

Concluzii

SATS ocupă un loc important în spectrul de manifestări neurologice ale patologiei sistemului nervos periferic și necesită investigații active.

Rezultatele datelor prezentate confirmă faptul că în urma examenului clinic minuțios, datelor imagistice s-a elucidat diagnosticul de SATS cu forma cea mai frecvent întâlnită – forma neurogenică și, de asemenea, a fost determinat factorii care au cauzat apariția maladiei, ceea ce ne permite la timp să alegem tactica de tratament specializat și să stabilim prognosticul. Prognosticul este dependent de gravitatea maladiei de bază.

Depistarea cât mai precoce a maladiei în cauză și administrarea tratamentului conservativ contribuie la involuția evidentă a simptomatologiei și prevenirea unei eventuale implicări chirurgicale.

Un rol decisiv în diagnosticarea corectă îl au: radiografia regiunii cervicale a coloanei vertebrale, imagistica prin rezonanța magnetică (IRM) a plexului brahial și examenul electrofiziologic (ENG), teste de provocare (testul scalenului sau Adson, manevra Wright (de hiperabducție), testul Roos-stress).

Cunoașterea acestor etape de stabilire a diagnosticului și instruirea unui tratament adecvat constituie succesul în practica medicilor neurologi și de familie.

Bibliografie

1. Andrew K. Chang, J. Stephen Bohan. Thoracic outlet syndrom in Emergency Medicine: Differential Diagnosis & Workup. Jan 25, 2010.
2. Dr. Richard J. Sanders. Thoracic outlet syndrom, describes the causes, diagnosis and treatment. September, 2008.
3. Lindgren K.A. Conservative treatment of thoracic outlet syndrom: a functional disturbance of the thoracic upper aperture. Muscle & Nerve 1995; 11:316-324.
4. Roos D.B. Wilbourn AJ. Thoracic outlet syndrom (issues and opinions), Muscle and Nerve 1999:126-138.
5. Sanders R.J. Etiology. In: Sanders RJ, Haug CE, eds. Thoracic outlet syndrome. A common Sequela of Neck Injuries. Philadelphia: Lippincott, 1991:21-31.
6. Simons D.G., Travell J.G., Simons L.S. Myofascial Pain and Dysfunction: The Trigger Point Manual, vol 1,2 ED. Baltimore: Williams & Wilkins; 1999: 596-611.

CLINICA ȘI EVOLUȚIA POLIRADICULONEUROPATIEI GUILLAIN-BARRÉ

Roman Țaulean

(Coordanator științific – academicianul Diomid Gherman)

Catedra Neurologie, USMF „Nicolae Testemițanu”

Summary

Clinical and evolution of Guillain-Barré polyradiculoneuropathy

Originally described by Landry in 1859 and Guillain, Barré and Strohl in 1916, Guillain-Barré syndrome (GBS) is an acute, monophasic, immune-mediated polyradiculoneuropathy which encompasses a heterogeneous group of entities with different clinical, electrophysiological and pathological manifestations that often follows an antecedent infection. The clinical picture of GBS lies on the appearance of flaccid paresis in combination with sensory and autonomic disorders. Cranial nerve lesions are presented in 50-90% of cases. Electromyography and cerebrospinal fluid examination are essential in their diagnosis. Treatment measures for GBS involve programmed plasmapheresis, use of immunoglobulins G, and necessary, artificial lung ventilation. Corticosteroids widely used till now, proved to be inefficient.

Rezumat

Descris pentru prima dată de Landry în 1859 și ulterior de Guillain, Barré și Strohl în 1916, Sindromul Guillain-Barré este o polineuroradiculopatie inflamatorie acută, mediată imun care întrunește un grup heterogen de entități cu manifestări clinice, electrofiziologice și patologice diferite, apariția căror este precedată de cele mai dese ori de o infecție. Tabloul clinic este prezentat de paralizie flască ascendentă combinată cu dereglări vegetative și de sensibilitate. În 50-90% cazuri sunt afectați și nervii cranieni. Esențial pentru diagnostic devine analiza lichidului cefalorahidian și examenul electromiografic. Tratamentul constă în efectuarea procedurii de plasmafereză sau administrării imunoglobulinei G intravenos. Corticoterapia s-a dovedit a fi ineficientă în tratarea GBS.

Actualitatea

GBS se consideră cauza cea mai frecventă a tetraparezelor și paraliziiilor periferice acute, caracterizat morfologic prin infiltrare celulară limfocitară și macrofagală a sistemului nervos periferic(SNP) cu distrucția mielinei sau în unele cazuri degenerarea axonală a nervilor. De altfel este și unul dintre cele mai grave sindroame cu afectarea SNP, în care 1/3 din cazuri necesită utilizarea unui complex de măsuri terapeutice intensive inclusiv ventilarea artificială a plămânilor. Actualmente, grație unor cercetări clinice, morfologice, imunologice și electrofiziologice detaliate, s-a constatat că sub eponimul de GBS sunt reunite diferite forme de polineuropatii demielinizante și axonale acute. Prin urmare este o boală heterogenă în care sunt incluse următoarele entități: polineuropatie demielinizantă inflamatorie acută (AIDP), neuropatie axonală motorie acută (AMAN), neuropatie axonală moto-senzorială acută (AMSAN) și sindromul Fisher. Concepția eronată despre faptul că SGB are o evoluție pretutindeni favorabilă, este controversată de datele statistice care demonstrează că: 20% din pacienți cu GBS rămân cu un handicap sever, în 3-10% de cazuri boala recidivează și aproximativ 5-33% mor în urma unei evoluții grave. Pe de altă parte este poate unica boală în care tactica terapeutică corectă permite recuperarea totală a funcțiilor moto-senzoriale chiar și la pacienți aflați timp de mai multe zile sau săptămâni paralizați la pat sau ventilați artificial. Aceasta este posibil, datorită existenței atât a unor criterii concrete și clare de diagnostic, cât și utilizării unor metode efective de tratament: plasmaferezei și imunoglobulinelor G (IgG) i/v. Administrarea glucocorticoizilor s-a demonstrat a fi ineficientă.

Scopul

Studierea particularităților clinice și evolutive, cu evidențierea modificării acestora după aplicarea tratamentului specific, la pacienții autohtoni cu polineuropatie demielinizantă inflamatorie acută Guillain-Barré.

Materiale și metode

Studiul bazat pe analiza materialului clinic pe o perioadă de 5 ani (2008-2012) a fost efectuată în incinta Institutul de Neurologie și Neurochirurgie, or.Chișinău și se încadrează în categoria studiilor epidemiologice retrospective. Ca metode de studii au fost utilizate în prima instanță cele descriptive, urmărind distribuția numărului de cazuri în funcție de diferiți parametri. S-au analizat datele culese din foile de observație ale 51 de pacienți cărora a fost stabilit diagnosticul clinic de GBS și inițiat tratamentul specific.

Rezultate și discuții

Din numărul total de bolnavi cu GBS incluși în studiu, 28(55%) au fost bărbați și 23(45%) - femei. Vârsta pacienților a variat de la 17 și 71 ani cu o medie de 49,74 ani.

Antecedentele infecțioase au fost prezente în 27 de cazuri(52,94%) dintre care infecțiile respiratorii 16(31,37%), infecții digestive 3(6%), intervențiile chirurgicale 4(7,84%) și altele 4(7,84%). O pondere impunătoare o au însă cauzele indefinite care sunt 24(47,05%).

În cazul pacienților analizați am constat că dereglările de sensibilitate au fost prezente în 44 cazuri(86,27%), dintre care hipoestezie după tipul “ciorapi-mănuși“ în 31 cazuri (61%), parestezie – 6 cazuri (13,72%) și hiperestezie în 7 cazuri (11,76%). O altă manifestarea principală a fost slăbiciunea musculară cu dereglare de mers. Tetraparezile au prevalat cu 37 cazuri – 72%, paraparezelor inferioară au revine 10 cazuri (19%), iar asocierii dintre plegiile inferioare și parapareze superioare – 3 cazuri (5,88%). Starea tonusului muscular s-a constatat mai des a fi normală – 53%, comparativ cu hipotonusul în 47%. O altă acuză prezentată de pacienți a fost durerea – 25 cazuri (49%). Mai des localizarea s-a înregistrat în musculatura membrelor inferioare 20 cazuri (80%), durerea lombară a fost prezentă în 4 cazuri (16%), iar cea toracică într-un singur caz(4%). Deasemenea s-au înregistrat afectarea nervilor cranieni. Ponderea afecțării nervilor cranieni este prezentată în tabelul 1.1

Tabelul 1.1

Afectarea nervilor cranieni

Pereche de nervi	Simptomul	Frecvența afecțării
II	Edem papilei nervului	3(5,88%)
III, IV, VI	Diplopie, ptoză	8(15,68%)
V	Durere la apăsarea punctelor Walex	2 (3,92%)
VII	Pareză mimică	17 (33,33%)
VIII	Diminuarea auzului	2 (3,92%)
IX, X, XII	Disfagie Disfonie, dizartrie	18 (35,28%) 15 (29,40%)

În cadrul studiului 48 (94,11%) pacienți au prezentat diminuarea sau abolirea completă a cel puțin unui din reflexele osteo-tendinoase. Semnele de elongație au fost depistate la 28 (54,90%) pacienți. Semnele meningiene nu s-au depistat nici într-un caz.

Altă suferință gravă care deranjează mult pacientul este implicarea sistemului nervos vegetativ. Se menționează dereglările funcției vezicii urinare, implicarea SCV și TGI. Studiul arată că la 15(29,14%) pacienți a fost implicată vezica urinară: 11 (21,56%) cu incontinență de urină și 4(7,84%) cu retenție. Doar 5 pacienți au acuzat la probleme a tractului gastro-intestinal și anume la constipații 4 (7,84%). Incontinență de mase fecale – un singur pacient (1,96%). Totuși dereglările cele mai elocvente și manifeste au fost din partea SCV. Aici am depistat: tahicardie – 20(39,21%) bolnavi, HTA – 15(29,4%), hTA – 2(3,92%), bradicardie – 1(1,96%), aritmii – 3(5,88%). Simptomele prevalente sunt arătate în tabelul 1.2

Tabelul 1.2

Simptomele clinice și ponderea acestora

Simptomul	Numărul de pacienți	Procentul
Slăbiciune musculară	50	98,03%
Areflexie	48	94,11%
Dereglări de sensibilitate	44	86,27%
Afectarea nn. cranieni	32	62,74%
Dereglările SCV	30	58,82%
Semne de elongație	28	54,90%
Durerea	25	49%
Dereglările v.urinare	15	29,41%
Dereglările TGI	5	9,80%

Diagnosticul a fost pus în baza acuzelor, anamneșticului, examenului obiectiv pe sisteme, examenului de laborator și instrumental.

Unul din teste de bază care efectuat pentru stabilirea diagnosticului a fost puncția lombară și examinarea LCR. Caracteristic pentru GBS este disociația proteo-celulară, adică proteinorahie cu o citoză < 50 elem/mm³. Ultimul este un criteriu important din motiv că o citoză mai mare exclude diagnosticul. Studiul a arătat că puncția lombară a fost efectuată la 38 de pacienți dintre care 37 au corespuns criteriilor de diagnostic. Într-un caz valorile proteinei în LCR era doar 0,216g/l cauza posibilă fiind punctarea la a 4-a zi de boală (se consideră că proteinorahia poate fi normală pe parcursul primei săptămîni crescînd ulterior și atingînd maximul în săptămîna a 3-a, a 4-a a bolii). În general valorile proteinorahiei au oscilat de la 0,216 la 3,0g/l, valoarea medie fiind de 0,935g/l. Repartiția persoanelor în dependență de valoarea proteinorahiei este demonstrată în tabelul 1.3.

Tabelul 1.3

Repartizarea bolnavilor în dependență de valorile proteinorahiei

Cantitatea de proteine (g/l)	Numărul de bolnavi n=38
0 – 0,50	5 (13,15%)
0,51 – 1,0	10 (26,31%)
1,01 – 2,0	15 (39,47%)
2,01 – 3,0	8 (21,05%)

Examenul electromiografic a fost efectuat la 44(86,27%) pacienți dintre care 29(65,90%) s-au diagnosticat cu polineuropatie demielinizantă (mielinopatie), 12(27,27%) cu axonopatie și 3(6,18%) cu formă mixtă.

Tratamentul de bază este unul patogenetic și constă din cure de plazmafereză sau de administrarea i/v de IgG. În RM se utilizează doar plazmafereză. Administrarea glucocorticoizilor s-a demonstrat a fi ineficientă pe termen scurt și chiar dăunătoare pe termen lung (restabilirea la un an este mai rea la pacienți cărora s-a administrat glucocorticozii comparativ celor pe placebo). Plazmafereza curativă a fost efectuată la 45(88,23%) bolnavi. Acestea se iniția odată cu stabilirea diagnosticului.

În mai mult de 50% cazuri pacienții au fost internați în săptămîna a2-a, a3-a de boală (faza de ascensiune a dereglărilor neurologice) de obicei după tratament fără succes în spitalul raional. Toți pacienții au primit tratament în secția de Neurourgență sau Neuroreanimare în cazurile grave. În urma diagnosticului și tratamentului specific efectuat au fost externați în următoarele stări:

- 26 bolnavi(51%) – cu deficit funcțional temporar;
- 6 (11,76) – cu capacitate redusă de muncă;
- 4 (7,84%) – cu deficit funcțional total;
- 3 (5,88) – au decedat;
- 12 (23,52%) – stare ameliorată fără specificare pentru reabilitare;

Evoluția extrem de gravă s-a înregistrat la 10 (19,60%) pacienți, acestea fiind supuși măsurilor de terapie intensivă cu aplicare sondei naso-gastrice, administrarea PPC/albuminei, intubare oro-trahelă și ventilație artificială. 25 (49%) pacienți au necesitat repetat măsuri de recuperare specifice – electrostimularea, fizioterapia și terapia ocupațională(fiind reinternați în Neurorecuperare chiar pînă la 5 ori) cu ameliorare parțială a funcțiilor. Recidive s-au înregistrat în 4 cazuri (7,84%) acestea avînd o evoluție mai ușoară decît inițial. Cauza nemijlocită a deceselor în toate trei cazuri a fost edemul cerebral cu dislocarea și angajarea trunchiului cerebral în *foramen magnum* cu insuficiența cardio-respiratorie, stop cardio-respirator. Aceasta s-a produs din motivul progresării rapide a bolii(2 cazuri) – timp de 2 zile s-a ajuns de la

manifestările de debut caracteristice pînă la insuficiența respiratorii prin paralizia mușchilor respiratorii. În celălalt caz – adresarea tîrzie(după 1,5 luni de la debut cu tratament infecient în spitalul raional). Cauza nemijlocită a deceselor în toate trei cazuri a fost edemul cerebral cu dislocarea și angajarea trunchiului cerebral în *foramen magnum* cu insuficiența cardio-respiratorie, stop cardio-respirator;

Discuții

Analizînd datele obținute în urma studiului efectuat și raportîndu-le la cercetările mondiale putem spune că nu există careva particularități sau deosebiri esențiale dintre clinica și evoluția SGB la pacienții autohtoni față de cei străini.

Stadialitatea bolii corespunde celei prezentate de autorii străini și poate fi urmărită practic în oricare din cei 51 cazuri analizate.

S-a stabilit că forma bolii(morfologic) corespunde modelului european, adică predomină mielinopatia față de axonopatie și sindromul Miller-Fisher.

Pacienții locali sunt respondenți la unul din tratamentele specifice utilizate în lume – plazmafereza. Celălalt tratament, recunoscut mondial, este cel cu IgG i/v, însă aceasta nu este utilizată în republică noastră ceea ce nu permite de-a face un studiu comparativ al eficacității lui cu evidențierea avantajelor sau dezavantajelor față de tratamentul cu plazmafereză. Introducerea în uz a IgG i/v ar fi binevenită la pacienții cu contraindicații la plazmafereză sau în instituțiile medicale ce duc lipsa utilajului specific sau medicilor transfuziologi – indispensabili pentru efectuarea exfuziei de plasmă.

Analiza infecțiilor premegetoare apariției GBS și stabilirea ponderei acestora permite pe viitor intervenirea cît mai rapidă a medicului în evoluția naturală a bolii, cu prevenirea unor complicații grave sau sechele funcționale persistente.

Concluzii

1. Studiul a demonstrat că etiologia bolii rămîne a fi neelucidată, însă există un șir de stări (patologii infecțioase nespecifice, intervenții chirurgicale) care pot fi considerate drept declașatori potențiali în apariția bolii.

2. Simptomatologia clinică a pacienților autohtoni corespunde datelor prezentate de cercetările moderne;

3. Evoluția depinde de diagnosticul precoce și instituirea cît mai rapidă a tratamentului specific;

4. Tratamentului specific, instituit la timp, și combinarea rațională a acestuia cu măsuri de îngrijire generală, permite recuperarea mai rapidă și în volum mai deplin a deficitului funcțional;

5. Încercarea utilizării pe viitor a unei alte metode de tratamet, cunoscută în lume, dar neutilizată în RM și anume a IgG i/v care ar putea fi o alternativă în cazul contraindicațiilor pentru plazmafereză sau în condițiile unor obstacole în efectuarea acesteia(lipsa aparatajului necesar sau medecilor transfuziologi);

Bibliografie

1. Fary Khan. Rehabilitation in Guillain-Barré syndrome // Australian Family Physician 2004, Vol. 33, №12.

2. Hahn A.F. Guillain-Barré syndrome // Lancet 1998, №352, p.635-641.

3. Hughes R.A.C., David R Cornblath. Guillain-Barré Syndrome // Lancet 2005, №366, p. 1653-1666.

4. Kon-Ping Lin. Clinical Manifestation, Serology and Epidemiology of Guillain-Barré Syndrome // Acta Neurol Taiwanica 2012, №21, p. 51-53.

5. Lisnic V. Actualități în polineuropatia demielinizantă inflamatorie acută (sindromul Guillain-Barré) // *Arta medica* 2004, №4, p.42-46.
6. Lisnic V. Sindromul Guillain-Barré// *Elaborările metodice*. Chișinău 2013
7. Pieter A. van Doorn , Liselotte Ruts , Bart C. Jacobs Clinical features, pathogenesis and treatment of Guillain-Barré Syndrome // *Lancet Neurol* 2008, №7, p.939-950.
8. Ted M. Burns Guillain-Barré syndrome // *Semin Neurol* 2008, №28(2), p.152-167
9. The Italian Guillain-Barré Study Group. The prognosis and main prognostic indicators of Guillain-Barré syndrome. A multicentre prospective study of 297 patients // *Brain* 1996, №119, p. 2053-2061.
10. The Guillain-Barré Study Group. Plasmapheresis and acute Guillain-Barré syndrome. The Guillain-Barré syndrome Study Group // *Neurology* 1985, №35(8) p.1096-1104.
11. Ximena Arcila-Londono, Richard A. Lewis. Guillain-Barré Syndrome // *Semin Neurol* 2012, № 32, p.179-186.
12. Yuki Nabuhiro. Guillain-Barré syndrome and anti-ganglioside antibodies: a clinician-scientist's journey // *Proc. Jpn. Acad., Ser. B* 88 2012, №7, Vol.88, p.299-325.
13. Гусев Е.И. , Коновалов А.Н. , Гехт А.Б. Неврология и нейрохирургия. Клинические рекомендации 2007, стр. 267-280.
14. Гусев Е.И. , Коновалов А.Н. , Скворцова В.И. Неврология. Национальное руководство 2009, стр. 746-755.
15. Левин О.С. Полиневропатии: Клиническое руководство. Москва. 2006.
16. Пирадов М.А. Синдром Гийена-Барре 2003.
17. Пирадов М.А. Синдром Гийена-Барре: диагностика и лечения // *Неврологический Журнал* 2001, №2, стр. 4-9.
18. Ющук Н.Д. , Тимченко О.Л. , Морозова Е.А. Основные аспекты клиники, диагностики и лечения Синдрома Гийена-Барре на современном этапе // *Медицинская помощь* 2008, №4, стр. 11-15.