

**VOOR DE
NEUROLOOG**

Behandeling van patiënten met het Guillain-Barré syndroom (GBS)

**na opname in het
ziekenhuis**

**Informatie op basis van de
Multidisciplinaire richtlijn
Guillain-Barré syndroom (2011)**

Voor de neuroloog

Deze informatie is bedoeld voor de neuroloog die een patiënt met het Guillain-Barré syndroom (GBS) in de progressieve en plateaufase behandelt (of gaat behandelen). De informatie is afkomstig uit de Multidisciplinaire richtlijn Guillain-Barré syndroom (2011) en is onderdeel van een pakket voor diverse hulpverleners die betrokken zijn bij de behandeling en begeleiding van een GBS-patiënt. Op deze manier wordt de neuroloog voorzien van de juiste informatie uit de richtlijn die op dit moment nodig is om een patiënt met GBS in de progressieve en plateaufase op adequate wijze te kunnen behandelen. In deze fase van de ziekte is de behandeling gericht op het diagnosticeren van GBS en het starten van de medicatie. Daarnaast is preventie en behandeling van (levensbedreigende) complicaties zoals respiratoire insufficiëntie, autonome stoornissen en/of slikstoornissen van belang. Deze complicaties kunnen zich al binnen vierentwintig uur na het ontstaan van de eerste klachten voordoen. Het stroomdiagram *Diagnostiek en behandelingschema* uit de richtlijn is in deze compacte brochure opgenomen.

ZIEKTEBEELD

Het Guillain-Barré syndroom (GBS) is een acute neurologische ziekte die veelal na een 'gewone' bovensteluchtweginfectie (verkoudheid/griep) of diarree (door *Campylobacter*) ontstaat. GBS wordt veroorzaakt door een verkeerde reactie van het eigen immuunsysteem. Een patiënt met de verdenking op GBS moet met spoed worden verwezen naar de neuroloog omdat ernstige verslechtering in de loop van uren tot dagen mogelijk is. Snelle verwijzing kan levensbedreigende complicaties door respiratoire insufficiëntie, verslikken of autonome disregulatie helpen voorkomen.

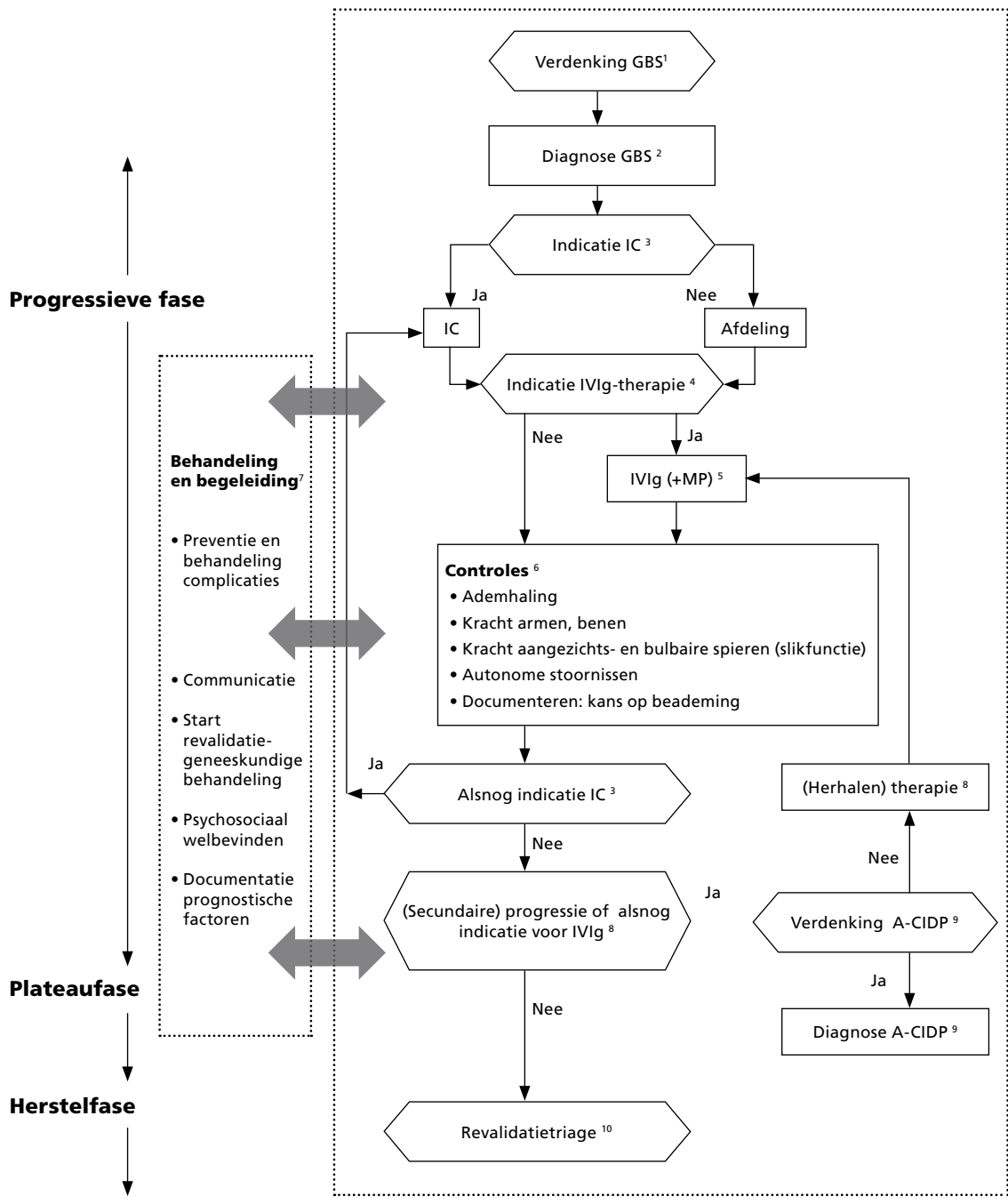
GBS wordt gekenmerkt door snel progressieve opstijgende symmetrische spierzwakte die meestal begint in de benen en zich uitbreidt naar de armen. Ook de spieren van het gelaat, de oogspieren, de slikspieren en de ademhalingsspieren kunnen verlamd raken. Bij lichamelijk onderzoek worden verlaagde of afwezige reflexen gevonden. Vaak zijn er ook gevoelsstoornissen en is er pijn. De pijn, die vaak ernstig is, kan ook voorafgaan aan het ontstaan van de spierzwakte. Ongeveer 25% van de patiënten wordt op een intensive care-afdeling (IC) opgenomen voor ademhalingsondersteuning. Gedurende de ziekte, met name in de

progressieve fase, kunnen er autonome stoornissen (zoals bloeddrukschommelingen, hartritmestoornissen of een ileus) ontstaan.

De ziekte heeft meestal een monofasisch beloop. Het dieptepunt van de ziekte wordt bereikt binnen vier weken na het begin van de klachten (progressieve fase). Na een plateaufase die enkele dagen/weken tot maanden kan duren, treedt er herstel op. De herstelfase kan weken tot vele maanden en soms zelfs jaren duren. In de fase daarna (de late fase) treedt er weinig tot geen herstel meer op. Hoewel patiënten meestal goed herstellen van de spierzwakte, houden velen restverschijnselen zoals gevoelsstoornissen en (ernstige) vermoeidheid die hun functionaliteit beïnvloeden. De symptomen, de ernst en de snelheid van herstel variëren sterk per patiënt.

De incidentie in Nederland bedraagt 1.3/100.000/jaar. Dat betekent dat er in Nederland per jaar ongeveer tweehonderd mensen GBS krijgen. De incidentie bij volwassenen stijgt lineair met de leeftijd. Mannen worden ongeveer 1,5 keer vaker getroffen door deze ziekte dan vrouwen. Ook kinderen kunnen GBS krijgen. GBS is niet erfelijk.

Stroomdiagram Diagnostiek en behandelingschema GBS



Tekst bij Stroomdiagram Diagnostiek en behandelingschema GBS

1. VERDENKING GBS (hoofdstuk 3)

Er is een uitgebreide differentiaaldiagnose bij een patiënt met een snel progressieve slappe parese. Bij GBS wordt de snel progressieve zwakte vaak voorafgegaan door een infectie. Daarnaast hebben opvallend veel patiënten pijn.

2. DIAGNOSE GBS (hoofdstuk 3)

Diagnostische criteria

Noodzakelijk voor de diagnose

- Progressieve spierzwakte in armen en benen;
- areflexie of verlaagde spierrekkingsreflexen.

Symptomen die de diagnose sterk ondersteunen

- Progressie van symptomen gedurende dagen tot maximaal vier weken;
- relatieve symmetrie van de symptomen;
- geringe sensibele klachten;
- hersenzenuwuitval, met name bilaterale zwakte van de aangezichtsspieren;
- autonome klachten en verschijnselen;
- pijn (vaak aanwezig);
- verhoogd eiwit in de liquor;
- typische EMG-bevindingen.

Symptomen die de diagnose minder waarschijnlijk maken

- Ernstige longfunctiestoornis bij geringe zwakte van de extremiteiten aan het begin van de ziekte;
- ernstige gevoelsstoornissen bij geringe zwakte van de extremiteiten aan het begin van de ziekte;
- duidelijke blaas- of darmfunctiestoornissen aan het begin van de ziekte;
- koorts aan het begin van de ziekte;
- scherp sensibel niveau;
- langzame progressie (> vier weken) met relatief geringe zwakte zonder ernstige longfunctiestoornis (denk dan aan subacute inflammatoire demyeliniserende polyneuropathie of aan CIDP);
- duidelijke en persisterende asymmetrie van zwakte;
- persisterende blaas- of darmfunctiestoornissen;
- verhoogd aantal mononucleaire cellen in de liquor (>50x10⁶/l);
- polymorfe nucleaire cellen in de liquor.

Aanvullend onderzoek (hoofdstuk 3)

Standaard bloedonderzoek (glucose, natrium, kalium, fosfaat, kreatinine, leverfuncties, CK, leukocyten, CRP) en liquoronderzoek (totaal eiwit, cellen).

Op indicatie uitbreiden. EMG-onderzoek is in het algemeen niet noodzakelijk om de diagnose te kunnen stellen.

3. INDICATIE IC (hoofdstuk 6)

Er zijn geen zeer strikte regels wanneer een patiënt met GBS moet worden opgenomen op een IC. Dit moet per patiënt in overleg met de IC-arts worden beoordeeld. Als regel kan worden aangehouden dat aan ten minste één van de volgende criteria moet worden voldaan:

- Snelle progressie van spierzwakte bij reeds ernstig aangedane patiënt;
- dreigende respiratoire insufficiëntie
- een hoge score op de EGRIS schaal (zie tabel 2);
- ernstige cardiovasculaire autonome dysfunctie;
- ernstige slikstoornissen vaak in combinatie met een verminderde hoestreflex.

4. INDICATIE IVIg-THERAPIE (hoofdstuk 4)

- Behandeling met IVIg is geïndiceerd voor ernstig aangedane patiënten: 'GBS disability score' 3 of meer (zie tabel: patiënt is niet in staat zelfstandig ten minste vijf tot tien meter te lopen).
- *Dosering IVIg: 0,4 gram/kg lichaamsgewicht per dag gedurende vijf dagen.*
- Het is niet aangetoond dat mild aangedane patiënten ('GBS disability score' 1 of 2, zie tabel 1) of patiënten met het Miller-Fisher syndroom (MFS) baat hebben bij behandeling met IVIg. Dit dient in individuele gevallen beoordeeld te worden.
- Voornaamste contra-indicaties: bekende overgevoeligheid voor bloedproducten, bekende IgA-deficiëntie of ernstige nierinsufficiëntie. In die gevallen plasmaferese overwegen.
- Bespreek deelname aan landelijke 'Second IVIg Dose-trial' (SID-GBS), (Dutch GBS Study Group).

5. IMMUUNGLOBULINE (IVIg) + METHYLPREDNISOLON (MP) (hoofdstuk 4)

- Er is enig bewijs dat de gecombineerde behandeling van IVIg met MP op de korte termijn iets effectiever kan zijn dan IVIg alleen. Indien er geen (relatieve) contra-indicaties zijn voor corticosteroïden, dan overwegen MP toe te voegen aan behandeling met IVIg.
- *Dosering (bij volwassenen) methylprednisolon: 500 mg/dg gedurende vijf dagen.*
- Als het om een treatment-related fluctuatie (TRF) gaat, dan opnieuw behandelen met een volledige IVIg-dosering (zonder MP) gedurende vijf dagen.

6. CONTROLES (hoofdstukken 6 en 8)

Controles om te beoordelen of er (alsnog) een indicatie is voor opname op een IC of voor start IVIg

- Ademhaling (onder andere vitale capaciteit, ademfrequentie);
- kracht in armen en benen (MRC-gradering en 'GBS disability'-schaal, zie tabel 1);
- kracht van aangezichts- en bulbaire spieren (slikfunctie);
- autonome stoornissen (met name hartritme, bloeddruk, darmfunctie, pupillen);
- documentatie: de kans op respiratoire insufficiëntie (noodzakelijkheid om beademd te moeten worden) kan met behulp van de EGRIS worden bepaald.

Indicatie van frequentie van deze controles:

Progressieve fase: à 2-4 uur; plateaufase: à 6 uur; herstelfase: à 12 uur.

Voor de behandeling en controles op de IC: zie hoofdstuk 6 en 8.

7. BEHANDELING EN BEGELEIDING

Preventie en behandeling complicaties

(hoofdstukken 7, 15, 16, 19)

- Autonome dysfunctie (met name hartritme, bloeddruk, darmfunctie): terughoudend met opioïden.
- Incontinentie en blaasproblemen: in progressieve fase regelmatig (bijvoorbeeld een- tot driemaal daags) het urineresidu bepalen door middel van bladderscan. Bij residu > 100 cc: tijdelijk intermitterend katheteriseren; terughoudendheid met verblijfskatheter.
- Pijn: dagelijkse controle tijdens de progressieve fase. Nociceptieve pijn behandelen volgens WHO-pijnladder (pas op met opioïden in verband met risico van respiratoire insufficiëntie en ileus). Neuropathische pijn behandelen volgens CBO Richtlijn Polyneuropathie. Voorzichtig met tricyclische antidepressiva (onder andere amitriptyline) in progressieve fase (in verband met kans op hartritme stoornissen):
 1. amitriptyline (start 25 mg a.n., max dagdosis meestal 100 mg);
 2. anti-epileptica bijvoorbeeld lycira start 2dd 75 mg, zo nodig ophogen tot 2 dd 300mg, of tegretol retard start 200 mg, langzaam ophogen max 600-800 mg/dg, of neurontin 3 dd 400-600 mg; max 3600 mg/dg);
- Infecties: selectieve darmcontaminatie ter voorkoming van beademingsgerelateerde pneumonie.
- Slikstoornissen (overweeg consult logopedist).
- Veneuze trombo-embolie: bij bedlegerige patiënten starten met LMWH en elastische kousen, tot maximaal drie maanden na begin van de immobilisatie; profylactische behandeling alleen voortzetten bij patiënten die na drie maanden nog beademd worden.
- Contracturen, spierstijfheid, spitsvoeten (consult fysiotherapeut).
- Decubitus (Richtlijn Decubitus (CBO, 2010).
- Drukneuropathie (aandacht voor goede positionering patiënt).
- Elektrolytstoornissen zoals hyponatriëmie: Richtlijnen Elektrolytstoornissen (2005) (overweeg consult internist).
- Cornea-ulceratie (ten gevolge van aangezichtszwakke): Richtlijn Idiopathische perifere aangezichtsverlamming (CBO, 2009).
- Ondervoeding en overgewicht (overweeg consult diëtist).

Communicatie (hoofdstuk 9)

- Aandacht voor communicatie met patiënt die hiertoe nauwelijks in staat is;
- vaste verpleegkundigen en eventueel naasten inschakelen (overweeg consult logopedist).

Start revalidatiegeneeskundige behandeling

(hoofdstuk 10)

- Snel starten met fysiotherapie;
- inschakelen revalidatiearts; opstelling revalidatieplan, inzet paramedische en psychosociale disciplines, voorkomen van complicaties en begeleiding patiënt in zijn functionele (on)mogelijkheden;
- patiënt en naasten informeren over de Spierziekten Nederland.

Psychosociaal welbevinden (hoofdstuk 17)

- Preventie en minimaliseren van psychosociale gevolgen. Overweeg consult psychosociaal medewerker en contact met oud-GBS-patiënt via Spierziekten Nederland;
- angst/onrust bij beademde patiënt: bespreekbaar maken (eventueel intermitterende sedatie in overleg met patiënt); *(hoofdstuk 8)*
- terughoudend met medicatie bij behandeling depressieve symptomen in eerste maanden (in verband met kans op autonome functiestoornissen).

Documentatie van prognostische factoren (hoofdstuk 5)

De kans om weer zelfstandig te kunnen lopen na zes maanden kan met behulp van de EGOS worden bepaald.

8. SECUNDAIRE PROGRESSIE / TRF OF ALSNOG INDICATIE IVIg *(hoofdstuk 4)*

- Ongeveer 10% van de patiënten met GBS gaat na een aanvankelijke verbetering of stabilisatie één of meerdere keren achteruit. Dit treedt meestal op in de eerste acht weken na het begin van de zwakte.
- Als een patiënt met GBS na een initiële verbetering of stabilisatie na IVIg-behandeling opnieuw toename van spierzwakte heeft, wordt aanbevolen opnieuw een volledige dosering IVIg (0,4 g/kg lichaamsgewicht/dag) gedurende vijf dagen te starten.

9. OVERWEEG TE BEHANDELEN ALS CIDP

(hoofdstuk 4)

Indien een patiënt drie keer of meer duidelijk verslechtert (zie TRF) of indien er een verslechtering optreedt later dan acht weken vanaf het begin van de initiële spierzwakte, moet een acuut verlopende CIDP (A-CIDP) worden overwogen. Vooral wanneer de patiënt nog zelfstandig kon lopen tijdens het dieptepunt van de ziekte, geen hersenzenuwuitval heeft (gehad) en het EMG kenmerken toont van demyelinisatie, is het waarschijnlijk dat de patiënt A-CIDP heeft. Overweeg dan een onderhoudsbehandeling met IVIg of steroïden te starten (conform behandeling van CIDP).

10. REVALIDATIETRIAGE *(hoofdstuk 10)*

- Revalidatiegeneeskundige behandeling is geïndiceerd voor het merendeel van de patiënten met GBS met resterende beperkingen na ontslag uit het ziekenhuis.
- De keuze voor klinische dan wel poliklinische revalidatie wordt bepaald door de (te verwachten) complicaties en door de zorg- en therapiebehoefte en belastbaarheid van de patiënt en zijn sociale systeem.

Beoordelingstabellen

Tabel 1. 'GBS disability scale'

Graad 0	= gezond
Graad 1	= geringe symptomen, in staat te rennen
Graad 2	= in staat vijf tot tien meter te lopen zonder steun
Graad 3	= in staat vijf tot tien meter te lopen met steun
Graad 4	= gebonden aan stoel of bed (niet in staat vijf tot tien meter te lopen met steun)
Graad 5	= beademing noodzakelijk (gedurende ten minste een gedeelte van de dag)
Graad 6	= overleden

Tabel 2. Erasmus GBS Respiratory Score (EGRIS)

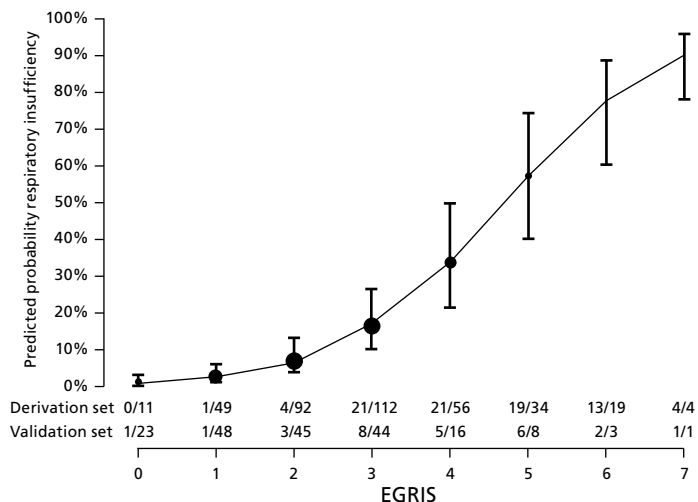
Onderstaande tabel voorspelt de noodzaak tot beademing (Walgaard, 2010).

	Categorieën	Score
Dagen tussen begin spierzwakte en opname	> 7 dagen	0
	4 – 7 dagen	1
	≤ 3 dagen	2
Faciale en/of bulbaire zwakte bij opname	Afwezig	0
	Aanwezig	1
MRC-sumscore bij opname	60 – 51	0
	50 – 41	1
	40 – 31	2
	30 – 21	3
	≤ 20	4
EGRIS		0 – 7

Op basis van de EGRIS (score van 0-7) kunnen patiënten onderscheiden worden in drie groepen:

- laag risico, EGRIS 0-2 : 4% kans op respiratoire insufficiëntie (95% CI 1-6%);
- intermediair risico, EGRIS 3-4 : 24% kans op respiratoire insufficiëntie (95% CI 19-30%);
- hoog risico, EGRIS 5-7 : 65% kans op respiratoire insufficiëntie (95% CI 54-76%).

SCORE PLOT EGRIS



LITERATUUR

Walgaard et al. Prediction of respiratory insufficiency in Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol* 2010;67(6):781-7.

Van Koningsveld R, Steyerberg EW, Hughes RAC, Swan AV, van Doorn PA, Jacobs BC. A clinical prognostic scoring system for Guillain-Barré syndrome. *The Lancet Neurology*, 6(7):589-594.

De GBS-richtlijn

Deze informatie is gebaseerd op de samenvattingskaart voor de neuroloog en het stroomdiagram Diagnostiek en behandelingschema GBS die als bijlagen zijn opgenomen in de Multidisciplinaire richtlijn Guillain-Barré syndroom (2011). Deze 'evidence-based' richtlijn is ontwikkeld op initiatief van Spierziekten Nederland in samenwerking met onder andere het CBO en de NVN.

De volledige tekst van de Multidisciplinaire richtlijn GBS (2011) is te downloaden via de website van:

- Spierziekten Nederland www.spierziekten.nl
- CBO www.diliguide.nl
- Nederlandse Vereniging voor Neurologie (NVN) www.neurologie.nl.

Meer over het informatiepakket over het Guillain-Barré syndroom

Deze informatie is onderdeel van het pakket *Informatie over het Guillain-Barré syndroom: na opname in het ziekenhuis*. Dit informatiepakket bestaat uit een aantal compacte brochures over het Guillain-Barré syndroom, bestemd voor verschillende hulpverleners. Hierin is alleen de informatie uit de GBS-richtlijn opgenomen die voor de desbetreffende hulpverlener relevant is. Het geeft de diverse betrokken hulpverleners praktische aanknopingspunten voor de behandeling en begeleiding van de GBS-patiënt en zijn naasten. De patiënt (of naaste) is zelf informatiedrager en voorziet eigen artsen en therapeuten van informatie op maat. Op deze manier komt de juiste informatie op het goede moment bij zorgverleners terecht.

Het pakket *Informatie over het Guillain-Barré syndroom: na opname in het ziekenhuis* bestaat uit:

- Informatie voor mensen met het Guillain-Barré syndroom en hun naasten;
- informatie voor de revalidatiearts;
- informatie voor de fysiotherapeut;
- informatie voor de neuroloog;
- informatie voor de intensivist.

Het pakket *Informatie over het Guillain-Barré syndroom: op weg naar herstel* bestaat uit:

- Informatie voor mensen met het Guillain-Barré syndroom en hun naasten;
- informatie voor de revalidatiearts;
- informatie voor de fysiotherapeut;
- informatie voor de huisarts over het Guillain-Barré syndroom;
- informatie voor de bedrijfsarts en de verzekeringsarts.

Bovengenoemde compacte brochures zijn door patiënten (of naasten) en hulpverleners via de website www.spierziekten.nl te downloaden of te bestellen.

Consultatie en verwijzing

Diagnostiek en behandeling Neuromusculaire diagnostische centra in de universitaire medische centra beschikken over actuele kennis op het gebied van GBS. Actuele adresgegevens zijn beschikbaar via: www.spierziekten.nl.

Revalidatie In neuromusculaire ziekten gespecialiseerde revalidatie-instellingen heeft men veel kennis van en ervaring met de behandeling en begeleiding van mensen met een neuromusculaire ziekte als GBS. Actuele adresgegevens van deze revalidatie-instellingen zijn beschikbaar via: www.spierziekten.nl.

Patiëntenvereniging Spierziekten Nederland biedt informatie (voor patiënten en hulpverleners) en lotgenotencontact. Lotgenotencontact kan wenselijk zijn gezien het plotselinge en progressieve karakter van de ziekte. Spierziekten Nederland heeft verder veel materiaal over het Guillain-Barré syndroom; een aanrader voor nieuwe patiënten en hun familie is de dvd met interviews: *Het Guillain-Barré syndroom: uitzicht op herstel*. Deze dvd toont interviews met mensen die zelf GBS hebben doorgemaakt en een naaste; neuroloog en GBS-deskundige prof. dr. P.A. van Doorn geeft uitleg over de aandoening. Spierziekten Nederland heeft ook een brochure voor patiënten en hun naasten met uitgebreide informatie: *Het Guillain-Barré syndroom, Diagnose en behandeling*. In de brochure wordt onder andere aandacht besteed aan de verschijnselen, ziekenhuisopname en revalidatie. Beide zijn te bestellen via de webwinkel van Spierziekten Nederland op www.spierziekten.nl.

Spierziekten Nederland biedt de mogelijkheid een oud-patiënt met GBS (lid van Spierziekten Nederland) de patiënt met GBS in het ziekenhuis te laten bezoeken om aan zowel de patiënt als naaste familie in levenden lijve te kunnen laten zien dat herstel van de ziekte mogelijk is.

Colofon

Uitgave: Spierziekten Nederland
Redactie: Jessica Nijman, MSc (Spierziekten Nederland)
Eindredactie: drs. Marleen van der Wurff (Spierziekten Nederland)
Projectleiding: dr. Anja Horemans (Spierziekten Nederland)
Productiebegeleiding: Vimla Jaggoe (Spierziekten Nederland)
Vormgeving: Menno Anker Design en Inpetto Ontwerp
Adviezen: prof. dr. P.A. van Doorn (neuroloog, Erasmus MC Rotterdam), dr. J.W.G. Meijer (revalidatiearts en medisch directeur, Revant Revalidatiecentrum Breda) en Patricia H. Blomkwist-Markens (voorzitter diagnosewerkgroep GBS/CIDP Spierziekten Nederland).

Deze brochure kon worden gerealiseerd dankzij financiële steun van ZonMw, programma Kennisbeleid, Kwaliteit en Curatieve Zorg (KKCZ).



Nederlandse Vereniging
voor Neurologie



a **TNO** company



SPIERZIEKTEN
NEDERLAND

SPIERZIEKTEN NEDERLAND

Lt.gen. Van Heutszlaan 6
3743 JN Baarn
(035) 548 04 80
www.spierziekten.nl
mail@spierziekten.nl

Uitgavenummer: D051-D
Baarn, september 2012