

La Sindrome di Guillain-Barrè :

modelli gestionali in una Terapia Intensiva

Autore : *Burlando Stefano* I.P. Servizio di Rianimazione Azienda Ospedaliera "Villa Scassi"
(GE)

Premessa

Le patologie su base neurologica hanno da sempre riscontrato nel sottoscritto notevole interesse, poiché la gestione del paziente assume molteplici aspetti, ognuno dei quali riveste una propria enorme importanza.

Ritengo che la Sindrome di Guillain-Barrè possa essere considerata il miglior esempio in questione, rappresentando infatti una delle patologie più "complete" che possano riscontrarsi in una Terapia Intensiva.

Nel corso del mio intervento presenterò dapprima dei brevi cenni storici, correlati con nozioni anatomo-fisiologiche del sistema nervoso centrale.

Eziologia, patogenesi, sintomatologia, diagnostica e terapia saranno quindi via via discusse, cercando così di creare un quadro sufficientemente chiaro di una patologia forse non da tutti conosciuta.

Imposterò quindi tale relazione suddividendola in paragrafi, dando maggiore spessore a ciò che concerne la gestione infermieristica quotidiana, senza per questo tralasciare gli aspetti clinici ed eziologici, fondamentali per la comprensione della malattia.

Generalità ed Eziologia

La Sindrome di Guillain-Barrè appartiene alla grande famiglia delle **poliradicolonevriti**, alcune delle quali si richiamano a fenomeni prevalentemente immuno-allergici.

Proprio nel caso di tale sindrome, l'eziologia si caratterizza da precedenti fenomeni infettivi o immunologici, constatando talvolta episodi di diagnosi differenziale.

Storicamente la Sindrome di Guillain-Barrè fu titolata, nel lontano 1916, come una *"sindrome di radicolonevrite con iperalbuminosi del liquido cefalorachidiano senza reazione cellulare"*.

A tal proposito è giusto verificare la multipla possibile evoluzione di tale malattia, tanto che nel corso degli anni modificò la propria terminologia a seconda del settore anatomico interessato. Eclatante il caso studiato da Landry nel 1859, a decorso acuto con "paralisi ascendente", così modificandone la denominazione in Sindrome di Landry-Guillain-Barrè.

Complessivamente gli autori che nel corso degli anni studiarono tale malattia furono concordi nell'affermare la presenza di disturbi motori (più o meno eclatanti) agli arti inferiori, accompagnati da parestesie, mentre sotto il punto di vista chimico-laboratoristico valutarono la presenza di un elevato picco di proteine nel liquor, in presenza però di dissociazione proteino-citologica.

La scuola Americana, negli anni '70, inglobò anche casi di "meningoradicolonevrite", associandoli alla Sindrome di Guillain-Barrè, poiché l'interessamento meningeo verificava, comunque, un aumento delle proteine

liquorali.

E' più giusto quindi dire che, per gli autori d'oltreoceano, ogni qualvolta si verifichi una iperalbuminosi liquorale, bisogna parlare sempre di Guillain-Barrè.

Per quanto riguarda la realtà italiana, più specificamente quella relativa al Servizio di Rianimazione presso il quale lavoro, dal 1° Gennaio 1991 al 31 Dicembre 1997 sono state ricoverate 10 persone affette da tale sindrome, con una media giornaliera di degenza di 18 giorni.

Curioso il fatto che 9 persone su 10 sono di sesso maschile, con un'età media di 54 anni circa.

Solo un paziente è deceduto, mentre la rimanenza è stato trasferito in reparti di Neurologia e Riabilitazione Neuromotoria.

Tendenzialmente trattasi quindi di una patologia di per sé non molto frequente, ma caratterizzata da una valenza sicuramente incisiva, poiché notevoli ed imponenti risultano gli sforzi quotidiani da parte dell'équipe medico-infermieristica.

Secondo gli studi dello statunitense Ravn esiste una maggiore prevalenza per il sesso maschile nel 60% dei casi, con taluni sporadici episodi in bambini in tenera età. Generalmente, nel 65% dei casi, tale malattia si manifesta in seguito a precedenti episodi infettivi generalizzati, talvolta di modica entità, che precedono di pochi giorni l'inizio della malattia stessa.

L'incidenza annuale è di circa 1 - 2 casi ogni 100.000 individui, raggiungendo una mortalità al di sotto del 5%.

Cenni anatomo-fisiologici e Patogenesi

Ritengo doverosa una breve premessa anatomica, relativa alle caratteristiche funzionali dei **nervi spinali**.

Questi, infatti, originano a livello del forame intervertebrale dalla fusione delle radici anteriori/ventrali (MOTORIE) e da quelle posteriori/dorsali (SENSITIVE), così determinando un "rigonfiamento" (il cosiddetto "*ganglio spinale*").

Le radici spinali, circondate nel primo tratto dalla *pia madre*, decorrono nello spazio sub-aracnoideo, quindi attraversano la *dura madre*, che si continua nello spazio che attornia il nervo.

I nervi spinali sono circondati da una fascia connettivale lassa (*epinervio*) che li divide tramite setole in fascetti tondeggianti, circondati dal *perinervio*, dal quale si diparte una delicata trama connettivale (*endonervio*) che penetra tra le fibre, estendendosi fino alle singole unità.

I **funicoli** (così vengono definiti i fascetti tondeggianti) contengono *fibre mieliniche* (per la conduzione rapida) e *fibre amieliniche*.

La conduzione nervosa è la conseguenza di uno stimolo che modifica il potenziale di membrana.

Il tratto di fibra depolarizzato si comporta come una pila inserita nell'assone e genera una corrente locale che provoca lo stesso processo nel tratto successivo.

La guaina mielinica che riveste la fibra è interrotta in punti denominati "*nodi di*

Ranvier" dove si concentra il flusso locale di corrente, offrendo questi minor resistenza.

La maggior velocità di conduzione è data in questo caso dal fatto che l'impulso "salta" di nodo in nodo (*conduzione saltatoria*).

Questo è il motivo per cui le fibre mieliniche presentano una conduzione più veloce di quelle amieliniche.

In seguito noteremo quanto sia deleterio il costante processo di demielinizzazione, causa fondamentale della tetraplegia nel paziente.

Come detto in precedenza, l'**eziologia** può essere VIRALE o IMMUNOLOGICA ; nel primo caso, studiata dal medico Guillain, si assiste generalmente ad un fenomeno di multipli agglomerati linfocitari a livello dei nervi rachidei interessati, talvolta associandosi un processo costante di demielinizzazione, sicuramente determinante nel continuo aggravarsi del quadro clinico.

Al di fuori della Guillain-Barrè esistono altre forme eziologiche che sfociano in episodi di poliradicolonevriti quali :

1. FORME TUMORALI con infiltrazioni alle radici
1. EMOPATIE
1. forme associate ad importanti malattie metaboliche e voluttuarie (DIABETE ed ALCOOLISMO in primis).

La NEUROPATIA DIABETICA si può sviluppare in diabeti di lunga durata, in pazienti di età avanzata, specie se curati incostantemente oppure in diabeti di lieve grado, la cui iperglicemia è stata a lungo ignorata.

Patogeneticamente si ipotizza una sofferenza metabolica dei neuroni ed un disturbo circolatorio del nervo, consecutivo a lesioni ateromasiche dei vasi e dei nervi.

Le alterazioni consistono essenzialmente in degenerazione delle guaine mieliniche, estesa a tutto il nervo, determinando, simmetricamente, *parestesie, senso di intorpidimento e dolori vari* che dominano il quadro clinico.

La POLINEUROPATIA ALCOOLICA si manifesta invece nel 5% circa degli etilisti, dopo un lungo periodo di abuso. Sembra principalmente causata da carenza del complesso B in conseguenza di :

- *insufficiente apporto alimentare da anoressia*
- *insufficiente assorbimento intestinale*
- *insufficiente utilizzazione da compromissione epatica*

I primi sintomi sono costituiti da *parestesie e dolori alle estremità*, che diventano continui ed intensi con il perseverare dell'abuso di alcool, associandosi a dolorabilità delle masse muscolari, *anestesia superficiale* ed *alterazioni del trofismo cutaneo*.

Compaiono *deficit motori a carico dei flessori dorsali dei piedi e degli estensori delle mani*, segue precocemente *atrofia muscolare*. Fondamentale sarà la completa disassuefazione del pz ed il ripristino di una dieta adeguata, associata

ad enzimi digestivi polivitaminici ad alte dosi (B 1 e B12).

Dopo questa breve (ma doverosa) distinzione, è bene focalizzarsi sulle FORME INFETTIVE che hanno origine da numerose malattie, quali una *banale infezione a livello oro-faringeo*, ad episodi sicuramente più gravi quali *epatite virale*, *brucellosi*, *mononucleosi* ed infezione da *micoplasma pneumoniae*.

La bibliografia Americana riferisce anche rari episodi preceduti da puntura di zecca.

Gli studi eseguiti in seguito al precedente fenomeno infettivo, hanno però portato alla luce un fattore di sicura importanza, valutabile nel fatto che non sono stati mai riscontrati virus neurotropi nel materiale biologico esaminato.

Tali dati furono raccolti da studiosi americani (Ravn e Jensen) nel 1965, vanificando quindi l'ipotesi di una presenza di virus polio o cocksackie nel liquor.

E' giocoforza così accettare una "teoria infettiva" ma non a livello specificamente neurologico.

Esiste anche una teoria di tipo "**immunologico**", studiata da vari autori, fin dal 1949 (Krouse e Mc Intyre), sostenendo una vera e propria patogenesi allergenica di tale sindrome. L'evento scatenante consisterebbe in precedenti fenomeni infettivi locali, tossici (da tossine) o da vaccini, che determinerebbero una fuoriuscita di plasma a livello degli spazi sub-aracnoidei, con infiammazione localizzata alle radici nervose, comportando l'albuminorrachia vista precedentemente.

Cambia quindi il fenomeno eziopatogenetico, mantenendo costanti i valori chimico-laboratoristici.

Ravn sostenne anche che tale malattia potrebbe scatenarsi in individui predisposti, ai quali si sarebbe creata una *reazione antigene-anticorpo a livello del sistema vascolare della pia madre*, così causando iperemia ed edema, con fuoriuscita di proteine nel liquor.

Le radici nervose colpite da tale fenomeno determinerebbero i segni rilevanti della Guillain-Barré ; l'inizio avverrebbe a livello lombare perché lì è maggiore la concentrazione degli anticorpi. Con il trascorrere del tempo si avrebbe poi la "risalita" del fenomeno a livelli più alti del canale vertebrale.

Sintomatologia

Numerose sono le malattie che colpiscono il soggetto 1 - 2 settimane prima dell'insorgere della Guillain Barré.

Banali episodi tonsillari, faringei oppure gastroenterici rappresentano la "miccia" che determinerà in seguito l'insorgenza della sindrome.

I primi segni tangibili sul paziente sono caratterizzati da *un senso di intorpidimento* localizzato agli arti inferiori, velocemente progredibile in *parestesie diffuse, dolori e paresi*.

Il disturbo motorio si manifesta con *fenomeni paraparetici, paraplegici o tetraparetici* (forma questa sicuramente più grave).

La scuola Americana riferisce, nel 50% dei casi, un interessamento al nervo

facciale (che è un nervo cranico).

Ovviamente, a seconda del nervo interessato, si manifesteranno dei segni caratteristici (*disfonia* se compromessi il 9° e 10° bulbare), mortale per di più nell'80% dei casi.

Generalmente trattasi di *paralisi flaccide*, con compromissione generale agli arti inferiori, mentre quelli superiori mantengono una iniziale discreta conservazione, permettendo al paziente di rimanere seduto sul letto per un limitato periodo di tempo. Fondamentalmente il segno più importante da valutare è quello relativo al **dolore acuto agli arti inferiori**, accompagnato da ripetuti **crampi**.

Talvolta si evidenzia una **paralisi dei muscoli addominali**, con problemi defecatori e di minzione ; in tal caso, in un primo ricovero ospedaliero, necessiterà l'utilizzo di un catetere vescicale siliconato, al fine di prevenire fenomeni di contatto continuo dell'urina sul paziente, potendo inoltre conteggiare precisamente la diuresi, dato questo importante al fine di un corretto bilancio idro-elettrolitico.

Anche una dieta ricca di scorie sarà importante al fine di prevenire fenomeni occlusivi a livello intestinale.

Ma il discorso alimentazione sarà rivisto in seguito, essendo questo infatti fondamentale nella gestione infermieristica del paziente.

Altri due fenomeni che si verificano sono varie **alterazioni neurovegetative**, quali *sudorazione copiosa*, *edemi* ed *alterazioni cutanee* legate al trofismo e al calore, e una grave **ipotensione ortostatica**, causata da una progressiva degenerazione alla colonna intermediolaterale del midollo (conseguente al processo di lesione delle fibre simpatiche midollari).

Come detto precedentemente, il segno fondamentale di tale malattia è rappresentato dalla **dissociazione proteino-cellulare** del liquor, ovvero un **aumento di albumina nel liquor mantenendo integra la struttura cellulare (quindi senza alcuna reazione al suo interno)**.

Tale fenomeno può perdurare anche 6 - 8 mesi dalla guarigione del paziente, essendo infatti l'ultimo elemento a scomparire dal generale quadro clinico.

Tale aumento inizia in genere dopo il 4° giorno di insorgenza della malattia, raggiungendo il massimo tra la 2° e 3° settimana ; si assiste poi ad una sua normalizzazione verso il 70° giorno di malattia.

Tale quadro di iperalbuminorrachia determina valori medi di albumina nel liquor pari a 1 - 5 gr/l, con assenza di elementi figurati in numero anormale.

Costante risulta l'aumento liquorale delle gammaglobuline, e solo nel 10% dei casi si assiste ad un aumento linfocitario.

L'aumento dell'albumina nel liquor può spiegarsi in tre differenti modi ;

1. con la presenza di un'aumentata permeabilità dei vasi radicolari e meningei in seguito a dilatazione (le radici "pescano" nel liquor !)
1. con l'ostruzione del riassorbimento del liquor a causa dell'edema delle radici

1. con l'aumentata attività metabolica delle cellule di Schwann (ovvero quelle cellule di origine ectodermica che, avvolgendosi nello sviluppo intorno all'assone, formano gli strati della guaina mielinica)

Talvolta è riscontrabile il *segno di Froin*, ovvero una coagulazione spontanea massiva del liquor, causa la alta presenza di proteine contenute.

Mediamente la durata dell'ospedalizzazione è di circa 3 - 5 mesi, a seconda dei casi studiati.

Da non sottovalutare il grave *rischio tromboembolico* al quale sono sottoposti tali pazienti, frequente nel 15% dei casi, dovuto alla paralisi degli arti inferiori.

Fondamentale risulterà una preventiva azione medica (prodotti eparinici in primis) ed infermieristica, con sovente mobilizzazione e fisioterapia quotidiani.

Forme cliniche

Si distinguono tre differenti gruppi di forme cliniche, più precisamente da un punto di vista TOPOGRAFICO, QUALITATIVO e DECORRENTE.

Forme cliniche da un punto di vista TOPOGRAFICO

1 : **Forme con compromissione delle radici e dei nervi spinali**

a. forma inferiore

b. forma superiore

c. forma quadriplegica

d. forma mononevritica (rara)

2 : **Forma mista spinale e mesocefalica** con grave compromissione al nervo facciale

3 : **Forma mesocefalica pura**

Forme cliniche da un punto di vista QUALITATIVO

1 : **Forme Algiche**

dove il dolore è il segno clinico predominante

2 : **Forme Atassiche** con grave compromissione alla deambulazione

3 : **Forme Pseudomiopatiche** dove il disturbo è prevalente alla radice degli arti

4 : **Forme con alterazioni simpatiche e trofiche**, dove prevalgono segni quali *ipotensione marcata, sudorazione profusa o tachicardia*

5 : **Forme Pseudomiasteniche**

6 : **Forme con edema papillare** (rare)

7 : **Forme psichiche** (rare)

Forme cliniche da un punto di vista del DECORSO

1 : **Forme recidivanti** - lo studioso Poplek descrisse su di un paziente 8 episodi in 14 anni

2 : **Forme ricorrenti** (rare)

3 : **Forme fulminanti** - insorgono in 24 - 48 ore circa

4 : **Forme protrate** la cui evoluzione è lenta

Diagnosi

Visto il gran numero di sintomi, è facile incorrere in difficoltà diagnostiche, sovrapponibili in alcune patologie quali la poliomielite o la polinevrite post-difterica.

Ravn, nel 1966, per semplificare il criterio diagnostico, elencò sei elementi di valutazione che, se prese in un quadro clinico per almeno 5/6, determinano con assoluta certezza la diagnosi di Guillain-Barrè.

Tali elementi sono :

a : paralisi flaccide

b : disturbi sensitivi

c : dissociazione proteino-citologica

d : buona percentuale di guarigione

e : normalità nei valori termoregolatori

f : normalità nel valore della VES e dei leucociti

Talvolta la *porfiria acuta intermittente* può dare una sintomatologia del tutto simile ad una Guillain-Barrè, e per evitare di incorrere in errori di valutazione, un semplice esame delle urine può differenziare la diagnosi, ricercando in tal caso derivati porfirinici. Esistono anche delle forme conseguenti a *processi tumorali*, in seguito ad una infiltrazione metastatica a livello delle radici nervose.

In tal caso il paziente risulterà la "spia" nel processo di diagnosi differenziale,

potendo infatti valutare lui stesso il grado di intensità del dolore provato.

Infine da non dimenticare forme di poliradicolonevrite causate da *patologie al collagene*, trattate con terapia corticosteroidica ; in tal caso, con l'abolizione di tale terapia, si assiste rapidamente ad un'improvvisa cessazione della sintomatologia.

Prognosi e trattamento terapeutico in Terapia Intensiva

Definire un giudizio prognostico sull'evolversi di tale patologia è sicuramente dipendente da 2 fattori :

1. la guarigione spontanea in una discreta percentuale di casi (20-25%)
1. la breve durata delle paralisi aventi una certa importanza.

Fondamentalmente si può quindi affermare che il paziente affetto da tale sindrome può essere curato in una Neurologia o in Centri Riabilitativi fino a quando non esista un serio interessamento ai muscoli respiratori.

In tal caso, necessiterà un pronto ricovero presso un Servizio di Rianimazione, grazie all'ausilio di un ventilatore o al solo "controllo" e sorveglianza intensiva del paziente ; notevoli infatti sono le complicanze che possono subentrare nel tempo, quali emorragie, broncopolmoniti, ARDS, ecc.

Farmacologicamente, dal 1952 furono prese in esame terapie a base di cortisone ed ACTH, ma ben presto tali terapie furono abbandonate poiché non si valutò adeguatamente quanto in realtà fossero efficaci.

Infatti l'evoluzione spontanea della malattia o una continua progressione della stessa nonostante la terapia, furono gli indici della sua progressiva sospensione.

Attualmente, oltre ad una terapia prettamente medico/farmacologica, si associano ripetute sedute di **plasmaferesi** con risultati sicuramente apprezzabili nel corso dei giorni.

Ma di tale argomento verrà riservato un apposito paragrafo.

Vorrei ora sviluppare più approfonditamente la gestione di un paziente in una Terapia Intensiva, momento questo di grande impegno per gli operatori del settore, visti i molteplici interessamenti multiorgano della stessa sul paziente.

Rifacendomi alla gerarchia dei bisogni di Maslow (fisiologico, sicurezza, accettazione, riconoscimento, autorealizzazione), ritengo fondamentale valutare, tra quelli fisiologici, il bisogno di respirare, alimentarsi e muoversi.

Gli altri assumono ugualmente un'enorme importanza nell'atto quotidiano del lavoro infermieristico verso il paziente, ma non possono essere considerati bisogni dal valore "critico", poiché un loro non soddisfacimento non metterebbe sicuramente a repentaglio la vita del paziente (almeno in tempi brevi).

IL PAZIENTE NON RIESCE PIU' A VENTILARE AUTONOMAMENTE

Si arriva ad un punto critico, in cui il paziente, per progressiva paralisi dei muscoli respiratori, necessita di un'intubazione tracheale rapida.

La Ventilazione Meccanica Artificiale (VAM) sarà sicuramente di tipo "controllato", determinando al paziente il volume d'aria e il numero delle insufflazioni al minuto.

Per una corretta gestione infermieristica sarà fondamentale il continuo sforzo preventivo che l'intera équipe dovrà attuare quotidianamente ; quindi garantire nelle 24 ore una ventilazione efficace (mantenendo la pervietà delle vie aeree) e prevenendo lesioni laringee e tracheali.

Bisognerà svolgere un controllo di tipo "visivo", valutando il corretto fissaggio del tubo, la giusta pressione del palloncino spia (sempre al di sotto dei 25 cm Hg) e la assenza di contatto tra il tubo e la parete labiale o nasale, al fine di evitare lesioni gravi.

Quindi un controllo "auscultatorio", al fine di eseguire, quando necessario, una corretta toelette polmonare, preferibilmente utilizzando un sistema di aspirazione a circuito chiuso.

In tal modo il valore di FiO₂, durante la aspirazione, non subisce pericolosi abbassamenti, migliorando la "compliance" polmonare ed aumentando la sicurezza nel paziente, aspirato numerose volte, quindi nel pieno diritto di "subire" tale manovra con il minor rischio possibile.

Collegi di Udine riferiscono di un paziente sottoposto a 9600 ore di ventilazione, 2800 broncoaspirazioni (una media di 7 al giorno) e 40 broncoscopie ; sicuramente un buon numero, durante i 400 giorni di attività assistenziale erogata !

Le indicazioni attuali vedono in 14 giorni il tempo massimo di durata di un'intubazione, dopodiché seguirà un intervento di tracheotomia ; comunque sia indicazione primaria di intervento risulta essere la degenza prolungata in un reparto di Terapia Intensiva, e la Sindrome di Guillain-Barrè ne è un ottimo esempio.

In uno studio del 1986, il medico J.E. Heffner affermò che *"sulla base dei dati clinici disponibili, si raccomanda che l'intubazione tracheale del paziente sottoposto a ventilazione artificiale non venga protratta per oltre 7 giorni.*

Dopo 7 giorni di intubazione il paziente deve essere rivalutato : se si prevede che l'estubazione possa essere ottenuta prima degli 11 giorni dalla intubazione, la tracheostomia va evitata, ma se la estubazione non può essere prevista entro 7 giorni, la tracheostomia deve essere presa in seria considerazione".

Infatti, dopo 11 giorni di degenza con tubo tracheale, si manifestano, per il 12% dei casi, fenomeni di stenosi laringo-tracheale.

IL PAZIENTE NON RIESCE PIU' AD ALIMENTARSI AUTONOMAMENTE

Credo sia doveroso cominciando dalle parole di un ex degente dell'Ospedale FatebeneFratelli di Milano, affetto in passato da tale malattia : *".....più avanti, quando tolte le cannucce, ricominciai ad essere alimentato con cibi normali, l'assistenza della moglie risultò fondamentale : per rendere meglio l'idea, per consumare un pasto frugale impiegavo anche più di 2 ore....."*

Da tali parole riusciamo ad evincere alcuni concetti basilari ;

l'importanza della figura del familiare

- la fiducia che l'intera équipe deve quotidianamente trasmettere, poiché tale malattia è statisticamente guaribile, con il risultato finale di reintegrare il soggetto nella vita quotidiana, riducendo al minimo eventuali handicap o sofferenze.

E' giocoforza che, per i primi periodi, il paziente andrà sottoposto a Nutrizione Artificiale, attuabile nella forma di **Nutrizione Parenterale Totale (NPT)**, **Nutrizione Enterale (NE)** o **Nutrizione Mista (NPT + NE)**.

Obiettivo principale è quello di ricostituire il patrimonio energetico e plastico dell'individuo, con l'apporto combinato di aminoacidi, al fine di riequilibrare il bilancio dell'azoto.

Si utilizzerà una NPT quando l'organismo, durante una fase di vero e proprio stress, necessiterà del giusto fabbisogno calorico, in presenza però di un intestino non funzionante.

NE quando l'intestino è bene funzionante, quindi in grado di assumere la quantità calorica richiesta.

NPT + NE (MISTA) quando, ad intestino funzionante, questi non riesce invece ad assumere tutta la quota calorica giornaliera.

Nel caso di **Nutrizione Enterale** (forma questa a tutt'oggi sempre più frequente) esistono fondamentalmente 4 tipi di diete che, voglio ricordare, hanno il compito di non sottoporre l'apparato digerente ad eccessivi sforzi ;

1. **DIETA A BASE DI ALIMENTI NATURALI** quali omogeneizzati, facilmente digeribili ma anche contaminabili durante la preparazione.
1. **DIETE ELEMENTARI COMPLETE** prive di scorie, costituite da elementi pre-digeriti.
1. **INTEGRAZIONI DI TIPO NORMOCOMPONENTE** si utilizzano in aggiunta a diete personalizzate.
1. **DIETE A FORMULA DEFINITA** sono quelle meglio utilizzate, a basso contenuto di scorie, con un ridotto effetto collaterale sul paziente.

Andrà altresì rivolta molta attenzione alle possibili complicanze di una Nutrizione Artificiale, quali iperglicemia, squilibri ionici, o rischi tromboembolici nel caso di NPT ; diarrea, vomito, riniti, erosioni cutanee della mucosa nasale nel caso di NE.

IL PAZIENTE NON RIESCE PIU' A MUOVERSI AUTONOMAMENTE

Ogni movimento, attivo o passivo che sia, influisce sul metabolismo

dell'individuo, influenzando in gran misura i suoi processi metabolici.

Nel caso specifico di un paziente affetto da Guillain-Barrè, il lavoro dovrà essere duplice ; da un lato, quello svolto dall'Infermiere Professionale, volto a mobilitare frequentemente il paziente nell'arco delle 24 ore, ottenendo una efficace misura preventiva verso le lesioni da decubito e migliorando altresì il comfort, cercando così di rendere più accettabile la sua permanenza obbligata in letto.

Fondamentalmente bisognerà intensificare il numero di cambi giornalieri della biancheria, essendo questa spesso volte sudata, stropicciata, quindi non confortevole ai fini di una permanenza prolungata in letto.

Da non dimenticare anche il grande lavoro di cinesiterapia che andrà svolto dall'équipe fisioterapica mediante esercizi isotonici, al fine di attivare il sistema di pompa venosa verso il cuore; a tal fine si prevengono rischi tromboembolici di estrema gravità, vista la immobilità del paziente.

Questi non dovrà sentirsi mai abbandonato anche dal punto di vista motorio, e sarà compito infermieristico prevenire stati di ansia ed insofferenza, che potrebbero insorgere quando la pressione esercitata dal peso del corpo sul materassino si fa troppo insistente.

Si consiglia attuare non più di 15 esercizi alla volta (circa 5 minuti di tempo), seguiti da un riposo breve di pochi secondi.

Durante gli esercizi si dovrà aumentare gradualmente la tensione muscolare, evitando bruschi movimenti a scatto.

Regola fondamentale è comunque la soggettività di ogni singolo esercizio; infatti la cinesiterapia va adeguata sempre al singolo paziente, in base quindi alle sue esigenze particolari.

L'aferesi terapeutica

Come detto in precedenza, attualmente la terapia più efficace risulta essere la **plasmaferesi**, offrendo infatti ottimi risultati in un tempo relativamente lungo.

Mediante un intervento di aferesi terapeutica si ha la possibilità di eliminare i fattori umorali nocivi che hanno determinato la malattia.

Varie sono le patologie risolubile con tale trattamento: tra le più importanti voglio citare:

- *drepanocitosi*
- *malaria*
- *porfiria*
- *miastenia gravis*
- *sclerosi multipla*
- *sindrome di Guillain-Barrè*
- *malattia di Ragsum*
- *LES*

Ottimi risultati sono ottenuti anche nel caso di rigetto da trapianto renale.

La prima forma di aferesi conosciuta fu il **salasso**, utilizzato in gran misura nel Medioevo. Un medico inglese del XV secolo riferiva in un suo manoscritto che il salasso *"...elimina i disturbi reumatici, riscalda il midollo, promuove la digestione, rende chiara la mente, asciuga il cervello, cura varie malattie e rende l'orina chiara e limpida..."*.

Nel 1666 il medico Lower di Oxford sostituì il sangue di un cane di media taglia con quello di due mastini, valutando che il ricevente aveva ricevuto (e perso) una quantità di sangue pari al peso del suo corpo.

Infatti, dopo tale esperimento definito "miracoloso", il cane ricevente *"balzò dal tavolo e apparentemente dimentico del proprio stato, iniziò a fare le feste al padrone e a rotolarsi sul prato per pulirsi del sangue..."*.

L'espressione attuale di plasmaferesi fu data nel 1914 dai medici Able, Rowntrec e Tunner, cominciando ad utilizzare soluzioni cristalloidi in sostituzione del plasma.

Nel corso della seconda guerra mondiale, il medico Cohn studiò una rudimentale macchina con la quale si separavano le cellule dal plasma, al fine di estrarre e purificare l'albumina, preziosissima durante il conflitto.

Nel corso dell'emaferesi, il plasma del paziente viene continuamente prelevato, quindi rimosso e sostituito da un'equivalente volume di liquido.

Un volume plasmatico scambiato determina il 63,2% di rimozione della sostanza patologica; due volumi plasmatici determinano l'86,5%; tre volumi plasmatici determinano il 95%.

Quindi l'efficacia della rimozione delle sostanze patologiche sarà maggiore all'inizio della terapia, andando via via diminuendo durante lo scambio.

L'organismo possiede mediamente 2,5-3 litri di plasma e, durante una seduta di plasmaferesi, si possono scambiare 2 litri di plasma in un'ora e 4 litri in 2 ore.

I liquidi di sostituzione più comunemente usati sono i CRISTALLOIDI, l'ALBUMINA e il PLASMA FRESCO.

E' giocoforza che ognuno presenti vantaggi e svantaggi; ad esempio la economicità dei cristalloidi, mentre l'albumina è molto costosa. Inoltre questa non trasmette il virus HCV, non fornendo però gli importanti fattori della coagulazione.

Si consiglia di non utilizzare il PPF (Frazione Proteica Plasmatica) poiché, ad alte dosi, può indurre a pericolose ipotensioni.

La soluzione da preferirsi è l' FFP (Plasma Fresco Congelato), essendo suo malgrado facile trasmettitore di epatite, e contenente una alta concentrazione di citrato (soluzione anticoagulante). Inoltre contiene anche antitrombina III, al fine di prevenire delle complicanze trombotiche.

Secondo gli studi della Accademia Americana di Neurologia presso il General Hospital del Massachusetts, si è valutato che, un paziente affetto da Guillain-Barrè, sottoposto per un periodo che va dai 7-14 giorni a seduta di plasmaferesi con scambio pari a 200-250 ml di plasma per kilo corporeo, raggiunge incoraggianti risultati, con alte percentuali di guarigioni, diminuzione

dei giorni di degenza e dei giorni di dipendenza da una ventilazione artificiale.

Conclusioni

Il lavoro quotidiano praticato da équipe infermieristica è sicuramente sufficiente a far sì che, se svolto con coscienza, raziocinio e volontà, induca il professionista a dire "sono soddisfatto".

Un paziente affetto da tale sindrome è, come visto, carico di problemi quotidiani spesso di non facile risoluzione, quindi momentaneamente "abbandonati" con la scusa dell' "aver troppo da fare".

Vorrei che tutti insieme riflettessimo mettendo per una volta da parte la tecnologia ed abbracciando invece il lato umano, valutando che sopra ad un lettino vi è un uomo, con i suoi problemi, le sue ansie, i suoi ricordi, le sue gioie.

Questa relazione non vuole essere un "bignami" per gli addetti ai lavori, bensì una piacevole lettura, che porti a riflettere sulla condizione di vita di un paziente estremamente particolare, e che induca a sentirci quotidianamente maestri di vita...ma di qualità!

Bibliografia

- **AA.VV. ; - "USES - Enciclopedia Medica Italiana Vol.7" Edizioni Scientifiche Firenze 1979**
- **Aggiornamento di Emaferesi N° 5 1989**
- **Burlando S. ; - "Statistiche sui ricoveri in Rianimazione nel triennio 1991-1993"**
- **Burlando S. ; - "La tracheostomia translaringea (TLT) ; una nuova metodica per l'Area Critica" Atti XV Congresso Nazionale ANIARTI 1996**
- **Cartelle Infermieristiche 1994-1997, Servizio di Rianimazione Az.Osp. "Villa Scassi" (GE)**
- **Coirault R.A. ; - "Le Syndrome de Guillain-Barré" Masson 1958**
- **Della Schiava M. - Dorigo L. ; - "Sindrome di Guillain-Barré : rispondere ai bisogni tra routine e qualità" Atti XV Congresso Nazionale ANIARTI**
- **Gonzales S. - Tappa R. ; - "Aspetti nutrizionali nei pazienti a rischio per le piaghe da decubito" Atti della giornata di studio "Le piaghe da decubito" - Acqui Terme (AL) 8/10/93**
- **Juchli L. ; - L'assistenza generica e specifica al malato in ospedale" - Rosini Editrice Firenze**
- **Menzaghi C. ; - Testimonianza di un paziente ricoverato presso un'Area Critica" Scenario 2/97**
- **Orsi L. - Mariconti M.A. ; - "Rianimazione e Terapia Intensiva per Infermieri Professionali"**
- **Sigwald J. - Novailhat F. ; - "The Guillain-Barré Syndrome" 1967**
- **Sorensen K.C. - Luchmann J. ; "Nursing di base" Casa Editrice Ambrosiana Milano 1981**
- **Quevauvilliers J. - Perlemuter L. ; "Dizionario Medico dell'infermiere" Masson 1988**
- **Zerbinati M. ; - "Nursing del paziente sottoposto a ventilazione artificiale" Scenario 3/91**