

MYALGIE PO GASTROENTERITÍDE AKO PRVÝ PRÍZNAK AKÚTNEJ POLYRADIKULONEURITÍDY

doc. MUDr. Pavol Sýkora, CSc.

Klinika detskej neurológie LF UK a DFNSP, Bratislava

Autor popisuje kazuistiku 14-ročného chlapca, u ktorého sa objavili myalgie a neskôr parestézie a slabosť dolných končatín 10 dní po prekonaní akútnej gastroenteritídy. Objektívny nález chabej kvaruparézy s areflexiou šľachovo-okosticových reflexov spolu s nálezom proteínocytologickej disociácie v likvore a EMG nálezom demyelinizácie potvrdil akútnu formu polyradikuloneuritídy. Po liečbe i.v. gamaglobulínmi sa stav postupne upravil. V práci sú uvedené diagnostické kritériá, klinický obraz, prognóza a liečba akútnej polyradikuloneuritídy. **Kľúčové slová:** akútna slabosť, polyradikuloneuritída, Guillainov-Barrého syndróm, proteínocytologická disociácia, liečba, prognóza. **Kľúčové slová MeSH:** slabosť svalová – etiológia – adolescent; choroba akútna; polyradikulopatia – patofyziológia – mok mozgovomiechový – terapia; Guillainov-Barrého syndróm; prognóza.

Pediatr. prax, 2007; 3: 163

Kazuistika

Chlapec z 1. fyziologickej gravidity, pôrod spontánny záhlavím, pôrodná hmotnosť 3 400 g, kriesený nebol, po pôrode pre výraznú hyperbilirubinémiu pri hemolytickej chorobe novorodenca urobená exsanguinačná transfúzia. Ďalší priebeh bol bez pozoruhodností, psychomotorický vývoj v norme. Prekonal bežné respiračné infekty, liečený na ekzém. V 2. roku života herniotómia, inak nebol vážnejšie chorý.

TO: Vo veku 14 rokov, v lete mal febrilný stav s bolesťami brucha, vracaním a hnačkami. Liečený symptomaticky na akútnu gastroenteritídu. Užíval antiemetiká, analgetika, antipyretiká a dismectitum. Teploty poklesli a stav sa upravil.

Na 10-ty deň od začiatku ochorenia sa začal sťažovať na bolesti dolných končatín. Bolesti sa šíрили od prstov nôh proximálne, mal zníženú citlivosť na nohách a predkoleniach, prechodne mal poruchy močenia. Druhý deň sa pridružila slabosť dolných končatín, nevedel vstať, stáť ani chodiť. Stav sa postupne zhoršoval, zväčšovala sa slabosť dolných končatín neskôr aj horných končatín. Nevedel udržať predmety v rukách. Mal bolesti a kŕče v dolných končatinách a trpnutie horných končatín. Na ďalší deň bol vyšetrený neurológicky. V objektívnom náleze boli známky slabosti prevažne dolných končatín a nevýrazné šľachovo-okosticové reflexy (RŠO). V elektromyografickom (EMG) vyšetrení boli známky demyelinizácie a axonálnej poruchy vedenia s akútnou denervačnou aktivitou. Vo vyšetrení mozgovomiechového moku bol nález proteínocytologickej disociácie s hodnotou bielkovín 520 mg / l (norma do 350 mg / l) a normálnym počtom elementov (3 / 3 Le). V elektroforéze bielkovín likvoru boli normálne hodnoty IgG 12,1 % (norma 8,2 – 14,6) s naznačenou oligoklonálnou skladbou.

Vzhľadom na progresiu ťažkostí s podozrením na vzostupnú formu polyradikuloneuritídy bol chlapec preložený do DFNSP v Bratislave. V objektívnom náleze pri prijatí (4-ty deň ochorenia) bol primerane veku vyvinutý chlapec priedomí, orientovaný, GCS 15 bodov, nebolo dypnoe ani poruchy prehltnutia. Na končatinách bola areflexia C5 / C8 a L2 / S2, slabosť horných končatín akrálna, slabosť dolných končatín, ale v zánikových polohách (Mingazini) končatiny udržal nad podložkou. Začaté s liečbou i.v. gamaglobulínmi 5 dní v dávke 400 mg / kg / deň. V ďalšom priebehu už nebo-

la progresia slabosti. Postupne pomalé zlepšovanie svalovej sily a pohyblivosti. Po 13 dňoch sa sám napil, s pomocou sa dokázal posadiť, postaviť a urobiť niekoľko krokov. Na 13-ty deň od začiatku ochorenia bol preložený do Liečebného ústavu v Čižstove s cieľom intenzívnej rehabilitácie. V kontrolnom vyšetrení po 3 mesiacoch je subjektívne bez ťažkostí s normálnym neurológickým nálezom.

Akútna zápalová demyelinizujúca polyradikuloneuritída, Guillainov-Barrého syndróm, je najčastejšou periférnou neuropatiou v detskom veku. Incidencia je 0,7 – 1,9 : 100 000. Prejavuje sa náhlým vznikom chabej obrny, predovšetkým dolných končatín. Spúšťacím mechanizmom imunitnej poruchy, ktorá spôsobuje segmentálnu demyelinizáciu a niekedy aj axonálnu degeneráciu, býva respiračná alebo gastrointestinálna infekcia. Ochorenie vzniká 1 – 2 týždne po respiračnom alebo gastrointestinálnom ochorení. Ako prvé sa objavujú parestézie a slabosť dolných končatín, ktorá je symetrická. V uvedenej kazuistike je typická anamnéza ochorenia s gastroenteritídou s úpravou stavu a na 10-ty deň objavenie sa bolestí a neskôr aj slabosti dolných končatín. Najčastejšou infekciou je vírusové ochorenie (cytomegalovírus, Epsteinov-Barrov vírus, varicella, hepatitída B alebo C a HIV), menej často *Mycoplasma pneumoniae* alebo bakteriálne infekcie spôsobené *Campylobacter jejuni*. Slabosť progreduje zvyčajne nasledujúce 2 – 4 týždne. Po slabosti dolných končatín nasleduje slabosť horných končatín a tvárového svalstva. V ťažkých stavoch sú ťažkosti s prehltnutím a respiračná insuficiencia. Prechodná porucha močenia sa vyskytuje asi v 10 – 20 % prípadoch. Bolesti svalov sú častým príznakom, podobne ako pocity trpnutia a poruchy citlivosti. V objektívnom neurológickom náleze dominuje svalová slabosť, nevybavné šľachovo-okosticové reflexy (RŠO) a poruchy hlbokjej citlivosti. Pri progresii o 7 – 10 dní môže dôjsť k postihnútiu dychacích svalov a k respiračnej insuficiencii. Život ohrozuje aj poškodenie vegetatívnych vlákien s prejavmi arteriálnej hypotenzie alebo hypertenzie.

Diagnostické je vyšetrenie mozgovomiechového moku s typickým nálezom proteínocytologickej disociácie s normálnym počtom elementov a zvýšenými hodnotami bielkovín (0,5 – 2,0 g). Na začiatku ochorenia môže byť proteínorachia normálna, hodnoty stúpajú a dosahujú maximum v prie-

behu 2 – 4 týždňov. Ďalším vyšetrením potvrdzujúcim polyradikuloneuritídu je EMG vyšetrenie. Tu sú predovšetkým známky demyelinizácie periférnych nervov s nálezom multifokálnych kondukčných blokov, spomalenie vodivosti nervových vlákien s prolongovanými distálnymi latenciami, predĺženie latencie F vlny a rôznej stupeň denervácie. Pri postihnúti axónov je prítomný pokles amplitúdy akčného potenciálu (CMAP). Na začiatku ochorenia však môže byť EMG nález takisto normálny. V uvedenom prípade nález proteínocytologickej disociácie a EMG nález potvrdili diagnózu polyradikuloneuritídy.

Liečba pozostáva z i.v. podávania gamaglobulínov v dávke 400 mg / kg 5 dní po sebe. V kontrolovaných štúdiách sa jednoznačne potvrdila aj účinnosť plazmaferézy. Sú potrebné 2, u ťažších stavov 4 plazmaferézy. U detí je výhodnejšie a jednoduchšie podávať i.v. gamaglobulíny. Neoddeliteľnou súčasťou liečby je prevencia komplikácií. Predovšetkým treba včasnú intubáciu a umelú pľúcnu ventiláciu v prípadoch poklesu vitálnej kapacity na 12 – 15 ml / kg a saturácie kyslíka pod 70 mmHg. Kŕmenie nazogastrickou sondou alebo gastrostómiou je nevyhnutné pri ťažkej dysfágii, nevyhnutná je aj prevencia nozokomiálnych infekcií (zápal pľúc a infekcie močových ciest). Ak ochorenie dosiahne maximum treba systematickú rehabilitáciu. Liečba kortikoidmi priebeh ochorenia neovplyvňuje.

Prognóza je zvyčajne priaznivá, stav sa začína upravovať po 2 – 3 týždňoch. Úplné uzdravenie je v 80 % v priebehu 6 – 12 mesiacov. V niektorých prípadoch choroba prechádza do chronickej formy s rozvojom chabej kvadruparézy, ktorá trvá mesiace až roky. Niekedy sa môže sa ochorenie opakovať.

Diferenciálne diagnosticky treba vylúčiť akútne ochorenie miechy vo forme tranzverzálny myelitídy alebo akútne stlačenie miechy nádorom. Pre ochorenie miechy svedčia poruchy sfinterov a tranzverzálna hranica porúch citlivosti. Treba myslieť aj na myaténium alebo botulizmus.

Literatúra u autora

doc. MUDr. Pavol Sýkora, CSc.

Klinika detskej neurológie LF UK a Detská fakultná nemocnica s poliklinikou, Limbova I, 833 40 Bratislava
e-mail: sykora@nextra.sk