρωση από το σύνδρομο αυτό χρειάζεται υπομονή. Το σύνδρομο επηρεάζει τους ασθενείς σωματικά αλλά και ψυχολογικά. Επειδή το σύνδρομο εισβάλλει τόσο ξαφνικά και χωρίς προειδοποίηση μπορεί να είναι δύσκολη η περίοδος της ανάρρωσης. Το  $\frac{1}{3}$  των ασθενών νιώθουν αδυναμία και τρία χρόνια μετά, αλλά οι περισσότεροι ασθενείς αναρρώνουν πλήρως και από τις πιο βαριές μορφές του συνδρόμου (Arcila-Londono, & Lewis, 2012).

## ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Η παρούσα πτυχιακή εργασία απαρτίζεται από τέσσερα (4) κεφάλαια. Το πρώτο κεφάλαιο αφορά τον ορισμό του συνδρόμου Guillain-Barré, την επιδημιολογία του καθώς και την ιστορική αναδρομή του συνδρόμου. Στο δεύτερο κεφάλαιο παρουσιάζονται γενικά στοιχεία του συνδρόμου Guillain-Barré. Το τρίτο κεφάλαιο αναπτύσσονται τα αίτια, η κλινική εικόνα καθώς και η παθολογία του συνδρόμου. Στο τέταρτο κεφάλαιο παρουσιάζεται μελέτη περίπτωσης του συνδρόμου Guillain-Barré μέσω νοσηλευτικής διεργασίας. Τέλος, παρατίθενται συμπεράσματα.

*Λέξεις κλειδιά: σύνδρομο Guillain-Barré, επιδημιολογία, αίτια, κλινική εικόνα, παθολογία.*

## SUMMARY

This paper consists of four (4) chapters. The first chapter concerns the definition of Guillain-Barré syndrome, its epidemiology and the history of the syndrome. The second chapter presents general evidence of Guillain-Barré syndrome. The third chapter develops the causes, the clinical picture as well as the pathology of the syndrome. In the fourth chapter, a case study of Guillain-Barré syndrome is presented through a nursing process. Finally, conclusions are given.

*Key words: Guillain-Barré syndrome, epidemiology, causes, clinical picture, pathology.*

## **ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1<sup>ο</sup>**



## 1.1 Ορισμός

Το σύνδρομο Guillain Barré, το οποίο ονομάζεται επίσης οξεία ιδιοπαθής πολυνευρίτιδα και ανιούσα παράλυση τύπου Landry, είναι μία οξεία, φλεγμονώδης, απομυελινωτική νευροπάθεια, αυτοάνοσης παθογένειας που προσβάλλει κυρίως το περιφερικό νευρικό σύστημα. Ουσιαστικά, είναι ένα είδος περιφερικής νευροπάθειας, μία πάθηση που περιλαμβάνει τα νεύρα που εκτείνονται στο κεφάλι, τον κορμό και τα άκρα (Rinaldi, 2013).

Το σύνδρομο Guillain Barré είναι μια οξεία περιφερική νευροπάθεια, διότι εξελίσσεται με την πάροδο ημερών ή και εβδομάδων. Όπως και με άλλες νευροπάθειες, το σύνδρομο Guillain Barré μπορεί να είναι αξονική, απομυελινωτική ή μικτή (Avila-Funes, et al., 2002).

Το σύνδρομο Guillain Barré είναι ένας τύπος περιφερικής νευροπάθειας, μια κατάσταση που περιλαμβάνει εκφυλισμό των νεύρων που εκτείνονται μέσα στο κεφάλι, το σώμα, και τα άκρα (Hughes, & Cornblath, 2005).

Στην Ευρώπη, την Βόρεια Αμερική και άλλες αναπτυγμένες χώρες, το σύνδρομο Guillain Barré αποτελεί κατά κύριο λόγο μια νευροπάθεια απομυελίνωσης, και είναι γνωστή ως οξεία φλεγμονώδης απομυελινωτική πολυνευροπάθεια (acute inflammatory demyelinating polyneuropathy) (AIDP). Σε αυτή τη μορφή του συνδρόμου, η ανοσολογική επίθεση στρέφεται κατά της μυελίνης, προκαλώντας απώλεια του ελύτρου μυελίνης και οδηγώντας σε ένα «βραχυκύκλωμα» με αποτέλεσμα τα ηλεκτρικά μηνύματα να μην μπορούν να ταξιδέψουν μεταξύ του εγκεφάλου και της περιφέρειας του σώματος. Στην περίπτωση της AIDP μπορεί να υπάρξει δευτερογενείς βλάβη στους νευράξονες, αλλά μερικές φορές η κύρια ανοσιακή επίθεση είναι εναντίον του ίδιου του νευράξονα, προκαλώντας εκφυλισμό του ηλεκτρικού καλωδίου. Αυτό ονομάζεται αξονικό σύνδρομο Guillain Barré, και απαντάται στις αναπτυγμένες χώρες, όμως είναι ασυνήθιστο. Η AIDP εξακολουθεί να είναι η πιο κοινή μορφή του συνδρόμου στις αναπτυσσόμενες χώρες, αλλά η αξονική μορφή είναι σχετικά πιο συχνή από ό, τι στις ανεπτυγμένες χώρες. Το σύνδρομο Guillain Barré μερικές φορές ονομάζεται πολυριζονευροπάθεια επειδή η απομυελίνωση τείνει να επηρεάζει τις νευρικές ρίζες, εκεί όπου αρχικά εκφύονται από το νωτιαίο μυελό (Vucic, Kiernan, & Cornblath, 2009).

Σε ορισμένες περιπτώσεις, του αξονικού GBS, η επίθεση περιορίζεται στους κινητικούς νευράξονες οι οποίοι ελέγχουν την μυϊκή δραστηριότητα. Αυτό ονομάζεται οξεία αξονική κινητική νευροπάθεια (acute motor axonal neuropathy) (AMAN). Αυτή η μορφή του συνδρόμου προκαλεί μόνο αδυναμία, χωρίς την εμπλοκή της αίσθησης. Όταν το αξονικό σύνδρομο επηρεάζει τόσο αισθητικές και κινητικές λειτουργίες, είναι γνωστό ως οξεία αισθητικοκινητική αξονική νευροπάθεια (acute motor and sensory axonal neuropathy) (AMSAN). Η AMSAN είναι μάλλον μια πιο σοβαρή μορφή της AMAN. Συχνά παρατηρείται σε παιδιά ως καλοκαιρινά κρούσματα στις βόρειες περιοχές της κινεζικής επαρχίας. Όταν υπάρχει εκτεταμένος αξονικός εκφυλισμός, είτε πρόκειται για δευτερογενή αξονικό εκφυλισμό της AIDP, ή για πρωτογενή αξονικό εκφυλισμό της AMAN ή AMSAN, η ανάρρωση είναι βραδύτερη και υπάρχουν περισσότερες πιθανότητες για μόνιμη αδυναμία (Yuki, & Hartung, 2012).

Ενίοτε, το σύνδρομο Guillain Barré προκαλεί παράλυση των μυών των ματιών και απώλεια της ισορροπίας και του συντονισμού. Η πάθηση αυτή ονομάζεται σύνδρομο Miller Fisher (MFS), επίσης γνωστή ως σύνδρομο Fisher. Επομένως, το σύνδρομο Guillain Barré δεν είναι μια μεμονωμένη ασθένεια, αλλά ένα σύνολο διαταραχών αποτελούμενο από την AIDP, την AMAN, την AMSAN, το MFS, και άλλες σπάνιες παραλλαγές (Ropper, 1992).

Το σύνδρομο Guillain Barré αποτελεί επίσης ένα αυτοάνοσο νόσημα. Το ανοσοποιητικό σύστημα είναι σχεδιασμένο να καταπολεμά εξωτερικούς εισβολείς, κατά κύριο λόγο τους ιούς και τα βακτήρια. Επίσης, σημαντική είναι η λειτουργία της επιτήρησης που εκτελεί για τον εντοπισμό κατεστραμμένων κυττάρων ξενιστών, όπως είναι τα καρκινικά κύτταρα. Ωστόσο, για λόγους που δεν έχουν προσδιοριστεί πλήρως, το ανοσοποιητικό σύστημα μπορεί να στραφεί ενάντια στο σώμα, με αποτέλεσμα την εκδήλωση αυτοάνοσου νοσήματος. Τα κύτταρα του ανοσοποιητικού συστήματος τα οποία ευθύνονται για μια τέτοια επίθεση είναι τα λευκά κύτταρα του αίματος, γνωστά ως λεμφοκύτταρα. Τα κύτταρα αυτά που συμμετέχουν στην φλεγμονή, είναι γενικώς γνωστά ως φλεγμονώδη κύτταρα. Έτσι, ένα χαρακτηριστικό παθολογικό γνώρισμα αυτοάνοσης νόσου είναι η φλεγμονή με λεμφοκύτταρα (van Doorn, Ruts, & Jacobs, 2008).

Στην πιο συχνή μορφή απομυελίνωσης του συνδρόμου, το ανοσοποιητικό σύστημα επιτίθεται την μυελίνη, προκαλώντας απομυελίνωση και φλεγμονή, η οποία μπορεί να παρατηρηθεί με μικροσκόπιο. Το σύνδρομο Guillain Barré είναι επίσης ασυνήθιστο λόγω της ραγδαίας εξέλιξης του, σε περίοδο έως και τεσσάρων εβδομάδων, και για το λόγο αυτό αναφέρεται ως οξεία πάθηση. Μια παρόμοια διαταραχή, η οποία θα συζητηθεί χωριστά, διαφέρει κυρίως λόγω του χρόνιου ρυθμού εξέλιξης. Αυτό το είδος διαταραχής αναφέρεται ως χρόνια φλεγμονώδης απομυελινωτική πολυνευροπάθεια (CIDP). Τόσο το σύνδρομο Guillain Barré και η CIDP να περιλαμβάνουν τις νευρικές ρίζες, και είναι συχνά γνωστές ως πολυριζονευροπάθειες και όχι απλώς νευροπάθειες. Η ανοσολογική επίθεση στρέφεται κατά του νευράξονα στην AMAN και στην AMSAN (Yuki, & Hartung, 2012).

Πολλοί ασθενείς χρειάζονται εισαγωγή σε μονάδα εντατικής θεραπείας στα πρώτα στάδια της ασθένειας τους, ιδιαίτερα εάν απαιτείται μηχανική υποστήριξη της αναπνοής. Παρόλο που οι περισσότεροι ασθενείς ανανήπτουν, μπορεί να χρειαστούν μήνες, και ορισμένοι μπορεί να έχουν μακροχρόνιες αναπηρίες διαφορετικού βαθμού. Ποσοστό μικρότερο του 5% αποβιώνουν. Το σύνδρομο μπορεί να εμφανισθεί σε οποιοδήποτε άτομο οποιασδήποτε ηλικίας, ανεξαρτήτως φύλου ή εθνικού υποβάθρου (Vucic, Kiernan, & Cornblath, 2009).

## 1.2 Ιστορική αναδρομή

Το σύνδρομο Guillain Barré περιγράφηκε για πρώτη φορά το 1916 από τους Guillain, Barré και Strohl σε δυο στρατιώτες διακρίνοντας το από την πολιομυελίτιδα, τη συνηθέστερη ως τότε αιτία χαλαρής παράλυσης, μέσω του παθογνωμονικού λευκωματο-κυτταρικού διχασμού. Πιο συγκεκριμένα, ο Guillain, ο Barré, και ο Strohl δημοσίευσαν την διάσημη έκθεσή τους για την κατάσταση που φέρει τώρα τα ονόματα δύο εξ αυτών (Seivar, et al., 2011).



**Εικόνα 1:** George Guillain.

Ωστόσο, η αναγνώριση αυτής της διαταραχής προηγήθηκε περίπου 80 χρόνια πριν από αυτούς, και, εκ των υστέρων, αρκετές εκατοντάδες περιπτώσεις μιας πανομοιότυπης διαταραχής είχαν περιγραφεί κατά την περίοδο που μεσολάβησε. Οι πρώτες γνωστές περιγραφές καταγράφηκαν στη δεκαετία του 1830. Το 1834, ένας Άγγλος γιατρός, ο James Wardrop, ανέφερε την περίπτωση ενός άνδρα 35 χρονών ο οποίος εμφάνισε μούδιασμα το οποίο προηγήθηκε για λίγο πριν από την απώλεια της δύναμης. Μέσα σε 10 μέρες, είχε απολέσει όλη τη σωματική δύναμή του εκτός από την δυνατότητα να γυρνάει το κεφάλι του και να κουνάει τα δάχτυλα των ποδιών του. Παρά το γεγονός ότι δεν υπήρχε κανένα σχόλιο σχετικά με την αναπνοή του ασθενούς αυτού, ήταν προφανώς φυσιολογική εφόσον επέζησε. Παρά τα αισθητικά

συμπτώματα, η αισθητική εξέταση ήταν φυσιολογική, όπως και αυτή του εντέρου, της ουροδόχου κύστης και των ζωτικών λειτουργιών. Πριν από αυτήν την οξεία παραλυτική ασθένεια, είχε προηγηθεί διάρροια. Μετά την θεραπεία με καθαρτικά, ο ασθενής άρχισε να ανακάμπτει και «αρκετά χρόνια αργότερα έχαιρε άκρας υγείας, αφού ποτέ κανένα από τα συμπτώματα δεν επέστρεψε.» Το 1837, ένας Γάλλος νευρολόγος από το Μπορντό ονόματι Ollivier περιέγραψε δύο περιστατικά ατόμων με οξεία εξελισσόμενη παράλυση. Το ένα άτομο ανέπτυξε συμπτώματα μετά τον τοκετό και πέθανε δύο ημέρες αργότερα. Η νεκροψία δεν αποκάλυψε οποιαδήποτε παθολογική ανωμαλία στον εγκέφαλο ή στον νωτιαίο μυελό, ωστόσο τα περιφερειακά νεύρα δεν εξετάστηκαν. Το δεύτερο άτομο ανέπτυξε σοβαρή αδυναμία σε όλα τα άκρα, στους μυς του κορμού, και στους αναπνευστικούς και κρανιακούς μυς, και παρόλα αυτά σημείωσε αυθόρμητη ανάρρωση. Η ανάκτηση της δύναμης στην περίπτωση του Wardrop και σε μια από τις δυο περιπτώσεις του Ollivier ήταν ένα ασύνηθες συμβάν δεδομένης της ζοφερής πρόγνωσης για σοβαρή πολιομυελίτιδα, τη συνήθη οξεία παραλυτική ασθένεια εκείνης της εποχής (Seivar, et al., 2011).

Ο στρατηγός Richard Taylor, ο γιος του δωδέκατου προέδρου των Ηνωμένων Πολιτειών, ενδέχεται να είχε το σύνδρομο Guillain Barré. Στις αρχές της δεκαετίας του 1860, εκδήλωσε πυρετό ακολουθούμενο από αδυναμία, αλλά σημείωσε πλήρη ανάκαμψη και ανέλαβε εκ νέου τα καθήκοντα του για τον αγώνα της Ομοσπονδίας στον Εμφύλιο Πόλεμο. Έχει διατυπωθεί η άποψη ότι η γνωστή ασθένεια του Προέδρου Franklin Delano Roosevelt, που για καιρό θεωρούταν ότι ήταν πολιομυελίτιδα, ίσως να ήταν το σύνδρομο Guillain Barré (Seivar, et al., 2011).

Σύμφωνα με έρευνα διατυπώθηκε η άποψη ότι η φύση της ασθένειας του Ρούζβελτ προσιδιάζε με το GBS παρά με την πολιομυελίτιδα. Αξιολογήθηκαν τα διάφορα χαρακτηριστικά της ασθένειας του όπως καταγράφηκαν στο δημόσιο αρχείο, και κατέληξαν στο συμπέρασμα ότι υπήρχαν περισσότερα κοινά χαρακτηριστικά με το GBS από ό, τι με την πολιομυελίτιδα. Ωστόσο, αυτή δεν είναι μια κοινά αποδεκτή άποψη. Τα περισσότερα άτομα που γνωρίζουν το GBS πιστεύουν ότι η ασθένεια του έμοιαζε 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 (Vucic, Kiernan, & Cornblath, 2009).

Το 1859, ο Jean-Baptiste Octave Landry περιέγραψε έναν άνδρα με αδυναμία η οποία μέσα σε 8 ημέρες από την εμφάνισή οδήγησε σε θάνατο. Ο ασθενής βίωσε μια ασαφώς καθορισμένη περίοδο με μυϊκές κράμπες και μυρμήγκιασμα στα άκρα η οποία προηγήθηκε της παράλυσης. Εντοπιζόταν στους μυς του στήθους και της κοιλιάς, συμπεριλαμβανομένου του διαφράγματος του, με αποτέλεσμα την ήπια αναπνευστική δυσχέρεια. Υπήρχε αδυναμία στην γλώσσα και το σαγόκι, και είχε επηρεαστεί η κατάποσή του. Βίωσε ήπια απώλεια της αίσθησης, και δεν είχε καθόλου αντανακλαστικά. Είχε αυξημένους καρδιακούς παλμούς κατά την ανάπαυση, τα χέρια και τα πόδια του ήταν κρύα παρά την υψηλή θερμοκρασία της εποχής, και είχε και αδυναμία του σφιγκτήρα. Ο θάνατός του ήταν αιφνίδιος, και μπορεί να οφειλόταν σε καρδιακή αρρυθμία, επειδή δεν φαίνεται να είχε επηρεαστεί σημαντικά το αναπνευστικό του κατά την ώρα του θανάτου του. Έτσι, όλα τα κλασικά κλινικά χαρακτηριστικά γνωρίσματα του συνδρόμου Guillain-Barré κατεγράφησαν προσεκτικά από τον Landry. Ο οποίος σημείωσε ότι είχε δει άλλες τέσσερις περιπτώσεις και είχε εντοπίσει άλλες πέντε στη βιβλιογραφία, συμπεριλαμβανομένων των δύο που περιγράφηκαν προηγουμένως από τον Ollivier. Από τις 10 αυτές περιπτώσεις, μόνο δύο είχαν μοιραία κατάληξη. Σημαντικά νέα κλινικά χαρακτηριστικά δεν προστέθηκαν σε αυτήν την έκθεση του Landry έως ότου C. Miller Fisher κατέληξε στο συμπέρασμα ότι το σύνδρομο της οφθαλμοπληγίας, της αταξίας, και της αρεφλεξίας αποτελούσε μια μορφή του συνδρόμου Guillain-Barré (Seivar, et al., 2011).

Το 1916 η παρατήρηση και η περιγραφή των Guillain, Barré, και Strohl της «πολυνευρίτιδας με αυξημένη την αλβουμίνη στο εγκεφαλονωτιαίο υγρό, χωρίς κυτταρική αντίδραση» ήταν πραγματικά πρωτότυπη. Δηλαδή, παρατήρησαν ότι η πρωτεΐνη στο εγκεφαλονωτιαίο υγρό (ENY) αυξήθηκε (hyperalbuminosis) χωρίς αύξηση του αριθμού των λευκών αιμοσφαιρίων. Η πιο κοινή αιτία της οξείας αδυναμίας εκείνη την εποχή ήταν πολιομυελίτιδα, η οποία οδηγούσε σε αύξηση του αριθμού των λευκών αιμοσφαιρίων στο ENY. Ήταν κατά κύριο λόγο τα ευρήματα από το ENY που οδήγησαν δύο σημαντικούς Γάλλους νευρολόγους, τον Draganescu και τον Claudian, να ονομάσουν τη διαταραχή σύνδρομο Guillain Barré το 1927. Ο Andre Strohl ήταν ηλεκτροφυσιολόγος που πιθανόν να συνεισέφερε με την παρατήρηση ότι η ανταπόκριση των νεύρων και των μυών σε ηλεκτρική διέγερση διατηρούταν. Δεν είναι απολύτως σαφές για ποιο λόγο η συνεισφορά του Strohl στην

αρχική περιγραφή μετέπειτα αγνοήθηκε. Ίσως λόγω του νεαρού της ηλικίας του (ήταν μόνο 29 χρονών εκείνη την εποχή) ή τη στενότερη σχέση του με την φυσική ιατρική από ότι με τη νευρολογία (Seivar, et al., 2011).

Ο εκφυλισμός των περιφερικών νεύρων σε ασθενείς με «παράλυση του Landry» αναφέρθηκε για πρώτη φορά στα τέλη του δέκατου ένατου αιώνα. Μόλις τότε η έννοια της περιφερικής νευροπάθειας ως οντότητα έγινε ευρέως αποδεκτή. Οι πρώιμες εκθέσεις δεν έκαναν διάκριση μεταξύ πρωτογενούς και δευτερογενούς εκφυλισμού της μυελίνης. Η κύρια απομυελινωτική φύση της κοινής μορφής της διαταραχής αναγνωρίστηκε κατά τη δεκαετία του 1950. Στη δεκαετία του 1980, επιβεβαιώθηκε ότι, σε ορισμένες περιπτώσεις, η κύρια επίθεση στρεφόταν κατά των νευραξόνων παρά της μυελίνης. Έτσι επινοήθηκε ο όρος οξεία κινητική αξονική νευροπάθεια. Ο όρος σύνδρομο Guillain-Barré χρησιμοποιείται πλέον για να ορίσει τα άτομα που πληρούν τα κλινικά κριτήρια για τη διάγνωση, και ορίζονται περαιτέρω ως έχοντα απομυελινωτικό ή αξονικό GBS, με βάση τα ηλεκτροφυσιολογικά κριτήρια (Seivar, et al., 2011).

Από τις πρώιμες εκθέσεις, αναγνωρίστηκε το γεγονός ότι τα νεύρα και οι μυς των ατόμων με σύνδρομο Guillain Barré ανταποκρίνονται σε ηλεκτρικά ερεθίσματα. Διάφορες τεχνικές για να μελετήσουν τις αλλαγές στη νευρική αγωγιμότητα στις ανθρώπινες νευροπάθειες άρχισαν να χρησιμοποιούνται τακτικά στη δεκαετία του 1950. Το εύρημα της σοβαρής επιβράδυνσης στην ταχύτητα της αγωγιμότητας στο σύνδρομο Guillain Barré καταγράφηκε για πρώτη φορά το 1956. Ολόκληρο το φάσμα των ηλεκτροφυσιολογικών αλλαγών περιγράφηκε λεπτομερώς λίγα χρόνια αργότερα. Έκτοτε αυτές οι μελέτες έχουν διαδραματίσει κρίσιμο ρόλο στη διάγνωση του GBS (Seivar, et al., 2011).

Η σημαντικότερη εξέλιξη για την θεραπεία του συνδρόμου ήρθε λίγο μετά τον Δεύτερο Παγκόσμιο Πόλεμο με την ανάπτυξη τεχνητού αερισμού. Η επακόλουθη βελτίωση του αερισμού θετικής πίεσης και η εισαγωγή των μονάδων εντατικής θεραπείας συνέδραμαν στη δραματική μείωση της θνησιμότητας κατά τη δεκαετία του 1950. Η ολοένα αυξανόμενη κατανόηση του συνδρόμου ως μια αυτοάνοση διαδικασία έδωσε ώθηση στην περαιτέρω μελέτη των θεραπειών του ανοσοποιητικού στα τέλη της δεκαετίας του 1970, οδηγώντας στην διαδεδομένη χρήση της πλασμαφαίρεσης και, πιο πρόσφατα, την χορήγηση υψηλής δόσης ενδοφλέβιας

ανοσοσφαιρίνης. Αυτές είναι οι πρώτες διαθέσιμες θεραπείες που επηρεάζουν με βεβαιότητα την πορεία της νόσου (Seívar, et al., 2011).

Η εξέλιξη της κατανόησης μας για τις νευροπάθειες γενικότερα, και το σύνδρομο Guillain Barré ειδικότερα, περιέλαβε ορισμένους από τους πιο σημαντικούς νευρολόγους και άλλους γιατρούς του δέκατου ένατου και εικοστού αιώνα, καθώς και μια σειρά από αφανείς συνεισφέροντες. Η δραματική φύση της νόσου έχει κεντρίσει το ενδιαφέρον το οποίο είναι δυσανάλογο σε σχέση με τον επιπολασμό της. Η καλύτερη κατανόηση για το πώς εμφανίζεται η ασθένεια και η ανάπτυξη μιας αποτελεσματικότερης και ασφαλέστερης θεραπείας περιλαμβάνονται στις εύλογες προσδοκίες μας για το μέλλον (Seívar, et al., 2011).



### 1.3 Επιδημιολογικά δεδομένα

Η συχνότητα εμφάνισης του συνδρόμου Guillain Barré είναι απαραίτητη για την εκτίμηση των αλλαγών στην επιδημιολογία του, αλλά οι δημοσιευμένες εκτιμήσεις της συχνότητας εμφάνισης του συνδρόμου ποικίλλουν σε μεγάλο βαθμό ανάλογα με τη διαπίστωση της υπόθεσης, τους ορισμούς καθώς και το μέγεθος του δείγματος (Yoshikawa, 2015).

Το σύνδρομο Guillain Barré προσβάλλει 1 με 2 ανά 100.000 ανθρώπους. Εμφανίζεται σε κάθε ηλικία, αν και πιο σπάνια σε παιδιά. Μπορεί επίσης να προσβάλλει και εγκύους και να τεθεί σε κίνδυνο η ζωή του εμβρύου (Yoshikawa, 2015).

Αιχμές εμφανίζονται στην όψιμη εφηβεία και την πρόιμη ενήλικη ζωή, όπως επίσης και στους ηλικιωμένους. Η πρώτη αιχμή σχετίζεται με αυξημένο κίνδυνο για λοιμώξεις από κυτταρομεγαλοϊό και καμπυλοβακτηρίδιο. Το αίτιο για την αιχμή στους ηλικιωμένους είναι άγνωστο αλλά έχει προταθεί η ανεπάρκεια των μηχανισμών καταστολής του ανοσοποιητικού συστήματος (Yoshikawa, 2015).

Ένα ενδιαφέρον επιδημιολογικό στοιχείο αφορά στην περιγεννητική περίοδο. Σύμφωνα με επιδημιολογική μελέτη, η επίπτωση είναι χαμηλότερη στην εγκυμοσύνη ενώ αυξάνεται τους πρώτους μήνες μετά τον τοκετό. Από διάφορες μελέτες φαίνεται ότι η επίπτωση στους άνδρες είναι μεγαλύτερη από ότι στις γυναίκες. Γενικά, θεωρείται ότι τα εθνικά και φυλετικά χαρακτηριστικά δεν επηρεάζουν την επίπτωση, αν και υπάρχουν απόψεις οι οποίες υποστηρίζουν το αντίθετο. Για παράδειγμα, είναι γνωστό ότι μερικές μορφές του συνδρόμου εμφανίζονται συχνότερα σε ορισμένες περιοχές της Κίνας. Επίσης, παρατηρείται μια ελαφρά αύξηση της επίπτωσης σε παγκόσμιο επίπεδο κατά το φθινόπωρο και τον χειμώνα, η οποία επιβεβαιώνει την συσχέτιση του συνδρόμου με την αυξημένη συχνότητα λοιμώξεων του αναπνευστικού που παρατηρείται τις εποχές αυτές (Vucic, Kiernan, & Cornblath, 2009).

Στις δυτικές χώρες, ο αριθμός των νέων επεισοδίων ανά έτος εκτιμάται ότι κυμαίνεται μεταξύ 0,89 και 1,89 περιστατικών ανά 100.000 άτομα. Τα παιδιά και οι νέοι ενήλικες είναι λιγότερο πιθανό να επηρεαστούν από τους ηλικιωμένους, λόγω του ότι ο κίνδυνος αυξάνεται κατά 20% για κάθε δεκαετία ζωής. Οι άνδρες είναι πιο

πιθανόν να αναπτύξουν σύνδρομο Guillain Barré από τις γυναίκες. Ο σχετικός κίνδυνος για τους άνδρες είναι 1,78 σε σύγκριση με τις γυναίκες (Yoshikawa, 2015).

Η κατανομή των υποτύπων του συνδρόμου διαφέρει από χώρα σε χώρα. Στην Ευρώπη και στις Ηνωμένες Πολιτείες, το 60% με 80% των ανθρώπων με σύνδρομο Guillain Barré έχουν τον υπομυελινωτικό υποτύπο (AIDP), και ο τύπος AMAN επηρεάζει μόνο ένα μικρό αριθμό, περίπου 6% με 7%. Στην Ασία, την Κεντρική καθώς και την Νότια Αμερική, το ποσοστό αυτό είναι σημαντικά υψηλότερο, περίπου 30% με 65%. Αυτό μπορεί να σχετίζεται με την έκθεση των περιπτώσεων σε διαφορετικά είδη λοίμωξης, αλλά και τα γενετικά χαρακτηριστικά αυτού του πληθυσμού (Yoshikawa, 2015).

Τα επιδημιολογικά χαρακτηριστικά του συνδρόμου Guillain Barré έχουν αναφερθεί από τη Βόρεια Αμερική, την Αγγλία, την Ισλανδία και την Νορβηγία πριν από το 1979. Σχετικά με τα ποσοστά εμφάνισης που πληρούν τα κριτήρια NINCDS (Εθνικό Ινστιτούτο Νευρολογικών και Επικοινωνιακών Διαταραχών και Stroke) οι Η.Π.Α., ο Καναδάς, η Ιταλία, η Ισπανία και η Σουηδία κυμαίνονταν από 0,62 περιπτώσεις έως 2,66 περιπτώσεις ανά 100.000 ανθρωποέτη σε όλες τις ηλικιακές ομάδες, με σχετικό κίνδυνο για τους άνδρες 1,78. Η συχνότητα εμφάνισης του συνδρόμου αυξήθηκε κατά 20% για κάθε 10ετή αύξησης της ηλικίας. Στην Ιαπωνία, η συχνότητα εμφάνισης του συνδρόμου ήταν 1,15 ανά 100.000 άτομα. Οι άνδρες επηρεάζονται και σε αυτή την περίπτωση 1,5 φορές συχνότερα από τις γυναίκες. Η μέση ηλικία των ασθενών με σύνδρομο Guillain Barré ήταν  $39,1 \pm 20,0$  έτη, η οποία είναι μικρότερη από αυτή της Βόρειας Αμερικής και της Ευρώπης. Τέλος η σχετική αναλογία της εμφάνισης του συνδρόμου Fisher σε ασθενείς με σύνδρομο Guillain Barré ήταν υψηλότερη από αυτή σε άλλες ασιατικές χώρες (Kuwadara, 2004).

Το σύνδρομο Guillain Barré είναι η πιο συνηθισμένη αιτία οξείας ψυχρής παράλυσης στα παιδιά. Η οξεία κινητική νευραξία (AMAN) συχνά διαγιγνώσκεται στην Ιαπωνία και την Κίνα, ιδιαίτερα στους νέους. Εμφανίζεται συχνότερα κατά τη διάρκεια του καλοκαιριού. Ο τύπος AMAN παγκοσμίως επηρεάζει το 10% έως 20% των ασθενών με σύνδρομο Guillain Barré. Το σύνδρομο Miller-Fisher επηρεάζει το 5% με 10% των ασθενών με σύνδρομο Guillain Barré στις δυτικές χώρες, αλλά είναι συχνότερο στην Ανατολική Ασία, με 25% στην Ιαπωνία και 19% στην Ταϊβάν (Lyu, Tang, & Cheng, 1997).

Από το 1969 έως το 1972, μια εθνική έρευνα για περιστατικά του συνδρόμου Guillain Barré στο Ισραήλ αποκάλυψε 89 ασθενείς. Η μέση ετήσια προσαρμοσμένη ηλικία ήταν 0,75 ανά 105 άτομα. Η συνολική συχνότητα εμφάνισης του συνδρόμου ήταν παρόμοια σε εβραϊκές ομάδες διαφόρων εθνικοτήτων. Οι Άραβες είχαν χαμηλότερη συνολική επίπτωση από τους Εβραίους (0,46 ανά 105 άτομα), ίσως να οφείλονται σε λιγότερους Άραβες σε κίνδυνο σε ηλικιωμένες ομάδες. Οι αιχμές εμφάνισης παρατηρήθηκαν σε άτομα ηλικίας άνω των 60 ετών και κάτω των 4 ετών όταν συνδυάστηκαν όλες οι περιπτώσεις. Δεν υπήρχε σαφής εποχιακή ή γεωγραφική ομαδοποίηση του συνδρόμου Guillain Barré στο Ισραήλ κατά τα 4 έτη της μελέτης (Dov Soffer, Shaul Feldman, & Milton Alter, 1978).

Σύμφωνα με έρευνα στην τοπική περιοχή Ferrara της Ιταλίας η συχνότητα εμφάνισης του συνδρόμου ήταν 0,35 ανά 100.000 άτομα και 0,32 όταν προσαρμόστηκε στην ηλικιακά. Δεν βρέθηκε διαφορά ανάμεσα σε γυναίκες και άνδρες, μέσης ηλικίας κατά την έναρξη, σε αυξημένη περιεκτικότητα σε πρωτεΐνη CSF, σε εποχιακό πρότυπο ή μέση χρονική καθυστέρηση από το πρώτο νευρολογικό σύμπτωμα έως την μέγιστη σοβαρότητα (Gononi, et al., 1999).

Σύμφωνα με πρόσφατα βιβλιογραφικά δεδομένα η επίπτωση του συνδρόμου στον ελλαδικό χώρο ανέρχεται σε 1,2 - 1,8/100000 πληθυσμού ενώ η παγκόσμια επίπτωση στον παιδιατρικό πληθυσμό ανέρχεται σε 0,4 - 1,4/100000 πληθυσμού. Απαντά πιο συχνά στον ανδρικό πληθυσμό ενώ στα  $\frac{2}{3}$  των περιπτώσεων προηγείται λοίμωξη του γαστρεντερικού ή του αναπνευστικού (Yoshikawa, 2015).

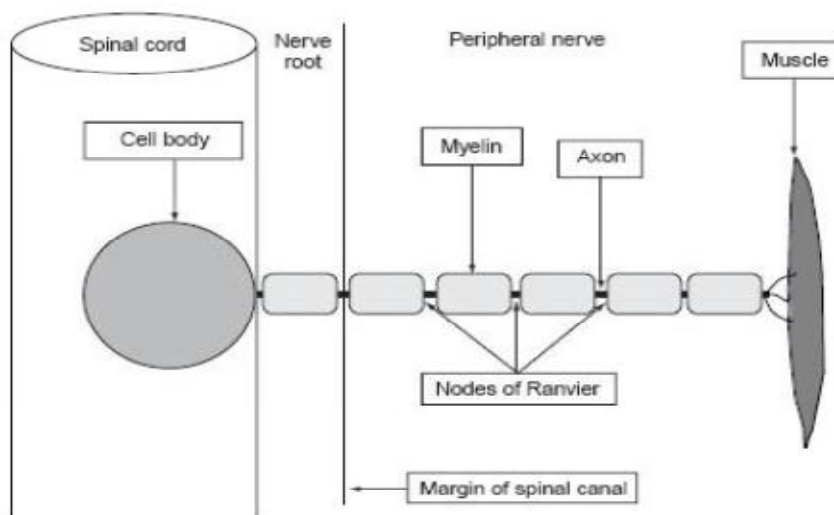
Η πρόγνωση του συνδρόμου είναι γενικά ευνοϊκή, αλλά είναι μια σοβαρή ασθένεια με θνησιμότητα περίπου 10% και περίπου 20% των ασθενών με σοβαρή αναπηρία (McGrogan, et al., 2009).

## ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2<sup>ο</sup>

## 2.1 Γενικά περί Κ.Ν.Σ.

Το ανθρώπινο νευρικό σύστημα αποτελείται από τον εγκέφαλο και το νωτιαίο μυελό, που συναποτελούν το κεντρικό νευρικό σύστημα (ΚΝΣ), και τα νεύρα που εκτείνονται μέσα στο κεφάλι, τον κορμό, και τα άκρα, που είναι γνωστά ως περιφερικό νευρικό σύστημα. Στο σημείο όπου τα περιφερικά νεύρα αρχικά αναδύονται από το νωτιαίο μυελό, είναι γνωστά ως νευρικές ρίζες ή ριζίδια. Η βλάβη σε μια νευρική ρίζα ονομάζεται ριζοπάθεια. Τα περιφερικά νεύρα αποτελούνται από δέσμες εκατοντάδων μεμονωμένων νευρικών ινών, καθεμία από τις οποίες είναι μικρότερη από μια ανθρώπινη τρίχα. Αυτές μεταδίδουν ηλεκτρικές ώσεις, επιτρέποντας στον εγκέφαλο να έρχεται σε επαφή με όλες τις πτυχές της σωματικής λειτουργίας. Οι αισθητικές νευρικές ίνες στέλνουν μηνύματα από τις περιφερειακές δομές, όπως το δέρμα, τις αρθρώσεις και τα οστά, προς τον εγκέφαλο. Οι κινητικές ίνες στέλνουν μηνύματα από τον εγκέφαλο προς τους μυς. Αυτά τα μηνύματα μεταδίδονται με την μορφή ηλεκτρικών παλμών. Κάθε νευρική ίνα αποτελείται από ένα ηλεκτρικό καλώδιο που είναι γνωστό ως άξονας, και από ένα μονωτικό περίβλημα γνωστό ως μυελίνη (Poropatich, Walker, & Black, 2010).

**Εικόνα 2:** Οργάνωση ενός περιφερικού κινητικού νεύρου.



Το έλυτρο μυελίνης δεν είναι μια συνεχής δομή, αλλά αποτελείται από πολλαπλά τμήματα μυελίνης, τα οποία διαχωρίζονται από ένα μικρό κενό γνωστό ως περισφίγγειο Ranvier. Οι περισφίγγειοι Ranvier είναι εκεί όπου το ηλεκτρικό ρεύμα παράγεται και ανανεώνεται (Poropatich, Walker, & Black, 2010).

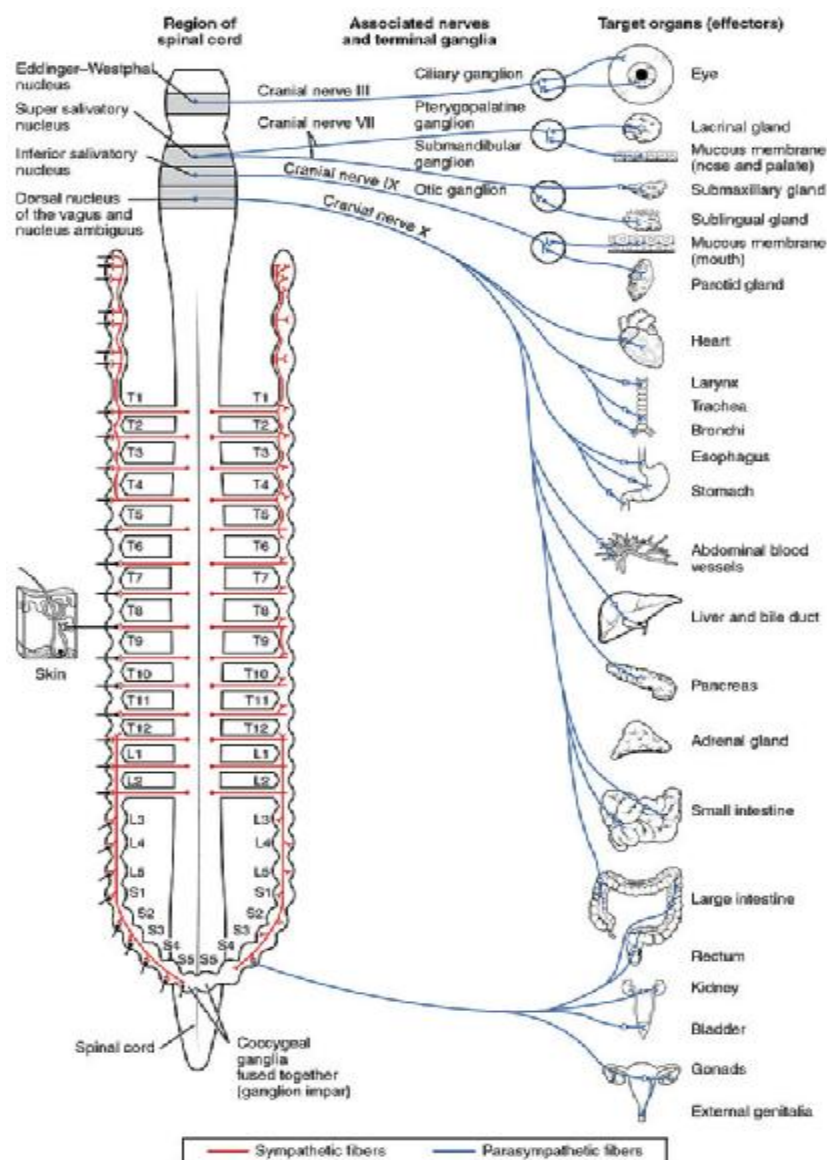
Τέλος, το αυτόνομο ή ακούσιο νευρικό σύστημα που εμπλέκεται στον έλεγχο λειτουργιών του σώματος όπως ο καρδιακός ρυθμός και η αρτηριακή πίεση επηρεάζονται στα δύο τρίτα των ατόμων με σύνδρομο Guillain Barré, αλλά ο αντίκτυπος είναι μεταβλητός. Είκοσι τοις εκατό μπορεί να παρουσιάσουν σοβαρές διακυμάνσεις της αρτηριακής πίεσης και ανωμαλίες στον καρδιακό ρυθμό, μερικές φορές στο σημείο που σταματά ο καρδιακός παλμός και απαιτούν θεραπεία με βηματοδότη. Άλλα συναφή προβλήματα είναι οι ανωμαλίες στην εφίδρωση και οι αλλαγές στην αντιδραστικότητα των μαθητών. Η εμπλοκή του αυτόνομου νευρικού συστήματος μπορεί να επηρεάσει ακόμη και εκείνους που δεν έχουν σοβαρή μυϊκή αδυναμία (Poropatich, Walker, & Black, 2010).

## 2.2 Γενικά περί Π.Ν.Σ

Το παρασυμπαθητικό νευρικό σύστημα είναι τμήμα του αυτόνομου νευρικού συστήματος ή φυτικού νευρικού συστήματος. Το σύστημα αυτό διανέμεται σε διάφορα όργανα και ρυθμίζει τις λειτουργίες του. Το συμπαθητικό νευρικό σύστημα και το παρασυμπαθητικό νευρικό σύστημα μέσω της δράσης τους καθορίζουν όλες τις ενέργειες του φυτικού νευρικού συστήματος (Eldar, & Charman, 2014).

Η διέγερση του παρασυμπαθητικού νευρικού συστήματος επιτελείται όταν ο οργανισμός θέλει να αποκαταστήσει ή να διατηρήσει τις εφεδρείες του. Η δράση του έχει να κάνει κυρίως με τα σπλάγχνα (Eldar, & Charman, 2014).

**Εικόνα 3:** Το παρασυμπαθητικό νευρικό σύστημα.



Σε κάθε όργανο έχει ξεχωριστή δράση. Πιο συγκεκριμένα (Eldar, & Chapman, 2014):

- Ø Στον οφθαλμό συστέλλει την κόρη, με αποτέλεσμα να μειώνεται το μέγεθος της (μύση), ταυτόχρονα προκαλεί αύξηση των δακρύων κατά την επίδραση του στους αντίστοιχους αδένες.
- Ø Στην τραχεία και τους βρόγχους προκαλεί σύσπαση και αύξηση των εκκρίσεων.
- Ø Στην ουροδόχο κύστη προκαλεί επίσης σύσπαση.
- Ø Στο γεννητικό σύστημα του άνδρα προκαλεί στύση.
- Ø Στους σιελογόνους αδένες προκαλεί άφθονη έκκριση.
- Ø Στην καρδιά προκαλεί βραδυκαρδία.
- Ø Στο γαστρεντερικό σύστημα προκαλεί αύξηση της κινητικότητας.
- Ø Τέλος, στα αγγεία προκαλεί διαστολή.

Η παρασυμπαθητική προγαγγλιακή οδός έχει την αρχή της στο στέλεχος και στην ιερά μοίρα του νωτιαίου μυελού. Τα γάγγλια της ευρίσκονται κοντά στα όργανα που νευρώνουν. Οι εμμέλες προγαγγλιακές ίνες του παρασυμπαθητικού συνάπτονται με γαγγλιακά κύτταρα που βρίσκονται κοντά ή ακριβώς πάνω στα τοιχώματα των νευρούμενων σπλάγγων. Έτσι, οι μεταγαγγλιακές ίνες έχουν μια μικρή και ευθεία πορεία μέχρι τους τελικούς τους στόχους (Eldar, & Chapman, 2014).

Οι προγαγγλιακοί νευρώνες είναι χολινεργικοί και ενεργοποιούν στα γάγγλια τους νικοτινικούς υποδοχείς. Οι μεταγαγγλιακές ίνες είναι χολινεργικές. Οι υποδοχείς της ακετυλχολίνης στον καρδιακό, τους λείους μυς και τους αδένες είναι μουσκαρινικοί (Eldar, & Chapman, 2014).



## 2.3 Guillain Barre Syndrome

Το σύνδρομο Guillain Barré είναι η πιο κοινή αιτία της οξείας παράλυσης στις χώρες της Δύσης λόγω της ουσιαστικής εξάλειψης της πολιομυελίτιδας με τα προγράμματα εμβολιασμού. Ωστόσο, το σύνδρομο Guillain Barré εξακολουθεί να αποτελεί μια σπάνια ασθένεια. Πολλοί γιατροί δεν θα συναντήσουν ποτέ ένα περιστατικό του συνδρόμου, το οποίο μπορεί να οδηγήσει σε αποτυχία όσον αφορά την έγκαιρη διάγνωσή του στα πρώτα στάδια. Η ανάπτυξη θεραπευτικών μεθόδων, οι οποίες είναι πιο αποτελεσματικές όταν εφαρμοστούν εντός δύο εβδομάδων από την έναρξη των συμπτωμάτων, κατέστησε διπλά σημαντικό να αναγνωρίζονται τα πρώιμα στάδια του συνδρόμου, ώστε η κατάλληλη θεραπεία να μπορεί να ξεκινήσει εγκαίρως (Yuki, & Hartung, 2012).

**Εικόνα 4:** Το σύνδρομο Guillain Barré.



Η πιο κοινή μορφή του συνδρόμου στις δυτικές χώρες περιγράφηκε στην πρώιμη ιατρική βιβλιογραφία από τον Landry, τον Guillain, και άλλους. Αυτή η κλασική μορφή του χαρακτηρίζεται κυρίως από την αδυναμία που αρχίζει συνήθως στα πόδια, και στη συνέχεια έχει ανοδική πορεία προς τα άνω άκρα και κρανιακή περιοχή. Η αδυναμία συχνά ωθεί ένα άτομο με αναπτυσσόμενο σύνδρομο Guillain Barré να αναζητήσει ιατρική βοήθεια. Ωστόσο, τα πρώτα συμπτώματα του συνδρόμου είναι συχνά μη φυσιολογικές αισθήσεις, συνήθως την αίσθηση τσιμπημάτων από καρφίτσες και βελόνες ή μυρμήγκιασμα στα πόδια και τα χέρια. Μέχρι τη στιγμή που ο μέσος ασθενής επισκέπτεται τον γιατρό, συνήθως θα έχει εκδηλωθεί ένας συνδυασμός συμμετρικής αδυναμίας, συνήθως σε ανοδικό μοτίβο, και μη φυσιολογική αίσθηση (Rinaldi, 2013).

Δεν υπάρχουν ουσιαστικές διαφορές στον τρόπο που το σύνδρομο Guillain Barré επηρεάζει τα παιδιά σε σύγκριση με τους ενήλικες. Τα αρχικά συμπτώματα είναι ο πόνος και το μυρμήγκιασμα, αλλά αυτά συχνά παραβλέπονται. Η σημασία τους μπορεί να είναι παραγνωρισμένη, επειδή το παιδί δεν μπορεί να διατυπώσει με ακρίβεια τα συμπτώματά του. Ο πόνος μπορεί να προκαλέσει ευερεθιστότητα που θεωρείται ότι είναι αποτέλεσμα μιας μη ειδικής ασθένειας, ιδιαίτερα αν το παιδί είχε έναν ιό πρόσφατα. Αυτό μπορεί να προκαλέσει μια μικρή καθυστέρηση στη διάγνωση, αλλά συνήθως όχι περισσότερο από 24 ώρες, καθώς θα καταστεί γρήγορα σαφές ότι κάτι δεν πάει καλά μόλις η αδυναμία αρχίσει να αναπτύσσεται. Αρχικά η αδυναμία μπορεί να εκδηλωθεί σαν πρόβλημα στο τρέξιμο ή τάση να πέφτει ή να ρίχνει πράγματα. Η κατανομή της αδυναμίας και η σοβαρότητας της είναι η ίδια για τα παιδιά και τους ενήλικες. Τα παιδιά έχουν τις ίδιες πιθανότητες να αναπτύξουν εμπλοκή των κρανιακών νεύρων ή αναπνευστική ανεπάρκεια. Τα παιδιά και οι νεαροί ενήλικες αναρρώνουν από το σύνδρομο Guillain Barré καλύτερα από τους ενήλικες μεγαλύτερης ηλικίας (Hughes, & Cornblath, 2005).

Η αδυναμία είναι το σημαντικότερο χαρακτηριστικό του συνδρόμου Guillain Barré, και αυτό πρέπει να κάνει τη διάγνωση εύκολη. Όντως, στην πλειοψηφία των νέων περιπτώσεων στο, η αδυναμία είναι φυσικά ένα νέο γεγονός, προκαλώντας το άτομο που βιώνει την αδυναμία να πάει στο γιατρό, και να του ζητήσει να ψάξει για μια εξήγηση. Ωστόσο, μεμονωμένες αναφορές δείχνουν πως η αδυναμία δεν εκτιμάται πάντα ως ένα νέο γεγονός που σηματοδοτεί στον γιατρό να ψάξει για ένα νέο ιατρικό πρόβλημα. Το πιθανό αυτό δίλλημα μπορεί να καταστήσει τη διάγνωση του συνδρόμου Guillain Barré δύσκολη, ή ακόμα και ύποπτη. Η αδυναμία μπορεί να καταλογισθεί ως παρενέργεια κάποιου προγενέστερου γεγονότος. Για παράδειγμα, η σοβαρή διάρροια ή μια ασθένεια τύπου γρίπης μπορεί συχνά να αφήσει ένα άτομο με έλλειψη αντοχής. Παρομοίως, τα άτομα που υποβάλλονται σε μείζονα χειρουργική επέμβαση, και χρειάζονται μηχανική αναπνευστική υποστήριξη για ένα χρονικό διάστημα αργότερα, μπορεί να έχουν δυσκολία στο στάδιο του απογαλακτισμού από τον αναπνευστήρα. Αυτό μπορεί να αποδοθεί στις συνέπειες της ίδιας της χειρουργικής επέμβασης, και τα νέα νευρολογικά ευρήματα δεν μπορούν να αναγνωριστούν. Σε τέτοιες περιπτώσεις, η εμφάνιση νέας αδυναμίας σε συνδυασμό με την απώλεια των αντανακλαστικών πρέπει να κινήσει υποψίες για το σύνδρομο

Guillain Barré. Η οσφουονωτιαία παρακέντηση και οι ηλεκτροδιαγνωστικές μελέτες μπορούν στη συνέχεια να επιβεβαιώσουν τη διάγνωση (Avila-Funes, et al., 2002).

Το να αναγνωριστεί η αδυναμία ως ένα νέο γεγονός, και όχι σαν μέρος του ξεκινήματος κάποιας ιογενούς ασθένειας, μπορεί να είναι εξαιρετικά δύσκολο σε παιδιά, τα οποία αναπτύσσουν λοιμώξεις πιο συχνά από τους ενήλικες και είναι συχνά αναμενόμενο να χρησιμοποιήσουν σαν θεραπεία την ανάπαυση. Το να εντοπιστεί η αδυναμία από το σύνδρομο Guillain Barré, ως διαφορετική από την αδυναμία και την κούραση μιας λοίμωξης, μπορεί να μην είναι εύκολο. Η ικανότητα των παιδιών να εκφράσουν με λόγια τα συμπτώματά τους μπορεί να είναι περιορισμένη, επειδή οι λεξιλογικές δεξιότητες τους μπορεί να μην έχουν αναπτυχθεί αρκετά. Μερικές φορές, ένας διορατικός γονέας, και όχι ο γιατρός, αναγνωρίζει εν τέλει ένα ασυνήθιστο μοτίβο αδυναμίας και δείχνει ανησυχία για ένα νέο εξελισσόμενο νευρολογικό πρόβλημα (Avila-Funes, et al., 2002).

**Εικόνα 5:** Η διάγνωση στο Σύνδρομο Guillain Barré.



Μέχρι και 70% των ατόμων με πιθανό σύνδρομο Guillain Barré αρχικά συμβουλευόνται τον γιατρό καθαρά για αισθητικά χαρακτηριστικά, όπως ο πόνος, το μυρμήγκιασμα, ή το μούδιασμα. Ωστόσο, ενδέχεται να υπάρξουν υπόνοιες πως φταίει το άγχος, ή και ακόμα πως ο ασθενής προσποιείται τον άρρωστο. Το μυρμήγκιασμα μπορεί να αντικατοπτρίζει και άλλες διαταραχές πέραν από το σύνδρομο Guillain Barré, όπως οι εξής υπεραερισμός που προκαλείται από το άγχος, παγίδευση μέσου νεύρου στον καρπό από το σύνδρομο καρπιαίου σωλήνα, μούδιασμα πόδια ως αποτέλεσμα τσιμπημένων νεύρων στην πλάτη, και πόνος χαμηλά στην πλάτη από την

αρθρίτιδα. Το κλειδί για να καταλήξουν στην διάγνωση του συνδρόμου Guillain Barré είναι η επαναξιολόγηση για μια περίοδο αρκετών ημερών, προκειμένου να καταγραφεί η εξέλιξη της αδυναμίας και η απώλεια των εν τω βάθει τενόντιων αντανακλαστικών (Rinaldi, 2013).

Η διάγνωση του συνδρόμου Guillain Barré είναι συνήθως εύκολη εφόσον η αδυναμία αναπτυχθεί, παρόλο που είναι καλύτερα να γίνει η διάγνωση προτού υπάρξει έκδηλη αδυναμία. Το σύνδρομο Guillain Barré πρέπει να λαμβάνεται υπόψη σε κάθε άτομο που αναπτύσσει νέα νευρολογικά συμπτώματα μετά από μια λοίμωξη, και να υπάρχουν βάσιμες υποψίες ότι πρόκειται για αυτό εφόσον υπάρχει η τριάδα της αδυναμίας, των μη φυσιολογικών αισθήσεων, και των απόντων αντανακλαστικών (Rinaldi, 2013).

Στις περισσότερες περιπτώσεις η ανάρρωση ξεκινά μετά την τέταρτη εβδομάδα από την έναρξη της διαταραχής. Περίπου το 80% των ασθενών έχουν αναρρώσει πλήρως μέσα σε μερικούς μήνες έως ένα χρόνο, αν και κάποια ευρήματα, όπως για παράδειγμα η αρεφλεξία μπορεί να επιμείνουν. Όμως, έχουν αναφερθεί περιπτώσεις οι οποίες παρουσίασαν ταχύτερη ανάρρωση. Σοβαρή αναπηρία παραμένει περίπου στο 5% με 10% των ασθενών, η οποία αφορά κυρίως σοβαρή εκφύλιση του εγγύς κινητικού και αισθητικού άξονα, με αδυναμία αναγέννησης του. Παρά τις βελτιωμένες θεραπευτικές και υποστηρικτικές μεθόδους, η θνητότητα της διαταραχής αυτής παραμένει περίπου στο 2% με 3%. Περίπου το 5% με 10% των ασθενών παρουσιάζουν όψιμες υποτροπές της νόσου μεταπίπτοντας στην χρόνια φλεγμονώδη απομυελινωτική πολυνευροπάθεια. Παράγοντες φτωχής πρόγνωσης αποτελούν η ηλικία άνω των 40 ετών, το ιστορικό διαρροϊκού νοσήματος πριν την εμφάνιση του συνδρόμου, η ανάγκη αναπνευστικής υποστήριξης, καθώς και η μειωμένη μυϊκή ισχύς των άνω άκρων (Walling, & Dickson, 2013).

Η πρώτη αποτελεσματική θεραπεία που εφαρμόστηκε για το σύνδρομο Guillain Barré ήταν η πλασμαφαίρεση η οποία αποσκοπεί στην απομάκρυνση των ανοσοσυμπλεγμάτων και πιθανών των αυτοαντισωμάτων που εμπλέκονται στην παθογένεια του συνδρόμου. Ωστόσο, αυτή η παρέμβαση κρύβει υψηλό κίνδυνο επιπλοκών, ιδιαίτερα για αιμοδυναμικά ασταθείς ασθενείς. Μια μη επεμβατική θεραπευτική αντιμετώπιση του συνδρόμου συνιστάται στην ενδοφλέβια χορήγηση ανοσοσφαιρινών που καταστέλλουν τα αυτοαντισώματα. Έτσι περιορίζεται τόσο η

διαμεσολαβούμενη από το συμπλήρωμα διαταραχή όσο και η φαγοκυτταρική δράση των δύο θεραπευτικών παρεμβάσεων, η οποία δεν αυξάνεται με τον συνδυασμό τους, αν και η χορήγηση ανοσοσφαιρινών παρουσιάζει μικρότερο κίνδυνο επιπλοκών και θεωρείται ασφαλέστερη (van Koningsveld, et al., 2004).

Όσο αναφορά τον συναισθηματικό αντίκτυπο του συνδρόμου, αυτός αρχίζει συνήθως με την αρχική εμφάνιση της νόσου, τα συναισθηματικά ζητήματα δεν αναφέρονται στα νευρολογικά και άλλα ιατρικά βιβλία. Η σημασία των συναισθηματικών θεμάτων δεν μπορεί να υπερεκτιμηθεί, δεδομένου ότι παίζουν κεντρικό ρόλο στην ικανότητα της οικογένειας να αντιμετωπίσει την ασθένεια (Seivar, et al., 2011).

Αυτή η ασθένεια έχει βαρύ τίμημα από την αρχή, και όχι μόνο για το άτομο με GBS, καθώς επίσης και για την υπόλοιπη οικογένεια. Ακόμα και πριν την εκδήλωση της αδυναμίας, τα αρχικά συμπτώματα το μυρμήγκιασμα και ο πόνος συχνά προκαλούν αμηχανία και ανησυχία στο άτομο με GBS και την οικογένεια του. Αυτή η ασθένεια συνήθως επηρεάζει άτομα που μέχρι πρότινος ήταν υγιή και δεν έχουν βιώσει ποτέ πριν συμπτώματα αυτού του τύπου. Αν αναζητήσουν ιατρική περίθαλψη σε αυτό το πρώιμο στάδιο, δεν είναι σπάνιο ο εξετάζων γιατρός να υποπτευθεί το άγχος ή το στρες σαν την αιτία των συμπτωμάτων και όχι μια σωματική διαταραχή. Αυτό προστίθεται στη σύγχυση, την απογοήτευση και την ανησυχία. Οι περισσότεροι άνθρωποι δεν έχουν καν ακούσει ποτέ για το GBS, έτσι ώστε όταν τελικά γίνεται η διάγνωση, είναι ακόμα πιο μπερδεμένοι. Μπορεί αναρωτιούνται πώς συνέβη η διαταραχή, τι έκαναν για να το αξίζουν, και τι τους επιφυλάσσει το μέλλον. Η κατάσταση είναι τρομακτική, και με δεδομένο το γεγονός ότι η προοδευτική εξασθένηση είναι πιθανή, η αναπνευστική ανεπάρκεια είναι δυνατή, και το τελικό αποτέλεσμα είναι απρόβλεπτο, οι φόβοι τους έχουν βάση στην πραγματικότητα. Οι φροντιστές και το άτομο με GBS θα πρέπει να έχουν κατά νου ότι το αποτέλεσμα είναι συνήθως καλό. Ναι, θα υπάρξει απώλεια μυϊκού ελέγχου, και ίσως ακόμη και αδυναμία να αναπνεύσουν χωρίς μηχανική υποστήριξη, αλλά βοηθάει αν όλοι οι εμπλεκόμενοι μπορούν να δουν πέρα από τις τρέχουσες δυσκολίες και να θυμούνται ότι υπάρχει η πιθανότητα ενδεχόμενης ανάρρωσης. Οι φροντιστές θα πρέπει να επανεξετάσουν τις προτεραιότητές τους μετά τη διάγνωση του GBS σε ένα μέλος της οικογένειας, ίσως αναβάλλοντας ορισμένες δραστηριότητες, ώστε να μπορούν να είναι υποστηρικτικοί (Seivar, et al., 2011).

Η συναισθηματική στήριξη δεν θα πρέπει να είναι ευθύνη ενός μόνο ατόμου, αν και ο πιο κοντινός συγγενής αναλαμβάνει συνήθως το κύριο βάρος του υποστηρικτικού ρόλου. Οι προσπάθειες συναισθηματικής στήριξης θα πρέπει να περιλαμβάνουν τη συμμετοχή μιας ομάδας που αποτελείται από ένα δεκτικό ασθενή, μια υποστηρικτική οικογένεια και φίλους, και στοργικό ιατρικό προσωπικό. Τα περισσότερα άτομα στα οποία έχει γίνει πρόσφατα η διάγνωση τοποθετούνται στη ΜΕΘ ή σε ανάλογο τμήμα του νοσοκομείου, προκειμένου να παρακολουθούνται στενά τα ζωτικά σημεία τους, συμπεριλαμβανομένων της αναπνοής, του καρδιακού ρυθμού και της αρτηριακής πίεσης. Αυτή η κατάσταση δημιουργεί ένα σύνολο από συναισθηματικά προβλήματα που προσθέτουν στην επιδείνωση της διάγνωσης μιας σπάνιας, παραλυτικής διαταραχής. Οι ώρες επισκέψεων στη ΜΕΘ είναι περιορισμένες, και το ιατρικό προσωπικό δεν είναι σίγουρο αν θα είναι φιλικό και κατατοπιστικό. Δημιουργείται φόβος, ο οποίος ίσως μεγεθύνεται από τις εξηγήσεις που δίνονται σε συγκεκριμένη ιατρική ορολογία. Τα πρώτα στάδια του GBS μπορεί να είναι τρομακτικά, και η συναισθηματική υποστήριξη είναι ιδιαίτερα σημαντική αυτόν τον καιρό (Yang, et al., 2014).

Πολλοί άνθρωποι με GBS ήταν προηγουμένως υγιείς. Σπανίως είναι συναισθηματικά προετοιμασμένοι για μια ασθένεια, ειδικά μια που φαίνεται να είναι καταστροφική. Η συνειδητοποίηση ότι έχουν παραλύσει και ότι συνδέονται με ενδοφλέβιες γραμμές, με καθετήρα ουροδόχου κύστης, και με μόνιτορ καρδιάς μπορούν να είναι εξαιρετικά ανησυχητικά. Το βούρτσισμα των δοντιών τους, το να τραφούν μόνοι τους, ή το ξύσιμο όταν υπάρχει μια φαγούρα μπορούν να γίνουν αδύνατα. Εάν απαιτείται μηχανική αναπνευστική υποστήριξη, η αδυναμία επικοινωνίας και η προκύπτουσα αίσθηση της απομόνωσης μπορεί να προκαλέσουν απογοήτευση. Το αίσθημα ανικανότητας και απελπισίας, ο φόβος του θανάτου, η πιθανότητα μόνιμης αναπηρίας, και η απώλεια ανεξαρτησίας και εισοδήματος μπορεί να είναι συντριπτικά. Είναι χρήσιμο τόσο για το άτομο με GBS όσο και για την οικογένειά τους να έχουν κατά νου ότι οι περισσότεροι άνθρωποι αναρρώνουν και, τελικά, ξαναρχίζουν μια κανονική ζωή (Yang, et al., 2014).

Μία πολύτιμη στρατηγική για να βοηθήσει να ανακουφιστεί ο φόβος της μόνιμης αναπηρίας είναι να κανονιστούν επισκέψεις από ανθρώπους που είχαν GBS και έχουν αναρρώσει. Το Διεθνές Ίδρυμα GBS / CIDP έχει τοπικά παραρτήματα σε πολλές πόλεις, και πολλοί άνθρωποι που έχουν αναρρώσει δεν είναι τίποτα άλλο

παρά χαρούμενοι να βοηθήσουν ένα άτομο που έχει προσβληθεί από αυτήν τη δύσκολη ασθένεια (Yang, et al., 2014).

Αυτή η ασθένεια μπορεί μερικές φορές να προκαλέσει σοβαρές συναισθηματικές αντιδράσεις. Το να δίνεται προσοχή στο άτομο με GBS, και όχι μόνο στην ασθένεια, είναι ζωτικής σημασίας προκειμένου να ανακουφιστούν τα αρνητικά συναισθήματα (Seivar, et al., 2011).

### 2.3.1 Ασθένειες που μοιάζουν με το σύνδρομο

Παρά το γεγονός ότι πολλοί άνθρωποι με GBS διαμαρτύρονται για την καθυστέρηση στη διάγνωση, είναι μάλλον πιθανότερο ότι άλλες παθήσεις διαγιγνώσκονται λανθασμένα ως GBS (van Doorn, Ruts, & Jacobs, 2008). Ορισμένες από τις διαταραχές που μπορεί να συγχέονται με το GBS αναφέρονται παρακάτω.

#### Πολιομυελίτιδα:

Η πολιομυελίτιδα έχει σχεδόν εξαλειφθεί στις δυτικές χώρες, αλλά εξακολουθεί να αποτελεί μάστιγα στις αναπτυσσόμενες χώρες. Αν και περιστασιακές περιπτώσεις εξακολουθούν να εμφανίζονται στη Βόρεια Αμερική και άλλες αναπτυγμένες χώρες, οι περισσότεροι από αυτούς είναι ηλικιωμένοι, μη εμβολιασμένα άτομα που έχουν εκτεθεί σε προσφάτως εμβολιασμένα βρέφη.

#### **Εικόνα\_6:** Πολιομυελίτιδα.



Ο ιός της πολιομυελίτιδας εισέρχεται στον οργανισμό μέσω της πεπτικής οδού. Το πρώτο σημάδι της μόλυνσης είναι συνήθως η γαστρεντερίτιδα (τροφική δηλητηρίαση) με ήπιο πυρετό, αλλά αυτό μπορεί να είναι τόσο ήπιο που δεν

αναγνωρίζεται. Μετά την αρχική ασθένεια, συνήθως υπάρχει προσωρινή βελτίωση που ακολουθείται από μυϊκό πόνο και αδυναμία. Η πολιομυελίτιδα διαφέρει από το GBS στο ότι η αδυναμία της πολιομυελίτιδας είναι συνήθως ασύμμετρη, και μπορεί να επηρεάσει ακόμη και μόνο ένα σκέλος. Τα αισθητικά συμπτώματα είναι κοινά, αλλά συνήθως δεν υπάρχουν αντικειμενικές αισθητικές ανωμαλίες. Μπορεί επίσης να παρατηρηθεί συμμετοχή του αυτόνομου νευρικού συστήματος. Περιπτώσεις πολιομυελίτιδας, όπου εμπλέκεται το αυτόνομο νευρικό σύστημα, και υπάρχουν αισθητικά συμπτώματα, είναι ιδιαίτερα πιθανό να εκληφθούν λανθασμένα ως GBS στις δυτικές χώρες. Η πολιομυελίτιδα φτάνει στο ναδίρ της μέσα σε 2 έως 4 εβδομάδες, και στη συνέχεια αρχίζει σιγά-σιγά πλήρης ή μερική λειτουργική αποκατάσταση. Ο βαθμός της ανάρρωσης είναι γενικά ανάλογος με την αδυναμία. Για παράδειγμα, τα άτομα με σοβαρή αδυναμία έχουν κακή ανάρρωση. Επίσης, ο βαθμός ανάρρωσης από την πολιομυελίτιδα είναι συνήθως μικρότερος από ό, τι στο GBS σε παρεμφερές επίπεδο αδυναμίας. Η πολιομυελίτιδα που σχετίζεται με το εμβόλιο τείνει να είναι λιγότερο σοβαρή. Μολονότι σοβαρή παράλυση έχει αναφερθεί σε σπάνιες περιπτώσεις, μπορεί να διαγνωσθεί καθυστερημένα ή και να μην διαγνωστεί καθόλου.

Είναι εύκολο να παρατηρήσει κάποιος πως η εμφάνιση μιας έντονα εξελισσόμενης παράλυσης, η οποία εμφανίζεται 10 έως 14 ημέρες μετά από ένα επεισόδιο γαστρεντερίτιδας και μερικές φορές συνοδεύεται από πόνο στην πλάτη, εμπλοκή του αυτόνομου νευρικού συστήματος και αισθητικά συμπτώματα μπορούν οδηγήσουν σε εσφαλμένη διάγνωση του GBS. Ιδιαίτερα στις δυτικές χώρες, όπου η πολιομυελίτιδα είναι πλέον σπάνια. Αντιστρόφως, ορισμένες περιπτώσεις GBS αναμφισβήτητα μερικές φορές παραλείπονται σε περιοχές όπου η πολιομυελίτιδα εξακολουθεί να είναι συνηθισμένη.

#### Ιός του Δυτικού Νείλου:

Ο Ιός του Δυτικού Νείλου είναι μια σχετικά νέα ιογενής λοίμωξη που μπορεί να προκαλέσει οξεία εξελισσόμενη παράλυση. Αυτός ο ιός εισήλθε στις Ηνωμένες Πολιτείες μέσω της Νέας Υόρκης και έχει εξαπλωθεί ως τη Δυτική Ακτή. Μεταδίδεται από τα κουνούπια, οπότε είναι αποκλειστικά ασθένεια των θερμών μηνών. Οι περισσότεροι άνθρωποι που προσβάλλονται από τον ιό του Δυτικού Νείλου δεν βιώνουν τίποτα περισσότερο από πυρετό και ένα γενικό αίσθημα



δυσφορίας. Μερικές φορές προκαλεί φλεγμονή του εγκεφάλου (εγκεφαλίτιδα), που οδηγεί σε πονοκέφαλο, διανοητική σύγχυση, και επιληπτικές κρίσεις. Ακόμα πιο σπάνια, μπορεί να προκαλέσει οξεία παράλυση. Άτομα με οξεία παράλυση συχνά έχουν και εγκεφαλίτιδα, αλλά έχουν παρουσιαστεί ορισμένες περιπτώσεις παράλυσης χωρίς εγκεφαλίτιδα. Η νευρολογική εικόνα μοιάζει πολύ με της πολιομυελίτιδας, και αρκετές πρώιμες αναφορές προσδιορίζουν λανθασμένα τον πυρετό του Δυτικού Νείλου ως GBS.

Η εξέταση του εγκεφαλονωτιαίου υγρού (ΕΝΥ) είναι ζωτικής σημασίας για τη διάκριση των ιογενών λοιμώξεων της πολιομυελίτιδας και του Δυτικού Νείλου από το GBS. Η συγκέντρωση της πρωτεΐνης είναι συνήθως κανονική σε ιογενείς λοιμώξεις, αλλά υπάρχει μια αύξηση στον αριθμό των φλεγμονωδών κυττάρων.

**Εικόνα\_7:** Ιός του Δυτικού Νείλου.



Σε αντίθεση, το κλασικό χαρακτηριστικό του GBS είναι η αυξημένη συγκέντρωση της πρωτεΐνης χωρίς φλεγμονή. Οι μελέτες νευρικής αγωγιμότητας μπορούν επίσης να βοηθήσουν να γίνει διάκριση μεταξύ της παράλυσης από ιογενείς λοιμώξεις και από το GBS. Οι περισσότερες περιπτώσεις του GBS χαρακτηρίζονται από απομυελίνωση, ενώ οι ιογενείς λοιμώξεις προκαλούν εκφυλισμό των κινητικών νευρικών κυττάρων.

#### Κροτωνική Παράλυση:

Η κροτωνική παράλυση είναι μια οξεία παραλυτική ασθένεια που προκύπτει από μια τοξίνη στο σάλιο του τσιμπουριού. Αυτή η τοξίνη εγχέεται στο ανθρώπινο σώμα ενώ το τσιμπούρι τρέφεται. Η κλινική εικόνα είναι πολύ παρόμοια με το GBS, και η σωστή διάγνωση είναι απίθανο να γίνει εκτός αν το τσιμπούρι βρεθεί και εξεταστεί. Τα τσιμπούρια εντοπίζονται συχνότερα στο τριχωτό της κεφαλής των παιδιών, συνήθεστερα στα κορίτσια. Τα τσιμπούρια είναι δύσκολο να βρεθούν χωρίς ξύρισμα του κεφαλιού του παιδιού, επειδή καλύπτονται από τα μαλλιά.

Η κροτωνική παράλυση παρατηρείται σε πολλές διαφορετικές γεωγραφικές περιοχές και με πολλά διαφορετικά είδη τσιμπουριών. Στη Βόρεια Αμερική, η κροτωνική παράλυση, παρατηρείται πιο συχνά στο βορειοδυτικό τμήμα των Ηνωμένων Πολιτειών και τον Καναδά. Ωστόσο, έχουν αναφερθεί περιπτώσεις και από τις ανατολικές και νότιες πολιτείες και από το νότιο τμήμα των μεσοδυτικών πολιτειών. Η κροτωνική παράλυση παρατηρείται επίσης στην Αυστραλία, την Αφρική, και μέρη της Ασίας, όχι όμως στην Κεντρική και Νότιο Αμερική. Το τσιμπούρι που προκαλεί την παράλυση, δεν είναι το ίδιο με εκείνο που προκαλεί τη νόσο του Lyme, ούτε προκαλείται από το κοινό τσιμπούρι που απαντάται σε πολλές περιοχές της χώρας.

Τα νευρολογικά συμπτώματα αρχίζουν γενικά μέσα σε 3 έως 5 ημέρες μετά που το τσιμπούρι προσκολλάται. Τα πρώτα συμπτώματα είναι κόπωση, ευερεθιστότητα, μυρμήγκιασμα, και απώλεια συντονισμού. Μέσα σε λίγες μέρες τα συμπτώματα αυτά ακολουθούνται από αδυναμία, η οποία αναπτύσσεται σε διάστημα ωρών, πολύ πιο γρήγορα από την αδυναμία του GBS. Εξίσου γρήγορη βελτίωση εμφανίζεται μόλις αφαιρεθεί τελείως το τσιμπούρι. Η αποτυχία βελτίωσης συνήθως οφείλεται στην ατελή αφαίρεση του τσιμπουριού, ή σε ένα δεύτερο, απαρατήρητο τσιμπούρι. Η πρωτεΐνη στο ENY δεν είναι αυξημένη στην κροτωνική παράλυση, παρέχοντας μια σημαντική ένδειξη για τη σωστή διάγνωση. Οι μελέτες νευρικής αγωγιμότητας βοηθούν στην διάκριση ανάμεσα στην κροτωνική παράλυση ή το GBS, επειδή δεν υπάρχει κανένα από τα χαρακτηριστικά γνωρίσματα του GBS.

#### Τοξικές Νευροπάθειες:

Η οξεία δηλητηρίαση με αρσενικό ή θάλλιο μπορεί να προκαλέσει γαστρεντερικά συμπτώματα, ακολουθούμενα από οξεία αδυναμία και αισθητικά συμπτώματα από 2 έως 3 εβδομάδες αργότερα. Όπως και στο GBS, η πρωτεΐνη στο ENY είναι συχνά αυξημένη χωρίς φλεγμονή. Αρχικά, τα αποτελέσματα των ηλεκτροδιαγνωστικών μελετών μπορεί επιφανειακά να μοιάζουν με το GBS, αλλά υπάρχει συνήθως μεγαλύτερος νευραξονικός εκφυλισμός και περισσότερη αισθητική συμμετοχή στις τοξικές νευροπάθειες. Οι οργανοφωσφορικές ενώσεις που χρησιμοποιούνται συνήθως ως παρασιτοκτόνα μπορεί επίσης να προκαλέσουν μια οξεία νευροπάθεια που μοιάζει με το GBS. Η δηλητηρίαση προκαλείται από μαζική τυχαία έκθεση σε όλες αυτές τις περιπτώσεις. Το ιστορικό είναι εύκολο να βρεθεί ωστόσο, η απόκρυψη της δηλητηρίασης με ανθρωποκτόνος ή αυτοκτονική πρόθεση μπορεί να παρουσιάσει διαγνωστικές προκλήσεις. Οι άνθρωποι συχνά ρωτούν αν το GBS μπορεί να προκληθεί από έκθεση σε τοξίνες του περιβάλλοντος, αλλά δεν υπάρχει καμία απόδειξη για αυτό.

#### Χρόνια φλεγμονώδης απομυελινωτική πολυνευροπάθεια (CIDP):

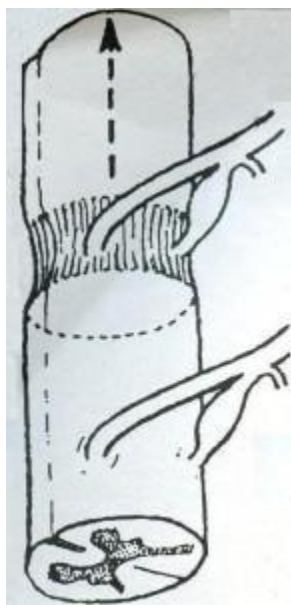
Αυτή η χρόνια διαταραχή, η οποία περιγράφεται με περισσότερες λεπτομέρειες στο Κεφάλαιο 9, μπορεί περιστασιακά να έχει οξεία παρουσίαση. Σε αυτή την περίπτωση, δεν υπάρχει αξιόπιστος τρόπος να γίνει διάκριση μεταξύ του GBS και της CIDP, ακόμα και στην πιο οξεία έκφανση της CIDP, η εξέλιξη είναι κάπως πιο αργή από το GBS. Διαφορετικά τα κλινικά χαρακτηριστικά μπορεί να είναι όμοια. Η πρωτεΐνη στο ENY μπορεί να είναι αυξημένη και τα ηλεκτροδιαγνωστικά γνωρίσματα πανομοιότυπα. Το άτομο μπορεί να αντιμετωπιστεί με τα συνήθη μέτρα και μπορεί να ανακάμψει, και η σωστή διάγνωση μπορεί να επιτευχθεί αργότερα, όταν συμβεί υποτροπή.

#### Εγκάρσια Μυελίτιδα:

Η αδυναμία συνήθως περιορίζεται στα πόδια κατά την εγκάρσια μυελίτιδα, και θα υπάρξει εμφανής απώλεια αισθητικότητας και απώλεια ελέγχου του εντέρου και της ουροδόχου κύστης. Αυτά τα χαρακτηριστικά μπορεί επίσης να παρατηρηθούν στο GBS, αλλά είναι σπάνια. Η απώλεια της αίσθησης στον κορμό είναι ένα σημαντικό χαρακτηριστικό της εγκάρσιας μυελίτιδας που μπορεί να βοηθήσει στο να διακριθεί από το GBS. Επιπλέον, τα αντανάκλαστικά δεν είναι συνήθως απόντα στην εγκάρσια μυελίτιδα. Στην πραγματικότητα, μετά από 1 έως 2 εβδομάδες, τα

αντανακλαστικά είναι αυξημένα και η μυϊκή δυσκαμψία (σπαστικότητα) αναπτύσσεται. Η σωστή διάγνωση γίνεται προφανής σε αυτό το σημείο. Ωστόσο, κατά τις πρώτες ημέρες μπορεί να είναι δύσκολο να γίνει διάκριση μεταξύ αυτών των δύο διαταραχών.

**Εικόνα\_8:** Εγκάρσια μυελίτιδα.



#### Υστερική Παράλυση:

Η υστερική παράλυση είναι σπάνια και σπάνια συγγέται με το GBS. Πιο συχνά, το GBS διαγιγνώσκεται λανθασμένα ως υστερία νωρίς στην εξέλιξη της ασθένειας. Οι παραισθησίες μπορεί να αποδοθούν στον υπεραερισμό, και η πρόιμη αδυναμία στους εγγύς μύες μπορεί να προκαλέσει διαταραχή στην βάδιση, προτού να είναι δυνατόν να ανιχνευθεί η εμφανής αδυναμία με τις τυπικές εξετάσεις δύναμης. Η σύγχυση μπορεί να επιδεινωθεί στον περιστασιακό ασθενή του GBS του οποίου τα αντανακλαστικά διατηρούνται στα αρχικά στάδια της πορείας της νόσου. Προφανώς, μια τέτοια σύγχυση θα μπορούσε να αποβεί μοιραία για κάποιον που αναπτύσσει προβλήματα του αυτόνομου νευρικού συστήματος ή αναπνευστικά προβλήματα σε ένα ακατάλληλο περιβάλλον. Είναι πάντα καλύτερο τα σφάλματα να γίνονται εκ του ασφαλούς, και να εισάγονται τα άτομα με οξεία αισθητικά συμπτώματα ή αδυναμία στο νοσοκομείο για παρακολούθηση έως ότου καθοριστεί μια οριστική διάγνωση.

Συνοψίζοντας, το GBS είναι η πιο κοινή αιτία οξείας εξελισσόμενης παράλυσης που παρατηρείται στις Δυτικές χώρες. Ωστόσο, υπάρχουν ορισμένες

άλλες διαταραχές που μοιάζουν αρκετά με το GBS ώστε μια λανθασμένη διάγνωση είναι δυνατόν να γίνει (van Doorn, Ruts, & Jacobs, 2008).

## ΚΕΦΑΛΑΙΟ 3<sup>ο</sup>

### 3.1 Αίτια

Όπως προαναφέρθηκε, το σύνδρομο Guillain Barré είναι ένα σπάνιο νευρολογικό νόσημα στο οποίο το ανοσοποιητικό σύστημα του οργανισμού επιτίθεται εναντίον των νευρών, με αποτέλεσμα ο ασθενής να παρουσιάζει παράλυση και μούδιασμα, συνήθως στα χέρια και τα πόδια (Sejvar, et al., 2011).

Η αιτιολογία παραμένει άγνωστη. Σε ένα μεγάλο αριθμό ασθενών η νόσος εκδηλώνεται μετά από κάποια λοιμώδη ασθένεια όπως γρίπη ή γαστρεντερίτιδα, ενώ σε κάποιες περιπτώσεις έχει προηγηθεί χειρουργική επέμβαση. Πρόκειται για μια επείγουσα ιατρική κατάσταση που χρήζει νοσηλείας. Αρκετοί από τους ασθενείς θα χρειασθούν αναπνευστική υποστήριξη. Κάποια μόνιμη νευρολογική βλάβη μπορεί να παραμείνει στο 15% με 20% ενώ το ποσοστό θνητότητας είναι μικρότερο από 5% (van Koningsveld, et al., 2007).

Ίσως το 50% των περιστατικών να εμφανίζονται αμέσως μετά από μια ιογενή ή βακτηριδιακή λοίμωξη όπως πονόλαιμο ή διάρροια. Πολλά κρούσματα σημειώθηκαν σε άτομα που εμβολιάστηκαν κατά της γρίπης των χοίρων το 1976. Σύμφωνα με τις υφιστάμενες θεωρίες, ένας αυτοάνοσος μηχανισμός, στον οποίο το αμυντικό σύστημα των αντισωμάτων και των λευκών αιμοσφαιρίων του ασθενούς ενεργοποιείται καταστρέφοντας το νευρικό περίβλημα ή τη νευρική μόνωση, οδηγεί σε αδυναμία και αφύσικη αίσθηση (Rinaldi, 2013).

Το σύνδρομο ταξινομείται ως μεταλοιμώδης, ανοσοεπαγόμενη νόσος, επειδή ακολουθεί συχνά μια οξεία λοίμωξη, ειδικά από *Campylobacter jejuni*, *Cytaromegalovirus* ή τον ιό Epstein-Barr. Η επίπτωση του GBS μετά από ιογενείς ή βακτηριακές λοιμώξεις υποδηλώνει ότι η νόσος μπορεί να προκαλείται από την ανοσολογική απάντηση του οργανισμού στα λοιμώδη αντιγόνα, τα οποία παρουσιάζουν κοινούς επιτόπους με τα αντιγόνα των νευρικών κυττάρων του σώματος. Τα αντισώματα εναντίον του οργανισμού παρουσιάζουν διασταυρούμενη αντίδραση με τα αντιγόνα στην επιφάνεια των νευρών που φέρουν έλυτρο μυελίνης, προκαλώντας απομυελίνωση (Lehmann, et al., 2010).

Ουσιαστικά, σύμφωνα με σύγχρονες έρευνες, το σύνδρομο Guillain Barré περιλαμβάνει μια ετερογενή ομάδα περιφερικών νευροπαθειών οι οποίες σχετίζονται αιτιοπαθογενετικά με τα ανοσοποιητικό σύστημα. Το κοινό χαρακτηριστικό όλων

αυτών των νευροπαθειών είναι η γρήγορα εξελισσόμενη πολυριζονευροπάθεια, που πυροδοτείται από ένα προηγούμενο γεγονός, συνήθως μια λοίμωξη. Γενικά το σύνδρομο Guillain Barré συνιστά μια κινητική παράλυση με ή χωρίς αισθητικές και δυσανατομικές διαταραχές (van Koningsveld, et al., 2004, Sejvar, et al., 2011).

Σύμφωνα με έρευνες, περίπου το 75% των περιπτώσεων προηγείται της εμφάνισης του συνδρόμου μια οξεία λοίμωξη, συνήθως του αναπνευστικού ή του γαστρεντερικού συστήματος (Lyu, Tang, & Cheng, 1997, Seivar, et al., 2011). Σύμφωνα με επιδημιολογικές μελέτες, στο 20% με 30% των περιπτώσεων στην Βόρεια Αμερική, στην Ευρώπη και στην Αυστραλία προηγείται μια λοίμωξη ή επαναλοίμωξη από το *C. jejuni*. Σε παρόμοια ποσοστά προηγείται λοίμωξη από ερπητοϊό, συνήθως CMV ή Ebstein-Barr (Govoni, et al., 1999, Yoshikawa, 2015). Και άλλοι ιοί έχουν συσχετισθεί με το σύνδρομο (van den Berg, van der Eijk, & Pas, 2014), καθώς επίσης και το μυκόπλασμα της πνευμονίας. Ο εμβολιασμός έχει επίσης συσχετισθεί με το σύνδρομο σε σπάνιες περιπτώσεις. Το εμβόλιο για τον ιό της γρίπης των χοίρων που χορηγήθηκε ευρέως στις Η.Π.Α. το 1976 αποτελεί το χαρακτηριστικότερο παράδειγμα. Εντούτοις, εμβόλια έναντι της γρίπης τα οποία χρησιμοποιήθηκαν κατά τα έτη 1992 – 1994 προκάλεσαν την εμφάνιση μόνο μιας περίπτωσης του συνδρόμου ανά εκατομμύριο ατόμων που εμβολιάστηκαν. Ακόμη, παλαιότερα εμβόλια έναντι του ιού της λύσσας, τα οποία παρασκευάζονται σε νευρικό οστό έχουν ενοχοποιηθεί για την πρόκληση του συνδρόμου σε αναπτυσσόμενες χώρες όπου ακόμη χρησιμοποιούνται (Willison, 2005).

Επίσης, το σύνδρομο εμφανίζεται συχνότερα σε ασθενείς οι οποίοι πάσχουν από λέμφωμα, συμπεριλαμβανομένου και του Hodgkin λεμφώματος, σε ασθενείς οροθετικούς για τον ιό HIV καθώς επίσης και σε ασθενείς που πάσχουν από Συστηματικό Ερυθηματώδη Λύκο. Σήμερα, υπάρχουν ισχυρές ενδείξεις οι οποίες υποστηρίζουν μια αυτοάνοση βάση για την οξεία φλεγμονώδη απομυελινωτική πολυνευροπάθεια, την πιο συχνή και καλύτερα μελετημένη μορφή του συνδρόμου. Η προσέγγιση αυτή είναι εφικτό να επεκταθεί και στις υπόλοιπες μορφές του συνδρόμου (Kuwadara, 2004).



### 3.2 Κλινική εικόνα

Τα σημεία και συμπτώματα της νόσου περιλαμβάνουν μούδιασμα και αιμωδίες που ξεκινούν στα δάχτυλα των χεριών ή των ποδιών και μυϊκή αδυναμία, που εξαπλώνεται συνήθως από τα πόδια και τα χέρια προς το πρόσωπο. Η εξάπλωση των αιμωδιών και του μούδιασματος και η δυσχέρεια της αναπνοής αποτελούν εκδηλώσεις που χρήζουν επείγουσας αντιμετώπισης (Walling, & Dickson, 2013). Σε ορισμένες περιπτώσεις, η αδυναμία μπορεί να είναι αρκετά σοβαρή και να προκαλέσει παράλυση, ενώ ενδέχεται να προσβληθούν επίσης οι αναπνευστικοί μυς. Οι μυς που είναι υπεύθυνοι για τις κινήσεις των οφθαλμών και του προσώπου, την ομιλία, τη μάσηση και την κατάποση μπορεί να αποδυναμωθούν ή και να παραλύσουν (Hughes, & Cornblath, 2005).

Τα σημεία και τα συμπτώματα μπορεί να εμφανιστούν μέσα σε μία έως τέσσερις εβδομάδες μετά τη λοίμωξη ή την επέμβαση. Όταν παρουσιαστεί το σύνδρομο μπορεί να εξελιχθεί ραγδαία και να κορυφωθεί δυο βδομάδες μετά από τα πρωτοεμφανιζόμενα συμπτώματα (Newswanger, & Warren, 2004).

Τα πρώτα συμπτώματα όπως για παράδειγμα μούδιασμα και αδυναμία στα πόδια μπορεί να εμφανιστούν σε μια μέρα. Το μούδιασμα μπορεί να είναι αρχικά μια αίσθηση φαγούρας ή μια αίσθηση «σαν βελόνες». Αυτά τα συμπτώματα μπορούν να εξαπλωθούν στα χέρια, στο πάνω σώμα και ο ασθενής νιώθει όλο και πιο κουρασμένος. Οι αιμωδίες στα δάχτυλα των χεριών και των ποδιών σας μπορεί να εξελιχθούν σε γενικευμένη μυϊκή αδυναμία. Το αίσθημα αδυναμίας εξαπλώνεται συνήθως από τα πόδια προς τα χέρια και το πρόσωπο (Ropper, 1992).

Σε πιο βαριές περιπτώσεις η αδυναμία μπορεί να είναι αρκετά σοβαρή, ώστε να προκαλέσει παράλυση, και ενδέχεται να προσβληθούν επίσης οι αναπνευστικοί σας μυς. Οι μυς που είναι υπεύθυνοι για τις κινήσεις των οφθαλμών, του προσώπου, για την ομιλία, τη μάσηση και την κατάποση μπορεί να αποδυναμωθούν ή να παραλύσουν. Ως αποτέλεσμα, ο ασθενής να πνίγεται με το σάλιο του, εξασθενεί η φωνή του και κυρίως δεν μπορεί να πάρει ανάσα. Σε αυτές τις περιπτώσεις, είναι επιβεβλημένη η άμεση μεταφορά στο νοσοκομείο (Fokke, van den Berg, & Drenthen, 2014).

Αν και η νόσος είναι σπάνια, προκαλεί μεγάλη ανησυχία, επειδή συχνά ο ασθενής παρουσιάζει κάποιου βαθμού παράλυση, συνήθως στα πόδια και στα χέρια. Αν οι μύες του θώρακα προσβληθούν, τότε θα επηρεαστεί η λειτουργία της καρδιάς και η δυνατότητα του ασθενή να αναπνέει που σημαίνει ότι θα χρειαστεί υποστήριξη από αναπνευστήρα για κάποιο χρονικό διάστημα (Ropper, 1992).

Μέχρι τη στιγμή που ο μέσος ασθενής επισκέπτεται τον γιατρό, συνήθως θα έχει εκδηλωθεί ένας συνδυασμός συμμετρικής αδυναμίας, συνήθως σε ανοδικό μοτίβο, και μη φυσιολογική αίσθηση (van Doorn, Ruts, & Jacobs, 2008).

Η αδυναμία προκαλείται από βλάβη στα κινητικά νεύρα που εκτείνονται από τον εγκέφαλο προς τους μυς και είναι συνήθως το κύριο κλινικό γνώρισμα του συνδρόμου Guillain Barre. Η αδυναμία αρχίζει συνήθως στα πόδια, και είναι συμμετρική, που σημαίνει ότι επηρεάζει και τις δύο πλευρές του σώματος εξίσου, αν και μπορεί να παρατηρηθούν κάποιες μικρές διαφορές από πλευρά σε πλευρά. Αυτό έρχεται σε αντίθεση με την αδυναμία που προκαλείται από ένα εγκεφαλικό επεισόδιο, η οποία επηρεάζει συνήθως μόνο μία πλευρά του σώματος. Σε ορισμένους ασθενείς, τα τμήματα των άκρων που είναι πιο απομακρυσμένα από το νωτιαίο μυελό (οι περιφερικοί μύες) είναι αυτά που επηρεάζονται περισσότερο. Σε άλλους, οι μύες που βρίσκονται κοντά στο νωτιαίο μυελό (οι εγγύς μύες) είναι ασθενέστεροι. Περίπου τα μισά από τα άτομα που πλήττονται από το σύνδρομο Guillain Barre έχουν αδυναμία εξίσου στους εγγύς και περιφερικούς μυς. Οι μηροί, τα πόδια, οι αστράγαλοι και τα πέλματά τους καθίστανται εξίσου αδύναμα, με αποτέλεσμα τα πόδια να γίνονται ασταθή, ή χαλαρά. Αυτό περιγράφεται συχνά ως «ελαστικό» συναίσθημα. Τα παιδιά μπορεί να πουν ότι αισθάνονται τα πόδια τους σαν ζελέ. Η αδυναμία των ποδιών προκαλεί πτώσεις, δυσκολία στο περπάτημα, και δυσκολία κατά την ανάβαση και κατάβαση σε σκάλες ή κατά την έγερση από χαμηλές καρέκλες. Καθώς το σύνδρομο Guillain Barre εξελίσσεται, σε διάστημα ημερών ή το πολύ τεσσάρων εβδομάδων, η αδυναμία συνήθως έχει ανοδική πορεία στο σώμα, προσβάλλοντας τα χέρια και τους βραχίονες. Αυτό μπορεί να δυσχεράνει τον ασθενή σε κινήσεις όπως το να κρατήσει ψηλά τα χέρια κατά το ξύρισμα, τον καθαρισμό των δοντιών ή το βούρτσισμα των μαλλιών. Η αδυναμία των χεριών μπορεί να προκαλέσει δυσκολία στο κράτημα μιας χτένας ή οδοντόβουρτσας, ή δυσκολία στις λεπτές κινητικές εργασίες, όπως το κούμπωμα των ρούχων, το γράψιμο, ή την δακτυλογράφηση (Yuki, & Hartung, 2012).

Η μυϊκή αδυναμία είναι το κύριο σύμπτωμα στο σύνδρομο Guillain Barre. Αναπτύσσεται γρήγορα, σε διάστημα ημερών ή εβδομάδων, και γενικά επηρεάζει πρώτα τα πόδια. Τελικά ενδέχεται να επηρεάσει το σύνολο των μυών, συμπεριλαμβανομένων εκείνων που ελέγχουν την αναπνοή, την ομιλία και την κατάποση. Περιστασιακά μπορεί να παρατηρηθεί πλήρης παράλυση (Ropper, 1992).

Αν η αδυναμία συνεχίζει να επεκτείνεται προοδευτικά, η αναπνοή, ή οι αναπνευστικοί μύες μπορεί να εμπλακούν. Περίπου το ένα τέταρτο των ανθρώπων που πάσχουν από σύνδρομο Guillain Barre αναπτύσσουν κάποια προβλήματα με την αναπνοή. Οι κύριοι μύς της αναπνοής είναι οι μεσοπλευριοί μύες, που βρίσκονται μεταξύ των πλευρών, και το διάφραγμα, ακριβώς κάτω από τους πνεύμονες. Καθώς οι μύες της αναπνοής εξασθενούν, το άτομο με σύνδρομο Guillain Barre μπορεί να μην είναι σε θέση να πάρει μια κανονική ή βαθιά ανάσα. Μπορεί να παρουσιαστεί βήχας, και οι ασθενείς ενδέχεται να λαχανιάζουν ή να παίρνουν συχνότερες ρηχές αναπνοές για να αντισταθμίσουν την αδυναμία των μυών. Μπορεί να παραπονεθούν για ένα ασφυκτικό συναίσθημα. Άτομα σε αυτό το στάδιο του συνδρόμου Guillain Barre μπορεί να θεωρηθούν απλώς αγχώδη διότι πολλά από τα συμπτώματα των αδύναμων αναπνευστικών μυών είναι παρόμοια με αυτά που σχετίζονται με το άγχος (Ropper, 1992).

Επίσης, οι μύς της κεφαλής και του τράχηλου μπορεί να εξασθενήσουν. Οι μύες αυτοί ελέγχονται από ένα σύνολο των νεύρων που ονομάζονται κρανιακά νεύρα, τα οποία αναδύονται απευθείας από το εγκεφαλικό στέλεχος και εφοδιάζουν διάφορα τμήματα της κεφαλής και του τραχήλου με αίσθηση και δύναμη. Η αδυναμία στο πρόσωπο είναι το πιο κοινό κρανιακό σύμπτωμα, που επηρεάζει περίπου το ενδέυτερο των ασθενών με σύνδρομο Guillain Barre, εμποδίζοντας τους να χαμογελάσουν ή να κλείσουν πλήρως τα μάτια τους. Αυτά τα συμπτώματα οφείλονται στην εμπλοκή του έβδομου κρανιακού νεύρου. Η αδυναμία στο πρόσωπο μπορεί να αναπτυχθεί λίγο μετά την αδυναμία στα άκρα, ή μπορεί να είναι το πρώτο σύμπτωμα. Είναι συνήθως συμμετρική, αλλά σε ορισμένες περιπτώσεις μπορεί να είναι τόσο ασύμμετρη, ώστε η μία πλευρά του προσώπου να γέρνει περισσότερο από την άλλη, με αποτέλεσμα το προσβεβλημένο άτομο να θεωρηθεί ότι πάσχει από παράλυση του Bell. Η αδυναμία των μυών των ματιών μπορεί να προκαλέσει διπλωπία. Δυσκολία στην κατάποση και την διαχείριση του σιέλου αναπτύσσεται περίπου στο 15% των περιπτώσεων, λόγω της εμπλοκής του ένατου και δέκατου

κρανιακού νεύρου. Το μυϊκό σύστημα του φάρυγγα ενδέχεται να εξασθενήσει, θέτοντας σε κίνδυνο την ακεραιότητα του αεραγωγού. Οι ασθενείς που βρίσκονται σε αυτό το στάδιο μπορεί να πνιγούν από δικές τους εκκρίσεις και δυσκολεύονται να διατηρήσουν ανέπαφη την αναπνευστική οδό τους. Αυτές οι πιθανές επιπλοκές απαιτούν συνήθως την άμεση ιατρική προσοχή και την τοποθέτηση ενδοτραχειακού σωλήνα, προκειμένου να αποφευχθεί η αναρρόφηση του σιέλου ή των περιεχομένων του στομάχου στους πνεύμονες. Σπάνια, μπορεί να προκύψει αδυναμία στην γλώσσα από βλάβη στο δωδέκατο κρανιακό νεύρο και να επηρεάσει την ομιλία. Σε εξαιρετικά σοβαρές περιπτώσεις, μπορεί να υπάρξει ολοκληρωτική απώλεια των εθελοντικών κινήσεων των μυών και το άτομο δεν θα είναι σε θέση να επικοινωνεί. Συχνά αυτό ονομάζεται σύνδρομο εγκλεισμού (locked-in). Τα άτομα σε αυτή την κατάσταση ενδέχεται να δίνουν την εντύπωση πως είναι σε κωματώδη κατάσταση, διατηρώντας όμως πλήρη επίγνωση του περιβάλλοντος τους (van Doorn, Ruts, & Jacobs, 2008).

Παρά το γεγονός ότι η αδυναμία είναι συνήθως το πιο εμφανές χαρακτηριστικό του συνδρόμου Guillain Barre, η μη φυσιολογική αίσθηση είναι συχνά το πρώτο σύμπτωμα, που εκδηλώνεται ώρες και ημέρες πριν η αδυναμία γίνει εμφανής. Αισθητικά συμπτώματα εμφανίζονται στο 50 με 70% των ασθενών με σύνδρομο Guillain Barre, και έχουν πολλές μορφές. Οι μη φυσιολογικές αισθήσεις ονομάζονται παραισθησίες. Εάν είναι ιδιαίτερα δυσάρεστες ονομάζονται δυσαισθησίες. Η αίσθηση τσιμπημάτων από καρφίτσες και βελόνες ή το μυρμήγκιασμα είναι κοινά παραδείγματα παραισθησιών. Επίσης μερικά άτομα μπορεί να διαμαρτυρηθούν για το μούδιασμα ή την απώλεια της αίσθησης, αλλά αυτό δεν είναι τόσο συνηθισμένο. Κατά κύριο λόγο, αυτές οι αισθήσεις γίνονται αισθητές στα τμήματα των άκρων που είναι πιο απομακρυσμένα από το νωτιαίο μυελό: τα δάχτυλα των ποδιών, τα πόδια, ή τα δάχτυλα των χεριών (Newswanger, & Warren, 2004).

Περίπου στο 30% των ασθενών με σύνδρομο Guillain Barre, υπάρχουν επώδυνες συσπάσεις των μυών ανάμεσα στις ωμοπλάτες ή στο κάτω μέρος της πλάτης ή τους μηρούς, και οι μύες μπορεί να αναπτύξουν ευαισθησία. Μερικοί άνθρωποι βιώνουν μια αίσθηση σα να σέρνονται μικροσκοπικά έντομα πάνω στο δέρμα τους, μια κατάσταση που ονομάζεται μυρμηκίαση. Μερικοί άνθρωποι το βρίσκουν αυτό τόσο περίεργο που μπορεί να ντρέπονται να ενημερώσουν το γιατρό τους, αλλά η μυρμηκίαση είναι πολύ πραγματική. Ενδέχεται επίσης να παρουσιαστούν και άλλες αισθητικές ψευδαισθήσεις, για παράδειγμα, η αίσθηση της

δόνησης, η οποία είναι πιθανώς μια παραλλαγή των παραισθήσεων. Μπορεί να υπάρχει μια αίσθηση πίεσης, σαν κάτι να τους πιέζει κάτω στο κρεβάτι. Αυτό μπορεί να συσχετίζεται με την δυσκολία στην αναπνοή. Ο πόνος αποτελεί ένα σύνηθες σύμπτωμα του συνδρόμου Guillain Barre (Vucic, Kiernan, & Cornblath, 2009).

Παρά το γεγονός ότι μυϊκή αδυναμία είναι το πιο εμφανές χαρακτηριστικό του συνδρόμου Guillain Barre, οι μη φυσιολογικές αισθήσεις είναι σύνηθες φαινόμενο. Συχνά, είναι τα πρώτα συμπτώματα που βιώνει ένα άτομο που εκδηλώνει το σύνδρομο Guillain Barre (McGrogan, et al., 2009).

Μπορεί επίσης να προκύψει απώλεια της αίσθησης, αλλά αυτό είναι συνήθως ήσσονος σημασίας. Ορισμένα άτομα με σύνδρομο Guillain Barre μπορεί να γνωρίζουν ότι δεν μπορούν να νιώσουν κανονικά τα σεντόνια όταν είναι στο κρεβάτι, ή ότι η θερμοκρασία του δαπέδου μειώνεται όταν περπατούν με γυμνά πόδια. Ίσως μια πιο συνηθισμένη απώλεια της αίσθησης είναι η αταξία, η έλλειψη ισορροπίας που μπορεί να εμφανιστεί σε κάθε περίπτωση εκδήλωσης του συνδρόμου Guillain Barre. Αυτό είναι ιδιαίτερα εμφανές στο σύνδρομο Miller Fisher. Για παράδειγμα, το άτομο μπορεί να αναπτύξει αμφιταλαντευόμενο ή ασταθές βάδισμα όπως της πάπιας. Το ασυνήθιστο βάδισμα μπορεί να αντανακλά την αδυναμία των μυών του ισχίου, αλλά επίσης και την απώλεια της ικανότητας των ασθενών να αισθάνονται τη θέση των άκρων τους, χωρίς να τα κοιτάζουν. Η ικανότητα αίσθησης της θέσης των άκρων ονομάζεται ιδιοδεκτικότητα. Η απώλεια της ιδιοδεκτικότητας αντιστοιχεί στην αταξία του συνδρόμου Miller Fisher. Συνήθως, η απώλεια της αίσθησης συμβαίνει χωρίς το άτομο να έχει επίγνωση, αλλά μπορεί να διαπιστωθεί με νευρολογική εξέταση. Σπάνια, μπορεί να υπάρξει απώλεια των αισθήσεων ή μη φυσιολογική αίσθηση με ελάχιστη ή χωρίς καθόλου αδυναμία (Hughes, & Cornblath, 2005).

Σημαντική απόδειξη για την ανάμειξη των αισθητικών νευρικών ινών είναι η απώλεια των αντανακλαστικών, που αποτελεί αναπόσπαστο κομμάτι του συνδρόμου Guillain Barre. Τα αντανακλαστικά δεν αποτελούν ουσιαστικά σύμπτωμα, και ένα άτομο με σύνδρομο Guillain Barre δεν μπορεί να αισθανθεί τα αντανακλαστικά ή την απώλειά τους. Ωστόσο, η απώλεια των αντανακλαστικών είναι ένα σημαντικό εύρημα που μπορεί να βοηθήσει στη διάγνωση. Τα αντανακλαστικά που συγκεντρώνουν το ενδιαφέρον στο σύνδρομο Guillain Barre είναι τα μυοτατικά αντανακλαστικά, τα οποία ονομάζονται επίσης εν τω βάθει τενόντια αντανακλαστικά.

Τα αντανακλαστικά αυτά παράγονται με πλήξη του τένοντα ενός μυός με ένα λαστιχένιο σφυρί, πράγμα που θα αναγκάσει τον τένοντα να τεντώσει ξαφνικά τον μυ με τον οποίο συνδέεται. Ο τεντωμένος μυς συστέλλεται για λίγο και με ταχύ ρυθμό, και έπειτα, χαλαρώνει αυτόματα. Το αντανακλαστικό του γονάτου είναι ίσως το πιο γνωστό μυοτατικό αντανακλαστικό. Όταν ο γιατρός χτυπάει τον τένοντα ακριβώς κάτω από το γόνατο, ο τετρακέφαλος μυς στο μπροστινό μέρος του μηρού συστέλλεται ξαφνικά, με αποτέλεσμα το πόδι να τιναχτεί προς τα εμπρός (Walling, & Dickson, 2013).

Τα μειωμένα ή απόντα μυοτατικά αντανακλαστικά είναι σημαντικό εύρημα στο σύνδρομο Guillain Barre. Μάλιστα, το εύρημα φυσιολογικών αντανακλαστικών, συνήθως, θα έχει ως αποτέλεσμα ο γιατρός να αμφιβάλλει ότι πρόκειται για το σύνδρομο Guillain Barre, και να αναζητήσει άλλη εξήγηση για τα συμπτώματα. Το γόνατο, ο αστράγαλος (χτυπώντας τον Αχίλλειο τένοντα στο πίσω μέρος του αστραγάλου) και οι βραχίονες είναι τα πιο κοινά σημεία που εξετάζονται τα μυοτατικά αντανακλαστικά. Αν και η απώλεια των αντανακλαστικών είναι ένα χαρακτηριστικό γνώρισμα της νόσου, μπορεί στην πραγματικότητα να μην είναι εμφανής την στιγμή της αρχικής ιατρικής εκτίμησης. Σε μια τέτοια περίπτωση, η διάγνωση του συνδρόμου Guillain Barre πιθανότατα δεν θα γίνει μέχρι που η αδυναμία θα είναι πιο εμφανής και θα συνοδεύεται από μειωμένα ή απόντα αντανακλαστικά. Μπορεί να χρειασθούν επαναλαμβανόμενες εξετάσεις για να οδηγήσουν τον γιατρό στην διάγνωση του συνδρόμου Guillain Barre (Hughes, & Cornblath, 2005).

Το σύνδρομο Guillain Barre είναι μια διαταραχή κατά την οποία η δραματική φύση της παράλυσης επισκιάζει όλα τα άλλα χαρακτηριστικά. Ο πόνος είναι αναπόσπαστο μέρος της νόσου, αλλά μερικές φορές δεν του δίνεται αρκετή προσοχή. Σε μερικές μελέτες, ο πόνος έχει αναφερθεί σε ποσοστό μεγαλύτερο από το 80 τοις εκατό των ατόμων με σύνδρομο Guillain Barre. Είναι συχνά υποτιμημένος και υποθεραπεύεται από τους γιατρούς, ιδίως στην μονάδα εντατικής θεραπείας (ΜΕΘ), όπου τα άτομα με σύνδρομο Guillain Barre μπορεί να μην είναι σε θέση να επικοινωνήσουν και να αναφέρουν τον πόνο τους. Μπορεί, εσφαλμένα, να τους έχουν πει πως δεν έχουν πόνους, επειδή δεν παρουσιάζεται πόνος στο σύνδρομο Guillain Barre. Ο πόνος στο σύνδρομο Guillain Barre μπορεί να παρουσιαστεί κατά τη διάρκεια της οξείας φάσης της ασθένειας, μπορεί ακόμα, να προϋπάρχει και πριν από

την εκδήλωση της αδυναμίας. Ο πόνος μπορεί επίσης να εμφανιστεί κατά την διάρκεια της ανάρρωσης και της αποκατάστασης. Αυτή η ενότητα καλύπτει μόνο τον πόνο που εμφανίζεται κατά τη διάρκεια της οξείας φάσης της ασθένειας. Ο πόνος που παρουσιάζεται κατά τη διάρκεια της αποκατάστασης θα συζητηθεί σε επόμενη ενότητα (Vucic, Kiernan, & Cornblath, 2009).

Ο πόνος μπορεί να είναι το πρώτο σύμπτωμα του συνδρόμου Guillain Barre, ή μπορεί να αναπτυχθεί από κοινού μαζί με την αδυναμία. Γενικά, είναι ανάλογος με τη σοβαρότητα της αδυναμίας, δηλαδή, έντονος πόνος παρατηρείται κυρίως σε άτομα με σοβαρή αδυναμία. Κατά κύριο λόγο, ο πόνος στο σύνδρομο Guillain Barre εντοπίζεται στην περιοχή της σπονδυλικής στήλης και τα άνω τμήματα των άκρων, συμπεριλαμβανομένου του πόνου ανάμεσα στις ωμοπλάτες, στην κάτω πλάτη και τους γλουτούς, ή γύρω από τους γοφούς και τους ώμους. Αυτός ο πρώιμος πόνος είναι συχνά δύσκολο να περιγράψει, αλλά τείνει να είναι οδυνηρός ή να προκαλεί κράμπες. Ο πόνος ενδέχεται να είναι οξύς σαν μαχαιριά, ο οποίος δεν μπορεί να εντοπιστεί με σαφήνεια σε ένα σημείο, αλλά αντιθέτως είναι ελαφρώς διάχυτος. Μπορεί να φαίνεται πως είναι βαθιά στο σώμα και όχι στην επιφάνεια. Ευτυχώς, αυτό το είδος πόνου συνήθως δεν είναι τίποτα περισσότερο από μια ενόχληση. Σε ορισμένες περιπτώσεις, μπορεί να είναι έντονος, ιδιαίτερα σε άτομα με αναπνευστήρες που έχουν ταχέως εξελισσόμενη και σοβαρή παράλυση, και θα πρέπει συγκεκριμένα να ερωτηθούν αν νιώθουν πόνο. Επειδή ο γιατρός συγκεντρώνεται στις απειλητικές για τη ζωή πτυχές της νόσου, παραμελεί αυτό το είδος πόνου που συνοδεύει το σύνδρομο Guillain Barre. Ο έντονος πόνος μπορεί να προκαλέσει επικίνδυνες καρδιακές αρρυθμίες και μεταβολές στην αρτηριακή πίεση (Hughes, & Cornblath, 2005).

Ο πόνος είναι ένα συνηθισμένο πρώιμο χαρακτηριστικό του συνδρόμου Guillain Barre, αλλά συχνά παραβλέπεται. Είναι σημαντικό τα άτομα με σύνδρομο Guillain Barre να ερωτηθούν αν βιώνουν πόνο, επειδή μπορεί να έχουν δυσκολία στην επικοινωνία (Arcila-Londono, & Lewis, 2012).

Ο πόνος στην οξεία φάση του συνδρόμου Guillain Barre ονομάζεται αλγαισθητικός πόνος, και όχι νευροπαθητικός πόνος. Ο αλγαισθητικός πόνος είναι ο τύπος του πόνου που μας προειδοποιεί για βλάβη στους ιστούς, ανεπανόρθωτη ζημία θα μπορούσε να προκύψει εάν δεν πονούσε το περπάτημα με ένα σπασμένο πόδι. Η

αντίληψη του πόνου προσφέρει σημαντική προστασία από τραυματισμούς. Αντίθετα, ο νευροπαθητικός πόνος είναι πόνος που προκύπτει από κατεστραμμένες νευρικές ίνες. Δεν εξυπηρετεί σε κάποια χρήσιμη προστατευτική λειτουργία. Ο νευροπαθητικός πόνος εμφανίζεται κατά τη διάρκεια της ανάρρωσης από την οξεία φάση του GBS (Walling, & Dickson, 2013).

Είναι σημαντικό να γίνει διάκριση μεταξύ του αλγαισθητικού και νευροπαθητικού πόνου επειδή χρήζουν διαφορετικών θεραπειών. Ο αλγαισθητικός πόνος αντιμετωπίζεται καλύτερα με απλά παυσίπονα (αναλγητικά). Αν ο πόνος είναι ήπιος, μπορεί να αρκούν μη στεροειδή, αντι-φλεγμονώδη φάρμακα (ΜΣΑΦ), όπως η ασπιρίνη, ακεταμινοφαίνη (Tylenol®), η ιβουπροφαίνη (Advil® ή Motrin®), και η ναπροξένη (Naprosyn® ή Aleve®). Ο πιο έντονος πόνος μπορεί να αντιμετωπιστεί με στοματική χορήγηση οπιούχων αναλγητικών, όπως η κωδεΐνη, μεπεριδίνη (Demerol®), οξυκωδόνη (Oxycontin®) ή υδροκωδόνη (Vicodin®). Συχνά, τα οπιούχα αναλγητικά χρησιμοποιούνται σε συνδυασμό με μη στεροειδή αντιφλεγμονώδη φάρμακα, συνήθως ακεταμινοφαίνη μαζί με κωδεΐνη. Αν η φαρμακευτική αγωγή δεν μπορεί να καταποθεί με ασφάλεια, τα αναλγητικά μπορεί να χορηγηθούν με ένεση, συνήθως ενδοφλεβίως. Δεν υπάρχει λόγος τα άτομα με σύνδρομο Guillain Barre να υποφέρουν από πόνο, και οι γιατροί δεν θα πρέπει να διστάζουν να χρησιμοποιούν ισχυρά οπιούχα αναλγητικά, αν είναι απαραίτητο. Ωστόσο, θα πρέπει να δοθεί προσοχή στην συνταγογράφηση οπιούχων στα άτομα με σύνδρομο Guillain Barre, τα οποία μπορεί να έχουν μειωμένη αναπνευστική λειτουργία, επειδή τα οπιούχα αναλγητικά μπορεί να προκαλέσουν αναπνευστική ανεπάρκεια. Υπάρχει λόγος για ανησυχία αν το άτομο είναι ήδη σε αναπνευστήρα. Η αναπνευστική λειτουργία πρέπει να παρακολουθείται πολύ στενά, έτσι ώστε ο μηχανικός αερισμός να μπορεί να χρησιμοποιηθεί εάν είναι απαραίτητο. Μερικά άτομα προτιμούν να ανέχονται τον πόνο αντί να ρισκάρουν να πάνε σε έναν αναπνευστήρα, αλλά θα πρέπει να ενημερωθούν σχετικά με τους κινδύνους και τα οφέλη. Ο πόνος κατά τη διάρκεια της οξείας φάσης του συνδρόμου Guillain Barre μπορεί να αντιμετωπιστεί γρήγορα κατά τη διάρκεια της θεραπείας (Newswanger, & Warren, 2004).

Είναι επίσης σημαντικό ότι η ακινησία προκαλεί πόνο, ή τουλάχιστον δυσφορία. Το να βρίσκεται κάποιος ξαπλωμένος σε μια θέση μπορεί να γίνει πολύ άβολο. Αυτό μπορεί να μετριαστεί με τη συχνή περιστροφή και παθητική κίνηση των



παράλυτων άκρων, γεγονός που καθιστά σημαντική την έμπειρη, υψηλής ποιότητας νοσηλευτική φροντίδα. (Arcila-Londono, & Lewis, 2012).

Το σύνδρομο Guillain Barre μπορεί να επηρεάσει το αυτόνομο νευρικό σύστημα που ελέγχει τα εσωτερικά όργανα, καθώς και τις κινητικές και αισθητικές λειτουργίες. Μικρές διαταραχές του καρδιακού ρυθμού είναι συχνές και περιστασιακά σοβαρές. Μπορεί επίσης να υπάρξουν αλλαγές στην πίεση του αίματος, μη φυσιολογική εφίδρωση, δυσκοιλιότητα και κατακράτηση ούρων (Hughes, & Cornblath, 2005).

Οι ανωμαλίες στην λειτουργία του αυτόνομου νευρικού συστήματος τείνουν να είναι χειρότερες σε άτομα με σοβαρή αδυναμία, συμπεριλαμβανομένων και εκείνων που απαιτούν μηχανική αναπνευστική υποστήριξη. Τα περισσότερα άτομα με σύνδρομο Guillain Barre βιώνουν κάποια βλάβη στο αυτόνομο νευρικό σύστημα, η οποία συνήθως είναι εμφανής μόνο κατά την ιατρική εξέταση. Η πιο συνηθισμένη επίπτωση είναι η αύξηση της καρδιακής συχνότητας σε ηρεμία. Σε σπάνιες περιπτώσεις, μπορεί να υπάρχουν σοβαρές παρατυπίες στον καρδιακό ρυθμό, που απαιτούν ιατρική περίθαλψη ή ακόμα και ένα προσωρινό βηματοδότη. Μπορεί επίσης να προκύψουν μεγάλες διακυμάνσεις στην αρτηριακή πίεση από πολύ υψηλή έως πολύ χαμηλή. Αλλά προσοχή πρέπει να δοθεί στη θεραπεία της υψηλής αρτηριακής πίεσης επειδή οι άνθρωποι με σύνδρομο Guillain Barre είναι πολύ ευαίσθητοι στα φάρμακα που χορηγούνται στη ΜΕΘ για την υψηλή πίεση του αίματος. Αυτές οι ανωμαλίες του καρδιακού αυτόνομου νευρικού συστήματος μπορούν να επιδεινωθούν από τον πόνο, έτσι ώστε η επιθετική αντιμετώπιση του πόνου να είναι απαραίτητη. Η χαμηλή αρτηριακή πίεση μπορεί να μην παρατηρηθεί μέχρι το άτομο να είναι σε θέση να σηκωθεί από το κρεβάτι. Η όρθια θέση οδηγεί ενίοτε σε δραματική πτώση στην πίεση του αίματος, μια κατάσταση γνωστή ως ορθοστατική υπόταση. Τα άτομα στα οποία η νόσος είναι αρκετά σοβαρή ώστε να απαιτεί φροντίδα στη ΜΕΘ χρειάζεται συχνά να έχουν καθετήρα ουροδόχου κύστης, και δεν θα γνωρίζουν αν έχουν δυσκολία κατά την ούρηση. Παρομοίως, η έλλειψη εντερικών κενώσεων μπορεί απλά να αποδοθεί στη μειωμένη πρόσληψη τροφής και την ακινησία (Hughes, & Cornblath, 2005).

Δεν υπάρχουν ουσιαστικές διαφορές στον τρόπο που το σύνδρομο Guillain Barre επηρεάζει τα παιδιά σε σύγκριση με τους ενήλικες. Τα αρχικά συμπτώματα

είναι ο πόνος και το μυρμήγκιασμα, αλλά αυτά συχνά παραβλέπονται. Η σημασία τους μπορεί να είναι παραγνωρισμένη, επειδή το παιδί δεν μπορεί να διατυπώσει με ακρίβεια τα συμπτώματά του. Ο πόνος μπορεί να προκαλέσει ευερεθιστότητα που θεωρείται ότι είναι αποτέλεσμα μιας μη ειδικής ασθένειας, ιδιαίτερα αν το παιδί είχε έναν ιό πρόσφατα. Αυτό μπορεί να προκαλέσει μια μικρή καθυστέρηση στη διάγνωση, αλλά συνήθως όχι περισσότερο από 24 ώρες, καθώς θα καταστεί γρήγορα σαφές ότι κάτι δεν πάει καλά μόλις η αδυναμία αρχίσει να αναπτύσσεται. Αρχικά, η αδυναμία μπορεί να εκδηλωθεί σαν πρόβλημα στο τρέξιμο ή τάση να πέφτει ή να ρίχνει πράγματα. Η κατανομή της αδυναμίας και η σοβαρότητας της είναι η ίδια για τα παιδιά και τους ενήλικες. Τα παιδιά έχουν τις ίδιες πιθανότητες να αναπτύξουν εμπλοκή των κρανιακών νεύρων ή αναπνευστική ανεπάρκεια. Τα παιδιά και οι νεαροί ενήλικες αναρρώνουν από το σύνδρομο Guillain Barre καλύτερα από τους ενήλικες μεγαλύτερης ηλικίας (Vucic, Kiernan, & Cornblath, 2009).

### 3.3 Παθοφυσιολογία – Παθολογανατομία

Τα περιφερειακά νεύρα αποτελούνται από νευρικές ίνες προσδεμένες μεταξύ τους με συνδετικό ιστό. Τα μικτά νεύρα περιέχουν κινητικές καθώς και αισθητικές ίνες ή και ίνες από το αυτόνομο νευρικό σύστημα. Μέσα στο νεύρο υπάρχουν λεπτά τροφοφόρα αγγεία. Οι ίνες τύπου Α έχουν διάμετρο 2 έως 20 mm, είναι εμμύελες και έχουν λειτουργία κινητική και αισθητική (δηλαδή παλλαισθησία, εν τω βάθει αισθητικότητα και λεπτή αφή) με μεγάλη ταχύτητα αγωγής, περίπου 10 με 70 m/sec. Συνεπακόλουθα, οι ίνες τύπου Β έχουν διάμετρο 3 mm και είναι λεπτές εμμύελες, με λειτουργία κυρίως από το αυτόνομο νευρικό σύστημα, αλλά άγουν εν μέρει αίσθηση πόνου, θερμού και ψυχρού με μέση ταχύτητα αγωγής < 2 m/sec (van Doorn, 2013).

Οι βλάβες των νεύρων μπορεί να αφορούν στον νευροάξονα, το περίβλημα της μυελίνης με τα κύτταρα του Schwann, τα τροφοφόρα αγγεία ή τον συνδετικό ιστό. Υπάρχουν τρεις κύριες ιστοπαθολογικές εικόνες (Poropatich, Walker, & Black, 2010). Πιο συγκεκριμένα (van Koningsveld, et al., 2007):

Η βαλεριανή εκφύλιση, η οποία πρόκειται για διατομή του νεύρου η οποία οδηγεί σε εκφύλιση του άξονα και της μυελίνης περιφερικά της βλάβης. Η αναγέννηση του νευροάξονα είναι εφικτή, λόγω του ότι διατηρείται η βασική μεμβράνη των κυττάρων Schwann.

Η τμηματική εκφύλιση, η οποία πρόκειται για καταστροφή της μυελίνης χωρίς συνοδό βλάβη του άξονα. Η πρωτοπαθής βλάβη αφορά στο κύτταρο του Schwann.

Και τέλος, η αξονική εκφύλιση η οποία πρόκειται για βλάβη του κυτταρικού σώματος ή του νευράξονα. Η βλάβη αυτή προκαλεί καταστροφή του νευράξονα από την περιφέρεια προς το κέντρο και δευτεροπαθώς προσβολή της μυελίνης. Η αναγέννηση είναι εφικτή, μόνο όταν δεν καταστρέφεται το κυτταρικό σώμα.

Στις απομυελιτωτικές μορφές του συνδρόμου Guillain Barré, οι κινητικές καθώς και οι αισθητικές διαταραχές προκύπτουν από την διαταραχή στην αγωγιμότητα. Αυτό το εύρημα τεκμηριώνεται ηλεκτροφυσιολογικά και υπονοεί πως οι αξονικές συνδέσεις παραμένουν ακέραιες. Συνεπώς, η αποκατάσταση είναι εφικτό να πραγματοποιηθεί με γρήγορους ρυθμούς καθώς προχωράει η επαναμυελίνωση. Σε σοβαρές περιπτώσεις του συνδρόμου Guillain Barré συμβαίνει δευτεροπαθής αξονική εκφύλιση, της οποίας ο βαθμός μπορεί επίσης να προσδιοριστεί ηλεκτροφυσιολογικά.

Η δευτεροπαθής αξονική εκφύλιση συνδέεται με βραδύτερο ρυθμό αποκατάστασης και μεγαλύτερο βαθμό νευρολογικών υπολειμμάτων. Όταν μια πρωτοπαθής αξονική εκφύλιση διαπιστώνεται ηλεκτροφυσιολογικά, τότε η εκφύλιση των αξόνων σημαίνει την αποσύνδεση τους από τις νευρομυικές συνάψεις. Στις κινητικές αξονικές περιπτώσεις που η αποκατάσταση είναι ταχεία, η βλάβη θεωρείται πως είναι εντοπισμένη σε προτελικούς κινητικούς κλάδους, οπότε η αναγέννηση και η επανανεύρωση λαμβάνουν χώρα γρηγορότερα (Walgaard, Lingsma, & Ruts, 2010).

### 3.4 Θεραπευτική Αντιμετώπιση

Γενικά, το σύνδρομο Guillain Barre θεραπεύεται με υποστηρικτική θεραπεία. Η διαδικασία κατά την οποία αφαιρείται το πλάσμα και τα καταστρεπτικά αντισώματα από το αίμα καλείται πλασμαφαίρεση και μπορεί να χρησιμοποιηθεί κατά τις πρώτες λίγες εβδομάδες της σοβαρής κρίσης. Οι ενδοφλέβιες εγχύσεις ανοσοσφαιρίνης, όπου περιέχονται υγιή αντισώματα από δότες αίματος, μπορεί επίσης να αποβούν ευεργετικές, ειδικά αν χορηγηθούν έγκαιρα (Meena, Khadikar, & Murthy, 2011).

Από τη στιγμή που η κατάσταση του ασθενή έχει σταθεροποιηθεί, ξεκινάει θεραπεία αποκατάστασης. Η υδροθεραπεία με δεινόλουτρα μπορεί να χρησιμοποιηθεί για την αντιμετώπιση του πόνου και για να διευκολύνει στις ασκήσεις της κινητικότητας. Η φυσικοθεραπεία που περιλαμβάνει και παθητική άσκηση μπορεί να γίνεται ασφαλώς κατά τη διάρκεια της οξείας φάσης της ασθένειας. Αφού υποχωρήσουν τα σημεία και τα συμπτώματα, η ομάδα αποκατάστασης οργανώνει ένα καθημερινό πρόγραμμα ενεργητικών ασκήσεων, για να βοηθήσει στην επανάκτηση της μυϊκής ισχύος και της ανεξαρτησίας του εκάστοτε ασθενή. Για ορισμένα άτομα μπορεί να είναι απαραίτητη η εκπαίδευση με συσκευές αποκατάστασης, όπως αναπηρικό καροτσάκι ή νάρθηκες (Meena, Khadikar, & Murthy, 2011).

Ουσιαστικά, δεν υπάρχει αιτιολογική θεραπεία για το σύνδρομο Guillain-Barré, δηλαδή θεραπεία η οποία να σταματάει ριζικά την πορεία της νόσου. Ως υποστηρικτική αγωγή χορηγείται ενδοφλέβια ανοσοσφαιρίνη και ορισμένες φορές γίνεται πλασμαφαίρεση, καθώς επίσης, εφαρμόζεται φυσικοθεραπεία για τις κινήσεις των άκρων και τους αναπνευστικούς μύες (Eun Jung, et al., 2016).

Ορισμένοι ασθενείς με σύνδρομο Guillain-Barre χρειάζονται αναπνευστική υποστήριξη σε κάποιο στάδιο της ασθένειας τους. Σύμφωνα με σύγχρονες μελέτες, περίπου το 50% με 90% των προσβεβλημένων ατόμων αναρρώνουν πλήρως μετά από μία περίοδο μηνών (Meena, Khadikar, & Murthy, 2011, Eun Jung, et al., 2016).

Η ανάρρωση από το σύνδρομο αυτό χρειάζεται υπομονή. Το σύνδρομο επηρεάζει τους ασθενείς σωματικά αλλά και ψυχολογικά. Συνιστάται συχνά η επαφή με ψυχοθεραπευτές και ομάδες στήριξης κατά την διάρκεια της ανάρρωσης. Οι ασθενείς που αναρρώνουν αργά συνήθως ανησυχούν αν θα ξαναπαρουσιάσουν το

σύνδρομο και πρέπει να πούμε ότι μόνο 10% των ασθενών θα το εκδηλώσουν ξανά. Το  $\frac{1}{3}$  των ασθενών νιώθουν αδυναμία και τρία χρόνια μετά, αλλά οι περισσότεροι ασθενείς αναρρώνουν πλήρως και από τις πιο βαριές μορφές του συνδρόμου (Eun Jung, et al., 2016).

## ΚΕΦΑΛΑΙΟ 4<sup>ο</sup>

## 4.1 Μελέτη Κλινικής Περίπτωσης – Νοσηλευτική Διεργασία

### 4.1.1 Περιγραφή περίπτωσης

Ασθενής ηλικίας 7 ετών εισήχθη στη Νευρολογική κλινική του Γενικού Πανεπιστημιακού Νοσοκομείου Ρίου «Παναγία η βοήθεια». Τα συμπτώματα τα οποία παρουσίασε ο ασθενής ήταν:

- Ø Αδυναμία στην βόδιση.
- Ø Διάχυτες μυαλγίες.
- Ø Κεφαλαλγία από εβδομάδος.
- Ø Διπλωπία.

Από το ατομικό ιστορικό αναφέρεται λοίμωξη αναπνευστικού, με χαμηλή πυρετική κίνηση και βήχα, που άρχεται από 14 ημέρου προ της εισαγωγής για την οποία έλαβε αντιβιοτική αγωγή (κλαριθρομυκίνη) και αντιπυρετικά. Ενάμιση μήνα προ του επεισοδίου διενεργήθηκε εμβολιασμός με αναμνηστική δόση M.M.R.

Από την αντικειμενική εξέταση κατά την εισαγωγή ο ασθενής ήταν απύρετος με καλό επίπεδο συνείδησης, προσανατολισμένος στο χώρο και χρόνο. Ήταν περιπατητικός με υποστήριξη, εμφάνιζε διάχυτες μυαλγίες ενώ παρατηρήθηκε και αυχενική δυσκαμψία. Από την εκτίμηση των κρανιακών νεύρων, της αισθητικότητας και του μυϊκού τόνου δεν προέκυψε κάποιο παθολογικό εύρημα. Αντίθετα η μυϊκή ισχύς ήταν ελαττωμένη (2-3/5) και τα τενόντια αντανακλαστικά των κάτω άκρων κατηργημένα. Τα κοιλιακά αντανακλαστικά εκλύονταν φυσιολογικά ενώ τα τενόντια αντανακλαστικά των άνω άκρων δεν παράγονταν ζοηρά. Από τις παραγκεφαλιδικές δοκιμασίες, παθολογικές ήταν η δοκιμασία δείκτη-ρινός, η δοκιμασία Barrè και το σημείο Romberg. Δεν αναφέρονταν διαταραχές στη λειτουργία των σφιγκτήρων. Η λοιπή κατά συστήματα εξέταση δεν ανέδειξε παθολογικά ευρήματα.

Από την κλινική εικόνα τέθηκε πιθανή υποψία παθολογίας από το ΚΝΣ ή το νωτιαίο μυελό και έγιναν: μαγνητική τομογραφία εγκεφάλου, σπονδυλικής στήλης και οσφυονωτιαία παρακέντηση. Η μαγνητική τομογραφία εγκεφάλου ήταν φυσιολογική ενώ στη μαγνητική τομογραφία της σπονδυλικής στήλης απεικονίστηκε ήπιος εμπλουτισμός των λεπτομηνίγγων στο ύψος του μυελικού κώνου και της ιππουρίδος μετά την έγχυση σκιαστικού. Η οσφυονωτιαία παρακέντηση ανέδειξε



έντονο λευκωματοκυτταρικό διχασμό (κύτταρα: 20 κκχ, λεύκωμα: 240 mg/dl) ενδεικτικό του συνδρόμου Guillain-Barré, η διάγνωση του οποίου επιβεβαιώθηκε και από τις ελαττωμένες κινητικές και αισθητικές ταχύτητες αγωγιμότητας των νεύρων. Το παιδί τέθηκε άμεσα σε ενδοφλέβια χορήγηση γ-σφαιρίνης (2 gr/Kg ΒΣ) και συστηματική παρακολούθηση ζωτικών σημείων (monitoring). Στα πλαίσια διερεύνησης του αιτιολογικού παράγοντα που πυροδότησε την αυτοάνοση διεργασία, διενεργήθηκε ορολογικός έλεγχος για ιούς και μικρόβια, από τον οποίο απομονώθηκε το μυκόπλασμα της πνευμονίας.

## 4.1.2 Νοσηλευτική Διεργασία

Δόγηση Αναγκών	Αντικειμενικοί Σκοποί	Προγραμματισμός Νοσηλευτικής Φροντίδας	Εφαρμογή Νοσηλευτικής Φροντίδας	Εκτίμηση
<p><b>I. Διαταραχή παθολογίας από το ΚΝΣ ή τον νωτιαίο μυελό.</b></p>	<p>§ Βελτίωση του ΚΝΣ.</p>	<p>§ Λήψη μέτρων για τη βελτίωση του ΚΝΣ.</p> <p>§ Αναζήτηση σημείων και συμπτωμάτων μείωσης της παθολογίας του ΚΝΣ.</p> <p>§ Πραγματοποίηση εξετάσεων.</p>	<p>§ Πραγματοποίηση παρεγκεφαλιδικών δοκιμασιών με τις ιατρικές οδηγίες.</p> <p>§ Πραγματοποίηση μαγνητικής τομογραφίας εγκεφάλου, σπονδυλικής στήλης καθώς και οσφυονωτιαία παρακέντηση.</p> <p>§ Χορήγηση ενδοφλέβιας γ-σφαιρίνης (2gr/Kg ΒΣ) σύμφωνα με τις ιατρικές οδηγίες.</p>	<p>§ Ο ασθενής θα παρουσιάσει βελτίωση της παθολογίας από το ΚΝΣ όπως φαίνεται από:</p> <p>Την βελτίωση της πνευματικής κατάστασης.</p> <p>Την βελτίωση της αισθητικής και της κινητικής λειτουργίας.</p>

§ Έγινε λήψη ζωτικών σημείων.

§ Ελέγχθηκε η όραση του ασθενούς για την παρουσία οπτικών διαταραχών.

§ Ελέγχθηκε το επίπεδο συνείδησης του ασθενούς.

§ Ελέγχθηκε ο ασθενής αν παρουσιάζει παραισθησία, πάρεση, παράλυση.

§ Ο ασθενής δεν παρουσιάζει ευερεθιστότητα και ανησυχία.

**Διλωπία.**

§ Επαναφορά της όρασης όσο το δυνατόν σε φυσιολογικά επίπεδα.

§ Αξιολόγηση της οπτικής λειτουργίας.

§ Καταγραφή των ευρημάτων.

§ Νευρολογική εκτίμηση από νευρολόγο.

§ Αξιολογούμε την οπτική λειτουργία της ασθενούς.

§ Γίνετε καταγραφή των ευρημάτων.

§ Εξετάζεται από νευρολόγο και οφθαλμίατρο. Έναρξη χορήγησης στεροϊδών φαρμάκων μετά από ιατρική οδηγία.

§ Επαναφορά της όρασης.

§ Οφθαλμολογική εκτίμηση από οφθαλμίατρο.

§ Λήψη μέτρων για την προστασία της σωματικής ακεραιότητας της ασθενούς.

§ Τοποθέτηση περιορισμών στο κρεβάτι της ασθενούς για αποφυγή πτώσεων.

§ Συχνή παρακολούθησ η της ασθενούς για βοήθεια στις μετακινήσεις της για την αποφυγή τραυματισμών.

### 3. Αδυναμία στην βάδιση

§ Βελτίωση της κινητικότητας των κάτω άκρων.

§ Αποφυγή της επιδείνωσης της κατάστασης.

§ Εφαρμογή φυσιοθεραπείας από τον κατάλληλο ειδικό.

§ Διδασκαλία για την διατήρηση της κινητικότητας.

§ Λήψη μέτρων για μείωση του πόνου.

§ Έναρξη της φυσιοθεραπείας από τον ειδικό.

§ Η φυσιοθεραπεία περιλαμβάνει και ενεργητικές και παθητικές ασκήσεις.

§ Ενημέρωση ασθενή και επίδειξη των ασκήσεων στον ασθενή.

§ Μετά την λήψη των προαναφερθέντων μέτρων ο ασθενής μπορεί να εκτελέσει το πρόγραμμα της φυσιοθεραπείας.

§ Ο ασθενής παρουσιάζει βελτίωση στην κινητικότητα των κάτω άκρων το

§ Τόνωση του ηθικού του ασθενούς.

§ Συνέχιση της θεραπείας με ενεργητικές και παθητικές ασκήσεις και όταν ο φυσιοθεραπευτής δεν είναι παρόν.

§ Συζήτηση με τον ασθενή για εκτόνωση του αλλά και για επίλυση των αποριών του.

§ Χορήγηση αναλγητικών φαρμάκων για μείωση του πόνου και διευκόλυνση στην εκτέλεση των ασκήσεων.

**Κεφαλαλγία.**

§ Αντιμετ  
ώπιση  
της  
κεφαλαλ  
γίας.

§ Ανακούφιση του  
ασθενή από τον πόνο.

§ Χορήγηση  
αναλγητικού.

§ Ο ασθενής  
ανακουφίστηκε  
από τον πόνο.



**Άγχος – φόβος  
για την  
έκβαση της  
πορείας της  
υγείας του.**

§ Να  
ανακουφιστεί  
ο ασθενής  
από το άγχος  
ή να  
περιοριστεί  
όσο αυτό  
είναι εφικτό.

§ Επικοινωνία – συζήτηση  
με τον ασθενή ώστε να  
κατανοήσει τη δυσκολία  
του προβλήματός του  
και την έκβαση της  
πάθησής του ώστε να  
επανέλθει ηρεμία.

§ 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.

§ Η ψυχολογική  
υποστήριξη του ασθενή  
είχε θετικά αποτελέσματα.

§ Να  
απαλλαγεί ο  
ασθενής από  
το άγχος και  
το φόβο του.

§ Να δοθούν απαντήσεις  
σε ερωτήσεις και  
απορίες του ασθενούς.

§ Έγινε συζήτηση με  
τους οικείους του  
ασθενούς, με  
αποτέλεσμα να  
βοηθήσουν τον  
ασθενή τους.

§ Να έρθει σε επαφή με ασθενείς που έχουν την ίδια εμπειρία με τον ίδιον.

§ Παροχή ψυχολογικής υποστήριξης.

§ Αναζήτηση βοήθειας από ειδικούς ( ψυχολόγο – ψυχίατρο ) εάν αυτό κριθεί απαραίτητο.

§ Χορήγηση  
φαρμακευτικής αγωγής  
σύμφωνα με την ιατρική  
οδηγία.

§ Συζήτηση με τους  
οικείους του προς  
υποστήριξη των ίδιων  
αλλά και του ασθενούς.

Το σύνδρομο Guillain-Barré χαρακτηρίζεται από μία πλειάδα εκδηλώσεων που φτάνουν στο μέγιστο της έκφρασής τους στις πρώτες 2 με 4 εβδομάδες. Ο ασθενής παρουσίασε σχεδόν τη πλήρη κλινική εικόνα του συνδρόμου με προοδευτική συμμετρικά μυϊκή αδυναμία, αταξία, πόνο και παραισθησίες που εμφανίστηκαν μία εβδομάδα μετά από λοίμωξη αναπνευστικού χωρίς εμφάνιση διαταραχής των σφιγκτήρων. Επιπλέον, τα σημεία μηνιγγισμού, η κεφαλαλγία και η αυχενική δυσκαμψία που απασχόλησαν στον ασθενή, έχουν περιγραφεί ξανά στο σύνδρομο, σαν ψευδομηνιγγοεγκεφαλιτιδικές εκδηλώσεις. Προκειμένου να τεθεί η διάγνωση όμως πέρα από τη συμμετρική μυϊκή αδυναμία με ανιούσα πορεία διάρκειας < 4 εβδομάδων, σε συνδυασμό με την κατάργηση των τενόντιων αντανακλαστικών, απαιτείται και ο αποκλεισμός άλλων γενεσιουργών αιτιών περιφερικής νευροπάθειας.

Αποκλείοντας από το ιστορικό λοιμογόνους παράγοντες που δεν ενδημούν στη χώρα μας ή τη λήψη κάποιων φαρμάκων, η έλλειψη αύξησης μυϊκών ενζύμων μας απομακρύνει από μυοπάθειες. Η οσφουνοτιαία παρακέντηση είναι απαραίτητη τόσο για την εύρεση του παθογνομονικού λευκωματοκυτταρικού διχασμού, που

απαντά συνήθως τουλάχιστον μία εβδομάδα μετά την έναρξη των συμπτωμάτων, όσο και για τον αποκλεισμό πλειοκυττάρωσης που θα ήταν ενδεικτική ίσως κάποιας λοίμωξης όπως πολιομυελίτιδας.

Η μαγνητική τομογραφία της σπονδυλικής στήλης δεν αποτελεί εξέταση ρουτίνας για τη διάγνωση του συνδρόμου, ωστόσο απαιτείται για τη διαφοροδιάγνωση από εγκάρσια μυελίτιδα, όγκους, αγγειακές και συγγενείς δυσπλασίες του νωτιαίου μυελού που συνήθως συνοδεύονται και από διαταραχές των σφιγκτήρων. Η αυξημένη πάντως πρόσληψη σκιαστικού κυρίως στην ιππουρίδα, όπως και στην περίπτωση μας αποτελεί παθολογμονικό εύρημα του συνδρόμου.

Σε ότι αφορά τη θεραπεία του συνδρόμου η ενδοφλέβια έγχυση γ-σφαιρίνης και η πλασμαφαίρεση φαίνεται να έχουν την ίδια αποτελεσματικότητα, ωστόσο η γ-σφαιρίνη (IVIg) λόγω ευκολότερης εφαρμογής αποτελεί θεραπεία εκλογής ιδίως στα παιδιά. Έχει τεκμηριωθεί ότι τα κορτικοστεροειδή στερούνται ευεργετικής δράσης στο σύνδρομο Guillain-Barré ενώ ο συνδυασμός τους με την IVIg ίσως βελτιώνει το χρόνο ανάρρωσης και ανακουφίζει από τον πόνο. Η κατάλληλη δοσολογία της IVIg έχει οριστεί στα 2gr/Kg, με χορήγηση είτε εντός δύο ημερών είτε κατανεμημένη σε πέντε ημέρες. Τυχαιοποιημένη μελέτη χορήγησης IVIg (2 gr/kg) σε 2 μέρες έναντι 5 ημερών έχει δείξει παρόμοια αποτελεσματικότητα και ανοχή στις 2 ομάδες, ενώ πρώιμες υποτροπές εμφανίστηκαν συχνότερα στην ομάδα των 2 ημερών. Αυτό που προέχει βέβαια στο σύνδρομο είναι, ανεξάρτητα από την έναρξη θεραπείας, η συστηματική παρακολούθηση των ζωτικών λειτουργιών (monitoring) γιατί η ανιούσα πορεία της μυϊκής αδυναμίας είναι απρόβλεπτη και μπορεί να προσβάλει με ποικίλη ένταση και τους αναπνευστικούς μύες οδηγώντας ακόμα και σε αναπνευστική ανεπάρκεια. Επίσης δεν είναι σπάνιες και οι διαταραχές του αυτόνομου νευρικού συστήματος με διαταραχές της αρτηριακής πίεσης και του καρδιακού ρυθμού.

Ο ασθενής σημείωσε κλινική βελτίωση μετά τη δεύτερη εβδομάδα της νόσου ενώ κατά την επανεξέταση του ένα μήνα αργότερα είχε πλήρη αποκατάσταση κινητικών λειτουργιών. Τα παιδιά γενικά αναρρώνουν πλήρως μέσα στους επόμενους μήνες από την έναρξη των συμπτωμάτων και σε αντίθεση με τους ενήλικες έχουν καλύτερη πρόγνωση χωρίς κινητικά υπολείμματα, με χαμηλότερη θνητότητα και ποσοστά υποτροπών.

### 4.2.1 Περιγραφή περίπτωσης

Ασθενής ηλικίας 16 ετών εισήχθη στη Νευρολογική κλινική του Γενικού Πανεπιστημιακού Νοσοκομείου Ρίου «Παναγία η βοήθεια». Τα συμπτώματα τα οποία παρουσίασε ο ασθενής ήταν:

- Ø Δυσκολία στην άρθρωση και στην ομιλία.
- Ø Έντονο άγχος.
- Ø Διπλωπία.
- Ø Υπέρταση.

### 4.2.2 Νοσηλευτική Διεργασία

Αξιολόγηση Αναγκών	Αντικειμενικοί Σκοποί	Προγραμματισμός Νοσηλευτικής Φροντίδας	Εφαρμογή Νοσηλευτικής Φροντίδας	Εκτίμηση
1. Έντονο άγχος.	§ Να μειωθεί στο ελάχιστο το άγχος του ασθενή.	§ Ενθάρρυνση για συμμετοχή σε ομάδες ψυχολογικής υποστήριξης.	§ Δημιουργία κλίματος εμπιστοσύνης μεταξύ ασθενή και νοσηλευτή βασισμένο στον διάλογο.	· § Με την βοήθεια των κοινωνικών λειτουργών ασθενής νιώθει καλύτερα οι συνεδρίες συνεχίζονται

§ Ο ασθενής να ηρεμήσει όσο το δυνατόν γρηγορότερα.

§ Να αποκτήσει την αυτοεκτίμηση του.

§ Δημιουργία κλίματος εμπιστοσύνης μεταξύ νοσηλευτή και ασθενή.

§ Αποφυγή στρεσογόνων καταστάσεων.

§ Συμμετοχή σε κοινωνικές δραστηριότητες για προσωπική ευχαρίστηση και τόνωση του ηθικού του ασθενούς.

§ Ενημερώνουμε τον ασθενή για την σημαντικότητα της καλής διάθεσης στην πορεία και την εξέλιξη της νόσου.

§ Φέρνουμε τον ασθενή σε επικοινωνία με τον κοινωνικό λειτουργό.

§ Ο ασθενής έχει αποδεχτεί νόσο από οποιαδήποτε

§ Έχει αρχίσει να συμμετέχει σε κοινωνικές εκδηλώσεις

§ Φαίνεται πως έχει αποκτήσει την αυτοεκτίμησή του μετά από την δραστηριοποίηση του

§ Συνεννόηση με  
κοινωνικό  
λειτουργό για  
έναρξη  
συνεδριών.

§ Τόνωση του  
ηθικό του  
ασθενούς και  
της  
αυτοεκτίμησης  
του.

**2. Δυσκολία  
στην άρθρωση  
και στην ομιλία.**

§ Να επανέρθει η ομιλία του ασθενή όσο το δυνατόν περισσότερο στα φυσιολογικά επίπεδα.

§ Συνεννόηση νοσηλευτή με λογοθεραπευτή για την έναρξη της θεραπείας.

§ Έγινε έναρξη προγράμματος λογοθεραπείας.

§ Μετά την έναρξη της λογοθεραπείας ο ασθενής εμφανίσει βελτίωση.

§ Ενθάρρυνση του ασθενή να προσπαθεί να ολοκληρώσει τις εκφράσεις του.

§ Ενθαρρύνθηκε ο ασθενής να προσπαθεί να επικοινωνεί περισσότερο.

§ Συχνή επικοινωνία νοσηλευτή και ασθενή.



§ Διδασκαλία συγγενών ασθενή για συνεχή επικοινωνία με τον ασθενή και ψυχολογική υποστήριξη του.

### 3. Υπέρταση.

§ Ρύθμιση της υπέρτασης.

§ Ανακούφιση του ασθενή από τον πόνο.

§ Χορήγηση αντιυπερτασικού.

§ Ο ασθενής ανακουφίζεται από τον πόνο.

**4 Διλωπία.**

§ Επαναφορά της όρασης όσο το δυνατόν σε φυσιολογικά επίπεδα.

§ Αξιολόγηση της οπτικής λειτουργίας.

§ Γίνετε καταγραφή των ευρημάτων.

§ Επαναφορά της όρασης.

§ Καταγραφή των ευρημάτων.

§ Εξετάζεται από νευρολόγο και οφθαλμίατρο. Έναρξη χορήγησης στεροϊδών φαρμάκων μετά από ιατρική οδηγία.

§ Νευρολογική εκτίμηση από νευρολόγο.

## ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Το σύνδρομο Guillain Barré είναι μία οξεία κατάσταση η οποία συνδέεται με προοδευτική μυϊκή αδυναμία και παράλυση. Είναι ένα αυτοάνοσο νόσημα, στο οποίο το ανοσοποιητικό σύστημα του ανθρώπου, επιτίθεται στο νευρικό του σύστημα. Το σύνδρομο προκαλεί μία φλεγμονή η οποία βλάπτει ή καταστρέφει τα έλυτρα μυελίνης που καλύπτουν και απομονώνουν τις νευρικές ίνες (νευράξονες) και μερικές φορές και τις ίδιες τις μυϊκές ίνες. Αυτή η διαδικασία απομυελίνωσης, καθυστερεί ή σταματά την μεταβίβαση των ώσεων διαμέσου του νεύρου, παρεμβαίνοντας στον έλεγχο των ροών τους και προκαλώντας συμπτώματα όπως μυρμηκίαση ή μούδιασμα το οποίο τυπικά αρχίζει στα χέρια και στα πόδια και μεταφέρεται προοδευτικά προς τα πάνω, επηρεάζοντας και τις δύο πλευρές του σώματος.

Το σύνδρομο Guillain Barré είναι επείγον ιατρικό περιστατικό και πρέπει να παρακολουθείται επισταμένως. Αυτοί που νοσούν, μπορεί να γίνουν τόσο αδύναμοι που να έχουν πρόβλημα στην αναπνοή και αρρυθμίες στην καρδιά.

Το σύνδρομο Guillain Barré συνήθως υποχωρεί μόνο του. Στα περισσότερα κρούσματα, τα συμπτώματα σταθεροποιούνται και έπειτα αρχίζουν να υποχωρούν εντός εβδομάδων ή μηνών. Οι στόχοι της θεραπείας είναι να μειωθεί η σοβαρότητα των συμπτωμάτων, να αυξηθεί η ταχύτητα ανάρρωσης καθώς και να προληφθούν ή/και να ελαχιστοποιηθούν οι επιπλοκές. Για πολλά άτομα με σύνδρομο Guillain Barré απαιτείται η εισαγωγή τους σε νοσοκομείο, για προσεκτική παρακολούθηση και υποστηρικτική θεραπεία. Εάν τα συμπτώματα είναι σοβαρά μπορεί να απαιτηθεί αναπνευστική υποστήριξη.

Χρησιμοποιούνται συνήθως δύο διαφορετικές προσεγγίσεις κατά τα πρώτα στάδια της ασθένειας, για να αμβλυνθεί η βαρύτητά της και να επιταχυνθεί η ανάρρωση. Και οι δύο έχουν ως στόχο να μειώσουν την επίδραση των αντισωμάτων που προσβάλλουν το έλυτρο μυελίνης.

Συγκεκριμένα χρησιμοποιείται η πλασμαφαίρεση, η διαδικασία δηλαδή της απομάκρυνσης του αίματος, φιλτράροντας το υγρό πλάσμα που περιέχει τα αντισώματα που εμπλέκονται στην αυτοάνοση διαταραχή. Το υπόλοιπο αίμα που περιέχει τα ερυθρά και λευκά αιμοσφαίρια του αίματος επιστρέφει στη κυκλοφορία. Η διαδικασία αυτή, έχει αποδειχθεί αποτελεσματική για μερικούς ασθενείς.

## BIBΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

Arcila-Londono X., & Lewis R.A., (2012). Guillain-Barré syndrome, *Semin Neurol.*, 32(3): 179 – 186.

Avila-Funes J.A., Mariona-Montero V.A., & Melano-Carranza E., (2002). Guillain Barré syndrome: etiology and pathogenesis, *Rev Invest Clin*, 54 (4): 357 – 363.

Dov Soffer M.D., Shaul Feldman M.D., & Milton Alter M.D., (1978). Epidemiology of Guillain-Barré syndrome, *Neurology*, 28(7): 686.

Eldar A.H., & Chapman J., (2014). Guillain Barré syndrome and other immune mediated neuropathies: diagnosis and classification, *Autoimmunity Reviews*, 13 (4 –5): 525 – 530.

Eun Jung S., Dae Yul K., Min Cheol C., Eun Jung S., Dae Yul K., & Min Cheol C., (2016). Prediction of Functional Outcome in Axonal Guillain-Barre Syndrome, *Ann Rehabil Med*, 40(3): 481 – 488.

Estridge R., & Iskander M., (2015). Understanding Guillain-Barré syndrome, *Journal of the American Academy of Physician Assistants*, 28(7): 19 – 22.

Fokke C., van den Berg B., & Drenthen J., (2014). Diagnosis of Guillain-Barré syndrome and validation of Brighton criteria, *Brain*, 137(1): 33 – 43.

Hughes R.A., & Cornblath D.R., (2005). Guillain Barre syndrome, *Lancet*, 366 (9497): 1653 - 1666.

Hughes R.A., Swan A.V., Raphael J.C., Annane D., van Koningsveld R., & van Doorn P.A., (2007). Immunotherapy for Guillain-Barre syndrome: a systematic review, *Brain*, 130: 2245 – 2257.

Govoni V., Granieri E., Tola M.R., Casetta I., Ruppi P., & Vaghi L., (1999). The frequency of clinical variants of Guillain-Barré syndrome in Ferrara, Italy, *J Neurol*, 246 (11): 1010 – 1014.

Kaida K., Morita D., & Kanzaki M., (2004). Ganglioside complexes as new target antigens in Guillain-Barre syndrome, *Ann Neurol*, 56: 567 – 571.

Kuwadara S., (2004). Guillain Barre syndrome: epidemiology, pathophysiology and management, *Drugs*, 64 (6): 597 – 610.

Kuwabara S., & Yuki N., (2013). Axonal Guillain Barre Syndrome: concepts and controversies, *Lancet Neurol.*, (12): 1180 – 1188.

Lehmann H.C., Hartung H.P., Kieseier B.C., & Hughes R.A., (2010). Guillain-Barre syndrome after exposure to influenza virus, *Lancet Infect Dis*, 10: 643 – 651.

Lyu R.K., Tang L.M., & Cheng S.Y., (1997). Guillain Barré Syndrome in Taiwan: a clinical study of 167 patients, *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, (63): 494 – 500.

Makowska A., Pritchard J., & Sanvito L., (2008), Immune responses to myelin proteins in Guillain Barre syndrome, *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 79: 664 – 671.

McGrogan A., Madle G.C., Seaman H.E., & de Vries C.S., (2009). The epidemiology of Guillain Barre syndrome worldwide. A systematic literature review, *Neuroepidemiology*, 32 (2): 150 - 163.

Meena A.K., Khadikar S.V., & Murthy J., (2011). Treatment guidelines for Guillain – Barre Syndrome, *Annals of Indians Acad Neurol.*, 14(1): 73 – 81.

Netto A.B., Taly A.B., Kulkarni G.B., Rao U.G., & Rao S., (2011). Mortality in mechanically ventilated patients of Guillain Barre Syndrome, *Ann Indian Acad Neurol*, 14: 262 – 266.

Newswanger D.L., & Warren C.R., (2004). Guillain-Barré syndrome, *Am Fam Physician.*, 69(10): 2405 – 2410.

Poropatich K.O., Walker C.L., & Black R.E., (2010). Quantifying the association between Campylobacter and Guillain Barre syndrome: a systematic review, *J Health Popul Nutr*, (28): 545 – 552.

Rinaldi S., (2013). Update on Guillain Barré syndrome, *Journal of the Peripheral Nervous System*, 18 (2): 99 – 112.

Ropper A.H., (1992). The Guillain Barré syndrome, *N Engl Med*, (326): 1130 – 1136.

Roodbol J., de Wit M.C., Walgaard C., de Hoog M., Catsman -Berrevoets C.E., & Jacobs B.C., (2011). Recognizing Guillain-Barre syndrome in preschool children, *Neurology*, 76: 807 – 810.

Sejvar J.J., Baughman A.L., Wise M., & Morgan O.W., (2011). Population incidence of Guillain-Barré syndrome: a systematic review and meta-analysis, *Neuroepidemiology*, 36(2):123 – 133.

Yang J., Huan M., Jiang H., Song C., Zhong L., & Liang Z., (2014). Pure sensory Guillain-Barre syndrome: a case report and review of the literature, *Exp Ther Med*, 8: 1397 – 1401.

Yuki N., & Hartung H.P., (2012). Guillain Barré Syndrome, *New England Journal of Medicine*, 366 (24): 2294 - 2304.

Yoshikawa H., (2015). Epidemiology of Guillain Barré syndrome, *Brain Nerve*, 67 (11): 1305 – 1311.

Seivar J.J., Baughman A.L., Wise M., & Morgan O.W., (2011). Population incidence of Guillain Barré syndrome: a systematic review and meta-analysis, *Neuroepidemiology*, 36 (2): 123 – 133.

van den Berg B., van der Eijk A.A., & Pas S.D., (2014). Guillain-Barre syndrome associated with preceding hepatitis E virus infection, *Neurology*, 82: 491 – 497.

van Doorn P.A., (2013). Diagnosis, treatment and prognosis of Guillain-Barre syndrome (GBS), *Presse Med*, 42: 193 – 201.

van Doorn P.A., Ruts L., & Jacobs B.C., (2008). Clinical features, pathogenesis, and treatment of Guillain Barré syndrome, *The Lancet Neurology*, 7 (10): 939 – 950.

van Koningsveld R., Schmitz P.I., Meche F.G., Visser L.H., Meulstee J., & van Doorn P.A., (2004). Effect of methylprednisolone when added to standard

treatment with intravenous immunoglobulin for Guillain-Barre syndrome: randomised trial, *Lancet*, 363: 192 – 196.

van Koningsveld R., Steyerberg E.W., Hughes R.A., Swan A.V., van Doorn P.A., & Jacobs B.C., (2007). A clinical prognostic scoring system for Guillain-Barre syndrome, *Lancet Neurol*, 6: 589 – 594.

Vucic S., Kiernan M.C., & Cornblath D.R., (2009). Guillain Barre syndrome: an update, *J Clin Neurosci*, 16 (6): 733 - 741.

Walgaard C., Lingsma H.F., & Ruts L., (2010). Prediction of respiratory insufficiency in Guillain-Barre syndrome, *Ann Neurol*, 67: 781 – 787.

Walling A.D., & Dickson G., (2013). Guillain-Barré syndrome, *Am Fam Physician.*, 87(3): 191 – 197.

Willison H.J., (2005). The immunobiology of Guillain-Barre syndromes, *J Peripher Nerv Syst*, 10: 94 – 112.