

**Ministerul sănătății, muncii, și  
protecției sociale al RM**

**Institutul de Neurologie și  
Neurochirurgie "Diomid  
Gherman"**

**APROB**  
Director INN "Diomid Gherman"  
\_\_\_\_\_ G. Zapuhlih

# **PROTOCOL CLINIC INSTITUȚIONAL**

## **SINDROMUL GUILLAIN-BARRE**

**APROBAT PRIN DECIZIA CONSILIULUI ȘTIINȚIFIC INN NR. \_\_\_\_ DIN \_\_\_\_\_**

*Chișinău 2020*

**Elaborat de colectivul de autori:**

<b>Mihail Gavriiliuc</b>	USMF „Nicolae Testemițanu”, Catedra Neurologie Nr. 1
<b>Vitalie Lisnic</b>	USMF „Nicolae Testemițanu”, Catedra Neurologie Nr. 1
<b>Marina Sangheli</b>	USMF „Nicolae Testemițanu”, Catedra Neurologie Nr. 1
<b>Pavel Gavriiliuc</b>	IMSP Institutul de Neurologie și Neurochirurgie „Diomid Gherman”

## PARTEA INTRODUCATIVĂ

### Diagnosticul

Exemple de formulare a diagnosticului clinice

Poliradiculoneuropatie acută demielinizantă. Dipareza facială, tetrapareza flască.

Sindromul Guillain-Barre. Tetraplegie flasca. Disfuncție autonomă cu tahicardie sinusală și hipotensiune arterială.

### Codul bolii

Sindromul Guillain-Barre și variantele sale - G61.0

### Utilizatorii:

- centrele de sănătate, oficiile medicilor de familie (medici de familie și asistentele medicilor de familie);
- centrele consultative specializate de ambulator raionale/municipale/republican (medici neurologi);
- secțiile de boli interne ale spitalelor raionale/municipale/republicane (medici boli interne, medici neurologi);
- secțiile de neurologie ale spitalelor municipale și republicane (medici neurologi, medici neurochirurgi);

### Scopurile protocolului:

- Ameliorarea procesului de diagnosticare a Sindromului Guillain-Barre, în vederea stabilirii precoce și adecvate a tacticii terapeutice
- Sporirea calității procesului curativ la pacienții cu Guillain-Barre, în vederea reducerii gradului de dizabilitate pe termen scurt și lung
- Accentuarea importanței tratamentului în perioada acută din perspectiva ameliorării calității vieții pacientului și familiei sale.

### Definițiile folosite în document

**Neuropatiile mediate imun** reprezintă un grup eterogen, în cadrul cărora suferă, de regulă, teaca mielinică a fibrelor nervoase cu manifestări clinice diverse. Procesul imunologic în cadrul acestor neuropatii afectează nervii periferici sau vasele sangvine care îi înconjoară. Sindroamele rezultate sunt influențate de ținta și specificitatea atacului imun. O țintă frecventă a răspunsurilor imunologice patologice este mielina nervilor periferici, astfel declanșându-se neuropatiile demielinizante. Se poate dezvolta o pierdere axonală motorie și senzorială. Inițial maladia a fost descrisă de Landry în 1859, iar mai târziu de Guillain, Barre și Strohl care au descris manifestările clinice și modificările în lichidul cefalorahidian. Actualmente, în afară de SGB, deseori se utilizează termenul de polinneuropatie demielinizantă inflamatorie acută (PDIA). Mai târziu au fost identificate diferite tipuri ale sindromului, cu particularități clinice distincte. Aceste distincții pot fi constatate în baza manifestărilor clinice, etiologiei și caracteristicilor electrofiziologice. La majoritatea pacienților cu SGB se determină o neuropatie demielinizantă, însă la unii pacienți se atestă semne de afectare axonală fără demielinizare. Din aceste considerente, SGB nu este echivalent cu PDIA, primul fiind preferențial.

Sau

Polineuropatiile acute mediate imun sunt clasificate sub eponimul Sindromul Guillain-Barre (SGB), după autorii care au descris manifestările bolii. Istoric, SGB era considerat ca o patologie desinestătătoare, dar acum se știe că este un sindrom eterogen cu mai multe forme și variante. Cel mai frecvent, SGB se prezintă ca o maladie monofazică, provocată de o infecție precedentă. Suplimentar formei demielinizante, formele axonale ale SGB sunt bine cunoscute.

### **Informația epidemiologică**

Conform datelor epidemiologice din Europa, SUA și Australia, incidența anuală a SGB este de 1-3 cazuri la 100.000 de locuitori. Datele recente obținute prin meta-analiza a 13 studii epidemiologice din Europa și America de Nord indică o frecvență de la 0.81 până la 1.89 cazuri la 100.000. Sindromul poate fi întâlnit la orice categorie de vârstă. Curba specifică vârstei pare a avea o distribuție bimodală, două maxime fiind înregistrate la adulții tineri și la vârstnici. Cercetările efectuate relatează că frecvența acestui sindrom crește odată cu înaintarea în vârstă. Bărbații se îmbolnăvesc de 1.78 ori mai frecvent decât femeile. Nu există variații geografice considerabile, deși unii cercetători au semnalat variații sezoniere. Riscul SGB este mai mic la femeile însărcinate și crește după naștere.

## PARTEA GENERALĂ

### Nivel de asistență medicală consultativ-specializată de ambulator (neurolog)

Descriere (măsuri)	Motive (repere)	Pași (modalități și condiții de realizare)
I	II	III
<b>2. Diagnosticul</b>		
<b>2.1 Confirmarea diagnosticului</b>	Diagnosticul cert urmat de administrarea tratamentului timpuriu pentru prevenirea complicațiilor	Obligatoriu Anamneza (Casetă 2) Examenul obiectiv (Casetă 3) Investigații paraclinice (examenul de stimulodectție, electromiografia) (Casetă 5) Diagnosticul diferențial (Tab. 5) Indicațiile pentru consultația specialiștilor (chirurg, endocrinolog, urolog, ginecolog, oncolog, traumatolog, reumatolog, hematolog)
<b>2.2 Decizia asupra tacticii de tratament: staționar/ambulator</b>		Determinarea necesității spitalizării conform criteriilor de spitalizare (Casetă 6)
<b>3. Tratamentul</b>		
<b>3.1 medicamentos</b>	Este orientat spre controlul simptomatic al bolii	Controlul durerii (Casetă 9) Controlul funcțiilor vitale cu monitorizarea capacității respiratorii și funcției cardiace (Casetă 9, Anexa 1)
<b>3.2 nemedicamentos</b>		Plasmafereza ambulatorie (Casetă 7)
<b>4. Supravegherea</b>	Se va efectua de către medicul de familie în colaborare cu medicul neurolog	Identificarea recurenței Continuarea tratamentului de reabilitare Consultația neurologului și a altor specialiști la necesitate

### Nivelul de asistență medicală spitalicească (secțiile de neurologie, nivel raional și municipal)

Descriere (măsuri)	Motive (repere)	Pași (modalități și condiții de realizare)
I	II	III
<b>1. Spitalizarea</b>	Elaborarea tacticii de tratament individualizate Revizuirea diagnosticului Inițierea tratamentului patogenetic prin plasmafereza sau administrare intravenoasă de imunoglobuline umane	Spitalizarea în secția specializată republicană Evaluarea criteriilor de spitalizare (Casetă 6)
<b>2. Diagnosticul</b>		
<b>2.1 Confirmarea clinică și paraclinică a diagnosticului</b>	Diagnosticul cert urmat de administrarea unui tratament complex va minimaliza dezvoltarea complicațiilor Prognosticul bolii	<b>Obligatoriu</b> Anamneza (Casetă 3) Examenul obiectiv (Casetă 4) Determinarea stărilor de urgență (Casetă 6) Investigații paraclinice și de laborator (Casetă 5, Tab. 3) Diagnosticul diferențial (Tab. 5) Indicațiile pentru consultația specialiștilor (chirurg, endocrinolog, urolog, ginecolog, oncolog, traumatolog, reumatolog, hematolog)
<b>3. Tratamentul</b>		

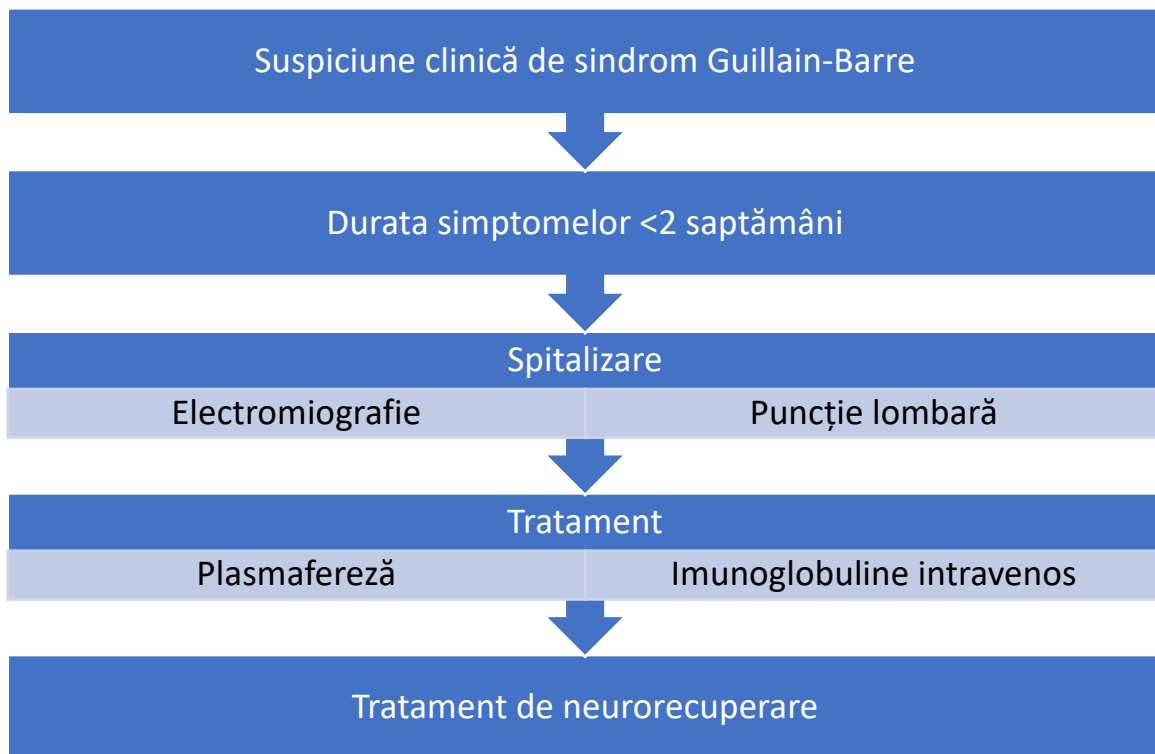
<b>3.1 Tratamentul medicamentos</b>	Tratamentul este orientat spre diminuarea răspunsului imun, controlul simptomelor pacientului pentru prevenirea și controlul complicațiilor	<b>Obligatoriu</b> Respectarea principiilor generale ale tratamentului medicamentos Elaborarea schemei individuale de tratament (Caseta 9) Patologii concomitente Imunoglobuline administrate intravenos (Caseta 7)
<b>3.2 Tratament nemedicamentos</b>	Prezența contraindicațiilor la administrarea intravenoasă a imunoglobulinelor umane	Plasmafereză curativă (Caseta 7)
<b>4. Externarea</b>		
<b>4.1 Externarea, nivelul raional și primar de continuare a tratamentului și supraveghere</b>	Pacienții care au finisat cura de tratament în perioada acută recomandată și nu necesită tratament simptomatic spitalicesc	<b>Extrasul va conține:</b> Diagnosticul stabilit de SGB Rezultatele investigațiilor efectuate Tratamentul efectuat Recomandări (medicamentoase și nemedicamentoase) explicite pentru pacient Recomandări pentru medicul de familie

#### Nivelul de asistență medicală spitalicească (secție specializată)

Descriere (măsuri)	Motive (repere)	Pași (modalități și condiții de realizare)
I	II	III
<b>1. Spitalizarea</b>	Elaborarea tacticii de tratament individualizate la pacienții care nu au răspuns la tratamentul administrat. Revizuirea diagnosticului	Spitalizarea în secția specializată republicană Evaluarea criteriilor de spitalizare (Caseta 6)
<b>2. Diagnosticul</b>		
<b>2.1 Confirmarea clinică și paraclinică a diagnosticului</b>	Diagnosticul cert urmat de administrarea unui tratament complex va minimaliza dezvoltarea complicațiilor Prognosticul bolii	Obligatoriu Anamneza (Caseta 3) Examenul obiectiv (Caseta 4) Determinarea stărilor de urgență (Caseta 6) Investigații paraclinice și de laborator (Caseta 5, Tab. 3) Diagnosticul diferențial (Tab. 5) Indicațiile pentru consultația specialiștilor (chirurg, endocrinolog, urolog, ginecolog, oncolog, traumatolog, reumatolog, hematolog)
<b>3. Tratamentul</b>		
<b>3.1 Tratamentul medicamentos</b>	Tratamentul este orientat spre diminuarea răspunsului imun, controlul simptomelor pacientului pentru prevenirea și controlul complicațiilor	Obligatoriu Respectarea principiilor generale ale tratamentului medicamentos Elaborarea schemei individuale de tratament (Caseta 9) Patologii concomitente Imunoglobuline administrate intravenos (Caseta 7)
<b>3.2 Tratament nemedicamentos</b>	Prezența contraindicațiilor la administrarea intravenoasă a imunoglobulinelor umane	Plasmafereză curativă (Caseta 7)
<b>4. Externarea</b>		

<b>4.1 Externarea, nivelul raional și primar de continuare a tratamentului și supraveghere</b>	Pacienții care au finisat cura de tratament în perioada acută recomandată și nu necesită tratament simptomatic spitalicesc	Extrasul va conține: Diagnosticul stabilit de SGB Rezultatele investigațiilor efectuate Tratamentul efectuat Recomandări (medicamentoase și nemedicamentoase) explicite pentru pacient Recomandări pentru medicul de familie
--	--	---

## ALGORITM DE CONDUITĂ



## DESCRIEREA METODELOR, TEHNICILOR, ȘI A PROCEDURILOR

### Clasificarea

#### *Caseta 1.* Clasificarea CIM-10

Sindromul Guillain-Barre – G61.0

Clasificarea în funcție de forma clinică

- Poliradiculoneuropatia demielinizantă inflamatorie acută (PDIA)
- Neuropatia acută motorie axonală
- Neuropatia acută motorie senzorială axonală
- Sindromul Miller-Fisher
- Encefalita Bikerstaff
- Polineurita cranialis
- Slăbiciunea faringo-cervico-brahială
- Alte forme: Pandisautonomia acută; SGB pur senzitiv; Diplegie facială cu parestezii în membre; paralizia nervului VI cu parestezii în membre

### Factorii ce pot preceda dezvoltarea Sindromului Guillain-Barre

#### *Caseta 2.* Factorii ce pot preceda dezvoltarea Sindromului Guillain-Barre

Circa două treimi din pacienții cu SGB vor menționa un eveniment precedent evoluării simptomelor și semnelor propriu-zise ale neuropatiei.

**Tab. 1. Evenimentele antecedente sindromului Guillain-Barre (după Grupul Italian de Studiu al SGB, 1996)**

Eveniment antecedent	%
Maladii respiratorii	58
Maladii gastrointestinale	22
Maladii respiratorii și gastrointestinale	10
Intervenții chirurgicale	5
Vaccinare	3
Altele	2
<b>Evidența serologică a unui agent infecțios specific</b>	
Campylobacter jejuni	26
Cytomegalovirus	15
HIV tip I	8
Virusul Epstein-Barr	8
Mycoplasma pneumoniae	10

## CONDUITA PACIENTULUI CU SGB

### Anamneza

#### **Caseta 3. Repere în colectarea anamnezei**

Un eveniment infecțios antecedent se determină în 60% din cazuri, deseori fiind o infecție a căilor respiratorii sau gastroenterită. Cele mai frecvente sunt infecțiile respiratorii, care sunt raportate în circa 40% din cazuri, cu aproximativ o lună înaintea debutului SGB. În 20% din cazuri, gastroenterita precedă manifestările SGB. Cel mai frecvent virus asociat SGB este citomegalovirusul, iar cea mai frecventă bacterie – Campylobacter jejuni, cauza gastroenteritei. Alte infecții incriminate în declanșarea SGB sunt virusul Epstein-Barr, Mycoplasma pneumoniae și Haemophilus influenzae.

Debutul poate fi acut sau subacut. La majoritatea pacienților, manifestările progresează pe parcursul zilelor și săptămânilor, urmat de un stadiu de platou înainte de recuperare, după aproximativ 4 săptămâni de la debutul maladiei.

### Examenul fizic

#### **Caseta 4. Examenul fizic**

##### **Examenul fizic include:**

- Inspecția generală a pacientului
- Examinarea semnelor neurologice

**Aspectul general** – observarea prezenței paraliziei faciale, atitudinea de mers

**Examinarea fizică generală** - cu atenție specială pentru zonele indicate de anamneză; Evaluarea volumului mișcărilor active

##### **Evaluarea neurologică**

Manifestările clinice

Simptomele neurologice ale SGB tipic evoluează rapid timp de câteva zile sau câteva săptămâni.

- Paralizie ascendentă rapidă. Cea mai frecventă manifestare clinică este slăbiciunea în membre, fiind mai exprimată în porțiunile proximale. Au fost menționate mai multe variante ce includ slăbiciunea proximală, slăbiciunea descendentă, varianta Miller-Fisher (oftalmoplegie, ataxie și areflexie);
- Senzația de pierdere a echilibrului sau coordonare proastă în timpul mersului;
- Simptomele senzitive sunt caracteristice:
  - ✓ Durerea este un simptom frecvent întâlnit la pacienții cu SGB, manifestată în 90% din cazuri, deseori fiind accentuată;
  - ✓ Tulburări de sensibilitate sunt, de obicei, ”pozitive” (durere, parestezii) mai mult decât ”negative” (hipo- sau anestezie). Paresteziile distale, de obicei, se manifesta simultan în degetele mâinilor și picioarelor (ceea ce nu este caracteristic altor polineuropatii).
- Hipo- sau areflexia evoluează precoce în cursul maladiei;
- Slăbiciunea bifacială se manifestă în circa 50% din cazuri;



- Semnele bulbare cu disartrie și disfagie de asemenea sunt frecvente;
  - Alte neuropatii craniene nu sunt caracteristice;
  - Durerile în regiunea lombară și radiculară se depistează în aproximativ 50% din cazuri și pot necesita administrarea opiaceelor;
  - Disfuncția vegetativă se întâlnește în circa 2/3 din cazuri, manifestată prin activitate excesivă sau redusă din partea sistemului nervos parasimpatic sau simpatic:
    - ✓ Modificările pulsului sau ale tensiunii arteriale sunt cele mai frecvente manifestări ale disautonomiei vegetative;
    - ✓ Tahicardie fixă în repaus;
    - ✓ Dereglări intermitente ale funcțiilor sfincteriene;
    - ✓ Aritmii;
    - ✓ Presiune arterială labilă;
    - ✓ Termoreglare perturbată.
- Notă:** Prezența reflexelor pune semne de întrebare referitor la diagnosticul de SGB.

### Tab. 2. Manifestările clinice ale SGB

Disfuncție motorie	Slăbiciune simetrică în membre: proximală, distală sau globală
	Slăbiciune în mușchii cervicali
	Slăbiciune ai mușchilor respiratori
	Paralizia nervilor cranieni: III-VII, IX-XII
	Areflexie
Disfuncție senzorială	Hipotrofia mușchilor membrelor
	Durere
	Amorțeli, paretezii
	Pierderea simțurilor tactil, de durere, vibrație, proprioreceptiv în porțiunile distale ale membrelor
	Ataxie
Disfuncție vegetativă	Tahicardie sau bradicardie sinuzală
	Alte aritmii cardiace
	Hipertensiune sau hipotensiune posturală
	Fluctuații importante ale pulsului și tensiunii arteriale
	Pupile tonice
	Hipersalivație
	Anhidroza sau sudorare excesivă
	Tulburări ale funcției sfincterelor urinare
	Constipații
Dismobilitate gastrică	
Altele	Edemul discurilor nervilor optici

Reconvalescența survine treptat, după faza de platou. În studii multicentrice s-a determinat că reconvalescența clinică durează de la 12 până la 200 zile.

### Investigații paraclinice

Tab. 3. Investigații paraclinice

Investigații de laborator	
<i>Hemograma desfășurată</i>	Poate depista cauzele fatigabilității patologice la unii pacienți (de ex: anemie, infecție)
<i>Biochimia sangvină (Glucoza, Bilirubina directă, bilirubina indirectă, ALAT, ASAT, Creatinina, Urea, Proteina totală, Na, K, Ca).</i>	Permite de a face diagnosticul diferențial cu unele stări ce mimează fatigabilitatea și slăbiciunea musculară (ex: hipoglicemia, hiponatriemia, hipokaliemia)
<i>Examinarea LCR</i>	Se poate depista un nivel înalt de proteine pe fundal de 10 sau mai puține celule mononucleare într-un milimetru cub. Disocierea albuminocitologică este nespecifică și poate fi constatată în cadrul infecțiilor, neoplaziilor, maladiilor vasculare sau inflamatorii ale creierului și măduvei spinării. Concentrația proteinelor în LCR

	poate fi normală pe parcursul primei săptămâni. Circa 10-12% din pacienți pot avea mai mult de 5 celule/mcl. Prezența a 50 sau mai multe mononucleare induce dubii referitoare la diagnostic. Pleiocitoza LCR este cunoscută în cazurile de HIV asociate cu SGB
<i>Testarea anticorpilor GQ1b în ser</i>	Pot fi determinați la pacienți diagnosticați cu sindromul Miller-Fisher cu o sensibilitate de 80-90%, dar pot fi prezenți și în alte forme de SGB. Nu sunt prezenți în alte maladii decât SGB.
<b>Examenul electrofiziologic</b>	Poate pune în evidență demielinizarea în cadrul poliradiculoneuropatiei demielinizantă inflamatorie acută (PDIA), sau predominarea implicării axonale în neuropatia acută motorie axonală sau neuropatia acută motorie senzorială axonală. Notă: Pe parcursul primelor zile ale maladii, rezultatele examenului de stimulodectecție pot fi în limitele normei.

### **Caseta 5. Criteriile electrofiziologice pentru polineuropatia demielinizantă inflamatorie acută**

Demonstrarea a cel puțin 3 manifestări din cele enumerate:

1. Prolungirea latentelor distal (în doi sau mai mulți nervi, în afara zonei unei posibile compresiuni):
  - a. LD > 115% de la LSN (pentru amplitudini în limitele normei a PAMC);
  - b. LD > 125% de la LSN (pentru amplitudini PAMC < valorile normale)
2. Diminuarea vitezei de conducere (în doi sau mai mulți nervi, în afara zonei de posibilă compresiune):
  - a. VC < 90% LIN (pentru PAMC cu amplitudini >50% LIN);
  - b. VC < 80% LIN (pentru PAMC cu amplitudini <50% LIN).
3. Răspunsuri tardive prelungite: răspunsurile F și reflexul H (în doi sau mai mulți nervi) > 125% LSN.
4. Bloc de conducere/dispersie temporară (în doi sau mai mulți nervi).  
Bloc cert de conducere: aria PAMC proximal/distal < 0.5  
Dispersie temporară: durata PAMC distal/proximal > 1.15  
Bloc posibil de conducere: amplitudinea PAMC proximal/distal < 0.7.

Notă: LD – latența distală; PAMC – potențial de acțiune muscular complex; VC – viteză de conducere; LSN – limita superioară a normei; LIN – limita inferioară a normei.

### **Tab. 4. Criteriile electrofiziologice ale unor variante de sindrom Guillain-Barre**

PDIA	Reducerea vitezei de conducere
	Blocaj de conducere sau dispersie temporară patologică
	Latență distală prelungită
	Unde F absente sau latențe prelungite ale unde F
NAMA	Potențial de acțiune muscular complex (PAMC) absent sau reducerea amplitudinii lui
	Latență distală și viteză de conducere în limitele normei
	Potențial de acțiune al nervului senzorial (PANS) normal
NAMSA	PANS absent sau reducerea amplitudinii lui
	PAMC absent sau reducerea amplitudinii lui
	Latență distală motorie și viteză de conducere în limitele normei.

### **Diagnosticul diferențial**

#### **Tab. 5. Diagnosticul diferențial**

<b>Diagnostic</b>	<b>Similarități cu sindromul Guillain-Barre</b>	<b>Puncte de reper în diagnosticul diferențial</b>
Myasthenia gravis	Slăbiciune simetrică, difuză, adesea asociată cu insuficiență respiratorie	Debut mai lent Prezența reflexelor Ptoză, oftalmoplegie, slăbiciune disproporțională a mușchilor cervicali și bulbari Lipsa tulburărilor de sensibilitate

		LCR în limitele normei Anticorpi contra receptorilor de acetilcolină/kinază specifică musculară Decrement la stimulări electrice repetitive
Mielita transversă și alte mielopatii acute	Parapareză sau tetrapareză mai jos de nivelul afectării medulare Șocul spinal poate induce areflexie Creșterea concentrației proteinelor în LCR	Retenția urinării apare precoce disproporțional cu slăbiciunea în membre Lipsa slăbiciunii mușchilor mimici și bulbari Nivel de tulburare a sensibilității Pleiocitoză în LCR
Botulismul	Slăbiciune simetrică, difuză, adesea asociată cu insuficiență respiratorie Reflexele pot fi abolite	Ptoză, pupile modificate, slăbiciunea mușchilor cervicali în stadiile precoce Paralizie descendentă Lipsa tulburărilor de sensibilitate LCR în limitele normei Modificări "miopatie" la EMG cu ac-electrod Decrement la stimulări electrice repetitive
Poliomielita cauzată de poliovirus, virusul West Nile, alte virusuri	Instalarea rapidă a slăbiciunii după un prodrom viral Insuficiență respiratorie Creșterea concentrației proteinelor în LCR	Slăbiciune asimetrică Păstrarea reflexelor în membrele neafectate și abolirea lor în mușchii implicați Lipsa tulburărilor de sensibilitate Pleiocitoză în LCR
Neuropatiile toxice acute (cu taliu, arsenic, plumb)	Slăbiciune generală cu pierderea reflexelor	Debut de obicei mai lent (săptămâni) Slăbiciune mai exprimată în porțiunile distale ale membrului Grețuri, vomă, dureri abdominale Modificări cutanate (taliu, arsenic) Linii Mees (plumb, arsenic)
Paralizia indusă de căpușe	Slăbiciune generalizată instalată acut	Debut extrem de rapid (1-2 zile) de obicei la copii Ptoză și slăbiciune cervicală în stadiile precoce Contractări musculare, mioclonii, coree (în unele cazuri) LCR în limitele normei Descoperirea și înlăturarea căpușei duce la recuperare rapidă
Meningita carcinomatoasă	Slăbiciune acută generalizată, deseori cu durere Pot fi implicați nervii cranieni Majorarea concentrației proteinelor în LCR	Implicare asimetrică, regională Debut lent (săptămâni) Encefalopatie (cefalee, tulburări mintale, convulsii) Pleiocitoză în LCR, ctologie modificată, scăderea nivelului glucozei

### Criterii de spitalizare

#### **Caseta 6. Criteriile de spitalizare**

- perioada acută a bolii (2 săptămâni de la debut)
- pacienții cu disfuncție autonomă
- evaluarea riscul de dezvoltare a insuficienței respiratorii (*Anexa I*)
- scorul de dizabilitate Guillain-Barre (*Anexa I*)

### Tratamentul

#### **Caseta 7. Tratamentul orientat spre diminuarea răspunsului imun.**

Tratamentul specific. Plasmafereza și imunoglobulinele administrate intravenos (IGIV, J06BA02) sunt eficiente în egală măsură, dacă sunt administrate în primele două săptămâni ale maladiei. Metoda de tratament se alege în funcție de accesibilitate și contraindicații. Nicio metodă nu ameliorează imediat starea pacienților. În unele cazuri, manifestările clinice pot chiar progresa după inițierea tratamentului specific. După o stabilizare inițială, un puseu se constată la circa 10% din pacienți. Se recomandă administrarea unei noi cure de plasmafereză sau IGIV.

**Schimbul de plasmă.** Se efectuează în cure de 4-5 ședințe pe parcursul a 8-10 zile, în volum total de 200-250ml/kg. (Nivel A, Clasa II).

Complicațiile principale sunt hipotensiunea, sepsis, problema accesului venos.

**Imunoglobulinele administrate intravenos.** Tratament de 5 zile, cu 0.4 gr/kg per zi. (Nivel A, Clasa II).

**Tab. 6. Contraindicațiile și reacțiile adverse ale IVIG**

Contraindicații	Deficiență selectivă de IgA
	Reacții anafilactice la administrarea precedentă a soluțiilor intravenoase cu IG
Contraindicații relative	Insuficiență cardiacă congestivă severă
	Insuficiență renală
Efecte adverse	Fatigabilitate, mialgii, febră, frisoane
	Simptome vasomotorii, cefalee
	Grețuri, vomismente
	Creșterea transaminazelor hepatice
	Necroza tubulară renală, insuficiență renală acută
	Meningită asptică
	Status hipercoagulant
	Anafilaxie
	Encefalopatie
	Reacții alergice

**Caseta 8. Tratament orientat spre diminuarea răspunsului imun. Corticosteroizi.**

**Corticosteroizii.** Tratamentul SGB custeroizi nu a dat rezultate satisfăcătoare. Acest aspect a fost studiat într-un studiu dublu orb, placebo verificat, multicentric. 242 de pacienți au fost randomizați pentru a primi sau doze mari de metilprednisolon intravenos (500mg/zi timp de 5 zile pe parcursul a două săptămâni de la debut) sau placebo. Datele nu au arătat o diferență semnificativă între grupuri. (Nivel A, Clasa I).

**Caseta 9. Tratament de susținere**

Insuficiență respiratorie – frecvent întâlnită în SGB, iar 15-30% din pacienți necesită suport ventilator. Monitorizarea frecvență a funcției pulmonare cu măsurarea capacității vitale trebuie efectuată în majoritatea cazurilor.

Factori predictivi pentru necesitatea ventilației mecanice a pacienților:

- Capacitatea vitală forțată mai mică de 20ml/kg;
- Presiunea inspiratorie maximă mai mică de 30 cm H<sub>2</sub>O
- Presiunea expiratorie maximă mai mică de 40 cmH<sub>2</sub>O

Alți factori predictivi al disfuncției respiratorii:

- Timpul de la debut mai puțin de 7 zile;
- Inabilitatea de a tuși;
- Inabilitatea de a sta în picioare;
- Inabilitatea de a ridica sprincenele;
- Inabilitatea de a ridica capul;
- Creșterea transaminazelor hepatice.

Dacă sunt prezente 4 sau mai multe din aceste semne, ventilarea mecanică va fi necesară în 85% din pacienți.

Complicațiile cardiovasculare sunt o cauză importantă de morbiditate în cadrul SGB. Cele mai frecvent întâlnite manifestări sunt fluctuațiile tensiunii arteriale, tahii și bradiaritmii, iar mai rar întâlnite sunt miocarditele sau insuficiența cardiacă.

Presiunea arterială. Pot fi episoade paroxistice de hipertensiune și hipotensiune ortostatică. Episoadele de hipotensiune pot fi tratate prin administrare de lichide sau doze mici de fenilefrină.

Episoadele de hipertensiune arterială pot fi cupate prin administrare de urapidil, sau nitroprusiat.

Aritmiile cardiace. Tahii și bradiaritmii de obicei nu necesită tratament. Aritmiile cardiace severe care pun în pericol viața pacientului, ca blocurile atrioventriculare sau asistolia, în cadrul disautonomiei, necesită tratament prin administrare de atropină sau implantare de pacemaker.

Deregările sfincteriene. Cel mai des întâlnite în SGB sunt ileusul adinamic și retenția de urină. Pentru tratamentul ileusului neostigmina poate fi eficientă sau utilizarea laxativelor (ex. bisacodil).

Infecțiile intercurrent vor fi tratate în concordanță cu agentul patogen (antibiotice, antivirale, după caz).

**Caseta 10. Controlul durerii.**

Durerea este prezentă la aproximativ 2/3 din pacienți cu SGB și deseori necesită tratament. Pot fi utilizate carbamazepina sau gabapentina pentru controlul durerii. Antiinflamatoriile non-steroidine (ex. ibuprofenum, meloxicamum, etc) pot fi încercate, însă de obicei nu oferă controlul adecvat al durerii.

Pentru managementul de lungă durată al durerii neuropatie sunt recomandate antidepresantele triciclice (duloxetinum), gabapentinum, carbamazepinum, și pregabalinum.

**C.2.3.7. Evoluție și prognostic****Caseta 11. Evoluție și prognostic**

Prognosticul SGB depinde de câțiva factori. În general, peste un an circa două treimi din bolnavi se vindecă complet. Suportul ventilator este necesar la o pătrime din pacienți. După un an de la debutul maladiei, 18% din pacienți nu pot alerga, 9% nu pot merge fără ajutor, și 4% sunt imobilizați la pat sau chiar dependenți de respirația dirijată. Într-un studiu prospectiv s-a arătat că la 36% din bolnavi ameliorarea începe pe parcursul primei săptămâni, iar la 85% - pe parcursul primelor 4 săptămâni. Letalitatea variază de la un grup la altul, ajungând la 13%.

Circa 5% din pacienți decedază în secțiile de terapie intensivă. Letalitatea este mai înaltă la bolnavii de vârstă înaintată. Circa 25% din decese survin pe parcursul primei săptămâni, iar circa 50% - pe parcursul primei luni a maladiei. Stopul cardiac survine în urma disfuncției vegetative este cea mai frecventă cauză a deceselor (20-30%). Alte cauze ale deceselor sunt: infecțiile pulmonare, embolia pulmonară și insuficiența respiratorie.

**Tab. 8. Factorii asociați cu un prognostic nefast**

Etiologia	Infecția gastrointestinală precedentă Infecția cu C. jejuni Cytomegalovirus
Particularități clinice	Vârsta înaintată Latența mai mică până la apogeu Timp mai îndelungat până la ameliorarea clinică Necesitatea ventilației mecanice Dizabilitate și gravitate mai importante ale maladiei Implicarea mușchilor mimici sau bulbari
Particularități electrofiziologice	PAMC absente sau reduse (amplitudinea medie distală a PAMC < 20% din limita inferioară a normei) Nervi inexcitabili
Markeri biochimici	Anticorpi anti-GM1 Enolază specifică neuronală și proteine S-100b în LCR

**Caseta 12. Vaccinurile și SGB**

Au fost raportate cazuri de debut al SGB după vaccinare contra rabiei și a mai multor variante ale virusului gripal A. După campania de vaccinare din 1976 contra virusului gripal A, incidența SGB la pacienții vaccinați a fost de 1 la 100.000. Campania de vaccinare în 2009 a relatat o incidență SGB după vaccinare de 1.6 cazuri la 1000000 populație, o frecvență similară cu fluctuațiile sezoniere.

Nu au fost raportate cazuri de recurență a SGB la pacienți vaccinați.

În general nu există contraindicații pentru vaccinare a pacienților cu SGB în anamneză.

**Supravegherea****Caseta 13. Supravegherea**

Pacienții cu Sindromul Guillain-Barre prezintă un progres al maladiei în primele 4 săptămâni de la debut, după care se instalează faza de platou care, de obicei, durează 4 săptămâni. Perioada de reconvenșentă durează de la 6 la 12 luni. Disfuncția respiratorie și dereglările respiratorii se pot instala acut în primele 4 săptămâni. În această perioadă este necesară supravegherea pentru prevenirea și tratamentul complicațiilor infecțioase, trombozelor venoase, controlul durerii, dereglările de deglutiție. Se va decide timpul de aplicare a trahioștomei.

În faza de platou și de reconvenșentă, pacienții trebuie supravegheați pentru nu a dezvolta infecții intercurente.

**Scoruri pentru SGB**  
**Scorul de dizabilitate SGB**

0	Sănătos
1	Simptome ușoare, pacientul este capabil să alerge sau să efectueze lucru manual
2	Pacientul se poate deplasa fără ajutor (pe o distanță de 5 m), însă nu este capabil să alerge sau să efectueze lucru manual
3	Pacientul necesită suport pentru a se deplasa (pe o distanță de 5 m)
4	Pacientul este la pat sau în scaun cu rotile
5	Pacientul necesită ventilație mecanică
6	Deces

**EGRIS - Erasmus GBS Respiratory Insufficiency Score**

Criteria	Categoria	Scor
Zile de la debut și internare în spital	>7 zile	0
	4-7 zile	1
	<3 zile	2
Slăbiciune a nervilor faciali și/sau bulbari la internare	Absentă	0
	Prezentă	1
Suma scorului MRC	60-51	0
	50-41	1
	40-31	2
	30-21	3
	<20	4
EGRIS		0-7

Risc scăzut EGRIS 0-2 necesitatea ventilației mecanice 4%

Risc moderat EGRIS 3-4 necesitatea ventilației mecanice 24%

Risc major EGRIS 5-7 necesitate ventilației mecanice 65%

**Scala MRC – Medical research council scale**

0	Paralizie completă
1	Contractie minimă
2	Mișcări active dacă este eliminată forța de gravitație
3	Mișcări active contra forței de gravitație
4	Mișcări active contra forței de gravitație și rezistență
5	Forța maximă