

Sjukgymnastik vid Guillain-Barrés syndrom: åtgärder i akut och senare faser

Anette Forsberg, leg sjukgymnast, Med Dr

Inst. för klinisk neurovetenskap, Karolinska Institutet
och
Allmänmedicinskt forskningscentrum, Primärvården, Örebro läns
landsting

Guillain-Barrés syndrom

- ▶ Sjukdomen beskrevs i litteraturen 1916 av tre franska neurologer Guillain, Barré och Strohl
- ▶ Akut Inflammatorisk Demyeliniserande Polyneuropati (AIDP)
- ▶ Incidens 1.77 per 100 000 invånare
- ▶ Troligt postinfektiös immunmedierad sjukdom

Diagnoskriterier:

- Pareser
- Nedsatta reflexer, areflexi
- Progress i max 4 veckor
- Relativ symmetri
- Lätt känselpåverkan
- Ökad albuminhalt i likvor
- Ofta sänkt nervledningshastighet

Sjukdomsförloppet

- Symtomutveckling 10-14 dagar
- Stationär fas 1-4 veckor
- Rehabiliteringsfas från det förloppet vänder till ca 6 mån-1 år
- Senare fas, stabila restsymtom

Kliniska symtom i akuta skedet

- Symmetriska pareser
- Distal muskelsvaghet
- Känselstörningar
- Ansiktsförflamning
- Påverkad andningsmuskulatur
- Påverkan på autonoma nervsystemet

Beskrivning av patienter

Uppföljning av 42 personer som insjuknade 1998-1999

- 24 män, 18 kvinnor
- Hos 30 patienter (71%) fanns signifikant händelse inom 4 veckor före insjuknandet
- 36 patienter (86%) fick immunomodulerande behandling
- 9 patienter (21%) behövde respiratorvård

Referens: Forsberg A, Press R, Einarsson U, et al. Disability and health-related quality of life in Guillain-Barré syndrome during the first 2 years after onset: a prospective study. Clin Rehabil 2005;19:900-909.

Vid 2 veckor efter insjuknandet (42 pat. Sverige)

Nedsatt muskelstyrka	100%
Nedsatt greppstyrka	98%
Påverkad ansiktsmuskel-funktion	38%
Kan inte gå 10 meter med stöd	62%
Smärta	71%
Känselförändring	93%

Åtgärder i akut och stationär fas

- Immunoterapi: intravenöst immunglobulin och/eller plasmaferes
- Multiprofessionell vård och rehabilitering
 - Profylax för DVT
 - Uppmärksam för autonom dysfunktion: hjärta, blodtryck
 - Kontroll av andningsfunktion
 - Behandling av neurogen och nociceptiv smärta
 - Uppmärksam blås/tarm dysfunktion
 - Rehabilitering

Sjukgymnastiska åtgärder i akut skede

Nedsatt andningsfunktion: Mobilisering, andningsvård, PEP

Smärta: Passiva och aktiva rörelser, TENS, värme, vilopositioner

Pares: kontrakturprofylax i "lagom" dosering, påbörja lätt rehabiliteringsträning

Erasmus GBS Outcome score, 1-7 p

Ålder:	>60 år	1 p
	41-60	0.5
	≤ 40	0
Diarré ≤4 v:	Ja	1 p
GBS disability score:	0-1	1p
	2	2
	3	3
	4	4
	5	5

Referens: van Koningsveld R, Steyerberg EW, Hughes RA, et al. A clinical prognostic scoring system for Guillain-Barre syndrome. Lancet Neurol 2007;6:589-594.

GBS disability score

- 0 – healthy
- 1- minor symptoms or signs, able to run
- 2- able to walk more than 5 metres without assistance but unable to run
- 3- able to walk more than 5 metres with assistance
- 4- bed or chairbound
- 5- requiring assisted ventilation for at least part of the day
- 6- dead

Referens: Plasma Exchange/Sandoglobulin Guillain-Barre Syndrome Trial Group. Randomised trial of plasma exchange, intravenous immunoglobulin, and combined treatments in Guillain-Barre syndrome. Lancet 1997;349:225-230.

Predicerar utfall vid 6 månader, vilka som är beroende vid gång

EGOS 1-3	ca 1%
3.5-4.5	ca 7%
5	ca 25%
5.5-7	ca 50%

Rehabiliteringsfasen

Från det att förloppet vänt till förbättringar avstannar

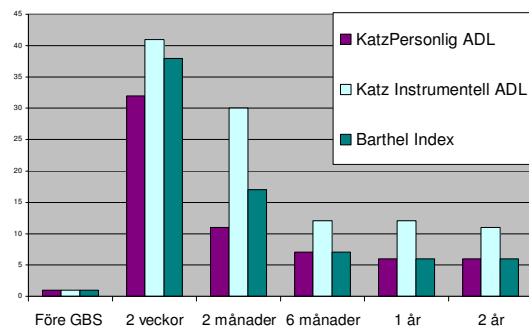
Signifikanta förbättringar av kroppsfunction sker främst det första året efter insjuknandet, och särskilt det första halvåret

Kroppsfunction och aktivitet

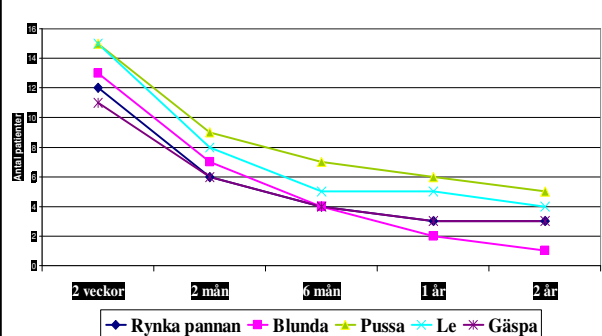
	2 veckor	1 år	2 år
Nedsatt muskelstyrka	100%	62%	55%
Nedsatt greppstyrka	98%	38%	31%
Nedsatt ansiktsmuskel-function	38%	14%	12%
Kan inte gå 10 meter med stöd	62%	10%	7%
Känslstörning	93%	55%	52%

Referens: Forsberg A, Press R, Einarsson U, et al. Impairment in Guillain-Barré syndrome during the first 2 years after onset: a prospective study. *J Neurol Sci* 2004;227:131-138.

Antal patienter som är beroende i ADL



Antal patienter med nedsatt ansiktsfunktion



Cochrane sammanställningar

• White C, et al. Exercise for people with peripheral neuropathy. *Cochrane Database Syst Rev* 2004;CD 003904. Updated 2010.

Baseras på 3 träningsstudier med kontrollgrupp.
CMT, CIDP, diabetes neuropati

Visst stöd för att styrketräning ger ökad styrka.

• Khan F et al. Multidisciplinary care for Guillain-Barré syndrome. *Cochrane Database Syst Rev* 2010.

Baseras på 3 observationsstudier.

Visst stöd för att rehabilitering upp till 6 mån efter insjuknandet reducerar funktionshinder

Rehabilitering: åtgärder

- Styrketräning
- Funktionell träning
- Förebygga kontrakturer genom vilopositioner, tøjning, ståträning
- Gång- och balansträning. Hjälpmedel vid behov.
- Reducera smärta genom tøjning, värme, TENS
- Konditionsträning

Vilka mätinstrument bör användas?



Diagnosspecifika instrument för att beskriva funktionsnedsättning

- GBS disability score
- Overall Neuropathy Limitations Scale (ONLS)

Overall neuropathy limitations scale

Arm skala

- Tvätta och borsta håret
- Vrida en nyckel i ett lås
- Använda kniv och gaffel
- Knäppa knappar
- Klä på sig

Graderas inte påverkad, påverkad, förhindrad

0=normal, 5=Kan inte utföra aktiviteter

ONLS ben skala

- 0=gå i trappor/springa ej påverkat
- 1=gå/springa påverkat men ej onormalt
- 2=går utan stöd men "onormalt"
- 3=kräver stöd av 1 käpp/krycka
- 4=kräver stöd av 2 käpp/krycka eller rollator
- 5=rullstol för att förflytta sig 10 m men kan stå med stöd
- 6=kräver rullstol för förflyttning
- 7=kan inte utföra aktiviteter med benen

Referens: Graham RC, Hughes RA. A modified peripheral neuropathy scale: the Overall Neuropathy Limitations Scale. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2006;77:973-976.

Walk-12.

Under de senaste två veckorna hur mycket har symtom efter GBS:

1. Begränsat din förmåga att gå?
2. Begränsat din förmåga att springa?
3. Begränsat din förmåga att gå upp och ned i trappor?
4. Gjort det svårare att stå upp samtidigt som du gör något?
5. Begränsat din balans när du står upp eller går?
6. Begränsat hur långt du kan gå?
7. Gjort att du måste anstränga dig mer för att gå?
8. Gjort det nödvändigt för dig att använda stöd inomhus?
9. Gjort det nödvändigt för dig att använda stöd utomhus?
10. Gjort att du går långsammare?
11. Påverkat hur smidigt du går?
12. Tvingat dig att koncentrera dig på din gång?

Referens: Graham RC, Hughes RA. Clinimetric properties of a walking scale in peripheral neuropathy. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2006;77:977-979.

Poängberäkning

Personen markerar mellan 1-5 den siffra som bäst beskriver den upplevda begränsningen

- 1= Inte alls
- 2= Lite
- 3= Måttligt
- 4= Rätt mycket
- 5= Extremt mycket



Poängen summeras och transformeras till en summapoäng mellan 0-100.

$(\text{Individens poäng}-12)/48 \times 100$

Men för att mäta förändring behövs andra primära och sekundära utfallsmått

Till exempel

- Gång: 10 meter, 6 minuter, Walk-12
- Balans: BBS, TUG
- Finmotorik: Nine hole peg test
- Muskelstyrka: 0-5 skalan, funktionell styrka
- Greppstyrka: Grippit, Jamar etc
- Smärta: VAS
- Känsel: Vibration

Senare fas, stabila restsymtom för de flesta

Måttlig-svår funktionsnedsättning

vid 1 år: 10-31%

Vid 2 år 16-20%

Kvarstående neuropati upp till 6 år hos 31-48%

Fysisk funktion i 10 år efter insjuknandet

- Paraesthesier någon gång 38%
- Facial pares oförändrat 5 personer
- ONLS armskala 21% hade påverkad funktion
- ONLS benskala 52% påverkad gång i trappor/springa

Delaktighet/hälsorelaterad livskvalitet

- Påverkan på hälsorelaterad livskvalitet mätt med SIP var betydande från insjuknandet till 2 år efteråt, kategorierna sömn och vila, fritid, förflyttning, fysisk funktion
- Vid 2 år efter insjuknandet var 5 personer fortsatt sjukskrivna 100% och 2 deltidssjukskrivna. Vid 10 år 1 person hade sjukersättning.

Viss evidens för sjukgymnastiska åtgärder

- Intensiv multidisciplinär rehabilitering 2-3 g/v i 12 v reducerar funktionshinder, uppföljning efter 1 år (RCT) (Khan et al 2011)
- Valfri träning 3 g/v i 12 v, 65-85% av max HR ger ökad muskelstyrka (Graham 2007)
- Cykling 3 g/v i 12 v 70-90% av max HR ökad konditionen, förbättrar livskvalitet (Garssen 2004)

Upplevd fatigue (trötthet)

- Vanligt förekommande 40-78%
- Inget samband med kvarstående nervskador
- Inget tydligt samband mellan grad av funktionshinder
- Oklart vad det beror på. Postinfektiös fatigue? Autonom dysfunktion? Psykosocial påverkan?
- Mätinstrument: FSS, FIS

Sjukgymnastiska åtgärder vid fatigue

Träning verkar minska upplevd fatigue

Cykling 3 g/v i 12 veckor, 70-90% av max HF
(Garssen et al, 2004)

Valfri träning 3 g/v i 12 veckor, 65-85 % av max HF (Graham et al, 2007)

References: Garssen MP, Bussmann JB, Schmitz PI, et al. Physical training and fatigue, fitness, and quality of life in Guillain-Barré syndrome and CIDP. *Neurology* 2004;63:2393-2395.
Graham RC, Hughes RA, White CM. A prospective study of physiotherapist prescribed community based exercise in inflammatory peripheral neuropathy. *J Neurol* 2007;254:228-235.

Sammanfattning

- Förbättring av funktion och aktivitet sker främst det första halvåret. Tidig rehabilitering är därför av vikt
- Viss evidens för styrketräning och för rehabilitering de första 6 mån efter insjuknandet.
- Intensiv träning i senare fas kan ge reducerad fatigue, öka styrka och förbättra livskvalitet.
- Sjukgymnastiska åtgärder kan behövas under lång tid