

Akútna zápalová demyelinizačná polyradikuloneuropatia (AIDP)

- Guillain-Barré syndrom
- Acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (AIDP)

AIDP - patogenéza

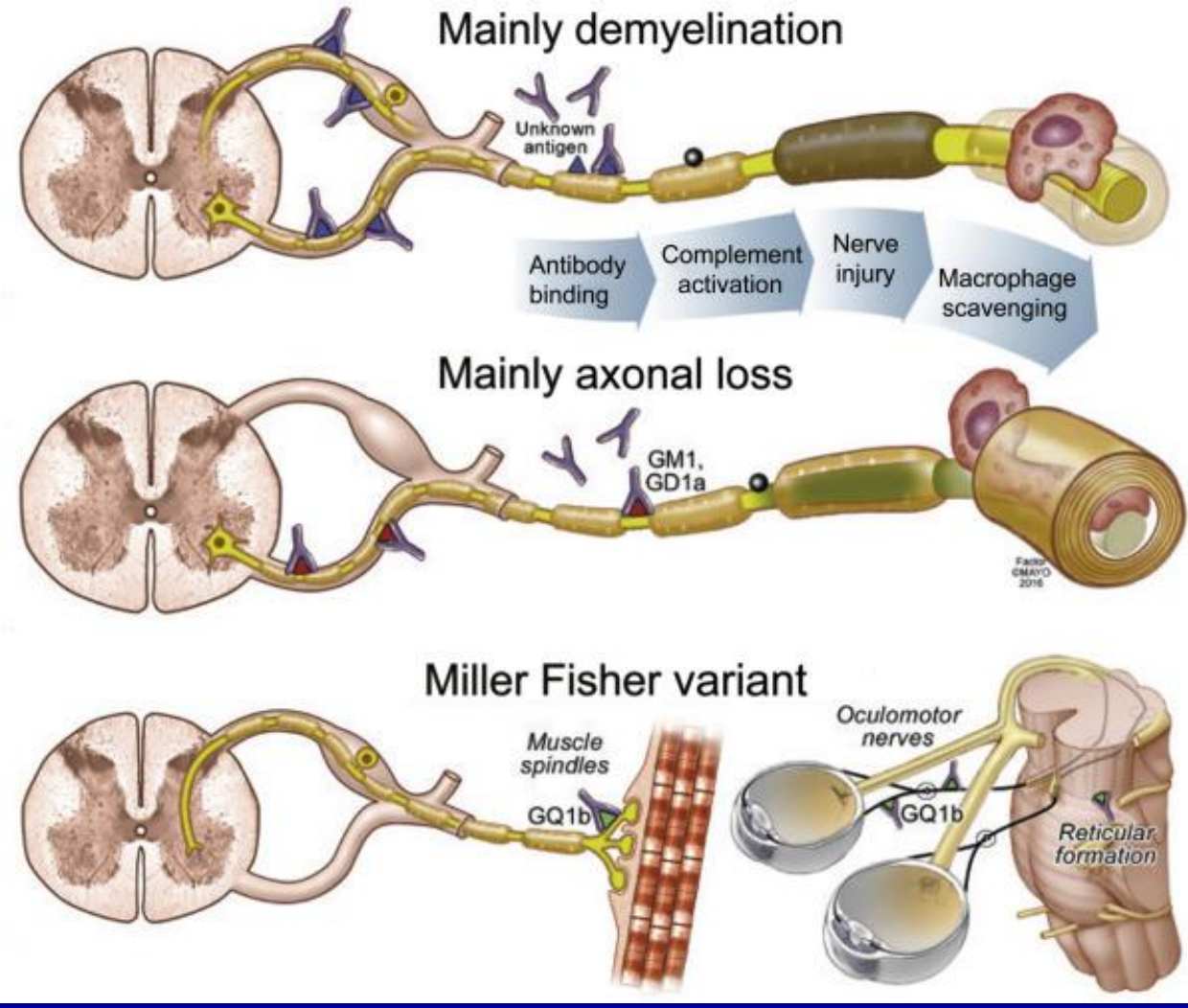
- **Autoimúnne ochorenie vznikajúce na základe aberantnej imúnnej odpovede proti rôznym zložkám periférnych nervových vlákien**
- **Porucha humorálnej aj bunkami sprostredkovanej imunity**

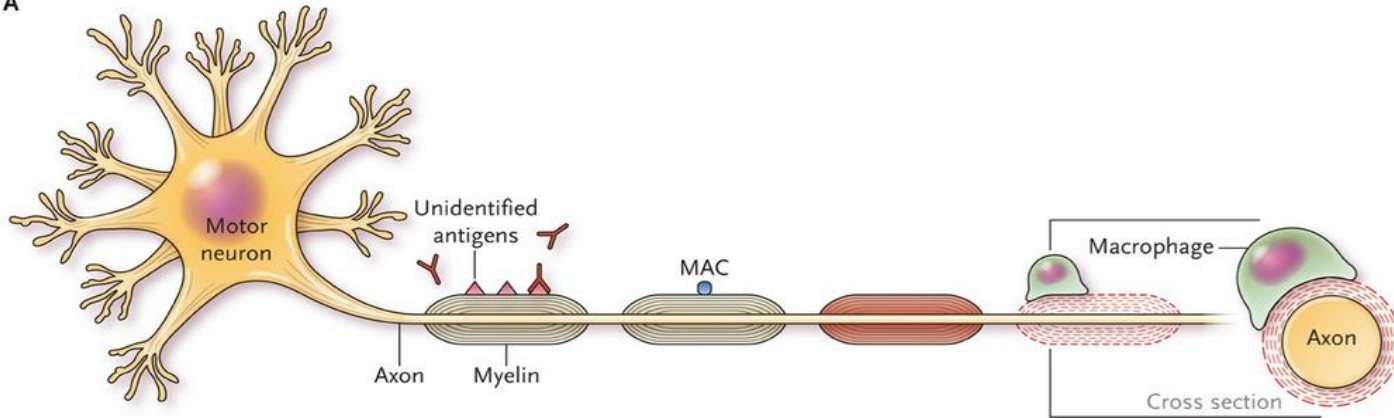
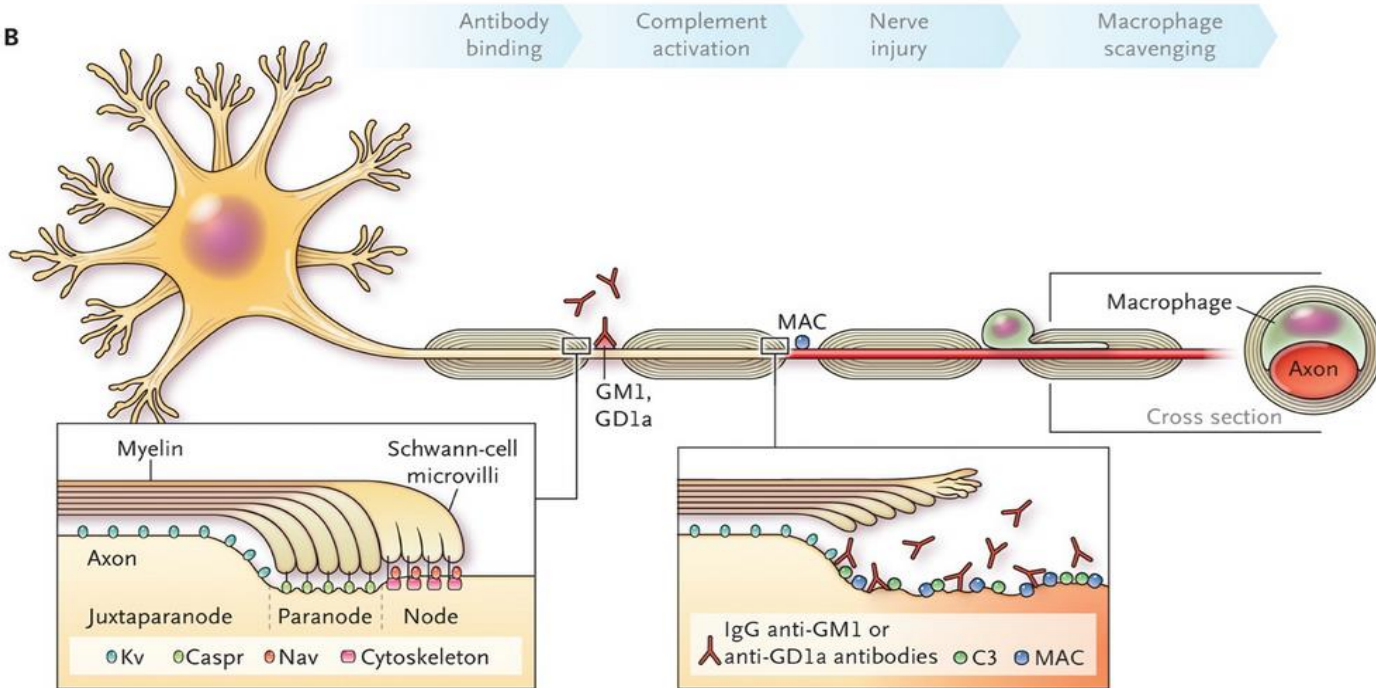
AIDP - epidemiológia

- Relatívne zriedkavé ochorenie
- **1- 2/ 100 000**
- Vyvolávajúce príčiny - najčastejšie respiračné infekcie predchádzajú vznik ochorenia (1-3, zriedkavo viac ako 6 týždňov), rozvoj 12 hod. – 28 dní
- Vírusové, bakteriálne príčiny
- *Campylobacter jejuni* - gastroenteritída

AIDP - patogenéza

- Špecifický mechanizmus postihnutia nie je známy
- Zápalové zmeny - lymfocyty, makrofágy a lokalizovaná demyelinizácia
- Protilátky proti gangliozidom – GM1 (xonálna forma), GQ1b – Miller Fisher
- Postihnuté sú korene, plexy, nervy, autonómne vlákna, avšak predilekčne – korene a vlákna distálnej časti periférnych nervov. Niekedy – aj axóny

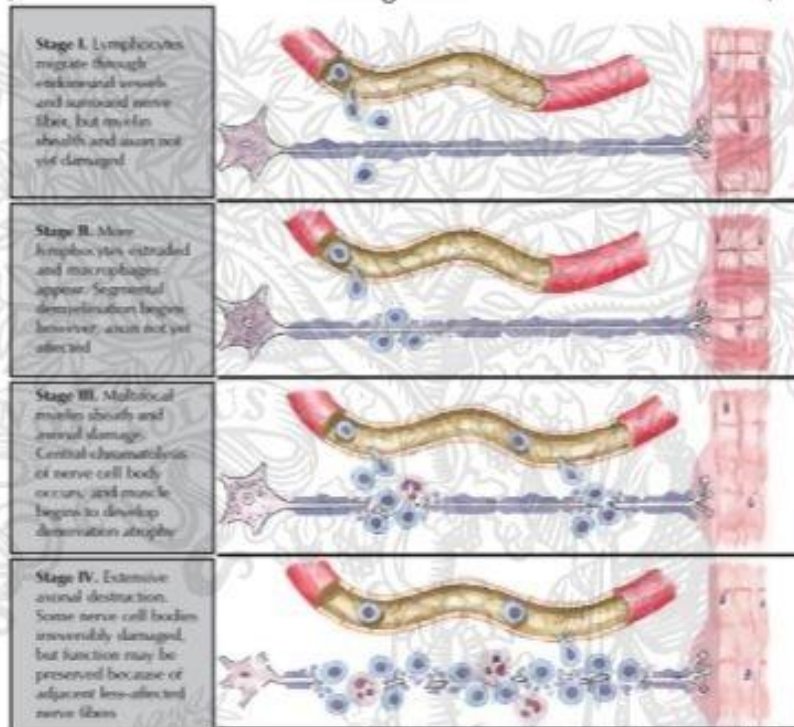


A**B**

AIDP – klinický obraz

- **Slabosť, parestézie, znížené alebo chýbajúce ŠO reflexy**
- **50 % - distálne symetrické parestézie postihujúce hlavne palce, prsty**
- **Parestézie sa šíria proximálne**
- **Periorálne parestézie – zriedkavejšie**
- **Začiatok na DK**

Pathogenesis



From Ashbury, Armon, and Adams

Clinical phase 1
Tingling of hands and feet



Phase 2
Difficulty in arising from chair



Phase 3
Areflexia, weakness, distal sensory loss



GUILLAIN-BARRÉ SYNDROME

WHAT IS IT?

Named in 1916, Guillain-Barré Syndrome (GBS) is an auto-immune disorder where the body's immune system attacks its peripheral nervous system. Although its exact cause is unknown, GBS often follows after the patient has recovered from an infectious illness. This syndrome most often damages a nerve's Myelin Sheath, causing signals to travel slower throughout the body. In serious cases, GBS may lead to paralysis of the entire body.

GBS is a rare and very serious disorder, affecting 1 in every 100,000. Once diagnosed, proper treatments may help a patient make a complete recovery though as many as 30% of patients will still face residual complications.

WHAT ARE THE SIGNS AND SYMPTOMS?

A NUMBNESS & TINGLING

Feeling of "pins and needles" that usually begins at the feet, hands, and/or face. The sensation stays in initial areas while spreading through out the body. Numbness and tingling maintains the same level of feeling or becomes more intense as spreading occurs.

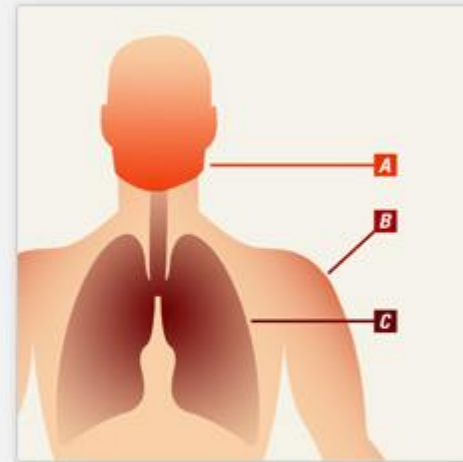
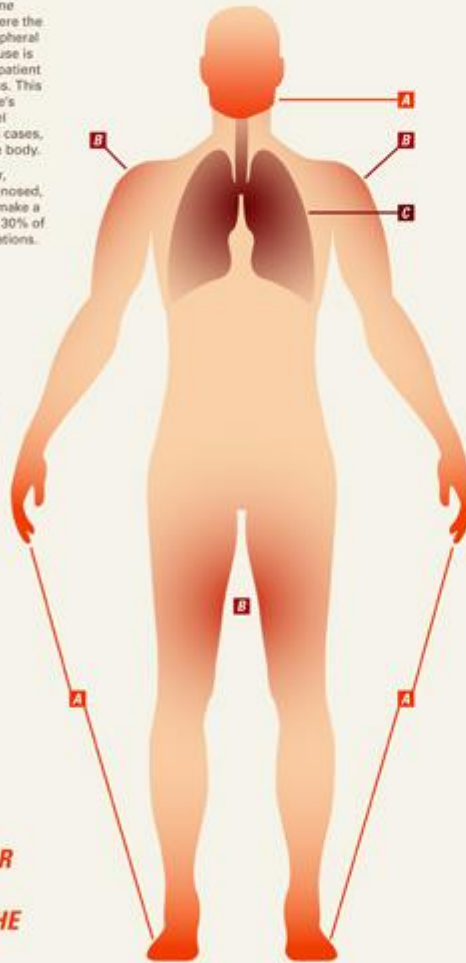
B UNCOORDINATED MOVEMENT

Inability to perform any bodily movements such as walking, flexing digits in hands and feet and smiling. Includes blurred vision. May affect one or both sides of the body.

C TROUBLE BREATHING

Slowness of breath, difficulty taking breaths, or not breathing while experiencing other symptoms simultaneously.

CONTACT YOUR DOCTOR IMMEDIATELY IF YOU EXPERIENCE ANY OF THE SIGNS & SYMPTOMS.



WHAT ARE THE SIGNS AND SYMPTOMS?

A NUMBNESS & TINGLING

Feeling of "pins and needles" that usually begins at the feet, hands, and/or face. The sensation stays in initial areas while spreading through out the body. Numbness and tingling maintains the same level of feeling or becomes more intense as spreading occurs.

B UNCOORDINATED MOVEMENT

Inability to perform any bodily movements such as walking, flexing digits in hands and feet and smiling. Includes blurred vision.

AIDP – klinický obraz

- Najviac postihnutá - vibračná a propioceptívna citlivosť
- Príznaky pretrvávajú 2-4 týždne
- **Môžu nastat' aj poruchy dýchania, preto pacient má byt' umiestnený na JIS**

AI DP - diagnostika

- **Klinický obraz**
- **Likvor – zvýšené bielkoviny**
(albumíno- cytologická disociácia)
- **Zriedkavo – normálny nález (10%)**
- **EMG – spomalenie rýchlosti vedenia**

AI DP - liečba

- **Plazmaferéza**
aby bola účinná – v priebehu 1. týždňa
- **Imunoglobulíny - IVIg**
- **Rovnocenné metódy liečby**
- **Kortikoidy – neúčinné**
- **Riadená ventilácia pri dýchacích ťažkostiach**
- **Rehabilitácia - nie v akútnej fáze, aj potom šetrná a dlhodobá**

AIDP - prognóza

- **75 % - vyliečenie** bez reziduálneho nálezu, trvanie obnovy funkcie 6-12 mesiacov
- **7 – 15 % - ľahký reziduálny nález**
- **Malé % - viazaní na lôžko**
- **5 % - exitus**

Chronická zápalová demyelinizačná polyradikuloneuropatia (CIDP)

- **Chronic inflammatory
demyelinating
polyradiculoneuropathy (CIDP)**

CIDP

- **Postihuje korene a proximálne nervy**
- **Vznik a relaps ochorenia je provokovaný infekciou, vakcináciou**
- **Dobrá odpoveď na kortikoidy, imunosupresíva, plazmaferézu, IVIg**
- **Vznik v akomkoľvek veku**
- **Postihnuté obidve pohlavia**

CIDP – klinický obraz

- **Pomalší vývoj** - aj viac ako 8 T kým dosiahne vrchol
- **Slabosť** väčšinou výraznejšia ako senzitívne príznaky
- Periférna neuropatia prevažne na DK
- Senzitívne príznaky – parestézie, trpnutie, bolesť (20%), - **ponožkovitá a rukavičkovitá distribúcia**
- Hyporeflexia až areflexia
- Kraniálne nervy

CIDP – liečba

- Dobrá odpoveď na **kortikoidy** – vysoké dávky, postupné znižovanie
- **Imunosupresíva** – azathioprin, cyklofosfamid
- **Plazmaferéza**
- **IVIg** – 400 mg/kg/deň 4-6 krát
- **Rehabilitácia**