

Abordarea în urgență a pacientului cu polineuropatie periferică autoimună

A. Despre afecțiune

Polineuropatiile periferice autoimune sunt boli ce afectează nervii periferici la nivelul învelișului de mielină, prin mecanism autoimun.

Acestea se caracterizează prin transmiterea mult încetinită a impulsului nervos din creier către periferie (muschi, organe, glande).

Ritmul de instalare al suferinței, decide **forma clinică** :

- **acută**, cu instalare în ore sau zile, precum Sindrom Guillain Barre (**GBS**) sau poliradiculonevrită acută ascendente demielinizantă;
- **cronică**, care se instalează în săptămâni sau luni, precum **CIDP** sau poliradiculonevrită cronică demielinizantă autoimună.

Incidența lor variază între 5/10.000 și 1/100.000 cazuri.

Formele cronice din punct de vedere al manifestărilor clinice, se împart în mare în două categorii, denumite **variante**:

1. CIDP senzitiv, cu manifestări predominente de tip:

- ➔ parestezii (amorteli) ale mâinilor și/sau picioarelor;
- ➔ fenomene dureroase rebele (cefalee, lombalgii, artralgii, nevralgie de trigemen) rezistente la tratament;
- ➔ astenie fizică și psihică intensă;

Această formă răspunde bine la tratamentul cu cortizon, pulsterapie sau în administrare continuă.

2. CIDP motor, care se manifestă cu:

- ➔ tulburări importante de mers și echilibru;
- ➔ inabilitatea mâinilor și dificultăți în gesturi uzuale (scris, ținut o cană în mână, o lingură, înnodat șireturi, etc);
- ➔ astenie fizică și psihică;

Această formă răspunde bine la tratamentul cu imunoglobulină iv/sc (IG iv/sc).

Atenție! Această formă este agravată de administrarea de cortizon!



Abordarea in urgenta a pacientului cu polineuropatie periferica autoimuna

B) Pacientul cu CIDP/GBS se poate prezenta in urgenta in 2 situatii distincte:

1) Instalarea bolii in sine, poate fi o urgenta

(de ex. GBS sau un puseu acut de CIDP)

- precipitat de o infectie virala
- caracterizat prin instalarea brutala in 6-12 ore
- a unei paralizii progresive la nivelul membrelor inferioare, superioare si chiar a musculaturii toracice
- cu insuficienta respiratorie acuta
- cu ROT (reflexe osteo tendinoase) abolite
- disociatie citoalbuminica la punctia spinala (in lichidul cefalorahidian (LCR) celule sunt putin prezente iar proteinele mult crescute

Actiuni terapeutice:

- a) monitorizarea respiratiei (saturatia oxigenului, frecventa respiratorie);
- b) oxigenoterapie daca este necesar;
- c) administrarea urgenta de Igiv 0,4 g/kilocorp/zi timp de 5 zile;
- d) urmarirea neurologica, remisia paraliziei in 24-48 de ore de la tratament;



Abordarea in urgenta a pacientului cu polineuropatie periferica autoimuna

2) Urgenta generale ale pacientului cu CIDP/GBS, de tipul:

a) cadere de la propria inaltime, determinand:

- fractura de sold, glezna, mana etc
- manifestarile fracturii: durere, hematom, imposibilitatea mobilizarii
- factorii precipitanti: osteoporoza indusa de cortizon si/ sau tulburarea de echilibru

CIDP induce dificultati suplimentare de deplasare, prin compensarea dificila de catre restul membrilor a segmentului fracturat.

Interventie:

- a) ajutor in mobilizare;
- b) analgezie cu antiinflamatorii nesteroidiene (fara cortizon, fara opioide);
- c) diagnostic radiologic;
- d) reducerea si imobilizarea fracturii;
- e) sub sedare usoara;
- f) tratamentul concomitent al conditiilor predispozante (osteoporoza):
 - i. supliment de calciu,
 - ii. Vit D3;
- g) control radiologic regulat pentru reducerea timpului de imobilizare, aceasta conducand la atrofii musculare severe;
- h) continuarea tratamentului de intretinere si pe perioada imobilizarii (de ex tratament cronic cu Igiv pt conservarea tonusului muscular);
- i) tratament anticoagulant adecvat pe perioada imobilizarii.

b) Politrauma, ex: accident rutier, incepe cu:

Abordarea in urgenta a pacientului cu polineuropatie periferica autoimuna

- Evaluarea primara ABCD:

→ **A (airway)** = elibertatea cailor aeriene;

→ **B (breath)** = eficienta respiratiei spontane:

- Intubatie orotraheala daca este necesar, etc.
- se face cu curara de scurta durata, benzodiazepina rapida si opioid tip alfentanyl

→ **C (circulation)** = apreciaza stabilitatea tensiunii arteriale si/sau daca exista hemoragii majore;

→ **D (dysabilities)** = evalueaza disfunctiile neurologice secundare unei sectiuni/contuzii medulare: se iau masurile de stabilizare necesare (de exemplu: imobilizare coloana in ax)

- *Prioritizarea interventiei in functie de gravitate: traumatism cranian, vertebral, hemoragie masiva, fracturi de membre*

Starea de soc trumatic poate fi amplificata la pacientul cu CIDP/GBS, stresul este profund perturbator, iar cortizonul eliberat in conditii de stres poate genera o imobilitate tranzitorie mult mai accentuata decat deficitul motor propriu-zis (ex. CIDP motor), asadar reevaluarea neurologica frecventa este esentiala!

c) Socul anafilactic, determinat de o reactie alergica severa

- caracterizat prin hipotensiune severa prin vasodilatatie generalizata,
- edem facial si edem glotic cu evolutie spre insuficienta respiratorie acuta impune:

Actiune terapeutica:

- evaluare rapida ABC cu masurile consecutive
- Administrarea de adrenalina iv sau sc
- Hidrocortizonul iv obligatoriu pt reducerea edemului glotic (inclusiv la CIDP motor)
- ideal identificarea agentului cauzal al socului

Abordarea in urgenta a pacientului cu polineuropatie periferica autoimuna

d) Socul septic infectios la pacientul cu CIDP/GBS

Poate fi produs de o infectie bacteriana, virala, fungica, parazitara si **determina:**

- afectarea multiorganica: respiratorie, cardiovasculara, renala, hepatica si cerebrala;
- sepsisul afecteaza si componentele sistemului nervos periferic determinand intarzierea conducerii nervoase prin prezenta mediatorilor inflamatori producand: paralizii, imobilizare, atrofii si sechele ireversibile.

Scopul terapiei:

- identificarea sursei septice prin bilant bacteriologic, imagistic (CT, ecografii, punctii);
- stabilizarea starii acute A,B,C prin interventie asupra cailor aeriene, respiratiei (necesitatea intubatiei oro-traheale si ventilatiei mecanice) cat si asistarea sistemului cardiovascular;
- asigurarea unei perfuzii tisulare si oxigenari optime;
- asanarea focarului infectios si
- antibioterapia rapid initiata empirica, apoi adaptata functie de agentul patogen.

Recomandari specifice pacientilor cu CIDP/GBS:

- Utilizarea cu prudenta a antibioticelor de tip polimixine si aminoglicozidelor cu potential neurotoxic crescut si ideal determinarea concentratiei minime bactericide, pentru ajustarea dozelor
- Cortizonul si imunoglobulinele, benefice in evolutia CIDP/GBS prin actiunea lor imunosupresiva sau imunomodulatoare, sunt indicate dupa actiunea eficienta a antibioterapiei .
- Reducerea la minim a curarizarii si opiaceelor, in tratamentul pacientului septic CIDP/GBS
- Sunt indicate sedativele cu timp scurt de actiune.
- Procedurile de plasmafereza pot reduce mediatorii inflamatiei si scad semnificativ consecintele asupra conducerii nervoase.
- Vor fi folosite aceste tehnici de epurare inaintea imunomodularii cu Igiv



Abordarea in urgenta a pacientului cu polineuropatie periferica autoimuna

e) Arsuri

- Evaluare A,B,C;
- Analgezie inhalatorie N2O, opiod in arsuri intinse.

Pacientii cu CIDP senzitiv prezinta Hiperestezie si este utila folosirea analgeticelor disociative tip ketamina

Probleme generale ale pacientilor cu CIDP/GBS, si care pot influenta interventia in situatii de urgenta:

- Prezenta unei hipotonii musculare generalizate mai marcate ii predispune la forme de insuficienta respiratorie acuta;
- Medicamentele utilizate in medicina de urgenta si in anestezie precum relaxantele musculare, sedativele si opioidele trebuie utilizate cu prudenta, titrate si folosite preferential substantele cu durata de actiune scurta;
- Anestezicele generale sunt privilegiate fata de anestezicele locale cu actiune directa pe nervii periferici;
- Pozitionarea pe masa de operatie cu atat mai mult in interventiile lungi trebuie sa urmareasca evitarea pozitiiilor vicioase care pot produce extensia si lezarea plexurilor nervoase.(frecvent plexul brahial);
- Pacientii au tendinta la hipotensiune ortostatica si la insuficienta circulatorie acuta si este posibil sa necesite doze mai mari de substante vasoconstrictoare (Adrenalina, Noradrenalina);
- Abordul venos este dificil, consumat prin perfuziile frecvente in tratamentul cronic hiperosmolar;
- Atrofiile musculare sunt importante la pacientul cronic si modifica reperele anatomice
- Mobilizarea este dificila si necesita ajutor pentru deplasare si pozitionare;
- Acesti pacienti prezinta probleme de termoreglare, cu tendinta la hipotermie si frisoane si necesita masuri adaptate (paturica electrica, folii izoterme, perfuzii cu solutii incalzite pentru evitarea frisoanelor);
- Pacientii cu CIDP motor au o usoara citoliza musculara constanta si necesita perfuzie cu solutii incalzite si usor alcaline pentru evitarea frisoanelor cu citoliza suplimentara.
- In politrauma, perfuzia calda si alcalinizata poate preveni insuficientei renale prin rabdomioliza, consecinta directa a leziunilor musculare propriu-zise.



ROMÂNIA
Asociația Română pentru Boli Neurologice
Periferice

Abordarea in urgenta a pacientului cu polineuropatie periferica autoimuna

Orice unitate de terapie intensiva ar trebui sa aiba o rezerva de 150 g de imunoglobulina iv, in eventualitatea primiri unui pacient cu CIDP in puseu acut sever/ GBS, sau cu un tip de soc discutat anterior.

Subliniem necesitatea comunicarii deschise: corecte, empaticе si cu calm. Acestea sunt elemente cheie, chiar in situatiile de urgenta.

Comunicarea deschisa trebuie sa fie bilaterala intre personal si pacient, pentru a construi increderea si respectul reciproc.

Acestea vor aduce beneficii pacientului dar si specialistului validat prin calitatea deosebita a interventiei sale.

dr. Daniela MITCOV
Presedinte ARBNP

+40 (0)723 671 750,
danamitcov@yahoo.com