Multidisciplinaire richtlijn

Guillain-Barré syndroom

2011

VSN
ZonMw
Nederlandse Vereniging voor Neurologie
VRA Nederlandse Vereniging van Revalidatieartsen
Kwaliteitsinstituut voor de gezondheidszorg

Multidisciplinaire richtlijn

Guillain-Barré syndroom

2011

Colofon
Multidisciplinaire richtlijn Guillain-Barré syndroom

ISBN 978-90-816331-1-6
VSN uitgave nr. R030

© 2010, Vereniging Spierziekten Nederland, Nederlandse Vereniging voor Neurologie, Nederlandse Vereniging van Revalidatieartsen

Tweede druk, 2011

Vereniging Spierziekten Nederland (VSN)
Lt.gen. van Heutszlaan 6, 3743 JN Baarn
Telefoon 035 548 04 80
Fax 035 548 04 99
E-mail vsn@vsn.nl
Internet www.vsn.nl

Nederlandse Vereniging voor Neurologie (NVN)
Postbus 20050, 3502 LB Utrecht
Telefoon 030 282 33 43
Internet www.neurologie.nl

Nederlandse Vereniging van Revalidatieartsen (VRA)
Postbus 9696, 3506 GR Utrecht
Telefoon 030 273 96 96
Internet www.revalidatiegeneeskunde.nl

Drukkerij: Libertas, Bunnik

EBRO-keurmerk
De multidisciplinaire richtlijn GBS is ontwikkeld volgens de EBRO-richtlijnen (Evidence-Based RichtlijnOntwikkeling).
EBRO-richtlijnen zijn leidraden voor het preventief, diagnostisch, therapeutisch en organisatorisch handelen van zorgprofessionals. Ze zijn bedoeld voor (1) het verbeteren van de kwaliteit van de zorgverlening, (2) het ondersteunen van de klinische besluitvorming, (3) het bevorderen van afstemming in het handelen van zorgprofessionals en (4) het geven van inzicht in de achtergronden van hulpverlening. De term EBRO staat voor Evidence-Based RichtlijnOntwikkeling. EBRO-richtlijnen zijn gebaseerd op het best beschikbare wetenschappelijke bewijs. De kracht van de bewijzen wordt gewaardeerd volgens de principes van ‘evidence-based medicine’.

Deze richtlijn is tot stand gekomen met financiële steun van ZonMW in het kader van het KKCZ-programma.

Deze uitgave is te bestellen via de webwinkel van de VSN, zie www.vsn.nl. De richtlijn is ook te downloaden via www.vsn.nl.

Initiatief
Vereniging Spierziekten Nederland

Mandaterende verenigingen en instellingen
Ergotherapie Nederland
Nederlands Vereniging van Maatschappelijk Werkers
Nederlandse Vereniging van Diëtisten
Nederlandse Vereniging van Revalidatieartsen
Nederlandse Vereniging voor Arbeids- en Bedrijfsgeneeskunde
Nederlandse Vereniging voor Intensive Care
Nederlandse Vereniging voor Intensive Care Verpleegkundigen
Nederlandse Vereniging voor Kinderneurologie
Nederlandse Vereniging voor Logopedie en Foniatrie
Nederlandse Vereniging voor Neurologie
Uitvoeringsinstituut WerknemersVerzekeringen

In samenwerking met
Agis Zorgverzekeringen
Koninklijk Nederlands Genootschap voor Fysiotherapie
Nederlands Huisartsen Genootschap
Nederlandse Vereniging voor Cardiologie
Nederlandse Vereniging voor Psychologen
Vereniging Samenwerkingsverband Chronische Ademhalingsondersteuning

Met ondersteuning van
Kwaliteitsinstituut voor de Gezondheidszorg CBO

Inhoud

		pagina
Stroomdiagram Diagnostiek en behandelschema GBS		8
Stroomdiagram Revalidatietraject bij GBS		14
Samenvatting aanbevelingen		18
1.	Algemene inleiding	38
2.	Inleiding tot de richtlijn Guillain-Barré syndroom (GBS)	44
Progressieve en plateaufase (ziekenhuis)		
3.	Diagnostiek	58
4.	Medicamenteuze behandeling	67
5.	Prognose	88
6.	Monitoring in de progressieve fase	98
7.	Bacteriële infecties	115
8.	IC en beademing	120
9.	Communicatie	131
Herstelfase (revalidatie) en late fase		
10.	Revalidatiebehandeling in het ziekenhuis en criteria voor revalidatietriage	138
11.	Fysieke restverschijnselen	144
12.	Vermoeidheid	149
13.	Arbeidsre-integratie	153
14.	Vaccinatie en GBS	160
Faseoverstijgende aspecten		
15.	Pijn	162
16.	Fysieke complicaties	173
17.	Psychosociale aspecten	180
18.	Klinimetrie	189
19.	Training	200
Organisatie van zorg		
20.	Voorwaarden aan ziekenhuis en revalidatiecentrum	208
21.	Multidisciplinaire samenwerking	211
22.	Continuïteit en coördinatie van zorg	216
Bijlage 1	Samenvattingskaart voor de huisarts	227
Bijlage 2	Samenvattingskaart voor de neuroloog	233
Bijlage 3	Samenvattingskaart voor de revalidatiearts	244
Bijlage 4	Samenvattingskaart voor de fysiotherapeut	252
Bijlage 5	Samenvattingskaart voor de arbeids- en verzekeringsgeneeskundige	257
Bijlage 6	Gebruikte afkortingen	262
Bijlage 7	Beoordelingsschalen	263
Bijlage 8	Stroomdiagrammen voor intensivisten	269
Bijlage 9	Indicatoren	
Bijlage 10	Evidence tabellen	

Waar ‘hij’ of ‘hem’ staat in de tekst, kan ook ‘zij’ of ‘haar’ gelezen worden.

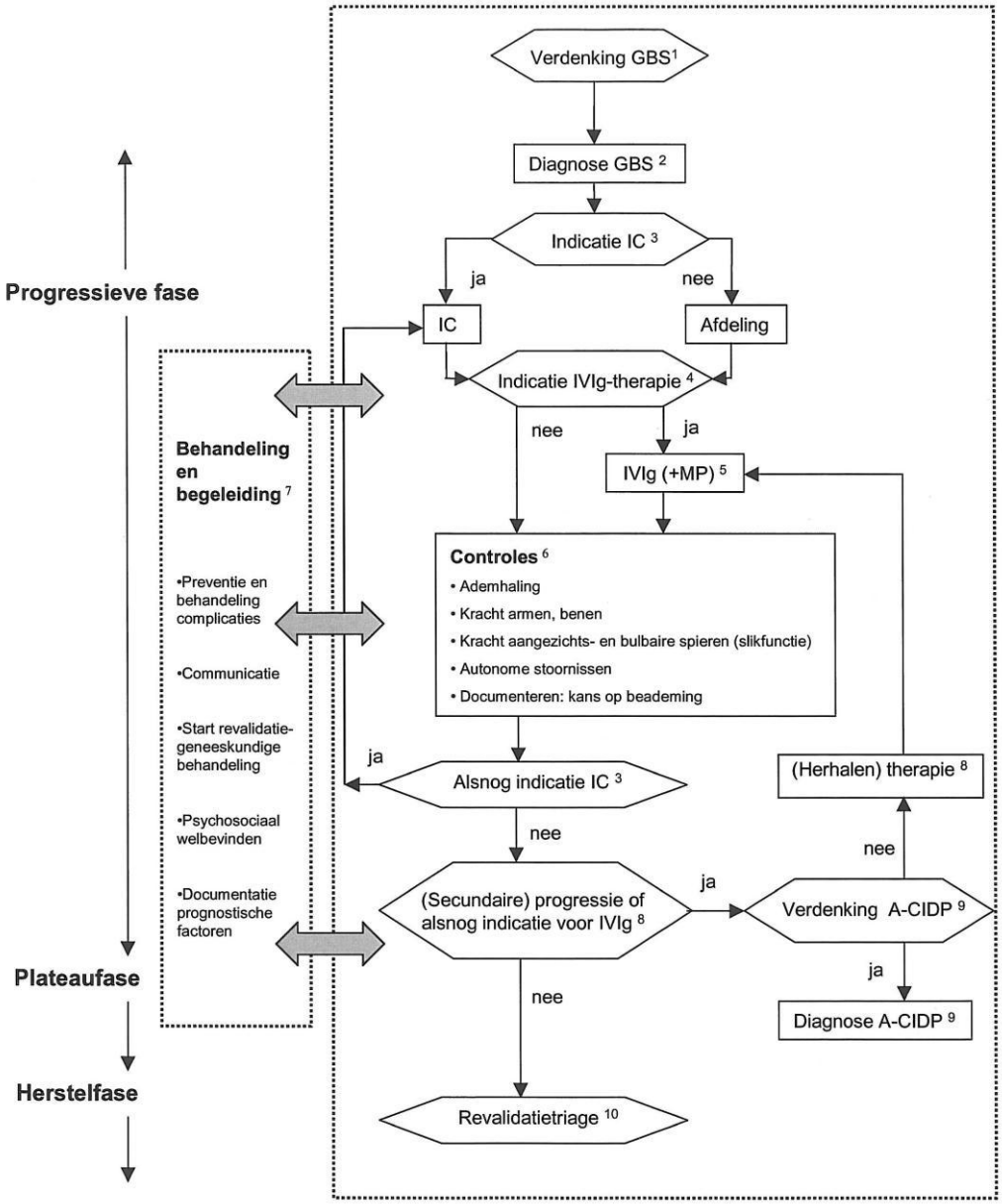
Samenstelling werkgroep

- Dhr. prof.dr. P.A. van Doorn, neuroloog, Eramus Medisch Centrum, Rotterdam, voorzitter
- Dhr. dr. J.W.G. Meijer, revalidatiearts, Revant Revalidatiecentrum Breda, vicevoorzitter
- Dhr. drs. E.S. Alberga, bedrijfsarts, Groningen
- Mw. dr. N. van Alfen, neuroloog, Universitair Medisch Centrum St. Radboud, Nijmegen
- Dhr. mr.drs. E.R. Berends, verzekeringsgeneeskundige, UWV, Assen
- Mw. drs. H.A. Berendsen, revalidatiearts, Sophia Revalidatie, Delft
- Dhr. dr. R.A.J.A.M. Bernsen, neuroloog, Jeroen Bosch Ziekenhuis, ’s Hertogenbosch
- Mw. mr. P.H. Blomkwist-Markens, voorzitter diagnosewerkgroep GBS/CIDP, Vereniging Spierziekten Nederland, Amsterdam
- Mw. dr. J.G. Broeks, revalidatiearts, Scheperziekenhuis, Emmen
- Dhr. dr. P.G. Erdmann, fysiotherapeut / bewegingswetenschapper, Universitair Medisch Centrum, Utrecht
- Mw. T. Dingelhoff, secretaresse Vereniging Spierziekten Nederland, Baarn
- Mw. drs. J.M. van Haelst, revalidatiearts, Revalidatiecentrum Tolbrug, Oss
- Mw. dr. A.M.C. Horemans, hoofd kwaliteit van zorg, Vereniging Spierziekten Nederland, Baarn, projectleider
- Dhr. dr. M. van der Jagt, neuroloog-intensivist, Erasmus Medisch Centrum, Rotterdam
- Mw. dr. L. Kok, arts-epidemioloog, Kwaliteitsinstituut voor de Gezondheidszorg CBO, Utrecht
- Dhr. W.J. Lubbers, huisarts, Gezondheidscentrum Parkwijk, Almere
- Mw. J.H.A.T. van Mierlo, lid diagnosewerkgroep GBS/CIDP, Vereniging Spierziekten Nederland, ’s Hertogenbosch
- Dhr. dr. W.L. van der Pol, neuroloog, Universitair Medisch Centrum, Utrecht
- Mw. drs. M. Rol, revalidatiearts, Den Haag
- Mw. dr. K. Rosenbrand, arts, Kwaliteitsinstituut voor de Gezondheidszorg CBO, Utrecht
- Mw. dr. E.H. Tromp, klinisch neuropsycholoog, Revalidatiecentrum Tolbrug, Oss
- Mw. M. Twigt, IC-verpleegkundige, Hoofddorp
- Mw. drs. F. de Wit, beleidsmedewerker kwaliteit van zorg, Vereniging Spierziekten Nederland, Baarn
- Mw. drs. M. van der Wurff, medewerker communicatie, Vereniging Spierziekten Nederland, Baarn

Adviseurs GBS-richtlijn

- Dhr. dr. B. van den Berg, internist-intensivist, Erasmus Medisch Centrum, Rotterdam
- Mw. drs. J. Blees, kinderrevalidatiearts, Revalidatiecentrum De Trappenberg, Huizen
- Mw. dr. N.A.M. Cobben, longarts-intensivist, Academisch Ziekenhuis – Centrum voor Thuisbeademing, Maastricht
- Dhr. A. Comuth, kinderfysiotherapeut, Adelante kinderrevalidatie, speciaal onderwijs & wonen, Valkenburg
- Dhr. J. Crasborn, directeur strategie, AGIS, Amersfoort
- Dhr. dr. M.P.J. Garssen, neuroloog, Jeroen Bosch Ziekenhuis, ’s Hertogenbosch
- Dhr. dr. B.C. Jacobs, neuroloog, Erasmus Universiteit, Rotterdam
- Dhr. dr. J.L.M. Jongen, neuroloog, Erasmus Medisch Centrum, Rotterdam
- Dhr. dr. E.J.O. Kompanje, senior onderzoeker/klinische ethicus Intensive Care, Erasmus Medisch Centrum, Rotterdam
- Mw. dr. R. van Koningsveld, neuroloog, Elkerliek Ziekenhuis, Helmond
- Mw. G. Lammers, maatschappelijk werker, Revalidatiecentrum ’t Roessingh, Enschede
- Dhr. dr. I.S.J. Merkies, neuroloog, Spaarne Ziekenhuis, Hoofddorp
- Dhr. K.D. Pelger, fysiotherapeut, Mytylschool Gabriel, ’s Hertogenbosch
- Mw. dr. L. Ruts, neuroloog, Havenziekenhuis Rotterdam
- Mw. dr. L.T.L. Sie, kinderneuroloog, Universitair Medisch Centrum St. Radboud, Nijmegen
- Dhr. B. Verdonk, fysiotherapeut, Universitair Medisch Centrum, Utrecht
- Mw. M. Versluis, senior-beleidsmedewerker, NPCF, Utrecht
- Mw. drs. C. Walgaard, neuroloog i.o., Erasmus Medisch Centrum, Rotterdam
- Mw. E. Wiarda Rosen Jacobson, logopedist, Erasmus Medisch Centrum, Rotterdam
- Mw. J.C. Wijnen, diëtist, lid werkgroep diëtisten en spierziekten DVN, Oss

Stroomdiagram Diagnostiek en behandelschema GBS



Tekst bij Stroomdiagram *Diagnostiek en behandelschema Guillain-Barré syndroom*

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 (>50×10^6/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;
- 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) 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 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);
- 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 Richtlijn Polyneuropathie. Voorzichtig met tricyclische antidepressiva (onder andere amitriptyline) in progressieve fase (in verband met kans op hartritmestoornissen):
  1. amitriptyline (start 25 mg a.n., max dagdosis meestal 100 mg);
  2. anti-epileptica (bijvoorbeeld 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 aangezichtszwakte): Richtlijn Idiopatische 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 VSN.

Psychosociaal welbevinden (hoofdstuk 17)
- Preventie en minimaliseren van psychosociale gevolgen. Overweeg consult psychosociaal medewerker en contact met oud-GBS-patiënt via de VSN;
- 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 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).

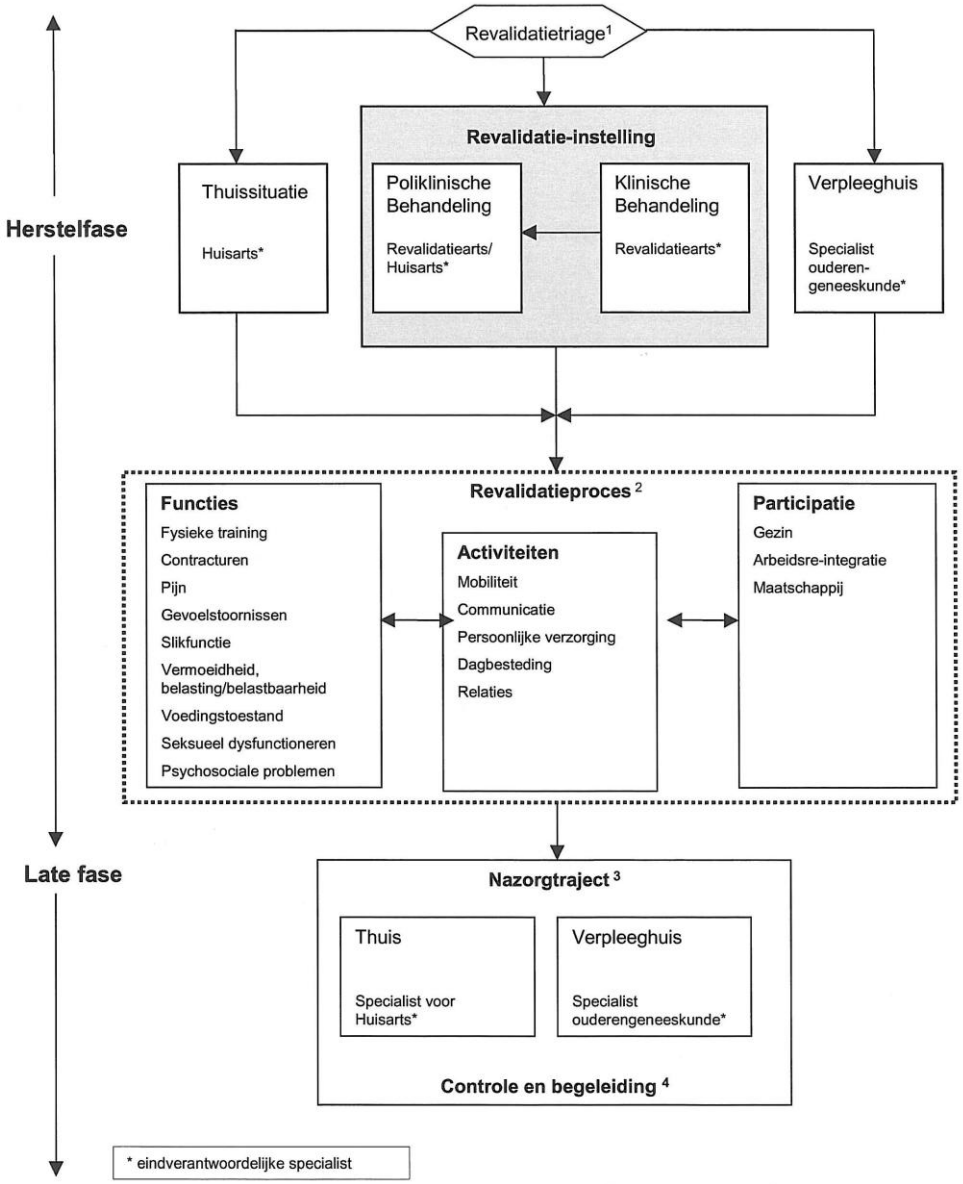
10. Revalidatietriage (hoofdstuk 10)

- 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.

Bijlage: '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

Stroomdiagram Revalidatietraject bij GBS



Tekst bij *Revalidatietraject Guillain-Barré syndroom*

1. Revalidatietriage Guillain-Barré syndroom (GBS) (hoofdstuk 10, 20)

- 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 zorg- en therapiebehoefte en belastbaarheid van de patiënt en zijn sociale systeem.
- Klinische revalidatie is ook geïndiceerd als er nog complicaties (te verwachten) zijn zoals longfunctiestoornissen, autonome dysregulatie, decubitus of ernstige conditionele stoornissen.
- Een klein deel van de patiënten is mobiel en in staat thuis zelfstandig te functioneren (eventueel met ondersteuning van naasten). Deze patiënten gaan rechtstreeks naar huis met poliklinische consultatie van de revalidatiearts en neuroloog.
- Opname in verpleeghuis is geïndiceerd als volwassen patiënten met GBS ernstig beperkt blijven in het functioneren op basis van afwezige hersteltendens, slecht belastbaar of slecht trainbaar zijn en verblijf thuis niet mogelijk is.

2. Revalidatieproces

Fysieke training (hoofdstuk 19)

- Functioneel trainen van lichaamsfuncties en -vaardigheden.
- Gedoseerde trainingsintensiteit en -duur gericht op voorkómen van overbelasting en terugval in herstel (consult fysiotherapie).

Contracturen (hoofdstuk 16)

- Tegengaan en behandelen van contracturen; doorbewegen van gewrichten.

Pijn (hoofdstuk 15)

- Regelmatige pijnmeting via VAS, NRS of Smiley-scale (kinderen); bepaling ernst en type pijn.
- Nociceptieve pijn behandelen volgens WHO-pijnladder.
- Neuropathische pijn behandelen volgens Richtlijn Polyneuropathie.

Gevoelsstoornissen (hoofdstuk 11)

- Screening, (h)erkenning en behandeling van gevoelsstoornissen.

Slikfunctie (hoofdstuk 16)

- Aandacht voor eventuele slikstoornissen en het effect hiervan op de voedingstoestand van de patiënt (consult logopedist en eventueel diëtist).

Vermoeidheid en belasting/belastbaarheid (hoofdstuk 12)

- Screening en (h)erkenning vermoeidheidsklachten.
- Begeleiding hervinden van evenwicht: belasting/belastbaarheid.

- Afstemmen van belasting en belastbaarheid op vermoeidheidsklachten, spierzwakte en gevoelsstoornissen in relatie tot het gewenste activiteitenniveau.
- Aanpassingen, voorzieningen en hulpmiddelen worden ingezet / tijdig aangevraagd, afgestemd op de (toekomstige) mogelijkheden van de patiënt (consult ergotherapeut).

Voedingstoestand (hoofdstuk 16)

- Aandacht voor de voedingstoestand (ondervoeding en overgewicht) van de patiënt (consult diëtist en eventueel logopedist).

Seksueel disfunctioneren (hoofdstuk 11)

- Actief navragen of er sprake is van seksueel disfunctioneren, eventueel verwijzing naar seksuoloog.

Psychosociale problemen (hoofdstuk 17)

- Signaleren en begeleiden van psychosociale stressoren zoals verwerkingsproblemen, angst, schaamte, depressie, onmacht en onzekerheid (consult psychosociaal medewerker).
- Terughoudend zijn bij behandeling depressieve symptomen met medicatie in eerste maanden (in verband met risico van autonome functiestoornissen door mogelijke bijwerkingen van deze medicatie).
- Aandacht voor (en begeleiding) van psychosociale problemen bij de naasten, in samenwerking met (of door) de huisarts.
- Een goed geïnformeerd en op elkaar afgestemd behandelteam verhoogt het gevoel van veiligheid, vertrouwen en welbevinden bij de patiënt.
- Attenderen op VSN voor informatie en lotgenotencontact.

Arbeidsre-integratie (hoofdstuk 13)

- Het arbeidsperspectief wordt in de herstelfase door de revalidatiearts besproken met de patiënt en meegenomen in revalidatieactiviteiten.
- De revalidatiearts informeert de bedrijfs-/verzekeringsarts over (beloop) ziekte en vraagt inzicht in zwaarte oorspronkelijk werk.
- De bedrijfs-/verzekeringsarts heeft aandacht voor de niet of minder zichtbare restverschijnselen zoals vermoeidheid, sensibiliteitsstoornissen en psychische klachten en is alert op onder- en overschatting van de mogelijkheden door de patiënt.
- De bedrijfs-/verzekeringsarts heeft aandacht voor de beperkte belastbaarheid als gevolg van de snelle vermoeibaarheid en bewaakt de balans tussen belasting/belastbaarheid in de loop van de (werk)tijd.
- Er moet worden gestreefd naar het optimaal benutten van restcapaciteit door eventueel aanpassen van werkinhoud en zwaarte van werk (werkwijze, hulpmiddelen, werkduur, roosters enzovoort).

3. Nazorgtraject (hoofdstukken 21, 22)

Afsluiting van revalidatietraject

- Het merendeel van de patiënten gaat naar huis. Een enkele patiënt verblijft langdurig in een verpleeghuis.
- De situatie thuis en op het werk (woningaanpassingen, hulpmiddelen, voorzieningen) is afgestemd op de mogelijkheden van de patiënt (consult ergotherapie en bedrijfs-/verzekeringsarts).
- De huisarts wordt op de hoogte gesteld van het ontslag van de patiënt uit de (poli)kliniek naar huis. De huisarts wordt zodanig geïnformeerd door de revalidatiearts dat hij in staat is de basismedische zorg te continueren. Hij wordt geïnformeerd over:
  - het ziektebeeld;
  - het verloop van het revalidatieproces;
  - de specifieke restverschijnselen zoals vermoeidheid, gevoelsstoornissen, krachtvermindering en seksueel disfunctioneren van de patiënt;
  - het verloop van het verwerkingsproces van de patiënt en zijn direct betrokkenen.
- In de ontslagbrief aan de huisarts wordt vermeld dat deze de patiënt bij neurologische achteruitgang kan terugverwijzen naar de neuroloog; bij functionele achteruitgang of complicaties naar de revalidatiearts.
- Opname in verpleeghuis is geïndiceerd als volwassen patiënten met GBS ernstig beperkt blijven in het functioneren op basis van afwezige hersteltendens, slecht belastbaar en trainbaar zijn en verblijf thuis op termijn niet mogelijk is.

4. Controles en begeleiding (hoofdstuk 21)

Controles

- Neuroloog en revalidatiearts houden de patiënt één jaar onder controle.
- Een ernstig aangedane patiënt wordt ten minste twee jaar begeleid en gecontroleerd door revalidatiearts.

Begeleiding

Neurologische achteruitgang

- Terugverwijzen voor diagnostiek naar neuroloog.

Functionele achteruitgang of complicaties

- Terugverwijzen voor behandeling en begeleiding naar revalidatiearts.

Samenvatting aanbevelingen

Hoofdstuk 3 – Diagnostiek

Aanbeveling 3.1.1
GBS is voornamelijk een klinische diagnose. Er wordt aanbevolen een liquorpunctie te verrichten bij patiënten bij wie vermoedelijk sprake is van GBS. Het liquor-eiwit is veelal verhoogd bij GBS. Een celreactie in de liquor (>$50x10^6$/l) maakt de diagnose GBS minder waarschijnlijk.

Aanbeveling 3.1.2
Als er mogelijk sprake is van GBS kan een EMG de diagnose ondersteunen of onwaarschijnlijker maken. Daarom wordt aanbevolen bij diagnostische twijfel een EMG te maken.

Aanbeveling 3.1.3
Het wordt sterk aanbevolen een EMG te maken indien het gewenst is onderscheid te maken tussen acute motorische axonale neuropathie (AMAN) en acute inflammatoire demyeliniserende polyneuropathie (AIDP).

Aanbeveling 3.1.4
Omdat de aanwezigheid van GQ1b-antistoffen sterk geassocieerd is met het Miller-Fisher syndroom (MFS) wordt aanbevolen anti-GQ1b-antistoffen te laten bepalen indien er mogelijk sprake is van MFS.

Hoofdstuk 4 - Medicamenteuze behandeling

Behandeling GBS

Aanbeveling 4.1.1
IVIg is de therapie van eerste keuze bij de behandeling van GBS.

Aanbeveling 4.1.2
Plasmaferese is het alternatief voor IVIg indien er zwaarwegende redenen bestaan om een patiënt met GBS niet met IVIg te behandelen. Zwaarwegende redenen zijn bijvoorbeeld: een bekende allergie voor plasmaproducten of een bekende IgA-deficiëntie. Indien een patiënt met GBS een allergie heeft voor plasmaproducten moet hier bij een plasmaferesebehandeling rekening mee worden gehouden.

Aanbeveling 4.1.3
Als IVIg of plasmaferese is geïndiceerd bij GBS wordt deze behandeling bij voorkeur zo spoedig mogelijk, in ieder geval binnen de eerste twee weken na het ontstaan van de spierzwakte gestart.

Aanbeveling 4.1.4
Het wordt sterk ontraden om patiënten met GBS uitsluitend met corticosteroïden te behandelen.

Dosering behandeling

Aanbeveling 4.2.1
De aanbevolen standaarddosering IVIg is 0,4 g/kg lichaamsgewicht per dag gedurende vijf dagen.

Aanbeveling 4.2.2
Als er wordt gekozen voor plasmaferese, is het aanbevolen totale volume dat wordt gewisseld gedurende vier of vijf plasmaferesebehandelingen zesmaal het plasmavolume.

Additionele en combinatietherapie

Aanbeveling 4.3.1
Als er geen (relatieve) contra-indicaties zijn (zoals diabetes mellitus of hepatitis) voor het gebruik van methylprednisolon bij patiënten met GBS kan overwogen worden om iv methylprednisolon (500 mg/dag gedurende vijf dagen) toe te voegen aan de standaardbehandeling met IVIg. Methylprednisolon kan gelijktijdig (op dezelfde dagen) worden toegediend met IVIg.

Aanbeveling 4.3.2
Het wordt niet geadviseerd een behandeling met plasmaferese te starten wanneer een patiënt met GBS niet verbetert na IVIg.

Aanbeveling 4.3.3
Het wordt niet geadviseerd om patiënten met GBS die een slechte prognose hebben (of in een slechte neurologische conditie verkeren) standaard met een tweede IVIg-kuur te behandelen. Het effect (en de mogelijke bijwerkingen) van een tweede IVIg-behandeling bij deze patiëntengroep wordt onderzocht in de landelijke SID-GBS-studie.

Milde vormen

Aanbeveling 4.4.1
Patiënten met GBS die mild zijn aangedaan (‘GBS disability’ graad 0-2) behoeven niet standaard met IVIg behandeld te worden. Dit geldt met name voor patiënten die langzaam zijn verslechterd en waarbij de duur van de spierzwakte al ten minste twee weken bedraagt.

Aanbeveling 4.4.2
Bij nog mild aangedane patiënten met GBS (nog kunnen lopen zonder steun) die snel verslechteren en bij wie het de verwachting is dat zij binnen korte tijd (één tot enkele dagen) niet meer zelfstandig kunnen lopen, wordt geadviseerd wel met IVIg-behandeling te starten.

Aanbeveling 4.4.3
Bij patiënten met GBS die een zeer slechte prognose hebben voor herstel na zes maanden (zie hoofdstuk 5) wordt geadviseerd om met IVIg te starten ook als de patiënt op dat moment nog in staat is om zonder steun te lopen.

Aanbeveling 4.4.4
Indien een patiënt met GBS binnen de eerste twee weken na het ontstaan van de zwakte nog wel zonder steun kan lopen, maar al wel een duidelijk verminderde vitale capaciteit, evidente slikklachten of autonome functiestoornissen heeft, wordt geadviseerd met IVIg te starten.

Treatment related fluctuations (TRF)

Aanbeveling 4.5.1
Als een patiënt met GBS na initiële verbetering of stabilisatie na IVIg-behandeling weer een toename van spierzwakte heeft, wordt aanbevolen om opnieuw een volledige dosering IVIg (0,4 g/kg lichaamsgewicht/dag) gedurende vijf dagen te starten.

Aanbeveling 4.5.2
Wanneer een ‘patiënt met GBS’ meer dan twee TRF’s heeft of als er (opnieuw) een achteruitgang optreedt in de eerste acht weken na het ontstaan van de initiële zwakte, moet de diagnose GBS worden heroverwogen. Er is dan waarschijnlijk sprake van acuut verlopende CIDP (A-CIDP). In dit geval moet de patiënt in principe worden behandeld als een ‘patiënt met CIDP’ door een onderhoudsbehandeling met IVIg of corticosteroïden te starten.

Behandeling van kinderen

Aanbeveling 4.6.1
Hoewel het niet goed is onderzocht of kinderen met GBS op dezelfde wijze op IVIg reageren als volwassenen, wordt geadviseerd om ook kinderen met GBS die niet meer zelfstandig kunnen lopen bij voorkeur te behandelen met IVIg in een dosis van 0,4 g/kg per dag, gedurende vijf dagen.

Aanbeveling 4.6.2
Voor kinderen met GBS gelden dezelfde afwegingen voor het starten van IVIg als voor volwassenen.

Behandeling GBS-varianten

Aanbeveling 4.7.1
De werkgroep is van mening dat men, gezien het spontaan veelal gunstige beloop van het Miller-Fisher syndroom, in het algemeen terughoudend kan zijn met de start van IVIg bij patiënten met MFS.

Aanbeveling 4.7.2
IVIg-behandeling van patiënten met MFS moet sterk worden overwogen indien er ernstige beperkingen zijn of als er naast ataxie en oogbewegingsstoornissen ook spierzwakte is van armen en benen of als er slikklachten zijn. Deze bevindingen wijzen op een MFS-GBS overlapsyndroom dat zeer waarschijnlijk conform GBS moet worden behandeld.

Aanbeveling 4.7.3
De werkgroep adviseert patiënten met Bickerstaff hersenstam encephalitis (BBE) gezien de overlap met GBS en de ernst van de ziekte met IVIg of plasmaferese te behandelen.

Hoofdstuk 5 – Prognose

Aanbeveling 5.1.1
Om meer duidelijkheid te krijgen over de prognose van GBS wordt aanbevolen hiervoor een prognostisch model te gebruiken. Met behulp van de 'Erasmus GBS outcome score' (EGOS) kan al in de eerste twee weken na opname in het ziekenhuis eenvoudig de kans worden bepaald of een patiënt een half jaar na het begin van GBS weer zelfstandig kan lopen. Hiervoor zijn de volgende gegevens noodzakelijk: leeftijd van de patiënt, aanwezigheid van diarree vóór het ontstaan

van de zwakte, ernst van de zwakte (MRC-sumscore of ‘GBS disability score’) één tot twee weken na opname. Het wordt daarom aanbevolen deze gegevens te noteren.

Hoofdstuk 6 – Monitoring in de progressieve fase

Aanbeveling 6.2.1
De Erasmus GBS Respiratory Insufficiency Score (EGRIS) is een voorspeller voor het ontstaan van respiratoire insufficiëntie en de noodzaak tot kunstmatige beademing. Om de EGRIS te bepalen zijn de volgende gegevens noodzakelijk: aantal dagen tussen begin spierzwakte en opname, aanwezigheid van aangezichtszwakte en/of bulbaire zwakte bij opname, MRC-sumscore bij opname. Bepaling van de EGRIS kan mede richting geven aan de noodzaak, frequentie en vorm van respiratoire monitoring alsmede het beoordelen van de indicatie voor IC-opname. Het wordt daarom aanbevolen om deze gegevens te noteren.

Aanbeveling 6.2.2
In de progressieve fase van GBS wordt geadviseerd om de patiënten eens per twee tot vier uur te controleren op insufficiënte ademhalingsfunctie door middel van het meten en vervolgen van de vitale capaciteit en beoordeling van de aanwezigheid van klinische tekenen van ademhalingszwakte (tachypnoe, tachycardie, zweten, paradoxale ademhaling en gebruik van accessoire ademhalingsspieren). Een indruk van de ademhalingsfunctie kan verkregen worden door het uitvoeren van praktische ´bedside´-testen zoals het vervolgen van de kracht van het hoesten en het herhaaldelijk testen tot hoeveel een patiënt hardop kan tellen in één ademteug.

Aanbeveling 6.2.3
Uitsluitend bloedgasanalyse dient in het algemeen niet leidend te zijn in de beoordeling van (de kans op) respiratoire insufficiëntie omdat afwijkingen in pO_2 of pCO_2 vaak een laat teken van respiratoire insufficiëntie zijn.

Aanbeveling 6.2.4
Zowel klinische vaststelling van insufficiënte ademhalingsfunctie van patiënten met GBS (zoals de verschijnselen van tachypneu) als afwijkende testen (zoals een sterk verminderde vitale capaciteit of een afwijkende bloedgasanalyse) kunnen elk afzonderlijk een IC-opname rechtvaardigen.

Aanbeveling 6.2.5
Opname op de IC dient sterk te worden overwogen bij een vitale capaciteit (VC) <15-20ml/kg of bij een VC < 1 liter. Bij een hoge EGRIS (score 5-7) passend bij een grote kans op respiratoire insufficiëntie dient tijdige opname op de IC te worden overwogen.

Aanbeveling 6.2.6
Opname op de IC dient ook te worden overwogen bij ernstige cardiovasculaire autonome dysfunctie, ernstige slikstoornissen en bij een snelle progressie van de spierzwakte bij een reeds ernstig aangedane patiënt.

Aanbeveling 6.2.7
Gedurende de opname in het ziekenhuis moet met name in de progressieve fase van GBS rekening worden gehouden met het vóórkomen van autonome functiestoornissen.

Aanbeveling 6.2.8
Autonome dysfunctie kan worden gemonitord door regelmatige controle (in de progressieve fase in het algemeen eens per twee tot vier uur) van bloeddruk, polsfrequentie, pupilreacties en de aanwezigheid van tekenen van ileus.

Aanbeveling 6.2.9
Bij aanwijzingen voor autonome instabiliteit (bijvoorbeeld bradycardie, grote wisselingen in bloeddruk) dienen continue ECG-monitoring en regelmatige bloeddrukmeting overwogen te worden.

Hoofdstuk 7 – Bacteriële infecties

Aanbeveling 7.3.1
Selectieve darmdecontaminatie ter voorkoming van beademingsgerelateerde pneumonie en andere nosocomiale infecties wordt bij patiënten met GBS aanbevolen.

Hoofdstuk 8 - IC en beademing

Niveau IC

Aanbeveling 8.1.1
Voor acute opvang van vitaal bedreigde patiënten met GBS is het niveau IC (1 – 3) waarschijnlijk van ondergeschikt belang.

Aanbeveling 8.1.2
Op basis van de specifieke zorgaspecten voor patiënten met GBS bij wie een noodzaak tot langdurig(er) kunstmatige beademing bestaat, dient de voorkeur voor opname op of overplaatsing naar een IC van niveau 2 of 3 af te hangen van de (ingeschatte) beademingsduur, capaciteit en faciliteiten (zoals sedatie, communicatie, mogelijkheden tot het plaatsen van een tracheostoma, weanen beademing, pacemaker) van de betreffende IC-afdeling en mede af te hangen van overleg tussen IC's van de verschillende niveaus conform de CBO-richtlijn *Organisatie en werkwijze op intensive care-afdelingen voor volwassenen in Nederland* (2006).

Plaatsing tracheostoma

Aanbeveling 8.2.1
Bij de besluitvorming rondom het plaatsen van een tracheostoma is het mogelijk zinvol om de factoren: (hogere) leeftijd, pulmonale comorbiditeit en autonome dysfunctie mede in overweging te nemen als voorspellende factoren voor langere beademingsafhankelijkheid.

Aanbeveling 8.2.2
Bij patiënten met GBS die kunstmatig beademd worden lijkt het gerechtvaardigd niet binnen de eerste twee à drie weken na het starten van kunstmatige beademing een tracheostoma te plaatsen omdat er een redelijke kans is (5-28%) dat patiënten binnen die termijn weer voldoende herstel van de ademhalingsspieren hebben om zelfstandig te kunnen ademen.

Sedatie tijdens beademing

Aanbeveling 8.3.1
Als regel dient de beslissing om ernstig verlamde patiënten met GBS te sederen zo mogelijk in overleg met de patiënt te worden genomen.

Aanbeveling 8.3.2
(Intermitterende) sedatie kan worden overwogen bij patiënten met GBS met een zodanig ernstige uitval dat geen enkele vorm van communicatie mogelijk is. Bij deze patiënten dient continue analgesie (pijnstilling) te worden overwogen.

Aanbeveling 8.3.3
Adequate pijnstilling is ook belangrijk omdat dit de noodzaak van sedatie lijkt te kunnen verminderen.

Aanbeveling 8.3.4
Aandacht voor veranderingen in de mentale toestand (ernstige hallucinaties zowel visueel als paranoïde, levendige dromen) is van belang omdat deze frequent voorkomen bij ernstig aangedane patiënten met GBS en zijn geassocieerd met een hogere incidentie van autonome dysfunctie en kunstmatige beademing.

Aandachtspunten in het weaningstraject

Aanbeveling 8.4.1
Duidelijke uitleg aan en begeleiding van patiënten ten tijde van het ontwennen van de beademing zijn van belang aangezien het vertrouwen in zelfstandig ademen sterk verminderd kan zijn.

Aanbeveling 8.4.2
Tijdens het ontwennen van de beademing dient rekening te worden gehouden met nog aanwezige autonome stoornissen en de daarmee samenhangende risico's van bradycardie, asystolie en grote bloeddrukvariaties bij hoesten en uitzuigen van de trachea. Ook dient aandacht te worden besteed aan de behandeling van pijnklachten.

Centrum voor Thuisbeademing

Aanbeveling 8.5.1
Beademing via het Centrum voor Thuisbeademing (CTB) kan worden overwogen bij patiënten met GBS die in de loop van een aantal maanden geen duidelijke tekenen van neurologisch herstel vertonen en die na deze periode niet ontwend kunnen worden van de beademingsapparatuur.

Aanbeveling 8.5.2
Patiënten met GBS die mogelijk in aanmerking komen voor beademing via het Centrum voor Thuisbeademing dienen medisch stabiel te zijn (geen autonome stoornissen en geen ernstige infecties, met name geen pneumonie); ook moeten patiënten een alarmsysteem kunnen bedienen.

Hoofdstuk 9 – Communicatie

Communicatie op de IC/MC met patiënten met GBS

Aanbeveling 9.1.1
In de communicatie op de IC/MC met patiënten met GBS die zelf niet of nauwelijks in staat zijn om te communiceren is het belangrijk:

- handelingen aan te kondigen en uit te leggen, niet óver maar mét de patiënt te praten en de patiënt te blijven betrekken bij alle beslissingen;
- hulpmiddelen te gebruiken die de patiënt in staat stellen contact met zijn omgeving te houden.

Aanbeveling 9.1.2
Ten behoeve van het welbevinden van patiënten met GBS op de IC/MC die zelf niet of nauwelijks in staat zijn te communiceren is het belangrijk:
- angsten die spelen rond beademing met de patiënt te bespreken;
- over- en onderprikkeling te voorkomen;
- desoriëntatie te voorkomen door onder meer te zorgen voor een duidelijk dag- en nachtritme;
- aan te geven dat hallucinaties kunnen voorkomen.

Aanbeveling 9.1.3
Overweeg, wanneer de communicatie met patiënten met GBS moeizamer wordt, vroegtijdig een logopedist in te schakelen.

Informatie op IC/MC ten behoeve van het welbevinden van patiënten met GBS

Aanbeveling 9.2.1
Het behandelteam moet er voor zorg dragen dat er herhaaldelijk heldere en realistische informatie over de ziekte en het verloop wordt gegeven aan zowel de patiënt met GBS als aan zijn familie/naasten.

Aanbeveling 9.2.2
Het is belangrijk dat er, indien mogelijk, enkele vaste IC-verpleegkundigen zijn die de zorg verlenen aan de patiënt met GBS op de IC. Deze IC-verpleegkundigen zijn bekend met de specifieke kenmerken en het verloop van GBS en met de persoonlijke wensen van de patiënt over verzorging en behandeling aan het bed.

Aanbeveling 9.2.3
Het verdient aanbeveling om zo vroeg mogelijk tijdens de progressieve fase van GBS een psychosociale anamnese af te nemen bij patiënten met GBS zodat ingespeeld kan worden op persoonlijke wensen en voorkeuren en er rekening kan worden gehouden met de belevingswereld en achtergrond van de patiënt.

Aanbeveling 9.2.4
De patiënt met GBS en zijn naasten worden al in de progressieve fase geïnformeerd over het bestaan van de Vereniging Spierziekten Nederland waar specifieke informatie voor patiënt en naasten verkregen kan worden.

Via de VSN kan indien gewenst verdere begeleiding (contact met oud-GBS-patiënt en/of met behulp van de dvd *GBS, Uitzicht op herstel*) in gang gezet worden.

Hoofdstuk 10 – Revalidatiebehandeling in het ziekenhuis en criteria voor revalidatietriage

Revalidatiebehandeling in het ziekenhuis

Aanbeveling 10.1.1
Het is aan te bevelen reeds in de progressieve en plateaufase van GBS te starten met revalidatiebehandeling gericht op preventie en behandeling van complicaties en begeleiding van de patiënt met GBS in zijn functionele (on)mogelijkheden.

Aanbeveling 10.1.2
De revalidatiearts en fysiotherapeut worden bij elke opgenomen patiënt met GBS tijdig (in het algemeen al in de progressieve fase) ingeschakeld. Afhankelijk van de individuele situatie van de patiënt worden de logopedist, diëtist, ergotherapeut, maatschappelijk werker en psycholoog geconsulteerd.

Revalidatietriage

Aanbeveling 10.2.1
Revalidatiegeneeskundige behandeling is de eerste keuze van behandeling voor patiënten met GBS na ontslag uit het ziekenhuis. De revalidatiegeneeskundige behandeling richt zich op de motorische en conditionele beperkingen en de sociaal/maatschappelijke re-integratie op korte en langere termijn. Daarnaast is ook aandacht voor de belasting van de partner/mantelzorgers of de ouders noodzakelijk.

Aanbeveling 10.2.2
De keuze voor klinische dan wel poliklinische revalidatie van patiënten met GBS wordt bepaald door de zorgbehoefte en belastbaarheid van de patiënt en diens sociale systeem. Daarnaast is klinische revalidatie geïndiceerd als er nog complicaties (te verwachten) zijn zoals longfunctiestoornissen, autonome dysregulatie, decubitus en conditionele beperkingen.

Aanbeveling 10.2.3
Verpleeghuisopname van volwassen patiënten met GBS is aan de orde als de patiënt ernstig beperkt blijft in het functioneren, slecht belastbaar en trainbaar is en thuis verblijven op termijn niet mogelijk is.

Hoofdstuk 11 – Fysieke restverschijnselen

Aanbeveling 11.1.1
Gevoelsstoornissen en krachtvermindering kunnen jaren na de diagnose GBS nog voorkomen en beperkend zijn in de dagelijkse activiteiten en werk. De werkgroep beveelt aan om zowel in de herstelfase als in de late fase van GBS aandacht te hebben voor zowel krachtvermindering als gevoelsstoornissen.

Aanbeveling 11.1.2
Seksueel disfunctioneren kan voorkomen na het doormaken van GBS. Het is aan te bevelen in de herstel- en late fase van GBS hier aandacht aan te besteden. Eventueel kan verwezen worden naar een seksuoloog.

Hoofdstuk 12 – Vermoeidheid

Aanbeveling 12.1.1
Omdat ernstige en langdurige vermoeidheid veelvuldig voorkomt na het doormaken van GBS en gevolgen heeft voor de leef- en werksituatie van de patiënt is het belangrijk dit symptoom te onderkennen.

Aanbeveling 12.1.2
De werkgroep is van mening dat (h)erkenning van vermoeidheidsklachten en begeleiding in het afstemmen van belasting en belastbaarheid vermoeidheid op een positieve manier kan beïnvloeden.

Aanbeveling 12.1.3
De werkgroep is van mening dat een toename in fysieke fitheid en spierkracht waarschijnlijk een bijdrage kan leveren aan het reduceren van de vermoeidheidsklachten. De mate en intensiteit van training is afhankelijk van de fysieke mogelijkheden van de patiënt.

Hoofdstuk 13 – Arbeidsre-integratie

Aanbeveling 13.1.1
Het arbeidsperspectief dient vroeg in de herstelfase onderdeel te zijn van het gesprek tussen de revalidatiearts en de patiënt met GBS. Wanneer de patiënt herstellend is, wordt het meegenomen in de vervolganamnese en revalidatieactiviteiten.

Aanbeveling 13.1.2
De revalidatiearts neemt zo spoedig mogelijk - in overleg met en met schriftelijke toestemming van de patiënt met GBS - contact op met de bedrijfs-/verzekerings-arts van de organisatie waar de patiënt met GBS werkzaam is. Dit om inzicht te krijgen in de inhoud en zwaarte van het oorspronkelijke werk en om de bedrijfs-/-verzekeringsarts te informeren over de diagnose en het beloop van de revalidatie. Afhankelijk van het beloop kan vervolgcontact zinvol zijn.

Aanbeveling 13.1.3
Bij patiënten met GBS wordt gestreefd naar het zo goed mogelijk benutten van de restcapaciteit door zo nodig in overleg aanpassen van werkinhoud en zwaarte van het werk (werkwijze, hulpmiddelen, werkduur, roosters enzovoort).

Aanbeveling 13.1.4
De bedrijfs-/verzekeringsarts besteedt bij patiënten met GBS expliciet aandacht aan niet of minder zichtbare en meetbare restverschijnselen zoals vermoeidheid, sensibiliteitsstoornissen en psychische klachten. De bedrijfs-/verzekeringsarts is alert op onder- en overschatting van de eigen mogelijkheden van de (naar herstel strevende) patiënt.

Aanbeveling 13.1.5
De bedrijfs-/verzekeringsarts heeft aandacht voor de beperkte belastbaarheid van patiënten met GBS als gevolg van snelle vermoeibaarheid en bewaakt de balans tussen belasting en belastbaarheid in de loop van de (werk)tijd (per dag/week).

Hoofdstuk 14 – Vaccinatie en GBS

Aanbeveling 14.1.1
GBS is op zichzelf geen reden om te vaccineren tegen griep. Om te vaccineren moet er een andere welomschreven indicatie zijn (zie NHG standaard, 2008).

Aanbeveling 14.1.2
GBS is geen absolute contra-indicatie voor vaccinatie. Bij patiënten die eerder GBS hebben doorgemaakt aansluitend (in de eerste vier tot zes weken) op een vaccinatie (tegen griep of tetanus) is er wel een relatieve contra-indicatie voor die betreffende vaccinatie. In dit geval moet het risico worden afgewogen tegen de potentiële voordelen van vaccinatie.

Hoofdstuk 15 – Pijn

Aanbeveling 15.2.1
Gezien het zeer frequente voorkomen van pijn bij GBS is aandacht hiervoor bij elke patiënt noodzakelijk. Het is aan te bevelen extra alert te zijn op het vóórkomen van pijn bij patiënten met GBS in de progressieve fase en bij patiënten die moeilijk of niet kunnen communiceren, zoals patiënten die beademd worden.

Aanbeveling 15.2.2
Pijnmeting bij patiënten met GBS is belangrijk en moet bij voorkeur regelmatig plaatsvinden (zowel in de progressieve fase als in de andere fasen van GBS) zodat pijn zo adequaat mogelijk behandeld kan worden. In de progressieve fase van GBS wordt aangeraden om ten minste dagelijks naar het vóórkomen en naar de ernst van de pijn te vragen. Hiervoor kan bij volwassenen met GBS onder andere de VAS of NRS gebruikt worden en bij kinderen de Smiley-scale.

Aanbeveling 15.2.3
Er dient onderscheid gemaakt te worden tussen pijn in het bewegingsapparaat, viscerale pijn of neuropathische pijn daar dit samen met de ernst van de pijn mede bepalend is voor het type en de intensiteit van de behandeling.

Aanbeveling 15.2.4
Pijnlijke neuropathieën bij patiënten met GBS worden bij voorkeur behandeld volgens de aanbevelingen in de Richtlijn Polyneuropathie (2005). De WHO-pijnladder kan hierbij behulpzaam zijn. Voorzichtigheid is geboden bij stap 4 van de WHO-pijnladder in verband met de kans op autonome klachten en ademdepressie. Bij gebruik van opioïden dient rekening te worden gehouden met respiratoire insufficiëntie en het mogelijk optreden van een ileus. In het algemeen wordt het gebruik van tricyclische antidepressiva (zoals amitriptyline) in de progressieve fase van de ziekte ontraden in verband met een mogelijk verhoogde kans op hartritmestoornissen.

Hoofdstuk 16 - Fysieke complicaties

Veneuze trombo-embolie

Aanbeveling 16.1.1
Ter preventie van veneuze trombo-embolie wordt bij bedlegerige patiënten in de progressieve fase van GBS aanbevolen te starten met LMWH (low-molecular-weight heparine) en elastische kousen, tot maximaal drie maanden na begin van de immobilisatie.

Aanbeveling 16.1.2
Het is aan te bevelen om bij patiënten met GBS die na drie maanden nog worden beademd de (hierboven genoemde) profylactische behandeling van veneuze trombo-embolie voort te zetten zolang de patiënt wordt beademd.

Incontinentie en blaasproblemen

Aanbeveling 16.2.1
De blaasfunctie kan gestoord zijn bij GBS. Het is daarom aan te bevelen om bij patiënten met GBS in de progressieve fase de blaasfunctie te controleren door regelmatig (bijvoorbeeld een- tot driemaal daags) het urineresidu te bepalen met een bladderscan. Bij een residu van meer dan 100 cc wordt geadviseerd tijdelijk intermitterend te katheteriseren tot verbetering optreedt. Terughoudendheid wordt geadviseerd ten aanzien van een verblijfskatheter.

Decubitus en drukneuropathieën

Aanbevelingen 16.3.1
Voor de preventie en behandeling van decubitus bij patiënten met GBS wordt aanbevolen de Richtlijn Decubitus (2010) te volgen.

Aanbeveling 16.3.2
Aandacht voor goede positionering van patiënten met GBS in de progressieve fase is van belang ter voorkoming van drukneuropathieën.

Heterotope of peri-articulaire ossificaties en contracturen

Aanbeveling 16.4.1
Het is aan te bevelen om bij patiënten met GBS met ernstige spierzwakte regelmatig en op voorzichtige wijze de gewrichten/ledematen in de gehele ‘range of motion’ (ROM) geleid actief of passief te bewegen om de spier- en gewrichtsmobiliteit te behouden en de kans op contractuurvorming te verminderen.

Aanbeveling 16.4.2
Bij verlies van de ‘range of motion’ (ROM) in enkel/voet is het gebruik van anti-spitsvoetspalken te overwegen, waarbij dóórbewegen van belang blijft en er aandacht moet zijn voor het gevaar van decubitus door de spalk.

Ondervoeding, hyperalimentatie en dysfagie

Aanbeveling 16.5.1
Het is aan te bevelen in elke fase van GBS aandacht aan voeding te besteden.

Aanbeveling 16.5.2
Het is aan te bevelen bij patiënten met GBS alert te zijn op dysfagie, ondervoeding en overgewicht. Geadviseerd wordt monitoring en behandeling te laten plaatsvinden in overleg met de diëtist en logopedist.

Elektrolytstoornissen: hyponatriëmie/SIADH (syndrome of inappropriate secretion of antidiuretic hormone)

Aanbeveling 16.6.1
Voor de behandeling van hyponatriëmie/SIADH (Syndrome of inappropriate secretion of antidiuretic hormone) bij patiënten met GBS wordt aanbevolen de Richtlijnen Elektrolytstoornissen van de NIV (Nederlandsche Internisten Vereeniging) te volgen. Geadviseerd wordt de behandeling van SIADH in principe te laten plaatsvinden in overleg met de internist.

Cornea-ulceratie

Aanbeveling 16.7.1
Ter voorkoming van cornea-ulceratie bij patiënten met GBS met aangezichtszwakte wordt verwezen naar de Richtlijn Idiopatische Perifere Aangezichtsverlamming (2009).

Hoofdstuk 17 - Psychosociale aspecten

Psychosociale problemen en interventies bij patiënten met GBS

Aanbeveling 17.1.1
Het eerste jaar en mogelijk zelfs de eerste maanden van het ziekteproces zijn voor patiënten met GBS belangrijk voor de preventie en het minimaliseren van

psychosociale gevolgen. Hiertoe is tijdige signalering van en begeleiding bij psychosociale problemen zoals angst, schaamte, depressie, hallucinaties, onmacht en onzekerheid van belang.

Aanbeveling 17.1.2
Bij depressieve symptomen (zoals somberheid, piekeren, neerslachtigheid) is bij patiënten met GBS, zeker in de eerste maanden, terughoudendheid met medicatie geboden vanwege de kans op autonome functiestoornissen maar ook vanwege het veelal gunstige natuurlijke beloop van de stemmingsproblemen.

Aanbeveling 17.1.3
In alle fasen van GBS is het van belang om aandacht te hebben voor psychosociale problemen die op kunnen treden als gevolg van stressvolle ervaringen en de verwerking van mogelijk blijvende beperkingen.

Aanbeveling 17.1.4
Het is voor het minimaliseren van psychosociale stress van belang dat het gehele behandelteam gedurende elke fase goed op de hoogte is van het beloop en kenmerken van GBS, anticipeert op de ontwikkelingen van de patiënt met GBS en hem hierover tijdig informeert. Dit geeft de patiënt een gevoel van veiligheid en vertrouwen.

De rol van naasten bij de behandeling en begeleiding van een patiënt met GBS

Aanbeveling 17.2.1
Het is van belang voor het welbevinden van de patiënt met GBS dat deze in de progressieve fase steun van zijn naasten kan ontvangen opdat de psychosociale onrust verminderd wordt (onder ander door ruime mogelijkheden voor bezoek).

Ondersteuning en begeleiding van naasten met patiënten met GBS

Aanbeveling 17.3.1
Het is aan te bevelen om ter preventie van psychosociale problemen niet alleen aandacht te hebben voor de ervaren stressoren van patiënten met GBS maar ook van hun naasten.

Aanbeveling 17.3.2
Het is aan te bevelen dat de huisarts een belangrijke rol heeft in de psychosociale begeleiding van zowel patiënten met GBS als van hun naasten in alle fasen van het ziekte- en herstelproces.

Hoofdstuk 18 – Klinimetrie

Aanbeveling 18.1.1
Voor het beoordelen van het effect van de therapie en het beloop van de ziekte in de verschillende fasen van GBS kan gebruik gemaakt worden van de ‘GBS disability’-schaal, de Rydel-Seiffer-stemvork, de INCAT sensory sumscore (ISS), een MRC-sumscore, de Martin Vigorimeter, de Fatigue Severity Scale (FSS), de Overall Disability Sum Score (ODSS), de Overall Neuropathy Limitations Scale (ONLS) en de Rotterdam 9-item Handicap Scale.

Hoofdstuk 19 - Training

Aanbeveling 19.1.1
Omdat het aannemelijk is dat training bij patiënten met GBS een positief effect heeft op het herstel van het functioneren is het belangrijk dat trainingsprincipes op het juiste moment en met de juiste dosering worden ingezet.

Aanbeveling 19.1.2
In de progressieve en plateaufase is begeleiding van de patiënt met GBS in zijn functionele (on)mogelijkheden aan te bevelen. Hierbij mag er bij het therapeutisch bewegen en mobiliseren geen beduidende *extra* toename van vermoeidheid en/of pijn optreden. Anaerobe training met als doel de lokale spierkracht te vergroten (‘overload’-principe) moet vermeden worden.

Aanbeveling 19.1.3
In de herstelfase worden lichaamsfuncties en -vaardigheden bij patiënten met GBS getraind vanuit een functionele context. Door een weloverwogen keuze van trainingsmethoden en opbouw van trainingsintensiteit en -duur met een juiste afwisseling van momenten van rust en inspanning worden overbelasting en mogelijk terugval in herstel voorkomen.

Aanbeveling 19.1.4
In de late fase worden patiënten met GBS getraind vanuit een functionele context met aandacht voor eventuele restverschijnselen. Aanvullende anaerobe en aerobe training kan overwogen worden. Er is aandacht voor implementatie van meer complexe (dubbel)taken en het verminderen van ernstige vermoeidheid.

Hoofdstuk 20 - Voorwaarden aan ziekenhuis en revalidatiecentrum

Aanbeveling 20.1.1
Opvang en diagnostiek van volwassen patiënten met de mogelijke diagnose GBS kan plaatsvinden in een (algemeen) ziekenhuis waar bij voorkeur een neuroloog werkzaam is met interessegebied neuromusculaire ziekten.

Aanbeveling 20.1.2
Eerste opvang en diagnostiek van kinderen met de mogelijke diagnose GBS kan plaatsvinden in een algemeen ziekenhuis. Bij twijfel over de diagnose vindt overleg plaats met een kinderneurologisch centrum. Behandeling van kinderen met GBS kan plaatsvinden in een algemeen ziekenhuis bij voorkeur in goed overleg met een kinderneuroloog of een in kinderneurologie gespecialiseerde neuroloog.

Aanbeveling 20.1.3
Het ziekenhuis waar een patiënt met GBS wordt opgenomen dient de beschikking te hebben over een faciliteit waar de patiënt zo nodig kortdurend kan worden beademd.

Aanbeveling 20.1.4
Indien noodzaak tot IC-opname verwacht wordt bij een kind met GBS, moet dit bij voorkeur gebeuren op een kinder-IC van een academisch of gespecialiseerd (kinder)ziekenhuis.

Aanbeveling 20.1.5
Specifieke kennis en ervaring over het beloop van de behandeling van GBS, de complicaties en de eventuele terugval in functioneren is noodzakelijk bij de neurologen en behandelaars van het revalidatieteam. Gespecialiseerde neuromusculaire centra (ziekenhuizen en revalidatiecentra) zijn beschikbaar voor advies en desgewenst overname van de patiënt (zie www.vsn.nl/hulpverleners).

Hoofdstuk 21 - Multidisciplinaire samenwerking

Aanbeveling 21.1.1
Na diagnosestelling wordt de huisarts, bij voorkeur telefonisch, op de hoogte gesteld van de situatie van de patiënt met GBS. Dit in verband met de begeleiding van naasten met het oog op de impact van de ziekte.

Aanbeveling 21.1.2
Tijdens de ziekenhuisperiode vindt wekelijks multidisciplinair overleg plaats.

Aanbeveling 21.1.3
De huisarts wordt tijdig op de hoogte gesteld van het ontslag van de patiënt met GBS uit de kliniek (ziekenhuis of revalidatiecentrum) naar huis. Hij wordt hierbij zodanig geïnformeerd over het beloop van dit (meestal vrij onbekende) ziektebeeld en over de individuele situatie van de patiënt dat hij in staat is de basismedische zorg over te nemen.

Aanbeveling 21.1.4
In de ontslagbrief aan de huisarts wordt gemeld dat bij neurologische achteruitgang de mogelijkheden tot terugverwijzing van de patiënt met GBS naar de neuroloog en bij functionele achteruitgang of specifieke complicaties terugverwijzing naar de revalidatiearts geïndiceerd is.

Aanbeveling 21.1.5
Voordat kinderen die GBS hebben doorgemaakt naar school gaan, wordt, indien ouders en kind daarin toestemmen, de school geïnformeerd over de mogelijke invloed van GBS op het functioneren van het kind. Dit gebeurt onder verantwoordelijkheid van de revalidatiearts en kan gedelegeerd worden aan één van de teamleden, bijvoorbeeld de psychosociale medewerker. Indien noodzakelijk wordt ambulante begeleiding (vanuit het speciaal onderwijs) aangevraagd.

Hoofdstuk 22 - Continuïteit en coördinatie van zorg

Aanbeveling 22.1.1
Het is aan te bevelen om per fase in het ziektebeeld van patiënten met GBS als hoofdbehandelaar te benoemen:

Fase in het ziektebeeld	*Locatie*	*Hoofdbehandelaar*
Progressieve fase	- SEH - IC - Afdeling neurologie	- (kinder)neuroloog - (kinder)intensivist neuroloog mede-verantwoordelijk - (kinder)neuroloog
Plateaufase	- IC - Afdeling neurologie	- (kinder)intensivist - (kinder)neuroloog
Herstelfase	- Afdeling neurologie - Klinische revalidatie - poliklinische revalidatiedag-behandeling	- (kinder)neuroloog - (kinder)revalidatiearts - huisarts; (kinder)revalidatiearts voor behandeling van GBS-gerelateerde problematiek
Late fase	- huis - verpleeghuis	- huisarts - specialist ouderengeneeskunde

Aanbeveling 22.1.2
De hoofdbehandelaar van de patiënt met GBS is verantwoordelijk voor een goede coördinatie, communicatie en overdracht van de zorg aan een nieuwe hoofdbehandelaar. De hoofdbehandelaar ziet er op toe dat de behandeling wordt overgedragen aan de betrokken disciplines.

Aanbeveling 22.1.3
Het is aan te bevelen bij de overdracht van de patiënt met GBS van het ziekenhuis naar de revalidatie-instelling ten minste informatie te geven over: de startdatum van klachten, tijdsduur tot maximale ernst van de ziekte, beademing, complicaties, ernstige autonome klachten, pijn, stoornissen op het moment van overdracht, beperkingen op het gebied van de communicatie, mobiliteit en zelfredzaamheid en aandachtspunten in de sociaal-emotionele belastbaarheid.

Aanbeveling 22.1.4
Het is aan te bevelen om een vaste contactpersoon te hebben voor de patiënt met GBS en zijn naasten. De hoofdbehandelaar benoemt deze.

Aanbeveling 22.1.5
De contactpersoon heeft - tijdens opname van de patiënt met GBS in het ziekenhuis (progressieve en plateaufase) - in het algemeen één keer per week een vaste afspraak met de patiënt met GBS en zijn naasten. Tijdens de herstelfase zijn er periodieke besprekingen waarvan de frequentie is afgestemd op de behoefte van de patiënt en zijn naasten.

1. Algemene inleiding

Aanleiding
Het Guillain-Barré syndroom (GBS) is een zeldzame ziekte met een zeer zware ziektelast. De ziekte leidt binnen enkele uren tot dagen tot verlammingsverschijnselen. Ongeveer 25% van de patiënten met het Guillain-Barré syndroom heeft kunstmatige beademing nodig waarvoor de patiënt wordt opgenomen op de IC.
Sommige patiënten herstellen volledig, maar een groot deel niet. Oud-patiënten geven aan dat met name de niet-zichtbare handicaps van de ziekte zoals een snelle vermoeidheid, beperkte belastbaarheid en pijn niet onderkend worden door bedrijfs- en verzekeringsartsen. Hierdoor worden regelmatig verkeerde re-integratietrajecten ingezet met alle gevolgen van dien.
Het zeldzaam vóórkomen van het Guillain-Barré syndroom maakt dat de parate kennis van veel behandelaars over deze ziekte beperkt is. Dit heeft tot gevolg dat er regelmatig gekozen wordt voor een eigen beleid dat afwijkt van de ‘best practice’. Dit gebeurt zowel tijdens de progressieve en plateaufase als tijdens de herstel- en late fase. Het is daarom belangrijk na te gaan welke behandeling de beste is en hoe het re-integratietraject optimaal vorm gegeven kan worden.
Bovengenoemde overwegingen waren voor de patiëntenvereniging, de Vereniging Spierziekten Nederland (VSN), aanleiding het initiatief te nemen voor de ontwikkeling van een multidisciplinaire, ‘evidence-based’ richtlijn voor diagnostiek en behandeling van het Guillain-Barré syndroom. Het Kwaliteitsinstituut voor de Gezondheidszorg CBO verleende hierbij methodologische expertise.
Deze richtlijn is tot stand gekomen met subsidie verleend in het kader van het ZonMW-programma Kennisbeleid, Kwaliteit Curatieve Zorg.

Doelstelling
Deze richtlijn is een document met aanbevelingen ter ondersteuning van de dagelijkse praktijkvoering. De richtlijn berust op de resultaten van wetenschappelijk onderzoek en aansluitende meningsvorming gericht op het vaststellen van goed medisch handelen. Er wordt aangegeven wat in het algemeen de beste zorg is voor patiënten met het Guillain-Barré syndroom. De richtlijn geeft aanbevelingen over de diagnostiek, verwijzing, behandeling en re-integratie van patiënten met het Guillain-Barré syndroom en kan worden gebruikt bij het geven van voorlichting aan patiënten. Ook biedt de richtlijn aanknopings-punten voor bijvoorbeeld transmurale afspraken of lokale protocollen ter bevordering van de implementatie.
Het *doel* is het verkrijgen van uniformiteit in de diagnostiek, behandeling en begeleiding in de diverse centra en het definiëren van de kaders waarbinnen de multidisciplinaire zorg van patiënten met het Guillain-Barré syndroom moet plaatsvinden. Deze richtlijn zal naar verwachting ook bijdragen aan verbeterde

communicatie tussen behandelaars en patiënten en tussen behandelaars onderling.
Specifieke doelen van deze richtlijn zijn:
- het voorkómen van gezondheidsschade bij patiënten door het geven van concrete aanbevelingen over verbeterde diagnostische en therapeutische mogelijkheden;
- het doen van duidelijke uitspraken over te verrichten diagnostiek en behandeling van GBS bij volwassenen en kinderen en over het te volgen re-integratietraject.

Doelgroep
De richtlijn is bedoeld voor alle zorgverleners die bij de behandeling en begeleiding van patiënten met het Guillain-Barré syndroom betrokken zijn, met name huisartsen, (kinder)neurologen, revalidatieartsen, kinderartsen, bedrijfs-/-verzekeringsartsen, fysiotherapeuten, psychologen en (IC-)-verpleegkundigen.

De richtlijn is niet allesomvattend
Bij het opstellen van de richtlijn is uitgegaan van de op dit moment belangrijkste knelpunten en aandachtspunten in de behandeling en begeleiding van patiënten met GBS. Deze punten zijn door oud-patiënten en zorgverleners aangedragen en vertaald in uitgangsvragen voor de richtlijn. De richtlijn beoogt geen allesomvattend leerboek te zijn maar biedt praktische aanknopingspunten voor zorgverleners bij de belangrijkste uitgangsvragen.
Bij het beantwoorden van de uitgangsvragen is uitgegaan van de zorg die specifiek is voor patiënten met GBS. De gebruikelijke zorg en de algemeen gangbare activiteiten zijn niet vermeld in de richtlijn. Dit houdt in dat bijvoorbeeld algemeen therapeutische zorg alleen dan vermeld wordt als deze afwijkt van de algemeen gangbare therapeutische interventies (zoals verwacht volgens de algemeen geldende stand van wetenschap en praktijk).

Samenstelling van de werkgroep en de klankbordgroep
Voor het ontwikkelen van deze richtlijn is in 2008 een multidisciplinaire werkgroep samengesteld bestaande uit vertegenwoordigers van alle bij de diagnostiek, behandeling en begeleiding van patiënten met het Guillain-Barré syndroom betrokken medische disciplines, beleidsmedewerkers van de patiëntenvereniging, de Vereniging Spierziekten Nederland (VSN) en adviseurs van het Kwaliteitsinstituut voor de Gezondheidszorg CBO (zie ‘Samenstelling van de werkgroep en klankbordgroep’).
Bij het samenstellen van de werkgroep is rekening gehouden met de geografische spreiding van de werkgroepleden, met een evenredige vertegenwoordiging van de verschillende betrokken verenigingen en instanties alsmede met een spreiding al dan niet in academische achtergrond. De werkgroepleden hebben onafhankelijk

gehandeld en waren gemandateerd door hun vereniging. Een overzicht van de belangenverklaringen van werkgroepleden over mogelijke financiële belangenverstrengeling is als addendum bij de richtlijn gevoegd.

Werkwijze van de werkgroep en de klankbordgroep
Gezien de omvang van het werk werd een aantal subgroepen gevormd met vertegenwoordigers van relevante disciplines. De voorzitter en subvoorzitter zorgden samen met beleidsmedewerkers van de VSN en de adviseurs van het CBO voor de coördinatie en onderlinge afstemming van de subgroepen.
De werkgroep heeft gedurende een periode van ongeveer twee jaar gewerkt aan de tekst voor de conceptrichtlijn. De subgroepen beoordeelden de door de adviseurs van het CBO geschreven wetenschappelijke onderbouwingen en formuleerden vervolgens de overige overwegingen en aanbevelingen. Tevens schreven de subgroepen consensusteksten wanneer wetenschappelijk bewijs voor het beantwoorden van de uitgangsvraag ontbrak. De teksten werden tijdens plenaire vergaderingen besproken en na verwerking van de commentaren geaccordeerd. De voltallige werkgroep is twintigmaal (tien keer lijfelijk en tien keer telefonisch) bijeengeweest om de resultaten van de subgroepen in onderling verband te bespreken. De teksten van de subgroepen zijn door een redactieteam samengevoegd en op elkaar afgestemd tot één document: de conceptrichtlijn. Deze werd in juni 2010 aan de bij de richtlijn betrokken verenigingen verstuurd voor commentaar. Na verwerking van het commentaar is de richtlijn in november 2010 door de voltallige werkgroep vastgesteld en ter autorisatie naar de relevante beroepsverenigingen gestuurd.

Wetenschappelijke bewijsvoering
De aanbevelingen uit deze richtlijn zijn voor zover mogelijk gebaseerd op bewijs uit gepubliceerd wetenschappelijk onderzoek. Relevante artikelen werden gezocht door het verrichten van systematische zoekacties in de Cochrane Library, Medline, Embase. Hierbij werd de taal gelimiteerd tot Nederlands, Engels, Duits en Frans. Daarnaast werden handmatige zoekacties verricht. Er werd gezocht vanaf 1966 (Medline) of 1980 (Embase) tot mei 2008. Als trefwoorden voor de patiëntenpopulatie in Medline werden gebruikt: de MESH (Medical Subject Heading) termen: Guillain-Barré Syndrome / all subheadings or "Polyradiculoneuropathy" / all subheadings.
Verder werd gezocht met de vrije tekstwoorden: Guillain or (gbs near syndrome) or (acute inflammatory demyelinating polyneuropathie) or AIDP or (Acute Motor Axonal Neuropathy or AMAN) or [(Acute Motor adj sensory Neuropathy) or AMSAN] or (Fisher* Syndrome or Miller-Fisher).
Belangrijke selectiecriteria hierbij waren: vergelijkend onderzoek met hoge bewijskracht zoals meta-analyses, systematische reviews, randomized controlled trials (RCT’s) en controlled trials (CT). Waar deze niet voorhanden waren, werd

verder gezocht naar vergelijkend cohort-onderzoek, vergelijkende patiëntcontrole-studies of niet-vergelijkend onderzoek. Voor de beantwoording van sommige uitgangsvragen werd ter meningsvorming ook gebruik gemaakt van case-reports.

De kwaliteit van deze artikelen werd door epidemiologen van het CBO beoordeeld aan de hand van ‘evidence-based richtlijnontwikkeling’(EBRO)-beoordelings-formulieren. Artikelen van matige of slechte kwaliteit werden uitgesloten. Na deze selectie bleven de artikelen over die als onderbouwing bij de verschillende conclusies in de richtlijn staan vermeld. De geselecteerde artikelen zijn vervolgens gegradeerd naar de mate van bewijs waarbij de volgende indeling is gebruikt (tabel 1). De mate van bewijskracht en niveau van bewijs zijn in de conclusies van de verschillende hoofdstukken weergegeven. De belangrijkste literatuur waarop de conclusies zijn gebaseerd, is daarbij vermeld.

Indeling van de literatuur naar mate van bewijskracht

Tabel 1. Indeling van methodologische kwaliteit van individuele studies

	Interventie	**Diagnostisch accuratesse onderzoek**	**Schade of bijwerkingen, etiologie, prognose***
A1	Systematische review van ten minste twee onafhankelijk van elkaar uitgevoerde onderzoeken van A2-niveau		
A2	Gerandomiseerd dubbelblind vergelijkend klinisch onderzoek van goede kwaliteit van voldoende omvang.	Onderzoek ten opzichte van een referentietest (een ‘gouden standaard’) met tevoren gedefinieerde afkapwaarden en onafhankelijke beoordeling van de resultaten van test en gouden standaard, betreffende een voldoende grote serie van opeenvolgende patiënten die allen de index- en referentietest hebben gehad.	Prospectief cohortonderzoek van voldoende omvang en follow-up waarbij adequaat gecontroleerd is voor ‘confounding’ en selectieve follow-up voldoende is uitgesloten.
B	Vergelijkend onderzoek, maar niet met alle kenmerken als genoemd onder A2 (hieronder valt ook patiëntcontrole-onderzoek, cohort-onderzoek).	Vergelijkend onderzoek, maar niet met alle kenmerken als genoemd onder A2 (hieronder valt ook patiëntcontrole-onderzoek, cohortonderzoek).	Vergelijkend onderzoek maar niet met alle kenmerken als genoemd onder A2 (hieronder valt ook patiëntcontroleonderzoek, cohortonderzoek).
C	Niet-vergelijkend onderzoek		
D	Mening van deskundigen		

* Deze classificatie is alleen van toepassing in situaties waarin om ethische of andere redenen gecontroleerde trials niet mogelijk zijn. Zijn die wel mogelijk, dan geldt de classificatie voor interventies.

Tabel 2. Niveau van conclusies

	Conclusie gebaseerd op
1	Onderzoek van niveau A1 of ten minste twee onafhankelijk van elkaar uitgevoerde onderzoeken van niveau A2, met consistent resultaat
2	Eén onderzoek van niveau A2 of ten minste twee onafhankelijk van elkaar uitgevoerde onderzoeken van niveau B
3	Eén onderzoek van niveau B of C
4	Mening van deskundigen

De beschrijving en beoordeling van de verschillende artikelen staan in de verschillende teksten onder het kopje ‘Samenvatting van de literatuur’. Het wetenschappelijk bewijs is samengevat in een ‘Conclusie’ waarbij het niveau van het meest relevante bewijs is weergegeven.

Totstandkoming van de aanbevelingen

Voor het komen tot een aanbeveling zijn er naast het wetenschappelijk bewijs vaak andere aspecten van belang zoals patiëntenvoorkeuren, beschikbaarheid van speciale technieken of expertise, organisatorische aspecten, maatschappelijke consequenties of kosten. Deze aspecten worden besproken na de ‘Conclusie’ in de ‘Overige overwegingen’. Hierin wordt de conclusie op basis van de literatuur in de context van de dagelijkse praktijk geplaatst en vindt een afweging plaats van de voor- en nadelen van de verschillende beleidsopties. De uiteindelijk geformuleerde aanbeveling is het resultaat van het beschikbare bewijs in combinatie met deze overwegingen. Het volgen van deze procedure en het opstellen van de richtlijn in dit ‘format’ heeft als doel de transparantie van de richtlijn te verhogen. Het biedt ruimte voor een efficiënte discussie tijdens de werkgroepvergaderingen en vergroot bovendien de helderheid voor de gebruiker van de richtlijn.

Patiëntenperspectief

Bij het opstellen van de richtlijn is rekening gehouden met het patiënten-perspectief. In de knelpuntanalyse heeft de betrokken patiëntenvereniging (VSN) eigen knelpunten tijdens een focusgroepbijeenkomst ingebracht. De conceptrichtlijn is ook voorgelegd aan de betrokken patiëntenvereniging (VSN). Tot slot zijn of worden de gegevens uit deze richtlijn verwerkt in het voorlichtingsmateriaal van deze patiëntenvereniging.

Implementatie en evaluatie

In de verschillende fasen van de ontwikkeling van het concept van de richtlijn is zoveel mogelijk rekening gehouden met de implementatie van de richtlijn en de daadwerkelijke uitvoerbaarheid van de aanbevelingen. De richtlijn wordt verspreid onder alle relevante beroepsgroepen en ziekenhuizen. Ook wordt een

samenvatting van de richtlijn ter publicatie aangeboden aan het Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde en zal er in verschillende specifieke vaktijdschriften aandacht worden besteed aan de richtlijn. Daarnaast wordt de integrale tekst van de richtlijn op de websites van de patiëntenvereniging (VSN), het CBO en de betrokken beroepsverenigingen geplaatst.

Om de implementatie en evaluatie van deze richtlijn te stimuleren, zal de werkgroep een implementatieplan opstellen en een lijst van indicatoren ontwikkelen aan de hand waarvan de implementatie kan worden gemeten. Indicatoren geven in het algemeen de zorgverleners de mogelijkheid te evalueren of zij de gewenste zorg leveren. Zij kunnen daarmee ook onderwerpen voor verbeteringen van de zorgverlening identificeren.

De richtlijn wordt getoetst bij de eindgebruiker in de verschillende regio's en wetenschappelijke verenigingen, waarbij ook visitaties zullen worden georganiseerd.

Juridische betekenis van richtlijnen
Richtlijnen zijn geen wettelijke voorschriften, maar wetenschappelijk onderbouwde en breed gedragen inzichten en aanbevelingen waaraan zorgverleners zouden moeten voldoen om kwalitatief goede zorg te verlenen. Aangezien richtlijnen uitgaan van 'gemiddelde patiënten' kunnen zorgverleners in individuele gevallen zo nodig afwijken van de aanbevelingen in de richtlijn. Afwijken van richtlijnen is, als de situatie van de patiënt dat vereist, soms zelfs noodzakelijk. Wanneer van de richtlijn wordt afgeweken, moet dit echter beargumenteerd, gedocumenteerd en, waar nodig, in overleg met de patiënt worden gedaan.

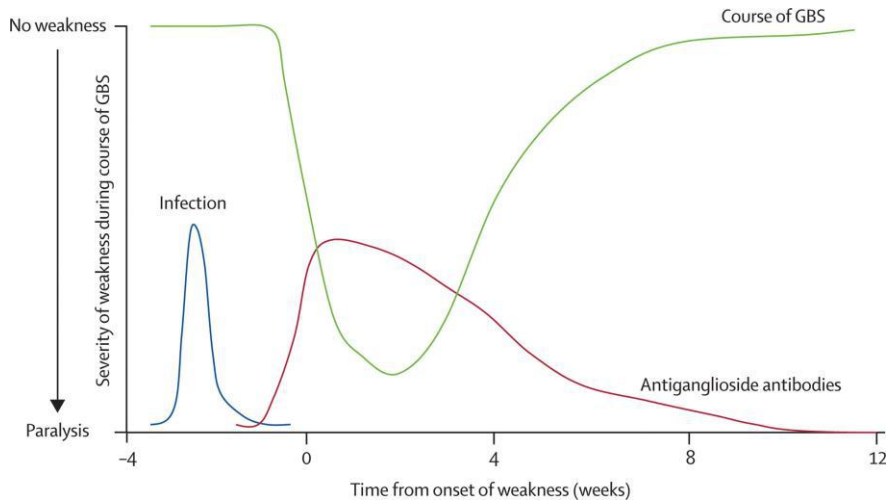
Herziening
Uiterlijk in 2020 wordt door de Vereniging Spierziekten Nederland (VSN), na raadpleging van of op advies van aan de richtlijn participerende verenigingen, bepaald of deze richtlijn nog actueel is. Zo nodig wordt een nieuwe werkgroep geïnstalleerd om (delen van) de richtlijn te herzien. De geldigheid van de richtlijn komt eerder te vervallen indien nieuwe ontwikkelingen aanleiding zijn een herzieningstraject te starten.

2. Inleiding tot de richtlijn Guillain-Barré syndroom (GBS)

Inleiding
Het Guillain-Barré syndroom (GBS) is een acute neurologische ziekte die veelal na een ‘gewone’ bovensteluchtweginfectie of diarree ontstaat. GBS wordt gekenmerkt door een snel progressief opstijgende symmetrische spierzwakte die meestal begint in de benen en zich uitbreidt naar de armen. Ook de spieren van het gelaat, de oogspieren en de ademhalingsspieren kunnen verlamd raken. Vaak zijn er ook gevoelsstoornissen en is er pijn. Bij lichamelijk onderzoek worden verlaagde of afwezige reflexen gevonden (het diagnostische traject wordt beschreven in hoofdstuk 3). Het dieptepunt van de ziekte wordt bereikt binnen vier weken na het begin van de klachten. Na een plateaufase die enkele dagen tot maanden kan duren, treedt herstel op. Dit herstel kan weken tot vele maanden en soms zelfs jaren duren. De symptomen, de ernst en de snelheid van herstel variëren sterk per patiënt. Waarom een persoon GBS krijgt na een ‘gewone’ infectie is nog onvoldoende opgehelderd.

Een patiënt met de verdenking op het 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 (zwakte van de ademhalingsspieren) of verslikken helpen voorkomen. Deze complicaties kunnen zich al binnen vierentwintig uur na het ontstaan van de eerste klachten voordoen.
Patiënten met GBS worden opgenomen in het ziekenhuis. Hier wordt de patiënt verpleegd en goed geobserveerd. Veel patiënten hebben pijn (hoofdstuk 15). Het merendeel van de patiënten wordt - afhankelijk van de ernst van de zwakte - behandeld met intraveneus immuunglobuline (IVIg) (hoofdstuk 4). Ongeveer 25% van de patiënten wordt op een intensive care (IC) opgenomen voor ademhalings-ondersteuning (hoofdstuk 8). Gedurende de ziekte, met name in de progressieve fase, kunnen er autonome stoornissen (zoals bloeddrukschommelingen, hartritmestoornissen of een ileus) ontstaan (hoofdstuk 6). Het beloop van GBS wordt weergegeven in figuur 1.
Na de plateaufase volgt er uiteindelijk herstel. De ziekte heeft meestal een monofasisch beloop. Een schematisch overzicht van de verschillende fasen van de ziekte staat vermeld in tabel 1. Het is van belang dat de patiënt al gedurende het verblijf in het ziekenhuis fysiotherapie krijgt en dat het revalidatietraject tijdig wordt ingezet (hoofdstuk 16 en 19, het diagnostisch traject staat beschreven in hoofdstuk 3). Omdat GBS een grote invloed kan hebben op zowel de patiënt als de naasten is een goede voorlichting en ondersteuning van groot belang (hoofdstuk 9 en 17).

Figuur 1. Het beloop van GBS
Onderstaande figuur is met toestemming overgenomen uit de Lancet Neurology (Van Doorn, 2008)



Tabel 1. Fase-indeling GBS

Fasen	Kenmerken	Meest voorkomende behandellocatie
Progressieve fase	• Toename uitval en klachten; ziekte progressief • Maximaal vier weken	• Ziekenhuis
Plateaufase	• Ziekte is stabiel, geen verdere progressie maar nog geen herstel Enkele weken tot maanden	• Ziekenhuis
Herstelfase	• Herstel treedt op • Maanden tot enkele jaren	• Ziekenhuis • Revalidatiecentrum/ thuis
Late fase	• Geen verder herstel te verwachten • Eventuele restverschijnselen zijn chronisch aanwezig of de patiënt is volledig hersteld	• Thuis

Historie van GBS
De verschijnselen van de ziekte werden door Jean-Baptiste Octave Landry de Thézillat in 1859 voor het eerst beschreven. In 1916 beschreven de Franse neurologen Georges Guillain, Jean-Alexandre Barré en André Strohl twee soldaten die acute zwakte en areflexie ontwikkelden en die vervolgens spontaan verbeterden. Opvallenderwijs werd er bij deze patiënten in het hersenvocht (liquor) een verhoogd eiwit gevonden terwijl het celgetal normaal was. Deze 'dissociation albuninocytologique' was opvallend omdat GBS zich hiermee differentieerde van poliomyelitis (Guillain, 1916). De combinatie van deze klinische en laboratoriumbevindingen werd later bekend als het Guillain-Barré syndroom (GBS). Tot nu toe is GBS een beschrijvende diagnose waarvoor geen specifieke diagnostische testen beschikbaar zijn.

Epidemiologie
GBS is de meest frequente oorzaak van acute spierzwakte in de westerse wereld. De incidentie in Nederland bedraagt 1.3/100.000/jaar. Dat betekent dat er in Nederland per jaar ongeveer tweehonderd mensen GBS krijgen. De meeste studies hebben aangetoond dat de incidentie bij volwassenen lineair stijgt met de leeftijd en dat mannen ongeveer anderhalf keer vaker worden getroffen door deze ziekte dan vrouwen (van Koningsveld, 2000; Bogliun, 2004). Ook kinderen kunnen GBS krijgen. Hoe vaak GBS precies bij kinderen voorkomt, is niet goed bekend.

Oorzaak
GBS ontstaat in ongeveer 70% van de gevallen na een 'gewone' infectie, veelal bij mensen die ogenschijnlijk verder gezond zijn. Vaak is er sprake geweest van diarree of een bovensteluchtweginfectie. De meest frequent voorafgaande infecties zijn: Campylobacter jejuni, cytomegalovirus (CMV), Epstein-Barr virus (EBV) en Mycoplasma pneumoniae en Haemophilus influenzae (Hadden, 2001; Jacobs, 1998; Guillain-Barré syndrome Study Group, 2000). GBS kan ook worden voorafgegaan door griep.
Recentelijk werd aannemelijk gemaakt dat de relatieve kans op het krijgen van GBS in de eerste dertig dagen na griepachtige klachten zeventien keer is verhoogd (95%-betrouwbaarheidsinterval 9-30) (Stowe, 2009).
Er is een relatie tussen de infecties en het beloop van GBS. Deze en andere factoren die de prognose beïnvloeden staan vermeld in hoofdstuk 5.

Behandeling van GBS
In de progressieve en plateaufase staat de medicamenteuze behandeling en het voorkómen en indien nodig behandelen van fysieke en psychosociale complicaties centraal. De behandeling kan in deze fasen onderscheiden worden

in algemeen verpleegkundige zorg en monitoring, de op medicatie gerichte behandeling en revalidatie en oefentherapie.
Vanaf de herstelfase is de behandeling van GBS vooral gericht op het herstel van de patiënt en zijn re-integratie in de maatschappij. In deze fase staat de revalidatiezorg centraal en neemt arbeidsre-integratie een belangrijke plaats in.

Behandeling in de progressieve en plateaufase

A. Algemeen verpleegkundige zorg en monitoring
Het is essentieel om de patiënt goed te controleren op verdere achteruitgang van de ademhalingsfunctie door meting van de ademfrequentie, vitale capaciteit en soms door een bloedgas te meten (CO_2-stapeling) (hoofdstuk 6). Afhankelijk van de ernst en snelheid van progressie van de spierzwakte, slikklachten en autonome klachten moet een keuze worden gemaakt of de patiënt wordt opgenomen op een gewone verpleegafdeling of op een IC (hoofdstuk 6). Het is momenteel echter onvoldoende duidelijk onder welke omstandigheden een patiënt met GBS op een IC moet worden opgenomen. Recent onderzoek naar prognostische factoren kan hier echter wel bij helpen (hoofdstuk 5).
Gedurende de ziekenhuisopname wordt de patiënt gecontroleerd op bacteriële infecties ontstaan tijdens de opname (zoals pneumonieën na verslikken) (hoofdstuk 7), pijn (hoofdstuk 15) en fysieke complicaties zoals veneuze trombo-embolie, elektrolytstoornissen, cornea-ulceratie, incontinentie en blaasproblemen, decubitus en drukneuropathieën, ondervoeding, hyperalimentatie, dysfagie, heterotope of peri-articulaire ossificaties en contracturen (hoofdstuk 16).
Daarnaast is het van belang alert te zijn op psychosociale complicaties zoals depressieve klachten. Hallucinaties en angststoornissen kunnen optreden, met name bij patiënten met GBS die op een IC zijn opgenomen (hoofdstuk 17).
Een goede communicatie en informatievoorziening zijn voor patiënten met GBS van essentieel belang daar zij vaak beperkt zijn in hun mogelijkheden tot communicatie terwijl het bewustzijn intact is (hoofdstuk 9).
(Intermitterende) sedatie kan overwogen worden bij patiënten met GBS met een zodanig ernstige uitval dat geen enkele vorm van communicatie mogelijk is (hoofdstuk 8).

B. Medicamenteuze behandeling
Het is aangetoond dat patiënten met GBS die niet meer zelfstandig kunnen lopen baat hebben bij een behandeling met IVIg (0,4 g/kg lichaamsgewicht gedurende vijf dagen) (hoofdstuk 4). Of minder ernstig aangedane patiënten, kinderen met GBS of patiënten met varianten van GBS, zoals het Miller-Fisher syndroom (MFS) ook behandeld moeten worden, wordt apart besproken. Sommige patiënten met GBS maken, na aanvankelijke verbetering na het starten van IVIg of

plasmafarese, een achteruitgang door. Deze patiënten worden opnieuw behandeld met IVIg. Patiënten die A-CIDP ontwikkelen worden uiteindelijk als patiënt met CIDP behandeld (hoofdstuk 4).

C. Revalidatie en oefentherapie

Het is gewenst al in de progressieve fase fysiotherapie te starten met als doel behoud van spierlengte en gewrichtsmobiliteit om indien mogelijk contractuurvorming tegen te gaan. Bij kans op verslikken of problemen op het gebied van de communicatie kan de logopedist om advies gevraagd worden (hoofdstuk 9). Bij kans op onder- of overvoeding is het van belang om de diëtist te consulteren (hoofdstuk 16).

De revalidatiearts wordt in het algemeen al in de progressieve fase als medebehandelaar gevraagd; hij start de revalidatiegeneeskundige behandeling (hoofdstuk 21). De revalidatiearts maakt kennis met de patiënt en diens naasten, verricht revalidatiegeneeskundig onderzoek en adviseert de hoofdbehandelaar over revalidatieplan, inzet paramedische en psychosociale disciplines en voorkomen van complicaties.
In de progressieve en plateaufase is de behandeling gericht op preventie van complicaties en begeleiding van de patiënt met GBS in zijn functionele (on)mogelijkheden. Hierbij mag geen aanmerkelijke *extra* toename van vermoeidheid en/of pijn optreden bij het oefenen en mobiliseren.
Spierkrachtoefeningen (of anaerobe training) met als doel de lokale spierkracht te vergroten (‘overload’-principe) worden vermeden in deze fase (hoofdstuk 19).
Aanvullende psychosociale ondersteuning wordt geboden door maatschappelijk werk, psycholoog of geestelijk verzorger. Lotgenotencontact en ondersteuning kan georganiseerd worden via de VSN.
De ergotherapeut wordt ingeschakeld voor advisering over adequate zitvoorziening en eventuele tijdelijk benodigde hulpmiddelen en andere voorzieningen.
Aan patiënt en diens naasten wordt uitleg gegeven over de revalidatiebehandeling in het ziekenhuis en de behandelmogelijkheden na de ziekenhuisfase. Eventueel kunnen naasten zich hierop oriënteren door middel van een kennismakings-bezoek in een revalidatiecentrum of informatie ontvangen via de VSN.

Behandeling en begeleiding in de herstel- en late fase

In de herstel- en late fase van GBS staan het herwinnen van kracht, conditie en zelfstandig functioneren, het verwerken van de psychosociale gevolgen en het geleidelijk weer deelnemen in de maatschappij (oppakken van de rollen in bijvoorbeeld gezin en werk) centraal.
Het multidisciplinair team in het ziekenhuis bewaakt de medische situatie van de patiënt met GBS en richt zich op het optimaliseren van het herstel en voorkomen

van complicaties. De reeds ingezette revalidatiebehandeling wordt voortgezet onder coördinatie van de revalidatiearts (hoofdstuk 21).
Ook maakt de revalidatiearts in overleg met patiënt, diens naasten en het multidisciplinair team een plan voor vervolgbehandeling (hoofdstuk 10).

Revalidatiegeneeskundige behandeling is de eerste keuze van behandeling voor patiënten met GBS na ontslag uit het ziekenhuis. De revalidatiegeneeskundige behandeling richt zich op de motorische en conditionele beperkingen en de sociaal-maatschappelijke re-integratie op korte en langere termijn. Daarnaast is ook aandacht voor de belasting van de partner/mantelzorgers of de ouders noodzakelijk (hoofdstuk 17).

Voor de revalidatiegeneeskundige diagnostiek wordt gebruik gemaakt van het ICF-model van de WHO. Inventarisatie vindt plaats van aanwezige stoornissen, het functioneren op het gebied van activiteiten en participatie en persoonlijke en externe factoren (stroomschema revalidatietraject GBS).

De keuze voor klinische dan wel poliklinische revalidatie van patiënten met GBS wordt bepaald door de zorgbehoefte en belastbaarheid van de patiënt en diens sociale systeem. Daarnaast is klinische revalidatie geïndiceerd als er nog complicaties (te verwachten) zijn zoals longfunctiestoornissen, autonome disregulatie, decubitus en conditionele beperkingen.
Verpleeghuisopname van volwassen patiënten met GBS is aan de orde als de patiënt ernstig beperkt blijft in het functioneren, slecht belastbaar en trainbaar is en thuis verblijven op termijn niet mogelijk is (hoofdstuk 10).

A. Fysieke training

Er zijn aanwijzingen dat fysieke training bij patiënten met GBS kan leiden tot verbetering van spierkracht, vermindering van vermoeidheidsklachten, lichamelijke fitheid en kwaliteit van leven.
In de herstelfase kan voorzichtig gestart worden met het trainen van de patiënt ter verbetering van specifieke lichaamsfuncties zoals de conditie of spierkracht, of ter vermindering van de ervaren vermoeidheid. Vanuit de wetenschap dat training specifiek is voor datgene wat getraind wordt, kan dit het beste gebeuren vanuit een functioneel ingerichte context. De hulpvraag van de patiënt, de ervaren problematische handelingen en de sociale context van de patiënt zijn leidend bij de training. Door een weloverwogen keuze van de gekozen trainingsmethoden en opbouw van de trainingsintensiteit en -duur kan overbelasting en mogelijk terugval in herstel voorkomen worden. Ook is het van belang om in de herstelfase de pulmonale status tijdens de training te blijven monitoren.

In de late fase worden patiënten met GBS getraind vanuit een functionele context met aandacht voor eventuele restverschijnselen. Aanvullende (an)aerobe training kan overwogen worden.
Er is aandacht voor implementatie van meer complexe (dubbel)taken, optimaliseren van de conditie en het verminderen van ernstige vermoeidheid (hoofdstuk 19).

Specifieke contra-indicaties voor training zijn niet te geven. Er bestaat het vermoeden dat te vroeg beginnen met trainen of te zware training terugval kan veroorzaken. Een individuele opbouw van training onder begeleiding van een fysiotherapeut met inachtneming van de in hoofdstuk 19 uitgewerkte trainingsprincipes en consequente evaluatie is aan te bevelen.

Er zijn aanwijzingen dat krachtvermindering en gevoelsstoornissen in armen en benen frequent voorkomen als restverschijnsel van GBS. De resterende gevoelsstoornissen en de krachtvermindering van GBS, zowel na een jaar als ook op de langere termijn, worden door 20-50% van de patiënten als matig tot ernstig hinderlijk ervaren (hoofdstuk 11).
Ten gevolge van restverschijnselen van GBS kunnen ook op de langere termijn veranderingen optreden in het werk, in het functioneren thuis en bij vrijetijdsbesteding.

B. Psychosociale gevolgen

De gevolgen van de bij GBS plotseling optredende achteruitgang in functioneren en de daarmee samenhangende angst en onzekerheid bij betrokken patiënt en partner/mantelzorgers zijn zeer indrukwekkend. Het herstel verloopt onzeker en is langdurig. Ook al is er een goede hersteltendens na de progressieve fase, toch kunnen er hinderlijke lichamelijke restverschijnselen blijven. Het is dus aannemelijk dat GBS een forse invloed heeft op het psychosociale functioneren (hoofdstuk 17).
Het psychisch welbevinden van de naasten van patiënten met GBS is zeker in de eerste maanden verminderd. Zelfs na enkele jaren heeft een deel van de patiënten en partners nog te kampen met blijvende veranderingen op gebied van arbeid, financiën en sociaal functioneren. GBS kan bij een deel van de patiënten ook na jaren nog consequenties hebben voor werk, vrijetijdsbesteding en activiteiten op het gebied van zelfverzorging.

De eerste maanden van het ziekteproces zijn voor patiënten met GBS belangrijk voor de preventie en het minimaliseren van psychosociale gevolgen. Hiertoe is tijdige signalering en begeleiding van psychosociale stressoren zoals angst, schaamte, depressie, hallucinaties, onmacht en onzekerheid van belang. Bij depressieve symptomen (zoals somberheid, piekeren en neerslachtigheid) is

begeleiding aan te bevelen. In de eerste maanden is terughoudendheid met medicatie geboden vanwege de kans op autonome functiestoornissen, maar ook vanwege het veelal gunstige natuurlijke beloop van de stemmingsproblemen.
In alle fasen van GBS blijft het van belang aandacht te hebben voor psychosociale problemen zoals stressvolle ervaringen en de verwerking van mogelijk blijvende beperkingen (hoofdstuk 17). In de late fase wordt aanbevolen eventueel seksueel disfunctioneren bespreekbaar te maken. Dit kan een restverschijnsel van GBS zijn (hoofdstuk 11).

Het is voor het minimaliseren van psychosociale stress van belang dat het gehele behandelteam gedurende elke fase van de ziekte kan anticiperen op ontwikkelingen van de patiënt met GBS en hem hierover steeds tijdig informeert. Goede afstemming in het multidisciplinair team en overdracht op deze aspecten is aan te bevelen. Dit geeft patiënten een gevoel van veiligheid en vertrouwen. Het is aan te bevelen om niet alleen aandacht te hebben voor de ervaren stressoren van patiënten met GBS maar ook van hun naasten, ter preventie van psychosociale problemen. De werkgroep is van mening dat de huisarts een belangrijke rol heeft in de psychosociale begeleiding van patiënten met GBS maar ook van hun naasten in alle fasen van het ziekte- en herstelproces (hoofdstuk 17).

C. Vermoeidheid

Vermoeidheid is een veelvoorkomende klacht bij patiënten met GBS. De prevalentie varieert in de literatuur tussen de 30 en 80% (hoofdstuk 12). GBS-gerelateerde vermoeidheid is ernstig van aard, blijft vaak lang aanwezig en vormt een belangrijk en beperkend restverschijnsel. Beperkingen op basis van vermoeidheid worden gerapporteerd in het functioneren thuis, op het werk en in de vrijetijdsbesteding. Er werd geen relatie gevonden tussen de vermoeidheidsscore en de ernst van uitval tijdens het dieptepunt van de ziekte, voorafgaande infecties en het moment van de meting in de follow-up. Het pathofysiologische mechanisme bij het ontstaan van vermoeidheid is nog onbekend.

Omdat vermoeidheid veelvuldig voorkomt na het doormaken van GBS en gevolgen heeft voor de leef- en werksituatie van patiënten is het belangrijk om dit symptoom goed in kaart te brengen, ook op de langere termijn. Een toename in fysieke fitheid en spierkracht door training kan een bijdrage leveren aan het reduceren van vermoeidheidsklachten. Daarnaast kan de vermoeidheid op een positieve manier beïnvloed worden door het (h)erkennen van vermoeidheidsklachten en begeleiding in het afstemmen van belasting en belastbaarheid.

D. Arbeid

Voor 20 tot 40% van de voorheen werkende patiënten heeft GBS ook op de lange termijn gevolgen voor de arbeidssituatie. Deze gevolgen lopen uiteen van verandering van werk naar een lager of minder fysiek of mentaal belastend niveau tot het niet meer kunnen hervatten van het werk.
Belangrijke redenen voor veranderingen van het werk (werk op een lager niveau, kortere werkduur, geen werkhervatting) bij personen die GBS hebben gehad zijn krachtverlies, gebrek aan lichamelijke conditie (snelle vermoeibaarheid), sensibiliteitsstoornissen en psychische veranderingen. Deze veranderingen van het werk (werk op een lager niveau, kortere werkduur, geen werkhervatting) bij personen die GBS hebben doorgemaakt, komen vaker voor wanneer het werk matige tot hoge eisen stelt op lichamelijk of psychisch vlak (hoofdstuk 13).

Het arbeidsperspectief dient dan ook vroeg in de herstelfase onderdeel te zijn van het gesprek tussen de revalidatiearts en de patiënt met GBS. Zodra gerichte toeleiding naar arbeid onderdeel is van het revalidatieplan neemt de revalidatie-arts zo spoedig mogelijk - in overleg met en met schriftelijke toestemming van de patiënt met GBS - contact op met de bedrijfs-/verzekeringsarts van de organisatie waar de patiënt met GBS werkzaam is. Dit om inzicht te krijgen in de inhoud en zwaarte van het oorspronkelijke werk en om de bedrijfs-/verzekeringsarts te informeren over de diagnose, het beloop van de revalidatie en zo mogelijk over de te verwachten restverschijnselen. Afhankelijk van het beloop kan vervolgcontact zinvol zijn. Bij patiënten met GBS wordt gestreefd naar het zo goed mogelijk benutten van de restcapaciteit door zo nodig in overleg aanpassen van werkinhoud en zwaarte van het werk (werkwijze, hulpmiddelen, werkduur, roosters enzovoort).

De bedrijfs-/verzekeringsarts besteedt bij patiënten met GBS expliciet aandacht aan niet of minder zichtbare en minder gemakkelijk meetbare restverschijnselen zoals vermoeidheid, sensibiliteitsstoornissen en psychische klachten.
De bedrijfs-/verzekeringsarts is alert op overschatting van de eigen mogelijkheden van de (naar herstel strevende) patiënt. Aandacht voor de beperkte belastbaarheid van patiënten met GBS als gevolg van snelle vermoeibaarheid en bewaken van de balans tussen belasting en belastbaarheid in de loop der (werk)tijd (per dag/week) is belangrijk (hoofdstuk 13).

Klinimetrie

Om het effect van de therapie en het beloop van de ziekte in de verschillende fasen van GBS te monitoren is klinimetrie belangrijk. Meetinstrumenten kunnen conform de International Classification of Functioning, Disability and Health (ICF-)-terminologie van de World Health Organization worden ingedeeld naar het niveau waarop wordt gemeten: lichaamsfuncties en lichaamsstructuren, activiteiten en

participatie (WHO, 2001). Conform deze ordening heeft de European Inflammatory Neuropathy Cause and Treatment Group (INCAT) onderzoek gedaan naar het gebruik van evaluatieve meetinstrumenten bij patiënten met GBS en CIDP. Hieruit komt naar voren dat de Rydel-Seiffer-stemvork en de INCAT sensory sumscore (ISS) geschikt lijken te zijn om op lichaamsfunctieniveau gevoelsstoornissen te meten bij patiënten met GBS. De MRC-sumscore en de Martin Vigorimeter worden geadviseerd om op lichaamsfunctieniveau de spierkracht en de handknijpkracht te meten bij patiënten met GBS.
Voor het meten van de ervaren vermoeidheid is de Fatigue Severity Scale (FSS) geschikt voor deze doelgroep. De Overall Disability Sum Score (ODSS) en de Overall Neuropathy Limitations Scale (ONLS) zijn geschikte meetinstrumenten om activiteiten te meten, participatie kan gemeten worden met de Rotterdam 9-item Handicap Scale bij patiënten met GBS (hoofdstuk 18).

Prognose van GBS

De prognose van individuele patiënten met GBS is moeilijk te geven. Mede door recent onderzoek is het echter mogelijk geworden om een betere inschatting te kunnen maken van de kans dat een patiënt beademd moet gaan worden (Walgaard, 2010; hoofdstuk 6). Ook is het nu mogelijk om de kans dat een patiënt met GBS na zes maanden weer zelfstandig kan lopen vrij nauwkeurig te bepalen (Van Koningsveld, 2007; hoofdstuk 5).
In deze studies naar prognostische factoren bij GBS kan onderscheid worden gemaakt tussen klinische factoren die direct beschikbaar zijn en factoren afkomstig uit laboratoriumonderzoek zoals elektromyografie (EMG).
Recent onderzoek heeft aangetoond dat de stijging van de serum-IgG-concentratie na een standaard dosering IVIg tussen de individuele patiënten aanzienlijk kan variëren. Patiënten bij wie er een sterkere IgG-stijging was na standaard IVIg-behandeling bleken een grotere kans te hebben om na zes maanden weer zelfstandig te lopen dan patiënten bij wie er slechts een geringe stijging was van het serum-IgG) (Kuitwaard, 2009) (hoofdstuk 5). Recent is een landelijk onderzoek afgerond (GRAPH-studie) naar het voorkomen van pijn, autonome stoornissen en beloop van GBS (Ruts, 2010). Verder onderzoek zal de komende jaren ook moeten plaatsvinden naar andere restverschijnselen zoals pijn en vermoeidheid die bij een groot gedeelte van de patiënten langdurig aanwezig kunnen blijven.

Continuïteit en coördinatie van zorg

A. Benodigde faciliteiten voor behandeling van patiënten met GBS

Opvang en diagnostiek van volwassen patiënten met de mogelijke diagnose GBS kan plaatsvinden in een (algemeen) ziekenhuis waar bij voorkeur een neuroloog werkzaam is met interessegebied neuromusculaire ziekten. Eerste opvang en

diagnostiek van kinderen met de mogelijke diagnose GBS kan plaatsvinden in een algemeen ziekenhuis. Bij twijfel over de diagnose vindt overleg plaats met een kinderneurologisch centrum.
Behandeling van kinderen met GBS kan plaatsvinden in een algemeen ziekenhuis in goed overleg met een kinderneuroloog (hoofdstuk 20).

Het ziekenhuis waar een patiënt met GBS wordt opgenomen dient de beschikking te hebben over een faciliteit waar de patiënt zo nodig kortdurend kan worden beademd. Indien verwacht wordt dat de volwassen patiënt met GBS langdurige beademing nodig heeft in de progressieve/plateaufase, is het van belang dat een ziekenhuis beschikt over een IC die daartoe de mogelijkheden heeft (hoofdstuk 8). Indien noodzaak tot IC-opname verwacht wordt bij een kind met GBS moet dit bij voorkeur gebeuren op een kinder-IC van een universitair medisch centrum of gespecialiseerd (kinder)ziekenhuis.

Specifieke kennis van en ervaring met het verloop van de behandeling van GBS, de complicaties en de eventuele terugval in functioneren zijn noodzakelijk bij de behandelaars van het revalidatieteam. Gespecialiseerde neuromusculaire centra (ziekenhuizen en revalidatiecentra) zijn beschikbaar voor advies en desgewenst overname van de patiënt (zie www.vsn.nl/hulpverleners) (hoofdstuk 20).

B. Multidisciplinaire samenwerking

Om de continuïteit en daardoor mede de kwaliteit van zorg voor patiënten met GBS te optimaliseren is specifieke aandacht voor samenwerking van belang. Wie wordt wanneer ingeschakeld, welke multidisciplinaire overlegsituaties bestaan er en hoe vindt overdracht plaats (hoofdstuk 21)?

Na diagnosestelling wordt de huisarts, bij voorkeur telefonisch, op de hoogte gesteld van de situatie van de patiënt met GBS. Dit in verband met de begeleiding van de familie met het oog op de impact van de ziekte.
De revalidatiearts wordt bij elke opgenomen patiënt met GBS tijdig (in het algemeen al in de progressieve fase) ingeschakeld. Naar gelang de aard van de problematiek worden paramedische en psychosociale disciplines ingeschakeld. Tijdens de ziekenhuisperiode vindt wekelijks multidisciplinair overleg plaats tussen al deze behandelaren.

Om de continuïteit van zorg te waarborgen wordt de huisarts tijdig op de hoogte gesteld van het ontslag van de patiënt met GBS uit de kliniek (ziekenhuis of revalidatiecentrum) naar huis. Hij wordt hierbij zodanig geïnformeerd over het beloop van dit (meestal vrij onbekende) ziektebeeld en over de individuele situatie van de patiënt dat hij in staat is de basismedische zorg over te nemen.

In de ontslagbrief aan de huisarts wordt gemeld dat bij neurologische achteruitgang de mogelijkheden tot terugverwijzing van de patiënt met GBS naar de neuroloog en bij functionele achteruitgang of specifieke complicaties terugverwijzing naar de revalidatiearts geïndiceerd is.

Voordat kinderen die GBS hebben doorgemaakt naar school gaan wordt de school geïnformeerd over de invloed van GBS op het functioneren van het kind. Indien noodzakelijk wordt ambulante begeleiding (vanuit het speciaal onderwijs) aangevraagd.

C. Coördinatie van zorg

Voor patiënten met GBS is het belangrijk dat men duidelijkheid heeft wie de hoofdbehandelaar is en wanneer deze taak overgedragen wordt. Ook is het voor hen belangrijk dat duidelijk is wie het aanspreekpunt is voor hun vragen en dat er eenduidige informatie wordt gegeven. De werkgroep heeft een indeling gemaakt van het hoofdbehandelaarschap in vier fasen (zie tabel 2) (hoofdstuk 22). Aangegeven wordt hoe de taken en verantwoordelijkheden van hulpverleners benoemd kunnen worden. Door kennis te hebben van elkaars ervaring en deskundigheid worden betrokken disciplines adequaat ingeschakeld. De afspraken die eruit voortvloeien worden besproken met de patiënt met GBS en zijn familie/naasten onder verantwoordelijkheid van de hoofdbehandelaar.

Tabel 2. Hoofdbehandelaar per fase van GBS

Fase in het ziektebeeld	Locatie	Hoofdbehandelaar
Progressieve fase	- SEH - IC - Afdeling neurologie	- (Kinder)neuroloog - (Kinder)intensivist neuroloog mede-verantwoordelijk - (Kinder)neuroloog
Plateaufase	- IC - Afdeling neurologie	- (Kinder)intensivist - (Kinder)neuroloog
Herstelfase	- Afdeling neurologie - Klinische revalidatie - Poliklinische revalidatiedagbehandeling	- (Kinder)neuroloog - (Kinder)revalidatiearts - Huisarts; (kinder)revalidatiearts voor behandeling van GBS-gerelateerde problematiek
Late fase	- Huis - Verpleeghuis	- Huisarts - Specialist ouderengeneeskunde

De hoofdbehandelaar van de patiënt met GBS is verantwoordelijk voor een goede coördinatie, communicatie en overdracht van de zorg aan een nieuwe hoofdbehandelaar. Het is aan te bevelen een vaste contactpersoon te hebben voor de patiënt met GBS en zijn naasten. De hoofdbehandelaar benoemt deze contactpersoon. De contactpersoon heeft - tijdens opname van de patiënt met GBS in het ziekenhuis (progressieve en plateaufase) - in het algemeen één keer per week een vaste afspraak met de patiënt met GBS en zijn naasten. Tijdens de herstelfase zijn er periodieke besprekingen waarvan de frequentie is afgestemd op de behoefte van de patiënt en zijn naasten.
De hoofdbehandelaar ziet er op toe dat de behandeling wordt overgedragen aan de betrokken disciplines. Bij overdracht van een patiënt met GBS kan een voorgestructureerd overdrachtsformulier behulpzaam zijn. Voor een suggestie zie hoofdstuk 22. Wat betreft het hoofdbehandelaarschap op de IC dient te worden opgemerkt dat hoewel een patiënt met GBS is opgenomen op de IC, de neuroloog medeverantwoordelijk blijft voor de behandeling.

Literatuur

Bogliun G, Beghi E. Incidence and clinical features of acute inflammatory polyradiculoneuropathy in Lombardy, Italy, 1996. Acta Neurol Scand 2004;110(2):100-106.

Guillain G, Barré J, Strohl A. Sur un syndrome de radiculo-nevrite avec hyperalbuminose du liquide cephalorachidien sans reaction cellulaire. Remarques sur les caracteres cliniques et graphiques des reflexes tendineux. Bull Soc Med Hop Paris 1916;28:1462-1470.

Guillain-Barré syndrome: an Italian multicentre case-control study. Guillain-Barré Syndrome Study Group. Neurol Sci 2000;21(4):229-234.

Hadden RD, Karch H, Hartung HP, et al. Preceding infections, immune factors, and outcome in Guillain-Barré syndrome. Neurology 2001;56(6):758-765.

Hughes RA, Cornblath DR. Guillain-Barré syndrome. Lancet 2005;366(9497):1653-1666.

Jacobs BC, Rothbarth PH, Van Der Meche FG, et al. The spectrum of antecedent infections in Guillain-Barré syndrome: a case-control study. Neurology 1998;51(4):1110-1115.

Kuitwaard K, de Gelder J, Tio-Gillen AP, Hop WC, van Gelder T, van Toorenenbergen AW, van Doorn PA, Jacobs BC. Pharmacokinetics of intravenous immunoglobulin and outcome in Guillain-Barré syndrome. Ann Neurol 2009;66(5):597-603.

Ruts L. Pain autonomic dysfunction and course of disease in Guillain-Barré syndrome. Thesis Erasmus Universiteit Rotterdam. 2010, ISBN 978-90-9025241-4.

Stowe J, Andrews N, Wise L, Miller E. Investigation of the temporal association of Guillain-Barré syndrome with influenza vaccine and influenzalike illness using the United Kingdom General Practice Research Database. Am J Epidemiol 2009;169(3):382-8.

Van Doorn, PA, Ruts L, Jacobs BC. Clinical features, pathogenesis, and treatment of Guillain-Barré syndrome. Lancet Neurol. 2008, Vol.7;939-950.

Van Koningsveld R, van Doorn PA, Schmitz PI, Ang CW, Van Der Meche FG. Mild forms of Guillain-Barré syndrome in an epidemiologic survey in The Netherlands. Neurology 2000;: 8;54(3):620-625.

Van Koningsveld R, Steyerberg EW, Hughes RAC, Swan AV, van Doorn PA, Jacobs BC. A clinical prognostic scoring system for Guillain-Barré syndrome. Lancet Neurology 2007;6(7):589-94.

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

3. Diagnostiek

Uitgangsvraag
Welke diagnostiek moet worden verricht om de diagnose GBS te kunnen stellen?

Inleiding
De diagnose GBS is meestal niet moeilijk te stellen voor wie vertrouwd is met het ziektebeeld. In typische gevallen behoren bij de eerste symptomen: spierzwakte in armen en benen en gevoelsstoornissen (dove of prikkelende gevoelens) in handen of voeten. Spierzwakte van armen en benen is bilateraal en relatief symmetrisch en kan (in uren) snel progressief zijn. Oogbewegingsstoornissen, aangezichtszwakte en slikproblemen komen eveneens voor (Asbury, 1990; Van der Meche, 2001). Vaak is er pijn die ook vooraf kan gaan aan het ontstaan van de spierzwakte (van Doorn, 2008). De diagnostische criteria voor GBS staan in tabel 1.

Tabel 1. Diagnostische criteria voor GBS (typische presentatie)

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 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

Verschillende verschijningsvormen en varianten van GBS
Er zijn verschillende verschijningsvormen en varianten van GBS (tabel 2). In West-Europa en Noord-Amerika is de demyeliniserende variant van GBS (acute inflammatoire demyeliniserende polyneuropathie / AIDP) de meest voorkomende vorm van het ziektebeeld (85-90%). In Azië komt de axonale variant (acute motorische axonale neuropathie / AMAN) vaker voor (Ho, 1997).
Het Miller-Fisher syndroom (MFS) wordt gekenmerkt door de combinatie van oogbewegingsstoornissen (dubbelbeelden), ataxie en afwezige peesreflexen (Nishimoto, 2004).
Er is een aantal zeldzame GBS-varianten beschreven zoals sensibele (atactische) neuropathie, pharyngeaal-cervicaal-brachiale varianten en (waarschijnlijk) GBS met geïsoleerde hersenzenuwuitval, eventueel in combinatie met gevoelsklachten in de extremiteiten. De zeldzame combinatie van de verschijnselen van GBS met daling van het bewustzijn en centrale neurologische verschijnselen ten gevolge van ontsteking van de hersenstam staat bekend als Bickerstaff hersenstam encephalitis (BBE) (Willison, 2002; Yuki, 2004).

Tabel 2. Verschijningsvormen van GBS

GBS-varianten	• Acute inflammatoire demyeliniserende polyneuropathie (AIDP)* • Acute motorische axonale neuropathie (AMAN) • Acute motorische en sensibele axonale neuropathie (AMSAN)
Hersenzenuwvariant	• Miller-Fisher syndroom (MFS) • Overlap MFS-GBS
Zeldzame varianten	• Sensibele (atactische) neuropathie • Pharyngeaal-cervicaal-brachiale variant • Hersenzenuwuitval (dubbelbeelden of diplegia facialis)
GBS in combinatie met encephalitis	• Bickerstaff hersenstam encephalitis (BBE)

* In Nederland komt AIDP veel vaker voor dan de andere verschijningsvormen.

Ziektebeelden die op GBS kunnen lijken
Diverse aandoeningen kunnen klachten en verschijnselen geven die op GBS kunnen lijken. Er moet vooral worden gedacht aan andere aandoeningen als er bijzondere aanwijzingen zijn in de anamnese (zoals een recente tekenbeet, een bekende maligniteit of een recent verblijf in de tropen) of als er specifieke bevindingen zijn bij het neurologisch onderzoek. De belangrijkste differentieeldiagnostische overwegingen staan in tabel 3.

Tabel 3. Differentiële diagnose van GBS

Hersenen/hersenstam/ruggenmerg	Hersenstam encephalitis, meningitis carcinomatosis/lymphomatosis, myelitis transversa, hersenstam-/myelumcompressie
Voorhoorncellen	Poliomyelitis, West-Nijlvirus
Zenuwwortel	Compressie, ontsteking (bijvoorbeeld Lyme-borreliose, cytomegalovirus, HIV), leptomeningeale maligniteit
Perifere zenuwen	CIDP, medicatiegeïnduceerde polyneuropathie, porfyrie, critical illness polyneuropathie, vasculitis, difterie, vitamine B1-deficiëntie (Beri-beri), intoxicatie met zware metalen of geneesmiddelen, Lyme-borreliose, metabole stoornissen (hypokaliëmie, hypofosfatemie, hypermagnesiëmie, hypoglycemie)
Neuromusculaire overgang	Myasthenia gravis, botulisme, organofosfaatvergiftiging
Spier	Critical illness polyneuromyopathie, polymyositis, dermatomyositis, acute rhabdomyolyse

Aanvullend onderzoek om de diagnose GBS te kunnen stellen

Standaard bloedonderzoek laat meestal geen bijzonderheden zien, maar moet wel worden verricht om andere aandoeningen uit te sluiten of minder waarschijnlijk te maken. Het bloedonderzoek kan worden uitgebreid op grond van anamnese en de bevindingen bij neurologisch onderzoek.

Onderzoek van de liquor is zinvol en is er met name op gericht andere aandoeningen minder waarschijnlijk te maken.

In de liquor wordt veelal een verhoogd eiwit gevonden terwijl er geen verhoogd celaantal hoort te zijn. Als vuistregel kan worden gesteld dat de diagnose GBS moet worden heroverwogen bij een celgetal van 50 of hoger.

Elektromyografisch onderzoek (EMG) kan behulpzaam zijn om de klinische diagnose te ondersteunen vooral bij patiënten met een atypisch beloop of met erg veel pijnklachten. Het EMG is ook van belang voor de verdere subclassificatie in de acuut inflammatoire demyeliniserende polyneuropathie (AIDP) en de acuut motore axonale neuropathie (AMAN) (Ho, 1997).

Antistoffen tegen gangliosiden kunnen worden aangetoond bij een deel van de patiënten met GBS. Het nut van bloedonderzoek, liquoronderzoek, het EMG en de bepaling van anti-ganglioside antistoffen wordt hier apart besproken.

Bloedonderzoek
Het is aan te raden om enig routinebloedonderzoek te verrichten bij patiënten die worden verdacht van GBS. Dit onderzoek is met name gericht op het opsporen van mogelijke andere oorzaken die een op GBS gelijkend ziektebeeld kunnen geven of anderszins snel progressieve spierzwakte kunnen geven.
Relatief eenvoudige bepalingen die hierbij zinvol kunnen zijn en waarvan de uitslag snel bekend is, zijn met name: glucose, natrium, kalium, fosfaat, kreatinine, leverfuncties, serumcreatinekinase (CK), leukocyten, C-reactive protein (CRP).
Op indicatie (uitslag minder snel beschikbaar): vitamine B1 (Beri-beri), TSH, anti-ganglioside antistoffen.
Eventueel: bacteriologisch en virologisch onderzoek naar voorafgaande infecties.

Onderzoek van de liquor cerebrospinalis

A. Het eiwit in de liquor
Sinds de beschrijving door Guillain, Barré en Strohl is onderzoek van de liquor een onderdeel van de diagnostiek van het Guillain-Barré syndroom. In de eerste dagen na het begin van de ziekte is het liquoreiwit veelal niet verhoogd. In de loop van de eerste twee weken van de ziekte neemt het percentage patiënten met een verhoogd liquoreiwit sterk toe. In de eerste week werd bij 34% van de patiënten met GBS nog een normale concentratie van het liquoreiwit gevonden, in de tweede week had 82% een verhoogd liquoreiwit (Ropper, 1991). In een Japanse studie was het percentage patiënten met GBS met een verhoogd liquoreiwit in de eerste week 44%, in de tweede week 67% en in de derde week 75%. Voor patiënten met het Miller-Fisher syndroom lag het percentage in de eerste week lager (25%), maar waren de percentages in de tweede (71%) en derde (84%) week vergelijkbaar met patiënten met GBS (Nishimoto, 2004).
Het is dus van belang zich te realiseren dat een normaal liquoreiwit de diagnose GBS *niet* uitsluit.

B. Het aantal cellen in de liquor
In een prospectieve serie van 111 patiënten werd bij 87% een celgetal 0-4x10^6/l en bij 96% een celgetal van <10x10^6/l gevonden (Ropper, 1991). In Nederlands onderzoek bij134 patiënten met GBS werd bij slechts 11% een verhoogd celgetal (>3 x10^6/l) gevonden. Hoewel er bij patiënten met GBS celaantallen tot 50x10^6/l zijn beschreven, moeten alternatieve diagnoses zeker worden overwogen in geval van een pleiocytose. Differentiaaldiagnostische overwegingen hangen uiteraard af van de context maar er moet gedacht worden aan infectieuze oorzaken (onder andere HIV), polyradiculoneuropathie, onder andere door Lyme-borreliose of aan leptomeningeale metastasering (Van der Meché, 2001).

C. Overige bepalingen in de liquor

Intrathecale productie van antistoffen (oligoclonale banden in de liquor maar niet in het serum) wordt bij 10-30% van de patiënten met GBS gevonden (Ropper, 1991). Het bepalen van specifieke eiwitten in de liquor heeft op dit moment nog geen toegevoegde waarde voor de diagnostiek (Brettschneider, 2009). Er wordt de laatste jaren wel meer gezocht naar het voorkomen van markers in de liquor die mogelijk een prognostische waarde hebben. Dit onderzoek heeft nog geen eenduidige gegevens opgeleverd.

EMG-onderzoek

EMG-onderzoek kan het vermoeden op het bestaan van een polyradiculoneuropathie bevestigen en kan daarom een rol spelen in het diagnostisch proces. Hierbij dient te worden opgemerkt dat een EMG niet altijd noodzakelijk is om de diagnose GBS te stellen. Met name als het onduidelijk is of er wel sprake is van een polyneuropathie heeft het EMG een duidelijke meerwaarde (Van der Meche, 2001). Het EMG kan ook worden gebruikt om een onderscheid tussen de demyeliniserende (AIDP) en axonale (AMAN) variant van GBS te maken. Voorts kan het EMG ook van prognostisch belang zijn.

Meer dan 80% van de patiënten met GBS in Noord-Amerika, West-Europa en Australië heeft AIDP. Abnormale zenuwgeleiding van motorische zenuwen, in het bijzonder van proximale zenuwsegmenten (abnormale late responsies: F-wave en H-reflex van de n. tibialis) is meestal de eerste afwijking die bij EMG-onderzoek wordt gevonden. Een gestoorde geleidingsfunctie van sensibele zenuwen wordt bij patiënten met AIDP meestal later in het ziektebeloop en bij puur motorische varianten in het geheel niet gevonden. In de eerste week na het ontstaan van GBS kan het EMG geheel normaal zijn (10-20%), of kunnen er slechts afwijkende late responsen (H-reflex en F-waves) zijn. Hoewel een beperkt EMG-onderzoek de klinische diagnose kan ondersteunen wordt het aangeraden om drie motorische (inclusief F-waves en de H-reflex van de m. soleus) en drie sensibele zenuwen te onderzoeken.

Een goed uitgevoerd EMG dat na de eerste week na het ontstaan van het krachtverlies wordt gemaakt heeft waarschijnlijk een hoge sensitiviteit en specificiteit voor het vaststellen van GBS (Hughes, 2005; Hadden, 1998; Meulstee, 1995; Richtlijn Polyneuropathie, 2005).

Er zijn geen elektrofysiologische consensuscriteria voor classificatie van AIDP en AMAN. Veelal worden de EMG-criteria van Hadden gebruikt om een onderscheid tussen AIDP en AMAN te maken (Hadden, 1998). Het ontbreken van demyeliniserende kenmerken bij zenuwgeleidingsstudies wijst op een mogelijke axonale variant van GBS. Indien motorische zenuwen niet meer te stimuleren zijn, is het onderscheid tussen AIDP en AM(S)AN niet mogelijk. Misschien kan dit onderscheid dan nog wel worden gemaakt als er in een later stadium weer een

EMG wordt gemaakt. Neurofysiologische criteria zoals voorgesteld door Hadden (1998) en Ho (1995) en door Hughes en Cornblath (2005) zijn samengevat in tabel 4.

Tabel 4. Classificatie van GBS op basis van EMG-bevindingen

AIDP	Ten minste één van de volgende items in twee zenuwen, of twee in één zenuw* Zenuwgeleiding <90% van LLN (85% als CMAP <50% LLN) DML > 110% van ULN (>120% als CMAP < 100% LLN) pCMAP/dCMAP ratio < 0,5 and dCMAP > 20% LLN F-waves latentie > 120% ULN
AMAN	Niet meer dan één demyeliniserend kenmerk in één zenuw (als de CMAP < 10% LLN) Normale amplitudes van sensibele actiepotentialen (SNAP)
AMSAN	Niet meer dan één demyeliniserend kenmerk in één zenuw (als de CMAP < 10% LLN) Abnormale amplitudes van sensibele actiepotentialen (SNAP)
Onprikkelbaar	dCMAP afwezig in alle zenuwen of aanwezig in slechts een zenuw met dCMAP <10% LLN

* Als CMAP in andere zenuwen niet kan worden opgewekt en de CMAP-amplitude > 10% LLN is. LLN: lower limit of normal. ULN: upper limit of normal. CMAP: compound muscle action potential; pCMAP: proximale CMAP, dCMAP: distale CMAP. SNAP: sensibele actiepotentiaal.

EMG en prognose

Afwezige of zeer lage CMAP-amplitudes (< 10% van de ondergrens van normaal), afwezige sensibele responsen en spontane spiervezelactiviteit ("denervatie") bij naaldonderzoek wijzen op axonale schade en veelal op een slechtere prognose voor herstel (Hadden, 1998; Richtlijn Polyneuropathie, 2005). Een proximale versus distale CMAP-amplitude-ratio over de n. peroneus van minder dan 56% bleek een onafhankelijke voorspeller van een slechtere prognose na zes maanden te zijn (Durand, 2006). Patiënten met een dergelijke geleidingsblokkade aangetoond in de eerste zes dagen na opname in combinatie met een verminderde vitale capaciteit bleken een significant grotere kans te hebben om beademingsbehoeftig te worden (Durand, 2006) (zie hoofdstuk 6). Geleidingsblokkaden bij GBS wijzen echter niet altijd op zekere demyelinisatie. Voorbijgaande geleidingsblokkaden kunnen berusten op tijdelijke blokkade ter plaatse van de knoop van Ranvier door anti-ganglioside antistoffen (bijvoorbeeld anti-GM1). Een blokkade van de zenuwgeleiding kan ook plaatsvinden door zeer distale afwijkingen ter plaatse van de peri-axonale Schwanncellen bij de neuromusculaire overgang. Deze anti-GM1-antistoffen kunnen bijvoorbeeld bij de puur motore vorm van GBS worden gevonden (Hughes, 2005).

Het is momenteel niet met zekerheid te zeggen wat nu de precieze waarde van het EMG is om de prognose bij de individuele patiënt in de klinische praktijk te bepalen.

Bepaling van anti-ganglioside antistoffen
Gangliosiden zijn glycolipiden die in hoge concentraties aanwezig zijn in perifere zenuwen. Gangliosiden bestaan uit een ceramideanker gekoppeld aan oligosacchariden. Door variatie in de aantallen gekoppelde oligosacchariden en siaalzuur is er een grote verscheidenheid in gangliosiden.
Een aantal micro-organismen brengt structuren tot expressie die op gangliosiden lijken. Infectie met zulke micro-organismen kan aanleiding geven tot een immuunrespons tegen deze structuren. Antilichamen tegen microbiële structuren kunnen kruisreageren met gangliosiden en waarschijnlijk hierdoor GBS veroorzaken. Dit mechanisme wordt aangeduid als ‘moleculaire mimicry’ (Ang, 2004). Antistoffen tegen de gangliosiden GM1, GM1b, GD1a, GalNAc-GD1a, GQ1b, GT1a, GD1b, GM2 en GalC zijn in serum van patiënten met GBS aangetoond (Yuki, 2005; Willison, 2002).
De specificiteit van anti-ganglioside antilichamen is geassocieerd met klinische verschijnselen (zie tabel 5). De gangliosiden GM1(b) en GD1a komen veel voor in motorische zenuwen. Antistoffen tegen deze gangliosiden worden vooral gevonden bij patiënten met AMAN. Anti-GQ1b-antistoffen zijn geassocieerd met stoornissen in de oogmotoriek en kunnen bij >80% van de patiënten met het Miller-Fisher syndroom worden aangetoond. Anti-GD1b-antistoffen kunnen worden aangetoond bij patiënten met een atactische polyneuropathie (Willison, 2002; Yuki, 2005).
De aanwezigheid van anti-GM1-antistoffen heeft een lage sensitiviteit, maar een tamelijk hoge specificiteit voor GBS (Kuijf, 2005). Routinematige bepaling van ganglioside antistoffen is daarom meestal niet zinvol. De diagnose GBS is meestal op klinische gronden, eventueel in combinatie met EMG en liquoronderzoek, te stellen. Een uitzondering vormt mogelijk het Miller-Fisher syndroom. Een studie uit Japan liet zien dat de sensitiviteit van anti-GQ1b-antistoffen voor Miller-Fisher syndroom >80% is. De specificiteit is nog hoger. De bepaling van anti-GQ1b-antistoffen kan daarom nuttig zijn bij patiënten met oogbewegingsstoornissen, al dan niet in combinatie met ataxie en areflexie (Nishimoto, 2004).

Tabel 5. Spectrum van GBS en serum anti-ganglioside antistoffen.

GBS-subgroep	**Anti-ganglioside antistoffen**
AIDP	onbekend
AMAN of AMSAN	GM1, GM1b, GD1a, GalNac-GD1a
MFS-GBS overlapsyndroom	GD3, GT1a, GQ1b

Aanbeveling 3.1.1

GBS is voornamelijk een klinische diagnose. Er wordt aanbevolen een liquorpunctie te verrichten bij patiënten bij wie vermoedelijk sprake is van GBS. Het liquoreiwit is veelal verhoogd bij GBS. Een celreactie in de liquor (>50x10^6/l) maakt de diagnose GBS minder waarschijnlijk.

Aanbeveling 3.1.2

Als er mogelijk sprake is van GBS kan een EMG de diagnose ondersteunen of onwaarschijnlijker maken. Daarom wordt aanbevolen bij diagnostische twijfel een EMG te maken.

Aanbeveling 3.1.3

Het wordt sterk aanbevolen een EMG te maken indien het gewenst is onderscheid te maken tussen acute motorische axonale neuropathie (AMAN) en acute inflammatoire demyeliniserende polyneuropathie (AIDP).

Aanbeveling 3.1.4

Omdat de aanwezigheid van GQ1b-antistoffen sterk geassocieerd is met het Miller-Fisher syndroom (MFS) wordt aanbevolen anti-GQ1b-antistoffen te laten bepalen indien er mogelijk sprake is van MFS.

Literatuur

Ang CW, Jacobs BC, Laman JD. The Guillain-Barré syndrome: a true case of molecular mimicry. Trends Immunol 2004;25(2):61-66.

Asbury AK, Cornblath DR. Assessment of current diagnostic criteria for Guillain-Barré syndrome. Ann Neurol 27 Suppl:S21-4.(1990):S21-S24.

Brettschneider J , Petzold A, Sussmuth S, Tumani H, et al. Cerebrospinal fluid markers in Guillain Barré syndrome – where do we stand? J Neurol 2009;256:3-12+REFS.

Durand MC, Porcher R, Orlikowski D, Aboab J, Devaux C, Clair B, et al. Clinical and electrophysiological predictors of respiratory failure in Guillain-Barré syndrome: a prospective study. Lancet Neurol 2006;5(12):1021-8.

Hadden RD, Cornblath DR, Hughes RA, et al. Electrophysiological classification of Guillain-Barré syndrome: clinical associations and outcome. Plasma Exchange/Sandoglobulin Guillain-Barré Syndrome Trial Group. Ann Neurol 1998;44(5):780-788.

Ho TW, Li CY, Cornblath DR, et al. Patterns of recovery in the Guillain-Barré syndromes. Neurology 1997;48(3):695-700.

Ho TW, Mishu B, Li CY, Gao CY, Cornblath DR, Griffin JW, Asbury AK, Blaser MJ, McKhann GM. Guillain-Barré in northern China. Relationship to Campylobacter jejeuni infection and anti-glycolipid antibodies. Brain 1995;118:597-605.

Hughes RA, Cornblath DR. Guillain-Barré syndrome. Lancet 2005;366(9497):1653-66.

Kuijf ML, van Doorn PA, Tio-Gillen AP, et al. Diagnostic value of anti-GM1 ganglioside serology and validation of the INCAT-ELISA. J Neurol Sci 2005;239(1):37-44.

Meulstee J, Van Der Meche FG. Electrodiagnostic criteria for polyneuropathy and demyelination: application in 135 patients with Guillain-Barré syndrome. Dutch Guillain-Barré Study Group. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1995;59(5):482-486.

Nishimoto Y, Odaka M, Hirata K, Yuki N. Usefulness of anti-GQ1b IgG antibody testing in Fisher syndrome compared with cerebrospinal fluid examination. J Neuroimmunol 2004;148:200-205.

Ropper AH, Wijdicks, EFM, Truax BT. Guillain-Barré syndrome. Contemporary Neurology Series, Chapter 12. 1991.

Van der Meche FGA, van Doorn PA, Meulstee J, Jennekens FGI. Diagnostic and classification criteria for the Guillain-Barré syndrome. Eur Neurol 2001;45:133-9.

Van Doorn, PA, Ruts L, Jacobs BC. Clinical features, pathogenesis, and treatment of Guillain-Barré syndrome. Lancet Neurol. 2008, Vol.7,;939-950.

Willison HJ, Yuki N. Peripheral neuropathies and anti-glycolipid antibodies. Brain 2002;125(Pt 12):2591-2625.

Yuki N. Bickerstaff's brainstem encephalitis and Fisher syndrome: their relationship and treatment. Rinsho Shinkeigaku 2004;44(11):802-804.

Yuki N. Carbohydrate mimicry: a new paradigm of autoimmune diseases. Curr Opin Immunol 2005;17(6):577-582.

4. Medicamenteuze behandeling

Uitgangsvraag
Wat is de beste medicamenteuze behandeling bij GBS?

Inleiding
GBS is een klinisch syndroom dat wordt gekenmerkt door een (sub)acute opstijgende verlamming van de spieren van armen en benen. Het pathologisch substraat voor deze verschijnselen is een ontstekingsreactie van de myelineschede (acute inflammatoire demyeliniserende polyneuropathie, AIDP) of axonen (acute motorische axonale neuropathie, AMAN) van de perifere zenuwen. Antilichamen gericht tegen structuren op perifere zenuwen zijn zeer waarschijnlijk belangrijk bij de pathogenese van GBS. Ook T-cellen en macrofagen spelen hierbij waarschijnlijk een rol. De medicamenteuze behandeling voor GBS is gericht op het moduleren van deze immuunreactie. Corticosteroïden/ACTH, plasmaferese (PF) en intraveneuze toediening van immuunglobulines (IVIg) zijn behandelingen voor ontstekingsachtige aandoeningen. De eerste trial waarin het effect van ACTH bij patiënten met GBS werd onderzocht verscheen in 1976 (Swick en McQuillen, 1976). Het effect van PF werd het eerst beschreven in 1978 (Brettle, 1978) en het effect van IVIg in 1988 (Kleyweg, 1988). Het merendeel van de trials naar het effect van therapie bij patiënten met GBS maakt voor de beoordeling van het therapie-effect gebruik van de zevenpunts ‘GBS disability’-schaal (Hughes, 1978, 2007).

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

In het merendeel van de studies naar het effect van steroïden, PE of IVIg werden alleen patiënten gerandomiseerd die *niet* in staat waren om vijf tot tien meter te lopen zonder steun (graad 3 of meer). In dit hoofdstuk wordt dit vermeld als: de patiënt is niet meer in staat om zonder steun te lopen.
In een trial naar het effect van plasmaferese bij mild aangedane patiënten werd mild gedefinieerd als in staat zijn om te lopen - met of zonder steun - maar niet in

staat om te rennen, wat overeen komt met graad 2 of 3 (The French Cooperative Group on Plasma Exchange in Guillain-Barré Syndrome, 1997).

Er zijn Cochrane Reviews gepubliceerd over de behandeling van patiënten met GBS met PF, corticosteroïden en met IVIg (Hughes, 2006; Raphael, 2002; Hughes, 2006). Het onderstaande overzicht is op deze drie Cochrane Reviews gebaseerd alsmede op een systematische review die hierover werd gepubliceerd in 2007 (Hughes, 2007). Sindsdien zijn er geen nieuwe RCT's verschenen over de behandeling van GBS.

4.1 Behandeling van het Guillain-Barré syndroom

Corticosteroïden en ACTH

Samenvatting van de literatuur

De Cochrane Review uit 2006 naar het effect van corticosteroïden op het beloop van GBS bij volwassenen en kinderen vermeldt acht trials met totaal 653 patiënten (Hughes, 2006). In deze review werd het effect van corticosteroïden of ACTH ongeacht de toedieningsvorm vergeleken met geen behandeling, placebo of ondersteunende behandeling. Er werd geen significant verschil gevonden voor de primaire uitkomstmaat (gemiddelde verbetering op 'disability'-schaal na vier weken) of secundaire uitkomstmaten (waaronder herstelduur, tijd tot staken beademing en verbetering op 'disability'-schaal na zes en twaalf maanden). Aangezien er in de analyses van het primaire eindpunt een grote mate van variatie werd gevonden tussen de verschillende studies, werd de analyse gesplitst naar toedieningsvorm.

De analyse van vier (kleine) trials (totaal 120 patiënten) met orale corticosteroïden liet na vier weken een significant geringer herstel zien voor de groep die behandeld werd met corticosteroïden ten opzichte van de groep zonder behandeling.

Uit twee grote trials met intraveneus methylprednisolon (500 mg/dag gedurende vijf dagen) kwam een niet-significante trend naar een sneller herstel in de behandelgroep ten opzichte van de placebogroep, maar er werd geen verschil gevonden in langetermijnuitkomsten. Er werden geen schadelijke gevolgen van methylprednisolon iv geconstateerd, met uitzondering van een verhoogde kans op diabetes (relatieve risico (RR) 2,21; 95% betrouwbaarheidsinterval (BI)1,19-4,12).

Eén van de genoemde trials bij mannen en vrouwen, in de leeftijd van 11 tot 81 jaar, evalueerde het effect van intraveneus methylprednisolon als aanvulling op IVIg (Van Koningsveld, 2004). Er werden 233 patiënten gerandomiseerd, analyses konden worden gedaan voor 225 patiënten. Patiënten in deze trial hadden spierzwakte die niet langer dan twee weken bestond en waren niet in staat tien meter te lopen zonder steun ('GBS disability' graad 3 of meer).

De standaardbehandeling bestond uit IVIg (0,4 g/kg lichaamsgewicht) gedurende vijf dagen, aangevuld met 500 mg intraveneus methylprednisolon per dag (bij kinderen 8 mg methylprednisolon/kg lichaamsgewicht) of placebo. Er werden geen significante verschillen gevonden in effect op de primaire uitkomstmaat “het percentage patiënten dat vier weken na inclusie ten minste een graad verbetert op de ‘GBS disability’-schaal [odds ratio (OR): 1,68; 95% BI 0,97-2,88].” Ook werden er geen verschillen tussen de interventiegroepen gevonden voor de geformuleerde secundaire uitkomstmaten. Wel werd in de groep die methylprednisolon kreeg vaker een tijdelijke stijging van het serumglucose tot circa 10 mmol/l gevonden [21% versus 6% in de placebogroep (p=0,002)].
Er konden geen subgroepen worden geïdentificeerd waarin het effect van methylprednisolon beter was dan dat van placebo. Na correctie voor bekende prognostische factoren bleek er een gering maar significant gunstig effect van de combinatie van iv methylprednisolon en IVIg ten opzichte van IVIg en placebo te zijn voor de primaire uitkomstmaat (OR: 1,89; 95% BI 1,07-3,35). Het is daarom mogelijk dat de gecombineerde behandeling met IVIg en methylprednisolon op de korte termijn wat effectiever is dan de behandeling met alleen IVIg, maar nader onderzoek hiernaar is wenselijk.

Plasmaferese

Samenvatting van de literatuur

In 1984 werd de eerste RCT naar het effect van plasmaferese (PF) gepubliceerd (Greenwood, 1984). In de twee daaropvolgende grote RCT’s (245 en 220 patiënten) werd aangetoond dat PF effectiever is dan alleen standaard medische zorg indien dit werd toegepast bij patiënten die niet meer zelfstandig konden lopen (The Guillain-Barré syndrome study group, 1985; The French Cooperative Group on Plasma Exchange in Guillain-Barré Syndrome, 1997). Het grootste effect van PF werd aangetoond indien deze behandeling werd gestart in de eerste week van de ziekte en bij patiënten bij wie beademing noodzakelijk was (The Guillain-Barré syndrome study group, 1985). Er zijn geen RCT’s beschikbaar waarin de patiënten met placebo zijn behandeld. In 2002 verscheen een Cochrane Review naar het effect van PF (Raphael, 2002). Er werden in totaal acht trials opgenomen in de review: zes waarin de controlegroep ondersteunende therapie ontving en twee waarin het effect van verschillende aantallen plasmaferesebehandelingen of verschillende hoeveelheden gewisseld plasma werd onderzocht.
In zes trials werden alleen volwassenen geïncludeerd, in twee trials patiënten van alle leeftijden. De tijd tot herstel van het lopen met hulp werd geformuleerd als primair eindpunt van de review. Dit eindpunt werd slechts in twee trials onderzocht en in één daarvan werd een significant positief effect van PF gevonden (French Cooperative Group, 1987).

Het relatieve risico (RR) op verbetering van 1 of meer graden op de ‘Hughes disability scale’ bedroeg 1,64 (95% betrouwbaarheidsinterval (BI): 1,37-1,96) in het voordeel van PF. Andere significante verschillen ten gunste van de PF-groep werden gevonden voor de tijdsduur tot lopen zonder hulp, de noodzaak voor kunstmatige beademing, het volledig herstel van de spierkracht en het risico van ernstige restverschijnselen na een jaar. De mortaliteit bedroeg in beide groepen (wel/geen PF) ongeveer 5%.
Een systematische review uit 2007 van acht trials waarin PF werd vergeleken met ondersteunende therapie (Hughes, 2007) bevestigde de uitkomsten uit de Cochrane Review (Hughes, 2007). Hierbij dient opgemerkt te worden dat deze review grotendeels gebaseerd is op dezelfde studies die zijn opgenomen in de Cochrane Review.

Intraveneus immuunglobuline (IVIg)

Samenvatting van de literatuur

De eerste RCT waarin het effect van intraveneus immuunglobuline (IVIg) wordt aangetoond, werd in 1992 gepubliceerd (vd Meche, 1992). Dit betreft een trial die in Nederland is uitgevoerd door de Dutch Guillain-Barré Syndrome Studygroup. Patiënten die voor randomisatie in aanmerking kwamen konden niet zonder steun ten minste tien meter lopen (‘GBS disability’ ten minste graad 3) en hadden bij randomisatie krachtverlies sinds maximaal twee weken. Deze RCT vergeleek het effect van vijf dagen 0,4 g IVIg/kg lichaamsgewicht met vijf standaard PF-sessies. Deze studie laat zien dat IVIg (dosering 0,4 g/kg lichaamsgewicht gedurende vijf dagen) ten minste even effectief is als PF.
Een Cochrane Review uit 2006 over de werkzaamheid van IVIg identificeerde geen RCT’s waarin het effect van IVIg ten opzichte van placebo werd onderzocht (Hughes, 2006). In drie open trials, alle uitgevoerd bij kinderen, werd IVIg vergeleken met ondersteunende therapie. Eén van de drie was echter zeer klein (n=18) en van matige kwaliteit en in één werd geen informatie gegeven over de door de reviewers geformuleerde eindpunten. Daarom was in slechts één van deze trials (n=72) informatie beschikbaar over het primaire eindpunt “verbetering op de ‘GBS disability score’ na vier weken” (Korinthenberg, 2005). De verbetering hierin was significant groter in de IVIg-groep. Uit deze open studie kan worden geconcludeerd dat er enig bewijs is dat de met IVIg behandelde kinderen sneller herstellen dan de groep patiënten die uitsluitend ondersteunende therapie kreeg.

In de Cochrane Review werd ook het effect van PF en IVIg vergeleken. Voor analyse van het primaire eindpunt, verbetering in de ‘GBS disability’-graad na vier weken, waren in deze meta-analyse vijf trials beschikbaar met totaal 273 patiënten in de IVIg-groep en 263 in de PF-groep.

Het betrof voornamelijk volwassenen met een ernstiger vorm van GBS bij wie behandeling gestart werd binnen veertien dagen na het ontstaan van de symptomen. Er werden geen significante verschillen gevonden tussen beide behandelingen voor het genoemde primaire eindpunt. Ook voor diverse secundaire eindpunten, waaronder sterfte en recidief na behandeling, werden geen significante verschillen gevonden (Hughes, 2006, 2007). Er kon geen meta-analyse gedaan worden van ‘adverse events’ omdat er geen uniformiteit was in de verschillende trials over de definities van ‘adverse events’. In alle trials werden echter meer ‘adverse events’ gerapporteerd in de PF-groep dan in de IVIg-groep (Hughes, 2006).

Conclusie 4.1.1

Niveau 1	Behandeling van patiënten met GBS met corticosteroïden *per os* heeft waarschijnlijk een ongunstig effect op het beloop van de ziekte. *A1 Hughes, 2006*

Conclusie 4.1.2

Niveau 1	Behandeling van patiënten met GBS met uitsluitend intraveneuze toediening van corticosteroïden (methylprednisolon) heeft geen significant gunstig effect op het beloop van de ziekte. *A1 Hughes, 2006*

Conclusie 4.1.3

Niveau 1	Plasmaferese is een aangetoond effectieve behandeling voor patiënten met GBS die niet meer in staat zijn om zonder steun te lopen. *A1 Raphael, 2002*

Conclusie 4.1.4

Niveau 1	De behandeling met plasmaferese bij patiënten met GBS is met name effectief indien die wordt gestart in de eerste zeven dagen na het ontstaan van de spierzwakte. *A1 Raphael, 2002*

Conclusie 4.1.5

Niveau 1	Plasmaferese heeft een significant gunstig effect op het herstel, gedefinieerd als een verbetering van één of meer graden op de 'GBS disability scale', de tijdsduur tot herstel van lopen zonder hulpmiddelen en het herstel van de spierkracht. *A1 Raphael, 2002*

Conclusie 4.1.6

Niveau 1	Bij patiënten met GBS die met plasmaferese behandeld worden is minder vaak kunstmatige beademing noodzakelijk. Tevens komen er na een jaar minder vaak ernstige restverschijnselen voor in vergelijking met uitsluitend ondersteunende therapie. *A1 Raphael, 2002*

Conclusie 4.1.7

Niveau 1	Het is aangetoond dat de behandeling met IVIg even effectief is als plasmaferese wanneer dit in de eerste twee weken van de ziekte (of na het ontstaan van krachtverlies) wordt gestart bij volwassen patiënten die niet meer in staat zijn om zonder steun te lopen. *A1 Hughes, 2006*

Overige overwegingen

IVIg is internationaal geaccepteerd als de therapie van eerste keuze bij de behandeling van GBS.
IVIg-behandeling heeft de voorkeur boven behandeling met PF omdat deze behandeling eenvoudiger te geven is en omdat er waarschijnlijk minder (ernstige) bijwerkingen optreden zoals bloeddrukproblemen die met name kunnen voorkomen bij patiënten met GBS met autonome klachten. Plasmaferese is een alternatief voor IVIg indien er zwaarwegende redenen bestaan om de patiënt niet met IVIg te behandelen. Zwaarwegende redenen zijn bijvoorbeeld: een bekende allergie voor plasmaproducten, een bekende IgA-deficiëntie of een ernstige nierinsufficiëntie. Als een patiënt met GBS een allergie heeft voor plasmaproducten moet hier bij een plasmaferesebehandeling overigens ook rekening mee worden gehouden.
IVIg is vrijwel direct beschikbaar en er is geen speciale apparatuur noodzakelijk voor deze behandeling; bij PF is dat wel het geval. Het is mogelijk dat de gecombineerde behandeling met IVIg en methylprednisolon op de korte termijn wat effectiever is dan de behandeling met alleen IVIg.

Voor alle behandelingen geldt dat deze het meest effectief zijn indien de behandeling wordt gestart in de eerste twee weken na het begin van de ziekte.

Aanbeveling 4.1.1

IVIg is de therapie van eerste keuze bij de behandeling van GBS.

Aanbeveling 4.1.2

Plasmaferese is het alternatief voor IVIg indien er zwaarwegende redenen bestaan om een patiënt met GBS niet met IVIg te behandelen. Zwaarwegende redenen zijn bijvoorbeeld: een bekende allergie voor plasmaproducten of een bekende IgA-deficiëntie. Indien een patiënt met GBS een allergie heeft voor plasmaproducten moet hier bij een plasmaferesebehandeling ook rekening mee worden gehouden.

Aanbeveling 4.1.3

Als IVIg of plasmaferese is geïndiceerd bij GBS wordt deze behandeling bij voorkeur zo spoedig mogelijk, in ieder geval binnen de eerste twee weken na het ontstaan van de spierzwakte gestart.

Aanbeveling 4.1.4

Het wordt sterk ontraden om patiënten met GBS uitsluitend met corticosteroïden te behandelen.

4.2 Dosering behandeling

De hoeveelheid plasma die per PF wordt gewisseld, varieert tussen de verschillende studies. In de meeste studies wordt er in totaal (in 5 sessies) 200-250 ml plasma/kg lichaamsgewicht gewisseld. Dit komt bij een volwassene veelal overeen met ongeveer 2.-3.5 liter (of 1 plasmavolume) per PF. In de Franse PF-studies wordt er echter 1,5 plasmavolume per PF gewisseld. Uit de trial van de French Cooperative Group kon worden geconcludeerd dat voor patiënten met een matige tot ernstige vorm van GBS (overeenkomstig met ‘GBS disability’ graad 4) vier plasmaferese-sessies (met 1,5 plasmavolume) effectiever zijn dan twee van deze sessies (The French Cooperative Group on Plasma Exchange in Guillain-Barré Syndrome, 1997). Bij patiënten die beademingsbehoeftig waren, bleken zes PF-sessies (van 1,5 plasmavolume per PF) niet effectiever dan vier sessies. Bij patiënten die mild zijn aangedaan (ongeveer overeenkomstig ‘GBS disability’ graad 1, 2 of 3) zijn twee sessies effectiever dan geen PF-behandeling (in de gemiddelde tijd tot het begin van motorisch herstel).

De standaarddosering bij IVIg-behandeling is 2 gram per kg lichaamsgewicht. In de meeste gevallen wordt dit als 0,4 g/kg lichaamsgewicht gedurende vijf dagen toegediend.
In een trial bij 39 patiënten met een ernstige vorm van GBS bij wie PF gecontraïndiceerd was (ernstige stollingsafwijkingen, instabiele bloeddruk of een sepsis die nog niet onder controle is), werd een vergelijking gemaakt tussen IVIg 0,4 g/kg gedurende drie of zes dagen (Raphael, 2001). Er werd geen significant verschil gevonden in het effect van IVIg na behandeling gedurende zes dagen in vergelijking tot behandeling gedurende drie dagen.

In een open trial werden kinderen die niet in staat waren tot zelfstandig lopen gerandomiseerd naar IVIg 1 g/kg gedurende twee dagen of IVIg 0,4 g/kg gedurende vijf dagen. Er werd geen significant verschil in effect gevonden tussen de twee behandelregimes. Wel werden in de groep die gedurende twee dagen werd behandeld significant meer TRF's waargenomen (Korinthenberg, 2005).

Conclusie 4.2.1

Niveau 2	Bij mild aangedane patiënten met GBS die nog met of zonder hulp kunnen lopen zijn twee sessies plasmaferese (met 1,5 plasmavolume per behandeling) effectiever dan geen plasmaferese. Bij patiënten met matige of ernstige GBS zijn vier plasmaferese-sessies (met 1,5 plasmavolume per behandeling) niet minder effectief dan zes plasmaferese-sessies. *A2 The French Cooperative Group on Plasma Exchange in Guillain-Barré Syndrome, 1997*

Conclusie 4.2.2

Niveau 3	Er zijn enige aanwijzingen dat patiënten met GBS die een contra-indicatie voor PF hebben (ernstige stollingsafwijkingen, instabiele bloeddruk of een sepsis die nog niet onder controle is) niet significant meer verbeteren na zes dagen IVIg (0,4 g/kg/dg) dan na drie dagen IVIg (0,4g/kg/dg). *B Raphael, 2001*

Conclusie 4.2.3

Niveau 3	Bij kinderen met GBS die niet in staat zijn om zelfstandig te lopen is niet aangetoond dat een IVIg-dosering van 1 g/kg lichaamsgewicht gedurende twee dagen effectiever is dan de standaard dosering van 0,4 g/kg/dag gedurende vijf dagen. *B Korinthenberg, 2005*

Aanbeveling 4.2.1

De aanbevolen standaarddosering IVIg is 0,4 g/kg lichaamsgewicht per dag gedurende vijf dagen.

Aanbeveling 4.2.2

Als er wordt gekozen voor plasmaferese, is het aanbevolen totale volume dat wordt gewisseld gedurende vier of vijf plasmaferesebehandelingen zesmaal het plasmavolume.

4.3 Additionele en combinatietherapie

Samenvatting van de literatuur

De waarde van gecombineerde therapieën werd in een aantal studies onderzocht. In één trial werden 379 patiënten gerandomiseerd naar IVIg, PF of PF direct gevolgd door IVIg. Deze combinatie van PF gevolgd door IVIg bleek geen significante toegevoegde waarde te hebben (PSGBS Group, 1997).
De Dutch GBS study group onderzocht het effect van corticosteroïden (500 mg methylprednisolon iv gedurende vijf dagen) of placebo als aanvulling op standaard behandeling IVIg bij 233 patiënten. Zie eerdere omschrijving van deze studie. Er werden geen significante verschillen gevonden in effect tussen de beide interventiegroepen. Hoewel er geen subgroepen geïdentificeerd werden waarin het effect van methylprednisolon beter was dan van placebo, bleek er na correctie voor prognostische factoren (leeftijd en ‘disability’-graad op baseline) een gering, maar significant gunstig effect van de combinatie van iv methylprednisolon en IVIg ten opzichte van IVIg en placebo gevonden (Van Koningsveld, 2004).

Conclusie 4.3.1

Niveau 3	De combinatie van plasmaferese gevolgd door IVIg bij patiënten met GBS is niet beter dan behandeling met één van deze therapieën afzonderlijk. *B PSGBS Group, 1997*

Conclusie 4.3.2

Niveau 2	Het is niet aangetoond dat de toevoeging van intraveneus methylprednisolon aan IVIg bij patiënten met GBS die niet meer zonder steun kunnen lopen een betere behandeling is dan IVIg alleen. *A2 Van Koningsveld, 2004*

Overige overwegingen

Uit de studie van Van Koningsveld blijkt dat er, na correctie voor bekende prognostische factoren, aanwijzingen zijn dat intraveneus methylprednisolon toegevoegd aan de behandeling met IVIg een sneller herstel kan geven bij patiënten met GBS (Van Koningsveld, 2004). Nader onderzoek naar deze bevinding lijkt wenselijk.

Uit een studie van Kuitwaard blijkt dat het serum-IgG-niveau na een standaardbehandeling met IVIg per patiënt sterk kan variëren. Het verschil tussen serum-IgG-niveau na standaard IVIg-toediening en het IgG-niveau voor de start van de behandeling (Δ IgG) varieert ook sterk per patiënt. Een geringe stijging van het serum-IgG (laag Δ IgG) is een onafhankelijk slechte prognostische factor voor de mate van herstel na zes maanden (Kuitwaard, 2009). Het is momenteel niet bekend of het zinvol is behandeling met IVIg te herhalen bij patiënten met een slechte prognose (relatief kleine kans op duidelijk herstel na vier weken of herstel tot zelfstandig lopen na zes maanden). Dit wordt door de Dutch GBS study group uitgezocht in een landelijke RCT (SID-GBS study).

Aanbeveling 4.3.1

Als er geen (relatieve) contra-indicaties zijn (zoals diabetes mellitus of hepatitis) voor het gebruik van methylprednisolon bij patiënten met GBS kan overwogen worden om iv methylprednisolon (500 mg/dag gedurende vijf dagen) toe te voegen aan de standaardbehandeling met IVIg. Methylprednisolon kan gelijktijdig (op dezelfde dagen) worden toegediend met IVIg.

Aanbeveling 4.3.2

Het wordt niet geadviseerd een behandeling met plasmaferese te starten wanneer een patiënt met GBS niet verbetert na IVIg.

Aanbeveling 4.3.3

Het wordt niet geadviseerd om patiënten met GBS die een slechte prognose hebben (of in een slechte neurologische conditie verkeren) standaard met een tweede IVIg-kuur te behandelen. Het effect (en de mogelijke bijwerkingen) van een tweede IVIg-behandeling bij deze patiëntengroep wordt onderzocht in de landelijke SID-GBS-studie.

4.4 Milde vormen

Samenvatting van de literatuur
Patiënten die nog wel zelfstandig kunnen lopen zonder gebruik te maken van hulpmiddelen kunnen worden beschouwd als mild aangedane patiënten. Deze definitie is echter arbitrair en gebaseerd op een score op de ‘GBS disability’ van 1 of 2. Meestal worden deze patiënten uitgesloten van deelname aan klinische trials die het effect van immuuntherapie bij GBS onderzoeken. De grote Franse plasmaferese-trial heeft wel onderzocht of patiënten die nog (met of zonder hulpmiddel) konden lopen, baat hebben bij twee PF-sessies (The French Cooperative Group, 1997). De 556 patiënten in de trial werden onderverdeeld in drie groepen naar ernst van de ziekte. Bij 91 patiënten werd de ziekte als mild geclassificeerd (‘GBS disability’ graad 1 t/m 3). Deze 91 patiënten werden gerandomiseerd naar geen behandeling of twee behandelingen met PF. In de groep met twee PF-behandelingen begon het herstel van de motorische functie significant eerder dan in de onbehandelde groep (vier dagen tegenover acht dagen, p-waarde: < 0,01). Ook verslechterden significant minder mensen in de groep die met PF werd behandeld van milde GBS naar matige of ernstige GBS (4%) in vergelijking met de groep die niet met PF werd behandeld (39%).

Conclusie 4.4.1

Niveau 2	Er zijn aanwijzingen dat bij patiënten met een milde vorm van het Guillain-Barré syndroom twee sessies plasmaferese een snellere verbetering geeft van de spierzwakte dan geen plasmaferese. *A2 The French Cooperative Group, 1997*

Overige overwegingen
Het is aannemelijk dat mild aangedane patiënten baat kunnen hebben bij twee sessies PF.
RCT’s naar het effect van IVIg bij milde vormen van GBS zijn tot op heden niet uitgevoerd.
Omdat IVIg bij ernstig aangedane patiënten even effectief is als PF, is het niet onaannemelijk dat IVIg ook effectief zou kunnen zijn bij patiënten met een milde vorm van GBS. Nader onderzoek hiernaar moet nog worden verricht.

Aanbeveling 4.4.1

Patiënten met GBS die mild zijn aangedaan (‘GBS disability’ graad 0-2) behoeven niet standaard met IVIg behandeld te worden. Dit geldt met name voor patiënten die langzaam zijn verslechterd en waarbij de duur van de spierzwakte al ten minste twee weken bedraagt.

Aanbeveling 4.4.2

Bij nog mild aangedane patiënten met GBS (nog kunnen lopen zonder steun) die snel verslechteren en bij wie het de verwachting is dat zij binnen korte tijd (één tot enkele dagen) niet meer zelfstandig kunnen lopen, wordt geadviseerd wel met IVIg-behandeling te starten.

Aanbeveling 4.4.3

Bij patiënten met GBS die een zeer slechte prognose hebben voor herstel na zes maanden (zie hoofdstuk 5) wordt geadviseerd om met IVIg te starten ook als de patiënt op dat moment nog in staat is om zonder steun te lopen.

Aanbeveling 4.4.4

Indien een patiënt met GBS binnen de eerste twee weken na het ontstaan van de zwakte nog wel zonder steun kan lopen, maar al wel een duidelijk verminderde vitale capaciteit, evidente slikklachten of autonome functiestoornissen heeft, wordt geadviseerd met IVIg te starten.

4.5 TRF (treatment related fluctuations)

Samenvatting van de literatuur

Verslechtering na een initiële verbetering of stabilisatie van de ernst van het krachtverlies bij patiënten met GBS die behandeld worden met PF of IVIg staat in de literatuur bekend als TRF. Als criterium voor verslechtering na een initiële verbetering kunnen de volgende waarden worden aangehouden (Nederlandse GBS Graph study): een verbetering op de ‘GBS disability’-schaal van ten minste 1 graad of een verbetering op de MRC-sumscore (range 0-60) van meer dan vijf punten na een afgeronde kuur IVIg of na vijf plasmafereses, gevolgd door een achteruitgang van ten minste 1 graad op de ‘GBS disability’-schaal of meer dan vijf punten op de MRC-sumscore binnen de eerste maanden na begin van het GBS.
Als criterium voor verslechtering na stabilisatie kunnen de volgende waarden worden aangehouden: stabilisatie van het klinisch beloop gedurende ten minste een week na het afronden van de kuur IVIg of de PF-sessies, gevolgd door een achteruitgang van ten minste 1 graad op de ‘GBS disability'-schaal of meer dan vijf punten op de MRC-sumscore binnen de eerste acht weken na het begin van GBS.

Een TRF moet worden onderscheiden van een ‘relapse’ of recidief GBS. Hiervoor kan de volgende definitie worden aangehouden (Nederlandse GBS Graph study): relapse of recidief GBS is het opnieuw doormaken van de symptomen van GBS ten minste drie tot zes maanden na het begin van de vorige periode van GBS.

De studies van Kleyweg, Visser en Ruts werden gebruikt om de incidentie van TRF te schatten. In de studie van Visser werden zestien uit een totaal van 172 patiënten (9%) geïdentificeerd met TRF: vijf uit de plasmaferesegroep, negen uit de IVIg-groep en twee uit de IVIg-methylprednisolongroep (Visser, 1998). Het verschil tussen de behandelingsgroepen was niet significant.
TRF werden tien tot zestig dagen na het begin van de behandeling gezien bij veertien (10%) (zes in de PF-groep, acht in de IVIg-groep) van de 147 deelnemers aan de Nederlandse GBS-trial (Kleyweg, 1991). Bij vier patiënten werd geen nieuwe behandeling gestart: twee van hen herstelden voorspoedig, twee waren na een half jaar nog niet in staat tot lopen. Zes van de veertien patiënten werden een tweede maal behandeld. Hiervan herstelden er vier voorspoedig. De overige vier patiënten moesten meer dan tweemaal worden behandeld na het optreden van de TRF (Kleyweg, 1991).
Dit werd bevestigd in een prospectief onderzoek bij in totaal 170 patiënten met GBS. In deze studie van Ruts kregen 16 van de 170 patiënten (10%) een TRF. Indien er meer dan twee TRF's voorkwamen of indien er een achteruitgang was na acht weken, ontwikkelden alle patiënten uiteindelijk CIDP die acuut is begonnen (zogenaamde acute onset CIDP of A-CIDP). Van de 170 patiënten ontwikkelde uiteindelijk acht patiënten (5%) A-CIDP (Ruts 2010).

In de eerdergenoemde trial waarin kinderen die niet in staat waren tot zelfstandig lopen gerandomiseerd werden naar IVIg 1 g/kg gedurende twee dagen of IVIg 0,4 g/kg gedurende vijf dagen werden in de groep die gedurende twee dagen werd behandeld significant meer TRF's waargenomen (Korinthenberg, 2005).

Er zijn aanwijzingen dat bij patiënten met TRF de periode tot het dieptepunt van de ziekte langer is dan bij de groep patiënten waarbij geen TRF optrad (Visser, 1998).

Resultaten van retrospectief onderzoek suggereren dat TRF's bij GBS voornamelijk optreden in de eerste negen weken na het begin van de zwakte. De patiënten die na deze periode nogmaals een verergering van de zwakte doormaakten ontwikkelden vrijwel allemaal CIDP (Ruts, 2005).

Het totaal aantal verslechteringen ('relapses') een half jaar tot een jaar na behandeling met placebo of PF kon worden bepaald op basis van gegevens uit zes trials (totaal 649 patiënten). Het aantal verslechteringen was significant groter in de PF-groep (dertien van de 321 patiënten) dan in de placebogroep (vier van de 328 patiënten) (RR: 2,89; 95% BI: 1,05-7,93) (Raphaël, 2002).

Conclusie 4.5.1

Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat bij ongeveer 10% van de patiënten met GBS na een aanvankelijke verbetering of stabilisatie van het klinisch beeld na behandeling met IVIg of PF opnieuw een verslechtering (TRF) optreedt. Het is niet aangetoond dat dit vaker voorkomt na PF of IVIg. *B Visser, 1998* *C Kleijweg, 1991*; *Ruts, 2010*

Conclusie 4.5.2

Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat bij patiënten met GBS met een TRF de periode tot het dieptepunt van de ziekte langer is dan bij patiënten met GBS bij wie geen TRF optreedt. *B Visser, 1998*

Conclusie 4.5.3

Niveau 1	De kans op een TRF is significant groter voor patiënten met GBS die worden behandeld met plasmaferese in vergelijking met patiënten met GBS die uitsluitend ondersteunende behandeling krijgen. *A1 Raphaël, 2002*

Conclusie 4.5.4

Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat kinderen met GBS die gedurende twee dagen behandeld worden met IVIg in een dosering van 1 g/kg vaker een TRF hebben dan kinderen die gedurende vijf dagen worden behandeld met IVIg 0,4 g/kg/dag. *B Korinthenberg, 2005*

Conclusie 4.5.5

Niveau 3	Indien een patiënt met GBS meer dan twee TRF's doormaakt of indien er een achteruitgang is na acht weken na het begin van de zwakte, is er zeer waarschijnlijk sprake van A-CIDP. C *Ruts, 2010*

Overige overwegingen
Het is niet in een RCT onderzocht of een patiënt met GBS die een TRF heeft met een nieuwe dosering IVIg moet worden behandeld. Op grond van open behandelingen en 'expert-opinions' is het echter zeer aannemelijk dat een TRF met een nieuwe dosering IVIg behandeld moet worden.

Aanbeveling 4.5.1

Als een patiënt met GBS na initiële verbetering of stabilisatie na IVIg-behandeling weer een toename van spierzwakte heeft, wordt aanbevolen om opnieuw een volledige dosering IVIg (0,4 g/kg lichaamsgewicht/dag) gedurende vijf dagen te starten.

Aanbeveling 4.5.2

Wanneer een 'patiënt met GBS' meer dan twee TRF's heeft of als er (opnieuw) een achteruitgang optreedt in de eerste acht weken na het ontstaan van de initiële zwakte, moet de diagnose GBS worden heroverwogen. Er is dan waarschijnlijk sprake van acuut verlopende CIDP (A-CIDP). In dit geval moet de patiënt in principe worden behandeld als een 'patiënt met CIDP' door een onderhoudsbehandeling met IVIg of corticosteroïden te starten.

4.6 Behandeling van kinderen

Samenvatting van de literatuur
Er zijn weinig goede studies naar het effect van behandeling van kinderen met GBS.
Een retrospectieve studie waarin behandeling met PF, IVIg of corticosteroïden wordt beschreven bij negentien kinderen met GBS en ten minste graad 3 op de 'GBS disability'-schaal vermeldt een lagere 'disability score' bij ontslag van kinderen die werden behandeld met PF, waarbij in gemiddeld 4,8 sessies gemiddeld 217 ml/kg plasmavolume werd gewisseld (Jansen, 1993).

In de eerdergenoemde Cochrane Review van Hughes (Hughes, 2006) werden drie trials gevonden bij kinderen waarin IVIg vergeleken werd met geen behandeling. In slechts één van de drie trials (Korinthenberg, 2005) werd het voor de review geformuleerde primaire eindpunt, "verbetering op de 'GBS disability score' na vier weken", onderzocht. De verbetering was significant groter in de IVIg-groep (n=14) ten opzichte van de onbehandelde groep (n=7).
Het effect van IVIg bij kinderen is verder vooral onderzocht in retrospectieve onderzoeken.
Een studie naar het natuurlijk beloop onder 175 kinderen vermeldt een significant positief effect van IVIg op de termijn waarbinnen kinderen in staat waren uit bed te

komen en de periode tot zelfstandig lopen. Deze effecten werden gevonden bij de kinderen die niet in staat waren zelfstandig te lopen maar niet bij kinderen met een verlamming van alle ledematen en bij kinderen die beademd werden (Korinthenberg, 1996).
In drie andere retrospectieve studies (Kanra, 1997; Singhi, 1999; Ortiz-Corredor, 2007), waarin het aantal behandelde kinderen varieerde van 22 tot 47 werd het effect van IVIg vergeleken met geen behandeling of ondersteunende therapie. In twee studies was de mate van verandering in ‘disability’-graad na één maand een uitkomstmaat. In beide studies werd een significant positief effect gevonden in het voordeel van IVIg (Kanra, 1997; Singhi, 1999). Andere significante positieve resultaten voor IVIg werden gevonden voor het aantal kinderen dat beademing nodig had, de beademingsduur en de opnameduur op de IC (Singhi, 1999). In de studie van Ortiz-Corredor bij kinderen met een ernstige vorm van GBS werd de duur tot herstel van de loopfunctie onderzocht. Deze bedroeg gemiddeld 73 dagen in de IVIg-behandelde groep en 97 dagen in de controlegroep (p-waarde 0,05). In deze studie werd geen verschil gevonden voor het aantal gevallen van quadriplegie, n. facialis uitval en de beademingsduur (Ortiz-Corredor, 2007).

Conclusie 4.6.1

Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat plasmaferese bij kinderen met GBS een gunstig effect heeft op het functionele herstel. *C Jansen, 1993*

Conclusie 4.6.2

Niveau 2	Het is aannemelijk dat IVIg een gunstig effect heeft op het beloop van GBS bij kinderen met GBS die niet of met steun kunnen lopen (‘GBS disability’ graad 3 of slechter). *B Korinthenberg, 1996; Kanra, 1997; Singhi, 1999; Korinthenberg, 2005; Ortiz-Corredor, 2007*

Overige overwegingen
Ondanks het feit dat er geen grote RCT’s zijn gedaan naar het effect van IVIg bij kinderen is het aannemelijk dat kinderen ook gunstig kunnen reageren op IVIg. Op basis van het beschikbare bewijs is er op dit moment geen reden om kinderen anders te behandelen dan volwassenen. Indien kinderen met GBS voor behandeling in aanmerking komen heeft IVIg vanwege het gering invasieve karakter en de directe beschikbaarheid de voorkeur boven plasmaferese.

Aanbeveling 4.6.1

Hoewel het niet goed is onderzocht of kinderen met GBS op dezelfde wijze op IVIg reageren als volwassenen, wordt geadviseerd om ook kinderen met GBS die niet meer zelfstandig kunnen lopen bij voorkeur te behandelen met IVIg in een dosis van 0,4 g/kg per dag, gedurende vijf dagen.

Aanbeveling 4.6.2

Voor kinderen met GBS gelden dezelfde afwegingen voor het starten van IVIg als bij volwassenen.

4.7 Behandeling GBS-varianten: het Miller-Fisher syndroom en Bickerstaff's hersenstam encephalitis

Inleiding

Het Miller-Fisher syndroom (MFS) is een GBS-variant, gekenmerkt door oogbewegingstoornissen (oftalmoplegie), ataxie en areflexie. MFS heeft waarschijnlijk meestal een goede prognose (Mori, 2001). MFS is geassocieerd met de aanwezigheid van IgG-antistoffen tegen het ganglioside GQ1b, die overigens ook kunnen worden gevonden bij patiënten met GBS die oogbolmotoriekstoornissen hebben. GBS en MFS worden mede daarom gezien als aandoeningen in een spectrum. Een voorafgaande infectie met Campylobacter jejuni kan tot beide aandoeningen leiden. MFS kan ook gecompliceerd worden door zwakte van de extremiteiten, waardoor er een MFS-GBS overlapsyndroom ontstaat.

Samenvatting van de literatuur

In 2007 werd een Cochrane Review gepubliceerd die het bewijs van behandeling van het Miller-Fisher syndroom samenvat (Overell, 2007). Er werden geen RCT's gevonden. De conclusie die de auteurs trekken op basis van gegevens uit case-studies en prospectieve en retrospectieve studies is dat patiënten met het Miller-Fisher syndroom veelal goed herstellen zonder specifieke behandeling.
Eén van de studies waarop deze conclusie is gebaseerd, is een retrospectief onderzoek waarin de medische statussen van 92 patiënten met het Miller-Fisher syndroom werden onderzocht (Mori, 2007). Van de 92 patiënten werden er 28 behandeld met IVIg, 23 ondergingen PF en 41 kregen geen immuuntherapie. In de IVIg-groep bleken de oftalmoplegie en ataxie significant sneller te verbeteren in vergelijking tot de groep zonder immuuntherapie. Er was echter geen significant verschil in uitkomst na één jaar tussen de drie groepen patiënten. De auteurs concludeerden dat, mede gezien de kosten van IVIg, behandeling met IVIg of PF niet aanbevolen wordt voor behandeling van patiënten met het Miller-Fisher syndroom.

Omdat de indicatie en de keuze voor het starten van een therapie niet volgens vooraf gedefinieerde regels is gegaan is het echter goed mogelijk dat bias een belangrijke rol speelt in de uitkomst resultaten van deze studie. Voorts is er dus mogelijk een snel herstel van oogbewegingsstoornissen en ataxie in de behandelde groep.

Conclusie 4.7.1

Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat IVIg een wat sneller herstel van oftalmoplegie en ataxie geeft bij patiënten met het Miller-Fisher syndroom. Na een jaar is er echter geen verschil tussen de groep patiënten die met IVIg of PF werd behandeld en de onbehandelde groep. *B Mori, 2007*

Overwegingen

Miller-Fisher syndroom
De werkgroep is van mening dat IVIg-behandeling ondanks het gebrek aan bewijs (geen RCT) bij bepaalde categorieën patiënten met MFS toch overwogen moet worden. Het betreft dan patiënten met ernstige beperkingen of patiënten die naast ataxie en oogbewegingsstoornissen ook spierzwakte van armen en benen hebben, of patiënten met slikklachten. Deze bevindingen wijzen op een MFS-GBS overlapsyndroom.

Bickerstaff's hersenstam encephalitis (BBE)
BBE is een zeldzaam ziektebeeld. De patiënten kunnen met de symptomen van GBS beginnen, maar er kan ook in een vroeg stadium overwegend uitval zijn van hersenstamfuncties, met name van de oogbolmotoriek. In een later stadium kan de patiënt volledig verlamd zijn waarbij er ook geen oogbolmotoriek meer is en de pupillen niet meer op licht reageren. Er is dan een ernstige parese of een paralyse van de armen en benen. De patiënt kan dan soms klinisch hersendood lijken. Een EEG laat in dat geval echter wel hersenactiviteit zien. Veel patiënten hebben antistoffen tegen het ganglioside GQ1b. Uiteindelijk treedt er meestal herstel op (Yuki, 2009). Het is niet onderzocht of plasmaferese of IVIg effectief is. Het gaat hier om een ernstige variant van het GBS en het is daarom aannemelijk dat deze therapieën effectief kunnen zijn.

Aanbeveling 4.7.1

De werkgroep is van mening dat men, gezien het spontaan veelal gunstige beloop van het Miller-Fisher syndroom, in het algemeen terughoudend kan zijn met de start van IVIg bij patiënten met MFS.

Aanbeveling 4.7.2

IVIg-behandeling van patiënten met MFS moet sterk worden overwogen indien er ernstige beperkingen zijn of als er naast ataxie en oogbewegingsstoornissen ook spierzwakte is van armen en benen of als er slikklachten zijn. Deze bevindingen wijzen op een MFS-GBS overlapsyndroom dat zeer waarschijnlijk conform GBS moet worden behandeld.

Aanbeveling 4.7.3

De werkgroep adviseert patiënten met Bickerstaff hersenstam encephalitis (BBE) gezien de overlap met GBS en de ernst van de ziekte met IVIg of plasmaferese te behandelen.

Literatuur

Brettle RP, Gross M, Legg NJ, Lockwood M, Pallis C. Treatment of acute polyneuropathy by plasma exchange. Lancet 1978;2(8099):1100.

French Cooperative Group on Plasma Exchange in Guillain-Barré Syndrome. Appropriate number of plasma exchanges in Guillain-Barré syndrome. Ann Neurol 1997;41(3):298-306.

Greenwood RJ, Newsom DJ, Hughes RAC. Controlled trial of plasma exchange in acute inflammatory polyradiculoneuropathy. Lancet 1984;1(8382):877-879.

Hughes RA, Newsom-Davis JM, Perkin GD, Pierce JM. Controlled trial prednisolone in acute polyneuropathy. Lancet 1978;2(8093):750-3.

Hughes RA, Raphael JC, Swan AV, van Doorn PA. Intravenous immunoglobulin for Guillain-Barré syndrome. Cochrane Database Syst.Rev. CD002063, 2006.

Hughes RA, Swan AV, van Koningsveld R, van Doorn PA. Corticosteroids for Guillain-Barré syndrome. Cochrane Database Syst.Rev. [2], CD001446, 2006.

Hughes RA, Swan AV, Raphael JC, Annane D, van Koningsveld R, van Doorn PA. Immunotherapy for Guillain-Barré syndrome: a systematic review. Brain 2007;130:2245-2257.

Jansen PW, Perkin RM, Ashwal S. Guillain-Barré syndrome in childhood: natural course and efficacy of plasmapheresis. Pediatr Neurol 1993;9(1):16-20.

Kanra G, Ozon A, Vajsar J, Castagna L, Secmeer G, Topaloglu H. Intravenous immunoglobulin treatment in children with Guillain-Barré syndrome. Eur J Paediatr Neurol 1997;1:7-l 2.

Kleyweg RP, van der Meche FG, Meulstee J. Treatment of Guillain-Barré syndrome with high-dose gammaglobulin. Neurology 1988;38(10):1639-41.

Kleyweg RP, van der Meche FG. Treatment related fluctuations in Guillain-Barré syndrome after high-dose immunoglobulins or plasma-exchange. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1991;54(11):957- 960.

Korinthenberg R, Schulte Mönting J. Natural history and treatment effects in Guillain-Barré syndrome: a multicentre study. Arch Dis Child 1996;74:281-287

Korinthenberg R, Schessl J, Kirschner J, Monting JS. Intravenously administered immunoglobulin in the treatment of childhood Guillain-Barré syndrome: a randomized trial. Pediatrics 2005;116(1):8-14.

Kuitwaard K, de Gelder J, Tio-Gillen AP, Hop WC, van Gelder T, van Toorenenbergen AW et al. Pharmacokinetics of intravenous immunoglobulin and outcome in Guillain-Barré syndrome. Ann Neurol 2009;66(5):597-603.

Mori M, Kuwabara S, Fukutake T, Yuki N, Hattori T.Clinical features and prognosis of Miller Fisher syndrome. Neurology 2001;56:1104-1106.

Mori M, Kuwabara S, Fukutake T, Yuki N, Hattori T. Intravenous immunoglobulin therapy for Miller Fisher syndrome. Neurology 2007;68:1144-1146.

Ortiz-Corredor F, Pena-Preciado M, Ruiz J az. Motor recovery after Guillain-Barré syndrome in childhood. Disabil Rehabil 2007;29(11-12):883-889.

Overell JR, Hsieh ST, Odaka M, Yuki N, Willison HJ. Treatment for Fisher syndrome, Bickerstaff 's brainstem encephalitis and related disorders. Cochrane Database Syst.Rev. 2007, Issue 1. Art. No.: CD004761. DOI: 10.1002/14651858.CD004761.pub2.

Plasma Exchange/Sandoglobulin Guillain-Barré Syndrome Trial Group. Randomised trial of plasma exchange, intravenous immunoglobulin, and combined treatments in Guillain-Barré syndrome. Lancet 1997;349(9047):225-230.

Raphael JC, Chevret S, Harboun M, Jars-Guincestre MCe. Intravenous immune globulins in patients with Guillain-Barré syndrome and contraindications to plasma exchange: 3 days versus 6 days. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2001;71**:**235-238.

Raphael JC, Chevret S, Hughes RA, Annane D. Plasma exchange for Guillain-Barré syndrome. Cochrane Database Syst.Rev.[2]:CD001798;2002.

Ruts L, van Koningsveld R, van Doorn PA. Distinguishing acute-onset CIDP from Guillain-Barré syndrome with treatment related fluctuations**.** Neurology 2005;65:138-140.

Ruts L, Drenthen J, Jacobs BC, van Doorn PA; Dutch GBS Study Group. Distinguishing acute-onset CIDP from fluctuating Guillain-Barré syndrome: a prospective study. Neurology 2010;74(21):1680-6.

Singhi SC, Jayshree M, Singhi P, Banerjee S, Prabhakar S. Intravenous immunoglobulin in very severe childhood Guillain-Barré syndrome. Ann Trop Paediatr 1999;19(2):167-174.

Swick HM, McQuillen MP. The use of steroids in the treatment of idiopathic polyneuritis. Neurology 1976;26(3):205-15.

Van der Meche FGA, Schmitz PIM. A randomized trial comparing intravenous immune globulin and plasma exchange in Guillain-Barré syndrome. New Engl J Med 1992;326(17):1123-1129.

Van Koningsveld R, Schmitz PI, van der Meche FG, Visser LH, Meulstee J, van Doorn PA. Effect of methylprednisolone when added to standard treatment with intravenous immunoglobulin for Guillain-Barré syndrome: randomised trial. Lancet 2004;363(9404):192-196.

Visser LH, van der Meche FG, Meulstee J, van Doorn PA. Risk factors for treatment related clinical fluctuations in Guillain-Barré syndrome. Dutch Guillain-Barré study group. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1998;64(2):242-4.

Yuki N. Fisher syndrome and Bickerstaff brainstem encephalitis (Fisher–Bickerstaff syndrome). J Neuroimmunol 2009; Vol. 215, Issue 1;1-9.

5. Prognose

Uitgangsvraag
Is de prognose van GBS op het functioneren (stoornissen, activiteiten en participatie) en de kwaliteit van leven in een vroeg stadium te voorspellen?
Zijn er specifieke kritische factoren bekend die de prognose van GBS op de langere termijn positief of negatief beïnvloeden?

Inleiding
Het Guillain-Barré syndroom is een zeldzame ziekte met vaak ernstige verschijnselen. Het herstel is wisselend: veel patiënten herstellen volledig maar bij een aanzienlijk aantal patiënten blijven restverschijnselen bestaan. Het kan zinvol zijn al in een vroeg stadium te trachten in te schatten hoe het herstel van een patiënt zal verlopen. Dit maakt het mogelijk om adequaat te beslissen over behandeling en begeleiding van de patiënt. In dit hoofdstuk wordt uiteengezet welke factoren de prognose van de patiënt na minimaal een half jaar mogelijk kunnen beïnvloeden. Dit betreft de prognose op het functioneren in ADL-activiteiten, vrijetijdsbesteding, sociale omgang en arbeid. Ook werd in de literatuur gezocht naar de prognose op kwaliteit van leven, dat deels ook samenhangt met het functioneren.
Voor de prognose wat betreft de kans op beademing: zie hoofdstuk 6.

Samenvatting van de literatuur
Er werden acht artikelen geselecteerd die een follow-up van een half jaar tot een jaar beschrijven en dertien artikelen met een follow-up van een jaar en langer.
Uit de geselecteerde literatuur kwam een aantal factoren naar voren die de prognose van GBS in een vroeg stadium in meer of mindere mate kunnen geven. In deze tekst zal een onderscheid gemaakt worden tussen klinische factoren, laboratoriumparameters en bevindingen bij elektrofysiologisch onderzoek. Onder klinische factoren worden die factoren verstaan die door middel van anamnese, lichamelijk onderzoek of observatie van de patiënt kunnen worden vastgesteld. Indien mogelijk wordt vermeld of een factor de prognose op korte termijn (minder dan een jaar) dan wel op lange(re) termijn geeft.
Alle studies richten zich op de functionele uitkomst waarbij in de meeste gevallen onderscheid wordt gemaakt tussen een goede en een slechte(re) uitkomst. Een goede uitkomst wordt in vrijwel alle studies gedefinieerd als graad 2 of minder op de ‘GBS disability’-schaal (zie bijlage 7, Beoordelingschalen). In de studie van Chio (2003) en Rees (1995) wordt een goede uitkomst gedefinieerd als graad 1 of minder op deze schaal. Alleen in de studie van Cheng werd een goede uitkomst gedefinieerd als graad 3 of minder (Cheng, 2003) en in de studie van Winer werd de definitie voor goede uitkomst na twaalf maanden bepaald als ‘in staat

handwerk te verrichten' (Winer, 1988). Studies met als eindpunt 'kwaliteit van leven' werden niet gevonden.
In tabel 1 (item 1-4) zijn de klinische factoren weergegeven waarvan duidelijk vaststaat dat ze geassocieerd zijn met een slechtere prognose. Voor een hogere graad op de 'GBS disability'-schaal ten tijde van het dieptepunt van de ziekte wordt in één studie geen duidelijk afkappunt gegeven (Cheng, 2003), één studie hanteert een waarde van 3 of hoger (Chio, 2003) en de twee resterende studies een waarde van 4 of hoger (Italian GBS study Group, 1996; Lee, 2008). Eén studie betrof GBS bij kinderen (n=56; gemiddelde leeftijd 8,6 jaar) (Lee, 2008). Ook voor een hogere leeftijd ten tijde van de diagnose GBS is er geen eensluidende leeftijdsgrens. Sommige studies hanteren puur het begrip 'hogere leeftijd'. In studies waarin wel een afkapwaarde voor de leeftijd wordt gegeven, varieert deze van ouder dan veertig jaar tot ouder dan zestig jaar. In het algemeen geldt wel: hoe hoger de leeftijd, des te slechter de prognose.
Een aantal factoren is minder frequent onderzocht maar lijkt ook een voorspellende waarde te hebben over een slechtere prognose (tabel 1; item 5-9). De definitie van "langere periode tot dieptepunt ziekte" is in de literatuur vaak niet duidelijk omschreven. In de studie van Fletcher werd de tijd tot het dieptepunt van de ziekte na het ontstaan van neurologische symptomen beschouwd als een continue variabele. Er werd een 'odds ratio' (OR) van 1,1 voor de kans op een slechter herstel gevonden per dag 'uitstel'. In een andere studie werd de periode opgedeeld in perioden van één à twee weken. Ook uit deze studie bleek: hoe langer wordt gewacht met behandeling, hoe slechter de prognose.
Ook een lagere MRC-sumscore werd in drie studies genoemd als voorspeller van een slechte prognose. In de studie van Visser ging het om een sumscore < 40 (bij een maximaal te behalen score van 60, dus < 66%) ten tijde van de start van behandeling. In de studie van Cheng (2000) werd een sumscore < 32 op het dieptepunt van de ziekte als negatieve voorspeller genoemd. In deze studie werd uitgegaan van een maximaal te behalen score van 40 (dus < 80%). In de studie van Van Koningsveld werd de score in vijf categorieën ingedeeld van vier keer tien en één keer twintig punten. Daarbij geldt: hoe lager de scorecategorie, hoe groter de kans op een slechte prognose.

Tabel 1. Klinische factoren geassocieerd met een slechtere prognose

Factor	Aantal studies	Duur van de follow-up
1. Ernstigere afwijkingen/hogere graad op de 'GBS disability'-schaal op dieptepunt ziekte [1]	5	> 1 jaar: 4 studies; < 1 jaar: 1 studie
2. Noodzaak tot beademing** [2]	2	> 1 jaar
3. Voorafgaande gastro-intestinale infectie [3]	4	< 1 jaar: 3 studies; ≥ 1 jaar: 1 studie
4. Hogere leeftijd bij diagnose [4]	10	< 1 jaar: 4 studies; > 1 jaar: 6 studies
5. Verlies van zelfstandig lopen binnen twee dagen [5]	2	< 1 jaar: 1 studie; ≥ 1 jaar: 1 studie
6. Paralyse van de bovenste extremiteiten op het dieptepunt [6]	2	< 1 jaar: 1 studie; ≥ 1 jaar: 1 studie
7. Ernstige comorbiditeit [7]	1	> 1 jaar
8. Langere periode tot dieptepunt ziekte [8]	2	> 1 jaar
9. Langere periode tot begin van herstel [9]	1	> 1 jaar

[1] Chio, 2003; Cheng, 2003; Italian GBS study Group, 1996; Lee, 2008; Van Koningsveld, 2007
[2] Winer, 1985; Rees, 1995
[3] Visser, 1999; Hadden, 2001; Van Koningsveld, 2007; The Italian GBS Study Group, 1996
[4] Winer, 1988; Rees, 1995; The Italian GBS Study Group, 1996; Visser, 1999; Fletcher, 2000; Hadden, 2001; Chio, 2003; Durand, 2006; Dhar, 2008; Van Koningsveld, 2007
[5] Rees, 1995; Visser, 1999
[6] Fletcher, 2000; Hadden, 2001
[7] Dhar, 2008
[8] Fletcher, 2000; The Italian GBS Study Group, 1996
[9] The Italian GBS Study Group, 1996
** Noodzaak tot beademing komt tevens overeen met een 'GBS disability score' van 5.

Voor een aantal klinische factoren werd een associatie gevonden met een betere prognose (tabel 3): behouden peesreflexen, behandeling met IVIg, voorafgaande infectie met *Haemophilus influenzae* (Kuwabara, 2001) en voorafgaande bovenste luchtweginfectie (Van Koningsveld, 2007). Deze factoren werden gevonden in een studie met een follow-up van zes maanden. Het is niet bekend in hoeverre de genoemde factoren ook de prognose na een jaar en langer kunnen geven.

Een aantal laboratoriumparameters geeft een indicatie voor een slechtere prognose. Deze zijn samengevat in tabel 2. De aanwezigheid van IgG1-anti-GM1-antistoffen geeft een slechtere prognose terwijl de aanwezigheid van IgG3-anti-GM1-antistoffen, eventueel naast IgG1-anti-GM1-antistoffen juist een betere prognose indiceert (Koga, 2003; Jacobs, 2008).

De genoemde laboratoriumparameters zijn grotendeels gevonden in studies met een follow-up van zes maanden. De waarde van deze parameters voor de langeretermijnprognose is niet bekend.

Tabel 2. Laboratoriumparameters geassocieerd met een slechtere prognose

Factor	Aantal studies	follow-up in de studies
C. jejuni positiviteit [1]	5	< 1 jaar: 4 studies; ≥ 1 jaar: 1 studie
Verhoogde concentraties van “soluble” interleukine 2R (sIL-2R) (> 4 ng/ml) [2]	1	< 1 jaar
Aanwezigheid IgG1-anti-GM1-antistoffen [3]	1	< 1 jaar
Geringe stijging serum IgG na IVIg [4]	1	< 1 jaar

[1] Rees, 1995; Visser, 1999; Kuwabara, 2001; Van Koningsveld, 2007; Hadden, 2001
[2] Hadden, 2001
[3] Koga, 2003; Jacobs, 2008
[4] Kuitwaard, 2009

Tabel 3. Klinische en laboratoriumparameters geassocieerd met een betere prognose

Factor	Aantal studies	follow-up in de studies
Behouden peesreflexen[1]	1	< 1 jaar: 1 studie
Behandeling met IVIg[1]	1	< 1 jaar: 1 studie
Voorafgaande infectie met *Haemophilus Influenza*[1]	1	< 1 jaar: 1 studie
Aanwezigheid IgG3-anti-GM1-antistoffen[2]	2	< 1 jaar: 2 studies
Voorafgaande bovenste luchtweginfectie[3]	1	< 1 jaar: 1 studie

[1] Kuwabara, 2001
[2] Koga, 2003; Jacobs, 2008
[3] Van Koningsveld, 2007

Wat betreft elektrofysiologische bevindingen zijn met name niet-stimuleerbare motorische zenuwen (Hadden, 2001; Fletcher, 2000) en een axonaal of gemengd (axonaal en demyeliniserend) patroon (Chio, 2003; Italian GBS Study Group, 1996) voorspellers van een slechtere prognose. Ook een geleidingsblok van de n. peroneus werd gevonden als een voorspeller van slecht herstel na zes maanden (Durand, 2006).

Over de prognostische factoren voor kinderen met GBS zijn weinig studies beschikbaar. In drie restrospectieve case-series van 175, 57 en 56 kinderen (Korinthenberg, 1996; Ammache, 2001; Lee, 2008) en één prospectief onderzoek

bij 59 kinderen (Korinthenberg, 2007) wordt met name de maximale ernst van de uitval en beperkingen zoals weergegeven door de 'GBS disability score' bevestigd als geassocieerd met de prognose (hoe ernstiger het beeld, hoe groter de kans op minder snel herstel). Ook een hoger eiwitgehalte in de liquor en axonale schade bij EMG-onderzoek lijken geassocieerd met een grotere kans op langdurige beperkingen.

In de studie van Van Koningsveld werd een gevalideerde prognostische scoreformule ontwikkeld: de ‘Erasmus GBS Outcome Score’ (EGOS). De formule werd ontwikkeld in een cohort van 388 patiënten met GBS, die deelnamen aan twee RCT’s en een pilotstudie. De formule werd vervolgens getest op validiteit in een cohort van 374 patiënten met GBS uit een andere RCT. Met het finale model, waarin leeftijd, voorafgaande diarree en ‘GBS disability score’ na twee weken waren opgenomen, kon de uitkomst na zes maanden voorspeld worden. Het model had een goed onderscheidend vermogen met een 'area under the curve' (AUC) van 0,85 (Van Koningsveld, 2007). De opbouw van de score is weergegeven in tabel 4. Bij een score van 4 is 10% van de patiënten niet in staat tot zelfstandig lopen na zes maanden, bij een score van 6 is dat circa 55% (zie tabel en figuur hieronder). De auteurs geven aan dat de generaliseerbaarheid beperkt zou kunnen worden door het feit dat de score is ontwikkeld bij uitsluitend ernstig aangedane volwassen patiënten.

Tabel 4. Erasmus GBS Outcome Score (EGOS)
Tabel en figuur zijn met toestemming overgenomen uit de Lancet Neurology 6(7). Van Koningsveld R, Steyerberg EW, Hughes RAC, Swan AV, van Doorn PA, Jacobs BC. A clinical prognostic scoring system for Guillain-Barré syndrome. 589-94, Copyright Elsevier 2007.

	Categories	Score
Age at onset (years)	>60	1
	41–60	0·5
	≤40	0
Diarrhoea (≤4 weeks)	Absence	0
	Presence	1
GBS disability score (at 2 weeks after entry)	0 or 1	1
	2	2
	3	3
	4	4
	5	5
Erasmus GBS outcome score		1–7

Table 3: The Erasmus GBS outcome score

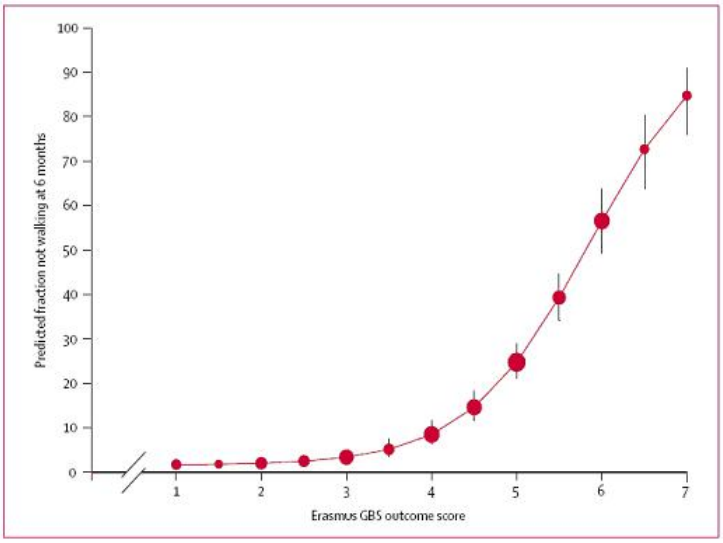


Figure: **Predicted fraction of patients unable to walk independently at 6 months after randomisation on the basis of the Erasmus GBS outcome score (n=762)**
Vertical bars indicate 95% CI. Point sizes proportionate to the number of patients with a specific score. The probability of not walking independently at 6 months is given by the equation 1/(1+exp[8·2−1·4×EGOS]).

Conclusie 5.1.1

Niveau 2	Hogere leeftijd lijkt een voorspeller te zijn van een slechtere uitkomst bij patiënten met GBS, zowel na zes maanden als na meer dan een jaar. *B Fletcher, 2000; Rees, 1995; Durand, 2006; Dhar, 2008* *C Hadden, 2001; Visser, 1999; Winer, 1988; Chio, 2003; The Italian GBS Study Group, 1996; Van Koningsveld, 2007*

Conclusie 5.1.2

Niveau 2	Ernstig krachtverlies, gevoelsstoornissen en de mate van beperkingen op het dieptepunt van de ziekte en de noodzaak tot beademing kunnen mogelijk eveneens een slechtere uitkomst bij patiënten met GBS voorspellen. Voor het krachtverlies en de gevoelsstoornissen is dit zowel voor de prognose na zes maanden als voor de prognose na één jaar onderzocht; voor noodzaak tot beademing is dit alleen bekend voor de prognose na een jaar. *B Cheng, 2003; Rees, 1995; Fletcher, 2000* *C Chio, 2003; The Italian GBS Study Group, 1996; Visser, 1999; Hadden, 2001; Winer, 1988; Van Koningsveld, 2007*

Conclusie 5.1.3

Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat voorafgaande gastro-intestinale infectie of bewezen *C. jejuni*-infectie, maar mogelijk ook een langere initiële progressie en veel of vooral axonale schade op het EMG voorspellers zijn van een slechtere uitkomst, zowel voor de periode korter dan een jaar als voor een periode van meer dan een jaar. *B Fletcher, 2000; Rees, 1995* *C Visser, 1999; Hadden, 2001; The Italian GBS Study Group, 1996; Kuwabara, 2001; Chio, 2003; Van Koningsveld, 2007*

Conclusie 5.1.4

Niveau 3	Een lagere leeftijd, voorafgaande infectie met *H. influenza* of een voorafgaande bovenste luchtweginfectie, minder ernstige uitval, behouden peesreflexen en behandeling met intraveneus immuunglobuline lijken voorspellers van een betere uitkomst na zes maanden bij patiënten met GBS. *C Kuwabara, 2001; Van Koningsveld, 2007*

Overige overwegingen

Alhoewel de ernst van de gevoelsstoornissen en het al of niet ontbreken van peesreflexen in de literatuur ook worden geassocieerd met de prognose, is de werkgroep van mening dat deze parameters in het praktisch gebruik vrij subjectief en afhankelijk van de expertise van de onderzoeker zijn. Ook de aan- of afwezigheid van een bovensteluchtweginfectie is in de dagelijkse praktijk lastig goed te definiëren en aan te tonen. Om deze redenen is gekozen deze parameters uiteindelijk niet op te nemen in de aanbevelingen.

Een van de belangrijkste klinische parameters in het voorspellen van de prognose is de ‘GBS disability score’ (zie bijlage 7, Beoordelingsschalen). De werkgroep beveelt gebruik van deze score dan ook aan in de progressieve fase.

Vanaf twee weken na het ontstaan van de klachten kan met een EMG de mate van axonale schade bij GBS worden bepaald (zie hoofdstuk 3).

In een recente studie (Kuitwaard, 2009) is gebleken dat de mate van stijging van het IgG-gehalte tijdens immuunglobulinebehandeling een onafhankelijke voorspeller is van de prognose. Hierbij geldt dat hoe groter de toename van de IgG-spiegel in serum is, hoe beter het herstel.

Deze parameter zou een belangrijke voorspeller kunnen worden van de kans op herstel bij patiënten behandeld met IVIg. De waarde ervan in de praktijk wordt momenteel in een prospectieve trial onderzocht.

Aanbeveling 5.1.1

Om meer duidelijkheid te krijgen over de prognose van GBS wordt aanbevolen hiervoor een prognostisch model te gebruiken. Met behulp van de 'Erasmus GBS outcome score' (EGOS) kan al in de eerste twee weken na opname in het ziekenhuis eenvoudig de kans worden bepaald of een patiënt een half jaar na het begin van GBS weer zelfstandig kan lopen.
Hiervoor zijn de volgende gegevens noodzakelijk: leeftijd van de patiënt, aanwezigheid van diarree vóór het ontstaan van de zwakte, ernst van de zwakte (MRC-sumscore of ‘GBS disability score’) één tot twee weken na opname. Het wordt daarom aanbevolen om deze gegevens te noteren.

Literatuur

Ammache Z. Childhood Guillain-Barré Syndrome: Clinical and Electrophysiologic Features Predictive of Outcome. J Child Neurol 2001;16:477-83

Cheng QJ, Jianga G-X, Pressa R, Andersson M, Ekstedt B, Vrethem M et al. Clinical epidemiology of Guillain-Barré syndrome in adults in Sweden 1996-97: A prospective study. Eur J Neurol 2000;7:685-92.

Cheng B-C, Chang W-N, Chang C-S, Chee C-Y, Huang C-R, Chen J-B et al. Guillain-Barré syndrome in southern Taiwan: clinical features, prognostic factors and therapeutic outcomes. Eur J Neurol 2003;10:655–662.

Chio A Cocito D, Leone M, Giordana MT, Mora G, Mutani R. Guillain-Barré syndrome: A prospective, population-based incidence and outcome survey. Neurology 2003;60(7):1146-50.

Dhar R, Stitt L, Hahn AF. The morbidity and outcome of patients with Guillain-Barré syndrome admitted to the intensive care unit. J Neurol Sci 2008;264:121-28.

Durand MC, Porcher R, Orlikowski D, Aboab J, Devaux C, Clair B, et al. Clinical and electrophysiological predictors of respiratory failure in Guillain-Barré syndrome: a prospective study. Lancet Neurol 2006;5(12):1021-8.

Fletcher DD, Lawn ND, Wolter TD, Wijdicks EF. Long-term outcome in patients with Guillain-Barré syndrome requiring mechanical ventilation. Neurology 2000;54(12):2311-5.

Hadden RD, Karch H, Hartung HP, Zielasek J, Weissbrich B, Schubert J, et al. Preceding infections, immune factors, and outcome in Guillain-Barré syndrome. Neurology 2001;56(6):758-65.

Jacobs BC, Koga M, van Rijs W, Geleijns K, van Doorn PA, Willison HJ, Yuki N. Subclass IgG to motor gangliosides related to infection and clinical course in Guillain-Barré syndrome. J Neuroimmunol 2008;194(1-2):181-90.

Koga M, Yuki N, Hirata K, Morimatsu M, Mori M, Kuwabara S. Anti-GM1 antibody IgG subclass: a clinical recovery predictor in Guillain-Barré syndrome. Neurology 2003;60(9):1514-8.

Korinthenberg R. Natural history and treatment effects in Guillain–Barré syndrome: A multicentre study. Arch Dis Child 1996;74:281–7.

Korinthenberg R. Clinical presentation and course of childhood Guillain-Barré syndrome: a prospective multicentre study. Neuropediatrics 2007:38(1):10-7.

Kuitwaard K, de Gelder J, Tio-Gillen AP, Hop WC, van Gelder T, van Toorenenbergen AW, van Doorn PA, Jacobs BC. Pharmacokinetics of intravenous immunoglobulin and outcome in Guillain-Barré syndrome. Ann Neurol 2009;66(5):597-603.

Kuwabara S, Mori M, Ogawara K, Hattori T, Yuki N. Indicators of rapid clinical recovery in Guillain-Barré syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2001;70:560–562.

Lee J, Young Sung I, Sun Rew I. Clinical presentation and prognosis of childhood Guillain-Barré syndrome. J Paediatr Child Health 2008,(44):449-454.

Rees JH, Soudain SE, Gregson NA, Hughes RAC. Campylobacter jejuni infection and Guillain-Barré syndrome. N Eng J Med 1995;333(21):1374-9.

The Italian Guillain-Barré Study Group. The prognosis and main prognostic indicators of Guillain-Barré syndrome. A multicentre prospective study of 297 patients. Brain 1996;119:2053-61.

Van Koningsveld R, Steyerberg EW, Hughes RAC, Swan AV, van Doorn PA, Jacobs BC. A clinical prognostic scoring system for Guillain-Barré syndrome. Lancet Neurology 2007;6(7):589-94.

Visser LH, Schmitz PI, Meulstee J, van Doorn PA, van der Meche FG. Dutch Guillain-Barré Study Group. Prognostic factors of Guillain-Barré syndrome after intravenous immunoglobulin or plasma exchange. Neurology 1999;53(3):598-604.

Winer JB, Hughes RA, Greenwood RJ, Perkin GD, Healy MJ. Prognosis in Guillain-Barré syndrome. Lancet 1985;1(8439):1202-1203.

Winer JB, Hughes RAC, Osmond C. A prospective study of acute idiopathic neuropathy. I. Clinical features and their prognostic value. Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry 1988;51(5):605-612.

6. Monitoring in de progressieve fase

Uitgangsvragen
Welke specifieke symptomen die monitoring behoeven, komen voor bij een patiënt met GBS die in de progressieve fase van de ziekte is opgenomen op een gewone verpleegafdeling?
Hoe vaak komen deze symptomen voor?
Hoe kunnen levensbedreigende complicaties bij patiënten met GBS tijdig worden herkend?
Wat is het nut van monitoring?

6.1 Incidentie van potentieel levensbedreigende complicaties

Inleiding
Patiënten met GBS kunnen diverse complicaties krijgen in de progressieve fase (die volgens de definitie van GBS maximaal vier weken duurt na het begin van de zwakte). Er kan een onderscheid worden gemaakt in complicaties die wel en die niet potentieel levensbedreigend zijn. Potentieel levensbedreigende complicaties zijn:

- zwakte van ademhalingsspieren waardoor er respiratoire insufficiëntie kan optreden;
- bulbaire stoornissen, met name slikklachten waardoor er een verhoogde kans is op aspiratie;
- autonome functiestoornissen zoals hartritmestoornissen (bradycardie, tachycardie, asystolie), extreme bloeddrukschommelingen, ileus (Van Doorn 2008; Flachenecker, 2007; Burns, 2001; Ruts, 2010).

Overige complicaties die bij GBS vóórkomen worden in de andere hoofdstukken behandeld: bacteriële infecties in hoofdstuk 7, pijn in hoofdstuk 15, mictiestoornissen en cornea-ulceraties bij aangezichtszwakte in hoofdstuk 16. Ook van groot belang is aandacht voor preventie van complicaties die gepaard gaan met immobilisatie (trombosebeen, decubitus, contracturen, zie hoofdstuk 16).

Met behulp van ‘bedside’-testen (zoals metingen vitale capaciteit) en/of klinische observaties (zoals gebruik van hulpademhalingsspieren duidend op dreigende respiratoire uitputting) kan worden getracht om deze complicaties te voorspellen of tijdig op het spoor te komen. Door tijdige behandeling op een intensive care-afdeling (zie hoofdstuk 8) kunnen ernstige gevolgen zoals respiratoire insufficiëntie of hartstilstand/ritmestoornissen dan mogelijk voorkómen worden.

Samenvatting van de literatuur

In zeven observationele studies werd de incidentie van ernstige (levensbedreigende) complicaties bij patiënten met GBS beschreven (tabel 1). De studies betroffen niet alleen IC-patiënten of beademde patiënten, aangezien gezocht is naar studies die de incidentie hiervan beschrijven bij (nog) niet op de IC opgenomen patiënten. In vier studies werd gekeken naar het optreden van respiratoire insufficiëntie (Cheng, 2004; Durand, 2006; Sharshar, 2003; Walgaard, 2010). De incidentie varieerde van 22 tot 43%. In twee studies (Alshekhlee, 2008; Chio, 2003) werden lagere incidenties van respiratoire insufficiëntie en kunstmatige beademing gevonden. Dit heeft waarschijnlijk te maken met het feit dat dit populatiestudies waren en minder zieke patiënten zijn geïncludeerd. De studie van Sharshar was gebaseerd op de data van de gerandomiseerde klinische trials van de French Cooperative Group on Plasma Exchange die patiënten recruteerden in de perioden 1981-1985 en 1986-1993. De hogere incidentie van respiratoire insufficiëntie en noodzaak van kunstmatige beademing in de studie van Sharshar (zie tabel 1) vergeleken met de studies van Walgaard en Durand is te verklaren door het feit dat in deze studies de helft van de patiënten (de placebogroep) geen immuuntherapie (plasmaferese of IVIg) kregen, in tegenstelling tot in de studies van Walgaard en Durand waarin alle patiënten die niet meer zelfstandig konden lopen met immuuntherapie (IVIg of plasmaferese) werden behandeld. Zowel in de studie van Sharshar als van Walgaard, beide grote prospectieve series, was de incidentie van bulbaire dysfunctie, gedefinieerd als aangezichtszwakte of slikklachten, hoog (38 en 50%). Hierbij moet worden aangetekend dat er in de studie van Walgaard uitsluitend ernstiger aangedane patiënten (‘GBS disability’ score ≥ 3) zijn geïncludeerd.

In andere gerandomiseerde klinische trials bij patiënten met GBS (Plasma Exchange / Sandoglobulin GBS Trial Group, 1997; GBS Steroid Trial Group, 1993; Van Koningsveld, 2004) varieerde de incidentie van kunstmatige beademing van 11 tot 34%. In de Plasma Exchange / Sandoglobulin GBS Trial (1997) en de studie van Van Koningsveld (2004) was het inclusiecriterium “niet in staat om zonder hulp te lopen” en werden lagere incidenties gevonden van kunstmatige beademing (respectievelijk 11 en 22%) dan in de studie van de GBS Steroid Trial Group (1993), waarin kunstmatige beademing noodzakelijk was bij 34% ondanks dat patiënten met minder zwakte werden geïncludeerd (inclusiecriterium: “te zwak om te kunnen rennen”). Ook dit verschil kan goed verklaard worden door het feit dat IVIg nog geen standaardtherapie was in 1993.

Autonome instabiliteit trad op bij 6-23% van de patiënten afhankelijk van de studiepopulatie (tabel 1). De studies zijn moeizaam te vergelijken in verband met de verschillende inclusiecriteria en de variabele definitie van autonome instabiliteit, of soms het ontbreken van enige definitie. In een retrospectieve studie werd er bij 11 van de 35 patiënten (31%) die op een IC waren opgenomen een

bradyaritmie gerapporteerd (Flachenecker 2000). Echter, de klinische relevantie van het optreden van bradycardie in deze studie was onduidelijk.
Asystolie en dientengevolge pacemaker-indicatie zijn beschreven bij patiënten met GBS, maar dit is zeldzaam (Kordouni, 2007; Tonelli,2007). In de GRAPH-studie (Ruts 2010, N=138 patiënten met GBS) werden hogere incidenties van autonome dysfunctie in de eerste drie weken van de ziekte gevonden. Autonome dysfunctie werd gedefinieerd als hypertensie (systole>140 en/of diastole>90 mmHg), hypotensie (systole<90), tachycardie (hartfrequentie>100), bradycardie (hartfrequentie<60), gastro-intestinale dysfunctie (diarree, obstipatie of incontinentie), blaasdysfunctie (urineretentie of incontinentie). Incidenties varieerden van 9% (bradycardie) tot 67% (hypertensie) (zie tabel 1). Milder aangedane ('GBS disability' schaal ≤3) patiënten hadden minder vaak autonome dysfunctie. Mogelijk is er sprake van enige overschatting omdat niet duidelijk is of de patiënten al bekend waren met hypertensie bij opname.
Ondanks het feit dat er levensbedreigende problemen kunnen ontstaan bij patiënten opgenomen op een gewone neurologische afdeling, lijkt het grootste deel van de mortaliteit van GBS toch veroorzaakt te worden door beademings-gerelateerde pneumonie en andere complicaties bij patiënten die op een IC zijn opgenomen (Cheng, 2004; Chio, 2003; Henderson, 2003; Lawn, 1999; Plasma exchange / Sandoglobulin GBS Trial Group, 1997). In een studie van Wijdicks (2003) wordt beschreven dat spoed-intubaties in verband met acute ademstilstand op de verpleegafdeling afdeling na 1987 niet meer voorgekomen zouden zijn. Dit komt mogelijk door betere monitoring van de ademhaling en de introductie van IVIg. Deze patiënten hebben dus in het algemeen geen zeer ernstige complicatie (overlijden door respiratoire insufficiëntie) op een gewone verpleegafdeling door te laat onderkende complicaties zoals in dit hoofdstuk beschreven. Op basis hiervan zou men kunnen veronderstellen dat patiënten goed worden gecontroleerd en heden ten dage in het algemeen tijdig op een IC worden opgenomen.

Tabel 1. Frequenties van vóórkomen van potentieel levensbedreigende complicaties bij patiënten met GBS in observationele studies (alleen indien in studie gemeld).

Studie	Alsheklee, 2008	Cheng, 2004	Durand, 2006	Sharshar, 2003	Chio, 2003	Winer, 1988	Ruts, 2010	Walgaard, 2010
n	4954	77	154	722	120	100	138	397
Inclusie	ICD 9 diagnose‡	GBS diagnose	GBS, opname op IC en compleet	GBS niet beademd bij opname	GBS diagnose	GBS diagnose	GBS disability score >1	GBS disability score > 2
Design	bevolkings-onderzoek	retrospectie	prospectief	prospectief	bevolkings-onderzoek	prospectief	prospectief	prospectief
Complicaties (%)								
resp. insufficiëntie (%)*	9	32	22	43	15	33	20	22**
autonome dysfunctie (%)	1	6		11/15 (15/20)	23	11/23 Aritmie/ Bloeddruk-schom-melingen	Tachycardie 39 Bradycardie 9 Hypertension 67 Hypotensie 11 Gastro-intestinale dysfunctie 46 Blaasdysfunctie 20	-
specificatie		-		Spontane bloeddruk-/ polsvariatie	-			
Bulbaire klachten† (%)	-	16	16	38 (5-**)	-	?		49
Overig (%)	1	-	-	-	-		?	-
specificatie	trombose						?	
Mortaliteit (%)	3	4	-	-	6	7	0	-
Oorzaak overlijden	1	Pneumo-sepsis			VAP‡	Asystolie of ventrikel-fibrilleren		

ǂ International Classification of Diseases, 9th Edition-code voor GBS
* respiratoire insufficiëntie waarvoor kunstmatige beademing noodzakelijk was
** beademing binnen een week na opname
† aangezichtszwakte of slikklachten
‡ VAP: ventilator associated pneumonia

Conclusie 6.1.1

Niveau 1	De incidentie van respiratoire insufficiëntie bij patiënten met GBS varieert van 9 tot 43% in observationele studies en van 11 tot 38% in GBS-trials. De incidentie is afhankelijk van de studieopzet, populatie en de periode (immuuntherapie wel of niet als standaardtherapie). *A GBS Steroid Trial Group, 1993;, Van Koningsveld, 2004* *B French Cooperative Group on Plasma Exchange in GBS, 1987; Plasma Exchange / Sandoglobulin GBS Trial Group, 1997; Durand, 2006; Sharshar, 2003; Walgaard, 2010; Cheng, 2004* *C Alsheklee, 2008*

Conclusie 6.1.2

Niveau 2	Autonome stoornissen komen frequent voor (6-46%) bij patiënten met GBS maar over de klinische relevantie is weinig bekend. *B Durand, 2006; Sharshar,2003; Cheng, 2004* *C Alsheklee, 2008; Ruts, 2010*

Conclusie 6.1.3

Niveau 3	Beademingsgerelateerde pneumonie en andere intensive care-behandelinggerelateerde complicaties zijn belangrijker als oorzaken voor mortaliteit bij patiënten met GBS dan potentieel levensbedreigende complicaties (respiratoire insufficiëntie, slikklachten en autonome instabiliteit) in de progressieve fase van GBS. *B Lawn, 1999* *C Henderson, 2003; Alshekhlee, 2008*

6.2 Monitoring van potentieel levensbedreigende complicaties

Inleiding

Tijdige herkenning van potentieel levensbedreigende complicaties is van groot belang voor patiënten met GBS. De belangrijkste complicaties in de progressieve fase van GBS worden hierna besproken; samengevat wordt op welke wijze deze gemonitord kunnen worden. De niet potentieel levensbedreigende complicaties (pijnklachten enzovoort) worden hier niet besproken (zie hoofdstuk 16).

Samenvatting van de literatuur

Respiratoire insufficiëntie

Walgaard (2010) heeft een scoresysteem ontwikkeld en geëvalueerd waarmee op basis van eenvoudige klinische variabelen bij opname de kans op het optreden van respiratoire insufficiëntie binnen een week voorspeld kan worden (EGRIS: Erasmus Guillain-Barré Respiratory Insufficiency Score). Dit model werd ontwikkeld op basis van een groep van 377 patiënten met GBS (derivatiecohort) en gevalideerd in een groep van 188 patiënten (validatiecohort). Deze voorspelling is gebaseerd op:

- het aantal dagen tussen het ontstaan van spierzwakte en ziekenhuisopname;
- de aan- of afwezigheid van faciale en/of bulbaire zwakte op het moment van ziekenhuisopname;
- de MRC-sumscore op het moment van ziekenhuisopname.

Tabel 2. Erasmus GBS Respiratory Insufficiency Score (EGRIS)
Onderstaande tabel en figuur zijn met toestemming overgenomen uit Annals of Neurology (Walgaard, 2010)

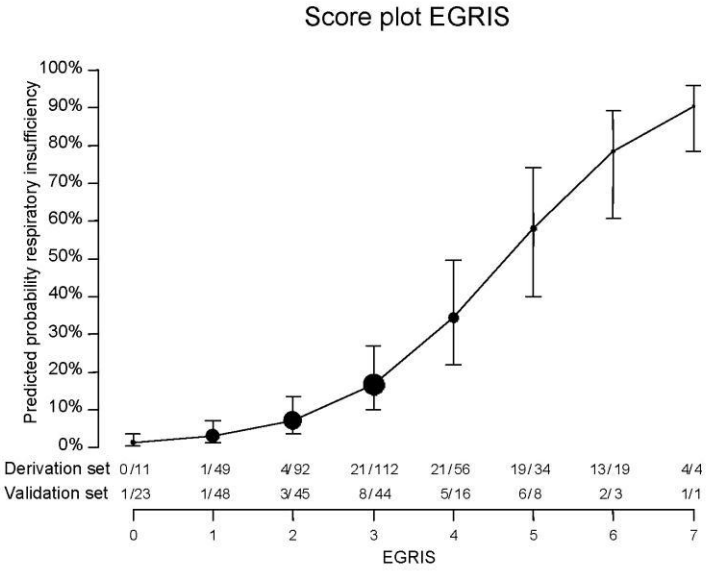
	Categorieën	Score
Dagen tussen begin spierzwakte en opname	> 7 dagen 4 – 7 dagen ≤ 3 dagen	0 1 2
Aangezichtszwakte en/of bulbaire zwakte bij opname	Afwezig Aanwezig	0 1
MRC-sumscore bij opname‡	60 – 51 50 – 41 40 – 31 30 – 21 ≤ 20	0 1 2 3 4
EGRIS		0 – 7

‡ MRC-sumscore is een score voor de spierkracht opgeteld voor alle ledematen (score 0-60, zie Kleyweg, 1991)

Op basis van dit scoresysteem 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%).

Figuur 1. In de onderstaande figuur kan met behulp van de EGRIS de kans op respiratoire insufficiëntie worden bepaald (Walgaard, 2010).



Durand (2006) heeft een model ontwikkeld voor het voorspellen van de kans of beademing nodig is op basis van dubbelzijdige metingen van de CMAP aan het proximale en distale deel van de peroneuszenuwen. Op basis van de gegevens van een groep van 103 patiënten (derivatiegroep) werd een model ontwikkeld dat in een groep van 51 patiënten werd gevalideerd (validatiegroep). Voor inclusie in de studie moest een compleet EMG zijn verricht en mochten patiënten niet vierentwintig uur voor of na het EMG (dat verricht werd door eenzelfde ervaren klinisch neurofysioloog verbonden aan een universiteitskliniek) kunstmatig

beademd zijn. Gemiddeld werd een EMG verricht twee dagen na opname en bij alle geïncludeerde patiënten werd een EMG verricht binnen zes dagen na opname. De ratio van proximale en distale CMAP van de nervus peroneus communis (CPN p/d CMAP-ratio) werd gebruikt als maat voor de ernst van zenuwschade (demyelinisatie). Ook werd bij geïncludeerde patiënten de vitale capaciteit gemeten in zittende of halfzittende positie. Op basis van een regressiemodel werd een prognostische indeling gemaakt voor de kans op kunstmatige beademing op basis van de volgende kenmerken:

- categorie 1 (laag risico): CPN p/d CMAP ratio > 55,6% en VC 81-100%: kunstmatige beademing noodzakelijk bij 2,4% (1/42, derivatiegroep) en 0% (0/20, validatiegroep);
- categorie 2 (intermediair risico): CPN p/d CMAP-ratio > 55,6% en VC 17-80%: kunstmatige beademing noodzakelijk bij 28% (11/39) en 29% (4/14);
- categorie 3 (hoog risico): CPN p/d CMAP-ratio ≤ 55,5%: kunstmatige beademing noodzakelijk bij 50% (11/22) en 41% (7/17). In deze categorie viel de VC-meting weg als onafhankelijke prognostische factor in regressiemodellen.

De odds ratio (OR) voor noodzaak tot beademing in de validatieset bedroeg in categorie 2 ten opzichte van categorie 1 17,6; in categorie 3 was de OR 29,3 (beide OR's significant).

In een studie van Sharshar (2003) bij 722 patiënten met GBS bij wie bij opname nog geen kunstmatige beademing nodig was maar van wie er uiteindelijk 43% kunstmatig beademd werden, is getracht een indruk te krijgen van de voorspellende waarde van testen en observaties. Stapsgewijze logistische regressie is gebruikt om de belangrijkste voorspellers in samenhang te analyseren en te bepalen.
Daarbij zijn twee analyses uitgevoerd: een waarbij de vitale capaciteit wel en een waarbij deze meting niet in de analyse is opgenomen. Dit vanwege het feit dat vitale capaciteit niet altijd gemeten is.

De analyse zonder vitale capaciteit gaf de volgende resultaten:

Voorspellers voor kunstmatige beademing (bij opname)	**OR**	**95% CI**
Ineffectief hoesten	9,09	4,00-20,00
Niet in staat om het hoofd boven het bed te heffen	4,34	2,70-6,66
Niet in staat om ellebogen boven het bed te heffen	2,99	1,80-4,97
Niet kunnen staan	2,53	1,40-3,30
Tijd van begin tot opname <= 7 dagen	2,51	1,68-3,77
Verhoogde leverenzymen	2,09	1,38-3,17

Als de vitale capaciteit in de analyse werd meegenomen, restten er nog maar drie significante voorspellers, namelijk:

Voorspeller voor kunstmatige beademing (bij opname)	**OR**	**95% CI**
Tijd van begin tot opname <= 7 dagen	5	1,42-5,68
Niet in staat om het hoofd boven het bed te heffen	5	1,92-12,50
Vitale capaciteit < 60% van de voorspelde waarde	2,86	2,43-10,00

Uit dit onderzoek is wel af te leiden welke aspecten belangrijk zijn voor het monitoren van patiënten met GBS. De laatste twee studies zijn verricht door dezelfde onderzoeksgroep (Durand en Sharshar). In de studie van Durand wordt in de discussie gesteld dat de categorie-indeling met behulp van CMAP-metingen in combinatie met metingen vitale capaciteit een betere voorspellende waarde heeft (vastgesteld met C-index, een maat analoog aan de ROC-curve, maar dan geldend voor het gehele model en meerdere prognostische factoren tegelijk) dan de klinische criteria uit de eerdere studie van Sharshar.

Er kon geen literatuur worden gevonden over de waarde van bloedgasanalyse voor het tijdig voorspellen van respiratoire insufficiëntie en de noodzaak tot kunstmatige beademing of IC-opname.

Autonome dysfunctie
Ernstige autonome dysfunctie in de progressieve fase van GBS kan leiden tot hartritmestoornissen, grote variaties in de bloeddruk of stoornissen in darmmotiliteit (ileus).

In de studies van Flachenecker werd gebruik gemaakt van het 24-uurs ‘heart rate power spectrum’ om het optreden van bradyaritmieën te voorspellen (Flachenecker 1996, 1997, 2007). Dit is echter een zeer gespecialiseerde analyse waardoor deze waarschijnlijk niet breed toepasbaar is bij patiënten met GBS, die bovendien gebruik maakt van provocatietesten zoals de Valsalva-manoeuvre en oogboldruktest (Flachenecker 1996, 2007) die niet zonder risico zijn. Diverse testen zijn beschreven om autonome dysfunctie in patiënten met GBS te testen (Flachenecker, 1997; Lyu, 2002; Asahina, 2002). Testen, beschreven in deze studies, zijn: reactie bloeddruk op diverse provocatietesten (Valsalva-manoeuvre, ‘sustained handgrip’, hand onderdompelen in koud water en orthostase), en reactie van polsfrequentie op diep ademhalen. De aantallen patiënten in deze studies waren klein (n=5 tot 15). Dit waren observationele studies en er konden geen conclusies worden getrokken over de waarde van de testen voor het voorspellen van levensbedreigende complicaties op de verpleegafdeling.
Een studie van Burns (2001) beschrijft het vóórkomen van ileus bij op de IC opgenomen patiënten met GBS (n=114, incidentie 15%). Hoewel deze studie reeds op de IC opgenomen patiënten met GBS betreft, wordt een bruikbare definitie voor ileus gebruikt: ontbreken van ontlasting > 96 uur ondanks het gebruik van darmmotiliteitstimulerende medicatie, weekmakers, voldoende vocht en klysma’s.
Autonome stoornissen komen vaker voor bij patiënten die respiratoir insufficiënt worden dan bij hen die dit niet worden, mogelijk samenhangend met de ernst en uitgebreidheid van zenuwschade (Lawn, 2001; Ruts, 2010).

Literatuur over de klinische relevantie en risico’s van autonome stoornissen specifiek bij patiënten met GBS in de progressieve fase die op een gewone verpleegafdeling zijn opgenomen ontbreken.

Bulbaire stoornissen
In de geselecteerde literatuur worden geen testen of observaties vergeleken die voorspellend zijn voor het ontstaan van bulbaire stoornissen. Ook zijn er geen vergelijkende studies gevonden die de frequentie aangeven waarin slik- en spraakproblemen geobserveerd dienen te worden.

Conclusie 6.2.1

Niveau 3	De EGRIS is een gevalideerd prognostisch instrument om de kans op kunstmatige beademing van patiënten met GBS te voorspellen met behulp van eenvoudige klinische variabelen die beschikbaar zijn bij opname. *B Walgaard 2010*

Conclusie 6.2.2

Niveau 3	Onder gestandaardiseerde omstandigheden kan het meten van proximale en distale CMAP van de nervus peroneus communis binnen zes dagen na opname in combinatie met het meten van de vitale capaciteit een betrouwbare inschatting geven van de kans dat een patiënt met GBS kunstmatige beademing nodig zal hebben. *B Durand 2006*

Overige overwegingen

Monitoring potentieel levensbedreigende complicaties
Uit het voorgaande blijkt dat de noodzaak voor en methoden van monitoring bij patiënten met GBS in de progressieve fase van de ziekte die zijn opgenomen op een gewone verpleegafdeling nauwelijks zijn onderzocht. Er zijn drie studies die informatie verstrekken over het bepalen van de kans op respiratoire insufficiëntie en kunstmatige beademing (Sharshar, 2003; Durand, 2006; Walgaard, 2010). Onderbouwde informatie over (de frequentie van) het monitoren van andere potentieel levensbedreigende symptomen bij GBS dan respiratoire insufficiëntie ontbreekt. De werkgroep geeft als indicatie voor monitoring van levensbedreigende complicaties de volgende frequentie: in de progressieve fase elke twee tot vier uur, in de plateaufase elke zes uur en in de herstelfase elke twaalf uur.

1. Monitoring respiratoire insufficiëntie

Voor de klinische praktijk kunnen mede op basis van de beschikbare literatuur de volgende praktische adviezen betreffende monitoring van respiratie op de verpleegafdeling worden geformuleerd (zie ook: Van Doorn, 2008):

- gebruik de EGRIS;
- indien binnen de eerste zes dagen na opname een EMG is verricht kan ook de CPN- p/d CMAP-ratio (zie samenvatting van de literatuur) in combinatie met

metingen vitale capaciteit worden gebruikt voor het inschatten van de kans op respiratoire insufficiëntie;
- frequente monitoring van de ademhalingsfunctie (dat wil zeggen minstens elke twee tot vier uur zolang patiënt nog in de progressieve fase is) dient in ieder geval te gebeuren bij patiënten met intermediair of hoog risico (zie wetenschappelijke onderbouwing voor definities van de verschillende risicogroepen) op respiratoire insufficiëntie;
- laagdrempelige consultatie van een IC-arts over indicatie voor opname op de IC dient plaats te vinden bij alle risicogroepen, maar overweeg tijdige IC-opname bij patiënten met een zeer hoog risico volgens de EGRIS.

Klinische symptomen om dreigende respiratoire insufficiëntie vast te stellen
Verschillende instrumenten kunnen worden gebruikt om de ademhalingsfunctie te monitoren. Klinische tekenen van ademhalingszwakte zijn tachypnoe, tachycardie, zweten, asynchrone bewegingen van borstwand en buik (paradoxale ademhaling) en gebruik van accessoire ademhalingsspieren. De werkgroep is van mening dat het vervolgen van de vitale capaciteit een zinvolle test is om de spierkracht van de ademhalingsspieren te vervolgen. Diverse studies tonen een verband aan tussen vitale capaciteit en de kans op respiratoire insufficiëntie (Sharshar, 2003; Durand, 2006). In het algemeen wordt een vitale capaciteit van minder dan 15-20 ml/kg beschouwd als een indicatie voor opname op de IC (Hughes, 2005; Durand, 2006). Een vitale capaciteit lager dan 15-20 ml/kg is in diverse studies sterk geassocieerd met de kans op respiratoire insufficiëntie (Lawn, 2001). De vitale capaciteit kan *niet* betrouwbaar worden gemeten bij patiënten met ernstige zwakte van de aangezichtsspieren.

Naar de mening van de werkgroep is het onverstandig alleen op de uitslagen van bloedgasanalyse of zuurstofsaturatie gemeten door middel van plethysmografie te varen voor de beoordeling van de kans dat een patiënt respiratoir insufficiënt is of dreigt te worden. Zowel een lage pO_2 (lager dan ondergrens van normaalwaarde), een hoge pCO_2 (hoger dan bovengrens van normaalwaarde) of een lagere saturatie dan voor de patiënt normaal is, zijn in het algemeen tekenen dat de patiënt reeds respiratoir insufficiënt is. Naar de mening van de werkgroep kan een tweede pCO_2-bepaling worden gebruikt. Dit om CO_2-toename vast te stellen bij patiënten die ernstige zwakte van de extremiteiten hebben maar klinisch geen tekenen vertonen van respiratoire insufficiëntie (zoals subjectieve uitputting of dyspnoe, tachypnoe) of sufheid ten gevolge van CO_2-stapeling. Elke duidelijke CO_2-toename in de bloedgasanalyse in de progressieve fase van GBS rechtvaardigt naar de mening van de werkgroep consultatie van een IC-arts. In elk geval dient IC-opname te worden nagestreefd voordat sufheid ten gevolge van CO_2-stapeling optreedt.

Een praktische (maar niet-gevalideerde) ‘bedside’-test om progressie van ademhalingszwakte vast te kunnen stellen is: herhaaldelijk testen tot hoeveel een patiënt hardop kan tellen (1, 2, 3 enzovoort) in één ademteug. Duidelijke afname van het aantal tellen kan een aanwijzing zijn dat de patiënt dreigend respiratoir insufficiënt is. Andere (eveneens niet-gevalideerde) ´bedside’-testen om een indruk te krijgen van de progressie van ademhalingszwakte is het in de tijd vervolgen van de kracht van het hoesten of meten van de borstomvang bij maximale inspiratie.

Men dient zich te realiseren dat geen enkele test de klinische beoordeling en eigen inschatting van de patiënt te allen tijde kan vervangen. Met andere woorden: indien de patiënt uitgeput is naar het oordeel van de arts of wanneer de patiënt dit zelf als zodanig duidelijk aangeeft dient vrijwel zonder uitzondering en ongeacht welke test of bloedbepaling een IC-arts geconsulteerd te worden voor IC-opname. Andersom geldt dat, indien er een duidelijke aanwijzing is op basis van bovengenoemde testen (zoals daling van de vitale capaciteit tot 15-20ml/kg of <1L) *ondanks* ontbreken van klinische tekenen van ademhalingszwakte of dreigende respiratoire insufficiëntie, ook consultatie van een IC-arts wordt geadviseerd.

2. Monitoring autonome functiestoornissen

Op basis van de literatuur zijn geen harde aanbevelingen te doen betreffende monitoring van autonome dysfunctie op de verpleegafdeling. Daarom zijn alleen praktische adviezen te geven op basis van ‘common sense’ (Van Doorn, 2008). Autonome dysfunctie kan worden gemonitord door regelmatige controle van bloeddruk, polsfrequentie, pupilreacties en de aanwezigheid van tekenen van ileus, zoals bolle buik met veel lucht in de darmen, misselijkheid, braken of langdurig geen ontlasting ondanks laxantia. Met name de bloeddruk- en polscontroles zouden elke twee tot vier uur kunnen worden uitgevoerd bij snel progressieve klachten van spierzwakte aangezien er een relatie is beschreven tussen de ernst van spierzwakte en autonome dysfunctie door sommige, maar niet alle, auteurs (Mukerji, 2009; Lyu, 2002; Ruts 2010). Bij aanwijzingen voor autonome instabiliteit (bijvoorbeeld bradycardie, grote wisselingen in bloeddruk) dient continu ECG-monitoring en regelmatige bloeddrukmeting overwogen te worden op een medium, high of intensive care-unit. Het potentiële risico dat gepaard gaat met provocatietesten als oogboldruk, Valsalva-manoeuvre, orthostasetesten en dergelijke (ernstige bradycardie, asystolie) is naar de mening van de werkgroep vooralsnog te groot in vergelijking met de opbrengst om dergelijke testen standaard aan te bevelen bij patiënten die niet op een bewakingsmonitor zijn aangesloten.

Het is waarschijnlijk verstandig om bij patiënten met GBS die op de verpleeg-afdeling zijn opgenomen en bij wie autonome dysfunctie is vastgesteld of bij wie dit wordt vermoed, terughoudend te zijn met tracheaal uitzuigen van sputum, aangezien dit een krachtige vagale prikkel kan zijn die kan leiden tot bradycardie en zelfs asystolie (Mukerji, 2009). Indien er een noodzaak is tot tracheaal uitzuigen kan worden overwogen om bij dergelijke patiënten continue ECG-registratie toe te passen en atropine 0,5 mg iv/im binnen handbereik te hebben. Bij obstipatie of ileus als gevolg van immobilisatie of autonome dysfunctie kan overwogen worden lactulose te geven. Bij voorkeur dan geen morfinemimetica.

3. Monitoring bulbaire stoornissen/slikstoornissen

Het vóórkomen van ernstige slikstoornissen kan een indicatie zijn voor IC-opname. Bij patiënten met GBS komen deze slikstoornissen vaak voor in combinatie met een verminderde hoestreflex. Een aanwijzing voor het bestaan van slikklachten en gevaar van aspiratie bestaat indien een patiënt zich geregeld of snel verslikt bij eten of drinken. Bij verdenking op slikstoornissen kan een logopedist gevraagd worden voor nader onderzoek en advisering.

Aanbeveling 6.2.1

De Erasmus GBS Respiratory Insufficiency Score (EGRIS) is een voorspeller voor het ontstaan van respiratoire insufficiëntie en de noodzaak tot kunstmatige beademing. Om de EGRIS te bepalen zijn de volgende gegevens noodzakelijk: aantal dagen tussen begin spierzwakte en opname, aanwezigheid van aangezichtszwakte en/of bulbaire zwakte bij opname, MRC-sumscore bij opname. Bepaling van de EGRIS kan mede richting geven aan de noodzaak, frequentie en vorm van respiratoire monitoring alsmede het beoordelen van de indicatie voor IC-opname. Het wordt daarom aanbevolen om deze gegevens te noteren.

Aanbeveling 6.2.2

In de progressieve fase van GBS wordt geadviseerd om de patiënten eens per twee tot vier uur te controleren op insufficiënte ademhalingsfunctie door middel van het meten en vervolgen van de vitale capaciteit en beoordeling van de aanwezigheid van klinische tekenen van ademhalingszwakte (tachypnoe, tachycardie, zweten, paradoxale ademhaling en gebruik van accessoire ademhalingsspieren). Een indruk van de ademhalingsfunctie kan verkregen worden door het uitvoeren van praktische ´bedside´-testen zoals het vervolgen van de kracht van het hoesten en het herhaaldelijk testen tot hoeveel een patiënt hardop kan tellen in één ademteug.

Aanbeveling 6.2.3

Uitsluitend bloedgasanalyse dient in het algemeen niet leidend te zijn in de beoordeling van (de kans op) respiratoire insufficiëntie omdat afwijkingen in pO_2 of pCO_2 vaak een laat teken van respiratoire insufficiëntie zijn.

Aanbeveling 6.2.4

Zowel klinische vaststelling van insufficiënte ademhalingsfunctie van patiënten met GBS (zoals de verschijnslen van tachypneu) als afwijkende testen (zoals een sterk verminderde vitale capaciteit of een afwijkende bloedgasanalyse) kunnen elk afzonderlijk een IC-opname rechtvaardigen.

Aanbeveling 6.2.5

Opname op de IC dient sterk te worden overwogen bij een vitale capaciteit (VC) <15-20ml/kg of bij een VC < 1 liter. Bij een hoge EGRIS (score 5-7) passend bij een grote kans op respiratoire insufficiëntie dient tijdige opname op de IC te worden overwogen.

Aanbeveling 6.2.6

Opname op de IC dient ook te worden overwogen bij ernstige cardiovasculaire autonome dysfunctie, ernstige slikstoornissen en bij een snelle progressie van de spierzwakte bij een reeds ernstig aangedane patiënt.

Aanbeveling 6.2.7

Gedurende de opname in het ziekenhuis moet met name in de progressieve fase van GBS rekening worden gehouden met het vóórkomen van autonome functiestoornissen.

Aanbeveling 6.2.8

Autonome dysfunctie kan worden gemonitord door regelmatige controle (in de progressieve fase in het algemeen eens per twee tot vier uur) van bloeddruk, polsfrequentie, pupilreacties en de aanwezigheid van tekenen van ileus.

Aanbeveling 6.2.9

Bij aanwijzingen voor autonome instabiliteit (bijvoorbeeld bradycardie, grote wisselingen in bloeddruk) dienen continue ECG-monitoring en regelmatige bloeddrukmeting overwogen te worden.

Literatuur

Alshekhlee A, Hussain Z, Sultan B, Katirji B. Immunotherapy for Guillain-Barré syndrome in the US hospitals. J Clin Neuromuscul Dis 2008;10(1):4-10.

Asahina M, Kuwabara S, Suzuki A, Hattori T. Autonomic function in demyelinating and axonal subtypes of Guillain-Barré syndrome. Acta Neurol Scand 2002;105(1):44-50.

Burns TM, Lawn ND, Low PA, Camilleri M, Wijdicks EF. Adynamic ileus in severe Guillain-Barré syndrome. Muscle Nerve 2001;24(7):963-5.

Cheng B-CC. Predictive factors and long-term outcome of respiratory failure after Guillain-Barré syndrome. Am J Med Sci 2004;327(6):336-340.

Chio AC. Guillain-Barré syndrome: A prospective, population-based incidence and outcome survey. Neurology 2003;60(7):1146-1150.

Durand MC, Porcher R, Orlikowski D, Aboab J, Devaux C, Clair B, et al. Clinical and electrophysiological predictors of respiratory failure in Guillain-Barré syndrome: a prospective study. Lancet Neurol 2006;5(12):1021-8.

Flachenecker P, Müllges W, Wermuth P, Hartung HP, Reiners K. Eyeball pressure testing in the evaluation of serious bradyarrhythmias in Guillain-Barré syndrome. Neurology 1996;47(1):102-8.

Flachenecker P, Wermuth P, Hartung HP, Reiners K. Quantitative assessment of cardiovascular autonomic function in Guillain-Barré syndrome. Ann Neurol 1997;42(2):171-9.

Flachenecker P, Lem K, Müllges W, Reiners K. Detection of serious bradyarrhythmias in Guillain-Barré syndrome: sensitivity and specificity of the 24-hour heart rate power spectrum. Clin Auton Res 2000;10(4):185-91.

Flachenecker P. Autonomic dysfunction in Guillain-Barré syndrome and multiple sclerosis. J Neurol 2007;254 Suppl 2:II96-II101.

French Cooperative Group on Plasma Exchange in Guillain-Barré Syndrome. Efficiency of plasma exchange in Guillain-Barré syndrome: role of replacement fluids. Ann Neurol 1987;22(6):753-61.

Guillain-Barré Syndrome Steroid Trial Group.Double-blind trial of intravenous methylprednisolone in Guillain-Barré syndrome. Lancet 1993;341(8845):586-90.

Henderson RD, Lawn ND, Fletcher DD, McClelland RL, Wijdicks EF. The morbidity of Guillain-Barré syndrome admitted to the intensive care unit. Neurology 2003;60(1):17-21.

Hughes RA, Wijdicks EF, Benson E, Cornblath DR, Hahn AF, Meythaler JM, Sladky JT, Barohn RJ, Stevens JC; Multidisciplinary Consensus Group. Supportive care for patients with Guillain-Barré syndrome. Arch Neurol 2005;62(8):1194-8.

Kleyweg RP, van der Meché FG, Schmitz PI. Axonal damage in Guillain-Barré syndrome. Muscle Nerve 1991;14(11):1103-9.

Kordouni M, Jibrini M, Siddiqui MA. Long-term transvenous temporary pacing with active fixation bipolar lead in the management of severe autonomic dysfunction in Miller-Fisher syndrome: a case report. Int J Cardiol 2007;117(1):10-2.

Lawn ND, Wijdicks EF. Fatal Guillain-Barré syndrome. Neurology 1999;52(3):635-8.

Lawn ND, Fletcher DD, Henderson RD, Wolter TD, Wijdicks EFM. Anticipating mechanical ventilation in Guillain-Barré syndrome. Arch Neurol 2001;58:893-8

Lyu RK, Tang LM, Hsu WC, Chen ST, Chang HS, Wu YR. A longitudinal cardiovascular autonomic function study in mild Guillain-Barré syndrome. Eur Neurol 2002;47(2):79-84.

Mukerji S, Aloka F, Farooq MU, Kassab MY, Abela GS. Cardiovascular complications of the Guillain-Barré syndrome. Am J Cardiol 2009;104(10):1452-5.

Plasma Exchange/Sandoglobulin Guillain-Barré Syndrome Trial Group. Randomised trial of plasma exchange, intravenous immunoglobulin, and combined treatments in Guillain-Barré syndrome. Lancet 1997;349(9047):225-230.

Ruts L. Pain, autonomic dysfunction, and course of disease in Guillain-Barré syndrome. Thesis Erasmus Universiteit Rotterdam, 2010. ISBN987-90-9025241-4.

Sakakibara R, Hattori T, Kuwabara S, Yamanishi T, Yasuda K. Micturitional disturbance in patients with Guillain-Barré syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1997;63(5):649-53.

Sharshar T, Chevret S, Bourdain F, Raphaël J-C, for the French Cooperative Group on Plasma Exchange in Guillain-Barré Syndrome. Early predictors of mechanical ventilation in Guillain-Barré syndrome. Crit Care Med 2003;31:278–283.

Tonelli A, Khasnis A, Abela GS. Peaked T - waves and sinus arrhythmia before prolonged sinus pauses and atrioventricular block in Guillain-Barré syndrome. Indian Pacing Electrophysiol J. 2007;7(4):249-52.

van Doorn PA, Ruts L, Jacobs BC. Clinical features, pathogenesis, and treatment of Guillain-Barré syndrome. Lancet Neurol 2008;7(10):939-50.

van-Koningsveld R, Schmitz PI, Meche FG, Visser LH, Meulstee J, van-Doorn PA. Effect of methylprednisolone when added to standard treatment with intravenous immunoglobulin for Guillain-Barré syndrome: randomised trial. Lancet 2004;363(9404):192-196.

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

Winer JB, Hughes RAC. Identification of patients at risk of arrhythmia in the Guillain-Barré syndrome. Q J Med 1988;68:735-9.

Wijdicks EF, Henderson RD, McClelland RL. Emergency intubation for respiratory failure in Guillain-Barré syndrome. Arch Neurol 2003;60(7):947-8.

7. Bacteriële infecties

Uitgangsvragen

Hoe vaak komen bacteriële infecties voor bij patiënten met GBS in de loop van het ziekteproces?
Heeft het optreden van bacteriële infecties invloed op het neurologisch herstel en wat is de invloed van infecties voor de mortaliteit/morbiditeit?
Met welke maatregelen kan het aantal bacteriële infecties (bijvoorbeeld longontsteking) worden gereduceerd bij patiënten met GBS?

7.1 Incidentie van bacteriële infecties tijdens opname

Samenvatting van de literatuur

De gevonden publicaties richten zich in belangrijke mate op de incidentie van infecties bij patiënten met GBS die op een IC zijn opgenomen en beademd worden. Hierbij kan onderscheid gemaakt worden tussen ernstige infecties zoals sepsis en pneumonie en in het algemeen milder verlopende infecties zoals urineweginfecties.
Een retrospectief onderzoek onder 76 patiënten met GBS die in een periode van twintig jaar werden opgenomen op de IC van een groot Canadees ziekenhuis geeft inzicht in het optreden van complicaties, waaronder infecties. Van de 76 patiënten moest 78% worden beademd. Bij 57% van de 76 patiënten trad een urineweginfectie op, bij 54% een pneumonie en bij 24% sepsis. Het optreden van pneumonie bleek sterk geassocieerd met de duur van de beademing (odds ratio (OR): 5,2; 95% B.I.: 1,9-14,1). Sepsis ontwikkelde zich uitsluitend bij beademde patiënten (Dhar, 2008). De klinische relevantie van urineweginfecties is niet duidelijk.
De percentages genoemd in de bovengenoemde studie komen overeen met de percentages uit een studie onder 114 patiënten met GBS die tussen 1976 en 1996 werden opgenomen op een IC in de VS (Henderson, 2003). Ook uit deze studie kwam naar voren dat de noodzaak tot beademing en een beademingsduur langer dan veertien dagen geassocieerd waren met het optreden van tracheobronchitis en pneumonie.
Drie studies geven informatie over complicaties bij patiënten met GBS die beademd werden (Cheng 2004, Ali 2006, Orlikowski 2006).
Van de 77 patiënten in de studie van Cheng was beademing noodzakelijk bij 25 patiënten (32%). Bij 18 van de 25 patiënten (72%) ontwikkelde zich een pneumonie (Cheng, 2004).
Een retrospectief onderzoek dat als doel had om trends in beademing, pulmonale complicaties en sterfte te beschrijven, includeerde 54 patiënten met GBS die beademd moesten worden. Van de 54 patiënten kregen 48 (89%) een

tracheostoma, 56% ontwikkelde een beademingsgerelateerde pneumonie (Ali, 2006).
Van 360 patiënten met GBS die in een periode van zes jaar direct werden opgenomen op de IC van een groot Frans ziekenhuis werd 27% beademd. Van de beademde patiënten ontwikkelde 78% een pneumonie. Alleen een langere periode tussen IC-opname en start van de beademing bleek onafhankelijk geassocieerd met het ontstaan van een 'early onset'-pneumonie (Orlikowski, 2006).

Conclusie 7.1.1

Niveau 3	Bij patiënten met GBS die beademd moeten worden, is pneumonie een veel voorkomende complicatie. *C Ali, 2006;, Cheng, 2004; Dhar, 2008; Orlikowski, 2006*

Conclusie 7.1.2

Niveau 3	Er lijkt een sterke associatie te bestaan tussen het optreden van pneumonieën bij patiënten met GBS en een langere duur van beademing. *C Dhar, 2008; Henderson, 2003*

7.2 Invloed van bacteriële infecties op neurologisch herstel en mortaliteit/morbiditeit

Samenvatting van de literatuur

Uit de eerdergenoemde retrospectieve studie van Dhar bij 76 patiënten met GBS die werden opgenomen op de IC lijken ernstige complicaties zoals pneumonie en sepsis een negatieve invloed op de duur van de herstelfase te hebben: deze complicaties alsmede beademingsduur, werden geassocieerd met trager neurologisch herstel (OR: 3,2; 95% BI: 1,8-5,7 voor IC complicaties en OR 2,5; 95% BI 1,4-4,8 voor beademingsduur >14 dagen) (Dhar, 2008).
Van de 120 patiënten [113 met GBS en zeven met Miller-Fisher syndroom (MFS)] die deelnamen aan een prospectief onderzoek naar incidentie en prognostische factoren van GBS overleden zeven patiënten binnen een maand. Zes van de zeven patiënten overleden op de IC als gevolg van een beademingsgerelateerde pneumonie (Chio, 2003).
In een retrospectief onderzoek onder 320 patiënten bij wie in een voorafgaande periode van twintig jaar GBS werd gediagnosticeerd, werden de oorzaken van sterfte en daaraan gerelateerde factoren geïnventariseerd. Van de 320 patiënten waren er 14 (4%) overleden als direct gevolg van GBS.

Eén patiënt overleed ten gevolge van sepsis, twee door een hartstilstand, één als gevolg van een longembolie en bij één patiënt kon de doodsoorzaak niet worden vastgesteld. Bij negen van de veertien overleden patiënten was er sprake van beademingsgerelateerde pneumonie (n=7), respiratoire insufficiëntie of 'adult respiratory distress syndrome' (Lawn, 1999).
In een grote database waarin de gegevens worden verzameld van patiënten in circa duizend ziekenhuizen in de VS werden voor de periode 2000 tot 2004 alle patiënten met GBS geïdentificeerd. Van de 4954 patiënten met GBS (gemiddelde leeftijd 48,4 jaar) die in die periode werden opgenomen, overleden er 128 (2,6%). Een hogere leeftijd bleek een belangrijke voorspellende factor voor een verhoogde kans op sterfte. De odds ratio (OR) voor de leeftijdsgroep 50 tot 75 jaar ten opzichte van de leeftijdsgroep 18 tot 50 jaar bedroeg 4,04. Voor de groep patiënten ouder dan 75 jaar bedroeg de OR zelfs 10,8. Ook complicaties zoals sepsis, ademhalingsinsufficiëntie en pre-existente cardiale afwijkingen (waaronder hartritmestoornissen, acuut myocardinfarct en hartfalen) leidden tot een hogere sterfte. Van de patiënten met ademhalingsinsufficiëntie moest 67% geïntubeerd worden. Onder geïntubeerde patiënten bedroeg de sterfte 13,7% ten opzichte van 1,5% onder niet-geïntubeerde patiënten (Alshekhlee, 2008).

Conclusie 7.2.1

Niveau 3	Ernstige complicaties, zoals sepsis en pneumonie, kunnen een negatieve invloed hebben op de herstelduur van patiënten met GBS. *C Dhar, 2008*

Conclusie 7.2.2

Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat pneumonie een belangrijke oorzaak van sterfte is onder (beademde) patiënten met GBS. *C Chio, 2003;, Lawn, 1999*

Conclusie 7.2.3

Niveau 3	Een hogere leeftijd en cardiopulmonale comorbiditeit, in combinatie met complicaties zoals sepsis, ademhalingsinsufficiëntie en intubatie lijken factoren te zijn die de kans op sterfte onder patiënten met GBS vergroten. *C Lawn, 1999; Alsheklhee, 2008*

7.3 Maatregelen ter preventie van bacteriële infecties

Samenvatting van de literatuur

Er werden geen wetenschappelijke artikelen gevonden die antwoord kunnen geven op de vraag welke maatregelen er genomen moeten worden om bacteriële infecties te voorkomen.

Overige overwegingen

Pneumonie is een veel voorkomende complicatie bij patiënten met GBS die beademd worden (zie hoofdstuk 8). Pneumonie is geassocieerd met morbiditeit en zelfs mortaliteit. Er is echter geen bewijs dat het voorkómen van pneumonie een gunstige invloed heeft op het neurologische herstel. Interpretatie van de studies betreffende pneumonie bij patiënten met GBS wordt bemoeilijkt doordat de definitie van pneumonie in deze studies varieert en doordat er geen consensus bestaat in de literatuur over een eenduidige definitie van beademingsgerelateerde pneumonie.
Conform de richtlijn *Voorkomen van bacteriële longontsteking en sterfte tijdens beademing* (Rommes, 2006) van de Nederlandse Vereniging voor Intensive Care (NVIC) en de studie van De Smet (2009) wordt behandeling met selectieve darmdecontaminatie (SDD) bij beademde patiënten met GBS ter voorkoming van pneumonie aanbevolen.
Behandeling bij pulmonale stoornissen kan worden overwogen en bestaat onder andere uit het geven van wisselliggingen, ondersteunen en verbeteren van ademhalingstechnieken en het ophoesten van sputumsecreet (Winkelman, 2007; Cirio, 2003; Nava, 2002).

Aanbeveling 7.3.1

Selectieve darmdecontaminatie ter voorkoming van beademingsgerelateerde pneumonie en andere nosocomiale infecties worden bij patiënten met GBS aanbevolen.

Literatuur

Ali MI, Fernandez-Perez ER, Pendem S, Brown DR, Wijdicks EF, Gajic O. Mechanical ventilation in patients with Guillain-Barré syndrome. Respir Care 2006; 51(12):1403-1407.

Alshekhlee A, Hussain Z, Sultan B, Katirji B. Guillain-Barré syndrome. Incidence and mortality rates in US hospitals. Neurology 2008;70:1608-1613.

Cheng BC, Chang WN, Chang CS, Tsai NW, Chang CJ, Hung PL, et al. Predictive factors and long-term outcome of respiratory failure after Guillain-Barré syndrome. Am J Med Sci 2004; 327(6):336-340.

Chiò A, Cocito D, Leone M, Giordana MT, Mora G, Mutani R. Guillain-Barré syndrome: a prospective, population-based incidence and outcome survey. Neurology 2003;60(7):1146-50.

Cirio S, Piaggi GC, De Mattia E, Nava S. Muscle retraining in ICU patients. Monaldi Arch Chest Dis 2003;59:300-303.

De Smet AGMA, et al. Decontamination of the digestive tract and oropharynx in ICU patients. N Engl J Med 2009;360:20-31.

Dhar R, Stitt L, Hahn AF. The morbidity and outcome of patients with Guillain-Barré syndrome admitted to the intensive care unit. J Neurol Sci 2008;264:121-128.

Henderson RD, Lawn ND, Fletcher DD, McClelland RL, Wijdicks EF. The morbidity of Guillain-Barré syndrome admitted to the intensive care unit. Neurology 2003;60(1):17-21

Klompas M. Unintended consequences in the drive for zero. Thorax 2009:64;463-465.

Lawn ND, Wijdicks EFM. Fatal Guillain-Barré syndrome. Neurology 1999;52:635-38.

Nava S, Piaggi G, De Mattia E, Carlucci A. Muscle retraining in the ICU patients. Minerva Anestesiol 2002;68:341-5.

Orlikowski D, Sharshar T, Porcher R, Annane D, Raphael JC, Clair B. Prognosis and risk factors of early onset pneumonia in ventilated patients with Guillain-Barré syndrome. Intensive Care Med 2006; 32(12):1962-1969.

Rommes JH, Spronk PE, Van der Voort PHJ, Van Saene HKF, Zandstra DF. Het voorkomen van bacteriële longontsteking en sterfte tijdens beademing. Neth J Crit Care 2006:10:38-52.

Winkelman C. Inactivity and inflammation in the critically ill patient. Crit Care Clin 2007;23:21-34.

8. IC en beademing

Algemene opmerking
Dit hoofdstuk gaat uitsluitend over patiënten die reeds op een IC zijn opgenomen.

Uitgangsvragen
Is het noodzakelijk dat een patiënt met GBS op een niveau 3-IC wordt opgenomen?
Wanneer wordt een tracheostoma geplaatst bij een patiënt met GBS die kunstmatige beademing behoeft op de IC?
Zijn er specifieke aandachtspunten in het weaningstraject voor patiënten met GBS?
Wanneer wordt een Centrum voor Thuisbeademing (CTB) ingeschakeld?
Moet een patiënt die (vrijwel) volledig verlamd is tijdens beademing gesedeerd worden?

8.1 Niveau IC

Inleiding
GBS is een zeldzame aandoening. Daarom komt het regelmatig voor dat de initiële symptomen niet direct door artsen worden herkend als passend bij GBS. Neurologen zijn echter goed in staat dit ziektebeeld te herkennen en te behandelen. Adequate behandeling van patiënten met GBS vereist voor de initiële opvang en herkenning de aanwezigheid van een neuroloog en van artsen die bekend zijn met luchtwegmanagement. In vrijwel alle ziekenhuizen in Nederland zijn deze specialisten aanwezig. Respiratoire insufficiëntie door spierzwakte in combinatie met de aanwezigheid van slikstoornissen en het risico op aspiratie zijn reële bedreigingen voor deze patiënten.
Door de relatieve zeldzaamheid van GBS en de specifieke expertise die vereist is voor de behandeling is in de werkgroep de vraag gerezen of in geval van IC-opname het noodzakelijk is om deze patiënten op een niveau 3-IC op te nemen (niveau 3-IC betekent: voldoend aan een minimale bezettingsgraad van artsen en verpleegkundigen per opgenomen patiënt en beademingsdagen) of dat opname op een niveau 2- en niveau 1-IC ook verantwoord is (CBO-richtlijn *Organisatie en werkwijze op intensive care-afdelingen voor volwassenen in Nederland* [2006]).

Samenvatting van de literatuur
Aangezien de niveau-indeling zoals beschreven in de Richtlijn Intensive Care uit 2006 betrekking heeft op de Nederlandse situatie, kon in de internationale literatuur geen informatie worden gevonden over de noodzaak om patiënten met GBS met een IC indicatie te laten opnemen op een bepaald niveau IC.

Daarom is gezocht naar literatuur die indirect inzicht zou kunnen geven in de relatie tussen klinisch relevante uitkomsten en relatie tot een bepaald niveau IC, dat wil zeggen academisch versus niet-academisch, of hoog-volume (gespecialiseerde centra en centra die relatief grote aantallen van deze patiënten behandelen) versus laag-volume (niet-gespecialiseerde) ziekenhuizen voor de behandeling van patiënten met GBS specifiek op de IC. Hierover is echter geen literatuur aangetroffen.

Overige overwegingen

Op basis van de IC-niveau-indeling van de Richtlijn IC (Richtlijn IC, 2006) is wel enig inzicht te verkrijgen in welk niveau IC passend is voor deze patiënten. Hierbij moet een onderscheid worden gemaakt tussen acute opvang van patiënten met GBS met een vitale functiestoornis zoals respiratoire insufficiëntie en autonome stoornissen en een vervolgtraject van langduriger beademing op een intensive care, zoals vaak het geval is bij GBS.

Tabel 1. Intensive care-niveaukenmerken (volgens Richtlijn IC, 2006) afgezet tegen acute of niet-acute opvang en zorg van vitaal bedreigde patiënten met GBS.

	IC-niveau-kenmerken	IC-niveau 3	IC-niveau 2	IC-niveau 1
Acute opvang	Aantoonbare waarborgen aanwezig voor directe behandeling van acute problemen van circulatie, respiratie en luchtwegmanagement	+	+	+
Beademings-fase	Bezetting per bed:			
	artsen	+++	++	+
	verpleegkundigen	+++	++	+
	Medische verantwoordelijkheid	Intensivist	Intensivist	Niet omschreven
	Participatie regionaal netwerk	Supraregionale functie, mogelijkheid tot overname specifieke patiënten categorieën	Mogelijkheid tot overname patiënten	Bij te verwachten behandelduur > 72 uur verplichting tot consultatie hoger niveau IC < 24 uur na opname

Op basis van tabel 1 kan worden geconcludeerd dat acute opvang van patiënten met GBS met bedreigde vitale functies op IC's van alle niveaus kan worden geboden.
Patiënten die langdurig moeten worden beademd, hoeven niet per se overplaatst te worden naar een hoger IC-niveau. Conform de CBO-richtlijn *Organisatie en werkwijze op intensive care-afdelingen voor volwassenen in Nederlan*d (2006) wordt het volgende aanbevolen: intensivisten van een IC-niveau 1 dienen regelmatig overleg te hebben met intensivisten van een hoger IC-niveau over patiënten die drie dagen of langer worden beademd of patiënten die bij opname op de IC waarschijnlijk drie dagen of langer beademd gaan worden. In dit contact kan worden bekeken of de patiënt met GBS moet worden overgeplaatst. Dit is geheel afhankelijk van de capaciteit en de faciliteiten van de IC-niveau 1 evenals van de expertise van de neurologen op het gebied van GBS.
Het uitgangspunt bij dergelijk overleg tussen verschillende niveaus IC's moet zijn dat de behandelende IC die een patiënt met GBS opneemt, bepaalde zorg moet kunnen leveren (zoals sedatie, communicatie [zie paragraaf 8.3 en hoofdstuk 9], tracheotomie [zie paragraaf 8.2], weanen, beademing, behandeling VAP, plaatsen pacemaker). Indien de IC onafhankelijk van het niveau dit niet kan leveren, dan valt overplaatsing (ook) te overwegen. Terugplaatsing dient ook besproken te worden. Ook de logistiek kan een reden van overplaatsing zijn. Er moet rekening worden gehouden met het feit dat overplaatsing soms een onoverkomelijk probleem kan zijn voor de familie.

Aanbeveling 8.1.1

Voor acute opvang van vitaal bedreigde patiënten met GBS is het niveau IC (1 – 3) waarschijnlijk van ondergeschikt belang.

Aanbeveling 8.1.2

Op basis van de specifieke zorgaspecten voor patiënten met GBS bij wie een noodzaak tot langdurig(er) kunstmatige beademing bestaat, dient de voorkeur voor opname op of overplaatsing naar een IC van niveau 2 of 3 af te hangen van de (ingeschatte) beademingsduur, capaciteit en faciliteiten (zoals sedatie, communicatie, mogelijkheden tot het plaatsen van een tracheastoma, weanen beademing, pacemaker) van de betreffende IC-afdeling en mede af te hangen van overleg tussen IC's van de verschillende niveaus conform de CBO-richtlijn *Organisatie en werkwijze op intensive care-afdelingen voor volwassenen in Nederland* (2006).

8.2 Plaatsing tracheostoma

Samenvatting van de literatuur
Van de twintig artikelen die werden geselecteerd op basis van het abstract bleken er drie gedeeltelijk geschikt voor de wetenschappelijke onderbouwing van deze vraag.
In een retrospectief statusonderzoek werden 44 patiënten met GBS die tussen 1993 en 2004 waren opgenomen en die beademing nodig hadden in verband met respiratoire insufficiëntie verdeeld in twee groepen (Nguyen, 2006). Bij de ene groep mislukte de extubatie (n=10) of was uiteindelijk tracheostomie noodzakelijk (n=20), de andere groep werd succesvol geëxtubeerd (n=14).
Autonome dysfunctie kwam significant vaker voor in de groep bij wie extubatie faalde dan wel tracheostomie werd uitgevoerd ten opzichte van de groep bij wie extubatie succesvol werd uitgevoerd (73% vs. 27%; p 0,008). Bovendien kwam er in de eerstgenoemde groep meer pulmonale comorbiditeit (gedefinieerd als: astma/COPD in de voorgeschiedenis, longembolie, pneumonie, atelectase of longoedeem) voor (79% vs. 36%, p=0,008).
In een ander retrospectief onderzoek werden de statussen van 320 patiënten met GBS beoordeeld (Lawn 1999). Bij zestig patiënten was beademing noodzakelijk, 52 daarvan (87%) ondergingen tracheostomie. De mediane tijd tussen intubatie en tracheostomie bedroeg negen dagen. Het plaatsen van een tracheostoma was geassocieerd met pre-existente longziekten en hogere leeftijd. Voor het overige waren er geen klinische verschillen met de groep die tracheostomie onderging. De mediane beademingsduur bedroeg 43 dagen bij patiënten die tracheostomie ondergingen versus 14 dagen bij patiënten die geen tracheostomie ondergingen (p<0,001).

Conclusie 8.2.1

Niveau 3	Op basis van observationele studies lijken autonome dysfunctie, hogere leeftijd en pulmonale comorbiditeit bij patiënten met GBS belangrijke factoren te zijn die geassocieerd zijn met langere beademingsduur en het plaatsen van een tracheostoma. *C Nguyen, 2006; C Lawn 1999*

Overige overwegingen
In het algemeen bestaat er bij op de IC opgenomen en beademde patiënten bij wie verwacht wordt dat de beademingsduur langer zal zijn dan twee weken, een indicatie voor het plaatsen van een tracheostoma. Een tracheostoma zou dan geplaatst kunnen worden in de eerste week van IC-opname (richtlijn NVIC tracheostoma). In deze richtlijn wordt dit advies vooral aanbevolen voor

neurologische patiënten, maar er wordt niet specifiek ingegaan op patiënten met GBS.
Theoretische additionele voordelen van vroege tracheostomaplaatsing die bij patiënten met GBS speciaal gunstig zouden kunnen zijn: minder ademarbeid wat in het kader van ontwennen bij spierzwakte voordelig is, vroegere mobilisatie, betere mogelijkheden tot uitzuigen van bronchiale secreties en beter comfort. Het lijkt daarom gerechtvaardigd om een tracheostoma te plaatsen zodra duidelijk is dat een patiënt met GBS meer dan twee weken moet worden beademd. Er zijn echter geen studies naar voorspellende factoren voor beademings*duur* bij patiënten met GBS, die zouden kunnen worden gebruikt bij het selecteren van patiënten die in een vroeg stadium in aanmerking komen voor tracheostomie omdat niet goed op voorhand kan worden bepaald welke patiënten langdurig (>14 dagen) dienen te worden beademd.
In een retrospectieve studie naar morbiditeit van patiënten met GBS opgenomen op een IC (Henderson 2003) werden 61 van de 114 patiënten kunstmatig beademd. Zes van de patiënten (10%) werden korter dan veertien dagen beademd. In een andere retrospectieve studie van Dhar (2008) werden eveneens patiënten met GBS (n=76) bestudeerd die op de IC waren opgenomen. Kunstmatige beademing was noodzakelijk bij 59 van de 76 geïncludeerde patiënten (78%). Bij vijftien van de 59 beademde patiënten was de beademingsduur veertien dagen of korter (25%). In de studie van Lawn (1999) werden dertien van de zestig beademde patiënten korter dan drie weken beademd (22%) en vijf patiënten korter dan twee weken (8%). In de studie van Walgaard (2010) naar prognostische factoren voor respiratoire insufficiëntie bij patiënten met GBS (n=377) werd 28% van de beademde patiënten (beademd: n=83) korter dan veertien dagen beademd (ongepubliceerde data).
Op basis van bovenstaande gegevens lijkt het gerechtvaardigd om pas na een beademingsduur van veertien tot eenentwintig dagen te besluiten tot het al dan niet plaatsen van een tracheostoma. Indien de patiënt in deze periode duidelijke tekenen van herstel van spierkracht en/of herstel van de ademhalingsspieren vertoont, kan eventueel nog worden afgewacht. Indien er echter na veertien dagen geen herstel optreedt of er zelfs sprake is van verslechtering, kan plaatsing van een tracheostoma overwogen worden. Mogelijk is het zinvol om factoren die geassocieerd lijken met langere beademingsduur op basis van een beperkt aantal observationele studies (hogere leeftijd, pulmonale comorbiditeit en autonome dysfunctie) bij de besluitvorming te betrekken. Meestal gaat herstel van de ademhalingsspieren vooraf aan het herstel van de spieren van de extremiteiten. Het is daarom van belang de ademhalingsspieren apart van het herstel van de extremiteiten te evalueren (Wijdicks 2003). Indien er nog geen tekenen van herstel zijn rondom de genoemde termijn is het naar de mening van werkgroep gerechtvaardigd om een tracheostoma aan te leggen.

Aanbeveling 8.2.1

Bij de besluitvorming rondom het plaatsen van een tracheostoma is het mogelijk zinvol om de factoren: (hogere) leeftijd, pulmonale comorbiditeit en autonome dysfunctie mede in overweging te nemen als voorspellende factoren voor langere beademingsafhankelijkheid.

Aanbeveling 8.2.2

Bij patiënten met GBS die kunstmatig beademd worden lijkt het gerechtvaardigd niet binnen de eerste twee à drie weken na het starten van kunstmatige beademing een tracheostoma te plaatsen omdat er een redelijke kans is (5-28%) dat patiënten binnen die termijn weer voldoende herstel van de ademhalingsspieren hebben om zelfstandig te kunnen ademen.

8.3 Sedatie tijdens beademing

Samenvatting van de literatuur

Studies naar de effecten en noodzaak van sedatie, specifiek voor patiënten met GBS, werden niet gevonden.

Overige overwegingen

Vanuit patiëntenperspectief is het van groot belang te onderkennen dat patiënten met GBS die beademd en daarbij gesedeerd worden zeer bang kunnen zijn om niet meer wakker te worden. Verder vertellen veel patiënten met GBS die beademd zijn geweest dat, als ook maar enige communicatie mogelijk is, zij het liefst wakker blijven en geen sedatie krijgen. Naar de mening van de werkgroep dient, als communicatie met de patiënt mogelijk is, in overleg met hem bepaald te worden of sederen wenselijk is.

Tijdens een langer durend IC-verblijf is de aanwezigheid van een of meerdere vaste verpleegkundigen die vertrouwd raken met de manier van communiceren zoals deze voor verpleegkundige en patiënt het beste werkt hierbij van belang (zie ook hoofdstuk 9). Intermitterende sedatie zou kunnen worden overwogen bij patiënten met GBS die volledig verlamd zijn en met wie geen enkele vorm van communicatie mogelijk is. Immers, deze patiënten zijn volledig bij bewustzijn maar lijken in coma. Pijn, angst en psychische stress kunnen bij deze patiënten niet goed onderkend worden. Polsfrequentie en bloeddruk zijn mogelijk niet betrouwbaar om in zo’n situatie stress te onderkennen omdat autonome dysfunctie ook frequent voorkomt. Vanuit ethisch oogpunt lijkt het redelijk om intermitterend te sederen. De klachten kunnen daardoor ten dele worden opgevangen.

Onrust en angst kunnen ook worden veroorzaakt door (ernstige) pijnklachten. Pijnstilling is daarom van groot belang, vooral bij patiënten met wie communicatie

niet goed mogelijk is. Bovendien kan adequate pijnstilling de noodzaak voor sedatie verminderen of geheel wegnemen (Pandey, 2002; Triphati, 2000).
Ten slotte is het van belang te onderkennen dat (ernstige) hallucinaties kunnen voorkomen bij patiënten met GBS die worden beademd en al dan niet gesedeerd worden (Cochen 2005). In 139 patiënten met GBS van wie 84% werd behandeld op een IC was de incidentie van veranderingen in de mentale toestand 31%. Kunstmatige beademing, hoog eiwit in de liquor, ernst van spierzwakte en autonome dysfunctie waren in de studie van Cochen (2005) geassocieerd met een hogere incidentie van deze veranderingen in de mentale toestand (levendige dromen en diverse vormen hallucinaties, zoals visueel of paranoïde). Deze onderscheidden zich van het typische IC-delier onder andere door associatie met een hogere incidentie van stoornissen in de REM-slaap.

Aanbeveling 8.3.1

Als regel dient de beslissing om ernstig verlamde patiënten met GBS te sederen zo mogelijk in overleg met de patiënt te worden genomen.

Aanbeveling 8.3.2

(Intermitterende) sedatie kan worden overwogen bij patiënten met GBS met een zodanig ernstige uitval dat geen enkele vorm van communicatie mogelijk is. Bij deze patiënten dient continue analgesie (pijnstilling) te worden overwogen.

Aanbeveling 8.3.3

Adequate pijnstilling is ook belangrijk omdat dit de noodzaak van sedatie lijkt te kunnen verminderen.

Aanbeveling 8.3.4

Aandacht voor veranderingen in de mentale toestand (ernstige hallucinaties zowel visueel als paranoïde, levendige dromen) is van belang omdat deze frequent voorkomen bij ernstig aangedane patiënten met GBS en zijn geassocieerd met een hogere incidentie van autonome dysfunctie en kunstmatige beademing.

8.4 Aandachtspunten in het weaningstraject

Samenvatting van de literatuur

Van de twaalf artikelen die in eerste instantie op basis van het abstract geselecteerd werden voor de beantwoording van deze vraag bleken er twee geschikt voor de wetenschappelijke onderbouwing. Beide betroffen retrospectieve studies.
Het eerste artikel betrof een studie (n=114) naar complicaties en factoren die gerelateerd zijn aan morbiditeit bij patiënten met GBS (Henderson 2003). De

informatie over weaning in het artikel was beperkt en de belangrijkste conclusie over weaning was dat er een tendens lijkt te zijn dat een verlengde beademingsperiode gecombineerd met een verlengde weaningperiode vaker voorkomt bij patiënten boven de zestig jaar.
Het tweede artikel betrof een retrospectief statusonderzoek van patiënten met GBS (n=44) die tussen 1993 en 2004 werden opgenomen en die beademing nodig hadden in verband met respiratoire insufficiëntie (Nguyen 2006). Er werd een onderverdeling gemaakt in een groep met succesvolle extubatie (n=14), een groep met falende extubatie (n=10) gecombineerd met een groep waarbij uiteindelijk tracheostomie noodzakelijk bleek (n=20).
Autonome dysfunctie kwam significant vaker voor in de groep bij wie extubatie faalde ten opzichte van de groep bij wie extubatie succesvol werd uitgevoerd (p 0,008). Een vitale capaciteit (VC) > 20 ml/kg had een positief voorspellende waarde van 70% op extubatiesucces. Ook voor een verbetering van de VC vanaf het moment van > 4 ml/kg ten opzichte van de VC bij intubatie werd een positief voorspellende waarde op succesvolle extubatie gevonden van 90%.
Opgemerkt dient te worden dat de berekening van de positief voorspellende waarden gebaseerd is op de gegevens van zeer kleine groepen patiënten (n=10).

Conclusie 8.4.1

Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat een leeftijd > 60 jaar gepaard kan gaan met een verlengde beademingsperiode gecombineerd met een verlengde periode van weanen bij patiënten met GBS. *C Henderson, 2003*

Conclusie 8.4.2

Niveau 3	Bij patiënten met GBS met autonome dysfunctie is er mogelijk een kleinere kans op succesvol weanen vergeleken met patiënten met GBS zonder autonome dysfunctie. *C Nguyen, 2006*

Conclusie 8.4.3

Niveau 3	Er zijn geringe aanwijzingen dat een vitale capaciteit (VC) > 20 ml/kg en een verbetering in vitale capaciteit vanaf het moment van intubatie > van 4 ml/kg voorspellers zijn van succesvol ‘weanen’ bij patiënten met GBS. *C Nguyen, 2006*

Overige overwegingen
Men dient zich er als hulpverlener van bewust te zijn dat bij patiënten die reeds langdurig beademd zijn geweest het vertrouwen in het zelfstandig kunnen ademen verminderd is. Begeleiding van de patiënt om angst en stress te verminderen, erop gericht dat hij uiteindelijk weer zelf zal kunnen gaan ademen, is van groot belang. Meestal herstelt het diafragma, de belangrijkste ademhalingsspier, sneller dan de spierkracht in de extremiteiten bij tetraparetische patiënten (Wijdicks 2003). Het kan nuttig zijn dit uit te leggen aan patiënten die nog ernstige spierzwakte aan de extremiteiten vertonen omdat het idee kan bestaan bij de patiënt dat ontwennen van de beademing niet succesvol zal zijn als er nog geen of nauwelijks herstel is van de kracht in de extremiteiten.
Indien autonome stoornissen nog aanwezig zijn wanneer de patiënt aan het ontwennen is van de beademing dient rekening te worden gehouden met de risico's van hoesten, uitzuigen en pijn, die kunnen leiden tot ongecontroleerde vagale reacties met in het ergste geval bradycardie of asystolie en hypotensie of ernstige hypertensie.

Aanbeveling 8.4.1

Duidelijke uitleg aan en begeleiding van patiënten ten tijde van het ontwennen van de beademing zijn van belang aangezien het vertrouwen in zelfstandig ademen sterk verminderd kan zijn.

Aanbeveling 8.4.2

Tijdens het ontwennen van de beademing dient rekening te worden gehouden met nog aanwezige autonome stoornissen en de daarmee samenhangende risico's van bradycardie, asystolie en grote bloeddrukvariaties bij hoesten en uitzuigen van de trachea. Ook dient aandacht te worden besteed aan de behandeling van pijnklachten.

8.5 Centrum voor Thuisbeademing

Samenvatting van de literatuur
Specifieke literatuur betreffende indicaties voor thuisbeademing na langdurige intensive care-opname van patiënten met GBS werden niet gevonden. Opgemerkt moet worden dat het in de praktijk niet vaak voorkomt dat een patiënt met GBS onvoldoende herstel van spierkracht van de ademhalingsspieren vertoont en in de thuisbeademing terechtkomt.

Overige overwegingen
Op basis van een consensusartikel (MacIntyre, 2001) kan wel iets worden gezegd over ontwennen van beademing in longtermfacilities, voor de Nederlandse situatie

komt dat meestal neer op verpleeghuizen, aangezien ‘respiratory care clinics’ in Nederland niet bestaan.
In de studie van MacIntyre wordt gesteld dat geschiktheid van patiënten voor thuisbeademing of beademing buiten een IC wordt beoordeeld op basis van de volgende criteria: patiënten dienen medisch stabiel te zijn; er dient ervaring te zijn met thuisbeademing; ontwenning van de beademing en pogingen tot ontwennen moeten gedurende drie maanden niet succesvol zijn geweest. Echter, deze studie betreft niet specifiek patiënten met GBS. Een specifiek aspect van patiënten met GBS die langdurige beademingsondersteuning behoeven is dat in principe altijd herstel mogelijk is, in tegenstelling tot de meeste andere neuromusculaire aandoeningen waarbij thuisbeademing noodzakelijk kan zijn.

Voor patiënten met GBS betekent medisch stabiel: er is geen autonome dysfunctie, geen pneumonie of andere infecties die op een IC moeten worden behandeld en er is een tracheostoma aanwezig. Verder is het van belang dat de patiënt zelf in staat is een alarmsysteem te bedienen zodat er bij problemen een zorgverlener kan worden gewaarschuwd. Dat vereist dus enige spierfunctie.
In een verpleeghuis is meestal geen bewakingsmonitor. De beademingsmachine is wel aangesloten op een alarmsysteem, wat betekent dat alleen bij disconnectie van de beademingsslang een alarm zal klinken.

Aanbeveling 8.5.1

Beademing via het Centrum voor Thuisbeademing (CTB) kan worden overwogen bij patiënten met GBS die in de loop van een aantal maanden geen duidelijke tekenen van neurologisch herstel vertonen en die na deze periode niet ontwend kunnen worden van de beademingsapparatuur.

Aanbeveling 8.5.2

Patiënten met GBS die mogelijk in aanmerking komen voor beademing via het Centrum voor Thuisbeademing dienen medisch stabiel te zijn (geen autonome stoornissen en geen ernstige infecties, met name geen pneumonie); ook moeten patiënten een alarmsysteem kunnen bedienen.

Zie ook de website van de Vereniging Samenwerkingsverband Chronische Ademhalingsondersteuning (www.vsca.nl) voor algemene informatie over thuisbeademing.

Literatuur

Cochen V, Arnulf I, Demeret S, et al. Vivid dreams, hallucinations, psychosis and REM sleep in Guillain-Barré syndrome. Brain 2005;128:2535-2545.

Dhar R, Stitt L, Hahn AF. The morbidity and outcome of patients with Guillain-Barré syndrome admitted to the intensive care unit. J Neurol Sci 2008;264:121-28.

Henderson RD, Lawn ND, Fletcher DD, McClelland RL, Wijdicks EF. The morbidity of Guillain-Barré syndrome admitted to the intensive care unit. Neurology 2003;60(1):17-21.

Kwaliteitsinstituut voor de Gezondheidszorg CBO. Richtlijn Organisatie en werkwijze op intensive care-afdelingen voor volwassenen in Nederland Utrecht: CBO, 2006: http://www.cbo.nl/Downloads/111/rl_ic_2006.pdf.

Lawn ND, Wijdicks EFM. Tracheostomy in Guillain-Barré Syndrome. Muscle Nerve 1999;22: 1058–1062.

MacIntyre NR, et al. Evidence-based guidelines for weaning and discontinuing ventilatory support: a collective task force facilitated by the American College of Chest Physicians; the American Association for Respiratory Care; and the American College of Critical Care Medicine. Chest 2001;120(6 Suppl):375S-95S.

Nederlandse Vereniging voor Intensive Care. Tracheostomy on the intensive care unit for adult patients. Ede: NVIC 2007. http://www.nvic.nl/richtlijnen_geaccordeerd.php?id=45&titel=Tracheostomy-on-the-intensive-care-unit-for-adult-patients.

NguyenTN, Badjatia N, Malhotra A, Gibbons FK, Muddasir M. Qureshi MM, Greenberg SA. Factors predicting extubation success in patients with Guillain-Barré Syndrome. Neurocrit Care 2006;05:230–234.

Pandey CK, Bose N, Garg G, et al. Gabapentin for the treatment of pain in Guillain Barré syndrome: A double-blinded, placebo-controlled, crossover study. Anesth Analg 2002;95(6): 1719-23.

Tripathi M, Kaushik S. Carbamazepine for pain management in Guillain Barré syndrome patients in the intensive care unit.Crit Care Med 2000;28(3):655-58.

Vereniging Samenwerkingsverband Chronische Ademhalingsondersteuning, www.vsca.nl.

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

Wijdicks EFM. The Guillain-Barré syndrome. In: Wijdicks EFM. The clinical practice of critical care neurology, 2nd Ed. Oxford University Press 2003,403-421.

9. Communicatie

Uitgangsvraag
Hoe kan de communicatie met patiënten met GBS op de IC/MC, die geheel of gedeeltelijk verlamd zijn, zo goed mogelijk verlopen?

Wetenschappelijke onderbouwing
Er zijn geen studies gevonden die wetenschappelijk onderbouwde antwoorden geven op deze vraag.

9.1 Communicatie op de IC/MC met patiënten met GBS

Patiënten met GBS kunnen ernstige verlammingsverschijnselen van gezicht, armen en benen hebben waardoor zij nauwelijks tot reacties in staat zijn. Zij verkeren wat zorg en hulp betreft in een totaal afhankelijke positie. Het bewustzijn blijft daarbij vrijwel altijd intact.
Deze patiënten verblijven meestal langdurig op de IC/MC. Tijdens het grootste deel van de opname, in de plateau- en herstelfase, zijn deze patiënten stabiel of gaan zij geleidelijk vooruit. Het behandelen en verplegen van deze patiënten vereist speciale kennis van en inzicht in de manieren waarop met hen gecommuniceerd kan worden.

Voor patiënten en hun naasten is het Guillain-Barré syndroom erg ingrijpend. De diagnose is soms pas na enkele dagen duidelijk. In de tussentijd wordt de patiënt steeds zieker, verliest steeds meer kracht en wordt afhankelijker van de mensen om hem heen, soms letterlijk van de ene dag op de andere. Het plotselinge karakter, de ernstige (verlammings)verschijnselen en de daarmee gepaard gaande afhankelijkheid overvallen de patiënt en zijn naasten. Dit kan heel beangstigend zijn en heftige emoties oproepen. Daarbij komt dat de meeste mensen nog nooit van het Guillain-Barré syndroom hebben gehoord en zij er geen idee van hebben wat de ziekte inhoudt en wat hen te wachten staat.
Het is van groot belang dat verpleging en behandelaars begrip hebben voor de soms complexe reacties van patiënten die door GBS worden ‘overvallen’. Gevoelens van schaamte, paniek, angst en somberheid zijn normale reacties op de onbegrijpelijke situatie van het plotselinge controleverlies. Naast medisch-technisch inzicht wordt van de behandelaars inlevingsvermogen gevraagd en begrip voor de met de ziekte gepaard gaande emoties. Communicatie met de patiënt met GBS en zijn naasten is daarom een belangrijk aandachtspunt. Voor de patiënt is het belangrijk dat hij zich in de verschillende fasen van de ziekte zo goed mogelijk kan blijven uiten.

Vaak is het in het begin van de opname nog mogelijk met de patiënt te spreken. Het is dan mogelijk alvast te bespreken hoe men kan blijven communiceren wanneer beademing een feit is.
Bij voorkeur wordt er op dat moment een psychosociale anamnese afgenomen met de patiënt zelf of met naastbetrokkenen zodat men in de communicatie kan aansluiten bij de belevingswereld van de patiënt. Zo leert men de patiënt een beetje kennen; de patiënt heeft steeds volslagen vreemden aan zijn bed en kan hiermee het gevoel behouden enige grip te hebben op de situatie.

Wanneer een patiënt beademd wordt, is communicatie erg moeilijk. Voor de patiënt kan het beademd (gaan) worden een bron van stress en angst zijn. De communicatie met een patiënt die niet in staat is te spreken en niet met gebaren kan communiceren maar die wel alles bewust meemaakt, vraagt speciale aandacht en maatregelen. Bij patiënten met GBS met beademing blijft het bewustzijn immers intact, bij de meeste andere beademde patiënten op de IC is dat niet het geval.
Het verdient aanbeveling om, indien de communicatie moeizamer wordt, een logopedist in te schakelen om een optimale en eenduidige wijze van communiceren met de patiënt vorm te geven. Bij gebruik van communicatiehulpmiddelen kan het inschakelen van een ergotherapeut zinvol zijn. Ook is het belangrijk de familie/naastbetrokkenen zeer nauw te betrekken bij manieren van communicatie met de patiënt en het gebruik van hulpmiddelen die daarbij ingezet kunnen worden.
Wanneer de patiënt niet in staat is te spreken, is er toch communicatie mogelijk via af te spreken ja/nee-codes met oogbewegingen (bijvoorbeeld: omhoog kijken is nee, eenmaal knipperen is ja), door gebruik van een letterbord (denk aan brilgebruik en eventueel een gehoorapparaat) of door de patiënt te stimuleren mond/lip-bewegingen te maken. Het is belangrijk dat de afspraken hierover bekend zijn bij alle zorgverleners en door hen op dezelfde manier worden nageleefd. Stel gerichte gesloten vragen en werk naar het antwoord toe. Er kan gebruik gemaakt worden van een kaart met het alfabet of van een rode en een groene kaart. Een rode kaart heeft te maken met pijn en acute zaken, zoals dorst, angst, kramp, slijm, jeuk, en een groene kaart met dingen die minder acuut zijn zoals licht aan/uit, tv aan/uit, te koud of te warm hebben, niet lekker liggen, wisselligging. Bij kinderen die nog niet kunnen lezen, kan er gebruik gemaakt worden van een kaart met foto’s of pictogrammen.
In een artikel van Eisendrath (1983) worden aanbevelingen gedaan voor de benadering van patiënten met GBS in de progressieve en plateaufase van de ziekte, gebaseerd op bevindingen bij acht patiënten die met een ernstige vorm van GBS waren opgenomen op een IC (gemiddelde opnameduur was 65 dagen). Belangrijke aandachtspunten zijn onder meer een goede communicatie, heldere

uitleg, contact met zoveel mogelijk dezelfde artsen en verpleegkundigen, zorg dragen voor een normaal dag-/nachtritme en bezoekmogelijkheden voor naasten. Het is belangrijk contact te maken met de patiënt voordat een handeling wordt uitgevoerd en duidelijke afspraken met de patiënt te maken over hoe deze aangeeft dat een specifieke handeling onprettig is of pijn doet. Maak eventueel afspraken over een noodsignaal.

Aandachtspunten bij de benadering van patiënten met GBS in de fase dat zij niet of nauwelijks kunnen communiceren.

Blijf de patiënt betrekken bij beslissingen, ook beslissingen over ‘gewone’ dingen (bijvoorbeeld licht uit of aan).
Kondig alle handelingen aan en leg deze uit. Blijf communiceren met de patiënt, ook als deze niet in staat is een reactie te geven.
Patiënten die (bijna) aan de beademing zijn kennen vaak grote angst. Vóór beademing is er angst of men wel op tijd zal ingrijpen als het ademhalen slechter wordt. Tijdens beademing is er angst over wat er gebeurt als de apparatuur uitvalt. Neem de angst serieus en bespreek deze met de patiënt.
Het is belangrijk de patiënt geregeld gerust te stellen. Loop regelmatig bij de patiënt naar binnen zodat deze merkt dat iemand in de omgeving aanwezig is.
Praat niet óver maar mét de patiënt; sta niet met de rug naar de patiënt toe en praat ook niet op de gang binnen gehoorsafstand van de patiënt over hem.
Schakel, wanneer de communicatie moeizamer wordt, een logopedist in (eventueel in samenwerking met een ergotherapeut). Hij kan de communicatie met de patiënt vorm geven, zo nodig met gebruik van hulpmiddelen. Het is belangrijk de familie/naasten hierbij te betrekken zodat zij de hulpmiddelen ook leren gebruiken.
Vaak lukt het één of enkele naasten om goed te leren communiceren met de patiënt. Schakel deze persoon in. Vaak zijn er ook enkele verpleegkundigen die goed met de patiënt kunnen communiceren. Veel gebruikte hulpmiddelen bij communicatie: alfabetbord, communicatiekaart, groen/rode kaarten. Denk hierbij aan het gebruik door de patiënt van een bril of een gehoorapparaat.
Zorg er altijd voor dat er oogcontact is voordat handelingen aan het lichaam plaatsvinden; geef altijd informatie over alle zaken die de patiënt betreffen, hoe klein of onbelangrijk deze ook lijken.
Zorg voor prikkels en informatie die de interesse van de patiënt hebben zoals tv, radio, luisterboek om verveling en prikkelarmoede te voorkomen. Vraag bij de intake welke zenders de voorkeur hebben; check of het volume niet te hard is.
Wees er alert op dat overprikkeling met irrelevante signalen op de IC, met onregelmatige verlichting en een afwezig dag- nachtritme kan bijdragen aan desoriëntatie.

Indien mogelijk moet het dag- en nachtritme zo normaal mogelijk verlopen en moet de patiënt worden afgeschermd voor de typische IC-geluiden.
Het is aan te bevelen specifieke maatregelen te treffen die de oriëntatie bevorderen. Men kan een klok met vierentwintiguursaanduiding en een goed bijgehouden kalender met dag en datum in het gezichtsveld van de patiënt plaatsen.
Een ruime bezoekregeling draagt er toe bij dat het contact met de buitenwereld in stand blijft.
Geef aan aan patiënten en hun naasten dat hallucinaties (en psychosen) kunnen voorkomen in deze fase van de ziekte. Maak deze verschijnselen bespreekbaar en toon begrip voor het feit dat er hallucinaties zijn. Geef aan dat deze verschijnselen van tijdelijke aard zijn.
Bijhouden van een dagboek/foto's/video's door naasten is belangrijk voor de verwerking.

Voorwaarden voor functionele communicatie (naar Weiss, 2002)

Wijze van communicatie	Voorwaarden voor communicatie
Conversatie	Het gehoor is intact. Er is geen beademing. Er is geen aangezichtszwakte.
Mond- en lipbewegingen	Ten minste enige functie van gelaatsmusculatuur. Enige controle over angst en paniek, enige concentratie.
Elektronische hulpmiddelen	Functie in ten minste één vinger of door middel van oogbolbeweging; voldoende gehoor en visus.
Letterkaarten, ja/nee-vragen (bijvoorbeeld oog sluiten is 'ja'	Enige spierfunctie, oog sluiten, hoofdbeweging. Voldoende realiteitszin en oriëntatie om afspraken te kunnen maken over ja-/nee-signalen. Voldoende gehoor en visus.

Aanbeveling 9.1.1

In de communicatie op de IC/MC met patiënten met GBS die zelf niet of nauwelijks in staat zijn om te communiceren is het belangrijk:
- handelingen aan te kondigen en uit te leggen, niet óver maar mét de patiënt te praten en de patiënt te blijven betrekken bij alle beslissingen;
- hulpmiddelen te gebruiken die de patiënt in staat stellen contact met zijn omgeving te houden.

Aanbeveling 9.1.2

Ten behoeve van het welbevinden van patiënten met GBS op de IC/MC die zelf niet of nauwelijks in staat zijn te communiceren is het belangrijk:
- angsten die spelen rond beademing met de patiënt te bespreken;
- over- en onderprikkeling te voorkomen;
- desoriëntatie te voorkomen door onder meer te zorgen voor een duidelijk dag- en nachtritme;
- aan te geven dat hallucinaties kunnen voorkomen.

Aanbeveling 9.1.3

Overweeg, wanneer de communicatie met patiënten met GBS moeizamer wordt, vroegtijdig een logopedist in te schakelen.

9.2 Informatie op IC/MC ten behoeve van het welbevinden van patiënten met GBS

Patiënten met GBS hebben vaak speciale lichamelijke zorg nodig omdat ze zelf weinig tot niets kunnen, vaak wel alles voelen, vaak heftige pijn hebben, onder meer als gevolg van aanraking tijdens de verzorging en zich volledig bewust zijn van wat er om hen heen gebeurt. Zij zijn geheel of gedeeltelijk verlamd en hebben weinig mogelijkheden tot communicatie.
Het is van groot belang de tijd te nemen voor patiënt en naasten bij het meedelen en bespreken van de diagnose. Het gehele behandelteam moet goed op de hoogte zijn van het verloop en de kenmerken van iedere fase van GBS zodat het kan anticiperen op de ontwikkelingen van de patiënt en goede informatie kan blijven geven. Het is niet te voorspellen waar de verlamming zal eindigen en of de patiënt kunstmatige beademing nodig zal hebben. Op het moment dat de ademhaling bedreigd wordt, is opname op de IC noodzakelijk. Medisch ingrijpen is dan belangrijk maar daarnaast is het goed, ondanks de onrust van een acute situatie, tijd en rust te creëren om goede voorlichting te geven. Er kan in de voorlichting over diagnose, prognose en behandeling worden geanticipeerd op een verslechtering van de situatie.
Daarnaast is het van belang om vanaf het begin af aan patiënten en hun naasten te ondersteunen op het psychische vlak en hen te wijzen op het te verwachten verloop. Gebruik maken van een standaard verpleegplan om patiënt en naasten te begeleiden kan heel nuttig zijn. Dit wordt besproken met de patiënt en zijn naasten; zij kunnen hierop in meer of mindere mate invloed uitoefenen.

Continuïteit in de aanwezigheid van de zorgverleners, met name enkele vaste IC/MC-verpleegkundigen, heeft voordelen boven sterke wisseling met steeds weer andere verpleegkundigen. Met een klein aantal verpleegkundigen verloopt het contact met de patiënt zelf en de naasten makkelijker. De vaste

verpleegkundigen hebben inzicht in het ziekteverloop en zijn op de hoogte van bijzonderheden en de gang van zaken waardoor de zorg makkelijker en beter kan verlopen. Zij zijn al snel beter in staat te communiceren met de patiënt; zij leren de patiënt kennen en kunnen waarschijnlijk beter anticiperen op zijn specifieke behoeften. Ook kunnen deze verpleegkundigen het contact met andere disciplines sturen en coördineren. Het contact tussen deze verpleegkundigen en de behandelende artsen verloopt soepeler doordat beide groepen goed op de hoogte zijn van het verloop van de ziekte bij de patiënt.

Voor de patiënt is het belangrijkste dat er vertrouwen is in herstel. Patiënten beschrijven hoe ze zich hebben vastgeklampt aan eerlijke en realistische informatie, ook tijdens de fase waarin de lichaamsfuncties achteruitgaan en de angst en paniek groot zijn. Juist dan wordt goede informatie als erg belangrijk ervaren. Duidelijke informatie over het verloop en het herstel van de ziekte moet centraal staan zodat de patiënt enige grip en controle kan ervaren op zijn situatie. Hierbij moet worden aangesloten bij de voorkennis en de belevingswereld van de patiënt. Deze informatie geeft patiënten een gevoel van veiligheid en vertrouwen (Forsberg, 2008; Weiss, 2002).

Familieleden kunnen in een vroeg stadium al doorverwezen worden naar de patiëntenvereniging. Realistische informatie kan gegeven worden door oud-GBS-patiënten, bijvoorbeeld via de VSN (Vereniging Spierziekten Nederland). Het is zeer zinvol om een patiëntenbrochure van de VSN te downloaden en aan de patiënt en zijn familie te geven. Regelmatige uitleg aan de patiënt over de huidige toestand en het te verwachten verloop en het zien van iemand die van GBS hersteld is, kunnen tot geruststelling leiden bij patiënten en hun naasten. Er is een door de VSN gemaakte dvd beschikbaar die veel informatie biedt: *Uitzicht op herstel*, met interviews met oud-GBS-patiënten en een partner over de progressieve fase en de revalidatie met uitleg over achtergronden en herstelproces door prof.dr. P.A. van Doorn, neuroloog.

Door gebruik te maken van de eerder genoemde psychosociale anamnese is het mogelijk om met bijzondere persoonlijke wensen van de patiënt rekening te houden en aan te sluiten bij de belevingswereld en de achtergrond van de patiënt. Juist door de vaak lange ligduur op de IC en het intacte bewustzijn van deze patiënten is het voor de verpleging mogelijk in te kunnen spelen op persoonlijke wensen en ervaringen.

Voor de patiënt is het belangrijk dat hij zich in alle fasen zo goed mogelijk kan blijven uiten. De eigen familie of anderen die hem goed kennen zijn hierbij uiteraard essentieel. Zij kunnen een intermediërende rol spelen tussen patiënt en

zorgverleners. Voor sommige familieleden/naasten kan het prettig zijn betrokken te worden bij de directe zorg, bijvoorbeeld door de patiënt te helpen met eten, het uitvoeren van verzorgende maar niet-verpleegkundige handelingen, als de patiënt dit ook wil. Aan wie dit wil en kan, moet deze mogelijkheid geboden worden.

Aanbeveling 9.2.1

Het behandelteam moet er voor zorg dragen dat er herhaaldelijk heldere en realistische informatie over de ziekte en het verloop wordt gegeven aan zowel de patiënt met GBS als aan zijn familie/naasten.

Aanbeveling 9.2.2

Het is belangrijk dat er, indien mogelijk, enkele vaste IC-verpleegkundigen zijn die de zorg verlenen aan de patiënt met GBS op de IC. Deze IC-verpleegkundigen zijn bekend met de specifieke kenmerken en het verloop van GBS en met de persoonlijke wensen van de patiënt over verzorging en behandeling aan het bed.

Aanbeveling 9.2.3

Het verdient aanbeveling om zo vroeg mogelijk tijdens de progressieve fase van GBS een psychosociale anamnese af te nemen bij patiënten met GBS zodat ingespeeld kan worden op persoonlijke wensen en voorkeuren en er rekening kan worden gehouden met de belevingswereld en achtergrond van de patiënt.

Aanbeveling 9.2.4

De patiënt met GBS en zijn naasten worden al in de progressieve fase geïnformeerd over het bestaan van de Vereniging Spierziekten Nederland waar specifieke informatie voor patiënt en naasten verkregen kan worden. Via de VSN kan indien gewenst verdere begeleiding (contact met oud-GBS-patiënt en/of met behulp van de dvd *GBS, Uitzicht op herstel*) in gang gezet worden.

Literatuur

Eisendrath SJ, Matthay MA, Dunkel JA, Zimmerman JK, Layzer RB. Guillain-Barré syndrome: psychosocial aspects of management. Psychosomatics 1983;24(5):465-475.

Forsberg A, Ahlström G; Widén Homqvist, L. Falling ill with Guillain-Barré syndrome: patients' experiences during the initial phase. Scand J Caring Sci 2008:22:220-226.

Uitzicht op herstel. Dvd over het Guillain-Barré syndroom. Uitgave Vereniging Spierziekten Nederland (VSN) 2009, zie www.vsn.nl, webwinkel, artikelnummer D016C.

Weiss H, Rastan V, Mullges W, Wagner RF, Toyka KV. Psychotic symptoms and emotional distress in patients with Guillain-Barré syndrome. Eur Neurol 2002;47(2):74-78

10. Revalidatiebehandeling in het ziekenhuis en criteria voor revalidatietriage

Uitgangsvraag
Waaruit bestaat de revalidatiebehandeling in het ziekenhuis?
Wat zijn de criteria voor klinische en poliklinische revalidatie van patiënten met GBS?

10.1 Revalidatiebehandeling in het ziekenhuis

Inleiding
Het is gewenst reeds tijdens de opname van patiënten met GBS in het ziekenhuis revalidatiebehandeling in te zetten. In dit hoofdstuk wordt ingegaan op het doel van deze revalidatiebehandeling en de betrokkenheid van diverse revalidatie-disciplines. Voor uitgebreide informatie over de revalidatiegeneeskundige behandeling en begeleiding per aandachtsgebied wordt verwezen naar de hoofdstukken 6 (Monitoring), 7 (Bacteriële infecties), 8 (IC en beademing), 9 (Communicatie), 16 (Pijn), 17 (Fysieke complicaties), 18 (Psychosociale aspecten) en 20 (Training).

Samenvatting van de literatuur
Er heeft geen literatuuronderzoek plaatsgevonden. De overige overwegingen zijn gebaseerd op de hierboven genoemde hoofdstukken van de richtlijn en aangevuld met ‘expert opinion’ van de werkgroep.

Overige overwegingen
De revalidatiearts wordt in het algemeen al in de progressieve fase als medebehandelaar gevraagd en start de revalidatiegeneeskundige behandeling. De revalidatiearts maakt kennis met de patiënt en diens naasten, verricht revalidatiegeneeskundig onderzoek en stelt het revalidatieplan op. De revalidatiebehandeling is gericht op preventie en behandeling van complicaties en begeleiding van de patiënt in zijn functionele (on)mogelijkheden.
De revalidatiearts adviseert de hoofdbehandelaar over het revalidatieplan, over de inzet van paramedische en psychosociale disciplines en over het voorkomen van complicaties en start de revalidatiegeneeskundige behandeling:
- Het is aan te bevelen om al in de progressieve fase fysiotherapie te starten met als doel behoud van spierlengte en gewrichtsmobiliteit om indien mogelijk contractuurvorming tegen te gaan, ter preventie van pulmonale complicaties en ter begeleiding van de patiënt in zijn functionele (on)mogelijkheden.

- Bij de kans op verslikken of problemen op het gebied van de communicatie kan de logopedist advies gevraagd worden. De logopedist kan slikadviezen, sliktechnieken en/of voedingsconsistentieaanpassingen geven, eventueel in overleg met een diëtist. De logopedist optimaliseert de communicatie-mogelijkheden van de patiënt die hiertoe vaak nauwelijks in staat is en heeft aandacht voor communicatiehulpmiddelen. Ook kan de logopedist worden ingeschakeld bij kracht- en gevoelsstoornissen in gelaat en romp (bijvoorbeeld voor het geven van tips om gezichtsspieren te masseren en trainen).
- Bij kans op onder- of overvoeding is het van belang de diëtist te consulteren. Deze houdt de voedingstoestand in de gaten en geeft voedingsadviezen gericht op stabilisatie van gewicht.
- Bij kans op psychosociale gevolgen en/of ter ondersteuning van de communicatie wordt de psychosociaal medewerker ingeschakeld. Deze kan psychosociale problemen zoals angst, schaamte, depressie, hallucinaties, onmacht en onzekerheid tijdig signaleren en begeleiden.
- Voor een goede positionering van de patiënt ter voorkoming van drukneuropathieën en pijn wordt de ergotherapeut ingeschakeld. Deze heeft ook aandacht voor de bedhouding en (tijdelijke) hulpmiddelen (zoals adequate stoel of rolstoel en ADL hulpmiddelen).

Aanbeveling 10.1.1

Het is aan te bevelen reeds in de progressieve en plateaufase van GBS te starten met revalidatiebehandeling gericht op preventie en behandeling van complicaties en begeleiding van de patiënt met GBS in zijn functionele (on)mogelijkheden.

Aanbeveling 10.1.2

De revalidatiearts en fysiotherapeut worden bij elke opgenomen patiënt met GBS tijdig (in het algemeen al in de progressieve fase) ingeschakeld. Afhankelijk van de individuele situatie van de patiënt worden de logopedist, diëtist, ergotherapeut, maatschappelijk werker en psycholoog geconsulteerd.

10.2 Revalidatietriage

Inleiding

GBS leidt veelal tot functiestoornissen die beperkingen in het dagelijkse functioneren veroorzaken en de maatschappelijke participatie en kwaliteit van leven negatief beïnvloeden. De mate van functioneel herstel is vaak wisselend, net zoals de duur van de periode waarin herstel optreedt. De vraag is of er eenduidige criteria zijn die bepalen of de patiënt in aanmerking komt voor klinische dan wel poliklinische revalidatiebehandeling, kan terugkeren naar huis of opname in een verpleeghuis behoeft.

Wetenschappelijke onderbouwing

Er zijn geen studies gevonden waarin wetenschappelijk onderbouwde criteria voor klinische of poliklinische revalidatie gegeven werden, evenmin voor ontslag vanuit het ziekenhuis naar huis of voor opname in een verpleeghuis.

Overige overwegingen

In het algemeen treden bij GBS beperkingen op in alle domeinen van het dagelijks functioneren zoals in de mobiliteit, persoonlijke verzorging, dagbesteding en relaties. Oorzaak hiervan is onder andere de aanwezigheid van paresen, sensibiliteitsstoornissen, pijn, vermoeidheid en beperkte fysieke belastbaarheid. Ook de psychische gevolgen van deze ziekte, met name angst en onzekerheid spelen een rol, niet alleen voor de patiënt maar ook voor de naasten. Deze angst en onzekerheid beperken zich niet tot de eerste fase van de ziekte maar spelen ook in de maanden tot jaren daarna (Forsberg, 2006). Bernsen vond drie tot zes jaar na het begin van GBS bij 63% van de patiënten nog beperkingen op het gebied van thuis functioneren, werk, hobby’s en belasting partner (Bernsen, 1999). De werkgroep is dan ook van mening dat een behandeling gericht op fysiek en conditioneel herstel, dagelijkse activiteiten en sociaal/maatschappelijke re-integratie de eerste keuze van behandeling is na ontslag uit het ziekenhuis en het beste kan plaatsvinden in een (poli)klinische revalidatiegeneeskundige setting. Indien mogelijk worden patiënten met weinig beperkingen in het dagelijks functioneren en voldoende belastbaarheid vanuit het ziekenhuis direct naar huis ontslagen. Deze patiënten hebben hun zelfstandigheid ten minste gedeeltelijk herwonnen en hebben voldoende steun in hun omgeving om thuis te functioneren. Ook zijn ze voldoende belastbaar om een poliklinisch revalidatieprogramma te doorlopen. Gezien de reeds eerder genoemde bevindingen op lange termijn is poliklinische revalidatie aan te raden voor deze groep patiënten (Meythaler, 1997). Naast de revalidatiegeneeskundige behandeling gericht op het fysieke en het sociaal-maatschappelijk functioneren van de patiënt is aandacht voor de belasting van de partner/ouders van belang.

Bij zeer licht aangedane patiënten kan paramedische behandeling plaatsvinden in de *eerste lijn* met regelmatige poliklinische controle van een revalidatiearts. In de literatuur wordt gemeld dat 32% van de patiënten met GBS klinisch gerevalideerd is (Bernsen, 2005).

Klinische revalidatie voor GBS is geïndiceerd indien een patiënt wat zorgbehoefte betreft en fysieke dan wel mentale belastbaarheid nog niet poliklinisch behandeld kan worden, instrueerbaar en trainbaar is en meerwaarde ervaart van een intensief interdisciplinair revalidatieprogramma en te zijner tijd weer thuis kan functioneren (zie tabel 1 voor de checklist). Daarnaast is klinische revalidatie geïndiceerd als er nog complicaties zijn of te verwachten zijn zoals longfunctie-stoornissen, autonome dysregulatie, decubitus en conditionele problemen.

Kinderen met GBS kunnen poliklinisch dan wel klinisch gerevalideerd worden naar gelang de aard van de problematiek en de belastbaarheid van zowel het kind als het sociaal systeem thuis.
In overleg met de patiënt (of de ouders, bij kinderen met GBS) wordt voor *poliklinische revalidatie* gekozen als de patiënt thuis kan functioneren, eventueel met hulpmiddelen en/of ondersteuning van naasten. Hierbij moet wel rekening worden gehouden met de kans op overbelasting van de eventuele partner/mantelzorgers of ouders. Advies vanuit het revalidatieteam in het ziekenhuis gericht op ondersteuning van de partner/mantelzorgers of ouders, de benodigde hulp en hulpmiddelen met name vanuit de ergotherapie en maatschappelijk werk is van groot belang. Indien aan de genoemde factoren thuis niet voldaan kan worden, kan er gekozen worden voor klinische revalidatie.

Gegevens over opname van volwassenen met GBS in een *verpleeghuis* worden nauwelijks gemeld in de literatuur. Verpleeghuisopname is volgens de werkgroep aan de orde als de patiënt ernstig beperkt blijft in het functioneren, slecht belastbaar en trainbaar is en thuis verblijven op termijn niet mogelijk is. Leeftijdsgrenzen worden niet genoemd.
Overplaatsing naar een verpleeghuis komt - zover bekend - niet voor bij kinderen. Indien er noodzaak is tot chronische beademing verblijven zij op de kinder-IC en wordt via het Centrum voor Thuisbeademing (CTB) een overplaatsing geregeld naar een revalidatiecentrum met beademingsmogelijkheden of overplaatsing naar huis.

Tabel 1. Checklist met criteria ter ondersteuning van de keuze klinische of poliklinische revalidatie

Klinische revalidatie	Patiënt heeft voor de thuissituatie een te zware zorgbehoefte en kan wat belastbaarheid betreft nog niet poliklinisch behandeld worden of er zijn complicaties te verwachten zoals longfunctiestoornissen, autonome dysregulatie, decubitus en conditionele problemen. Patiënt is leerbaar en trainbaar en ervaart meerwaarde van intensieve interdisciplinaire revalidatie. De verwachting is dat patiënt na de klinische periode naar huis kan terugkeren.
Poliklinische revalidatie	Patiënt kan thuis functioneren met of zonder mantelzorg, is fysiek in staat enige malen per week een poliklinisch behandelprogramma te volgen, heeft een vervoers-mogelijkheid naar de polikliniek. Mantelzorg kan de zorg thuis aan.
Geen revalidatiebehandeling, eventueel paramedische behandeling in de eerste lijn; alleen poliklinische controles revalidatiearts en/of neuroloog	Patiënt is zeer mild aangedaan en heeft nauwelijks restverschijnselen. Patiënt heeft geen psychische gevolgen als gevolg van de ziekte en deze zijn ook niet te verwachten op de (middel)lange termijn. Paramedische behandeling is mogelijk in de eerste lijn eventueel gecoördineerd door een revalidatiearts. Monitoring van lichamelijke en psychische gevolgen en zo nodig advisering vindt plaats in de eerste lijn, zo nodig met ondersteuning van tweede lijn.

In deze keuze spelen de meningen van de patiënt en van de eventuele mantelzorgers een grote rol. Informatie, voorlichting en lotgenotencontact via de patiëntenvereniging (VSN) kan hierbij ondersteuning bieden.

Aanbeveling 10.2.1

Revalidatiegeneeskundige behandeling is de eerste keuze van behandeling voor patiënten met GBS na ontslag uit het ziekenhuis. De revalidatiegeneeskundige behandeling richt zich op de motorische en conditionele beperkingen en de sociaal/maatschappelijke re-integratie op korte en langere termijn. Daarnaast is aandacht voor de belasting van de partner/mantelzorgers of de ouders noodzakelijk.

Aanbeveling 10.2.2

De keuze voor klinische dan wel poliklinische revalidatie van patiënten met GBS wordt bepaald door de zorgbehoefte en belastbaarheid van de patiënt en diens sociale systeem. Daarnaast is klinische revalidatie geïndiceerd als er nog complicaties (te verwachten) zijn zoals longfunctiestoornissen, autonome dysregulatie, decubitus en conditionele beperkingen.

Aanbeveling 10.2.3

Verpleeghuisopname van volwassen patiënten met GBS is aan de orde als de patiënt ernstig beperkt blijft in het functioneren, slecht belastbaar en trainbaar is en thuis verblijven op termijn niet mogelijk is.

Literatuur

Bernsen RAJAM, Jager AEJ de, Schmitz PIM, Meché FGA van der. Residual physical outcome and daily living 3 to 6 years after GBS. Neurology 1999;53:409-410.

Bernsen RAJAM, Jager AEJ de, Meché FGA van der, Suurmeijer ThPBM. How Guillain-Barré patients experience their functioning after 1 year. Acta Neurol Scand 2005;112:51-56.

Forsberg A, Pedro-Cuesta J de, Widén Holmqvist L. Use of healthcare. Patient satisfaction and burden of care in Guillain-Barré syndrome. Journal of Rehabil Med 2006;38:230-236.

Meythaler J.M. Rehabilitation of Guillain-Barré Syndrome. Arch Phys Med Rehabil Vol 78, 1997.

11. Fysieke restverschijnselen

Uitgangsvraag
Welke fysieke symptomen zijn op langere termijn nog aanwezig, welke problemen ontstaan daardoor en hoe kunnen we deze behandelen?

Inleiding
In dit hoofdstuk worden alleen de fysieke restverschijnselen besproken zoals spierkrachtverlies en gevoelsstoornissen. Vermoeidheid wordt in het volgende hoofdstuk behandeld.

Samenvatting van de literatuur
Van de wetenschappelijke artikelen in de literatuur werden er 64 op basis van het abstract geselecteerd. Hiervan werden 21 na lezen van het volledige artikel opgenomen in de bewijsklassetabel. Aan deze artikelen werd er naderhand nog één toegevoegd door de werkgroep (Bernsen, 1999).

Uit diverse studies zijn gegevens bekend over fysieke symptomen die op de langere termijn nog aanwezig kunnen zijn. Motorische klachten, met name spierkramp, -pijn en krachtverlies/paresen, worden veelvuldig genoemd. Ook gevoelsstoornissen komen frequent voor als restverschijnsel van GBS, waarbij de benen vaker zijn aangedaan dan de armen.
In een Nederlandse studie onder 90 mannen en vrouwen (leeftijd 16-88 jaar) voelde 33% zich na één jaar geheel genezen. Dit impliceert dat na één jaar toch nog door een groot aantal patiënten restverschijnselen wordt ervaren. Zo werd door 36% krachtvermindering in de armen gemeld en zelfs door 67% krachtvermindering in de benen. Wat betreft de sensibiliteit waren deze percentages 36% respectievelijk 60%. Gevoelsstoornissen en krachtverlies in het gelaat en de romp werden ervaren door respectievelijk 17% en 24% van de deelnemers aan de studie. In dezelfde studie werd ook onderzocht in welke mate de restverschijnselen als hinderlijk werden ervaren. De krachtvermindering in de armen werd als matig tot ernstig hinderlijk ervaren door 30% van de patiënten, in de benen door 49%. Wat de gevoelsstoornissen betreft waren de percentages 22 respectievelijk 37%. Gevoelsstoornissen en krachtverlies in het gelaat en de romp werden als matig tot ernstig hinderlijk ervaren door respectievelijk 13% en 19% van de deelnemers aan de studie. Ook werd spierpijn en -kramp veelvuldig genoemd na één jaar follow-up (46%) (Bernsen, 2005). In een ander onderzoek werd gevonden dat de spierkrampen die patiënten aangeven duidelijk geassocieerd zijn met de gevoelsstoornissen en niet zozeer met het krachtverlies (Bernsen, 2001).

Seksuele problemen (bijvoorbeeld een verstoorde erectie maar vaak ook niet nader gespecificeerde problemen) worden door 19% van de patiënten met GBS genoemd als restverschijnsel na drie tot zes jaar (Bernsen, 1999).
Van 57 patiënten die in 28 jaar werden opgenomen had 30% bij lichamelijk onderzoek een matige tot ernstige parese van één of meer spieren. De periode tussen ontslag uit het ziekenhuis en het in het artikel beschreven onderzoek bedroeg 2 tot 24 jaar (de Jager, 1991).
Ook in diverse andere studies worden gevoelsstoornissen en krachtverlies als frequent voorkomende langetermijnsymptomen genoemd (Koeppen, 2006; Vedeler, 1997; Dornonville de la Cour, 2005). In een prospectieve studie onder 42 patiënten (gemiddelde leeftijd 52 jaar) kwam naar voren dat twee jaar na het begin van de ziekte zowel krachtverlies als gevoelsstoornissen nog bij ruim 50% van de patiënten aanwezig waren. Een submaximale score op de spierkrachttesten in het onderlichaam was aanwezig bij 55%, een subnormale handknijpkracht bij 31% en een submaximale score voor mobiliteit op de Lindmark Motor Capacity Assessment bij 31% van de patiënten (Forsberg, 2004). Ten slotte werd gekeken naar de restverschijnselen in 122 patiënten 31 tot 77 maanden na GBS. Vergelijkbare percentages als in de eerdergenoemde Nederlandse groep werden gevonden (Bernsen, 2001, 2002). Daarbij werden de subjectief ervaren sensibele restverschijnselen vergeleken met de objectief bij neurologisch onderzoek gevonden sensibele restverschijnselen. Er werd geen significant verschil gevonden, met andere woorden de subjectief ervaren verschijnselen werden bij onderzoek bevestigd.

Patiënten met bovenstaande restsymptomen kunnen problemen hebben met het hervatten van hun werk (Bernsen,1999/2001/ 2002/2005; Dornonville de la Cour, 2005), beperkingen ervaren in hun functioneren thuis (Bernsen, 2002) en moeite hebben met het oppakken van hun gebruikelijke vrijetijdsbesteding (Bernsen, 2001/2002). Redenen die hiervoor werden aangegeven waren: spierzwakte, slechte conditie, gevoelsstoornissen en psychische veranderingen.
Bij twee studies die de langetermijnsymptomen bij kinderen met GBS onderzochten werd een lager percentage gevoelsstoornissen gevonden (8% en 15%) dan bij volwassenen. Wel werden in één studie bij 19% van de kinderen coördinatieproblemen en abnormale vermoeibaarheid gevonden na een mediane follow-up van 288 dagen (Korinthenberg, 2007) en ook in een andere studie werden gemiddeld 9,2 jaar na de diagnose GBS door 7,5% van de kinderen coördinatieproblemen (Vajsar, 2003) gemeld als restsymptoom van GBS.

In de literatuur werden geen gegevens gevonden over het behandelen van de restverschijnselen.

Conclusie 11.1.1

Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat krachtvermindering en gevoelsstoornissen in armen en benen frequent voorkomen als restverschijnsel van GBS. *C De Jager, 1991; Bernsen, 2001; Bernsen, 2002; Bernsen, 2005; Forsberg, 2004*

Conclusie 11.1.2

Niveau 3	De resterende gevoelsstoornissen en de krachtvermindering van GBS, zowel na een jaar als ook op de langere termijn, worden nog door een aanzienlijk deel (20-49%) van de patiënten als matig tot ernstig hinderlijk ervaren. *C Bernsen, 2001; Bernsen, 2002; Bernsen, 2005; Forsberg, 2004*

Conclusie 11.1.3

Niveau 3	Ten gevolge van restverschijnselen van GBS kunnen ook op de langere termijn veranderingen optreden in het werk, in het functioneren thuis en bij vrijetijdsbesteding. *C Bernsen, 1999; Bernsen, 2001; Bernsen, 2002; Bernsen, 2005; Dornonville de la Cour, 2005*

Overige overwegingen

Uit de literatuur komt duidelijk naar voren dat gevoelsstoornissen en krachtverlies ook in de late fase van GBS aanwezig zijn. Deze stoornissen komen frequent voor in de armen en benen. Daarnaast moet men aandacht hebben voor deze stoornissen in de romp en het gelaat die door de patiënt als zeer hinderlijk ervaren kunnen worden (Bernsen, 2005). Gevoelsstoornissen in de handen hebben een negatieve relatie met het psychosociaal functioneren van de patiënten (Bernsen, 1997). Het is van belang te screenen op gevoelsstoornissen zodat deze herkend én erkend worden.
Voor de behandeling van de gevoelsstoornissen en krachtverlies kan gebruik gemaakt worden van de Richtlijn Polyneuropathie.
In de literatuur komt naar voren dat er problemen kunnen zijn in het seksueel functioneren. Omdat patiënten dit zelf vaak niet te berde brengen is het aan te bevelen dat het behandelteam er expliciet naar vraagt en dat het in iedere fase van herstel een aandachtspunt is.

Het is duidelijk uit de literatuur dat de restverschijnselen invloed hebben op het functioneren thuis en in de werksituatie. Het is belangrijk dat daarvoor in de

verschillende fasen van het herstel aandacht is en dat er duidelijke communicatie is tussen de behandelaars in deze verschillende fasen zoals revalidatiearts, bedrijfs-/verzekeringsarts en huisarts. Hiervoor verwijzen we naar de hoofdstukken 13, 21 en 22.
Behandeling zoals die wordt gegeven in de revalidatiecentra is gericht op het beperken van restverschijnselen en de gevolgen daarvan. Deze behandeling wordt gegeven in de herstelfase en kan zowel klinisch als poliklinisch plaatsvinden. Voor de behandeling van symptomen van krachtverlies wordt verwezen naar hoofdstuk 19.

In het algemeen is de ervaring van de werkgroep dat er op stoornisniveau meestal geen herstel te verwachten is na twee jaar. Echter, subjectief gaf 21% van 122 patiënten aan nog voortgaand herstel te ervaren na twee jaar. De impressie was dat dit vooral geringe verbetering van sensibiliteitsstoornissen betrof (Bernsen, 2002). Ook zou mogelijk herstel ervaren kunnen worden door een betere conditie, een andere ‘coping’stijl of een beter aangepaste omgeving na een aantal jaar zowel praktisch (woningaanpassing, verhuizing) als functioneel (zoals ander werk, andere tijdsindeling).

Aanbeveling 11.1.1

Gevoelsstoornissen en krachtvermindering kunnen jaren na de diagnose GBS nog voorkomen en beperkend zijn in de dagelijkse activiteiten en werk. De werkgroep beveelt aan om zowel in de herstelfase als in de late fase van GBS aandacht te hebben voor zowel krachtvermindering als gevoelsstoornissen.

Aanbeveling 11.1.2

Seksueel disfunctioneren kan voorkomen na het doormaken van GBS. Het is aan te bevelen in de herstel- en late fase van GBS hier aandacht aan te besteden. Eventueel kan verwezen worden naar een seksuoloog.

Literatuur

Bernsen RAJAM, de Jager AE, Schmitz PI, van der Meché FG. Residual physical outcome and daily living 3 to 6 years after Guillain-Barré syndrome. Neurology 1999;53(2):409-10.

Bernsen RAJAM, de Jager AEJ, Schmitz PIM, van der Meché FGA. Long-term sensory deficit after Guillain-Barré syndrome. J Neurol 2001;248:483–486.

Bernsen RAJAM, de Jager AEJ, Schmitz PIM, van der Meché FGA. Long-term impact on work and private life after Guillain–Barré syndrome. J Neurol Sci 2002;201;13–17.

Bernsen RAJAM, de Jager AEJ, van der Meche FGA, Suurmeijer TPBM. How Guillain–Barré patients experience their functioning after 1 year. Acta Neurol Scand 2005:112:51–56.

De Jager AEJ, Minderhoud JM. Residual signs in severe Guillain-Barré syndrome: analysis of 57 patients. Neurol Sci 1991;104:151-6.

Dornonville de la Cour C, Jakobsen J. Residual neuropathy in long-term population-based follow-up of Guillain–Barré syndrome. Neurology 2005;64;246-253.

Forsberg A, Press R, Einarsson U, De-Pedro CJ, Widen HL. Impairment in Guillain-Barré syndrome during the first 2 years after onset: A prospective study. J Neurol Sci 2004;227(1): 131-138.

Koeppen S, Kraywinkel K, Wessendorf TE, Ehrenfeld CE, Schurks M, Diener HC, et al. Long-term outcome of Guillain-Barré syndrome. Neurocrit.Care 2006; 5(3):235-242.

Korinthenberg R, Schessl J, Kirschner J. Clinical Presentation and Course of childhood Guillain-Barré syndrome: A Prospective Multicentre Study. Neuropediatrics 2007;38:10–17.

Vajsar J, Fehlings D, Stephens D. Long-term outcome in children with Guillain-Barré Syndrome. J Pediatr 2003;142:305-9.

Vedeler CA, Wik E, Nyland H. The long-term prognosis of Guillain-Barré syndrome. Evaluation of prognostic factors including plasma exchange. Acta Neurol Scand 1997;95:298–302.

12. Vermoeidheid

Uitgangsvraag

Hoe vaak komt vermoeidheid voor, hoe beperkend is de vermoeidheid en welke behandelinterventies zijn hiervoor beschikbaar?

Samenvatting van de literatuur

In diverse wetenschappelijke artikelen wordt vermoeidheid genoemd als belangrijke beperking in het functioneren op de langere termijn bij patiënten met GBS. Twee jaar na de start van een prospectieve studie vulden honderd patiënten met GBS (n=89) of het Miller-Fisher syndroom (n=11) de 'Fatigue Severity Scale' (FSS) in. 60% van de patiënten met GBS en 27% van de patiënten met MFS had gemiddeld zestien maanden na het begin van hun ziekte nog ernstige vermoeidheidsklachten. Deze klachten kwamen significant vaker voor bij vrouwen en bij patiënten ouder dan vijftig jaar. De groep (n=53) die de vragenlijst niet retourneerde, bleek uit significant meer mild aangedane patiënten te bestaan (Garssen, 2006).
De FSS werd ook afgenomen bij 83 patiënten met GBS met restverschijnselen bij wie de ziekte gemiddeld 5,2 jaar eerder werd vastgesteld. Uit de studie kwam naar voren dat vermoeidheid een veel voorkomend en zeer beperkend symptoom is. 80% van de patiënten in de studie gaf aan dat vermoeidheid bij hun drie meest beperkende symptomen hoorde. In een groep van 113 gezonde controles werd dit slechts door 12% genoemd (Merkies, 1999).

Door 122 deelnemers aan een Nederlandse studie werd 31 tot 77 maanden na het optreden van GBS een speciaal voor het onderzoek ontwikkelde vragenlijst ingevuld betreffende diverse psychosociale aspecten (Bernsen, 2002). Deze studie was niet specifiek gericht op vermoeidheid. Hieruit kwam wel naar voren dat een slechte conditie / snelle vermoeibaarheid bij 37% een negatieve invloed had op het functioneren thuis. Ook had dit bij 44% geleid tot veranderingen in hun vrijetijdsbestedingen en bij 38% tot veranderingen in het werk. Uit een andere studie (n=70) komt naar voren dat 30% van de patiënten drie tot vijf jaar na GBS nog niet in staat was hun gebruikelijke activiteiten uit te voeren zoals vóór de ziekte. Dit werd in de meeste gevallen veroorzaakt door snelle vermoeibaarheid (Bersano, 2006).

In 1997 werd een studie (n=28) gepubliceerd waarbij een fysiek 'thuisoefenprogramma' een positief effect leek te hebben op vermoeidheid, fitheid en kwaliteit van leven bij patiënten met chronische perifere neuropathie, met name CIDP (Ruhland, 1997). In 2004 werd een studie verricht naar het effect van een fysiek trainingsprogramma op vermoeidheid bij twintig mannen en vrouwen

(zestien met GBS en vier met stabiele CIDP) met ernstige vermoeidheidsklachten (FSS score 5 of hoger). De kracht van alle patiënten was (vrij) goed hersteld ('GBS disability'-schaal graad 1 of 2) en alle CIDP-patiënten waren in een neurologisch goede en stabiele conditie. De training bestond uit drie keer per week een fietstrainingssessie onder begeleiding. Na twaalf weken was er een significante 20% afname in ernst van de vermoeidheid. De veranderingen op de FSS waren vergelijkbaar voor de GBS- en CIDP-patiënten (Garssen, 2004).

Conclusie 12.1.1

Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat vermoeidheid een veelvuldig voorkomend restverschijnsel van GBS is. *C Garssen, 2006; Merkies, 1999*

Conclusie 12.1.2

Niveau 3	De vermoeidheid die kan optreden als restverschijnsel van GBS kan leiden tot aanpassingen in het werk en tot verandering in activiteiten in de vrije tijd. *C Bernsen, 1999/2002; Bersano, 2006*

Conclusie 12.1.3

Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat training kan bijdragen aan verbetering van de vermoeidheid ontstaan na GBS. *C Garssen, 2004*

Overige overwegingen

Uit de literatuur komt naar voren dat vermoeidheid vaak voorkomt, lang aanhoudt en een belangrijk beperkend restverschijnsel is na GBS. De gevonden percentages in de literatuur variëren van 30 tot 80%. Daarnaast lijkt vermoeidheid iets meer voor te komen bij vrouwen en bij ouderen. De gevonden beperkingen worden gerapporteerd over het thuis functioneren, de vrijetijdsbesteding en het werk. Er werd geen relatie gevonden tussen de score en de ernst van uitval tijdens het dieptepunt van de ziekte, voorafgaande infecties en het moment van de meting in de follow-up. Het pathofysiologische mechanisme bij het ontstaan van vermoeidheid is nog onbekend. Hypothesen lopen uiteen van posttraumatische stressreacties, deconditionering tot aan subklinische elektrofysiologische veranderingen in het perifere zenuwstelsel. Meer specifiek onderzoek onthult wellicht bepalende factoren en kan misschien tot specifiekere therapieën leiden.

In de artikelen van Merkies (1999) en Garssen (2006) wordt van ernstige vermoeidheid gesproken als de scores gelijk zijn aan of boven het 95e percentiel liggen (= sumscore hoger of gelijk aan 5). Er werd geen correlatie gezien (Merkies, 1999) met functionaliteit, gevoelsstoornissen en kracht, geen significante relatie met leeftijd en duur van de symptomen. Ernstige vermoeidheid komt dus ook veel voor bij patiënten met normale kracht en sensibiliteit.
Vermoeidheid zou op zich weer kunnen leiden tot verminderd psychosociaal functioneren bij patiënten met GBS, voorts leiden tot deconditionering door geringere deelname aan bijvoorbeeld sportieve activiteiten en zo een neerwaartse spiraal kunnen inleiden. Aerobe training wordt in het artikel van Garssen (2004) goed verdragen en heeft gunstige kortetermijneffecten voor VO2-max, afname van vermoeidheid, depressie en angstgevoelens. In het dagelijks functioneren leidt dit echter niet tot veranderingen. Ook de effecten op langere termijn zijn niet beschreven en het is niet duidelijk of en zo ja hoe lang er getraind moet blijven worden (zie ook hoofdstuk 19).
Daarnaast kan het aanpassen van het activiteitenschema over de dag (eventueel in overleg met de ergotherapeut) van invloed zijn op de ervaren vermoeidheid. Het kan van belang zijn afwisselend actieve en rustperioden te plannen zowel in het dagelijks leven als in trainingsprogramma's.
Het vergroten van fysieke fitheid en toename van spierkracht, in combinatie met aandacht voor en erkenning van het restverschijnsel vermoeidheid kan bijdragen aan vermoeidheidsreductie. Er zijn tot dusverre opvallend weinig artikelen geschreven over de behandeling van vermoeidheid. Mogelijk heeft dit te maken met het feit dat vermoeidheid als symptoom minder in het oog springt dan de meer 'harde' neurologische restverschijnselen. Tevens kan vermoeidheid vele oorzaken hebben en is daardoor lastig te onderzoeken. Verder onderzoek naar pathofysiologische achtergronden is wenselijk.
De ervaring is dat programma's waarin de afstemming van belasting en belastbaarheid (met cognitieve interventie) centraal staat, in positieve zin de vermoeidheid kunnen beïnvloeden. Patiënten leren hierin keuzes te maken in hun activiteiten, rekening houdend met verminderde belastbaarheid. Samen met patiënten wordt getracht een evenwicht te vinden gericht op het behoud van activiteiten en het verminderen van de ervaren vermoeidheid. Revalidatiecentra beschikken over dit soort programma's waarin ergotherapie, psychologie en maatschappelijk werk een bijdrage leveren.
Het is aan te raden eerst te proberen de belastbaarheid te vergroten alvorens men aan een verminderde belastbaarheid toegeeft. Hierbij kan gedacht worden aan oefenprogramma's (zie hoofdstuk 19). Methodes als 'graded activity' zijn hiervoor geschikt, mits goed gemonitord en individueel opgebouwd. Met behulp van oefenprogramma's zou deconditionering (en de neerwaartse spiraal) kunnen worden voorkomen dan wel doorbroken. Bij het vaststellen van oefenprogramma's

is het van belang de trainingsmogelijkheden van de patiënt goed te analyseren. Soms is het uitvoeren van de dagelijkse activiteiten al dermate inspannend dat het voldoende trainingseffect geeft. Tot dusverre is ook nog niet duidelijk wanneer met training kan worden begonnen, al was er bij de onderzochte populatie sprake van een maandenlange neurologisch stabiele situatie.

Aanbeveling 12.1.1

Omdat ernstige en langdurige vermoeidheid veelvuldig voorkomt na het doormaken van GBS en gevolgen heeft voor de leef- en werksituatie van de patiënt is het belangrijk dit symptoom te onderkennen.

Aanbeveling 12.1.2

De werkgroep is van mening dat (h)erkenning van vermoeidheidsklachten en begeleiding in het afstemmen van belasting en belastbaarheid vermoeidheid op een positieve manier kan beïnvloeden.

Aanbeveling 12.1.3

De werkgroep is van mening dat een toename in fysieke fitheid en spierkracht waarschijnlijk een bijdrage kan leveren aan het reduceren van de vermoeidheidsklachten. De mate en intensiteit van training is afhankelijk van de fysieke mogelijkheden van de patiënt.

Literatuur

Bernsen RAJAM, de Jager AEJ, Schmitz PIM, van der Meché FGA. Long-term impact on work and private life after Guillain–Barré syndrome. J Neurol Sci 2002;201:13–17.

Bersano A, Carpo M, Allaria S, Franciotta D, Citterio A, Nobile-Orazio E. Long term disability and social status change after Guillain-Barré syndrome. J Neurol 2006;253:214–218.

Garssen MP, Bussmann JB, Schmitz PI, Zandbergen A, Welter TG, Merkies IS, et al. Physical training and fatigue, fitness, and quality of life in Guillain-Barré syndrome and CIDP. Neurology 2004;63(12):2393-2395.

Garssen MP, Van-Koningsveld R, Van-Doorn PA. Residual fatigue is independent of antecedent events and disease severity in Guillain-Barré syndrome. J Neurol 2006;253(9):1143-1146.

Merkies ISJ, Schmitz PIM, Samijn JPA, van der Meché FGA, van Doorn PA. Fatigue in immune-mediated polyneuropathies. Neurology 1999;53:1648-1654.

Ruhland JL, Shields RK. The effects of a home exercise program on impairment and health-related quality of life in persons with chronic peripheral neuropathies. Phys Ther 1997;77:1026-1039.

13. Arbeidsre-integratie

Uitgangsvragen
Welke restverschijnselen van GBS zijn van belang voor het inschatten van het arbeidsperspectief bij personen die GBS hebben gehad?
Hoe kunnen restverschijnselen van GBS beter worden (h)erkend door werkgevers en/of bedrijfs-/verzekeringsartsen zodat een juiste inschatting kan worden gemaakt van het arbeidsperspectief van personen die GBS hebben doorgemaakt?

Inleiding
Het Guillain-Barré syndroom (GBS) is een zeldzaam voorkomende ziekte. Dit heeft tot gevolg dat veel artsen niet bekend zijn met de verschijnselen van deze ziekte. Mensen die GBS hebben gehad, geven aan dat met name de niet-zichtbare restverschijnselen van de ziekte niet herkend worden door onder andere bedrijfs- en verzekeringsartsen. Hierdoor worden de arbeidsmogelijkheden van de patiënt overschat en dit kan op termijn leiden tot onnodige uitval uit het arbeidsproces. Anderzijds kan onbekendheid met GBS ook leiden tot onderschatting van de arbeidsmogelijkheden van de patiënt.

Samenvatting van de literatuur
Uit diverse Nederlandse en buitenlandse studies komt naar voren dat GBS een duidelijke invloed kan hebben op het arbeidsperspectief.
Aan een Nederlands cross-sectioneel onderzoek deden 122 personen (60 mannen en 62 vrouwen in de leeftijd van 20-85 jaar) mee. Het onderzoek vond plaats 31-77 maanden na het optreden van GBS. Uit het onderzoek kwam naar voren dat van de 82 personen die werkten, er bij 31 (38%) sprake was van veranderingen in de werksituatie als gevolg van GBS: 11 patiënten deden werk op een lager niveau, 17 hadden voor ten minste 75% WAO toegewezen gekregen of gingen vroegtijdig met pensioen en 3 vonden uiteindelijk werk op gelijk niveau (Bernsen, 2001, 2002).
Negentig deelnemers (48 mannen en 42 vrouwen, leeftijd 16-88 jaar) aan het Nederlandse deel van een internationale multicenter trial vulden een jaar na de diagnose GBS een vragenlijst in (Bernsen, 2005). Van de 57 patiënten die werkten ten tijde van de diagnose waren er 18 (32%) voor wie het werk wijzigde als gevolg van GBS. Eén hield werk op gelijk niveau, negen hervatten in werk met lagere eisen, acht hadden het werk nog niet hervat. Zeven personen ontvingen voor ten minste 75% WAO, vijf patiënten waren afgekeurd voor een lager percentage. 60% hervatte het werk in eerste instantie parttime.
Van 57 patiënten (30 mannen en 27 vrouwen, leeftijd 4-75 jaar) die in een periode van 28 jaar in het Academisch Ziekenhuis Groningen werden opgenomen werd

informatie verzameld (De Jager, 1991). Van de 40 werkende patiënten had 60% het werk volledig hervat, 25% was parttime gaan werken of was gere-integreerd in een baan met minder eisen. 6 patiënten (15%) werkten nog niet. 40% ontving een gehele of gedeeltelijke WAO-uitkering ten gevolge van de restverschijnselen van GBS.
In buitenlandse studies, alle uitgevoerd in Europa, werd gevonden dat circa 20% van de patiënten problemen ondervindt bij het hervatten van het werk (Bersano, 2006; Forsberg, 2005; Dornonville de la Cour, 2005). Dit percentage zou in twee studies echter hoger liggen indien het aantal personen dat consequenties voor het werk ondervindt niet gerelateerd wordt aan de totale cohort maar aan het aantal personen dat werkte voordat de diagnose GBS werd gesteld (Bersano, 2006; Forsberg, 2005). Een (klein) Engels onderzoek onder tien mannen en vrouwen van wie er zes werkten voordat zij GBS kregen, vond dat slechts twee personen het werk hervatten, van wie één volledig in eigen werk en één parttime in aangepast werk (Lennon, 1993).

Door de 31 deelnemers aan het eerstgenoemde cross-sectionele onderzoek, waarbij de werksituatie veranderde, werden als belangrijkste redenen hiervoor genoemd: krachtverlies (24 van de 31 patiënten), gebrek aan conditie/snelle vermoeibaarheid (16 van de 31), sensibiliteitsstoornissen (9 van de 31) en psychische veranderingen (7 van de 31). De auteurs geven aan dat het in deze patiëntengroep niet mogelijk is vast te stellen of gevoelsstoornissen nog een onafhankelijke invloed hebben op veranderingen in het werk (Bernsen, 2002), maar gezien het feit dat zij toch in tweederde van de gehele patiëntengroep nog matige tot hinderlijke gevoelsstoornissen aantroffen (Bernsen, 2001) lijken gevoelsstoornissen toch een rol van betekenis te spelen.
De onderzoekers deelden het werk in, in drie groepen naar niveau van lichamelijke activiteit en in drie groepen naar niveau van verantwoordelijkheid (licht, matig en zwaar). De onderverdeling naar niveau van verantwoordelijkheid werd in het artikel toegelicht met voorbeelden: loodgieter en kapper (mild), verpleegkundige en secretaresse (matig) en manager en leidinggevende (zwaar). Verandering van werk bleek vaker voor te komen wanneer het werk matige tot zware eisen stelde, zowel lichamelijk als psychisch (vanwege verantwoordelijkheid) (Bernsen, 2002).
De meest genoemde oorzaken voor problemen met werkhervatting door de Nederlandse deelnemers aan de multicenter trial waren gebrek aan lichamelijke conditie en krachtverlies (Bernsen, 2005). 28 personen in dit onderzoek hadden contact met de bedrijfs-/verzekeringsarts. Zes personen waren niet tevreden over dit contact. Eén persoon vond dat de bedrijfs-/verzekeringsarts te weinig kennis had over de restverschijnselen van GBS en vier merkten terughoudendheid bij de bedrijfs-/verzekeringsarts over werkhervatting (Bernsen, 2005).

In de studie van De Jager was het niet hervatten van het werk altijd een gevolg van een motorische handicap. In deze studie keerden vooral personen waarvan het werk veel lopen of staan vereiste terug in een andere baan (De Jager, 1991).

Conclusie 13.1.1

Niveau 3	Voor 20-40% van de voorheen werkende patiënten heeft GBS ook op de lange termijn gevolgen voor de arbeidssituatie. Deze gevolgen lopen uiteen van verandering van werk naar een lager of minder fysiek of mentaal belastend niveau tot het niet meer kunnen hervatten van het werk. C *Bernsen, 2001; Bernsen, 2002; Bernsen, 2005; Bersano, 2006; De Jager, 1991; Forsberg, 2005; Dornonville de la Cour, 2005*

Conclusie 13.1.2

Niveau 3	Belangrijke redenen voor veranderingen van het werk (werk op een lager niveau, kortere werkduur, geen werkhervatting) bij personen die GBS hebben gehad zijn krachtverlies, gebrek aan lichamelijke conditie (snelle vermoeibaarheid), sensibiliteitsstoornissen en psychische veranderingen. C *Bernsen, 2001; Bernsen, 2002; Bernsen, 2005; De Jager, 1991*

Conclusie 13.1.3

Niveau 3	Veranderingen van het werk (werk op een lager niveau, kortere werkduur, geen werkhervatting) bij personen die GBS hebben doorgemaakt, komen vaker voor wanneer het werk matige tot hoge eisen stelt op lichamelijk vlak (onder andere werk dat veel lopen of staan vereist) of psychisch vlak (in verantwoordelijkheid). C *Bernsen, 2002; De Jager, 1991*

Overige overwegingen

Uit de literatuur blijkt dat GBS bij 20 tot 40% van de voorheen werkende patiënten invloed heeft op de arbeidsgeschiktheid en werkhervatting. De geselecteerde literatuur geeft echter weinig inzicht in hoe de arbeidsgeschiktheid van patiënten met/na Guillain-Barré kan worden verbeterd.

De bedrijfs-/verzekeringsarts is op de hoogte van de eisen die een bepaalde functie aan een werknemer/patiënt stelt en is bekend met de belasting van de functie of schakelt zo nodig een arbeidsdeskundige in. Een bedrijfs-/-

verzekeringsarts is in staat om het evenwicht belasting versus belastbaarheid van werknemers te beoordelen (functie- en/of arbeidsgeschiktheid).
Restverschijnselen bij het Guillain-Barré syndroom zijn vaak wisselend van aard en afhankelijk van veel variabelen zoals de leeftijd, ernst van het krachtverlies en noodzaak tot beademing (zie hoofdstuk 5 en 6). Daarom is het van groot belang dat er in overleg met en met schriftelijke toestemming van de patiënt tijdig contact tot stand komt tussen de bedrijfs-/verzekeringsarts en de revalidatiearts. De revalidatiearts kan de bedrijfs-/verzekeringsarts inzicht geven in de belastbaarheid en te verwachten progressie daarin zodat de bedrijfs-/verzekeringsarts dat na eigen onderzoek en beoordeling kan toetsen aan de belasting van de eigen of mogelijk vervangende functie.

Ook kan de bedrijfs-/verzekeringsarts de arbeidsre-integratie afstemmen op de revalidatie en de mate van herstel. De bedrijfs-/verzekeringsarts kan de revalidatiearts informatie verschaffen over de belasting van het werk van de patiënt of mogelijk vervangend werk. De toekomstige inzetbaarheid van de patiënt kan zo richtinggevend zijn voor de revalidatiebehandeling. Ook kan een ergotherapeut in overleg met een arbeidsdeskundige aanpassingen aan de werksituatie en werkinhoud voorstellen die het de patiënt mogelijk maken zijn eigen werk ondanks beperkingen toch te blijven doen. Tijdig contact over het werk en de genoemde deelaspecten tussen de bedrijfs-/verzekeringsarts en de revalidatiearts, desgewenst in overleg met de arbeidsdeskundige en ergotherapeut, zal leiden tot meer inzicht en betere afstemming in activiteiten die het evenwicht tussen belasting en belastbaarheid kunnen bevorderen.
De bedrijfs-/verzekeringsarts heeft bij patiënten met GBS, naast aandacht voor objectiveerbare afwijkingen, ook aandacht voor de niet of minder zicht- en meetbare restverschijnselen zoals vermoeidheid, sensibiliteitsstoornissen en psychische klachten. Hij moet zich hierbij niet laten (af)leiden door overschatting van de eigen mogelijkheden van de (naar herstel strevende) patiënt (‘dissimulatie’).

Het domein werkbelasting is te beschrijven in aspecten zoals gebruikt bij de ’FunctioneleMogelijkhedenLijst (FML)’ of zoals gebruikt bij het bepalen van keuringseisen: ‘de Leidraad aanstellingskeuringen’ (zie bijlagen bij dit hoofdstuk). De mogelijkheden, maar ook verplichtingen van de wetten ZW (ZiekteWet), WULBZ (Wet Uitbreiding Loondoorbetalingsplicht bij Ziekte), Wajong (Wet werk en arbeidsondersteuning jonggehandicapten) en WIA (Wet Werk en Inkomen naar Arbeidsvermogen) en betrokkenheid van de bedrijfs-/verzekeringsarts zijn in dat kader van belang.

Aanbeveling 13.1.1

Het arbeidsperspectief dient vroeg in de herstelfase onderdeel te zijn van het gesprek tussen de revalidatiearts en de patiënt met GBS. Wanneer de patiënt herstellend is, wordt het meegenomen in de vervolganamnese en revalidatieactiviteiten.

Aanbeveling 13.1.2

De revalidatiearts neemt zo spoedig mogelijk - in overleg met en met schriftelijke toestemming van de patiënt met GBS - contact op met de bedrijfs-/verzekeringsarts van de organisatie waar de patiënt met GBS werkzaam is. Dit om inzicht te krijgen in de inhoud en zwaarte van het oorspronkelijke werk en om de bedrijfs-/verzekeringsarts te informeren over de diagnose en het beloop van de revalidatie. Afhankelijk van het beloop kan vervolgcontact zinvol zijn.

Aanbeveling 13.1.3

Bij patiënten met GBS wordt gestreefd naar het zo goed mogelijk benutten van de restcapaciteit door zo nodig in overleg aanpassen van werkinhoud en zwaarte van het werk (werkwijze, hulpmiddelen, werkduur, roosters enzovoort).

Aanbeveling 13.1.4

De bedrijfs-/verzekeringsarts besteedt bij patiënten met GBS expliciet aandacht aan niet of minder zichtbare en meetbare restverschijnselen zoals vermoeidheid, sensibiliteitsstoornissen en psychische klachten. De bedrijfs-/verzekeringsarts is alert op onder- en overschatting van de eigen mogelijkheden van de (naar herstel strevende) patiënt.

Aanbeveling 13.1.5

De bedrijfs-/verzekeringsarts heeft aandacht voor de beperkte belastbaarheid van patiënten met GBS als gevolg van snelle vermoeibaarheid en hij bewaakt de balans tussen belasting en belastbaarheid in de loop van de (werk)tijd (per dag/week).

Bijlagen bij het hoofdstuk arbeidsre-integratie

Bijlage 13.1 FunctioneleMogelijkhedenLijst (FML)

De FML biedt ondersteuning bij het beschrijven van beperkingen/mogelijkheden van de werknemer:

persoonlijk functioneren: beperkingen aangaande concentreren van de aandacht, verdelen van de aandacht, herinneren, zelfstandig handelen, hanteren van conflicterende functie-eisen;

sociaal functioneren: beperkingen aangaande zien, horen, spreken, schrijven, lezen, omgaan met conflicten, samenwerken, vervoer;
aanpassing aan fysische omgevingseisen: beperkingen betreffende hitte, koude, tocht, huidcontact, beschermende middelen, stof, rook, gassen en dampen, geluidsbelasting, trillingsbelasting;
dynamische handelingen: beperkingen aangaande hand- en vingergebruik, toetsenbord bedienen en muis hanteren, schroef- en wringbewegingen met hand en arm, reiken, buigen, torderen, duwen of trekken, tillen of dragen, hoofdbewegingen maken, lopen, traplopen, klimmen, knielen of hurken;
statische houdingen: beperkingen aangaande zitten, staan, geknield of gehurkt actief zijn, gebogen en/of getordeerd actief zijn, boven schouderhoogte actief zijn, het hoofd in een bepaalde stand houden tijdens het werk;
werktijden: uren per dag, perioden, onregelmatige dienst;
overige beperkingen: algeheel waar het energie betreft, zowel op het fysieke als mentale vlak.

Bijlage 13.2 Leidraad aanstellingskeuringen

In de *Leidraad* worden de volgende bijzondere functie-eisen onderscheiden:

1. lopen
2. klauteren en klimmen
3. hurken, knielen en/of kruipen
4. tillen van lasten
5. energetische belasting
6. werken in gebogen en gedraaide houding van de rug
7. werken met de armen boven schouderhoogte
8. scherp zien op afstand
9. scherp zien dichtbij
10. kleuren zien en onderscheiden
11. horen
12. rijden op trillende voertuigen (lichaamstrillingen)
13. werken met trillend handgereedschap
14. ioniserende straling
15. verhoogde waakzaamheid en oordeelsvermogen
16. blootstelling van huid van werknemer aan vaste of vloeibare stoffen
17. blootstelling van luchtwegen en longen van werknemer aan stof, rook, gas of dampen
18. contact van huid van werknemer met voedingsstoffen, producten of andere personen
19. contact van afscheidingsproducten of lichaamsvloeistoffen van werknemer met voedingsstoffen, producten of andere personen.

Nadere informatie op: http://docs.szw.nl/pdf/35/2005/35_2005_3_7566.pdf.

Literatuur

Bernsen RA, Jager AE, Schmitz PI, Meche FG van der. Long-term sensory deficit after Guillain-Barré syndrome. J Neurol 2001;248[6]:483-486.

Bernsen RAJA, Jager AEJ de, Schmitz PIM, Meche FGA van der. Long-term impact on work and private life after Guillain-Barré syndrome. J Neurol Sci 2002;201(1-2):13-17.

Bernsen RA, de-Jager AE, Meche FG van der, Suurmeijer TP. How Guillain-Barré patients experience their functioning after 1 year. Acta Neurol Scand 2005;112[1]:51-56.

Bersano A, Carpo M, Allaria S, Franciotta D, Citterio A, Nobile OE. Long term disability and social status change after Guillain-Barré syndrome. J Neurol 2006;253(2):214-218.

Dornonville-de-la-Cour C, Jakobsen J. Residual neuropathy in long-term population-based follow-up of Guillain-Barré syndrome. J Neurol 2005;64[2]:246-253.

Forsberg A, Press R, Einarsson U, Pedro-Cuesta J de, Holmqvist LW. Disability and health-related quality of life in Guillain-Barré syndrome during the first two years after onset: a prospective study. Clin Rehabil 2005;199(8):900-909.

Jager AE de, Minderhoud JM. Residual signs in severe Guillain-Barré syndrome: analysis of 57 patients. J Neurol Sci 1991;104[2]:151-156.

Lennon SM, Koblar S, Hughes RAC, Goeller J, Riser AC. Reasons for persistent disability in Guillain-Barré syndrome. Clin Rehab 1993;7(1):1-8.

14. Vaccinatie en GBS

Uitgangsvragen
Is er na vaccinaties een verhoogde kans is op GBS?
Is er een verhoogde kans op recidief GBS na vaccinatie?

Inleiding
Vaccinatie bij GBS was geen oorspronkelijke uitgangsvraag van deze richtlijn. De werkgroep heeft dit hoofdstuk later toegevoegd daar zij van mening was dat dit onderwerp hier niet mag ontbreken. Dit hoofdstuk bevat een samenvatting die is gebaseerd op de literatuursearch die de Rotterdamse onderzoeksgroep (Jacobs 2010) heeft gehouden in het kader van wetenschappelijk onderzoek naar dit onderwerp.

Samenvatting van de literatuur
Is er na vaccinaties een verhoogde kans op GBS?
Tot nu toe is er geen zeker aantoonbare relatie tussen voorafgaande griepvaccinaties en het optreden van GBS. Een uitzondering hierop is een geringe toename van het aantal patiënten met GBS tijdens het Amerikaanse vaccinatieprogramma tegen het H1N1-swine flu-A-virus in 1976. Binnen zes weken na vaccinatie bleek er een toename te zijn van de kans op GBS van ongeveer één extra patiënt per 100.000 gevaccineerden (Schonberger, 1979). In latere studies naar het effect van vaccinaties tegen de seizoensgriep werd er geen of slechts een zeer gering verhoogde kans op GBS gevonden; maximaal één extra patiënt met GBS op een miljoen gevaccineerden (Hughes, 2006; Lasky, 1998; Stowe, 2009). Er zijn nog onvoldoende gegevens bekend over de kans op GBS na vaccinatie tegen het nieuwe influenza A(H1N1)-virus.
De kans op GBS na een reguliere influenzavaccinatie is in het algemeen dus zeer klein en waarschijnlijk kleiner dan na een influenza-infectie (Jacobs, 2010).

Is er een verhoogde kans op recidief GBS na vaccinatie?
Retrospectief onderzoek beschreef een recidief GBS bij acht van de 211 (3.8%) voor influenza gevaccineerde patiënten met GBS binnen zes weken na vaccinatie (Pritchard, 2002). Retrospectief onderzoek in Nederland bij 106 tegen influenza gevaccineerde mensen die GBS hebben doorgemaakt (in totaal 775 vaccinaties met een spreiding van 1-37 vaccinaties per patiënt) liet geen recidief GBS zien (Kuitwaard, 2009). Vooral tetanusvaccinaties zijn wel gerapporteerd in relatie met een recidief GBS (Hughes, 2006; Pritchard, 2002; Kuitwaard, 2009).
Bij mensen die GBS hebben doorgemaakt en die met het reguliere influenzavaccin worden gevaccineerd lijkt de kans op een recidief dus klein en weegt mogelijk niet op tegen de kans op (een recidief) GBS na het doormaken van griep (Price, 2009).

Aanbeveling 14.1.1

GBS is op zichzelf geen reden om te vaccineren tegen griep. Om te vaccineren moet er een andere welomschreven indicatie zijn (zie NHG standaard, 2008).

Aanbeveling 14.1.2

GBS is geen absolute contra-indicatie voor vaccinatie. Bij patiënten die eerder GBS hebben doorgemaakt aansluitend (in de eerste vier tot zes weken) op een vaccinatie (tegen griep of tetanus) is er wel een relatieve contra-indicatie voor die betreffende vaccinatie. In dit geval moet het risico worden afgewogen tegen de potentiële voordelen van vaccinatie.

Literatuur

Hughes RA, Charlton J, Latinovic R, Gulliford MC. No association between immunization and Guillain-Barré syndrome in the United Kingdom, 1992 to 2000. Arch Intern Med 2006;166(12):1301-4.

Jacobs BC, Walgaard C, Drenthen J, Kuitwaard K, Nes, SI van, Van Doorn PA. Wel of niet vaccineren tegen het nieuwe influenza A(H1N1)-virus bij het syndroom van Guillain-Barré en CIDP? Tijdschr Neurol Neurochir 2010;111:i-iii.

Kuitwaard K, Bos-Eyssen ME, Blomkwist-Markens PH, van Doorn PA. Recurrences, vaccinations and long-term symptoms in GBS and CIDP. J Peripher Nerv Syst 2009;14(4):310-5.

Lasky T, Terracciano GJ, Magder L, Koski CL, Ballesteros M, Nash D, et al. The Guillain-Barré syndrome and the 1992-1993 and 1993-1994 influenza vaccines. N Engl J Med 1998;339(25):1797-802.

Price LC. Should I have an H1N1 flu vaccination after Guillain-Barré syndrome? BMJ 2009;339:b3577. doi: 10.1136/bmj.b3577:b3577.

Pritchard J, Mukherjee R, Hughes RA. Risk of relapse of Guillain-Barré syndrome or chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy following immunisation. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2002;73(3):348-9.

Schonberger LB, Bregman DJ, Sullivan-Bolyai JZ, Keenlyside RA, Ziegler DW, Retailliau HF, et al. Guillain-Barré syndrome following vaccination in the National Influenza Immunization Program, United States, 1976-1977. Am J Epidemiol 1979;110(2):105-23.

Stowe J, Andrews N, Wise L, Miller E. Investigation of the temporal association of Guillain-Barré syndrome with influenza vaccine and influenzalike illness using the United Kingdom General Practice Research Database. Am J Epidemiol 2009;169(3):382-8.

Van Essen GA, Bueving HJ, Voordouw ACG, Berg HF, Van der Laan JR, Van Lidth de Jeude CP, Boomsma LJ, Opstelten W. NHG-Standaard Influenza en influenzavaccinatie (Eerste herziening). Huisarts Wet 2008;51:4.

15. Pijn

Uitgangsvragen
Welke vormen van pijn komen voor, hoe vaak en in welke fase van de ziekte?
Hoe kan pijn worden voorkómen, onderkend en behandeld?
Hoe te handelen bij pijn bij patiënten met GBS (faseoverstijgend)?

15.1 Vóórkomen van pijn

Samenvatting van de literatuur
Pijn komt zeer vaak voor bij patiënten met het Guillain-Barré syndroom en wordt beschreven bij 72-89% van de gevallen (Pentland, 1994; Pandey, 2002). Het is in de literatuur vaak lastig een duidelijk onderscheid te maken in het soort pijn dat patiënten ervaren. Verschillende typen worden beschreven: paresthesieën en dysesthesie, rugpijn, radiculaire pijn, meningisme, spierpijn, gewrichtspijn, viscerale pijn en 'overig'.

Pijn bij volwassenen met GBS
In een studie van Ruts (2007) met zowel een prospectief als retrospectief deel afkomstig uit een RCT waarin 225 patiënten met GBS werden geïncludeerd, werden 223 patiënten gerandomiseerd. Pijn werd gerapporteerd door 123 (55%) van de patiënten en 48 (22%) van de patiënten had ernstige pijn. Van alle patiënten met pijn, gaf 70% aan dat de pijn voorafging aan het optreden van de spierzwakte. In 84% van de patiënten die eerst pijn hadden begon de verlamming binnen één week na het optreden van de pijn (Ruts, 2007). Rugpijn, pijn tussen de schouderbladen en radiculaire pijn kwamen het meest frequent voor in de progressieve fase. Gedurende de plateaufase en daarna bleven juist pijnlijke par- en dysesthesieën tamelijk constant aanwezig bij 17-29 % van de patiënten gedurende de follow-up van een jaar (Ruts, 2007).
In een prospectieve evaluatie van Gorson (1996) werd bij 14 van de 24 patiënten met GBS (58%) pijn vastgesteld gedurende de progressieve fase van de ziekte. Patiënten hadden lage rugpijn en radiculaire pijn in het been. De ernst van de pijn in rug of benen werd in dit onderzoek bepaald op basis van de pijnmedicatie die de patiënt nodig had. Vijf patiënten hadden geen pijn of milde pijn (alleen paracetamol of NSAID's nodig) en negen patiënten hadden matige tot ernstige pijn (waarvoor opioïde pijnstillers of epidurale anesthesie noodzakelijk). De pijn duurde gemiddeld veertien dagen (range, 1 tot 90).
Ook Marchettini (2006) beschrijft in een review (niet systematisch) dat in de progressieve fase van de ziekte pijnscheuten in de lage rug die uitstralen naar de benen het meest voorkomen. De helft van de patiënten rapporteert pijnlijke paresthesieën en dysesthesie in de extremiteiten met brandende of tintelende eigenschappen. Een kleine groep patiënten rapporteert spier- en gewrichtspijn.

Het is mogelijk dat de beginnende rugpijn nocisensorisch van aard is en gerelateerd aan radiculaire ontsteking, terwijl de pijn distaal in de extremiteiten neuropatisch van aard is.

Kramp en spierpijn zijn bij 48% van de patiënten aanwezig en zijn significant gerelateerd aan verlies van sensibiliteit (Bernsen, 2001).

In de studie van Green (2001) werd specifiek gekeken naar patiënten met een milde vorm van GBS. Zeven van de twaalf patiënten (58%) met milde GBS hadden ernstige pijn.
Het blijkt dat ook patiënten met een puur motore vorm van GBS pijn kunnen hebben. Ruts (2008) vond op basis van de prospectief verzamelde gegevens uit een RCT (n=225) en de retrospectief verzamelde gegevens uit Curaçao (n=83) dat 38 van de 77 patiënten (49%) met de klinische verschijnselen van een puur motore GBS pijn hebben.

In een prospectief onderzoek in Nederland (GRAPH-studie) bij het volledige spectrum van patiënten met GBS (mild tot ernstig) konden vijf verschillende vormen van pijn worden onderscheiden. (Ruts, 2010). Bij 36% werd het krachtverlies voorafgegaan door pijn. 26% van de patiënten had extreme pijn in de eerste twee weken na opname in het ziekenhuis voor GBS. Pijn kan voorkomen in het gehele spectrum van GBS (inclusief Miller-Fisher syndroom, gering aangedane patiënten en patiënten met een puur motore GBS). Ernstige pijn was vooral aanwezig bij patiënten met gevoelsstoornissen en bij patiënten met ernstige zwakte. De meeste symptomen van pijn namen af in de eerste week tot maanden na het ontstaan van zwakte maar pijnlijke par- en dysesthesieën en spierpijn bleven vaak de eerste zes maanden aanwezig (Ruts, 2010).

Pijn bij kinderen met GBS
In een prospectieve multicenter studie van Korinthenberg (2007) werden de klinische presentatie en het verloop van GBS bij 59 kinderen bestudeerd. Gedurende de progressieve fase van de ziekte was pijn een probleem bij 79% van de kinderen. Neuropathische pijn behoorde met 34% tot de meest voorkomende pijnsymptomen bij kinderen. In 30% van de gevallen was deze pijn ernstig of zeer ernstig.

Pijn bij MFS
Het Miller-Fisher syndroom (MFS) is een variant van GBS (Koga, 2000). In de studie van Koga had 22% van de patiënten pijn gedurende de progressieve fase van MFS. De pijn was voornamelijk gelokaliseerd in distale ledematen. Ook in de Nederlandse studie (GRAPH-studie) werd gevonden dat patiënten met MFS frequent pijn kunnen hebben (Ruts, 2010).

Pijnmeting bij GBS
Een praktische algemene richtlijn is dat voor het inschatten van de ernst van pijn en welke behandeling nodig is men de patiënt een ‘rapportcijfer’ laat geven aan de pijn op een schaal van 0 tot 10, waarbij 0 geen pijn betekent en 10 de meest verschrikkelijke pijn voorstelbaar; de zogenaamde VAS(*visual analogue scale*)- of NRS(*numerical rating scale*)-score. Pijn kan dus worden onderkend door patiënten met GBS te laten aangeven of en zo ja waar ze pijn hebben, en de mate ervan door middel van VAS/NRS of ‘Smiley-scale’ bij kinderen. Systematisch controleren van de pijn en gebruik van analgetica is een vereiste bij patiënten met GBS (Moulin, 1997).

Kogos (2005) heeft in een studie bij 18 patiënten gekeken naar de relatie tussen pijn en kwaliteit van leven. De auteurs vonden een relatie tussen pijn en de fysieke en mentale gezondheid van de patiënt (een jaar na diagnose) en stellen dat de aard van deze relatie nader bestudeerd dient te worden.

Conclusie 15.1.1

Niveau 2	Pijn komt zeer vaak voor bij patiënten met GBS. In de progressieve fase lijkt er meestal sprake van radiculaire pijn in rug, benen en schouders. Pijn kan bij patiënten met GBS ook na de progressieve fase van GBS langdurig aanhouden. Er lijkt dan meestal sprake van pijnlijke paresthesieën en dysesthesie. Bij patiënten met GBS kan pijn al aanwezig zijn voordat de spierzwakte optreedt. *B Ruts, 2007; Pandey, 2002* *C Pentland, 1994; Ruts 2010 (a en b)*

Conclusie 15.1.2

Niveau 3	Pijn komt ook voor bij patiënten met MFS en bij patiënten met een puur motore GBS. *C Koga, 2000* *C Ruts, 2008; Ruts 2010 (a en b)*

Conclusie 15.1.3

Niveau 3	Pijn komt vaak voor bij kinderen met GBS. *C Korinthenberg, 2007*

15.2 Behandeling van pijn

Samenvatting van de literatuur
Er zijn weinig RCTs verschenen die het effect van medicatie op een pijnlijke polyneuropathie bij GBS hebben onderzocht.
In het algemeen geldt dat voor de behandeling van pijn een stapsgewijze aanpak kan worden gevolgd volgens de zogenaamde ‘pijnladder’ van de WHO (figuur 1).
Bij meting op een VAS of NRS geven scores tussen de 0 en 4 geringe pijn weer, waardoor iemand niet gehinderd wordt. Zo nodig kan een licht analgeticum zoals paracetamol gegeven worden. Een score van 4 tot 7 geeft matige pijn aan die duidelijk ongemak meebrengt in het dagelijks leven. Vaak zijn een combinatie van paracetamol en/of een NSAID met eventueel een matig sterk opiaat zoals tramadol voldoende. Scores van 7 of meer duiden op ernstige pijn die het normale dagelijkse leven sterk beïnvloedt of onmogelijk maakt. Pijnscores van 7 of meer vragen om krachtige pijnstilling, vaak in de vorm van de combinatie van NSAID met een langwerkend morfinometicum. Voor de behandeling van neuropathische pijn is vaak de toevoeging van een zogenaamd co-analgeticum noodzakelijk. Bij gelokaliseerde pijnklachten kan behandeling met verdovende crèmes of transcutane elektrische zenuwstimulatie (TENS) geprobeerd worden. Bij zeer ernstige pijn kan de noodzaak tot invasieve pijnbehandeling (bijvoorbeeld epidurale pijnstilling of neurostimulatie) bestaan. Hierna wordt het bewijs voor de verschillende behandelingen bij GBS besproken. Verder wordt voor de behandeling van een pijnlijke polyneuropathie bij patiënten met GBS verwezen naar de Richtlijn Polyneuropathie (CBO, 2005).

Paracetamol en NSAID’s
Er zijn geen studies over het gebruik van paracetamol en NSAID’s bij GBS. Theoretisch kan men verwachten dat deze middelen bij neuropathische of radiculaire pijnen weinig verlichting zullen bieden. Bij spier- of gewrichtspijnen als gevolg van GBS kan men ze conform de WHO-pijnladder inzetten.

Opiaten
Er zijn geen systematische studies naar het gebruik van opiaten bij GBS. Uit de studie van Pandey (2002) blijkt dat een opioïd in de praktijk vaak wordt toegevoegd als de pijnscores te hoog zijn (> 5), conform de WHO-richtlijn. In de EFNS-richtlijn (European Federation of Neurological Societies) (Attal, 2006) wordt door een consensuswerkgroep gesteld dat opioïde middelen kunnen worden gebruikt maar monitoring van bijwerkingen hierbij vereist is. Respiratoire depressie door opioïde analgetica is een zorg bij patiënten die niet beademd worden, maar het risico kan beperkt worden door zorgvuldige titratie en bewaking door screening van de vitale capaciteit en respiratoire functie.

Naast ademdepressie kunnen opioïde analgetica ook leiden tot constipatie en ileus ondanks het gebruik van darmstimulerende middelen (Moulin, 1997).

Co-analgetica

In een dubbelblinde placebogecontroleerde cross-overstudie (n=18) van Pandey (2002) die van korte duur was (zeven dagen) werd gabapentin (GBP) vergeleken met een placebo. In beide groepen eventueel gecombineerd met Fentanyl, namelijk op verzoek van de patiënt en bij pijnscore > 5 op een schaal van 0-10. De studie gaf betere resultaten voor de gabapentingroep ten opzichte van de placebogroep (Pandey, 2002). De numerieke pijnscore nam af en de behoefte aan Fentanyl was significant lager in de gabapentingroep ten opzichte van de placebogroep. In een andere RCT van dezelfde onderzoeksgroep bleek gabapentin ook superieur te zijn aan carbamazepine (CBZ) (n=36) (Pandey, 2005) resulterend in een snelle (dag 2-3) afname van pijn en opioïdconsumptie.

In een prospectieve gerandomiseerde cross-overstudie van Tripathi (2000) werd bij volwassen patiënten met GBS het effect van carbamezapine op pijnscores geëvalueerd. De pijnscores tijdens het gebruik van carbamezapine waren statistisch significant lager ten opzichte van de dagen dat deze patiënten een placebo kregen. De studie was echter van zeer korte duur. Het effect van carbamezapine werd bekeken na drie dagen carbamezapine, één dag geen medicatie en vervolgens placebo (in andere groep, eerst placebo, één dag geen medicatie, dan carbamezapine).

In een Cochrane Review (Wiffen, 2005) wordt ook de studie van Pandey (2002) in beschouwing genomen. Er wordt geconcludeerd dat het bewijs van effectiviteit van gabapentin bij pijnbestrijding bij patiënten met het Guillain-Barré syndroom beperkt is. In de EFNS-richtlijn (European Federation of Neurological Societies) (Attal, 2006) worden beide studies van Pandey in beschouwing genomen en wordt door een consensuswerkgroep het gebruik van gabapentin en carbamazepine in de intensive care unit in de progressieve fase toch ondersteund.

In een gerandomiseerde placebogecontroleerde trial werd de toediening van intraveneus immuunglobuline + prednisolon vergeleken met immuunglobuline + placebo bij 225 patiënten. Deze RCT was niet gericht op het effect van methylprednisolon op pijn. Uit de prospectief verzamelde gegevens kon geen positief effect van prednisolon op de aanwezigheid of de afname van de intensiteit van de pijn worden aangetoond (Ruts, 2007).

Lokale pijnbehandelingen
Over lokale pijnbehandeling bij GBS is geen literatuur voorhanden. In de studie van Koga (2000) bij patiënten met het Miller-Fisher syndroom werd gevonden dat de meeste patiënten baat zouden hebben bij een combinatie van oraal gabapentin en lokaal capsaïcine (Koga, 2000).

Invasieve pijnbehandeling
Er werden geen studies gevonden over invasieve pijnbehandeling bij GBS.

Conclusie 15.2.1

Niveau 3	Er is enige indicatie dat Gabapentin mogelijk effectief is bij pijnbestrijding bij patiënten met GBS in de progressieve fase. *C Pandey, 2002* *B Pandey, 2005*

Conclusie 15.2.2

Niveau 4	De werkgroep is van mening dat pijn ten gevolge van polyneuropathie bij patiënten met GBS kan worden behandeld volgens de aanbevelingen in de Richtlijn Polyneuropathie. *D Werkgroepleden; Richtlijn Polyneuropathie, 2005*

Overige overwegingen
Pijn komt zeer veel voor en is daarmee een belangrijk probleem bij patiënten met GBS in alle fasen van de ziekte. Aandacht hiervoor is absoluut noodzakelijk. Zowel bij kinderen als bij volwassen kan pijn de eerste uiting van de ziekte zijn. Onbekendheid hiermee blijkt in de praktijk het stellen van de diagnose soms te bemoeilijken. In de progressieve fase van de ziekte kan pijn traumatisch zijn voor patiënten die moeilijk of niet kunnen communiceren, zoals tijdens beademing (zie hoofdstuk 8 en 9). De werkgroep adviseert dan ook met name in de progressieve en plateaufase pijn regelmatig te scoren (minstens eenmaal per dag, maar ook als controle na bijstelling van de medicatie). Hiervoor kunnen eenvoudig de VAS-, NRS- of Smiley-scale-scoremethodes worden gebruikt. Ook in de herstel- en late fase kan pijn een rol spelen zich uitend in spierpijn, kramp en neuropathische pijn. Omdat verschillende typen pijn voorkomen bij patiënten met GBS is naast analyse van de ernst ook bepaling van het pijntype noodzakelijk om het juiste analgeticum te selecteren. De WHO-pijnladder kan hierbij als richtlijn dienen. Met name dient onderscheid gemaakt te worden tussen pijn in het bewegingsapparaat (nociceptieve pijn), viscerale pijn of neuropathische pijn.

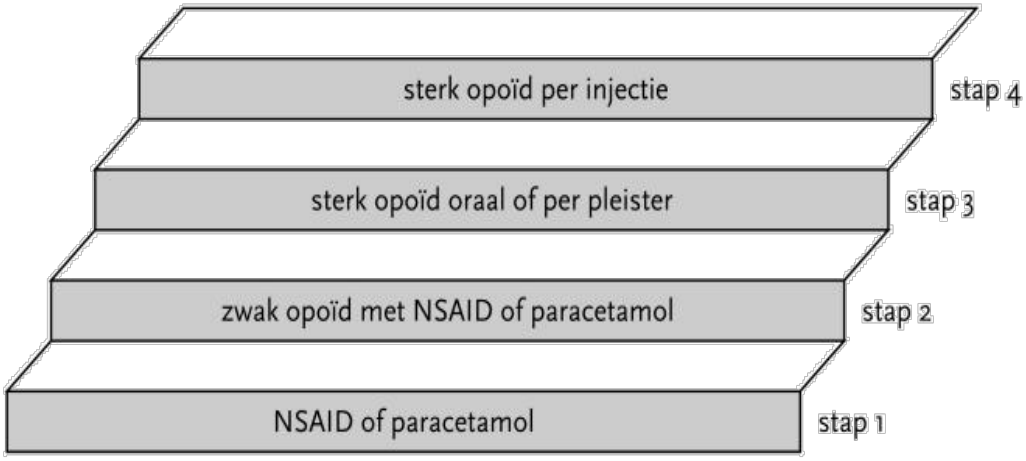
De werkgroep is van mening dat neuropathische pijn tengevolge van GBS kan worden behandeld volgens de aanbevelingen in de Richtlijn Polyneuropathie (2005). In verband met de kans op autonome functiestoornissen (hartritme, darmmotiliteit) en respiratoire insufficiëntie bij GBS is hierbij specifieke voorzichtigheid geboden bij het gebruik van tricyclische antidepressiva en opioïden. Een middel als amitriptyline heeft bij GBS dus geen voorkeur in verband met mogelijk verhoogde kans op hartritmestoornissen. Tabel 1 geeft de aanbevolen volgorde van behandeling voor pijnlijke neuropathieën zoals geadviseerd in de Richtlijn Polyneuropathie. Opgemerkt moet worden dat meer recent op de markt gebrachte pijnmedicatie (zoals pregabaline) niet in deze tabel is opgenomen. In de dagelijkse praktijk van de werkgroepleden hebben deze nieuwe medicijnen geen prominente rol in de behandeling van pijn bij patiënten met GBS.
Doorbraakpijnen kunnen bestreden worden door medicatie voor te schrijven waarvan de patiënt zelf de dosering bepaalt.
Gewrichtspijn kan soms verminderd worden door een andere lichaamshouding aan te nemen (bijvoorbeeld wisselligging om de twee uur).

Tabel 1. Aanbevolen behandeling volgens de Richtlijn Polyneuropathie, 2005; aangepast aan advies werkgroep (bron: Farmacotherapeutisch Kompas 2010).
NB: Er zijn geen goede vergelijkbare studies. De volgorde van behandeling is gekozen afhankelijk van de combinatie van NNT, NNH, beschikbaarheid en prijs. Enkele meer recent beschikbaar gekomen medicamenten (met name pregabaline en duloxetine) zijn niet in dit overzicht opgenomen.

	NNT	NNT	NNH 'minor'	NNH 'major'	Gemiddelde dosering per gift	Maximale dosering per dag	Opmerking
1	Amitriptyline	2	10	nb	25 mg	75 - 125 mg/ dag	1 dd
2	Carbamazepine	3	2	15	100-200 mg (retard)	1200 mg / dag	2-4 dd
3	Fenytoïne	2	10	nb	50-100 mg	400-600 mg / dag	2 dd, labcontroles
4	Natriumvalproaat	2-3	30	nb	300-500 mg (retard)	2500 mg / dag	3 dd
5	Tramadol	2-4	2-5	7-8	50-100 mg	400 mg / dag	2 dd (retardtablet)
6	Paroxetine	5	nb	nb	10-30 mg	50 mg / dag	1 dd
7	Gabapentine	4	5	46	300-600 mg	3600 mg / dag	3 dd
8	Oxycodon CR	nb	2	5	5-20 mg	60 mg / dag	2 dd
9	Lamotrigine	4	6	351	50-100 mg	500 mg	2 dd
10	Capsaïcinecrème	4-6	2	9	Tube 25g, dun lokaal opbrengen	nvt	4 dd; wordt niet vergoed
11	TENS	2-4	-	-	Apparaat, vier elektroden, elektrodenpasta of pleisters.		30 min/dag, apparaat nodig

NNT = number needed to treat (aantal patiënten dat behandeld moet worden om bij één patiënt pijnverlichting te bereiken)
NNH = number needed to harm (aantal patiënten dat behandeld moet worden om bij één patiënt bijwerkingen te veroorzaken);
major/minor: ernstige vs niet-ernstige bijwerkingen
nb = NNT of NNH niet bekend of niet te berekenen, meestal omdat dichotome gegevens (aantallen patiënten die verbeteren of verslechteren) in onderzoeken ontbreken

Figuur 1. WHO-pijnladder



Aanbeveling 15.2.1

Gezien het zeer frequente voorkomen van pijn bij GBS is aandacht hiervoor bij elke patiënt noodzakelijk. Het is aan te bevelen extra alert te zijn op het vóórkomen van pijn bij patiënten met GBS in de progressieve fase en bij patiënten die moeilijk of niet kunnen communiceren, zoals patiënten die beademd worden.

Aanbeveling 15.2.2

Pijnmeting bij patiënten met GBS is belangrijk en moet bij voorkeur regelmatig plaatsvinden (zowel in de progressieve fase als in de andere fasen van GBS) zodat pijn zo adequaat mogelijk behandeld kan worden. In de progressieve fase van GBS wordt aangeraden om ten minste dagelijks naar het vóórkomen en naar de ernst van de pijn te vragen. Hiervoor kan bij volwassenen met GBS onder andere de VAS of NRS gebruikt worden en bij kinderen de Smiley-scale.

Aanbeveling 15.2.3

Er dient onderscheid gemaakt te worden tussen pijn in het bewegingsapparaat, viscerale pijn of neuropathische pijn daar dit samen met de ernst van de pijn mede bepalend is voor het type en de intensiteit van de behandeling.

Aanbeveling 15.2.4

Pijnlijke neuropathieën bij patiënten met GBS worden bij voorkeur behandeld volgens de aanbevelingen in de Richtlijn Polyneuropathie (2005). De WHO-pijnladder kan hierbij behulpzaam zijn. Voorzichtigheid is geboden bij stap 4 van de WHO-pijnladder in verband met de kans op autonome klachten en ademdepressie. Bij gebruik van opioïden dient rekening te worden gehouden met respiratoire insufficiëntie en het mogelijk optreden van een ileus. In het algemeen wordt het gebruik van tricyclische antidepressiva (zoals amitriptyline) in de progressieve fase van de ziekte ontraden in verband met een mogelijk verhoogde kans op hartritmestoornissen.

Literatuur

Attal N, Cruccu G, Haanpa M, Hansson P, Jensen TS, Nurmikko T, et al. EFNS guidelines on pharmacological treatment of neuropathic pain. Eur J Neurol 2006;13:1153–1169.

Beniczky S, Tajti J, Tímea Varga E, Vécsei L. Evidence-based pharmacological treatment of neuropathic pain syndromes. J Neural Transm 2005;112:735–749.

Bernsen RAJAM, Jager AEJ de, Schmitz PIM, Meché FGA van der. Residual physical outcome and daily living 3 to 6 years after GBS; Neurology 1999;53:409-410.

Bernsen RA, Jager AE, Schmitz PI, Meche FG van der. Long-term sensory deficit after Guillain-Barré syndrome. J Neurol 2001;248:483-486.

Gorson KC, Ropper AH, Muriello MA, Blair R. Prospective evaluation of MRI lumbosacral nerve root enhancement in acute Guillain-Barré syndrome. Neurology 1996;47:813-817.

Green DM, Ropper AH. Mild Guillain-Barré syndrome. Arch Neurol 2001;58(7):1098-1101.

Kabore R, Magy L, Boukhris S, Mabrouk T, Lacoste M, Vallat JM. Interet de la corticotherapie dans le traitement de la douleur a la phase aigue du syndrome de Guillain-Barré. [Contribution of corticosteroid to the treatment of pain in the acute phase of Guillain-Barré syndrome]. Rev Neurol 2004;160:821-823.

Koga M, Yuki N, Hirata K. Pain in Miller Fisher syndrome. J Neurol 2000;247:720-721.

Kogos SC, Richards JS, Banos J, Schmitt MM, Brunner RC, Meythaler JM, et al. A descriptive study of pain and quality of life following Guillain-Barré syndrome: One year later. Journal of Clinical Psychology in Medical Settings 2005;12:111-116.

Korinthenberg R, Schessl J, Kirschner J. Clinical presentation and course of childhood Guillain-Barré syndrome: a prospective multicentre study. Neuropediatrics 2007;38:10-17.

Marchettini P, Lacerenza M, Mauri E, Marangoni C. Painful peripheral neuropathies. Current Neuropharmacology 2006;4:175-181.

Moulin DE, Hagen N, Feasby TE, Amireh R, Hahn A. Pain in Guillain-Barré syndrome. Neurology 1997;48[2]:28-331.

Pandey CK, Bose N, Garg G, Singh N, Baronia A, Agarwal A, et al. Gabapentin for the treatment of pain in Guillain-Barré syndrome: a double-blinded, placebo-controlled, crossover study. Anesth Analg 2002;95:1719-1723.

Pandey CK, Raza M, Tripathi M, Navkar DV, Kumar A, Singh UK. The comparative evaluation of gabapentin and carbamazepine for pain management in Guillain-Barré syndrome patients in the intensive care unit. Anesth Analg 2005;101:220-225.

Pentland B, Donald SM. Pain in the Guillain-Barré syndrome: a clinical review. Pain 1994;59:159-164.

Ruts L, Van KR, Jacobs BC, Doorn PA van. Determination of pain and response to methylprednisolone in Guillain-Barré syndrome. J Neurol 2007;254:1318-1322.

Ruts L, Rico R, Koningsveld R van, Botero JD, Meulstee J, Gerstenbluth I et al. Pain accompanies pure motor Guillain-Barré syndrome. J Periperal Nervous system 2008;13:305-306.

Ruts, L. Pain Autonomic Dysfunction and Course of Disease in Guillain-Barré Syndrome, 2010, ISBN 978-90-9025241-4. [a]

Ruts L, Drenthen J, Jacobs BC, van Doorn PA; Dutch GBS Study Group. Distinguishing acute-onset CIDP from fluctuating Guillain-Barré syndrome: a prospective study. Neurology 2010; 25;74(21):1680-6. [b]

Tripathi M, Kaushik S. Carbamezapine for pain management in Guillain-Barré syndrome patients in the intensive care unit. Crit Care Med 2000;28:655-658.

Wiffen PJ, McQuay HJ, Rees J, Moore RA. Gabapentin for acute and chronic pain. Cochrane Database.Syst.Rev. 2005, Issue 3.

16. Fysieke complicaties

Uitgangsvragen
Hoe te handelen bij fysieke complicaties bij patiënten met GBS?
Welke complicaties komen voor en hoe vaak en in welke fase van de ziekte?
Hoe kunnen complicaties worden voorkomen, onderkend en behandeld?

Inleiding
Een aantal fysieke complicaties kan bij GBS voorkomen. Deels worden deze al in andere hoofdstukken besproken (hoofdstuk 6: autonome functiestoornissen, ileus; hoofdstuk 15: pijn; hoofdstuk 7: infecties).
De in dit hoofdstuk genoemde complicaties zijn over het geheel genomen niet ziektespecifiek (contracturen, decubitus, trombose, incontinentie, peri-articulaire dan wel heterotope ossificaties) Dit is mogelijk de reden dat er over GBS geen systematische studies beschikbaar zijn. Daar het van belang is dat het behandelteam op de hoogte is van de mogelijke complicaties zodat preventieve dan wel therapeutische maatregelen kunnen worden getroffen, wordt, voor zover mogelijk, de beschikbare literatuur besproken. Mits relevant worden ook ‘case reports’ vermeld.
Vanwege de geringe bewijsklasse van de literatuur is in dit hoofdstuk de samenvatting van de literatuur en de overige overwegingen samengevoegd.

Samenvatting van de literatuur en overige overwegingen

16.1 Veneuze trombo-embolie

In een consensusreview van Hughes (2005) wordt beschreven dat immobilisatie als gevolg van GBS een risicofactor is voor de ontwikkeling van diepe veneuze trombose (DVT). De tijdsperiode voor de ontwikkeling van DVT of een longembolie varieert van 4 tot 67 dagen na aanvang. Kinderen hebben een zeer lage incidentie van DVT. Er is een gebrek aan klinische studies die het volgende in beschouwing nemen: de methoden van profylaxe tegen trombose bij GBS, duur van de profylaxe, of het monitoren van patiënten met risico van trombose. Observationele studies bij orthopedische of algemene chirurgiepatiënten wijzen op het voordeel van subcutane heparine (5000 U, 12 uur) ter preventie van DVT. Profylactische behandeling met subcutane enoxaparin (40 mg per dag) verbetert de incidentie van DVT van 15% in de placebogroep tot ongeveer 5% in een behandelde patiëntengroep van acuut zieke patiënten. In een recente meta-analyse verminderden steunkousen het risico met bijna 70% bij patiënten met een matig risico voor het ontwikkelen van een postoperatieve embolie.

Hughes (2005) doet voor preventie van diepe veneuze trombose bij GBS de volgende aanbeveling: subcutane toediening van gefractioneerde of ongefractioneerde heparine en steunkousen voor non-ambulante volwassen patiënten totdat zij zonder hulp kunnen lopen.

De richtlijn Diagnostiek, preventie en behandeling van veneuze trombo-embolie en secundaire preventie arteriële trombose (2008) neemt de aanbeveling van Hughes, gegeven op basis van observationele studies en expert opinion, deels over. In de richtlijn wordt gesteld dat er geen RCT's zijn verricht naar de beste handelwijze ter preventie van veneuze trombo-embolie bij patiënten die door een acute neuromusculaire aandoening bedlegerig raken. In de progressieve fase wordt voor bedlegerige patiënten aanbevolen te starten met LMWH's (low-molecular-weight heparine) en elastische kousen (Van den Berg, 1999).

Over de duur wordt in tegenstelling tot Hughes geen uitspraak gedaan. In diezelfde richtlijn wordt echter geconstateerd dat het optreden van een DVT in patiënten met spinaal letsel na drie maanden zeldzaam is (richtlijn Diagnostiek, preventie en behandeling van veneuze trombo-embolie en secundaire preventie arteriële trombose, 2008; Powell, 1999). Bij GBS zou bij niet-mobiele patiënten aldus profylaxe tot drie maanden na immobilisatie overwogen kunnen worden. De werkgroep is van mening dat bij patiënten die na drie maanden nog worden beademd en zo lang de beademing duurt, de profylactische behandeling moet worden voortgezet.

Aanbeveling 16.1.1

Ter preventie van veneuze trombo-embolie wordt bij bedlegerige patiënten in de progressieve fase van GBS aanbevolen te starten met LMWH (low-molecular-weight heparine) en elastische kousen, tot maximaal drie maanden na begin van de immobilisatie.

Aanbeveling 16.1.2

Het is aan te bevelen om bij patiënten met GBS die na drie maanden nog worden beademd de (hierboven genoemde) profylactische behandeling van veneuze trombo-embolie voort te zetten zolang de patiënt wordt beademd.

16.2 Incontinentie en blaasproblemen

De blaasfunctie is zelden wetenschappelijk onderzocht in de progressieve fase van GBS. In een retrospectieve studie van Sakakibara (1997) kwamen mictiestoornissen voor bij 7 van de 28 (25%) patiënten met GBS. De symptomen

waren onder andere moeite met de urinelozing (n=6), urineretentie (n=3), frequente nachtelijke mictie (n=3) en ‘urge incontinentie’ (n=2).
Deze mictiestoornissen kwamen voor op het moment van het optreden van de spierzwakte en verbeterden wanneer de neurologische klachten verbeterden.
De al genoemde multidisciplinaire consensusgroep (Hughes, 2005) geeft ter overweging bij ernstige aangedane patiënten een blaaskatheter te geven als onderdeel van de behandeling. Over het beleid bij minder aangedane patiënten wordt geen uitspraak gedaan. Echter, om het optreden van urineweginfecties te vermijden zal het gebruik van een katheter in de minder aangedane patiënten toch zo mogelijk moeten worden vermeden. Er wordt dan wel geadviseerd in de beginfase de urineproductie goed te controleren en regelmatig een echo van de blaas te verrichten (bij voorkeur driemaal daags) om het optreden van een retentieblaas te voorkomen.

Aanbeveling 16.2.1

De blaasfunctie kan gestoord zijn bij GBS. Het is daarom aan te bevelen om bij patiënten met GBS in de progressieve fase de blaasfunctie te controleren door regelmatig (bijvoorbeeld een- tot driemaal daags) het urineresidu te bepalen met een bladderscan. Bij een residu van meer dan 100 cc wordt geadviseerd tijdelijk intermitterend te katheteriseren tot verbetering optreedt. Terughoudendheid wordt geadviseerd ten aanzien van een verblijfskatheter.

16.3 Decubitus en drukneuropathieën

Door langer durende immobilisatie als gevolg van GBS moet men bij de verzorging van de patiënt alert zijn op de preventie van decubitus. Voor de preventie en behandeling van decubitus zie CBO richtlijn *Decubitus*, derde herziening 2010.

De werkgroep is van mening dat drukneuropathieën kunnen voorkomen bij patiënten met GBS. Goede positionering ter voorkoming van drukneuropathieën is van belang.

Aanbeveling 16.3.1

Voor de preventie en behandeling van decubitus bij patiënten met GBS wordt aanbevolen de Richtlijn Decubitus (2010) te volgen.

Aanbeveling 16.3.2

Aandacht voor goede positionering van patiënten met GBS in de progressieve fase is van belang ter voorkoming van drukneuropathieën.

16.4 Heterotope of peri-articulaire ossificaties en contracturen

Heterotope of peri-articulaire ossificaties
Symptomen van heterotope ossificaties kunnen zijn: verminderde bewegingsmogelijkheden van gewrichten, peri-articulaire zwelling of erytheem, warme gewrichten of pijn. In een artikel van Kerdoncuff (2002) worden drie cases beschreven van patiënten met GBS met als complicatie heterotope ossificatie. Elk van deze patiënten had ernstige symptomen van GBS en moest hiervoor naar de IC. In alle gevallen leidde de heterotope ossificaties tot een grote functionele handicap. Ook in de prospectieve studie van Zeilig (2006) hadden vier (6%) van de 65 patiënten heterotope ossificatie. Alle patiënten hadden een verminderde mobiliteit waarbij de heupen betrokken waren. De auteurs concluderen dat men zich bewust moet zijn van het fenomeen heteretope ossificatie bij de vroege behandeling van GBS.
In een review-artikel over heterotope ossificaties benadrukt Van Kuijk (2002) dat vroege herkenning en behandeling van risicofactoren zoals DVT, drukulcera, UWI en spasticiteit van belang is. Verder beveelt zij op empirische basis aan regelmatig en op voorzichtige wijze de gewrichten/ledematen dóór te bewegen om de gewrichten soepel te houden en contractuurvorming tegen te gaan.
Volgens een Cochrane Review (Haran, 2004) moet het effect van NSAID's nog verder worden geëvalueerd.

Contracturen
Het optreden van contracturen wordt beschreven. Voor de behandeling daarvan bestaat geen duidelijke richtlijn. Bij verlies van 'range of motion' (ROM) in enkel/voet kan ook een spitsvoet optreden. Op empirische basis wordt aanbevolen regelmatig de gewrichten/ledematen geleid actief of passief te bewegen om de spier- en gewrichtsmobiliteit te behouden en de kans op contractuurvorming te verminderen. Bij het passief bewegen dient radiculaire prikkeling door zenuwrek te worden voorkomen. Schietende, felle en aanhoudende pijn, optredend door zenuwrek, dient te allen tijde vermeden te worden. Kort durende nociceptieve pijn (pijn uit spieren, banden en gewrichten vanuit doorbewegen) mag geaccepteerd worden, mits deze pijn van snel voorbijgaande aard is (maximaal één tot enkele uren). Ook dient men bedacht te zijn op pijn ten gevolge van eventueel aanwezige heterotope ossificaties bij heupen en schouders.
Bij verlies van ROM in enkel/voet is het gebruik van anti-spitsvoetspalken te overwegen, waarbij dóórbewegen van belang blijft en er aandacht moet zijn voor het gevaar van decubitus door de spalk. Daar contracturen al in de progressieve fase kunnen ontstaan is het van belang om de fysiotherapeut vanaf opname van patiënt in ziekenhuis (progressieve fase) in te schakelen.

Aanbeveling 16.4.1

Het is aan te bevelen om bij patiënten met GBS met ernstige spierzwakte regelmatig en op voorzichtige wijze de gewrichten/ledematen in de gehele ‘range of motion’ (ROM) geleid actief of passief te bewegen om de spier- en gewrichtsmobiliteit te behouden en de kans op contractuurvorming te verminderen.

Aanbeveling 16.4.2

Bij verlies van de ‘range of motion’ (ROM) in enkel/voet is het gebruik van anti-spitsvoetspalken te overwegen, waarbij dóórbewegen van belang blijft en er aandacht moet zijn voor het gevaar van decubitus door de spalk.

16.5 Ondervoeding, hyperalimentatie en dysfagie

Ondervoeding, hyperalimentatie en dysfagie kunnen vóórkomen bij patiënten met GBS. Ondervoeding kan een gevolg zijn van dysfagie. Een aanwijzing voor het bestaan van slikklachten en gevaar van aspiratie bestaat indien een patiënt zich geregeld of snel verslikt bij eten of drinken. Geadviseerd wordt monitoring en behandeling te laten plaatsvinden in overleg met de diëtist en logopedist.
In de progressieve en plateaufase van GBS richten voedingsadviezen zich met name op stabilisatie van het gewicht. Onder- en overvoeding dienen voorkomen te worden. Bij dysfagie wordt geadviseerd slik-onderzoek te laten plaatsvinden gericht op de zwakte van de orale en pharyngeale musculatuur en daarmee advies over aanpassing van de consistentie van de voeding. Bij gewichtsverlies of bij onveilige slikfunctie kan enterale voeding (sondevoeding) overwogen worden. Bij aangepaste voeding wordt geadviseerd om regelmatig de actualiteit van het voedingsvoorschrift te controleren, met eventuele bijstelling op basis van medische status of metabole tolerantie. Tevens is regelmatige controle op fosfaat en natrium met indien nodig suppletie aan te bevelen.
De voedingsadviezen worden door een diëtist opgesteld. Voor specifieke adviezen wordt verwezen naar het Advies voeding en GBS (Wijnen, 2009). De logopedist adviseert bij dysfagie of wanneer mensen minder eten omdat het door de aangezichtsverlamming of gebrekkige tongkracht meer moeite kost.

In latere fasen van GBS wordt - afhankelijk van de actuele situatie van de patiënt, rekening houdend met mogelijke afname of toename van het gewicht, afname van dysfagie, obstipatie en eventuele decubitus - de voeding aangepast en zo nodig de consistentie, dit in overleg met logopedist en diëtist.
De logopedist kan met diverse oefeningen de spierkracht van de mond-, tong-, faciale en laryngeale motoriek verbeteren, onder andere met mimetherapie. In dit verband kan verwezen worden naar de CBO-Richtlijn Idiopatische Perifere

Aangezichtsverlamming (2009). Ook wordt de patiënt geleerd met de sensibiliteitsstoornissen om te gaan.

Aanbeveling 16.5.1

Het is aan te bevelen in elke fase van GBS aandacht aan voeding te besteden.

Aanbeveling 16.5.2

Het is aan te bevelen bij patiënten met GBS alert te zijn op dysfagie, ondervoeding en overgewicht. Geadviseerd wordt monitoring en behandeling te laten plaatsvinden in overleg met de diëtist en logopedist.

16.6 Elektrolytstoornissen: hyponatriëmie/ SIADH (syndrome of inappropriate secretion of antidiuretic hormone)

In de literatuur wordt het vóórkomen van hyponatriëmie als complicatie bij GBS beschreven, zowel in een enkele ‘case report’ maar ook in een serie patiënten. Zo beschrijft Colls (2003) naar aanleiding van een statusonderzoek bij 84 patiënten met GBS die werden opgenomen gedurende een periode van tien jaar dat de serum-natriumconcentraties significant laag waren bij 26 van de 84 (31%) patiënten. Over de oorzaak daarvan, primair als gevolg van de GBS of bijvoorbeeld na toediening van IvIg, is discussie. Van belang is in ieder geval te signaleren dat het voor kan komen.
Er zijn meerdere ‘case reports’ over patiënten met GBS die een SIADH ontwikkelen.
Voor de behandeling van hyponatriëmie / SIADH zie Richtlijnen Elektrolytstoornissen van de NIV. De werkgroep adviseert de behandeling van SIADH te laten plaatsvinden in overleg met de internist.

Aanbeveling 16.6.1

Voor de behandeling van hyponatriëmie/ SIADH (Syndrome of inappropriate secretion of antidiuretic hormone) bij patiënten met GBS wordt aanbevolen de Richtlijnen Elektrolytstoornissen van de NIV (Nederlandsche Internisten Vereeniging) te volgen. Geadviseerd wordt de behandeling van SIADH in principe te laten plaatsvinden in overleg met de internist.

16.7 Cornea-ulceratie

In een review (van Doorn, 2008) wordt het belang van preventie van cornea-ulceratie bij aangezichtszwakte beschreven.

Ter voorkoming van complicaties bij de aanwezigheid van een facialisuitval wordt aanbevolen in voorkomende gevallen de CBO-Richtlijn Idiopatische Perifere Aangezichtsverlamming te consulteren.

Aanbeveling 16.7.1

Ter voorkoming van cornea-ulceratie bij patiënten met GBS met aangezichtszwakte wordt verwezen naar de Richtlijn Idiopatische Perifere Aangezichtsverlamming (2009).

Literatuur

Colls BM. Guillain-Barré syndrome and hyponatraemia. Internal Medicine Journal 2003;33:5-9.

Haran M, Bhuta T, Lee B. Pharmacological interventions for treating acute heterotopic ossification. The Cochrane database of Systematic Reviews 2004;4:CD003321.pub3.

Hughes RAC, et al. Supportive care for patients with GBS. Arch Neurol 2005;62:1194-1198.

Kerdoncuff V, et al. Paraosteoarthopathies dans le syndrome de Guillain-Barré Ann Readaptation Med Phys 2002;45198-203.

Powell M, Kirshblum S, O'Connor K. Duplex ultrasound screening for deep vein thrombosis in spinal cord injured patients at rehabilitation admission. Arch Phys Med Rehabil 1999;80;1044-6

Richtlijn *Decubitus* derde herziening CBO, 2010.

Richtlijnen Elektrolytstoornissen van de NIV (Nederlandsche Internisten Vereeniging) 2005.

Richtlijn Idiopatische perifere facialisverlamming CBO, 2009.

Richtlijnen Voedselkeuze 2009, www.voedingscentrum.nl.

Sakakibara R, et al. Micturitional disturbance in patients with GBS. JNNP 1997;63:649-653.

Van den Berg E, et al. M. Duplex screening as a method of quality assurance of perioperative thromboembolism prophylaxis. Int Angiol 1999;18:210-9.

Van Doorn, PA, Ruts L, Jacobs BC. Clinical features, pathogenesis, and treatment of Guillain-Barré syndrome. Lancet Neurol 2008, Vol.7;939-950.

Van Kuijk, et al. Neurogenic heterotopic ossification in spinal cord injury. Spinal Cord 2002:40;313-326.

Wijnen, C. Advies voeding en GBS, werkgroep diëtisten en spierziekten van de Nederlandse Vereniging van Diëtisten, 2009 (http://www.vsn.nl/hulpverleners/protocol_detail.php?protocol_id=49 en http://www.nvdietist.nl/site/cm_bestanden/display_bestand.asp?id=10515769).

Zeilig G, et al. Heterotopic ossification in Guillain-Barré syndrome: Incidence and effects on functional outcome with long-term follow-up. Arch Phys Med Rehabil2006;87:92-95.

17. Psychosociale aspecten

Uitgangsvragen
Welke psychosociale problemen treden op in de verschillende fasen van GBS en welke interventies zijn voor de patiënt met GBS in de verschillende fasen van de ziekte geïndiceerd?
Welke rol spelen de naasten bij de behandeling en de begeleiding van de patiënt met GBS?
Hoe kunnen de naasten van de patiënt met GBS het beste begeleid en ondersteund worden?

Algemene inleiding
De psychische en sociale gevolgen van GBS, op korte en op langere termijn, zijn - in tegenstelling tot de lichamelijke restverschijnselen - beperkt onderzocht. Het feit dat je zo plotseling overvallen kunt worden door GBS en totaal verlamd en afhankelijk kunt raken, is zeer ingrijpend. Het herstel van GBS kan onzeker en langdurig zijn. Ook al is er een goede hersteltendens na de progressieve fase, toch kunnen er hinderlijke lichamelijke restverschijnselen blijven. Het is dus aannemelijk dat GBS ook een grote invloed heeft op het psychosociale functioneren.
De psychosociale begeleiding zoals in dit hoofdstuk beschreven staat, wordt afhankelijk van de problematiek en van de mogelijkheden in de instelling uitgevoerd door psychosociale disciplines zoals psycholoog of maatschappelijk werker.

Samenvatting van de literatuur
Er zijn twee studies bekend naar psychische stoornissen in de progressieve en plateaufase (Weiss, 2002; Cochen, 2005). Weiss onderzocht 49 patiënten met GBS gedurende de IC-opname door middel van een semi-gestructureerd interview en onderzoek door een psychiater elke twee à drie dagen. Bij 82% van hen kwamen symptomen van angst voor, passend bij de criteria voor een paniekstoornis of een acute stressstoornis. Milde tot ernstige depressieve episoden kwamen voor bij 67% van de patiënten. Verlies van communicatie-mogelijkheden werd als het meest stressvol ervaren. Bij 25% van de patiënten kwamen psychotische symptomen voor. Deze werden het meest frequent waargenomen bij patiënten met een ernstige tetraparese. 90% gaf aan dat het bezoek van familieleden zeer belangrijk was bij het omgaan met psychische problemen. Cochen (2005) onderzocht bij 139 patiënten die tussen 1990 en 2004 met GBS op een IC waren opgenomen het vóórkomen van veranderingen in de mentale status. De patiënten beschreven levendige en zeer gedetailleerde dromen, illusoire waarnemingen, hallucinaties en paranoïde delusies.

Deze verschijnselen kwamen voor bij 31% van de patiënten in de progressieve en plateaufase. De patiënten met afwijkingen in de mentale status hadden vaker autonome dysfuncties, waren ernstiger aangedaan en hadden lagere CSF-hypocretine-1-waarden dan degenen zonder deze afwijkingen. Opgemerkt werd dat er geen sprake was van een delier omdat de patiënten in principe goed georiënteerd waren en niet behoorden tot de risicogroep voor delier wat betreft leeftijd, algemene gezondheidstoestand en psychiatrisch toestandsbeeld.

Over de psychosociale gevolgen van GBS zijn artikelen gevonden waarin de ervaren fysieke beperkingen worden geïnventariseerd en een begin wordt gemaakt met het beschrijven van de impact op het welbevinden. Bernsen (2005) beschreef bij 90 patiënten met GBS (leeftijd 16-88 jaar) die deelnamen aan een multicenter trial de ervaren fysieke en sociale situatie bij thuiskomst uit het ziekenhuis en één jaar later. Na een jaar gaf 30% van de patiënten aan thuis nog niet te functioneren zoals voor de ziekte, bij 52% was de aard van de vrijetijdsbesteding veranderd. Bij 43% was er na een jaar nog in enige mate sprake van psychische consequenties en bij 17% was dit in ernstigere mate het geval.
Uit een onderzoek van Bersano (2006) waarin door middel van telefonische interviews drie tot vijf jaar na het optreden van de ziekte, aan 70 patiënten met GBS werd gevraagd naar langetermijneffecten kwam naar voren dat 30% niet in staat was tot het uitvoeren van gebruikelijke activiteiten van voor de ziekte, zoals wandelen, sport en huishoudelijk werk.
Ook Forsberg (2005) beschreef in een onderzoeksgroep van 42 personen de grote invloed die GBS kan hebben op de uitvoering van activiteiten van het dagelijks leven zoals zichzelf verzorgen en kleden. Dit werd niet alleen gevonden in de progressieve fase zoals te verwachten valt, maar 26% ervoer dit ook nog na twee jaar.
Forsberg (2006) beschrijft in een studie dat een groot deel van de partners van iemand die GBS had zich langdurig zorgen maakte om de gezondheid van hun partner en dat deze partners zich meer verantwoordelijk voelden voor het huishouden en de gezinstaken dan voorheen.

Aan 86 naastbetrokken familieleden van deelnemers aan de eerdergenoemde trial werd gevraagd op vier momenten in het eerste jaar diverse vragenlijsten in te vullen (Bernsen, 2006). Het doel hiervan was inzicht te krijgen in de impact die GBS heeft op het psychosociaal functioneren van familieleden van patiënten met GBS. 90% van hen had zich ernstig zorgen gemaakt, 60% voelde zich na een maand al geruster. Ruim 80% beoordeelde de steun van artsen en verpleegkundigen als voldoende. Bij 10% was er sprake van financiële problemen, 46% had taken moeten overnemen van de patiënt en 23% kon het eigen werk niet naar

behoren uitvoeren. De scores op de General Health Questionnaire (GHQ) van deze partners waren niet of slechts licht verstoord na één maand en verbeterden in de loop van het eerste jaar tot beter dan normaal, met uitzondering van de score voor sociaal disfunctioneren. De scores op de GHQ van de partners hingen vooral samen met de mate van herstel van de patiënt. Na drie tot zes jaar heeft 39% van de partners nog te maken met veranderingen op gebied van arbeid, financiën en sociaal functioneren (Bernsen, 1999; 2002).

Conclusie 17.1.1

Niveau 3	In de progressieve en plateaufase komen psychische stoornissen waaronder depressieve klachten, hallucinaties, psychotische symptomen en angststoornissen frequent voor bij patiënten met GBS. *C Weiss, 2002; Eisendrath, 1983; Cochen, 2005*

Conclusie 17.1.2

Niveau 3	Het psychisch welbevinden van de naasten van patiënten met GBS is in de eerste maanden verminderd. Na enkele jaren heeft een deel van de partners nog te kampen met blijvende veranderingen op gebied van arbeid, financiën en sociaal functioneren. *C Bernsen, 1999; 2002; 2006*

Conclusie 17.1.3

Niveau 3	GBS kan bij een deel van de patiënten ook na jaren nog consequenties hebben voor werk, vrijetijdsbesteding en activiteiten op het gebied van zelfverzorging. *C Bernsen, 2005; Forsberg, 2005; Bersano 2006*

Overige overwegingen

17.1 Psychosociale problemen en interventies bij patiënten met GBS

Progressieve en plateaufase

Wanneer de diagnose GBS wordt gesteld, breekt voor de patiënt meestal een weken- tot maandenlange periode aan met een ingrijpend verlies aan lichamelijk functioneren. Patiënten beschrijven hoe angstig ze kunnen zijn bij het ervaren van een toenemende verlamming en vreemde en onbegrijpelijke sensaties. De patiënt verliest in korte tijd de controle over het lichaam en kan volledig afhankelijk worden van verzorging. Angst, schaamte en gevoelens van onmacht zijn dan een

normale reactie op een zeer schokkende situatie. Veel patiënten vertellen over hun hevige pijn en doodsangsten.
Een deel van de patiënten raakt zodanig verlamd dat ze beademd moeten worden. In deze toestand wordt het verlies aan communicatie als zeer ingrijpend ervaren. Voor de patiënt is het dan ook belangrijk dat de mogelijkheden om zich te uiten geoptimaliseerd worden (zie hoofdstuk 9). Van belang is ook dat signalen van grote stress en depressie worden gesignaleerd door de IC-verpleegkundigen en dat er een zo goed mogelijke interventie op volgt. Zo wordt voorkomen dat deze reacties het verdere herstel belemmeren.
Tijdens de beademing lopen patiënten kans op het krijgen van hallucinaties. Deze patiënten geven ook aan dat hun herinneringen lacunes kunnen vertonen, wat veel onzekerheid kan geven. Wanneer er psychosen en hallucinaties optreden is naast medicamenteuze behandeling het bespreken van deze verschijnselen belangrijk. Uitleg geven aan patiënt en naasten en begrip tonen voor het feit dat er hallucinaties zijn, is essentieel, met name om duidelijk te maken dat dit verschijnselen zijn die veel voorkomen en weer verdwijnen wanneer de zieke herstellend is. De angst om ‘gek’ te worden komt voor en moet op reële wijze besproken worden. Er is immers geen sprake van structurele psychopathologie maar van een reactie op een extreme situatie met mogelijk een organische of toxische component (Weiss, 2002). Het kan patiënten helpen te weten dat ook andere patiënten met GBS dergelijke psychische problemen ondervinden.
Kinderen kunnen hevige nachtmerries hebben. Dit pleit voor extra faciliteiten voor ouders (eventueel overnachting bij het kind) zodat het kind zich veilig kan voelen.
De indruk bestaat dat depressieve gevoelens samenhangen met de lichamelijke verschijnselen en met verlies aan hoop en perspectief bij de patiënt. Vaak hangt het natuurlijk beloop van de stemmingsproblemen samen met het natuurlijk herstel. Een goede ondersteuning en voorlichting door het behandelteam is heel belangrijk om perspectief en hoop te bieden. Bij verschijnselen of klachten van depressie is terughoudendheid met antidepressiva geboden vanwege het natuurlijk beloop van de stemmingsproblemen en vanwege de kans op bijwerkingen (autonome dysfuncties zoals hartritmestoornissen). Gezien de ontreddering die mensen met GBS kunnen doormaken in de progressieve fase is het van groot belang dat verpleging en behandelaars hier begrip voor hebben en de soms complexe reacties van patiënten kunnen hanteren. Dit vraagt naast medisch-technisch inzicht een groot inlevingsvermogen en betrokkenheid.
Voorts zijn alle interventies er op gericht de patiënt een optimaal gevoel van controle te geven, onder andere door goede en eerlijke voorlichting over diagnose, prognose en te verwachten behandelingen. In hoofdstuk 9 wordt hier dieper op ingegaan.

Herstelfase
Het is aannemelijk dat de genoemde emotionele en gedragsmatige reacties van angst en depressie kunnen leiden tot problemen bij de behandeling, ook in de herstelfase. Extreme stress is immers een factor die het herstel niet bevordert. Wanneer de patiënt stabiel is en voldoende belastbaar is het vaak nodig dat hij klinisch of poliklinisch revalideert. Dit betekent dat er een langdurig en intensief programma wordt aangeboden waarin weer controle over het lichaam wordt verkregen. Tijdens dit traject is speciale aandacht voor verwerking en acceptatie van de voorbije stressvolle periode en van de mogelijk blijvende beperkingen van belang. Soms is er specifieke begeleiding van patiënt en diens familie nodig door een maatschappelijk werker of psycholoog.
Verder is het van belang dat de behandelend arts alert is op het aanwezig zijn van depressieve gevoelens of andere gevoelens van niet-welbevinden bij de individuele patiënt, bijvoorbeeld wanneer er als hinderlijk ervaren lichamelijke restverschijnselen zijn zoals spierkrampen of gevoelsstoornissen (Bernsen, 2005).

Late fase
Alhoewel patiënten ervaren dat het lichamelijke herstel zich na één jaar nog kan voortzetten, lijkt er na een jaar geen verdere verbetering meer op te treden in hun psychosociale gezondheidstoestand zoals die werd gemeten met de vragenlijst Sickness Impact Profile (Forsberg 2005, Bernsen 2010).
Door blijvende beperkingen zoals krachtverlies en vermoeidheid ervaren patiënten mogelijk veel veranderingen in het dagelijks leven waarvoor een aanpassing moet worden gevonden. Bij veel patiënten en hun partners spelen vragen omtrent werk en inkomen (zie hoofdstuk 13). Veranderingen in zelfbeeld en vervulling van rollen en taken kunnen vragen oproepen over de wijze van aanpassing hieraan.
Het vinden van een goede balans tussen belasting en belastbaarheid kan een probleem zijn wanneer er te snel te veel taken worden hervat. Er zijn enkele ‘case reports’ (Dattilio, 2002; Brousseau, 2005) waarin een relatie wordt gelegd tussen spanning, angst en toename van somatische klachten lijkend op de symptomen van GBS. Het herkennen van overbelasting door de patiënt zelf en door de huisarts, neuroloog en revalidatiearts of andere betrokkenen is van belang om toename van klachten van de patiënt te voorkomen. Er zijn speciale behandelmogelijkheden in revalidatiecentra met als doel het weer in evenwicht brengen van belasting en belastbaarheid bij personen met neurologische en neuromusculaire aandoeningen. Bij deze behandelmogelijkheden wordt gebruik gemaakt van strategieën zoals psycho-educatie, het implementeren van leefregels en leefstijladviezen en het aanleren van relevante ‘coping’vaardigheden (Packer, 1994).
Samenvattend kan gesteld worden dat er gedurende het hele beloop van de ziekte sprake is van een complex verwerkings- en aanpassingsproces waar elke

patiënt een eigen invulling aan moet geven en waar elke hulpverlener een adequaat antwoord op dient te geven door dit proces te ondersteunen en te faciliteren.

Aanbeveling 17.1.1

Het eerste jaar en mogelijk zelfs de eerste maanden van het ziekteproces zijn voor patiënten met GBS belangrijk voor de preventie en het minimaliseren van psychosociale gevolgen. Hiertoe is tijdige signalering van en begeleiding bij psychosociale problemen zoals angst, schaamte, depressie, hallucinaties, onmacht en onzekerheid van belang.

Aanbeveling 17.1.2

Bij depressieve symptomen (zoals somberheid, piekeren, neerslachtigheid) is bij patiënten met GBS, zeker in de eerste maanden, terughoudendheid met medicatie geboden vanwege de kans op autonome functiestoornissen maar ook vanwege het veelal gunstige natuurlijke beloop van de stemmingsproblemen.

Aanbeveling 17.1.3

In alle fasen van GBS is het van belang om aandacht te hebben voor psychosociale problemen die op kunnen treden als gevolg van stressvolle ervaringen en de verwerking van mogelijk blijvende beperkingen.

Aanbeveling 17.1.4

Het is voor het minimaliseren van psychosociale stress van belang dat het gehele behandelteam gedurende elke fase goed op de hoogte is van het beloop en kenmerken van GBS, anticipeert op de ontwikkelingen van de patiënt met GBS en hem hierover tijdig informeert. Dit geeft de patiënt een gevoel van veiligheid en vertrouwen.

17.2 De rol van naasten bij de behandeling en begeleiding van een patiënt met GBS

De rol van de familie of andere naasten is voor de patiënt tijdens de progressieve en plateaufase bijzonder groot (Weiss, 2002; Bernsen, 2006). Die naasten moet dan ook zo veel mogelijk in staat worden gesteld bij de patiënt aanwezig te zijn. Zij dienen van goede informatie voorzien te worden over de ziekte, het beloop, en de gang van zaken in iedere fase van de ziekte om de patiënt zo goed mogelijk te kunnen steunen. De naasten die de persoonlijke achtergrond van de patiënt kennen, zijn ook een essentiële bron van informatie over de gewoonten en ‘coping’stijl van de patiënt. Zij kunnen een bemiddelende rol spelen tussen patiënt en zorgverleners. Het is van belang na te gaan welke rol de naasten kunnen op

zich kunnen nemen in de begeleiding van de patiënt en hierbij oog te hebben voor het verwerkingsproces van de naasten zelf.
Wanneer de patiënt herstellend is, kan hij behoefte hebben aan informatie over de periode waarin hij beademd werd en waaraan hij geen of nauwelijks herinneringen heeft. Naasten kunnen hierin voorzien door aantekeningen te maken of een dagboek bij te houden (zie ook hoofdstuk 9).

Aanbeveling 17.2.1

Het is van belang voor het welbevinden van de patiënt met GBS dat deze in de progressieve fase steun van zijn naasten kan ontvangen opdat de psychosociale onrust verminderd wordt (onder ander door ruime mogelijkheden voor bezoek).

17.3 Ondersteuning en begeleiding van naasten van patiënten met GBS

Het is waarschijnlijk dat het doormaken van een ziekte als GBS niet alleen invloed heeft op de patiënten zelf, maar ook op hun naasten. Zij kunnen een flinke belasting ervaren, zowel fysiek, sociaal als psychologisch. Het psychisch welbevinden van de naasten van de patiënten met GBS is in de eerste maanden significant verminderd (Bernsen, 2006).
Het ingrijpende ziektebeeld kan veranderingen geven in de bestaande rolpatronen in een gezin of familie. Het kan voor kinderen vreemd zijn om hun ouders in een afhankelijke positie te zien en het kan moeilijk zijn om hen te verzorgen. Goede informatie en begeleiding kunnen er echter toe bijdragen dat het veel voldoening geeft.
Voor familie/naasten is goede, eerlijke informatie ook van belang om zelf gedurende lange tijd te kunnen omgaan met de angst en onzekerheid, de stressvolle situatie van een ernstig en turbulent ziektebeloop en mogelijk langdurig herstel.
Het is aannemelijk dat de impact voor de naasten groter is naarmate er meer verstoringen zijn van het dagelijks leven in de progressieve fase. Als er meer aspecten van dagelijks leven van de naasten na één maand verstoord waren, bleek angst bij de naasten nog steeds relatief hoger na zes maanden en de somatische klachten van de naasten beklijfden zelfs nog na twaalf maanden (Bernsen, 2006). Ook na drie tot zes jaar wordt nog bij 39% van de partners een blijvende verandering gemeld. Voor de huisarts is van belang om hiervan op de hoogte te zijn en er rekening mee te houden bij diagnostiek, behandeling en begeleiding van de partner.

De patiënt met GBS en zijn naasten maken gedurende de ziekte met veel verschillende behandelaars kennis. Het is daarom van belang dat duidelijk is wie

in welke fase de hoofdbehandelaar is, en wat de rollen van de leden van het behandelteam zijn. De huisarts is in alle fasen op de hoogte van het beloop en heeft weet van de psychosociale aspecten die aandacht vragen (zie hoofdstuk 22). De informatievoorziening aan de patiënt en zijn naasten dient uniform te zijn. De VSN beschikt over veel informatie. Het is daarom nuttig om de naasten van de patiënt in een vroeg stadium op de hoogte te brengen van adres en website van de patiëntenvereniging (www.vsn.nl).

Aanbeveling 17.3.1

Het is aan te bevelen om ter preventie van psychosociale problemen niet alleen aandacht te hebben voor de ervaren stressoren van patiënten met GBS maar ook van hun naasten.

Aanbeveling 17.3.2

Het is aan te bevelen dat de huisarts een belangrijke rol heeft in de psychosociale begeleiding van zowel patiënten met GBS als van hun naasten in alle fasen van het ziekte- en herstelproces.

Literatuur

Bernsen RAJAM, de Jager AEJ, Schmitz PIM, van der Meche FGA . Residual physical outcome and daily living 3 to 6 years after Guillain-Barré. Syndrome. Neurology 1999;53(2): 409-410.

Bernsen RAJA, de Jager AEJ, Schmitz PIM, van der Meche FGA. Long-term impact on work and private life after Guillain-Barré syndrome. J Neurol Sci 2002;201(1-2):13-17.

Bernsen RA, de Jager AE, van der Meche FG, Suurmeijer TP. How Guillain-Barré patients experience their functioning after 1 year. Acta Neurol Scand 2005;112(1):51-56.

Bernsen RA, de Jager AE, van der Meche FG, Suurmeijer TP. The effects of Guillain-Barré syndrome on the close relatives of patients during the first year. J Neurol Sci 2006;244(1-2):69-75.

Bersano A, Carpo M, Allaria S, Franciotta D, Citterio A, Nobile OE. Long term disability and social status change after Guillain-Barré syndrome. Journal of Neurology 2006;253(2):214-218.

Brousseau B, Arciniegas D, Harris S. Pharmacologic management of anxiety and affective lability during recovery from Guillain-Barré syndrome: some preliminary observations. Neuropsychiatric Disease and Treatment 2005:1(2):145-149.

Cochen V, Arnulf I, Demeret S, Neulat ML, Gourlet V, Drouot X, et al. Vivid dreams, hallucinations, psychosis and REM sleep in Guillain-Barré syndrome. Brain 2005;128:2535-45.

Dattilio FM, Barlow DH, Reiss S, Bradley BP, Lennong SN. Educating patients about symptoms of anxiety of neurological illness. J Neuropsychiatry Clin Neurosci 2002;14:3:354-355

Eisendrath SJ, Matthay MA, Dunkel JA, Zimmerman JK, Layzer RB. Guillain-Barré syndrome: psychosocial aspects of management. Psychosomatics 1983;24(5):465-475.

Forsberg A, Press R, Einarsson U, de-Pedro-Cuesta J, Holmqvist LW. Disability and health-related quality of life in Guillain-Barré syndrome during the first two years after onset: a prospective study. Clin Rehabil 2005;19(8):900-909.

Forsberg A, Press R, Einarsson U, de-Pedro-Cuesta J, Holmqvist LW. Use of healthcare, patient satisfaction and burden of care in Guillain-Barré´. J Rehabil Med 2006;38:230-236.

Forsberg A, Ahlström G; Widén Homqvist, L. Falling ill with Guillain-Barré syndrome: patients' experiences during the initial phase. Scand J Caring Sci 2008:22:220-226.

Packer, T., Brink, N. & Sauriol, A. (1994). Managing Fatigue. Therapy Skill Builders, a division of the Psychological Corporation. Tucson, Ar. USA. ISBN 1-800-763-2306.

Robert AJAM, Bernsen Rajam, Aeiko EJ, de Jager AE, Kuijer W, van der Meché GA, Suurmeijer TPBM. Psychosocial dysfunction in the first year after Guillain-Barré syndrome. Muscle and nerve 2010:(41):533-539.

Weiss H, Rastan V, Mullges W, Wagner RF, Toyka KV. Psychotic symptoms and emotional distress in patients with Guillain-Barré syndrome. Eur Neurol 2002; 47[2],74-78.

18. Klinimetrie

Uitgangsvraag
Welke meetinstrumenten kunnen worden geadviseerd voor de evaluatie van het effect van therapie bij het Guillain-Barré syndroom (GBS) in de verschillende fasen van de aandoening?

Inleiding
De term ‘klinimetrie’ werd geïntroduceerd door Feinstein (1987). Met deze term wordt bedoeld het op wetenschappelijke wijze vastleggen van klinische verschijnselen van een ziekte. Hiertoe wordt gebruik gemaakt van meetinstrumenten in de vorm van vragenlijsten of testen. Aan uitkomstmaten worden eisen gesteld. Zo moeten ze nauwkeurig zijn (valide: meten wat ze willen meten), betrouwbaar (metingen moeten dezelfde resultaten opleveren bij herhaling) en relevante veranderingen in de tijd meten (responsief). Daarnaast moeten ze bij voorkeur eenvoudig toepasbaar zijn, geschikt voor de doelgroep en indien mogelijk weinig tijd vergen waardoor de kans groter is dat ze ook in de praktijk gebruikt gaan worden.
Meetinstrumenten kunnen conform de International Classification of Functioning, Disability and Health (ICF)-terminologie van de World Health Organization worden ingedeeld naar het niveau waarop wordt gemeten: lichaamsfuncties en lichaamsstructuren, activiteiten en participatie (WHO, 2001). Daarnaast zijn er meetinstrumenten die de ervaren gezondheidgerelateerde kwaliteit van leven meten. De meetniveaus van de ICF en kwaliteit van leven zijn de basis geweest voor de European Inflammatory Neuropathy Cause and Treatment Group (INCAT) om tot consensus te komen over het gebruik van evaluatieve meetinstrumenten bij patiënten met GBS en CIDP. De INCAT is een internationale groep van neurologen die sinds 1998 verschillende artikelen hebben gepubliceerd over de keuze van meetinstrumenten en het vaststellen van hun klinimetrische eigenschappen bij patiënten met GBS en CIDP. Mede omdat er weinig literatuur is van andere groepen op dit specifieke gebied bij GBS is er voor de beantwoording van de vraag over klinimetrie voornamelijk gebruik gemaakt van de gepubliceerde literatuur vanuit de INCAT-studiegroep.

Voor de meetinstrumenten betreffende de prognose wordt verwezen naar hoofdstuk 5. Voor meetinstrumenten voor de ademhalingsfunctie en pijn, wordt verwezen naar hoofdstuk 6 en 15.

Samenvatting van de literatuur
Een groot deel van de geselecteerde INCAT-studies betreft evaluaties van meetinstrumenten bij een groep Nederlandse patiënten. Omdat de evaluaties

voornamelijk gebaseerd zijn op deze bronpopulatie wordt deze groep nader omschreven. De groep patiënten (n=133) bestaat uit personen van wie de gegevens zijn opgenomen in de ErasmusMC-databank voor patiënten met een immuungemedieerde polyneuropathie en uit personen die deelnamen aan de Nederlandse GBS-studie. De groep van 133 patiënten was samengesteld uit 113 stabiele patiënten met restverschijnselen bij wie de ziekte zich gemiddeld ruim vijf jaar voordien openbaarde. Deze stabiele groep patiënten werd cross-sectioneel beoordeeld (tweemaal in een periode van twee tot vier weken); voorts was er een groep van twintig patiënten bij wie de ziekte recent gediagnosticeerd werd en die longitudinaal gevolgd werd gedurende een periode van één jaar. De groep van 113 stabiele patiënten bestond uit 83 patiënten met GBS, 22 patiënten met een chronisch inflammatoire demyeliniserende polyneuropathie (CIDP) en acht patiënten met een monoclonal gammopathy of undetermined significance (MGUSP); 59 patiënten waren man en 54 vrouw; de gemiddelde leeftijd was 56 jaar (range: 14 tot 84 jaar). Negen CIDP-patiënten waren stabiel onder intervalbehandeling met intraveneus immuunglobuline (IVIg). De longitudinaal gevolgde groep bestond uit zeven GBS en dertien CIDP patiënten (twaalf mannen en acht vrouwen (gemiddelde leeftijd 54 jaar; range 15-70). In eerste instantie waren vier van hen gebonden aan bed en negen patiënten waren niet bedlegerig maar konden (nog) niet zelfstandig lopen. Hoewel de onderzochte groepen dus niet uit alleen patiënten met GBS bestonden en er geen aparte groepsresultaten beschreven zijn, heeft de werkgroep er toch voor gekozen om voor de beantwoording van de vraag uit te gaan van deze studies omdat dit momenteel de best beschikbare gegevens zijn afkomstig van patiënten met een immuungemedieerde neuropathie, overwegend bestaande uit GBS- en CIDP-patiënten.

De volgende meetinstrumenten werden in de bovengenoemde patiëntengroepen geëvalueerd:

Domein	Meetinstrument (ref)
ICF: lichaams-functies	MRC-sumscore (Merkies, 2003a) Martin handheld-Vigorimeter (Merkies, 2000a, 2003a) INCAT Sensory Sum Score (Merkies, 2000b, 2003a) Rydel-Seiffer-stemvork (Merkies, 2000c) Fatigue Severity Scale (Merkies, 1999; van Nes e.a., 2009)
ICF: activiteiten	Overall Disability Sum Score (Merkies, 2002a, 2003a) Overall Neuropathy Limitations Scale (Graham, 2006a)
ICF: participatie	Rotterdam 9-items Handicap Scale (Merkies, 2002b)
Kwaliteit van leven	Short Form-36 (Merkies, 2002c)

In mindere mate, meer ter vergelijking met bovengenoemde meetinstrumenten, werden ook de Modified Rankin scale, de tienmeterlooptest, de ‘Nine-Hole Peg Test” (Merkies e.a., 2003a), alsmede de ‘GBS disability scale’ (‘f-score’; zie bijlage 7, Beoordelingsschalen) onderzocht. Bij de tienmeterlooptest en de ‘Nine-Hol Peg Test’ werd bij GBS- en CIDP-patiënten een matige responsiviteit vastgesteld (Merkies e.a., 2003a).

De MRC-sumscore is een maat voor de spierkracht en is op een eenvoudige wijze te scoren. De MRC-sumscore is een summatie van de spierkracht (in MRC-graad variërend van 0-5) van zes spiergroepen aan weerszijden van het lichaam. De spiergroepen die volgens de MRC-gradering zijn getest zijn de m. deltoïdeus, m. biceps brachi, de polsextensoren, m. iliopsoas, m. quadriceps en de voetheffers. De sumscore varieert van 0 (paralyse) tot 60 (maximale spierkracht). De MRC-sumscore is betrouwbaar te meten (Kleijweg, 1991) en is na onderzoek ook responsief gebleken (Merkies, 2003a).

De Martin handheld-Vigorimeter wordt gebruikt om de handknijpkracht te meten (Merkies, 2000a). Handknijpkracht geeft een indicatie van de distale kracht en het functioneren van de bovenste extremiteiten. In een groep van 530 gezonde vrijwilligers werden normaalwaarden bepaald en onderverdeeld naar tienjaarsleeftijdsklassen en geslacht (Merkies, 1998). De test werd ook afgenomen bij de 133 patiënten. In de groep patiënten werd naast de test met de Vigorimeter ook de ‘arm disability scale' (ADS) als onderdeel van de ODSS, afgenomen. Er werd een redelijk tot goede correlatie gevonden tussen de handknijpkrachtwaarden en de waarden op de ADS. De intra- en interwaarnemerovereenkomsten waren hoog voor de Vigorimeter en ook de responsiviteit was goed (Merkies e.a., 2003a).

De INCAT Sensory Sum Score (ISS), bestaande uit eenvoudige metingen van de pijnzin, de vibratiezin en de tweepuntsdiscriminatie, werd samengesteld na een systematische review van de literatuur naar sensorische testen bij patiënten met een immuungemedieerde polyneuropathie en na consultering van een panel van Europese neurologen (Merkies, 2000b). De validiteit van de ISS werd bepaald aan de hand van de correlatie met de ‘Nine-Hole Peg Test’, een tienmeterlooptest en de ODSS. De ISS correleerde in de stabiele groep redelijk met de andere schalen. Dit werd ook gevonden in de longitudinale groep, behalve voor de tienmeterlooptest. De intra- en interwaarnemerovereenkomsten bleken goed. Ook de interne consistentie was goed (in de groep stabiele patiënten circa 0,7 en in de groep patiënten die longitudinaal bestudeerd werd 0,87). Gedurende de follow-up in de longitudinale groep namen de waarden op de ISS, zoals verwacht, af.

Bovendien was er een significant verband tussen de waarden op de ISS en het eigen oordeel van de patiënt (heuristische responsiviteit). De ISS is ook responsief gebleken (Merkies, 2003a).

De Rydel-Seiffer-stemvork is voorzien van een schaalverdeling voor kwantitatieve meting van de vibratiezin waarbij trillingen met een verschillende intensiteit onderscheiden kunnen worden. Er zijn leeftijdsafhankelijke normaalwaarden verkregen (Merkies, 1998). De betrouwbaarheid en responsiviteit van deze stemvork werd getest in bovenbeschreven groep van 133 patiënten (Merkies e.a., 2000c). Hiertoe werd de test driemaal uitgevoerd van distaal naar proximaal aan armen en benen. Vervolgens werd de gemiddelde waarde bepaald waarbij de trillingen niet meer werden waargenomen. Deze waarde werd vergeleken met de gepubliceerde normaalwaarden en gegradeerd van 0 (geen afwijkingen) tot 8 (vibraties onvoldoende waargenomen tot aan het acromioclaviculair gewricht en de spina iliaca anterior superior). De betrouwbaarheid van herhaalde metingen door dezelfde waarnemer maar ook tussen waarnemers was goed. Verbetering in de longitudinale groep (n=20) ging gepaard met een afname in de score. Dit houdt in dat de responsiviteit van de test in deze patiëntengroep goed is.

De Fatigue Severity Scale (FSS) is een korte, eenvoudige vragenlijst bestaande uit negen items waarbij de antwoorden voor iedere vraag variëren van 1 (‘sterk mee oneens’) tot 7 (‘sterk mee eens’) (Merkies, 1999). Recent werd de oorspronkelijke FSS aangepast voor gebruik bij patiënten met een immuun-gemedieerde polyneuropathie door de Rasch-methodiek (van Nes e.a., 2009) te gebruiken (zie ook overige overwegingen). Deze gemodificeerde en hiermee ook vereenvoudigde FSS bestaat uit zeven in plaats van negen vragen, met vier in plaats van zeven keuzemogelijkheden. Deze gemodificeerde FSS bleek een goede betrouwbaarheid en validiteit te hebben.

De Overall Disability Sum Score (ODSS) is een korte vragenlijst naar de functionele beperkingen gerelateerd aan de armen en benen. De validiteit, betrouwbaarheid en responsiviteit van de ODSS bleken goed en er werd een significante associatie met de andere meetmethoden (MRC-sumscore, ISS, handknijpkracht en Modified Rankin scale) gevonden (Merkies, 2002a). De ODSS is ook responsief gebleken (Merkies, 2003a). Er is inmiddels een Raschversie van de ODSS (Rasch-ODSS), (Van Nes, in press).

De Overall Neuropathy Limitations Scale (ONLS) is een beoordelingsschaal die is ontwikkeld op basis van de ODSS. De verandering bestaat hoofdzakelijk uit het toevoegen van een vraag of de patiënt in staat is om trap te lopen en om hard te

lopen. De ONLS heeft een wat betere content-validiteit en wat minder ceiling-effect in vergelijking met de ODSS.
De responsiviteit bij een groep patiënten die niet louter uit GBS- en CIDP-patiënten bestond was redelijk (standardised response mean 0,76) (Graham, 2006a).

Voor de Rotterdam ‘9-items Handicap Scale’ werden door middel van een literatuurreview mogelijke items gezocht (Merkies, 2002b). Vervolgens werd via telefonische interviews en mail bij vijftig patiënten (zogenaamde ‘focusgroep’) nagegaan welke items relevant waren. Daarna werd een voorlopige versie van de schaal voorgelegd aan een internationale groep van dertien neurologen. De definitieve set van negen items werd ten slotte getest in de eerdergenoemde patiëntengroep. Naast de Rotterdam ‘9-items Handicap Scale’ werden ook de ‘Modified Rankin scale’ en de ‘GBS disability scale’ afgenomen. De Rotterdam 9-items handicapschaal bleek makkelijk en snel uitvoerbaar. De validiteit, betrouwbaarheid en responsiviteit waren goed. De schaal bleek een duidelijk onderscheid te kunnen maken tussen verschillende graden van ernst van de ziekte.

Door middel van de SF-36 kan een indruk worden gekregen van de ervaren kwaliteit van leven, gemeten op diverse domeinen. De SF-36, een frequent toegepaste test bij andere ziektebeelden, werd getest op zijn bruikbaarheid bij patiënten met immuungemedieerde polyneuropathie (Merkies, 2002c). Zowel de gemiddelde scores op de diverse domeinen als op de mentale en fysieke totaalscore bleken significant lager voor de patiëntengroep ten opzichte van de normaalwaarden in de Nederlandse bevolking, waarbij de fysieke onderdelen het meest aangedaan zijn. Er werd een goede interne consistentie gevonden en een redelijk tot goede responsiviteit. De correlatie met andere schalen was matig tot goed waarbij de hoogste associatie gevonden werd voor de fysiek georiënteerde items van de SF-36 met de MRC-sumscore. Geconcludeerd werd dat de SF-36 een waardevol instrument zou kunnen zijn voor het meten van kwaliteit van leven bij patiënten met een immuungemedieerde polyneuropathie.

Bovengenoemde meetinstrumenten zijn gebruikt in een onderzoek onder de al eerder genoemde 113 stabiele patiënten om na te gaan of er een verband bestaat tussen de meetinstrumenten die een functie, een activiteit en participatie meten (Merkies, 2003b). De testen die werden gebruikt voor het meten van functies waren: de FSS, de MRC-sumscore, de ISS en de Vigorimeter. Op activiteitenniveau werden afgenomen: de ‘Nine-Hole Peg Test’, de tienmeterlooptest, de ODSS, de ‘GBS disability scale’ en de Modified Rankin scale. Ten slotte werd ook de ‘Rotterdam 9-items Handicap Scale’ afgenomen

voor het meten van de participatie. Bijna tweederde van de scores op activiteitenniveau kon verklaard worden door de scores op functieniveau (met uitzondering van vermoeidheid). De meetinstrumenten voor activiteitenmeting verklaarden op hun beurt 76% van de variatie in de scores op participatieniveau, waarbij echter de 'Nine-Hole Peg Test' en de 'GBS-disability scale'-scores geen toegevoegde waarde bleken te hebben. De scores op de Modified Rankin scale, ODSS, tienmeterlooptest en FSS verklaarden voor 77% de variatie in participatiescores (gemeten op de 'Rotterdam 9-items Handicap Scale').

De invloed van vermoeidheid werd ook onderzocht met de FSS bij 113 patiënten met immuungemedieerde polyneuropathieën (Merkies et al. Neurology 1999;53:1648-54). Ernstige vermoeidheid (FSS scores > 95e percentiel bij controles, wat overeenkomt met een FSS > 5.0) werd gevonden in een hoog percentage (80%) van deze patiënten en bleek een ernstig invaliderend symptoom te zijn. Vermoeidheid bleek op zichzelf te staan en geen relatie te hebben met zwakte, gevoelsstoornissen of duur van de ziekte. Bij patiënten met GBS bleek vermoeidheid gerelateerd te zijn aan psychosociale domeinen van de SF-36. In tegenstelling tot deze bevindingen bleek vermoeidheid bij patiënten met een chronische polyneuropathie (CIDP of MGUSP) eerder een relatie te hebben met de meer fysiek georiënteerde domeinen van de SF-36. Vanuit deze bevindingen werd verondersteld dat patiënten met GBS de klap van het snel ontwikkelen van neurologische verschijnselen waarschijnlijk moeizaam te boven komen, terwijl de patiënten met chronische verschijnselen meer gebukt gaan onder de dreiging van verdere fysieke achteruitgang, waardoor zij meer geneigd zouden zijn om klachten zoals vermoeidheid te relateren aan het fysieke lijden.

Conclusie 18.1.1

Niveau 3	Het is aannemelijk dat de Rydel-Seiffer-stemvork en de INCAT sensory sumscore (ISS) geschikt zijn om op lichaamsfunctieniveau gevoelsstoornissen te meten bij patiënten met GBS. *C Merkies 2000, Merkies 2000*

Conclusie 18.1.2

Niveau 3	Het is aannemelijk dat de MRC-sumscore en de Martin Vigorimeter geschikt zijn om op lichaamsfunctieniveau de spierkracht en de handknijpkracht te meten bij patiënten met GBS. *C Merkies 2000*

Conclusie 18.1.3

Niveau 3	Het is aannemelijk dat de Fatigue Severity Scale (FSS) geschikt is om de ervaren vermoeidheid te meten bij patiënten met GBS. *C Merkies, 2002*

Conclusie 18.1.4

Niveau 3	Het is aannemelijk dat de Overall Disability Sum Score (ODSS) en de Overall Neuropathy Limitations Scale (ONLS) geschikte meetinstrumenten zijn om activiteiten te meten bij patiënten met GBS. *C Merkies 2002, Graham 2006*

Conclusie 18.1.5

Niveau 3	Het is aannemelijk dat de Rotterdam 9-item Handicap Scale geschikt is om participatie te meten bij patiënten met GBS. *C Merkies 2002*

Overige overwegingen

Ondanks eerder genoemd onderzoek is er nog onvoldoende duidelijkheid welke meetinstrumenten bij voorkeur gebruikt moeten worden bij patiënten met GBS. Vanuit twee workshops over meetinstrumenten, geleid vanuit het ‘European Neuromuscular Centre’ (ENMC), werd een aantal aanbevelingen gedaan over wat verder nodig is voor de wetenschappelijke evaluatie en standaardisatie van meetinstrumenten voor toekomstige studies bij deze patiënten. Algemene consensus voor het gebruik van een minimumset van uitkomstmaten bij deze aandoening werd aanbevolen. Op deze consensusmeetings werden de AMC Linear Disability Score (ALDS), de Activity limitation (ACTIVLIM) en de EuroQol genoemd als mogelijk interessante meetinstrumenten voor gebruik bij patiënten met GBS (Merkies e.a., 2006; Lunn e.a., 2008). De ALDS en de ACTIVLIM zijn beide moderne lineair gewogen ‘disability’-schalen die het mogelijk maken om de functionele status van een patiënt met een chronische aandoening (ALDS) of een neuromusculaire ziekte in het algemeen (ACTIVLIM) te kwantificeren (Holman, 2004; Holman, 2005; Vandervelde, 2007). Omdat deze twee schalen niet ziektespecifiek zijn, is het niet zeker dat ze ook bruikbaar zijn bij patiënten met immuungemedieerde neuropathieën, in het bijzonder bij patiënten met GBS. Een meetinstrument dat naast de SF-36 mogelijk geschikt is voor meting van de gezondheidsgerelateerde kwaliteit van leven is de EuroQol (The EuroQol Group, 1990).

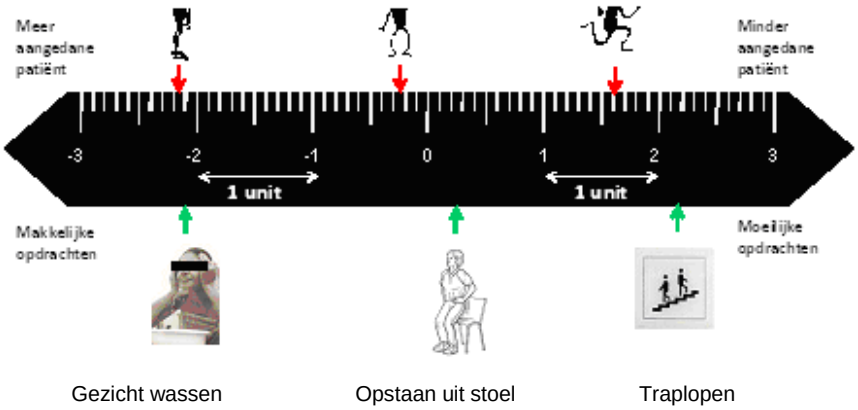
Gebaseerd op deze aanbevelingen is de Peripheral Neuropathy Outcome Measures Standardization (Perinoms) studie opgezet (zie onder). Het doel is de klinimetrische kennis verder te vergroten over de verschillende meetinstrumenten binnen alle domeinen van de ICF om uiteindelijk een specifieke minimumset van meetinstrumenten voor gebruik in toekomstig klinisch onderzoek bij patiënten met een inflammatoire polyneuropathie te kunnen presenteren. Het onderzoek wordt momenteel uitgevoerd in een samenwerkingsverband tussen enkele Nederlandse, Europese en Amerikaanse centra met ruime ervaring in de diagnostiek en behandeling van patiënten met inflammatoire neurologische aandoeningen (van Nes, 2008).

Rasch-methodiek en de Item-Response-theorie (ITR)

Een relatief nieuwe methode om vragenlijsten te optimaliseren op hun klinimetrische waarden zijn de Rasch-methodiek en de Item-Response-theorie (ITR). Dit zijn technieken die ordinale data, die vaak schaalafhankelijk zijn, kunnen transformeren naar interval(lineaire)-maten die schaalonafhankelijk zijn. Zij zijn beter geschikt om de relatie tussen de ernst van een ziektebeeld van de individuele patiënt en de zwaarte van een uit te voeren opdracht (zie figuur) te meten. De op deze wijze verkregen uitkomstmaten zijn een absolute aanvulling op de klassieke klinimetrische eigenschappen van meetinstrumenten zoals validiteit, betrouwbaarheid en responsiviteit. Meetinstrumenten die zijn geconstrueerd op basis van deze genoemde technieken (onder andere de Rasch-built Overall Disability Scale (R-ODS) - waarschijnlijk eind 2010 beschikbaar) worden momenteel voor het eerst in het Perinoms-onderzoek gebruikt bij patiënten met GBS en zullen in de nabije toekomst met grote waarschijnlijkheid in de neuromusculaire wereld geïmplementeerd worden.

Figuur 1

Rangschikken van op Rasch- of IRT-gebaseerde uitkomstmaten voor de relatie tussen ziekteactiviteit (mate waarin de patiënt aangedaan is) en moeilijkheid van een uit te voeren opdracht.



Op basis van een vragenlijst met oplopende moeilijkheidsgraad wordt gevraagd wat de patiënt op een bepaald moment kan (hier hoort een corresponderende waarde bij). Hierdoor wordt het mogelijk om de relatie tussen ernst van de ziekte van de individuele patiënt te correleren aan de zwaarte van een uit te voeren opdracht. Op deze wijze kan een verandering in de ernst van het ziektebeeld relatief eenvoudig en betrouwbaar worden gemeten.

Aanbeveling 18.1.1

Voor het beoordelen van het effect van de therapie en het beloop van de ziekte in de verschillende fasen van GBS kan gebruik gemaakt worden van de ‘GBS disability’-schaal, de Rydel-Seiffer-stemvork, de INCAT sensory sumscore (ISS), een MRC-sumscore, de Martin Vigorimeter, de Fatigue Severity Scale (FSS), de Overall Disability Sum Score (ODSS), de Overall Neuropathy Limitations Scale (ONLS) en de Rotterdam 9-item Handicap Scale.

Literatuur

Feinstein AR. Clinimetrics. Yale University Press, New Haven. 1987;pp 1-5.

Graham RC, Hughes RA. A modified peripheral neuropathy scale: the Overall Neuropathy Limitations Scale. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2006;77(8):973-6. [a]

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

Holman R, Lindeboom R, Vermeulen M, de Haan RJ. The AMC Linear Disability Score project in a population requiring residential care: psychometric properties. Health Qual Life Outcomes 2004;2:42.

Holman R, Weisscher N, Glas CA, et al. The Academic Medical Center Linear Disability Score (ALDS) item bank: item response theory analysis in a mixed patient population. Health Qual Life Outcomes 2005;3:83.

Kleyweg RP, van der Meché FG, Schmitz PI. Interobserver agreement in the assessment of muscle strength and functional abilities in Guillain-Barré syndrome. Muscle Nerve 1991;14(11):1103-9.

Lunn MP, Léger JM, Merkies IS, Van den Bergh P, van Schaik IN; Inflammatory Neuropathy Consortium; ENMC. 151st ENMC international workshop: Inflammatory Neuropathy Consortium 13th-15th April 2007, Schiphol, The Netherlands. Neuromuscul Disord 2008;18(1):85-9.

Martina, I.S.J., van Koningsveld R, Schmitz P.I.M., van der Meche F.G.A., van Doorn P.A. for the Inflammatory Neuropathy Cause and Treatment (INCAT) Group J Neurol Neurosurg Psychiatry 1998;65:743-747.

Merkies IS, Schmitz PI, Samijn JP, van der Meché FG, van Doorn PA. Fatigue in immune-mediated polyneuropathies. European Inflammatory Neuropathy Cause and Treatment (INCAT) Group. Neurology 1999;53(8):1648-54.

Merkies IS, Schmitz PI, Samijn JP, Meche FG, Toyka KV, Van Doorn PA, et al. Assessing grip strength in healthy individuals and patients with immune-mediated polyneuropathies. Muscle Nerve 2000; 23(9):1393-1401. [a]

Merkies ISJ, Schmitz PIM, Van Der Meche FG, Van Doorn PA. Psychometric evaluation of a new sensory scale in immune-mediated polyneuropathies. Neurology 2000;54(4):943-949. [b]

Merkies ISJ, Schmitz PIM, Van Der Meche FG, Van Doorn PA. Reliability and responsiveness of a graduated tuning fork in immune mediated polyneuropathies. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2000;68:669-67. [c]

Merkies IS, Schmitz PI, Van Der Meche FG, Samijn JP, Van Doorn PA. Inflammatory Neuropathy Cause and Treatment (INCAT) Group., et al. Clinimetric evaluation of a new overall disability scale in immune mediated polyneuropathies. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2002; 72(5):596-601. [a]

Merkies ISJ, Schmitz PIM, Van Der Meche FG, Samijn JP, Van Doorn PA. Psychometric evaluation of a new handicap scale in immune-mediated polyneuropathies. Muscle Nerve 2002; 25:370-377. [b]

Merkies IS, Schmitz PI, Van Der Meche FG, Samijn JP, Van Doorn PA. Inflammatory Neuropathy Cause and Treatment (INCAT) Group., et al. Quality of life complements traditional outcome measures in immune-mediated polyneuropathies. Neurology 2002;59(1):84-91. [c]

Merkies IS, Schmitz PI, Van Der Meché FG, Van Doorn PA. Comparison between impairment and disability scales in immune-mediated polyneuropathies. Muscle Nerve 2003;28:93-100. [a]

Merkies IS, Schmitz PI, Van Der Meche FG, Samijn JP, Van Doorn PA. Inflammatory Neuropathy Cause and Treatment (INCAT) Group., et al. Connecting impairment, disability, and handicap in immune mediated polyneuropathies. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2003;74(1):99-104. [b]

Merkies IS, Lauria G. 131st ENMC international workshop: selection of outcome measures for peripheral neuropathy clinical trials 10-12 December 2004, Naarden, The Netherlands. Neuromuscul Disord 2006;16(2):149-56.

The EuroQol group. EuroQol: a new facility for the measurement of health-related quality of life. Health Policy 1990;16:199-208.

Vandervelde L, Van den Bergh PY, Goemans N, Thonnard JL. ACTIVLIM: a Rasch-built measure of activity limitations in children and adults with neuromuscular disorders. Neuromuscul Disord 2007;17:459-469.

Van Nes SI, Faber CG, Merkies IS. Outcome measures in immune- mediated neuropathies: the need to standardize their use and to understand the clinimetric essentials. J Peripher Nerv Syst. 2008;13:136-147.

Van Nes SI, Vanhoutte EK, Faber CG, Garssen M, van Doorn PA, Merkies IS; PeriNomS Study Group. Improving fatigue assessment in immune-mediated neuropathies: the modified Rasch-built fatigue severity scale. J Peripher Nerv Syst 2009;14:268-278.

Van Nes SI et al. Rasch-built Overall Disability Scale (R-ODS) for immune-mediated peripheral neuropathies. Neurology, in press.

World Health Organization. International classification of functioning, disability and health: ICF. Geneva, 2001.

19. Training

Uitgangsvragen
Geeft fysieke training een functioneel herstel bij patiënten met GBS?
Zo ja, welk type training?
Wat is het beste moment om met fysieke training te starten?
Zijn er contra-indicaties voor training?
Door welke maatregelen kan terugval in herstel voorkomen worden in de progressieve, plateau-, herstel- en late fase?

Inleiding
Patiënten met GBS ervaren als gevolg van hun ziekte problemen met hun functioneren. Revalidatie, waaronder fysieke training, wordt bij deze patiënten aanbevolen (van Doorn, 2005; Hughes, 2005) (hoofdstuk 10). De effectiviteit van fysieke training op het functioneel herstel is vooralsnog goeddeels onbekend. Onder trainen wordt het actief oefenen van specifieke lichaamsfuncties (bijvoorbeeld spierkracht [aerobe training] en uithoudingsvermogen/conditie [anaerobe training]) en/of specifieke activiteiten (bijvoorbeeld de loopvaardigheid) verstaan.

Wetenschappelijke onderbouwing
Bij de literatuursearch werden geen gecontroleerde trials naar effecten van trainingsmethoden bij patiënten met GBS gevonden. Er is wel een aantal observationele studies gevonden, al dan niet met een controlegroep. Deze studies zijn echter uitgevoerd bij gemengde patiëntengroepen, waaronder patiënten met GBS. Daarnaast werden diverse ‘case reports’ gevonden. Uit de literatuur wordt niet duidelijk wanneer (in welke fase) begonnen dient te worden met trainen en welke trainingsvorm (aeroob/anaeroob/functioneel) de voorkeur geniet. Een antwoord op de te treffen maatregelen ter voorkoming van terugval in herstel is in de literatuur niet gevonden.
Om toch een idee te krijgen over mogelijke trainingseffecten bij patiënten met GBS, is voor de beantwoording van de vraag gekozen om gemengde patiëntengroepen toe te laten voor analyse. Hieronder volgt een overzicht van de gescreende artikelen.
Een prospectieve observationele studie werd uitgevoerd naar trainingseffecten bij twintig personen met ernstige vermoeidheidsklachten na GBS (n=16) en CIDP (n=4) (Garssen, 2004). Deze patiënten waren in een goede en minimaal drie maanden stabiele neurologische conditie na GBS (late fase) of tijdens IVIg-onderhoudsbehandeling voor CIDP. De interventie bestond uit wekelijks drie fietstrainingssessies onder begeleiding gedurende een periode van twaalf weken. Na een warming-up van vijf minuten volgde dertig minuten fietsen. In de eerste weken werd de trainingsintensiteit verhoogd van 70% naar 90% van de maximale

hartfrequentie. Na de derde trainingsweek werd de belasting van de hometrainer wekelijks verhoogd van nul naar 10 of 20 Watt. De training eindigde met een cool-down van vijf tot tien minuten. Er was geen controlegroep; wel werd er gematcht met tien gezonde vrijwilligers die de baselinetesten ondergingen maar geen trainingsprogramma volgden. Na twaalf weken was er een significante afname van 20% in vermoeidheidsklachten gemeten met de Fatigue Severity Scale, een 20% toename in VO_2-max (dat is toename van de fitheid) en een toename van de kwaliteit van leven (Short Form-36 Health Questionnaire, domein psychisch functioneren). Er werden geen resultaten beschreven voor de afzonderlijke patiëntengroepen, wel werd aangegeven dat de veranderingen op de Fatigue Severity Scale vergelijkbaar waren voor patiënten met GBS en CIDP. Omdat de CIDP-patiënten regelmatig immuunglobuline ontvingen, zijn co-interventie-effecten niet uit te sluiten. Dat wil zeggen: het is niet geheel met zekerheid te zeggen of de behaalde resultaten het gevolg zijn van de training of van de gegeven immuunglobulines.

In een aanvullend onderzoek van Bussmann (2007) (binnen dezelfde hierboven genoemde studie van Garssen) had men zich tot doel gesteld inzicht te verkrijgen in de mechanismen die een rol spelen bij het trainingseffect en in de relatie tussen lichamelijke fitheid en andere uitkomstdomeinen (vermoeidheid, mobiliteit, zelfbeoordeeld lichamelijk en mentaal functioneren). Aangenomen werd dat verbetering in lichamelijke fitheid leidt tot veranderingen in de andere genoemde domeinen. Het artikel beschrijft dat een significante verbetering gevonden werd in lichamelijke fitheid. Uit het artikel komt echter ook naar voren dat lichamelijke fitheid slechts een geringe relatie heeft met de andere in de studie onderzochte domeinen. De conclusie wordt getrokken dat lichamelijke fitheid niet de belangrijkste determinant is van het functioneren bij patiënten met GBS maar dat wellicht ook psychische factoren een rol spelen.

Bij tien patiënten met GBS en vier met CIDP (gemiddelde leeftijd 52 jaar) werd in de late fase een oefenprogramma thuis gestart (Graham, 2007). Dit programma bestond uit aerobe, spierversterkende en functionele oefeningen onder leiding van een fysiotherapeut. De deelnemers volgden het programma drie keer per week een uur gedurende een periode van twaalf weken. Tien gezonde ongetrainde vrijwilligers volgden het programma ook om de effectiviteit ervan vast te stellen. Bij hen werd een significante verbetering in strekkracht van de knie en een significante vermindering van vermoeidheid geconstateerd. In de patiëntengroep vond men een matige toename in isometrische spierkracht in de getrainde spiergroepen en een significante verbetering in kracht van de kniestrekkers. Daarnaast was er sprake van een significante afname in vermoeidheid en depressie en een significante verbetering in Overall Disability Sum Score en Short

Form-36 Health Questionnaire. Ook in deze studie werd bij de beschrijving van de resultaten geen onderscheid gemaakt tussen patiënten met GBS en patiënten met CIDP. Bij de follow-up na zes maanden waren de verbeteringen in stemming en activiteit en de vermindering van vermoeidheid nog steeds significant, de verbetering in isometrische spierkracht echter niet meer.

Conclusie 19.1.1

Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat fysieke training bij patiënten met GBS kan leiden tot vermindering van vermoeidheidsklachten, verbetering van spierkracht, lichamelijke fitheid en kwaliteit van leven. *C Garssen, 2004; Bussmann, 2007; Graham, 2007*

Overige overwegingen

Bij patiënten met GBS bestaat het vermoeden dat te vroeg beginnen met trainen of een te zware training terugval kan veroorzaken. Dit wordt bevestigd door experts die stellen dat te intensief trainen of te hoge lichamelijke activiteit het herstel bij GBS nadelig kunnen beïnvloeden met oververmoeidheid van de aangedane motorunit en met spierkrachtafname tot gevolg (Bensman, 1970; Herbison, 1983; Pitetti, 1993). Dit is echter vooralsnog niet voldoende onderzocht. Training dient altijd afgestemd te zijn op de individuele patiënt en bedacht moet worden dat training specifiek is aan datgene wat getraind wordt: ''specificiteit van training'' (Åstrand, 1986; Ingen Schenau, 1996). Vanuit de literatuur is echter vooralsnog onbekend in hoeverre specifieke gerichte functionele training het functioneren van patiënten met GBS kan verbeteren. In Nederland maken fysio-therapeuten die aantoonbare ervaring hebben met de behandeling van patiënten met GBS voor hun training gebruik van meerdere therapeutische mogelijkheden, meestal gebaseerd op het Meerdimensionaal Belasting-Belastbaarheidsmodel (MBBD) (Elings, 2009). Het MDBB-model is een biopsychosociaal model dat gezondheidsproblemen van mensen in het bewegend functioneren zowel vanuit een biomedisch perspectief als een psychisch-sociaal perspectief beschouwt. Het ontbreken van eenduidige handvatten voor de behandeling is één van de redenen dat fysiotherapeuten zelf aangeven dat een fysiotherapeutische richtlijn gewenst is (Elings, 2009). Welk type training het beste is en wat het beste moment is om met fysieke training te starten is afhankelijk van de fase waarin de patiënt verkeert en de actualiteit van de aandoening.

In de *progressieve en plateaufase* dienen geen spierkrachtoefeningen (of anaerobe training) gegeven te worden met als doel de lokale spierkracht te vergroten volgens het zogenaamde ‘overload’-principe (ACSM, 1998; Kraemer, 2002 en 2004). Hoewel het niet bewezen is, komt het beeld vanuit casuïstieken

naar voren dat patiënten juist in deze fasen mogelijk achteruitgang vertonen als zij te veel inspanningsgerelateerde activiteiten of training ondernemen met te weinig rustmomenten.
Bij een volledig bedlegerige patiënt met fors spierkrachtverlies (Medical Research Council < graad 3) kan geleid actief bewegen van de extremiteiten plaatsvinden. Bij het bewegen dient radiculaire prikkeling door zenuwrek te worden voorkomen. Bij spierkrachtwaarden groter dan MRC=3 kan in de plateaufase gekozen worden voor functionele training bestaande uit bewegen op bed (verplaatsen, omrollen, komen tot zit, gaan liggen), transfertraining (bed-stoel/toilet, eventueel met transferhulpmiddelen) en rustige aanvang van training van de loopvaardigheid. Zo nodig kan de patiënt eerst nog uit bed gemobiliseerd worden met behulp van een tillift. Algemene leidraad is dat de patiënt gedurende de training niet beduidend meer vermoeidheid (algemeen en specifiek in armen of benen) en pijn (nociceptief en neuropathisch) ervaart bij de uit te voeren handelingen, om mogelijke terugval te voorkomen. Rust staat op de voorgrond. Stelregel is dat wat motorisch kan, mág, en niets moet. Wanneer een patiënt klachten van toegenomen moeheid en/of pijn ervaart na een behandeling, dienen deze binnen één tot enkele uren na de behandeling opgeheven te zijn. Hulpmiddelen bij een beperkte handvaardigheid, transfervaardigheid of loopvaardigheid kunnen eventueel aangemeten worden via de ergotherapeut (zoals aangepast bestek en handspalk) of fysiotherapeut (bijvoorbeeld stok en rollator). Ook kan het aanmeten van een rolstoel gewenst zijn. Gedurende het proces worden de verpleging, de patiënt en/of de naasten geïnformeerd over de gevolgen van de aanwezige functiestoornissen voor het bewegend functioneren.

In de *herstelfase* kan voorzichtig gestart worden met het trainen van de patiënt ter verbetering van specifieke lichaamsfuncties zoals de conditie of spierkracht, of ter vermindering van de ervaren vermoeidheid. Vanuit de wetenschap dat training specifiek is voor datgene wat getraind wordt, kan dit het beste gebeuren vanuit een functioneel ingerichte context, waarbij basisvaardigheden zoals de mobiliteit (bijvoorbeeld transfers, loopvaardigheid, traplopen) en de handvaardigheid (bijvoorbeeld potjes openen en sleutels in slot omdraaien, of knoopjes hanteren en schrijven) getraind worden. De hulpvraag van de patiënt, de ervaren problematische handelingen en de sociale context van de patiënt zijn leidend bij de training. Frequent voorkomende balansproblemen bij het staan en het lopen kunnen eveneens getraind worden vanuit een functionele setting. Door een weloverwogen keuze van de gekozen trainingsmethoden, opbouw van de trainingsintensiteit en -duur en afwisseling van rust en inspanning kunnen overbelasting en mogelijk terugval in herstel voorkomen worden. Soms kunnen de dagelijkse activiteiten al genoeg zijn en is additionele training niet noodzakelijk of gewenst. Ook is het van belang om in de herstelfase de pulmonale status tijdens

de training te blijven monitoren en zo nodig te starten met training van de ademhalingsspierkracht.

In de *late fase* kan (an)aerobe training uitgebreid worden met als doel restverschijnselen als vermoeidheid of specifieke beperkingen te verminderen. Ook kunnen conditionele stoornissen aandacht krijgen door aeroob te trainen (ACSM, 1998; Kraemer, 2002 en 2004). Er zijn aanwijzingen dat trainingen uitgevoerd kunnen worden met een hartslag van 65%-90% van de maximale hartslagfrequentie zonder grote nadelige gevolgen (Garssen, 2004; Graham, 2007). Bij het vaststellen van oefenprogramma's dienen de trainings-mogelijkheden van de patiënt goed geanalyseerd te worden. Soms is het uitvoeren van de dagelijkse activiteiten al dermate inspannend dat het voldoende trainingseffect geeft.
Resterende balansstoornissen kunnen, indien merkbaar effectief, vanuit een voor de patiënt zinnige functionele context getraind worden, waarbij ook cognitieve of motorische dubbeltaken en complexe taken worden geïmplementeerd. Te denken valt ook aan training van specifieke activiteiten zoals fietsen, sporten, situaties waarin de controle van de visus verminderd of afwezig is (bijvoorbeeld in het donker lopen) met als doel de sensomotoriek te trainen.

Specifieke contra-indicaties voor training zijn niet te geven. Zoals hierboven vermeld in de overige overwegingen vermoeden patiënten en experts dat te vroeg beginnen met trainen of te zware training terugval kunnen veroorzaken. Ook kunnen lichamelijke klachten ontstaan die identiek zijn aan symptomen van GBS waardoor de angst voor een recidief verder opbouwende trainingsactiviteiten in de weg kan staan. Bassile (1996) noemt het excentrisch trainen van spiergroepen en het belast trainen beneden spierkracht Medical Research Council graad 3 als mogelijke factoren die overbelasting in de hand zouden kunnen werken. De wetenschappelijke bewijskracht is echter laag; de assumpties zijn gebaseerd op revalidatie tekstboeken en 'case reports'. Het is daarom vooralsnog prematuur om specifieke en wetenschappelijk gefundeerde aanbevelingen te doen over de belasting en belastbaarheid bij training bij patiënten met GBS en over het voorkómen van terugval in het herstel.

Tabel 1. Samenvatting trainingprincipes bij GBS

progressieve en plateaufase	Begeleiding van de patiënt in zijn functionele (on)mogelijkheden, waarbij er gedurende de behandelperiode geen beduidende *extra* toename van vermoeidheid en/of pijn optreedt bij het therapeutisch bewegen. Geen spierkrachtoefeningen (of anaerobe training) geven met als doel de lokale spierkracht te vergroten volgens het zogenaamde ‘overload’-principe.
herstelfase	Trainen van lichaamsfuncties en activiteiten vanuit een functionele context. Voorkómen van overbelasting en mogelijk terugval in herstel door een weloverwogen keuze van de gekozen trainingsmethoden en opbouw van de trainingsintensiteit en -duur.
late fase	Trainen vanuit een functionele context met aandacht voor eventuele restverschijnselen. Aanvullende (an)aerobe training. Implementatie van meer complexe (dubbel)taken en optimaliseren van de conditie.

Aanbeveling 19.1.1

Omdat het aannemelijk is dat training bij patiënten met GBS een positief effect heeft op het herstel van het functioneren is het belangrijk dat trainingsprincipes op het juiste moment en met de juiste dosering worden ingezet.

Aanbeveling 19.1.2

In de progressieve en plateaufase is begeleiding van de patiënt met GBS in zijn functionele (on)mogelijkheden aan te bevelen. Hierbij mag er bij het therapeutisch bewegen en mobiliseren geen beduidende *extra* toename van vermoeidheid en/of pijn optreden. Anaerobe training met als doel de lokale spierkracht te vergroten (‘overload’-principe) moeten vermeden worden.

Aanbeveling 19.1.3

In de herstelfase worden lichaamsfuncties en -vaardigheden bij patiënten met GBS getraind vanuit een functionele context. Door een weloverwogen keuze van trainingsmethoden en opbouw van trainingsintensiteit en -duur met een juiste afwisseling van momenten van rust en inspanning worden overbelasting en mogelijk terugval in herstel voorkomen.

Aanbeveling 19.1.4

In de late fase worden patiënten met GBS getraind vanuit een functionele context met aandacht voor eventuele restverschijnselen. Aanvullende anaerobe en aerobe training kan overwogen worden. Er is aandacht voor implementatie van meer complexe (dubbel)taken en het verminderen van ernstige vermoeidheid.

Literatuur

American College of Sports Medicine Position Stand. The recommended quantity and quality of exercise for developing and maintaining cardiorespiratory and muscular fitness, and flexibility in healthy adults. Med Sci Sports Exerc 1998;30:975-991.

Åstrand P-O, Rodahl K. Textbook of work physiology: physiological bases of exercise 3rd. ed. New York: McGraw-Hill;1986.

Bassile CC. Guillain-Barré Syndrome and exercise guidelines. Neurology Report 1996;20:31-36.

Bensman A. Strenuous exercise may impair muscle function in Guillain-Barré patients. JAMA 1970;214:468-469.

Bussmann JB, Garssen MP, van Doorn PA, Stam HJ. Analysing the favourable effects of physical exercise: relationships between physical fitness, fatigue and functioning in Guillain-Barré syndrome and chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. J Rehabil Med 2007;39:121–125

Elings J, Erdmann PG, Menke E, van Genderen Fr, van Meeteren NLU. Fysiotherapie bij patiënten met acute en chronische inflammatoire polyneuropathieën. Ned Tijdschr Fysiother 2009;119:10-16.

Garssen MPJ, Bussmann JBJ, Schmitz PIM, Zandbergen A, Welter TG, Merkies ISJ 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 RAC, White CM. A prospective study of physiotherapist prescribed community based exercise in inflammatory peripheral neuropathy. J Neurol 2007;254:228–235.

Herbison GJ, Jaweed M, Dimnno JF. Exercise therapies in peripheral neuropathies. Arch Phys Med Rehabil 1983;64:201-205.

Hughes RA, Wijdicks EF, Benson E, Cornblath DR, Hahn AF, Meythaler JM, Sladky JT, Barohn RJ, Stevens JC; Multidisciplinary Consensus Group. Supportive care for patients with Guillain-Barré syndrome. Arch Neurol. 2005;62:1194-1198.

Kraemer WJ, Adams K, Cafarelli E, Dudley GA, Dooly C, Feigenbaum MS, et al. Progression Models in Resistance Training for Healthy Adults. Med Sci Sports Exerc 2002;342:364–380.

Kraemer WJ, Ratamess, NA. Fundamentals of Resistance Training: Progression and Exercise Prescription. 4, s.l. : The American College of Sports Medicine. Med Sci Sports Exerc 2004;36;674-688.

Pitetti KH, Barrétt PJ, Abbas D. Endurance exercise training in Guillain-Barré syndrome. Arch Phys Med Rehabil 1993;74:761-765.

Van Doorn P. Treatment of Guillain-Barré syndrome and CIDP. J Peripher Nerv Syst 2005;10:113-127.

Van Ingen Schenau GJ, Hollander P. De notie van specificiteit in de revalidatietraining. Geneeskunde en Sport 1996;29:139-144.

20. Voorwaarden aan ziekenhuis en revalidatiecentrum

Uitgangsvragen
Aan welke voorwaarden moeten het ziekenhuis en de revalidatie-instelling voldoen om patiënten met GBS te kunnen diagnosticeren en behandelen?
Is het noodzakelijk om patiënten met GBS in een gespecialiseerd neuromusculair centrum (ziekenhuis dan wel revalidatiecentrum) te behandelen?

Inleiding
Gezien de frequentie van vóórkomen en de ernst van de problematiek bij GBS is de vraag gerechtvaardigd of een patiënt in een algemeen ziekenhuis gediagnosticeerd en behandeld kan worden en of behandeling en revalidatie in elk revalidatiecentrum kan plaatsvinden, dan wel dat verwijzing naar specialistische neuromusculaire centra geïndiceerd is.

Wetenschappelijke onderbouwing
Er zijn geen studies gevonden die onderzochten of verwijzing naar een gespecialiseerd neuromusculair centrum (ziekenhuis en revalidatiecentrum) meerwaarde heeft ten opzichte van een algemeen centrum voor een patiënt met GBS. Ook zijn geen studies gevonden over het minimum aantal patiënten met GBS of andere criteria die noodzakelijk zijn om een centrum een gespecialiseerd centrum te noemen.

Overige overwegingen

Progressieve en plateaufase
Kennis van de progressieve fase van GBS en van het verloop behoort tot de basiskennis van de neuroloog. Van Koningsveld (2001) vond dat na de introductie van IVIg minder patiënten werden verwezen naar grotere centra en dat behandeling in een kleiner centrum geen slechter resultaat geeft. Van belang is dat het ziekenhuis beschikt over een IC-faciliteit voor kortdurende beademing. Patiënten die langdurig worden beademd, hoeven niet per se overgeplaatst te worden naar een hoger IC-niveau. Dit is afhankelijk van de mogelijkheden van de IC (zie hoofdstuk 8).
Bij kinderen verlopen de klinische verschijnselen vaak atypisch en is het beeld moeilijker herkenbaar. Kinderen met (verdenking van) GBS kunnen opgenomen worden in een algemeen ziekenhuis, bij voorkeur een ziekenhuis waar een kinderneuroloog aanwezig is. Kinderen die behandeling op de IC nodig hebben, dienen overgeplaatst te worden naar een kinder-IC van een academisch of gespecialiseerd (kinder)ziekenhuis omdat daar in het algemeen meer ervaring is met deze ziekte bij kinderen.

De neurologieafdeling moet in staat zijn de patiënt met GBS adequaat te monitoren zoals staat beschreven in hoofdstuk 6. Hierbij spelen de ervaring van verpleegkundigen met dit ziektebeeld en de kans op complicaties een rol. Daar de herstelfase al begint in het ziekenhuis is het noodzakelijk dat de revalidatiearts als medebehandelaar erbij betrokken wordt en een multidisciplinair behandelteam aldaar inzetbaar is (fysiotherapie, ergotherapie, logopedie, diëtetiek, psychologie, maatschappelijk werk). Gespecialiseerde revalidatiecentra zijn beschikbaar voor advies (zie voor adressen van de VSN-revalidatieadviescentra: www.vsn.nl).
Als de hier vermelde faciliteiten niet aanwezig zijn in een ziekenhuis wordt aanbevolen om ter ondersteuning een ziekenhuis te raadplegen waar deze voorzieningen wel aanwezig zijn of de patiënt over te plaatsen naar een ziekenhuis met de gewenste faciliteiten.

Herstelfase
De zorg voor patiënten met GBS wordt meestal vanuit het ziekenhuis overgedragen aan een revalidatiecentrum. Deels betreft dit klinische revalidatie. Patiënten die minder aangedaan zijn, worden poliklinisch behandeld. Kinderen worden behandeld op de kinderafdeling van het revalidatiecentrum. Dit geldt zowel voor de klinische als voor de poliklinische revalidatie (zie hoofdstuk 21).
Het behandelplan moet individueel van opzet zijn gezien het wisselend verloop van het traject van verbetering in de functionele mogelijkheden. Kennis en ervaring bij de behandelaars over het verloop van de herstelfase zijn noodzakelijk. Men beschikt over de kennis om alert te zijn op verslechtering van het functioneren en de oorzaak hiervan, die zowel ziekte- als behandelinggerelateerd kan zijn. Ook heeft men kennis van eventuele medicamenteuze behandelings-mogelijkheden. Hulpverleners die aan deze criteria voldoen, zijn onder meer werkzaam bij de VSN-revalidatieadviescentra (zie www.vsn.hulpverleners.nl). Ook wanneer de patiënt niet meer in klinische of poliklinische behandeling is, vindt er poliklinische controle plaats bij de revalidatiearts.

Aanbeveling 20.1.1

Opvang en diagnostiek van volwassen patiënten met de mogelijke diagnose GBS kan plaatsvinden in een (algemeen) ziekenhuis waar bij voorkeur een neuroloog werkzaam is met interessegebied neuromusculaire ziekten.

Aanbeveling 20.1.2

Eerste opvang en diagnostiek van kinderen met de mogelijke diagnose GBS kan plaatsvinden in een algemeen ziekenhuis. Bij twijfel over de diagnose vindt overleg plaats met een kinderneurologisch centrum. Behandeling van kinderen met GBS kan plaatsvinden in een algemeen ziekenhuis bij voorkeur in goed overleg met een kinderneuroloog of een in kinderneurologie gespecialiseerde neuroloog.

Aanbeveling 20.1.3

Het ziekenhuis waar een patiënt met GBS wordt opgenomen dient de beschikking te hebben over een faciliteit waar de patiënt zo nodig kortdurend kan worden beademd.

Aanbeveling 20.1.4

Indien noodzaak tot IC-opname verwacht wordt bij een kind met GBS, moet dit bij voorkeur gebeuren op een kinder-IC van een academisch of gespecialiseerd (kinder)ziekenhuis.

Aanbeveling 20.1.5

Specifieke kennis en ervaring over het beloop van de behandeling van GBS, de complicaties en de eventuele terugval in functioneren is noodzakelijk bij de neurologen en behandelaars van het revalidatieteam. Gespecialiseerde neuromusculaire centra (ziekenhuizen en revalidatiecentra) zijn beschikbaar voor advies en desgewenst overname van de patiënt (zie www.vsn.nl/hulpverleners).

Literatuur

Koningsveld R van, Doorn PA van, Schmitz PIM, Meché FGA van der. Changes in referral pattern and its effect on outcome in patients with GBS. Neurology 2001;56;564-566.

21. Multidisciplinaire samenwerking

Uitgangsvragen
Hoe wordt multidisciplinaire samenwerking bij patiënten met GBS in alle fasen (progressieve, plateau-, herstel- en late fase) optimaal vormgegeven?
Hoe wordt de overdracht tussen behandelaars en instellingen optimaal geregeld?

Inleiding
Om de continuïteit en mede daardoor de kwaliteit van zorg voor patiënten met GBS te optimaliseren is specifieke aandacht voor samenwerking van belang. Wie wordt wanneer ingeschakeld, welke multidisciplinaire overlegsituaties bestaan er, hoe vindt overdracht plaats, hoe de verslaglegging? Voor de patiënt en voor de kwaliteit van behandeling en zorg is zo min mogelijk versnippering van belang. Dit voorkomt lacunes en onduidelijkheden. Bij deze vraag is het ook belangrijk te benoemen wie in welke fase de hoofdbehandelaar is (zie hoofdstuk 22).

Wetenschappelijke onderbouwing
Er zijn geen studies gevonden met wetenschappelijk onderbouwde criteria voor multidisciplinaire samenwerking.

Overige overwegingen

Progressieve fase
In de progressieve fase, als de patiënt opgenomen is op de IC of afdeling neurologie, zijn de neuroloog, intensivist, (IC-)verpleegkundigen, revalidatiearts, diëtist en fysiotherapie ingeschakeld. De huisarts wordt, bij voorkeur telefonisch (de ‘warme overdracht’), geïnformeerd door de hoofdbehandelaar opdat deze indien nodig aanvullende informatie kan ontvangen waardoor hij de familie gerichter kan begeleiden. Daarnaast worden, ter beoordeling van de revalidatiearts, logopedist, ergotherapeut, maatschappelijk werker en psycholoog ingeschakeld. Er vindt wekelijks multidisciplinair overleg plaats met de betrokken disciplines over de patiënt, gecoördineerd door de hoofdbehandelaar (neuroloog of intensivist). Dit overleg wordt onder verantwoordelijkheid van de hoofd-behandelaar besproken met de patiënt en zijn familie/naasten (zie hoofdstuk 22). Op de IC is continuïteit van personeel, vooral van verpleegkundigen, aan te raden zodat patiënten met GBS niet steeds andere verpleegkundigen zien. Dit geldt met name voor patiënten die beademd worden. Zij kunnen nauwelijks communiceren maar zijn vaak wel bij bewustzijn. Enkele vaste verpleegkundigen die de patiënt langer meemaken, zijn vaak beter in staat met hem te communiceren (hoofdstuk 9). Ook kunnen deze verpleegkundigen het contact met andere disciplines sturen en coördineren en contact met de familie/naasten onderhouden.

Bij de overgang van IC naar de afdeling volgt schriftelijke overdracht van arts naar arts, fysiotherapeut naar fysiotherapeut enzovoort. Het belang van multidisciplinaire samenwerking zoals beschreven voor volwassen patiënten geldt in dezelfde mate voor kinderen met GBS. Bij voorkeur vindt begeleiding plaats door kinderspecialisten (kinder-intensivist, kinderneuroloog, kinderrevalidatiearts, kinderpsycholoog, enzovoort).

Plateaufase
In de plateaufase is de patiënt meestal klinisch opgenomen op de afdeling neurologie, soms nog op IC. De neuroloog, (intensivist en IC-verpleegkundigen bij opname op IC), revalidatiearts, verpleegkundigen, fysiotherapie en op indicatie logopedist, ergotherapeut, diëtist, maatschappelijk werker en psycholoog zijn ingeschakeld. De IC-verpleegkundige houdt na overplaatsing van IC naar de afdeling neurologie een korte periode contact met de patiënt ter begeleiding van de verwerking van beangstigende ervaringen die de patiënt mogelijk tijdens de IC-periode heeft opgedaan.
Er vindt wekelijks multidisciplinair overleg en overleg met de patiënt en zijn naasten plaats, onder verantwoordelijkheid van de hoofdbehandelaar. Bij ontslag naar een revalidatie-instelling (of in incidentele situaties naar het verpleeghuis) volgt schriftelijke overdracht aan de betrokken disciplines. Bij ontslag naar huis wordt de huisarts op de hoogte gesteld van het naderende ontslag.

Herstelfase
Als de patiënt *klinisch in het revalidatiecentrum* is opgenomen, zijn revalidatiearts, revalidatieverpleegkundigen, fysiotherapeut, logopedist, ergotherapeut, diëtist, maatschappelijk werker en psycholoog ingeschakeld. Er volgen periodiek multidisciplinaire besprekingen, gecoördineerd door de revalidatiearts, gevolgd door nabespreking met de patiënt en zijn naasten volgens de door het centrum in overleg met de patiënt en de naasten afgesproken bespreekfrequentie. De revalidatiearts neemt - met toestemming van de patiënt - contact op met de bedrijfs-/verzekeringsarts. De neuroloog ziet de patiënt op controle na twee tot drie maanden. Deze controle kan eventueel plaatsvinden in het revalidatiecentrum (zie tabel 1: controleschema).

Zodra de patiënt met ontslag gaat vanuit het revalidatiecentrum volgt er schriftelijke overdracht aan de betrokken disciplines van de poliklinische revalidatiebehandeling of therapeuten in de eerste lijn. Vaak volgt poliklinische revalidatiebehandeling. De huisarts wordt in de ontslagfase op de hoogte gesteld van het naderende ontslag van de patiënt. Hij wordt zodanig geïnformeerd over het verloop van dit meestal vrij onbekende ziektebeeld en de individuele situatie van de patiënt dat hij in staat is de zorg van de patiënt over te nemen.

In de *poliklinische revalidatiebehandeling* wordt, op indicatie van de revalidatiearts, de patiënt behandeld door de disciplines ergotherapie, fysiotherapie, maatschappelijk werk, psychologie en logopedie. De revalidatiearts coördineert het overleg met het behandelende team en met de patiënt en zijn naasten volgens een frequentie die vastgesteld is door de verantwoordelijk arts. Aan het eind van de behandeling kan de therapie zo nodig worden overgenomen door de eerste lijn. De ingezette behandeling wordt dan overgedragen. Er vindt poliklinische controle plaats bij de neuroloog en de revalidatiearts (zie tabel 1: controleschema).

Voor de multidisciplinaire samenwerking rondom arbeidsre-integratie in de herstelfase wordt verwezen naar hoofdstuk 13.

Voor *kinderen met GBS* is het beleid als bij volwassenen, met dien verstande dat de kinderarts, kinderneuroloog, kinder-intensivist en kinderrevalidatiearts erbij betrokken kunnen zijn, met op indicatie opname op een kinderrevalidatieafdeling van een revalidatiecentrum. Wanneer kinderen na het doormaken van GBS weer naar school kunnen, is het belangrijk dat op school informatie wordt verstrekt over de mogelijke invloed van GBS op het functioneren van het kind. Het kan wenselijk zijn ambulante begeleiding vanuit het speciaal onderwijs, cluster 3 (leerlingen met lichamelijke beperkingen of leerlingen die langdurig ziek zijn) aan te vragen.

Bij sommige patiënten is er een zodanig goed herstel dat na de ziekenhuisopname alleen paramedische behandeling in de eerste lijn of zelfs *geen behandeling* plaatsvindt. Wel volgt poliklinische controle bij de neuroloog en revalidatiearts (zie tabel 1: controleschema).

Late fase
In de late fase is de patiënt meestal *thuis* en wordt - naar behoefte - begeleid door de huisarts. De patiënt blijft bij de neuroloog en revalidatiearts minimaal één jaar onder controle, een en ander afhankelijk van de ernst van de doorgemaakte GBS. Ernstig aangedane patiënten blijven gedurende een periode van ten minste twee jaar onder controle of zoveel langer als medisch noodzakelijk is (zie tabel 1: controleschema). De huisarts is op de hoogte van het feit dat de patiënt bij nieuwe problematiek (zie tabel 1: Controleschema) altijd een nieuwe afspraak kan maken bij de neuroloog en/of revalidatiearts.

Bij een enkele patiënt is het niet mogelijk tot een klinisch dan wel poliklinisch revalidatietraject te komen omdat hij te ernstig is aangedaan of zelfs beademingsbehoeftig blijft. Deze patiënten worden verwezen naar *het verpleeghuis*, zo nodig met beademingsmogelijkheden. In het verpleeghuis kan een multidisciplinaire behandeling plaatsvinden, gecoördineerd door een

verpleeghuisarts. De revalidatiearts kan als consulent bij specifieke vraagstellingen ingeschakeld worden.
Overplaatsing naar een verpleeghuis komt, zover bekend bij de werkgroep, niet voor bij kinderen.

Tabel 1. Controleschema

	Controles door neuroloog	**Controles door revalidatiearts**
Na ontslag naar huis	- Policontrole zes weken - Policontroles gedurende één jaar (bij ernstig aangedane patiënten met GBS twee jaar).	- Policontroles gedurende één jaar (bij ernstig aangedane patiënten met GBS minimaal twee jaar).
Na overplaatsing revalidatiecentrum	Policontrole na twee tot drie maanden.	
Natraject	Bij opnieuw neurologische achteruitgang patiënt weer zien.	Bij functionele achteruitgang of specifieke complicaties de patiënt weer zien.

Aanbeveling 21.1.1

Na diagnosestelling wordt de huisarts, bij voorkeur telefonisch, op de hoogte gesteld van de situatie van de patiënt met GBS. Dit in verband met de begeleiding van de naasten met het oog op de impact van de ziekte.

Aanbeveling 21.1.2

Tijdens de ziekenhuisperiode vindt wekelijks multidisciplinair overleg plaats.

Aanbeveling 21.1.3

De huisarts wordt tijdig op de hoogte gesteld van het ontslag van de patiënt met GBS uit de kliniek (ziekenhuis of revalidatiecentrum) naar huis. Hij wordt hierbij zodanig geïnformeerd over het beloop van dit (meestal vrij onbekende) ziektebeeld en over de individuele situatie van de patiënt dat hij in staat is de basismedische zorg over te nemen.

Aanbeveling 21.1.4

In de ontslagbrief aan de huisarts wordt gemeld dat bij neurologische achteruitgang de mogelijkheden tot terugverwijzing van de patiënt met GBS naar de neuroloog en bij functionele achteruitgang of specifieke complicaties terugverwijzing naar de revalidatiearts geïndiceerd is.

Aanbeveling 21.1.5

Voordat kinderen die GBS hebben doorgemaakt naar school gaan, wordt indien ouders en kind daarin toestemmen, de school geïnformeerd over de mogelijke invloed van GBS op het functioneren van het kind. Dit gebeurt onder verantwoordelijkheid van de revalidatiearts en kan gedelegeerd worden aan één van de teamleden, bijvoorbeeld de psychosociale medewerker. Indien noodzakelijk wordt ambulante begeleiding (vanuit het speciaal onderwijs) aangevraagd.

22. Continuïteit en coördinatie van zorg

Uitgangsvragen
Wie is de hoofdbehandelaar van de patiënt met GBS in de verschillende fasen van de ziekte?
Hoe wordt dit met de patiënt met GBS en zijn familie/naasten besproken?
Wat zijn de belangrijkste taken en verantwoordelijkheden van de hoofdbehandelaar en de andere betrokken hulpverleners in het belang van de coördinatie en continuïteit van zorg?

Wetenschappelijke onderbouwing
Voor deze vraagstellingen zijn in de literatuur geen relevante artikelen gevonden.

Overige overwegingen
(Oud-)patiënten geven aan dat het heel belangrijk is dat men duidelijkheid heeft over wie de hoofdbehandelaar is en wanneer deze taak wordt overgedragen. Ook is het voor patiënten belangrijk dat duidelijk is wie de vaste contactpersoon is aan wie zij vragen kunnen stellen en dat er eenduidige informatie gegeven wordt. Door de patiënten en hun naasten wordt aangegeven dat er vaak onduidelijkheid is over wie de medebehandelaars zijn en wat hun bevindingen zijn.

De werkgroep heeft een indeling gemaakt van het hoofdbehandelaarschap in fasen, waarbij uitgegaan is van de indeling van hoofdstuk 21 (zie tabel 1). Aangegeven wordt hoe de taken en verantwoordelijkheden van hulpverleners benoemd kunnen worden (tabel 2). Door kennis te hebben van elkaars ervaring en deskundigheid worden betrokken disciplines adequaat ingeschakeld. De afspraken die eruit voortvloeien worden besproken met de patiënt met GBS en zijn naasten onder verantwoordelijkheid van de hoofdbehandelaar.

Hoofdbehandelaarschap

Tabel 1. Indeling van het hoofdbehandelaarschap van patiënten met GBS

Fase in het ziektebeeld	**Locatie**	**Hoofd-behandelaar**
Progressieve fase	SEH IC afdeling neurologie	(kinder)neuroloog (kinder)intensivist neuroloog mede-verantwoordelijk (kinder)neuroloog
Plateaufase	IC afdeling neurologie	(kinder)intensivist (kinder)neuroloog
Herstelfase	afdeling neurologie klinische revalidatie poliklinische revalidatiedagbehandeling	(kinder)neuroloog (kinder)revalidatiearts huisarts (kinder)revalidatiearts voor behandeling van GBS-gerelateerde problematiek
Late fase	huis verpleeghuis [1)]	huisarts specialist ouderengeneeskunde [1)]

[1)] Overplaatsing naar een verpleeghuis komt - zover bekend - bij kinderen niet voor.

Communicatie met de patiënt met GBS en zijn naasten

De werkgroep is van mening dat door de hoofdbehandelaar aangegeven dient te worden wie de vaste contactpersoon is voor de patiënt en zijn naasten. De contactpersoon heeft - tijdens opname in het ziekenhuis (progressieve en plateaufase) - één keer per week met de patiënt met GBS en zijn naasten een vaste afspraak en op verzoek vaker. Tijdens de herstelfase zijn er periodieke besprekingen. De frequentie wordt afgestemd op de behoefte van de patiënt en zijn naasten. De communicatie valt onder de verantwoordelijkheid van de hoofdbehandelaar. De hoofdbehandelaar coördineert de communicatie en kan deze zo nodig delegeren.

De patiënt en zijn naasten worden in de progressieve fase geïnformeerd over de VSN en de mogelijkheden van ondersteuning vanuit de VSN (onder andere bezoek van oud-patiënt in ziekenhuis; GBS-informatiemateriaal).

Aandachtspunten voor hoofdbehandelaar en andere betrokken hulpverleners

Algemene aandachtspunten voor de hoofdbehandelaar:
- De hoofdbehandelaar is eindverantwoordelijk voor de zorg en de benodigde communicatie binnen de instelling en met de patiënt en zijn naasten.
- De hoofdbehandelaar van de patiënt is verantwoordelijk voor het MultiDisciplinair Overleg (MDO) in het ziekenhuis. Dit overleg vindt één keer per week plaats, nadien met een frequentie conform de geldende afspraken van de revalidatiecentra en verpleeghuizen.
- De hoofdbehandelaar ziet toe dat de gemaakte afspraken in het MDO worden opgevolgd.
- De patiënt en zijn naasten weten wie de hoofdbehandelaar is en hoe zij in contact met hem kunnen komen.
- De hoofdbehandelaar is verantwoordelijk voor een goede overdracht van de zorg aan een nieuwe hoofdbehandelaar. De hoofdbehandelaar ziet er op toe dat de behandeling wordt overgedragen aan de betrokken disciplines. Als de nieuwe hoofdbehandelaar relatief onbekend is met dit zeldzame ziektebeeld wordt deze door de voorgaande hoofdbehandelaar goed geïnformeerd over de individuele situatie van de patiënt en indien mogelijk over het ziektebeeld in het algemeen, dan wel waar er verdere informatie over deze ziekte kan worden ingewonnen (zoals bij de VSN).

Aandachtspunten per hulpverlener

Tabel 2a. Aandachtspunten per hulpverlener in de progressieve fase en plateaufase

Fase	(Kinder)neuroloog	(Kinder)intensivist (plus neuroloog)	(Kinder)revalidatiearts	Huisarts
Progressieve fase • SEH/polikliniek • Afdeling neurologie	- **Hoofdbehandelaar** - Informeren van de huisarts; aanspreekbaar zijn voor de huisarts. - Anamnese/lichamelijk onderzoek/aanvullend onderzoek bijvoorbeeld lumbaalpunctie. - Optimaal inlichten patiënt met GBS en naasten als diagnose gesteld is en informatie geven over VSN. - Afhankelijk van uitval medicamenteuze behandeling conform richtlijn instellen. - Inschakelen van multidisciplinair team in ieder geval de fysiotherapeut en revalidatiearts. - Voorbereid zijn op mogelijke complicaties. - Zo nodig IC op hoogte stellen dat patiënt met GBS is opgenomen.			- Snelle doorverwijzing. - Behoefte van de naasten aan begeleiding inventariseren. - Informatie over ziektebeeld en verloop.
Progressieve en plateaufase • IC		- **Hoofdbehandelaar** - Duidelijkheid omtrent beleid, welke behandelmethoden er gaan volgen, gewenste effect hiervan. - Aandacht voor psychische gesteldheid. - Aandacht voor communicatie. - Aandacht voor lichamelijke gesteldheid (inclusief pijn) en voorbereid zijn op mogelijke complicaties. - Inschakelen van multidisciplinair team, in ieder geval de fysiotherapeut en revalidatiearts. - Duidelijkheid geven over verloop van de ziekte aan behandelaars/patiënt met GBS en naasten.		- Informatie over ziektebeeld en verloop. - Afhankelijk van inventarisatie begeleiden naasten.
Plateaufase (met uitloop in herstelfase tot aan overdracht revalidatiearts) • Afd. neurologie	- **Hoofdbehandelaar** - Met multidisciplinair team verdere route uitzetten. - Complicaties voorkomen. - Patiënt met GBS en naasten blijven informeren.		- Verder uitbouwen van de reeds ingezette revalidatiebehandeling. - Advies over vervolgtraject.	Idem.

Tabel 2b. Aandachtspunten per hulpverlener in de herstelfase en late fase

Fase	(Kinder)revalidatiearts	Huisarts	Bedrijfs-/verzekeringsarts
Herstelfase • Klinische revalidatie	- **Hoofdbehandelaar** - Multidisciplinaire diagnostiek en behandeling volgens ICF-model. - Richten op zo zelfstandig mogelijk functioneren in de thuissituatie. - Huisarts voorbereiden op overdracht patiënt.	- Informatie over ziektebeeld en verloop. - Afhankelijk van inventarisatie begeleiden naasten.	
Herstelfase • poliklinische revalidatie-dagbehandeling • eerstelijns-behandeling	- Verdere uitbreiding van punten genoemd bij klinische revalidatie. - Overleg met bedrijfs-/-verzekeringsarts/verzekeringsarts over arbeidsvraagstuk. - Overleg met school over invloed GBS op functioneren; eventueel inschakelen ambulante begeleiding (cluster 3). - Overleg huisarts over begeleiding persoonlijk functioneren.	- **Hoofdbehandelaar** - Bewaken lichamelijk herstel patiënt en eventuele eerstelijnsbehandeling. - Begeleiding patiënt en naasten.	- Overleg revalidatiearts over inschatten functionele belasting van het werk van patiënt. - In gang zetten van passende re-integratie-stappen. Zo nodig bijsturen.
Late fase	- Beoordelen niveau van functioneren. - Zo nodig inschakelen disciplines. - Signaleren van complicaties.	- **Hoofdbehandelaar** - Patiënt begeleiden bij het persoonlijk functioneren en de maatschappelijke integratie. - Vinger aan de pols houden in begeleiding patiënt en naasten. - Signaleerfunctie: letten op veranderingen in mate van zelfstandigheid en opnieuw achteruitgang GBS (zeer zeldzaam).	

Aanbeveling 22.1.1

Het is aan te bevelen om per fase in het ziektebeeld van patiënten met GBS als hoofdbehandelaar te benoemen:

Fase in het ziektebeeld	*Locatie*	*Hoofdbehandelaar*
Progressieve fase	- SEH - IC - Afdeling neurologie	- (kinder)neuroloog - (kinder)intensivist neuroloog mede-verantwoordelijk - (kinder)neuroloog
Plateaufase	- IC - Afdeling neurologie	- (kinder)intensivist - (kinder)neuroloog
Herstelfase	- Afdeling neurologie - Klinische revalidatie - poliklinische revalidatiedag-behandeling	- (kinder)neuroloog - (kinder)revalidatiearts - huisarts; (kinder)revalidatiearts voor behandeling van GBS-gerelateerde problematiek
Late fase	- huis - verpleeghuis	- huisarts - specialist ouderengeneeskunde

Aanbeveling 22.1.2

De hoofdbehandelaar van de patiënt met GBS is verantwoordelijk voor een goede coördinatie, communicatie en overdracht van de zorg aan een nieuwe hoofdbehandelaar. De hoofdbehandelaar ziet er op toe dat de behandeling wordt overgedragen aan de betrokken disciplines.

Aanbeveling 22.1.3

Het is aan te bevelen om bij de overdracht van de patiënt met GBS van het ziekenhuis naar de revalidatie-instelling ten minste informatie te geven over de startdatum van klachten, tijdsduur tot maximale ernst van de ziekte, beademing, complicaties, ernstige autonome klachten, pijn, stoornissen op het moment van overdracht, beperkingen op het gebied van de communicatie, mobiliteit en zelfredzaamheid en aandachtspunten betreffende de sociaal-emotionele belastbaarheid.

Aanbeveling 22.1.4

Het is aan te bevelen om een vaste contactpersoon te hebben voor de patiënt met GBS en zijn naasten. De hoofdbehandelaar benoemt deze persoon.

Aanbeveling 22.1.5

De contactpersoon heeft - tijdens opname van de patiënt met GBS in het ziekenhuis (progressieve en plateaufase) - in het algemeen één keer per week een vaste afspraak met de patiënt met GBS en zijn naasten. Tijdens de herstelfase zijn er periodieke besprekingen waarvan de frequentie is afgestemd op de behoefte van de patiënt en zijn naasten.

Bijlage 22.1. Overdrachtformulier voor gehele traject

Doelen overdrachtformulier

1. Overzicht van informatie
2. aandachtspunten voor de volgende behandelaar
3. duidelijkheid over probleemgebieden.

Progressieve en plateaufase

• Wanneer begin?
• Aard en ernst uitval en waar?
• Wanneer dieptepunt?
• Uitval op motore dieptepunt?
• IC-opname noodzakelijk geweest?
• Beademd ja/nee? Zo ja, hoe lang?
• Complicaties? Trombose Pneumonie Urineweginfectie Overig
• Communicatie mogelijk? Indien beperkt: manier van communiceren
• Autonome klachten (welke symptomen?)
• Slikklachten
• Contracturen
• Pijn (aard en ernst)
• Sensibiliteitstoornissen (aard en ernst)
• VSN besproken?
• Decubitus
• Sociale anamnese
• Psychische gesteldheid
• Familie/naasten

Herstelfase

• Snelheid van herstel
• Mate van zelfstandigheid in de domeinen: 1. communicatie 2. mobiliteit 3. persoonlijke verzorging 4. maatschappelijk functioneren 5. cognitie 6. slikfunctie
• Fysieke belastbaarheid
• Sociaal-emotionele belastbaarheid
• Vermoeidheid
• Pijn
• Sensibiliteitstoornissen
• Familie/naasten
• Overig

Late fase

• Mate van zelfstandigheid
• Arbeid
• Vrijetijdsbesteding
Restverschijnselen:
• Pijn
• Spierzwakte
• Sensibiliteitstoornissen
• Vermoeidheid
• Overig

Bijlagen

Bijlage 1 Samenvattingskaart voor de huisarts

Ziektebeeld

Het Guillain-Barré syndroom (GBS) wordt gekenmerkt door snel toenemende spierzwakte die meestal volgt op een gewone ‘griep’, verkoudheid of gastro-intestinaal infect. In het begin is GBS soms moeilijk ogenblikkelijk te herkennen. Kenmerkend zijn de progressief neurologische verschijnselen. 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. Vaak zijn er ook gevoelsstoornissen en is er pijn. De pijn gaat vaak vooraf aan het ontstaan van de zwakte. De verslechtering kan zeer snel gaan, soms kan een patiënt na enkele uren tot een dag ernstig verlamd zijn. De ziekte heeft meestal een monofasisch beloop (zie tabel).

Het dieptepunt wordt binnen vier weken na het begin van de klachten bereikt (progressieve fase). Bij een kwart van de patiënten is zelfs IC opname met beademing nodig. 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. De symptomen, de ernst en de snelheid van herstel variëren sterk per patiënt. Daarna is er sprake van eventuele restverschijnselen in de late fase.

Hoewel de spierzwakte meestal goed herstelt, houden veel patiënten toch restverschijnselen als gevoelsstoornissen en (ernstige) vermoeidheid die hun functionaliteit beïnvloeden.

Tabel 1. Fase-indeling GBS

Fasen	Kenmerken	Locatie	Hoofdbehandelaar
Progressieve fase	• Toename uitval en klachten; ziekte progressief • Maximaal vier weken	Ziekenhuis • SEH • IC • Afdeling neurologie	• (Kinder)neuroloog • (Kinder)intensivist neuroloog mede-verantwoordelijk • (Kinder)neuroloog
Plateaufase	• Ziekte is stabiel, geen verdere progressie maar nog geen herstel: geen duidelijke verbetering van de spierzwakte • Enkele weken tot maanden	Ziekenhuis • IC • Afdeling neurologie	• (Kinder)intensivist • (Kinder)neuroloog
Herstelfase	• Herstel treedt op • Maanden tot enkele jaren	Ziekenhuis • Afd. neurologie Revalidatiecentrum • Klinisch revalidatie • Poliklinische revalidatie-dagbehandeling • Huis	• (Kinder)neuroloog • (Kinder)revalidatiearts • Huisarts (Kinder)revalidatiearts voor behandeling van GBS-gerelateerde problematiek • Huisarts
Late fase	• Geen verder herstel te verwachten. • Eventuele restverschijnselen zijn chronisch aanwezig of de patiënt is volledig hersteld.	• Huis • Verpleeghuis	• Huisarts • Specialist ouderengeneeskunde

Beleid in de progressieve en plateaufase

Onderlinge afstemming en samenwerking

- De huisarts wordt door de *hoofdbehandelaar* geïnformeerd over het ziektebeeld en het verloop van het ziekteproces.
- De huisarts wordt op de hoogte gesteld van *het ontslag uit het ziekenhuis* en de eventuele vervolgbehandeling welke meestal bestaat uit klinische of poliklinische revalidatie.

Handelingen

- De huisarts heeft een belangrijke rol in de *psychosociale begeleiding van de gezinsleden* van de patiënt. Vanwege het plotselinge en ernstige karakter van de ziekte is het aan te bevelen om aandacht te hebben voor de ervaren stressoren (angst, onmacht en onzekerheid) en de verwerkingsproblematiek van de naasten.
- Via *de patiëntenorganisatie VSN* (Vereniging Spierziekten Nederland) kan specifieke informatie voor patiënt en naasten verkregen worden. De VSN kan indien gewenst verdere begeleiding (contact met oud-GBS-patiënt) in gang zetten. De huisarts kan naasten op het bestaan van de VSN wijzen (www.vsn.nl).

Beleid in de herstel- en late fase

Onderlinge afstemming en samenwerking

- Bij *ontslag naar huis* wordt de huisarts zodanig geïnformeerd door de hoofdbehandelaar dat hij in staat is de basis medische zorg te continueren. Hij wordt geïnformeerd over het ziektebeeld, het verloop van het revalidatieproces, de specifieke restverschijnselen zoals vermoeidheid, gevoelsstoornissen, krachtvermindering en seksueel disfunctioneren van de patiënt en het verloop van het verwerkingsproces van de patiënt en zijn directbetrokkenen.
- Neuroloog en revalidatiearts houden de patiënt één jaar onder *controle.* Een ernstig aangedane patiënt wordt ten minste twee jaar begeleid en gecontroleerd door revalidatiearts.

Handelingen

- Bij *neurologische achteruitgang* overleg met neuroloog en zo nodig terugverwijzen.
- Bij *functionele achteruitgang of complicaties* overleg met revalidatiearts en zo nodig terugverwijzen voor behandeling en begeleiding naar revalidatiearts.
- *Ernstige vermoeidheid* komt vaak voor als restverschijnsel. Het is van belang om vermoeidheid te signaleren en te erkennen als een restverschijnsel van GBS. Afstemmen van belasting en belastbaarheid op vermoeidheidsklachten. Fysieke fitheid en spierkracht (door training) kan mogelijk vermoeidheids-klachten verminderen.
- *Spierkrachtvermindering* komt voor als restverschijnsel en beperkt patiënten in hun dagelijkse activiteiten en werk. Eventueel kan functionele training overwogen worden met aandacht voor restverschijnselen. Training kan gericht zijn op het optimaliseren van de conditie, verminderen van ernstige vermoeidheid en op de implementatie van complexe (dubbel)taken. Eventueel kan aanvullend (an)aerobe training worden overwogen.

- *Gevoelsstoornissen* (sensibiliteitsstoornissen) komen voor als restverschijnsel. Gevoelsstoornissen zijn minder zichtbaar met als gevolg dat andere mensen vaak geen rekening houden met dit restverschijnsel van GBS.
- *Psychosociale problematiek*: het is van belang aandacht te hebben voor psychosociale problemen zoals stressvolle ervaringen opgedaan tijdens de ziekteperiode en de verwerking van mogelijk blijvende beperkingen, zo*wel bij de patiënt als zij*n naasten.
- Het is van belang ook aandacht te hebben voor de belastbaarheid van de *naasten*, zowel fysiek (overnemen taken in het dagelijks leven) als psychosociaal (verwerkingsproblematiek en angst).
- Ook *seksueel disfunctioneren* kan een restverschijnsel zijn van GBS. Actief navragen of er sprake is van seksueel disfunctioneren en eventueel verwijzing naar seksuoloog.
- *Vaccinatie-indicatie*: GBS is op zichzelf geen reden om te vaccineren tegen griep. Om te vaccineren moet er een andere welomschreven indicatie zijn (zie NHG standaard, 2008).
- *Contra-indicatie vaccinaties*: GBS is geen absolute contra-indicatie voor vaccinatie. Bij patiënten die eerder GBS hebben doorgemaakt aansluitend (eerste vier tot zes weken) op een vaccinatie (tegen griep of bijvoorbeeld tetanus) is er wel een relatieve contra-indicatie voor dié vaccinatie. In dit geval moet het risico van vaccinatie worden afgewogen tegen de potentiële voordelen.
- *Hulpmiddelen en voorzieningen*: de situatie thuis en op het werk (woningaanpassingen, hulpmiddelen, voorzieningen) is afgestemd op de mogelijkheden van de patiënt. Deze hulpmiddelen en voorzieningen worden in overleg met de patiënt door het revalidatieteam (gedurende het revalidatietraject) aangevraagd. De bedrijfs-/verzekeringsarts kan ingeschakeld worden bij het adviseren over of zorgen voor hulpmiddelen/voorzieningen in het werk.
- *Arbeid*: GBS kan gevolgen hebben voor de arbeidssituatie, uiteenlopend van verandering van werk (werk op lager niveau, kortere werkduur) tot het niet meer kunnen hervatten van werk. Belangrijke redenen voor veranderingen van het werk bij mensen die GBS hebben gehad zijn krachtverlies, snelle vermoeibaarheid, sensibiliteitsstoornissen en psychische veranderingen. Het is van belang dat bedrijfs- en verzekeringsartsen worden geïnformeerd over het ziektebeeld en het ziekteproces van de patiënt en de specifieke restverschijnselen. Bij de keuze voor werkverandering dient deze rekening te houden met de niet of minder zichtbare restverschijnselen en de beperkte belastbaarheid. De bedrijfs-/verzekeringsarts is alert op onder- en overschatting van de mogelijkheden door de patiënt en bewaakt de balans tussen belasting/belastbaarheid in de loop van de (werk)tijd en streeft naar het optimaal benutten van restcapaciteit, eventueel door het aanpassen van de werkinhoud en zwaarte van werk.

- *Participatie*: de restverschijnselen van GBS zoals krachtverlies, snelle vermoeibaarheid, sensibiliteitsstoornissen en psychische veranderingen kunnen van invloed zijn op het dagelijks leven. Dit kan zowel gevolgen hebben op de rol van de oud-patiënt binnen zijn sociale systeem als op zijn deelname aan het maatschappelijk leven. Het is van belang hiervoor aandacht te hebben.

Enkele feiten

Het voorkomen

De incidentie in Nederland bedraagt 1.3/100.000/jaar. Dat betekent dat er in Nederland per jaar ongeveer tweehonderd mensen GBS krijgen (op 700/10.000 huisartsen, minder dan één patiënt per beroepscarrière). 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.

Oorzaak

De precieze oorzaak van GBS is onbekend. GBS ontstaat vaak na een ‘gewone’ bovensteluchtweginfectie (verkoudheid/griep) of diarree (door Campylobacter). GBS wordt veroorzaakt door een verkeerde reactie van het eigen immuunsysteem. Hierbij spelen kruisreagerende antistoffen een rol. GBS is niet erfelijk of besmettelijk.

Diagnose

Eerste symptomen: spierzwakte in armen en benen en gevoelsstoornissen (dove of prikkelende gevoelens) in handen of voeten. Vaak is er pijn, die ook vooraf kan gaan aan het ontstaan van de spierzwakte. Bij lichamelijk onderzoek moet op spierzwakte gelet worden maar ook verlaagde of afwezige reflexen kunnen richting de diagnose leiden (NB. Beide moeilijk te testen in beginstadium!). Spierzwakte van armen en benen kan snel progressief zijn (in uren), is bilateraal en relatief symmetrisch. Oogbewegingsstoornissen, aangezichtszwakte en slikproblemen komen eveneens voor.

Het beloop

- De ziekte heeft meestal een monofasisch beloop, bestaande uit een progressieve en plateaufase gevolgd door een herstelfase en een late fase (zie tabel 1).
- Een patiënt met de verdenking op GBS moet meteen 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 (zwakte van de ademhalingsspieren), verslikken of autonome disregulatie helpen voorkomen.
- Het merendeel van de patiënten wordt - afhankelijk van de ernst van de zwakte - behandeld met intraveneus immuunglobuline (IVIg).
- Ongeveer 25% van de patiënten wordt op een intensive care (IC) opgenomen voor ademhalingsondersteuning.

- Gedurende de ziekte, met name in de progressieve fase, kunnen er autonome stoornissen (zoals bloeddrukschommelingen, hartritmestoornissen of een ileus) ontstaan.
- Na een plateaufase die enkele dagen tot maanden kan duren, treedt er herstel op.
- Revalidatiegeneeskundige behandeling is reeds gestart in de progressieve en plateaufase en blijft geïndiceerd voor patiënten met GBS met resterende beperkingen na ontslag uit het ziekenhuis. De keuze voor klinische dan wel poliklinische revalidatie (of begeleiding in de eerste lijn) wordt bepaald door zorgbehoefte en belastbaarheid van de patiënt en zijn sociale systeem.
- Het revalidatietraject bestaat uit onder meer fysiotherapie, ergotherapie en logopedie met als doel zoveel mogelijk herstel van het functioneren thuis, in werk en vrije tijd.
- Omdat GBS een grote invloed kan hebben op zowel de patiënt als de naasten is goede (psychosociale) ondersteuning van groot belang.
- De meeste patiënten herstellen weer in spierkracht, maar vermoeidheid kan lang blijven bestaan.
- De pijnklachten kunnen langdurig blijven bestaan. Veelal gaat het in de herstelfase om neuropathische pijnklachten en spierpijnklachten.
- Een groot aantal patiënten heeft ook na jaren nog matige tot soms ernstige restverschijnselen die gevolgen hebben voor hun dagelijkse activiteiten en functioneren in de maatschappij.

Varianten en verschijningsvormen

- GBS kent de demyeliniserende vorm en de axonale varianten: AIDP (acute inflammatoire demyeliniserende polyneuropathie), AMAN (acute motorische axonale neuropathie) en AMSAN (acute motorische en sensibele axonale neuropathie). In West-Europa en Noord-Amerika komt de demyeliniserende variant van GBS (AIDP) komt het meeste voor (85-90%).
- Het Miller-Fisher syndroom (MFS) wordt gekenmerkt door de combinatie van oogbewegingsstoornissen (dubbelbeelden), ataxie en ontbrekende peesreflexen.
- CIDP (chronische inflammatoire demyeliniserende polyneuropathie) is een chronische, langzaam ontwikkelende polyneuropathie (progressieve duur in het algemeen ten minste twee maanden) met vergelijkbare (maar in het algemeen minder ernstige) verschijnselen als GBS.
- Ongeveer 5% van de CIDP patiënten heeft een acuut begin (zoals bij GBS), deze variant wordt A-CIDP genoemd.

Verantwoording

Deze samenvatting is gebaseerd op de tekst en aanbevelingen van de multidisciplinaire richtlijn Guillain-Barré syndroom, 2011. Deze ‘evidence-based’ richtlijn is ontwikkeld op initiatief van de Vereniging Spierziekten Nederland in samenwerking met onder andere het CBO en de NHG (zie www.cbo.nl, www.vsn.nl of www.artsennet.nhg). Er zijn samenvattingen voor de neuroloog, revalidatiearts, fysiotherapeut en arbeids- en verzekeringsgeneeskundige.

Bijlage 2 Samenvattingskaart voor de neuroloog

Ziektebeeld

Het Guillain-Barré syndroom (GBS) is een acute neurologische ziekte die veelal na een ‘gewone’ bovenste luchtweginfectie (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, welke vaak ernstig is, kan ook vooraf gaan aan het ontstaan van de spierzwakte. Ongeveer 25% van de patiënten wordt op een intensive careafdeling (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 (zie tabel fase-indeling). 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 de spierzwakte meestal goed herstelt, houden veel patiënten 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.

Diagnostiek

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 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 (>$50x10^6$/l) • Polymorfe nucleaire cellen in de liquor

Aanvullend onderzoek

Bloed

- Gluc, Na, K, fosfaat, kreat, leverfuncties, CK, leukocyten, CRP
- Speciale bepalingen (op indicatie): anti-ganglioside antistoffen, bacteriologisch/virologisch onderzoek

Liquor

- Celaantal: meestal geen celverhoging (max $50x10^6$/l)
- Eiwit: in de tweede week bij 80-90% van de patiënten verhoogd (in de eerste week bij 60-70% van de patiënten verhoogd)

EMG
- *Diagnostisch:* vooral bij twijfel over de diagnose en voor indeling AIDP versus AMAN
- *Prognostisch*: geleidingsblokkaden n. peroneus (waarschijnlijk grotere kans op beademingsbehoefte)

Differentiaaldiagnose GBS
Er is een uitgebreide differentiaaldiagnose bij een patiënt met een snel progressieve slappe parese.

Hersenen/hersenstam/ruggenmerg	Hersenstam encephalitis, meningitis carcinomatosis/lymphomatosis, myelitis transversa, hersenstam-/myelumcompressie
Voorhoorncellen	Poliomyelitis, West-Nijlvirus
Zenuwwortel	Compressie, ontsteking (bijvoorbeeld Lyme-borreliose, cytomegalovirus, HIV), leptomeningeale maligniteit
Perifere zenuwen	CIDP, medicatiegeïnduceerde polyneuropathie, porfyrie, critical illness polyneuropathie, vasculitis, difterie, vitamine B1-deficiëntie (Beri-beri), intoxicatie met zware metalen of geneesmiddelen, Lyme-borreliose, metabole stoornissen (hypokaliëmie, hypofosfatemie, hypermagnesiëmie, hypoglycemie)
Neuromusculaire overgang	Myasthenia gravis, botulisme, organofosfaatvergiftiging
Spier	Critical illness polyneuromyopathie, polymyositis, dermatomyositis, acute rhabdomyolyse

Varianten en verschijningsvormen van GBS
- GBS kent de demyeliniserende vorm en de axonale varianten: AIDP (acute inflammatoire demyeliniserende polyneuropathie), AMAN (acute motorische axonale neuropathie) en AMSAN (acute motorische en sensibele axonale neuropathie). In West-Europa en Noord-Amerika komt de demyeliniserende variant van GBS (AIDP) het meeste voor (85-90%).
- Het Miller-Fisher syndroom (MFS) wordt gekenmerkt door de combinatie van oogbewegingsstoornissen (dubbelbeelden), ataxie en ontbrekende peesreflexen.
- CIDP (chronische inflammatoire demyeliniserende polyneuropathie) is een chronische, langzaam ontwikkelende polyneuropathie (progressieve duur in het algemeen ten minste twee maanden) met vergelijkbare verschijnselen als GBS (maar in het algemeen minder ernstige verschijnselen dan GBS).
- Ongeveer 5% van de CIDP-patiënten heeft een acuut begin (zoals bij GBS); deze variant wordt A-CIDP genoemd.

- Diverse zeldzame GBS-varianten zoals: sensibele (atactische) neuropathie, pharyngeaal-cervicaal-brachiale varianten en (waarschijnlijk) GBS met geïsoleerde hersenzenuwuitval komen voor.

Behandeling en begeleiding

Medicamenteuze behandeling

- *Behandeling met IVIg* is geïndiceerd voor ernstig aangedane patiënten: ‘GBS disability score’ 3 of meer (patiënt is niet in staat zelfstandig ten minste vijf tot tien meter te lopen).
- Het is niet aangetoond dat mild aangedane patiënten (‘GBS disability score’ 1 of 2) of patiënten met het Miller-Fisher syndroom (MFS) baat hebben bij behandeling met IVIg. Dit dient in individuele gevallen beoordeeld te worden. Snelle progressie, duidelijk verminderde vitale capaciteit, ernstige slikstoornissen of autonome verschijnselen kunnen een indicatie vormen om toch (ondanks relatief geringe zwakte van de spieren in armen en benen) met IVIg te starten.
- Dosering IVIg: 0,4 gram/kg lichaamsgewicht per dag gedurende vijf dagen. Therapie met IVIg wordt bij voorkeur zo spoedig mogelijk maar in ieder geval binnen de eerste twee weken na het ontstaan van de spierzwakte gestart.
- Voornaamste contra-indicaties voor IVIg: bekende overgevoeligheid voor bloedproducten, bekende IgA-deficiëntie of ernstige nierinsufficiëntie. In dit geval plasmaferese overwegen (maar wees dan ook alert op overgevoeligheid voor bloedproducten).
- Er is enig bewijs dat de *gecombineerde behandeling van IVIg met methylprednisolon (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 methylprednisolon: 500 mg/dg gedurende vijf dagen (tegelijk met de IVIg-behandeling starten).
- Bespreek deelname aan landelijke ‘Second IVIg Dose-trial’ (SID-GBS) (Dutch GBS Study Group).

Secundaire progressie / treatment-related fluctuation (TRF) of alsnog indicatie IVIg

- Ongeveer 10% van de patiënten met GBS gaat na een aanvankelijke verbetering of stabilisatie één of meerdere keren achteruit (GBS-TRF). Een TRF treedt in het algemeen op in de eerste acht weken na het begin van de zwakte.
- Indien er sprake is van een TRF wordt aanbevolen opnieuw een volledige dosering IVIg (0,4 g/kg lichaamsgewicht/dag) gedurende vijf dagen te starten. In dit geval niet (opnieuw) met methylprednisolon behandelen.

- Indien een patiënt *drie keer of meer duidelijk verslechtert* of indien er een verslechtering optreedt later dan acht weken vanaf het begin van de 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).

Opname op IC en controles

Indicatie voor opname IC

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;
- ernstige cardiovasculaire autonome dysfunctie;
- ernstige slikstoornissen, vaak in combinatie met een verminderde hoestreflex.

Controles

- Ademhaling (onder andere ademfrequentie, hardop tellen in een ademteug, vitale capaciteit).
- Kracht in armen en benen (MRC-gradering en ‘GBS disability’-schaal).
- Kracht van aangezichts- en bulbaire spieren (slikfunctie).
- Autonome stoornissen (met name hartritme, bloeddruk, darmfunctie, pupillen).
- Documentatie: kans op beademing (Erasmus GBS Respiratory Score; EGRIS). Een hoge EGRIS duidt op een grotere kans om beademingsbehoeftig te worden.

Indicatie van frequentie van deze controles: progressieve fase: à 2-4 uur; plateaufase: à 6 uur; herstelfase: à 12 uur.

Preventie en behandeling van complicaties

Complicaties

- *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: d*agelijkse controle tijdens de progressieve fase door middel van VAS, NRS of Smiley-scale. Nociceptieve pijn behandelen volgens WHO-pijnladder (pas op met opioïden in verband met risico van respiratoire insufficiëntie en ileus). Neuropathische pijn behandelen volgens Richtlijn Polyneuropathie. Voorzichtig met tricyclische antidepressiva (onder andere amitriptyline) in progressieve fase (in verband met kans op hartritmestoornissen):
  1. amitriptyline (start 25 mg a.n., max dagdosis meestal 100 mg);
  2. anti-epileptica (bijvoorbeeld 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 aangezichtszwakte): Richtlijn Idiopatische Perifere Aangezichtsverlamming (CBO, 2009).
- *Ondervoeding en overgewicht* (overweeg consult diëtist).

Communicatie en psychosociale problematiek
- Aandacht voor *communicatie* met patiënt die hiertoe nauwelijks in staat is; inschakelen vaste verpleegkundigen en eventueel naasten (overweeg consult logopedist).
- Preventie en minimaliseren van *psychosociale gevolgen* (overweeg consult psychosociaal medewerker en contact met oud-GBS-patiënt via VSN).
- Bespreekbaar maken van *angst, onrust* bij beademde patiënt (eventueel intermitterende sedatie in overleg met patiënt). Aandacht voor hallucinaties, over- of onderprikkeling en desoriëntatie door duidelijk dag- en nachtritme.
- Terughoudend bij behandeling (met medicatie) van eventuele *depressieve symptomen* in eerste maanden (in verband met kans op bijwerkingen: autonome functiestoornissen).

Documentatie van prognostische factoren ter bepaling van kans op beademing en de kans op herstel

- De kans op noodzaak van beademing is te bepalen met de Erasmus GBS Respiratory Insufficiency Score (EGRIS) (Walgaard, 2010).
- De kans om weer zelfstandig te kunnen lopen na zes maanden is te bepalen met de Erasmus GBS Outcome Score (EGOS) (van Koningsveld, 2007).

Onderlinge afstemming en samenwerking

- Na diagnosestelling wordt de *huisarts*, bij voorkeur telefonisch, op de hoogte gesteld van de situatie van de patiënt met GBS.
- Zo nodig wordt de *intensivist* op de hoogte gebracht van de opname van een patiënt met GBS.
- De *fysiotherapeut* wordt zo snel mogelijk ingeschakeld met als doel behoud van spierlengte en gewrichtsmobiliteit om (indien mogelijk) contractuurvorming tegen te gaan.
- De *revalidatiearts* wordt tijdig (al in de progressieve fase) ingeschakeld. De revalidatiearts verricht revalidatiegeneeskundig onderzoek en adviseert de hoofdbehandelaar over revalidatieplan, inzet paramedische en psychosociale disciplines en voorkómen van complicaties.
- Tijdens de ziekenhuisperiode vindt *wekelijks multidisciplinair overleg* plaats.
- Tijdens de ziekenhuisperiode heeft de hoofdbehandelaar (of een door hem te benoemen vaste contactpersoon) in het algemeen *één keer per week een vaste afspraak met de patiënt en zijn naaste(n).*
- De patiënt en zijn naasten worden geïnformeerd over de *VSN*.

Ontslag uit het ziekenhuis

- Revalidatiegeneeskundige behandeling is de eerste keuze voor behandeling na ontslag uit het ziekenhuis. Behandeling vindt meestal klinisch dan wel poliklinisch plaats in een revalidatiecentrum, afhankelijk van de (te verwachten) complicaties, zorgbehoefte en belastbaarheid van patiënt en zijn sociale systeem.
- De huisarts wordt door de hoofdbehandelaar op de hoogte gesteld van het ontslag en vervolgtraject. Bij ontslag naar huis wordt de huisarts zodanig geïnformeerd dat hij in staat is de basismedische zorg over te nemen. In de ontslagbrief wordt gewezen op mogelijkheid van terugverwijzing naar de neuroloog bij een eventuele neurologische achteruitgang (TRF of A-CIDP).

Beoordelingstabellen en fase-indeling GBS

Fase-indeling GBS

Fasen	Kenmerken	Locatie	Hoofdbehandelaar
Progressieve fase	• Toename uitval en klachten; ziekte progressief • Maximaal vier weken	Ziekenhuis • SEH • IC • Afdeling neurologie	• (Kinder)neuroloog • (Kinder)intensivist neuroloog mede-verantwoordelijk • (Kinder)neuroloog
Plateaufase	• Ziekte is stabiel, geen verdere progressie maar nog geen herstel: geen duidelijke verbetering van de spierzwakte • Enkele weken tot maanden	Ziekenhuis • IC • Afdeling neurologie	• (Kinder)intensivist • (Kinder)neuroloog
Herstelfase	• Herstel treedt op • Maanden tot enkele jaren	Ziekenhuis • Afd. neurologie Revalidatiecentrum • Klinische revalidatie • Poliklinische revalidatie-dagbehandeling • Huis	• (Kinder)neuroloog • (Kinder)revalidatiearts • Huisarts (Kinder)revalidatiearts voor behandeling van GBS-gerelateerde problematiek • Huisarts
Late fase	• Geen verder herstel te verwachten. • Eventuele restverschijnselen zijn chronisch aanwezig of de patiënt is volledig hersteld.	• Huis • Verpleeghuis	• Huisarts • Specialist ouderengeneeskunde

‘GBS disability scale’

Graad 0	= gezond
Graad 1	= geringe symptomen, in staat te rennen
Graad 2	= in staat om vijf tot tien meter te lopen zonder steun
Graad 3	= in staat om 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

Erasmus GBS Outcome Score (EGOS)

Onderstaande tabel voorspelt de kans op zelfstandig lopen na zes maanden (Van Koningsveld, 2007).

	Categories	Score
Age at onset (years)	>60	1
	41–60	0·5
	≤40	0
Diarrhoea (≤4 weeks)	Absence	0
	Presence	1
GBS disability score (at 2 weeks after entry)	0 or 1	1
	2	2
	3	3
	4	4
	5	5
Erasmus GBS outcome score		1–7

Table 3: The Erasmus GBS outcome score

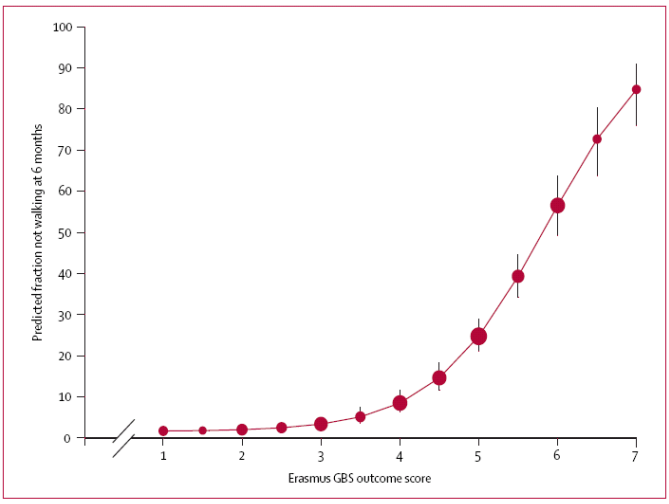
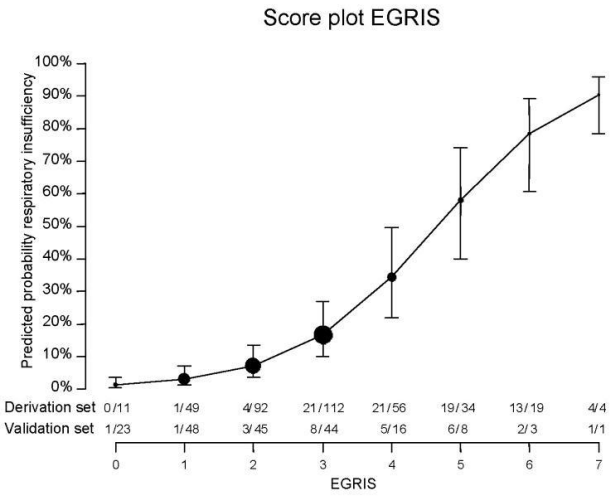


Figure: Predicted fraction of patients unable to walk independently at 6 months after randomisation on the basis of the Erasmus GBS outcome score (n=762)
Vertical bars indicate 95% CI. Point sizes proportionate to the number of patients with a specific score. The probability of not walking independently at 6 months is given by the equation 1/(1+exp[8·2–1·4×EGOS]).

Erasmus GBS Respiratory Score (EGRIS)
Onderstaande tabel voorspelt de noodzaak tot beademing (Walgaard, 2010).

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



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.

Verantwoording

Deze samenvatting is gebaseerd op de tekst en aanbevelingen van de multidisciplinaire richtlijn Guillain-Barré syndroom, 2011. Deze ‘evidence-based’ richtlijn is ontwikkeld op initiatief van de Vereniging Spierziekten Nederland in samenwerking met onder andere het CBO en de NVN. Er zijn samenvattingen voor de revalidatiearts, huisarts, fysiotherapeut en arbeids- en verzekeringsgeneeskundige.

Bijlage 3 Samenvattingskaart voor de revalidatiearts

Ziektebeeld

Het Guillain-Barré syndroom (GBS) is een acute neurologische ziekte die veelal na een ‘gewone’ bovensteluchtweginfectie of diarree ontstaat. 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. Vaak zijn er ook gevoelsstoornissen en is er pijn. Bij lichamelijk onderzoek worden verlaagde of afwezige reflexen gevonden. De ziekte heeft meestal een monofasisch beloop (zie tabel). Het dieptepunt van de ziekte wordt bereikt binnen vier weken na het begin van de klachten (progressieve fase). Bij een kwart van de patiënten is zelfs opname op IC met beademing nodig. 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. De symptomen, de ernst en de snelheid van herstel variëren sterk per patiënt. Daarna is er sprake van eventuele restverschijnselen in de late fase. Hoewel bij veel mensen de spierzwakte meestal goed herstelt, houden veel patiënten toch restverschijnselen als gevoelsstoornissen en (ernstige) vermoeidheid die hun functionaliteit beïnvloeden.

Tabel 1. Fase-indeling GBS

Fasen	**Kenmerken**	**Locatie**	**Hoofdbehandelaar**
Progressieve fase	• Toename uitval en klachten; ziekte progressief • Maximaal vier weken	Ziekenhuis • SEH • IC • Afdeling neurologie	• (Kinder)neuroloog • (Kinder)intensivist neuroloog mede-verantwoordelijk • (Kinder)neuroloog
Plateaufase	• Ziekte is stabiel, geen verdere progressie maar nog geen herstel: geen duidelijke verbetering van de spierzwakte • Enkele weken tot maanden	Ziekenhuis • IC • Afdeling neurologie	• (Kinder)intensivist • (Kinder)neuroloog
Herstelfase	• Herstel treedt op • Maanden tot enkele jaren	Ziekenhuis • Afd. neurologie Revalidatiecentrum • Klinisch revalidatie • Poliklinische revalidatie-dagbehandeling • Huis	• (Kinder)neuroloog • (Kinder)revalidatiearts • Huisarts (Kinder)revalidatiearts voor behandeling van GBS-gerelateerde problematiek • Huisarts
Late fase	• Geen verder herstel te verwachten. • Eventuele restverschijnselen zijn chronisch aanwezig of de patiënt is volledig hersteld.	• Huis • Verpleeghuis	• Huisarts • Specialist ouderengeneeskunde

Beleid in de progressieve en plateaufase

Onderlinge afstemming en samenwerking

- *Revalidatiearts wordt als medebehandelaar gevraagd* door de hoofdbehandelaar. De revalidatiearts maakt kennis met de patiënt en diens naasten, verricht revalidatiegeneeskundig onderzoek en stelt het revalidatieplan op. De revalidatiearts adviseert de hoofdbehandelaar over revalidatieplan, inzet paramedische en psychosociale disciplines en voorkomen van complicaties en start de *revalidatiegeneeskundige behandeling:*
  - *snel starten met fysiotherapie* met als doel behoud van spierlengte en gewrichtsmobiliteit om indien mogelijk contractuurvorming tegen te gaan;
  - inschakelen *logopedie* bij kans op verslikken of problemen op het gebied van de communicatie;
  - inschakelen *diëtist* bij kans op onder- of overvoeding;
  - inschakelen *psychosociaal medewerker* bij kans op psychosociale gevolgen;
  - Inschakelen *ergotherapeut* voor bedhouding en (ADL)hulpmiddelen (adequate stoel/rolstoel enzovoort).
- Aan *patiënt en diens naasten* wordt uitleg gegeven over de revalidatie-behandeling in het ziekenhuis (en de behandelmogelijkheden na de ziekenhuisfase) en wordt eerlijke en realistische informatie gegeven over het te verwachten verloop.
- Via de *patiëntenorganisatie VSN* (Vereniging Spierziekten Nederland) kan specifieke informatie voor patiënt en naasten verkregen worden. De VSN kan indien gewenst verdere begeleiding (contact met oud-patiënten met GBS; dvd *Uitzicht op herstel*) in gang zetten. Wijs naasten op het bestaan van de VSN (www.vsn.nl).

Handelingen

Deze handelingen zijn gericht op begeleiding van de patiënt en preventie en behandeling van complicaties.

- Het is gewenst al snel gedurende de opname met fysiotherapie te starten met als doel *behoud van spierlengte en gewrichtsmobiliteit*, preventie van pulmonale complicaties en begeleiding van de patiënt in zijn functionele (on)mogelijkheden.
- Bij verlies van ROM in enkel-voet: overweeg anti-spitsvoet*spalken* met aandacht voor decubitus door spalk.
- Bij *slikstoornis* (en aangezichtsverlamming) inschakelen logopedist. Deze kan slikadviezen, sliktechnieken en/of voedingsconsistentieaanpassingen geven, eventueel in overleg met een diëtist. Bij slikstoornis met dreigende aspiratiepneumonie sonde overwegen.
- Ter voorkoming van *trombo-embolie* wordt bij bedlegerige patiënten gestart met LMWH (low-molecular-weight heparine) en elastische kousen, tot maximaal drie maanden na begin van de immobilisatie.

- Voor de preventie en behandeling van *decubitus* wordt aanbevolen de Richtlijn Decubitus (2010) te volgen.
- Aandacht voor goede positionering van patiënten met GBS in de progressieve fase is van belang ter voorkoming van *drukneuropathieën.*
- Alert zijn op *ondervoeding en overgewicht*. Overweeg consult diëtist en eventueel logopedist.
- Dagelijkse controle van *pijn* door middel van VAS, NRS of Smiley-scale. Nociceptieve pijn behandelen volgens WHO-pijnladder (voorzichtig met opioïden in verband met kans op respiratoire insufficiëntie en ileus). Neuropathische pijn behandelen volgens Richtlijn Polyneuropathie. Voorzichtig met tricyclische antidepressiva (onder andere amitriptyline) (in verband met kans op hartritmestoornissen).
- Optimaliseren *communicatiemogelijkheden* met patiënt die hiertoe vaak nauwelijks in staat is, in overleg met de logopedist. Aandacht voor communicatieadviezen en -hulpmiddelen. Patiënt blijven betrekken bij communicatie; handelingen aankondigen en uitleggen. Overweeg het inschakelen van de naasten bij de communicatie met de patiënt. Steef naar vaste verpleegkundigen en behandelaars.
- Preventie en minimaliseren van *psychosociale gevolgen.* Overweeg consult psychosociaal medewerker en contact met oud-GBS-patiënt via VSN. Tijdig signaleren en begeleiden bij psychosociale problemen zoals angst, schaamte, depressie, hallucinaties, onmacht en onzekerheid. Aandacht voor verwerkingsproblematiek, over- of onderprikkeling en desoriëntatie door onduidelijk dag- en nachtritme. Bespreekbaar maken van angst en onrust bij beademde patiënt. Bij depressieve symptomen terughoudendheid betrachten met medicatie (in verband met kans op autonome functiestoornissen).
- Het is van belang ook aandacht te hebben voor de psychosociale gevolgen (verwerkingsproblematiek en angst) van de *naasten*, zo mogelijk in samenwerking met de huisarts.
- *Prognostische factoren*: de Erasmus GBS Respiratory Insufficiency Score (EGRIS) geeft de kans op noodzaak van beademing weer. De Erasmus GBS Outcome Score (EGOS) geeft een inschatting op de kans om zelfstandig te lopen na zes maanden.

Beleid in de herstel- en late fase

Onderlinge afstemming en samenwerking

- De consulent revalidatiearts in ziekenhuis stelt het revalidatieplan op, doet de *revalidatietriage* voor vervolgbehandeling en regelt overplaatsing en verdere revalidatie.
- Revalidatiegeneeskundige behandeling is de eerste keuze voor behandeling na ontslag uit het ziekenhuis en geïndiceerd voor patiënten met GBS met resterende beperkingen na ontslag uit het ziekenhuis. Behandeling vindt meestal *klinisch dan wel poliklinisch plaats in een revalidatie-instelling*, afhankelijk van zorgbehoefte en belastbaarheid van patiënt en zijn sociale systeem. Klinische revalidatie is ook geïndiceerd als er nog complicaties (te verwachten) zijn zoals longfunctiestoornissen, autonome dysregulatie, decubitus of ernstige conditionele beperkingen.
- De *huisarts* wordt tijdig op de hoogte gesteld van het ontslag uit het ziekenhuis.
- Aan *patiënt en diens naasten* wordt uitleg gegeven over de behandelmogelijkheden na de ziekenhuisfase.
- De revalidatiearts neemt gedurende de poliklinische revalidatiebehandeling zo spoedig mogelijk - in overleg met en met schriftelijke toestemming van de patiënt met GBS - contact op met de *bedrijfs-/verzekeringsarts* van de organisatie waar de patiënt met GBS werkzaam is. Dit om inzicht te krijgen in de inhoud en zwaarte van het oorspronkelijke werk. Ook informeert de revalidatiearts de bedrijfs-/verzekeringsarts over het ziektebeeld, het ziekteproces van de patiënt en de specifieke restverschijnselen.
- Via de *patiëntenorganisatie VSN* (Vereniging Spierziekten Nederland) kan specifieke informatie voor patiënt en naasten verkregen worden. Wijs patiënt en naasten op het bestaan van de VSN (www.vsn.nl).
- De *huisarts* wordt op de hoogte gesteld van het ontslag van de patiënt uit de (poli)kliniek van de revalidatie-instelling naar huis. De huisarts wordt zodanig geïnformeerd door de revalidatiearts dat hij in staat is de basis medische zorg te continueren. Hij wordt geïnformeerd over het ziektebeeld, het verloop van het revalidatieproces, de specifieke restverschijnselen zoals vermoeidheid, gevoelsstoornissen, krachtvermindering en seksueel disfunctioneren van de patiënt en het verloop van het verwerkingsproces van de patiënt en zijn direct betrokkenen. In de ontslagbrief aan de huisarts wordt vermeld dat deze de patiënt bij een eventuele neurologische achteruitgang (TRF of A-CIDP) kan terugverwijzen naar de neuroloog; bij functionele achteruitgang of complicaties naar de revalidatiearts.
- De patiënt blijft één jaar onder *controle bij de neuroloog en revalidatiearts*. Een ernstig aangedane patiënt wordt ten minste twee jaar begeleid en gecontroleerd door revalidatiearts.

- *Opname in een verpleeghuis* is geïndiceerd als volwassen patiënten met GBS ernstig beperkt blijven in het functioneren op basis van afwezige hersteltendens, slecht belastbaar of slecht trainbaar zijn en verblijf thuis op korte termijn niet mogelijk is.

Handelingen

- *Functioneel trainen* van lichaamsfuncties en -vaardigheden. Gedoseerde trainingsintensiteit en -duur gericht op voorkomen van overbelasting en terugval in herstel.
- Bij *blijvende restverschijnselen* vindt compensatietraining plaats en wordt advies gegeven over hulpmiddelen, aanpassingen en voorzieningen.
- Tegengaan van *contractuurvorming en spierstijfheid*.
- Screening en (h)erkenning *vermoeidheidsklachten*. Begeleiding hervinden van evenwicht: belasting/belastbaarheid. Afstemmen van belasting en belastbaarheid op vermoeidheidsklachten, spierzwakte en gevoelsstoornissen in relatie tot het gewenste activiteitenniveau. Aanpassingen, voorzieningen en hulpmiddelen worden ingezet / tijdig aangevraagd afgestemd op de (toekomstige) mogelijkheden van de patiënt.
- Aandacht voor de *voedingstoestand* van de patiënt en eventuele slikstoornissen. Consult diëtist en eventueel logopedist.
- Screening en (h)erkenning van g*evoelsstoornissen*, overweeg compensatoire training door ergotherapie.
- Regelmatige *pijn*meting via VAS, NRS of Smiley-scale (kinderen); bepaling ernst en type pijn. Nociceptieve pijn behandelen volgens WHO-pijnladder. Neuropathische pijn behandelen volgens Richtlijn Polyneuropathie.
- Bij patiënten met GBS die na drie maanden nog worden beademd de eerder ingezette profylactische behandeling van veneuze *trombo-embolie* voortzetten zolang de patiënt wordt beademd [LMWH (low-molecular-weight heparine) en elastische kousen].
- Signaleren en begeleiden van *psychosociale problemen* zoals verwerkingsproblematiek, angst, schaamte, depressie, onmacht en onzekerheid. Overweeg consult psychosociaal medewerker. Wees terughoudend bij behandeling depressieve symptomen met medicatie in eerste maanden (in verband met kans op autonome functiestoornissen). Een goed geïnformeerd en op elkaar afgestemd behandelteam verhoogt het gevoel van veiligheid, vertrouwen en welbevinden bij de patiënt.
- Het is van belang ook aandacht te hebben voor de belasting/belastbaarheid van de *naasten*, zowel fysiek (overnemen taken in het dagelijks leven) als psychosociaal (verwerkingsproblematiek en angst). Begeleiding van de naasten hierbij gebeurt in samenwerking met (of door) de huisarts.

- Ook *seksueel disfunctioneren* kan een restverschijnsel zijn van GBS. Actief navragen of er sprake is van seksueel disfunctioneren en eventueel verwijzing naar seksuoloog.
- Het *arbeidsperspectief* is bij voorkeur vroeg in de herstelfase onderdeel van het gesprek tussen de revalidatiearts en de patiënt met GBS. Wanneer de patiënt herstellend is, wordt het meegenomen in de vervolganamnese en revalidatie-activiteiten.
- De situatie thuis en op het werk (woningaanpassingen, hulpmiddelen, voorzieningen) is afgestemd op de mogelijkheden van de patiënt. Deze *hulpmiddelen en voorzieningen* worden in overleg met de patiënt aangevraagd en zijn bij voorkeur beschikbaar op het moment dat de patiënt naar huis gaat. De bedrijfs-/verzekeringsarts kan ingeschakeld worden bij het adviseren over of zorgen voor hulpmiddelen/voorzieningen in het werk.
- Bij *neurologische achteruitgang* terugverwijzen voor diagnostiek naar neuroloog.

Enkele feiten

Het voorkomen

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.

Oorzaak

De precieze oorzaak van GBS is onbekend. GBS ontstaat vaak na een ‘gewone’ bovensteluchtweginfectie of diarree. GBS wordt veroorzaakt door een verkeerde reactie van het eigen immuunsysteem. GBS is niet erfelijk of besmettelijk.

Diagnose

De diagnose GBS wordt gesteld op basis van anamnese en aanvullend onderzoek door een neuroloog. Eerste symptomen: spierzwakte in armen en benen en gevoelsstoornissen (dove of prikkelende gevoelens) in handen of voeten. Vaak is er ook pijn, die ook vooraf kan gaan aan het ontstaan van de spierzwakte. Spierzwakte van armen en benen kan snel progressief zijn (in uren), is bilateraal en relatief symmetrisch. Oogbewegingsstoornissen, aangezichtszwakte en slikproblemen komen eveneens voor.

Het beloop

- De ziekte heeft meestal een monofasisch beloop (zie tabel 1).
- 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 (zwakte van de ademhalingsspieren), verslikken of autonome disregulatie helpen voorkomen. Deze complicaties kunnen zich al binnen 24 uur na het ontstaan van de eerste klachten voordoen.
- Het merendeel van de patiënten wordt - afhankelijk van de ernst van de zwakte - behandeld met intraveneus immuunglobuline (IVIg).
- Ongeveer 25% van de patiënten wordt op een intensive care (IC) opgenomen voor ademhalingsondersteuning.
- Gedurende de ziekte, met name in de progressieve fase, kunnen er autonome stoornissen (zoals bloeddrukschommelingen, hartritmestoornissen of een ileus) ontstaan.
- In de progressieve en plateaufase wordt de revalidatiearts als medebehandelaar gevraagd door de hoofdbehandelaar. Na de plateaufase die enkele dagen tot maanden kan duren, treedt er herstel op en wordt de revalidatiegeneeskundige behandeling gecontinueerd.
- Omdat GBS een grote invloed kan hebben op zowel de patiënt als de naasten is goede (psychosociale) ondersteuning van groot belang.
- De meeste patiënten herstellen weer in spierkracht, maar vermoeidheid kan lang blijven bestaan.
- De pijnklachten kunnen langdurig blijven bestaan. Veelal gaat het in de herstelfase om neuropathische pijnklachten en spierpijnklachten.
- Een groot aantal patiënten heeft ook na jaren nog matige tot soms ernstige restverschijnselen die gevolgen hebben voor hun dagelijkse activiteiten en functioneren in de maatschappij.

Verantwoording

Deze samenvatting is gebaseerd op de tekst en aanbevelingen van de multidisciplinaire richtlijn Guillain-Barré syndroom, 2011. Deze ‘evidence-based’ richtlijn is ontwikkeld op initiatief van de Vereniging Spierziekten Nederland in samenwerking met onder andere het CBO en de VRA. Er zijn samenvattingen voor de neuroloog, huisarts, fysiotherapeut en arbeids- en verzekeringsgeneeskundige.

Bijlage 4 Samenvattingskaart voor de fysiotherapeut

Ziektebeeld

Het Guillain-Barré syndroom (GBS) is een acute neurologische ziekte die veelal na een ‘gewone’ bovenste luchtweg infectie of diarree ontstaat. 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. Vaak zijn er ook gevoelsstoornissen en is er pijn. Bij lichamelijk onderzoek worden verlaagde of afwezige reflexen gevonden. De ziekte heeft meestal een monofasisch beloop (zie tabel). Het dieptepunt van de ziekte wordt bereikt binnen vier weken na het begin van de klachten. Bij een kwart van de patiënten is zelfs IC met beademing nodig. Na een plateaufase die enkele dagen/weken tot maanden kan duren, treedt er herstel op. Dit herstel kan weken tot vele maanden en soms zelfs jaren duren. De symptomen, de ernst en de snelheid van herstel variëren sterk per patiënt. Daarna is er sprake van eventuele restverschijnselen in de late fase. Hoewel bij veel mensen de spierzwakte meestal goed herstelt, houden veel patiënten toch restverschijnselen als gevoels-stoornissen en (ernstige) vermoeidheid die hun functionaliteit beïnvloeden.

Tabel 1. Fase-indeling GBS

Fasen	Kenmerken	Locatie	Hoofdbehandelaar
Progressieve fase	• Toename uitval en klachten; ziekte progressief • Maximaal vier weken	Ziekenhuis • SEH • IC • Afdeling neurologie	• (Kinder)neuroloog • (Kinder)intensivist neuroloog mede-verantwoordelijk • (Kinder)neuroloog
Plateaufase	• Ziekte is stabiel, geen verdere progressie maar nog geen herstel: geen duidelijke verbetering van de spierzwakte • Enkele weken tot maanden	Ziekenhuis • IC • Afdeling neurologie	• (Kinder)intensivist • (Kinder)neuroloog
Herstelfase	• Herstel treedt op • Maanden tot enkele jaren	Ziekenhuis • Afd. neurologie Revalidatiecentrum • Klinisch revalidatie • Poliklinische revalidatie-dagbehandeling • Huis	• (Kinder)neuroloog • (Kinder)revalidatiearts • Huisarts (Kinder)revalidatiearts voor behandeling van GBS-gerelateerde problematiek • Huisarts
Late fase	• Geen verder herstel te verwachten. • Eventuele restverschijnselen zijn chronisch aanwezig of de patiënt is volledig hersteld.	• Huis • Verpleeghuis	• Huisarts • Specialist ouderengeneeskunde

Beleid in de progressieve en plateaufase

Onderlinge afstemming en samenwerking

- De fysiotherapeut wordt door de *hoofdbehandelaar* [meestal (kinder)neuroloog] zo snel mogelijk ingeschakeld en geïnformeerd over het ziektebeeld en het verloop van het ziekteproces.
- *Informatieoverdracht:* de fysiotherapeut dient op de hoogte te zijn van de specifieke kenmerken van het ziektebeeld, het revalidatieproces en de (rest)verschijnselen van de patiënt. Bij een overgang van de behandelsituatie

(van IC of MC naar verpleegafdeling) dient zorg gedragen te worden voor een goede overdracht.
- Gedurende het proces worden de *verpleging, de patiënt en/of de familie/naasten geïnformeerd* over de gevolgen van de aanwezige functiestoornissen voor het bewegend functioneren.
- Via de *patiëntenorganisatie VSN* (Vereniging Spierziekten Nederland) kan specifieke informatie voor patiënt en naasten verkregen worden.

Handelingen
- Het is gewenst om al *snel gedurende de opname* fysiotherapie te starten met als doel behoud van spierlengte en gewrichtsmobiliteit, preventie van pulmonale complicaties en begeleiding van de patiënt in zijn functionele (on)mogelijkheden. Radiculaire prikkeling door zenuwrek dient bij het geleid actief of passief bewegen te worden voorkomen. Ook dient men bedacht te zijn op eventueel aanwezige heterotope ossificaties bij heupen en schouders.
- Bij verlies van ROM in enkel-voet: overweeg anti-spitsvoet*spalken* met aandacht voor decubitus door spalk.
- Behandeling bij *pulmonale stoornissen* bestaat onder andere uit het geven van wisselliggingen, ademhalingstechnieken en het ophoesten van sputumsecreet.
- *Optimale positionering* ter preventie van decubitus en pijn maar ook voor longtoilet (drainagehoudingen) vindt in overleg met de verpleging plaats.
- *Begeleiding van de patiënt in zijn functionele (on)mogelijkheden*, waarbij er geen beduidende *extra* toename van vermoeidheid en/of pijn optreedt bij het therapeutisch bewegen. Geen spierkrachtoefeningen (of anaerobe training) geven met als doel de lokale spierkracht te vergroten volgens het zogenaamde ‘overload’-principe.

Beleid in de herstel- en late fase

Onderlinge afstemming en samenwerking
- In de herstelfase wordt het merendeel van de patiënten behandeld door een *multidisciplinair revalidatieteam*. Dit gebeurt in de vorm van klinische of poliklinische revalidatie.
- Afstemming met revalidatiearts, multidisciplinair team en patiënt over het *behandelplan* gedurende klinische of poliklinische revalidatie.
- Als het revalidatietraject is afgerond (na (poli)klinische revalidatie) is de huisarts de *hoofdbehandelaar*. Zo nodig wordt fysiotherapie voortgezet in de eerste lijn.
- Bij neurologische achteruitgang, functionele achteruitgang of complicaties *terugverwijzen* voor diagnostiek naar hoofdbehandelaar.
- Neuroloog en revalidatiearts houden patiënt één jaar onder *controle*. Ernstig aangedane patiënt wordt ten minste twee jaar begeleid en gecontroleerd door revalidatiearts.

Handelingen

- *Herstelfase:* trainen van lichaamsfuncties en vaardigheden vanuit een functionele context. Voorkómen van overbelasting en mogelijk terugval in herstel door een weloverwogen keuze van de gekozen trainingsmethoden en opbouw van de trainingsintensiteit en -duur met een juiste afwisseling van momenten van rust en inspanning.
- *Late fase*: trainen vanuit een functionele context met aandacht voor eventuele restverschijnselen. Aanvullende anaerobe en aerobe training. Implementatie van meer complexe (dubbel)taken en optimaliseren van de conditie.
- De *hulpvraag* van de patiënt, de ervaren problematische handelingen en de sociale context van de patiënt zijn leidend bij de training.
- *Ernstige vermoeidheid* komt vaak voor als restverschijnsel. Het is van belang om vermoeidheid te signaleren en te erkennen als een restverschijnsel van GBS. Afstemmen van belasting en belastbaarheid op vermoeidheidsklachten.
- *Hulpmiddelen en voorzieningen*: de situatie thuis (woningaanpassingen, hulpmiddelen, voorzieningen) dient afgestemd te zijn op de mogelijkheden van de patiënt. Deze hulpmiddelen en voorzieningen worden in overleg met de patiënt door het revalidatieteam (gedurende het revalidatietraject) aangevraagd. De bedrijfs-/verzekeringsarts kan worden ingeschakeld bij het adviseren over of zorgen voor hulpmiddelen/voorzieningen in het werk.

Enkele feiten

Het voorkomen

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.

Oorzaak

De precieze oorzaak van GBS is onbekend. GBS ontstaat vaak na een ‘gewone’ bovenste luchtweg infectie of diaree. GBS wordt veroorzaakt door een verkeerde reactie van het eigen immuunsysteem. Het is niet erfelijk of besmettelijk.

Diagnose

De diagnose GBS wordt gesteld op basis van anamnese en aanvullend onderzoek door een neuroloog. Eerste symptomen: spierzwakte in armen en benen en gevoelsstoornissen (dove of prikkelende gevoelens) in handen of voeten. Vaak is er ook pijn die vooraf kan gaan aan het ontstaan van de spierzwakte. Spierzwakte van armen en benen kan snel progressief zijn (in uren), is bilateraal en relatief symmetrisch. Oogbewegingsstoornissen, aangezichtszwakte en slikproblemen komen eveneens voor.

Het beloop

- De ziekte heeft meestal een voorspelbaar beloop (zie tabel 1).
- 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 (zwakte van de ademhalingsspieren), verslikken of autonome disregulatie helpen voorkomen. Deze complicaties kunnen zich al binnen 24 uur na het ontstaan van de eerste klachten voordoen.
- Het merendeel van de patiënten wordt - afhankelijk van de ernst van de zwakte - behandeld met intraveneus immuunglobuline (IVIg).
- Ongeveer 25% van de patiënten wordt op een intensive care (IC) opgenomen voor ademhalingsondersteuning.
- Gedurende de ziekte, met name in de progressieve fase, kunnen er autonome stoornissen (zoals bloeddrukschommelingen, hartritmestoornissen of een ileus) ontstaan.
- In de progressieve en plateaufase worden de fysiotherapeut en de revalidatiearts als medebehandelaars gevraagd door de hoofdbehandelaar. Na de plateaufase die enkele dagen tot maanden kan duren, treedt er herstel op en wordt de revalidatiegeneeskundige behandeling gecontinueerd.
- Na ontslag uit het ziekenhuis bepalen de te verwachten complicaties, de zorgbehoefte en belastbaarheid van de patiënt (en zijn sociale systeem) de keuze voor klinische dan wel poliklinische revalidatie of begeleiding in de eerste lijn.
- Omdat GBS een grote impact kan hebben op zowel de patiënt als de naasten is goede (psychosociale) ondersteuning van groot belang.
- De meeste patiënten herstellen weer in spierkracht maar vermoeidheid kan lang blijven bestaan.
- De pijnklachten kunnen langdurig blijven bestaan. Veelal gaat het in de herstelfase om neuropathische pijnklachten en spierpijnklachten.
- Een groot aantal patiënten heeft ook na jaren nog matige tot soms ernstige restverschijnselen die gevolgen hebben voor hun dagelijkse activiteiten en functioneren in de maatschappij.

Verantwoording

Deze samenvatting is gebaseerd op de tekst en aanbevelingen van de multidisciplinaire richtlijn Guillain-Barré syndroom, 2011. Deze ‘evidence-based’ richtlijn is ontwikkeld op initiatief van de Vereniging Spierziekten Nederland in samenwerking met onder andere het CBO en het KNGF. Er zijn samenvattingen voor de neuroloog, revalidatiearts, huisarts en arbeids- en verzekeringsgeneeskundige.

Bijlage 5 Samenvattingskaart voor de arbeids- en verzekerings-geneeskundige

Het Guillain-Barré syndroom (GBS) is een zeldzaam voorkomende ziekte. Dit heeft tot gevolg dat niet veel artsen bekend zijn met de verschijnselen van deze ziekte. Mensen die GBS hebben gehad, geven aan dat met name de niet-zichtbare restverschijnselen van de ziekte niet herkend worden door onder andere bedrijfs-/verzekeringsartsen. Hierdoor worden de arbeidsmogelijkheden van de patiënt overschat. Dit kan op termijn leiden tot onnodig uitval uit het arbeidsproces.

Het voorkomen
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.

Het ziektebeeld
Het Guillain-Barré syndroom (GBS) is een beeld van een - soms dramatisch - toenemende spierzwakte die meestal volgt op een gewone ‘griep’, verkoudheid of gastro-intestinaal infect. De ernst van de ziekte varieert van lichte verschijnselen tot een tijdelijke volledige verlamming waarbij ook ademhalingsspieren en aangezichtspieren verlamd kunnen raken. Het dieptepunt van de ziekte wordt bereikt binnen vier weken na het begin van de klachten. Bij een kwart van de patiënten is zelfs opname op IC met beademing nodig. De ziekte heeft meestal een monofasisch beloop (zie tabel). Na een plateaufase die enkele dagen/weken tot maanden kan duren, treedt er herstel op. Vanwege het plotselinge en ernstige karakter van de ziekte kunnen ook psychosociale gevolgen optreden.
Gedurende de herstelfase volgen de meeste patiënten een revalidatieprogramma met als doel zoveel mogelijk herstel van hun functioneren thuis, in werk en in vrije tijd. Het herstel kan weken tot vele maanden en soms zelfs jaren duren. De symptomen, de ernst en de snelheid van herstel variëren sterk per patiënt. De meeste patiënten herstellen weer in spierkracht, maar (ernstige) vermoeidheid kan lang blijven bestaan. Een groot aantal patiënten kampt ook na jaren nog met matige tot soms ernstige restverschijnselen die gevolgen hebben voor hun dagelijkse activiteiten en functioneren in de maatschappij.

Ziektebeloop en fase-indeling GBS
De ziekte heeft meestal een monofasisch beloop:

Fasen	Kenmerken	Meest voorkomende behandellocatie	Hoofdbehandelaar
Progressieve fase	• Toename uitval en klachten; ziekte progressief • Maximaal vier weken	Ziekenhuis • SEH • IC • Afdeling neurologie	• (Kinder)neuroloog • (Kinder)intensivist neuroloog mede-verantwoordelijk • (Kinder)neuroloog
Plateaufase	• Ziekte is stabiel, geen verdere progressie maar nog geen herstel: geen duidelijke verbetering van de spierzwakte • Enkele weken tot maanden	Ziekenhuis • IC • Afdeling neurologie	• (Kinder)intensivist • (Kinder)neuroloog
Herstelfase	• Herstel treedt op • Maanden tot enkele jaren	Ziekenhuis • Afd. neurologie Revalidatiecentrum • Klinisch revalidatie • Poliklinische revalidatie-dagbehandeling • Huis	• (Kinder)neuroloog • (Kinder)revalidatiearts • Huisarts (Kinder)revalidatiearts voor behandeling van GBS-gerelateerde problematiek • Huisarts
Late fase	• Geen verder herstel te verwachten. • Eventuele restverschijnselen zijn chronisch aanwezig of de patiënt is volledig hersteld.	• Huis • Verpleeghuis	• Huisarts • Specialist ouderengeneeskunde

Werkhervatting
Voor 20-40% van de voorheen werkende patiënten heeft GBS ook op de lange termijn gevolgen voor de arbeidssituatie. Deze gevolgen lopen uiteen van verandering van werk, hervatten in een (fysiek dan wel mentaal) lichtere functie tot het niet meer kunnen hervatten van het werk. Veranderingen van het werk (werk op een lager niveau, kortere werkduur, geen werkhervatting) bij personen

die GBS hebben doorgemaakt, komen vaker voor wanneer het werk matige tot hoge eisen stelt op lichamelijk vlak (onder andere werk dat veel lopen of staan vereist) of psychisch vlak (in verantwoordelijkheid). Belangrijke redenen voor veranderingen van het werk bij personen die GBS hebben gehad zijn krachtverlies, gebrek aan lichamelijke conditie (snelle vermoeibaarheid), sensibiliteitsstoornissen en psychische veranderingen.

Veel voorkomende restverschijnselen van GBS

Krachtverlies en gevoelsstoornissen zijn frequent voorkomende langetermijn-symptomen van GBS. Motorische klachten, met name spierkramp/-pijn en krachtverlies/paresen worden veelvuldig genoemd. Gevoelsstoornissen komen vaker voor in de benen dan de armen. Krachtverlies en gevoelsstoornissen in het gelaat en de romp komen ook voor.

De resterende gevoelsstoornissen en de krachtvermindering van GBS, zowel na een jaar als op de langere termijn, worden nog door een aanzienlijk deel (20 tot 49%) van de patiënten als matig tot ernstig hinderlijk ervaren. In het algemeen is de ervaring dat er op stoornisniveau meestal geen herstel te verwachten is na twee jaar. Subjectief geven patiënten echter aan nog voortgaand herstel te ervaren na twee jaar. Mogelijk betreft dit vooral een geringe verbetering van de sensibiliteit.

Vermoeidheid is een veel voorkomend en een belangrijk beperkend restverschijnsel van Guillain-Barré. Het voorkomen van vermoeidheid in de literatuur varieert van 30 tot 80%. Het pathofysiologische mechanisme bij het ontstaan van vermoeidheid is onbekend. Hypothesen lopen uiteen van post-traumatische stressreacties, deconditionering tot aan subklinische elektrofysiologische veranderingen in het perifere zenuwstelsel.

Er is geen relatie gevonden tussen de ernst van vermoeidheid en de ernst van uitval tijdens het dieptepunt van de ziekte. Ook is geen correlatie gezien met functionaliteit, gevoelsstoornissen en kracht en is er geen significante relatie met leeftijd en duur van de symptomen. *Ernstige vermoeidheid* komt dus ook voor bij patiënten met normale kracht en sensibiliteit.

Psychische veranderingen kunnen optreden als gevolg van de stressvolle ervaringen die patiënten hebben opgedaan tijdens de ziekteperiode en/of ten gevolge van de verwerking van mogelijk blijvende beperkingen. *Angst* voor het terugkrijgen van GBS (recidief) kan sterk aanwezig zijn.

Beleid in het re-integratietraject

Afstemming en samenwerking

- Het arbeidsperspectief is bij voorkeur vroeg in de herstelfase onderdeel van het gesprek tussen de revalidatiearts en de patiënt met GBS. Wanneer de patiënt herstellend is, wordt het meegenomen in de vervolganamnese en revalidatieactiviteiten.
- Gedurende het revalidatietraject is er overleg tussen de revalidatiearts en de bedrijfs-/verzekeringsarts. De revalidatiearts neemt hiertoe - in overleg met en met schriftelijke toestemming van de patiënt - contact op met de bedrijfs-/-verzekeringsarts. Afhankelijk van het beloop kan vervolgcontact tussen revalidatiearts en bedrijfs-/verzekeringsarts zinvol zijn.
- De arbeidsre-integratie wordt bij voorkeur afgestemd op de revalidatie en de mate van herstel. De revalidatiearts neemt hiertoe – met toestemming van de patiënt - contact op met de bedrijfs-/verzekeringsarts. De bedrijfs-/-verzekeringsarts geeft de revalidatiearts inzicht in de inhoud en zwaarte van het oorspronkelijk werk of mogelijk vervangend werk. De toekomstige inzetbaarheid van de patiënt kan zo richtinggevend zijn voor de revalidatiebehandeling.

Handelingen

- De bedrijfs-/verzekeringsarts is bekend met het ziektebeeld, het ziekteproces van de patiënt en de specifieke restverschijnselen zoals vermoeidheid, gevoelsstoornissen, krachtvermindering en psychische veranderingen. Zo nodig laat de bedrijfs-/verzekeringsarts zich hierover informeren door de revalidatiearts.
- De bedrijfs-/verzekeringsarts heeft inzicht in de belastbaarheid van de patiënt en te verwachten progressie daarin zodat hij dat kan toetsen aan de belasting van de eigen of mogelijk vervangende functie van de patiënt.
- Bij patiënten met GBS wordt gestreefd naar het zo optimaal mogelijk benutten van de restcapaciteit door zo nodig in overleg aanpassen van werkinhoud en zwaarte van het werk (werkwijze, hulpmiddelen, werkduur, roosters enzovoort).
- De bedrijfs-/verzekeringsarts besteedt bij patiënten met GBS expliciet aandacht aan niet of minder zichtbare en meetbare restverschijnselen zoals vermoeidheid, sensibiliteitsstoornissen en psychische klachten.
- De bedrijfs-/verzekeringsarts is alert op onder- en overschatting van de eigen mogelijkheden van de (naar herstel strevende) patiënt.
- De bedrijfs-/verzekeringsarts heeft aandacht voor de beperkte belastbaarheid van patiënten met GBS als gevolg van snelle vermoeibaarheid en hij bewaakt de balans tussen belasting en belastbaarheid in de loop der (werk)tijd (per dag/week).

Verantwoording

Deze samenvatting is gebaseerd op de tekst en aanbevelingen van de multidisciplinaire richtlijn Guillain-Barré syndroom, 2011. Deze ‘evidence-based’ richtlijn is ontwikkeld op initiatief van de Vereniging Spierziekten Nederland in samenwerking met onder andere NVAB, UWV en CBO. Er zijn samenvattingen voor de neuroloog, revalidatiearts, huisarts en fysiotherapeut.

Bijlage 6 Gebruikte afkortingen

A-CIDP	CIDP met acuut begin
ADL	Algemene Dagelijkse Levensverrichtingen
Adverse event	Een onbedoelde uitkomst die is ontstaan door het (niet-)handelen van een zorgverlener en/of door het zorgsysteem met schade voor de patiënt zodanig ernstig dat er sprake is van tijdelijke of permanente beperking dan wel overlijden van de patiënt
AIDP	Acute Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy
AMAN	Acute Motor Axonal Neuropathy
AMSAN	Acute Motor Sensory Axonal Neuropathy
CIDP	Chronische Inflammatoire Demyeliniserende Polyneuropathie
GBS	Guillain-Barré syndroom
IC	Intensive Care
ICF	International Classification of Functioning
iv	intraveneus
IVIg	Intraveneus Immuunglobuline
MDO	MultiDisciplinair Overleg
MESH	Medical Subject Heading
MFS	Miller-Fisher syndroom
MMSE	Mini-Mental State Examination
MRC	Medical Research Council; schaal voor gradering spierkracht/parese
NMA	NeuroMusculaire Aandoeningen
NSAID	Non-Steroidal Anti-Inflammatory Drugs
NVIC	Nederlandse Vereniging voor Intensive Care
ODSS	Overall Disability Sum Score
PF	PlasmaFerese
QoL/QOL	Quality Of Life
OR	Odds Ratio
RCT	Randomized Controlled Trial
ROM	Range of motion
RR	Relatieve Risico
SEH	SpoedEisende Hulp
TRF	Treatment Related Fluctuations
VAS	Visual Analogue Scale
VSN	Vereniging Spierziekten Nederland

Bijlage 7 Beoordelingsschalen

1. 'GBS disability scale'

Schaal ter beoordeling van het therapie-effect (Hughes 1978, 2007). Zie ook hoofdstuk 4.

Graad 0	= gezond
Graad 1	= geringe symptomen, in staat te rennen
Graad 2	= in staat om vijf tot tien meter te lopen zonder steun
Graad 3	= in staat om 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

2. MRC-sumscore

De MRC-sumscore is een maat voor de spierkracht. Het is een summatie van de spierkracht (in MRC-graad variërend van 0-5) van zes spiergroepen aan weerszijden van het lichaam. De spiergroepen die volgens de MRC-gradering zijn getest zijn de m. deltoïdeus, m. biceps brachi, de polsextensoren, m. iliopsoas, m. quadriceps en de voetheffers. In totaal 12 spiergroepen, score 0-5 per spiergroep. De sumscore varieert van 0 (paralyse) tot 60 (maximale spierkracht). Zie ook hoofdstuk 18.

3. Erasmus GBS Outcome Score (EGOS)

Deze schaal voorspelt de kans op zelfstandig lopen na zes maanden.
De formule werd ontwikkeld in een cohort van 388 patiënten met GBS, die deelnamen aan twee RCT's en een pilotstudie. De formule werd vervolgens getest op validiteit in een cohort van 374 patiënten met GBS uit een andere RCT. Met het finale model, waarin leeftijd, voorafgaande diarree en 'GBS disability score' na twee weken waren opgenomen, kon de uitkomst na zes maanden voorspeld worden. Het model had een goed onderscheidend vermogen met een 'area under the curve' (AUC) van 0,85 (Van Koningsveld, 2007). De opbouw van de score is weergegeven in onderstaande tabel. Bij een score van 4 is 10% van de patiënten niet in staat tot zelfstandig lopen na zes maanden, bij een score van 6 is dat circa 55% (zie tabel en figuur hieronder). De auteurs geven aan dat de generaliseerbaarheid beperkt zou kunnen worden door het feit dat de score is ontwikkeld bij uitsluitend ernstig aangedane volwassen patiënten. Zie ook hoofdstuk 5.

Onderstaande tabel en figuur met toestemming overgenomen uit de Lancet Neurology 6(7). Van Koningsveld R, Steyerberg EW, Hughes RAC, Swan AV, van Doorn PA, Jacobs BC. A clinical prognostic scoring system for Guillain-Barré syndrome. 589-94, Copyright Elsevier 2007.

	Categories	Score
Age at onset (years)	>60	1
	41–60	0·5
	≤40	0
Diarrhoea (≤4 weeks)	Absence	0
	Presence	1
GBS disability score (at 2 weeks after entry)	0 or 1	1
	2	2
	3	3
	4	4
	5	5
Erasmus GBS outcome score		1–7

Table 3: **The Erasmus GBS outcome score**

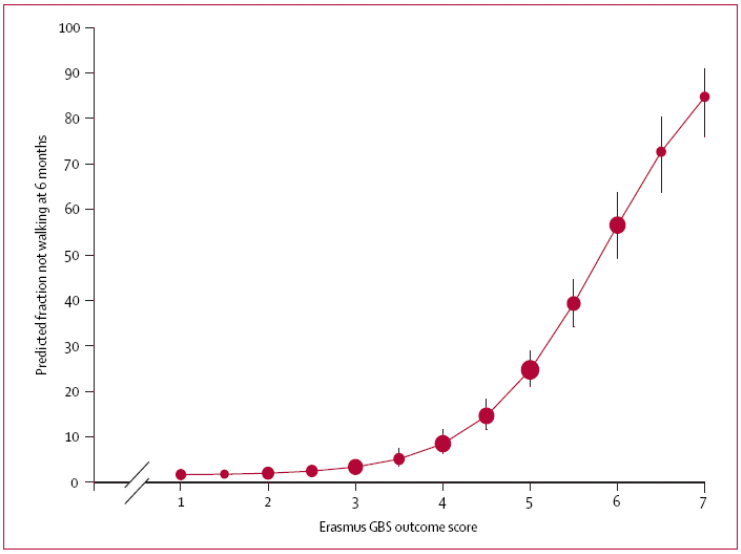


Figure: **Predicted fraction of patients unable to walk independently at 6 months after randomisation on the basis of the Erasmus GBS outcome score (n=762)**
Vertical bars indicate 95% CI. Point sizes proportionate to the number of patients with a specific score. The probability of not walking independently at 6 months is given by the equation 1/(1+exp[8·2–1·4×EGOS]).

4. Erasmus GBS Respiratory Score (EGRIS)

Onderstaande tabel en figuur met toestemming overgenomen uit the Annals of neurology (Walgaard, 2010).

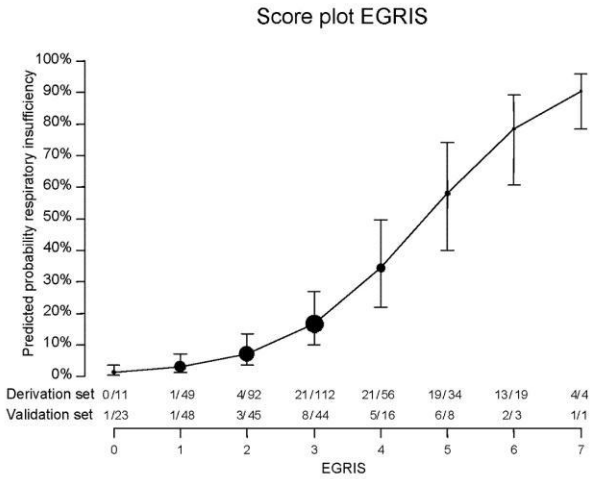
Deze schaal bepaalt de kans op de noodzaak tot beademing (Walgaard, 2010). Zie ook hoofdstuk 6.
Deze voorspelling is gebaseerd op:

- het aantal dagen tussen het ontstaan van spierzwakte en ziekenhuisopname;
- de aan- of afwezigheid van bulbaire zwakte op het moment van ziekenhuisopname;
- de MRC-sumscore op het moment van ziekenhuisopname.

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



5. Overall Disability Sum Score (ODSS)

De Overall Disability Sum Score (ODSS) is een korte vragenlijst naar de functionele beperkingen gerelateerd aan de armen en benen. Het is een meetinstrument om activiteiten te meten. Zie ook hoofdstuk 18.
Onderstaande tabel is overgenomen uit Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry (Merkies, 2002).

Table 1. The overall disability sum score (ODSS)

Arm disability scale – function checklist	**Not affected**	**Affected but not prevented**	**Prevented**
Dressing upper part of body (excluding buttons/zips)	O	O	O
Washing and brushing hair	O	O	O
Turning a key in a lock	O	O	O
Using knife and fork (/spoon – applicable if the patient never uses knife and fork)	O	O	O
Doing/updoing buttons and zips	O	O	O

Arm grade
0 = Normal
1 = Minor symptoms or signs in one or both arms but not affecting any of the functions listed
2 = Moderate symptoms or signs in one orf both arms affecing but not preventing any of the functions listed
3 = Severe symptoms or signs in one or both arms preventing at least one but not all functions listed
4 = Severe symptoms or signs in both arms preventing all functions listed but some purposeful movements still possible
5 = Severe symptoms and signs in both arms preventing all purposeful movements

Leg disability scale – function checklist	**No**	**Yes**	**Not applicable**
Do you have any problem with your walking?	O	O	O
Do you use a walking aid?	O	O	O
How do you usually get around for about 10 metres?			
- Without aid	O	O	O
- With one stick or crutch or holding to someone's arm	O	O	O
- With two sticks or crutches or one stick or crutch and holding to someone's arms	O	O	O
- With a wheelchair	O	O	O
If you use a wheelchair, can you stand and walk a few steps with help?	O	O	O
If you are restricted to bed most of the time, are you able to make some purposeful movements?	O	O	O

Leg grade
0 = Walking is not affected
1 = Walking is affected but does not look abnormal
2 = Walks independently but gait looks abnormal
3 = Usually uses unilateral support to walk 10 metres (25 feet) (stick, single crutch, one arm)
4 = Usually uses bilateral support to walk 10 metres (25 feet) (sticks, crutches, two arms)
5 = Usually uses wheelchair to travel 10 metres (25 feet)
6 = Restricted to wheelchair, unable to stand and walk few steps with help but able to make some purposeful leg movements
7 = Restricted to wheelchair or bed most of the day, preventing all purposeful movements of the legs (eg, unable to reposition legs in bed)

Overall disability sum score = arm disability scale (range 0-5) + leg disability scale (range 0-7); overall range: 0 (no signs of disability) to 12 (maximum disability).
For the arm disability scale: allocate one arm grade only by completing the function checklist. Indicate whether each function is "affected", "affected but not prevented", or "prevented".
For the leg disability scale : allocate one leg grade only by completing the functional questions.

Literatuur

Hughes RA, Newsom-Davis JM, Perkin GD, Pierce JM. Controlled trial prednisolone in acute polyneuropathy. Lancet 1978;2(8093):750-3.

Hughes RA, Swan AV, Raphael JC, Annane D, van Koningsveld R, van Doorn PA. Immunotherapy for Guillain-Barré syndrome: a systematic review. Brain 2007;130:2245-2257.

Merkies ISJ et al. Clinimetric evaluation of a new overall disability scale in immune mediated polyneuropathies. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2002 72: 596-601.

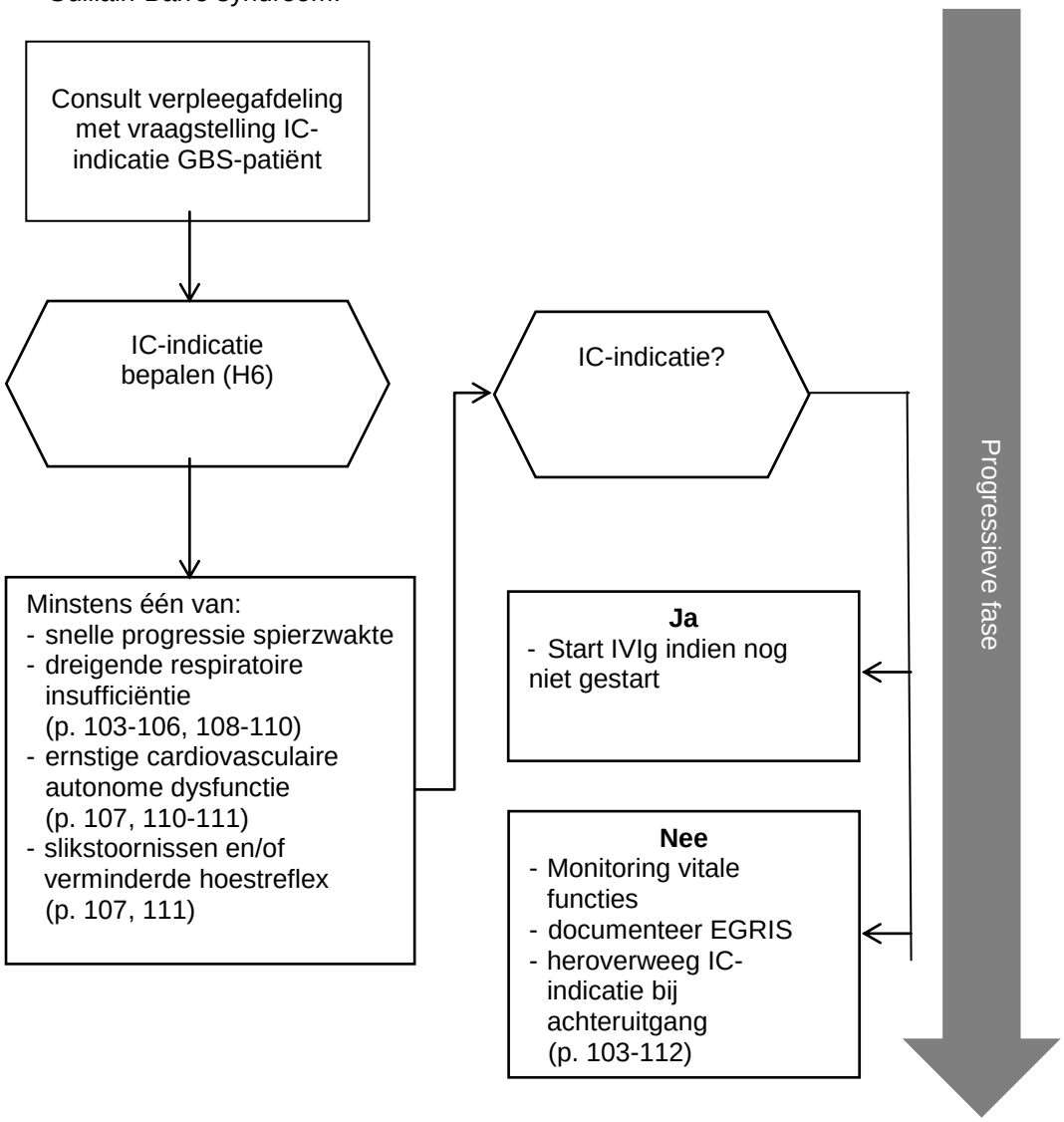
Walgaard et al. Prediction of respiratory insufficiency in Guillain-Barré syndrome. Ann Neurol 2010;67(6):781-7.

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.

Bijlage 9

Stroomdiagram diagnostiek en behandelschema GBS voor intensivisten

Dit stroomschema is te gebruiken als leeswijzer bij de Multidisciplinaire richtlijn Guillain-Barré syndroom.



Bovenstaand schema is gebaseerd op hoofdstuk 6: Monitoring in de progressieve fase. De aanbevelingen zijn samengevat op p. 22-23.
Zie ook het stroomdiagram “Diagnostiek en behandelschema GBS” (p. 8-13).

Stroomdiagram aandachtspunten/behandeling beademde GBS-patiënt voor intensivisten

Aandachtspunten progressieve fase (H7, H8, H9, H15)
- Voldoende faciliteiten in ziekenhuis voor behandeling complicaties? (H8.1, p. 120-122)
- infectiepreventie door middel van SDD (H7, p. 115-119)
- indicatie sedatie? (H8.3, p. 125-126)
- communicatie met patiënt (H9, p. 131-137)
- behandeling pijnklachten (H15, p. 162-172).

Progressieve fase

Aandachtspunten plateaufase (H7 en H8)
- Indicatie en timing tracheostoma bij GBS (H8.2, p. 123-125)
- voortgaande aandacht voor infectiepreventie, indicatie sedatie, communicatie en pijnklachten, zie boven.

Plateaufase

Aandachtspunten herstelfase (H8)
- Ontwennen van beademing (H8.4, p. 126-128)
- indicatie thuisbeademing (H8.5, p. 128-129).

Herstelfase

Bovenstaand schema is gebaseerd op hoofdstuk 7, 8, 9 en 15 van de richtlijn.
De aanbevelingen zijn samengevat op p. 23-27.
Zie ook het stroomdiagram “Diagnostiek en behandelschema GBS” (p. 8-13).

Bijlage 9. Indicatoren

Interne indicatoren voor de behandeling van patiënten met het Guillain-Barré syndroom

Interne indicatoren behorende bij de richtlijn
Guillain-Barré syndroom

1. Inleiding indicatoren Guillain-Barré syndroom

1.1 Waarom interne indicatoren?

Indicatoren zijn meetbare elementen van de zorgverlening die een aanwijzing geven over de mate van de kwaliteit van de geleverde zorg. Een indicator heeft een signaalfunctie: het is geen directe maat voor kwaliteit, maar wijst op een bepaald aspect van het functioneren en kan aanleiding zijn tot nader onderzoek. Het betreft de kern van de kwaliteitszorg: het daadwerkelijk meten van aspecten die samenhangen met de kwaliteit van zorg en op grond van die meting het eventueel doorvoeren van veranderingen met als doel de kwaliteit van zorg gericht te verbeteren.

Indicatoren kunnen zorgaanbieders inzicht geven in de resultaten van het eigen zorgproces en helpen bij interne sturing en verbetering ervan. Indicatoren met dit doel worden interne indicatoren genoemd. Indicatoren kunnen ook gebruikt worden om de prestaties van maatschappen of instellingen onderling te vergelijken ('benchmarken'). Door een structurele feedback van de uitkomsten van het medisch-specialistisch handelen en de introductie van benchmarking kan een voortdurende procesverbetering plaatsvinden. Indicatoren kunnen ook een ander doel dienen. De overheid, Inspectie voor de Gezondheidszorg (IGZ) en patiënten/consumenten willen beoordelen of zorgaanbieders voldoende kwaliteit leveren en streven daarvoor naar geschikte indicatoren. Indicatoren met dit doel worden ook wel *externe* indicatoren genoemd. De externe indicatoren kunnen bijvoorbeeld ook bij DBC-onderhandelingen worden ingezet.

De werkgroep heeft zich gericht op de ontwikkeling van een set *interne* indicatoren voor de behandeling van patiënten met het Guillain-Barré syndroom in Nederland. Het beoogde doel van deze set indicatoren is om in de zorg voor patiënten met het Guillain-Barré syndroom een significante verbetering te realiseren. Bij de keuze voor de onderwerpen zijn de belangrijke punten uit de onderliggende richtlijn als leidraad genomen.

1.2 Voor wie zijn de indicatoren bedoeld?

De set interne indicatoren is bedoeld voor zorginstellingen en professionals in de Nederlandse gezondheidszorg die te maken hebben met patiënten met het Guillain-Barré syndroom.

1.3 Hoe zijn de indicatoren tot stand gekomen?

De ontwikkelde indicatoren dienen inzicht te geven in de kwaliteit van zorg van patiënten met GBS. Dit inzicht kan verschillende kwaliteitsdomeinen betreffen zoals effectiviteit, veiligheid, doelmatigheid of tijdigheid.

De ontwikkelde indicatoren zijn onderdeel van de richtlijn Guillain-Barré syndroom en zijn uitgewerkt volgens de methodiek beschreven in de *Handleiding Indicatorenontwikkeling*. De *Handleiding Indicatorenontwikkeling* is beschikbaar op de website van het CBO (www.cbo.nl). Deze handleiding is afgeleid van het AIRE-instrument (Appraisal of Indicators, Research and Evaluation). Het AIRE-instrument[1] is een methodologisch instrument dat dient als evaluatie- en toetsingskader voor indicatoren. Bij het opstellen van de indicatoren zijn alle relevante elementen uit het AIRE-instrument toegepast.

De indicatoren zijn uitgewerkt in 'factsheets'. In een factsheet worden de eigenschappen van de indicator beschreven zoals het type indicator (proces, structuur, uitkomst) of op welk kwaliteitsdomein de indicator betrekking heeft. Dit laatste impliceert echter niet dat de relatie tussen het indicatoronderwerp en het kwaliteitdomein ook daadwerkelijk is bewezen. De factsheets zijn besproken met de richtlijnwerkgroep. De indicatoren zijn tegelijkertijd met de richtlijn ter consultatie voorgelegd aan beroeps- en patiëntenverenigingen.

1.4 Gebruik en implementatie

Een uitspraak over de kwaliteit van de zorg voor patiënten met GBS is pas mogelijk als gemeten kan worden of voldaan wordt aan de kwaliteitscriteria zoals beschreven in de richtlijn. Met de indicatoren behorende bij de richtlijn GBS wordt het mogelijk om de kwaliteit van zorg zowel als instelling als individuele zorgverlener in kaart te brengen. Uiteindelijk kunnen de resultaten van de indicatoren een aanzet geven tot het aanpassen of actualiseren van de richtlijn GBS.

[1] Het AIRE-instrument is beschikbaar op de website van de Orde van Medisch Specialisten (http://.orde.artsennet.nl) en CBO (www.cbo.nl).

2. Uitwerking indicatoren in factsheets

In dit hoofdstuk worden de factsheets van de indicatoren gepresenteerd:

1. Juiste en tijdige medicamenteuze behandeling na ontstaan van spierzwakte;
2. regelmatige pijnmeting bij patiënten met GBS;
3. tijdig inschakelen (kinder)revalidatiearts;
4. vastlegging belangrijkste factoren bij de overdracht.

Het daadwerkelijk invoeren en meten van deze indicatoren valt buiten de verantwoordelijkheid van de werkgroep.

1. Juiste en tijdige medicamenteuze behandeling na ontstaan van spierzwakte	
Relatie tot kwaliteit	Herstel van patiënten met GBS wordt bevorderd door het toedienen van IVIg binnen twee weken na het ontstaan van de spierzwakte. Behandeling met IVIg heeft de voorkeur boven behandeling met plasmaferese (PF) omdat deze onder andere eenvoudiger te geven is, vrijwel direct beschikbaar is en er is geen speciale apparatuur noodzakelijk zoals dit bij PF wel het geval is. IVIg is ook internationaal geaccepteerd als middel van eerste keuze.
Operationalisatie 1a	Percentage geïndiceerde patiënten met GBS bij wie binnen twee weken na het ontstaan van de spierzwakte gestart is met IVIg.
Teller 1a	Aantal patiënten met GBS bij wie binnen twee weken na ontstaan van de spierzwakte gestart is met IVIg.
Noemer 1a	Totaal aantal geïndiceerde patiënten met GBS bij wie een spierzwakte is ontstaan in de meetperiode.
Operationalisatie 1b	Percentage geïndiceerde patiënten met GBS dat in de meetperiode na het ontstaan van de spierzwakte de aanbevolen standaarddosering IVIg heeft gekregen.
Teller 1b	Aantal patiënten met GBS dat de aanbevolen standaarddosering IVIg heeft gekregen.
Noemer 1b	Totaal aantal geïndiceerde patiënten met GBS bij wie een spierzwakte is ontstaan in de meetperiode..
Definities	*IVIg* = intraveneuze immuunglobulines De *standaarddosering* voor IVIg is 0,4 g/kg lichaamsgewicht per dag gedurende 5 dagen. Voor het *moment van het ontstaan van de spierzwakte* wordt de datum die hiervoor in het patiëntendossier is genoteerd aangehouden.
In- of exclusiecriteria	Inclusiecriteria: • Volwassen patiënten met GBS; • kinderen met GBS vanaf twaalf jaar. Exclusiecriteria:

	• Patiënten die om zwaarwegende redenen zoals een bekende allergie voor plasmaproducten of een bekende IgA-deficiëntie, plasmaferese (PF) hebben gekregen. • Patiënten met een 'GBS disability'-graad van 0-2. Dit zijn patiënten die nog in staat zijn om zonder steun te lopen. • Kinderen tot twaalf jaar met GBS.
Type indicator	Proces
Kwaliteitsdomein	Effectiviteit, tijdigheid

Doel van de indicator
Deze indicator beoogt te bewaken dat patiënten met GBS bij het ontstaan van de spierzwakte tijdig de juiste medicatie en de juiste hoeveelheid medicatie toegediend krijgen.

Achtergrond en variatie in kwaliteit van zorg
De medicamenteuze behandeling voor GBS is gericht op het moduleren van de immuunreactie. IVIg en plasmaferese (PF) blijken uit trials effectieve medicijnen te zijn bij patiënten met GBS met een 'disability'-graad van 3 of hoger (Raphael, 2002; Hughes, 2006). Patiënten met GBS die mild zijn aangedaan ('GBS disability' graad 0-2) hoeven niet zonder meer met IVIg behandeld te worden, met name voor patiënten die langzaam zijn verslechterd en bij wie de duur van de ziekte al ten minste twee weken bedraagt (conceptrichtlijn GBS, 2010).
IVIg is het meest effectief, wanneer deze in de eerste twee weken van de ziekte (of na het ontstaan van het krachtverlies) wordt gestart bij volwassen patiënten die niet meer in staat zijn om zonder steun te lopen (Hughes, 2006). De standaarddosering voor IVIg blijkt voor zowel volwassenen als kinderen 0,4 kg/dag gedurende vijf dagen te zijn (Korinthenberg, 2005; conceptrichtlijn GBS, 2010).
De behandeling van PF is met name effectief als deze binnen zeven dagen na het ontstaan van de spierzwakte gestart wordt. Indien IVIg of PF snel wordt gestart heeft het een significant gunstig effect op het herstel, de tijdsduur tot herstel van lopen zonder hulpmiddelen en het herstel van de spierkracht. Ook is minder vaak kunstmatige beademing noodzakelijk en komen er minder vaak ernstige restverschijnselen voor in vergelijking met uisluitend ondersteunende therapie (Raphael, 2002).
IVIg is internationaal geaccepteerd als middel van eerste keuze. IVIg is namelijk vrijwel direct beschikbaar en er is geen speciale apparatuur noodzakelijk zoals dit bij PF het geval is. Ook treden er waarschijnlijk minder (ernstige) bijwerkingen op

zoals bloeddrukproblemen die met name kunnen voorkomen bij patiënten met GBS met autonome klachten. Plasmaferese is het alternatief indien er zwaarwegende redenen bestaan (zoals een bekende allergie voor plasmaproducten of een bekende IgA-deficiëntie) om de patiënt niet met IVIg te behandelen.

Mogelijkheden tot verbetering
De werkgroep verwacht dat patiënten met GBS over het algemeen bij het ontstaan van de spierzwakte tijdig de juiste medicatie krijgen toegediend. Bij deze (essentiële) indicator gaat het daarom in mindere mate om het verbeteren van de huidige praktijkvoering maar meer om het borgen van de kwaliteit van zorg en het tijdig ingrijpen bij afwijkingen.

Validiteit
Uit onderzoek is gebleken dat door het toedienen van IVIg het herstel van patiënten met GBS wordt bevorderd. Herstel zal nog sneller gaan als binnen twee weken na ontstaan van de spierzwakte wordt gestart met de behandeling.

Betrouwbaarheid
Bij kinderen is de datum van het moment van het ontstaan van de spierzwakte minder betrouwbaar te achterhalen, met name in verband met de ‘recall bias’. Daarom is als inclusiecriterium gekozen voor de minimumleeftijd van twaalf jaar. Dit sluit aan bij de grens die door de medisch-ethische commissie bij trials gehanteerd wordt.
Verder verwacht de werkgroep dat de indicator onder gelijkblijvende omstandigheden betrouwbaar te meten is.

Discriminerend vermogen
De werkgroep verwacht dat deze indicator de verschillen in tijdige en juiste toediening van IVIg tussen zorgverleners of zorgaanbieders zal meten en afwijkingen zichtbaar zal maken. De verwachting is echter dat patiënten met GBS bij het ontstaan van de spierzwakte tijdig de juiste medicatie krijgen toegediend. Daarom wordt in de praktijk weinig variatie verwacht tussen zorgaanbieders onderling en bij vergelijking in de tijd.

Minimale bias / beschrijving relevante ‘casemix’
Het tijdig en juist toedienen van IVIg is onafhankelijk van leeftijd, geslacht en comorbiditeit. Bij zwaarwegende redenen kan afgeweken worden van de aanbeveling dat IVIg het middel van eerste keus is en kan worden uitgeweken naar PF. Correctie voor ‘casemix’ is daarom niet nodig.

Registratie
De *volledige patiëntenpopulatie* bestaat uit alle patiënten die in de meetperiode zijn geïndiceerd en opgenomen met GBS. Voor de te verzamelen variabelen wordt verwezen naar de onderstaande tabel.

Te verzamelen variabelen

Variabele	Naam	Invul instructie	Bron
GBS0	Patiëntnummer	Het patiëntnummer is het unieke element dat de basis vormt om koppelingen tussen registratiesystemen mogelijk te maken.	ZIS
GBS1	Patiënt met GBS	Registratiecode voor diagnose GBS.	ZIS
GBS2	'GBS disability'-graad	Ja = 0, 1, 2 Nee = 3, 4, 5, 6	EPD of status
GBS3	Datum ontstaan spierzwakte	dd-mm-jjjj	EPD of status
GBS4	Toediening IVIg	Ja = patiënt heeft IVIg of PF toegediend gekregen Nee = patiënt heeft **geen** IVIg of PF toegediend gekregen	Ziekenhuis-apotheek
GBS5	Datum start toediening IVIg	dd-mm-jjjj	EPD, status of ziekenhuis-apotheek
GBS6	Datum einde toediening IVIg	dd-mm-jjjj	EPD, status of ziekenhuis-apotheek
GBS7	Gewicht	kg	EPD of status
GBS8	Dosering IVIg	Registratiecode toedienen IVIg	EPD, status of ziekenhuis-apotheek
GBS9	Dosering PF	Ja = patiënt heeft PF toegediend gekregen. Nee = patiënt heeft geen PF toegediend gekregen.	EPD, status of ziekenhuis-apotheek
GBS10	Plasmavolume	Registratiecode voor plasmavolume	EPD, status of ziekenhuis-apotheek
GBS11	Geboortedatum	dd-mm-jjjj	EPD of status

Rekenregel
Een aantal variabelen die nodig zijn om de indicatoruitkomst te kunnen bepalen moet uit de voorafgaande lijst worden berekend.

Variabele	Te berekenen gegeven	Formule	Variabelen	Validatie-regel
GBS12	Toediening IVIg binnen twee weken na ontstaan spierzwakte	Datum ontstaat start toediening IVIg – datum ontstaan spierzwakte	GBS5-GBS3	< 14 dagen
GBS13	Toediening standaarddosering IVIg	0,4g/kg	GBS8	= 0,4 g/GBS7
GBS14	Toediening IVIg gedurende vijf dagen	Einddatum toediening IVIg – startdatum IVIg	GBS6-GBS5	= 5 dagen
GBS15	Jonger dan twaalf jaar	Datum ontstaan spierzwakte - geboortedatum	GBS3-GBS11	<12 jaar

Bepaling van de teller en de noemer
Begin altijd met het bepalen van de noemer. De teller is een subpopulatie van de noemer. Houd ook rekening met de exclusiecriteria.

Indicator 1a	**Percentage geïndiceerde patiënten met GBS dat de aanbevolen standaarddosering IVIg kreeg in het afgelopen jaar**	**Formule**
Teller	Ga voor de teller uit van de populatie verzameld onder de noemer. Selecteer vervolgens alle patiënten met GBS bij wie de standaarddosering IVIg is toegepast.	Totaal aantal bij wie GBS4=ja, GBS13 en GBS14 gelden.
Noemer	Selecteer alle geïndiceerde patiënten met GBS opgenomen in de meetperiode bij wie een spierzwakte is opgetreden. Exclusie van patiënten met een ‘disability’-graad van 0, 1 of 2 en van patiënten die in plaats van IVIg PF toegediend gekregen en van patiënten die jonger zijn dan twaalf jaar.	Totaal aantal patiënten waarbij GBS1 geldt. Exclusie van patiënten bij wie GBS2=ja, GBS9=ja en GBS15 gelden.

Indicator 1b	**Percentage geïndiceerde patiënten met GBS bij wie binnen die binnen twee weken na het ontstaan van de spierzwakte gestart is met IVIg**	**Formule**

Teller	Ga voor de teller uit van de populatie verzameld onder de noemer. Selecteer vervolgens alle patiënten bij wie de toediening van IVIg binnen twee weken na het optreden van de spierzwakte is gestart.	Totaal aantal patiënten bij wie GBS4=ja en GBS12 gelden.
Noemer	Selecteer alle geïndiceerde patiënten met GBS opgenomen in de meetperiode bij wie een spierzwakte is opgetreden. Exclusie van patiënten met een 'disability'-graad van 0, 1 of 2 en van patiënten die in plaats van IVIg PF toegediend gekregen en van patiënten die jonger zijn dan twaalf jaar.	Totaal aantal patiënten bij wie GBS1 geldt. Exclusie van patiënten bij wie GBS2=ja, GBS9=ja en GBS15 gelden.

Literatuur

Conceptrichtlijn Guillain-Barré syndroom (2010).

Hughes RA, Raphael JC, Swan AV, van Doorn PA. Intravenous immunoglobulin for Guillain-Barré syndrome. Cochrane Database Syst.Rev. CD002063, 2006.

Korinthenberg R, Schessl J, Kirschner J, Monting JS. Intravenously administered immunoglobulin in the treatment of childhood Guillain-Barré syndrome: a randomized trial. Pediatrics 2005;116(1):8-14.

Raphael JC, Chevret S, Hughes RA, Annane D. Plasma exchange for Guillain-Barré syndrome. Cochrane Database Syst.Rev. [2], CD001798, 2002.

2. Regelmatige pijnmeting bij patiënten met GBS	
Relatie tot kwaliteit	Pijn komt vaak voor bij patiënten met GBS. Door regelmatige pijnmeting is het mogelijk om een adequate pijnbehandeling te starten en daarmee de kwaliteit van leven voor de patiënt te verbeteren.
Operationalisatie 2a	Percentage patiënten met GBS *in progressieve of plateaufase* opgenomen in het ziekenhuis bij wie ten minste 3x per week pijnmeting heeft plaatsgevonden.
Teller 2a	Aantal patiënten met GBS gedurende de meetperiode opgenomen in progressieve of plateaufase en bij wie ten minste 3x per week pijnmeting heeft plaatsgevonden.
Noemer 2a	Totaal aantal patiënten met GBS gedurende de meetperiode opgenomen in progressieve of plateaufase.
Operationalisatie 2b	Percentage patiënten met GBS in de *herstelfase*, onder poliklinische behandeling, bij wie pijnmeting heeft plaatsgevonden bij ieder poliklinisch bezoek.
Teller 2b	Aantal patiënten met GBS onder poliklinische behandeling bij wie bij ieder poliklinisch bezoek pijnmeting heeft plaatsgevonden gedurende de meetperiode.
Noemer 2b	Totaal aantal patiënten met GBS gedurende de meetperiode onder poliklinische behandeling.
Definities	*GBS*: Guillain-Barré syndroom *Progressieve fase*: progressieve fase, toename uitval en klachten; ziekte progressief, duurt maximaal vier weken. *Plateaufase*: ziekte is stabiel, geen verdere progressie maar nog geen herstel: geen duidelijke verbetering van de spierzwakte. Duurt enkele weken tot maanden. *Herstelfase*: herstel treedt op: maanden tot enkele jaren. *Late fase:* herstel treedt niet meer op, eventuele restverschijnselen zijn chronisch aanwezig of de patiënt is volledig hersteld. *Pijnmeting*: de pijn dient gemeten te zijn met de Numerical Rating Scale (NRS) of Visual Analogue Scale (VAS). In geval van de NRS en VAS geldt dat het gaat om 10 cm

	VAS of de 10-punts NRS, elke cm of punt vertegenwoordigt een scorepunt. De pijnmeting dient te zijn verricht op het moment dat de patiënt rust.
In-/exclusiecriteria	2a: Inclusie van alle patiënten ouder dan twaalf jaar met GBS gedurende de meetperiode opgenomen in de progressieve en plateaufase. 2b: Inclusie van alle patiënten ouder dan twaalf jaar met GBS gedurende de meetperiode opgenomen in herstelfase.
Type indicator	Proces
Kwaliteitsdomein	Effectiviteit, patiëntgerichtheid

Doel van de indicator
Deze indicator beoogt het aantal patiënten met GBS bij wie de pijn regelmatig gemeten wordt, te verhogen. Regelmatige pijnmeting maakt het mogelijk om tijdig een pijnbehandeling te starten of bij te stellen.

Organisatorisch verband
Deze indicator heeft betrekking op het ziekenhuis, in het bijzonder de intensive care en de afdeling neurologie (gedurende de progressieve en plateaufase) en de polikliniek in het ziekenhuis of revalidatiecentrum (gedurende de herstelfase).

Achtergrond en variatie in kwaliteit van zorg
Pijn komt vaak voor bij patiënten (zowel volwassenen als kinderen) met het Guillain-Barré syndroom en wordt beschreven bij 72-89% van de gevallen (Pentland 1994 en Pandey 2002). Verschillende typen worden beschreven in de literatuur: paresthesieën en dysesthesie, rugpijn, radiculaire pijn, meningisme, spierpijn, gewrichtspijn, viscerale pijn, en ‘overig’. In de progressieve fase lijkt er meestal sprake van radiculaire pijn in rug, benen en schouders. In de progressieve fase van de ziekte kan pijn traumatisch zijn voor patiënten die moeilijk of niet kunnen communiceren zoals tijdens beademing. Pijn kan bij patiënten met GBS ook na de progressieve fase van GBS langdurig aanhouden. Er lijkt dan meestal sprake van pijnlijke paresthesieën en dysesthesie. Ook in de herstel- en late fase kan pijn een rol spelen zich uitend in spierpijn, kramp en neuropathische pijn.

De richtlijn GBS beveelt aan om in alle fases van het ziektebeeld, pijnmeting regelmatig te laten plaatsvinden zodat de pijn op tijd behandeld wordt of dat de pijnbehandeling tijdig bijgesteld kan worden. Hiervoor kunnen eenvoudig de VAS-, NRS- (bij volwassenen) of de Smiley Scale-scoremethodes (bij kinderen) worden gebruikt. In de progressieve fase wordt pijnmeting tenminste dagelijks aangeraden (conceptrichtlijn GBS, 2010). Pijn kan gemeten worden tijdens de

standaardcontroles van de verpleging waardoor de tijdbelasting minimaal zou moeten zijn.

Voor deze indicator is ‘regelmatige pijnmeting’ geoperationaliseerd in pijnmeting bij patiënten met GBS in de:

- progressieve en plateaufase: ten minste driemaal per week;
- herstelfase onder poliklinische behandeling: tenminste bij elk poliklinisch bezoek.

Om praktische redenen bij operationalisatie van indicator 2a (pijnmeting in de progressieve en plateaufase) is gekozen voor pijnmeting met een frequentie van *ten minste driemaal per week* in plaats van dagelijks. Op dit moment wordt het dagelijks registeren van pijn als een te hoge last ervaren. Voor de operationalisatie van indicator 2b (herstelfase) is gekozen voor pijnmeting bij elk poliklinisch bezoek.

Instrumenten voor het meten van pijn

Er zijn verschillende instrumenten voor het meten van pijn beschikbaar. Voor deze indicator wordt de NRS of VAS aanbevolen. De VAS (Visual Analogue Scale) is een lijn van tien centimeter, met aan de uiteinden ‘geen pijn’ en ‘ergst denkbare pijn’ (Gracely 1978). De NRS (Numerical Rating Scale) is een schaal van 0 (geen pijn) tot 10 (ergst denkbare pijn) (Jensen 2003). Pijn kan derhalve worden onderkend door patiënten met GBS te laten aangeven of ze pijn hebben en de mate ervan door middel van VAS/NRS. Systematisch controleren van de pijn en gebruik van analgetica is een vereiste bij patiënten met GBS (Moulin 1997).

Mogelijkheden tot verbetering

De onbekendheid van professionals over pijn bij patiënten met GBS blijkt in de praktijk het stellen van de diagnose soms te bemoeilijken (conceptrichtlijn GBS, 2010). Daar het bij patiënten met GBS nog niet vanzelfsprekend is dat pijn regelmatig gemeten wordt, liggen hier veel verbetermogelijkheden. Duidelijke afspraken over de het regelmatig meten en de behandelen van pijn kunnen hiertoe bijdragen. Het gebruik van een EPD kan hierbij behulpzaam zijn.

Tot slot kunnen deze indicatoren ook in een revalidatiecentrum gebruikt worden om inzicht te krijgen in hoeverre pijnmeting bij patiënten met GBS regelmatig plaatsvindt.

Validiteit

Pijn kan traumatisch zijn voor patiënten die moeilijk of niet kunnen communiceren zoals tijdens beademing. Ook kan pijn kan bij patiënten met GBS ook na de progressieve fase van GBS langdurig aanhouden (conceptrichtlijn GBS, 2010).

Een belangrijke voorwaarde voor een goede pijnbehandeling is het systematisch meten en registreren van pijn.
Uit onderzoek van De Rond (2000) komt naar voren dat verpleegkundigen door het vragen naar een pijncijfer beter op de hoogte zijn van de pijnklachten van de patiënt en dat er vaker over pijn gerapporteerd wordt (de Rond 2000a, 2000b). Alleen al het vragen naar een pijncijfer kan de pijn van de patiënt doen verminderen (De Rond, 2001) (Indicatorenset pijn bij kanker, 2009). Regelmatige pijnmeting kan dus leiden tot een verbetering van de kwaliteit van leven voor de patiënt.

Validiteit meetinstrumenten NRS en VAS (bron: Indicatorenset pijn bij kanker 2009)
Alle twee de schalen zijn valide, betrouwbaar en bruikbaar gebleken (Caraceni 2005; Jensen 2003; Dworkin 2005; Williamson 2005). De VAS is de meest abstracte schaal en blijkt in de dagelijkse praktijk het moeilijkste in te vullen (Jensen 2003; Dworkin 2005; Williamson 2005). De NRS is gevoelig voor verandering en wordt goed geaccepteerd door patiënten (Au 1994; Jensen 2003; Dworkin 2005; Williamson 2005). In onderzoeken waarbij deze schalen onderling vergeleken zijn, komt naar voren dat de schalen in gelijke mate valide en betrouwbaar zijn. Ook wordt aangegeven dat in de praktijk de NRS de meest bruikbare keuze is (De Conno 1994; Paice 1997).

Betrouwbaarheid
De werkgroep verwacht dat de indicator meer betrouwbaar is als hij gemeten wordt met behulp van een EPD dan door middel van zorgdossiers, maar dat onder gelijkblijvende omstandigheden deze indicator op betrouwbare wijze te meten is. Wel wordt benadrukt dat door het toenemende gebruik van EPD's de betrouwbaarheid van deze indicator zal toenemen.

Discriminerend vermogen
De indicator zal toe- of afname van het percentage patiënten met GBS bij wie structureel pijn wordt gemeten direct zichtbaar maken. Ook de verschillen tussen ziekenhuizen kunnen met deze indicator inzichtelijk worden gemaakt.

Minimale bias / beschrijving relevante 'casemix'
Controle voor verschillen in demografische en sociaaleconomische samenstelling of in gezondheidsstatus van patiëntengroepen is volgens de werkgroep niet nodig.

Registratie
Voor het registeren van deze indicator kan gebruikt gemaakt worden van (elektronische) patiëntendossiers, DBC-registraties en het ziekenhuis-

informatiesysteem. Begin voor het bepalen van de indicator altijd bij de noemer. Ga voor het bepalen van de teller uit van de noemer; de teller is een subpopulatie van de noemer.

Literatuur

Caraceni A, Brunelli C, et al. Cancer pain assessment in clinical trials. A review of the literature (1999-2002). J Pain Symptom Manage 2005;29(5):507-19.

Conceptrichtlijn Guillain-Barré syndroom, 2010.

De Conno F, Caraceni A, et al. Pain measurement in cancer patients: a comparison of six methods. Pain 1994;57(2):161-6.

de Rond, ME, de Wit R, et al. A Pain Monitoring Program for nurses: effect on the administration of analgesics. Pain 2000a;89(1):25-38.

de Rond ME, de Wit R, et al. A pain monitoring program for nurses: effects on communication, assessment and documentation of patients' pain. J Pain Symptom Manage 2000b;20(6):424-39.

de Rond ME. Pain from zero to ten: Effects of a pain monitoring program for nurses. Amsterdam: Universiteit van Amsterdam; 2001.

Dworkin, RH, Turk DC, et al. Core outcome measures for chronic pain clinical trials: IMMPACT recommendations. Pain 2005;113(1-2):9-19.

Gracely RH, McGrath P, et al. Validity and sensitivity of ratio scales of sensory and affective verbal pain descriptors: manipulation of affect by diazepam. Pain 1978;5(1):19-29.

Jensen MP. The validity and reliability of pain measures in adults with cancer. J Pain 2003;4(1): 2-21.

Moulin DE, Hagen N, Feasby TE, Amireh R, Hahn A. Pain in Guillain-Barré syndrome. Neurology 1997;48[2]: 28-331.

Paice JA, Cohen FL. Validity of a verbally administered numeric rating scale to measure cancer pain intensity. Cancer Nurs 1997;20(2):88-93.

Pandey CK, Bose N, Garg G, Singh N, Baronia A, Agarwal A, et al. Gabapentin for the treatment of pain in guillain-Barré syndrome: a double-blinded, placebo-controlled, crossover study. Anesth Analg 2002;95:1719-1723.

Pentland B, Donald SM. Pain in the Guillain-Barré syndrome: a clinical review. Pain 1994;59:159-164.

Williamson A, Hoggart B. Pain: a review of three commonly used pain rating scales. J Clin Nurs 2005;14(7):798-804.

3. Tijdig inschakelen (kinder)revalidatiearts	
Relatie tot kwaliteit	Goede samenwerking tussen disciplines is belangrijk om de kwaliteit van de zorg te optimaliseren. De kwaliteit van een behandeling is ook voor een patiënt hoog als hij zo min mogelijk versnipperde zorg krijgt.
Operationalisatie 3	Percentage opgenomen patiënten met GBS bij wie de (kinder)revalidatiearts tijdig is ingeschakeld.
Teller 3	Aantal patiënten met GBS dat gedurende de meetperiode is opgenomen in het ziekenhuis en bij wie de revalidatiearts tijdig is ingeschakeld.
Noemer 3	Totaal aantal patiënten met GBS dat gedurende de meetperiode is opgenomen in het ziekenhuis.
Definities	Een revalidatiearts is tijdig ingeschakeld als deze reeds in de progressieve fase geconsulteerd wordt en bij het opstellen van het behandelplan van de patiënt is betrokken. Bij kinderen wordt de kinderrevalidatiearts ingeschakeld. Progressieve fase: toename uitval en klachten, ziekte progressief, duurt maximaal vier weken.
In-/exclusiecriteria	Geen
Type indicator	Proces
Kwaliteitsdomein	Tijdigheid, patiëntgerichtheid

Het doel van de indicator
Het doel is de (kinder)revalidatiearts reeds in de progressieve fase in te schakelen waardoor behandelingen beter op elkaar aansluiten. Dit zal bijdragen aan een optimalisatie van de kwaliteit van de behandeling voor patiënten met GBS.

Het organisatorisch verband waarop de indicator betrekking heeft
Deze indicator heeft betrekking op het ziekenhuis.

Achtergrond en variatie in kwaliteit van zorg
Om de kwaliteit van zorg van patiënten met GBS te optimaliseren is het zinvol na te gaan hoe samenwerking geregeld is (onder andere: wie wordt wanneer ingeschakeld?). Voor de kwaliteit van behandeling van de patiënt met GBS is een zo min mogelijke versnippering van zorg van belang. Goede multidisciplinaire samenwerking waaronder het tijdig inschakelen van de revalidatiearts voorkomt dat er lacunes en onduidelijkheden in de behandeling optreden.

De (kinder)revalidatiearts is belangrijk gedurende het gehele herstel van de patiënt met GBS. Zo is hij coördinator bij klinische en poliklinische revalidatiedagbehandeling en voert hij poliklinische controles uit. Dit kan tot minimaal een jaar na het herstel. Ook kan de (kinder)revalidatiearts als consulent ingeschakeld worden bij patiënten met GBS die doorverwezen zijn naar het verpleeghuis.

De conceptrichtlijn GBS (2010) beveelt aan dat de (kinder)revalidatiearts bij elke opgenomen patiënt met GBS tijdig (in het algemeen al in de progressieve fase) wordt ingeschakeld.
Praktijkervaring leert dat op dit moment de revalidatiearts nog niet altijd in de progressieve fase bij de behandeling van de patiënt met GBS wordt betrokken.

Mogelijkheden tot verbetering
Ter bevordering van het tijdig inschakelen van de revalidatiearts kunnen regionaal afspraken worden gemaakt (bijvoorbeeld in de vorm van een protocol). Hierbij moet het voor iedereen duidelijk zijn dat onder ‘tijdig’ het inschakelen van een (kinder)revalidatiearts in de progressieve fase wordt verstaan.

Validiteit
Er is (nog) geen literatuur beschikbaar over de verbetering van de kwaliteit van de zorg bij het tijdig inschakelen van de revalidatiearts. De werkgroep is echter wel van mening dat deze indicator de kwaliteit van de zorg in termen van tijdigheid en patiëntgerichtheid meet.

Betrouwbaarheid
De werkgroep verwacht dat de indicator onder gelijkblijvende omstandigheden (min of meer) dezelfde resultaten oplevert.

Discriminerend vermogen
De werkgroep verwacht dat de indicator veranderingen in de kwaliteit van zorg detecteert.

Minimale bias / beschrijving relevante ‘casemix’
Volgens de werkgroep zijn verschillen in demografisch een sociaaleconomische samenstelling of in gezondheidsstatus van patiëntengroepen nauwelijks van invloed op de indicator. Correctie voor ‘casemix’ wordt daarom niet nodig geacht.

Registratie
Voor het registeren van deze indicator kan gebruikt gemaakt worden van (elektronische) patiëntendossiers, DBC-registraties en het ziekenhuis-

informatiesysteem. Begin voor het bepalen van de indicator altijd bij de noemer. Ga van voor het bepalen van de teller uit van de noemer; de teller is een subpopulatie van de noemer.

Literatuur

Conceptrichtlijn Guillain-Barré syndroom, 2010.

4. Vastlegging belangrijkste factoren bij de overdracht	
Relatie tot kwaliteit	De kwaliteit van dit proces kan bevorderd worden door adequate, schriftelijke overdracht gedurende het gehele traject van behandeling. Grootste knelpunt is overdracht van ziekenhuis naar revalidatiecentrum. Daarom is ervoor gekozen om de indicator op deze zorgepisode te richten.
Operationalisatie 4	Percentage patiënten met GBS bij wie de belangrijkste factoren bij de overdracht van het ziekenhuis naar het revalidatiecentrum zijn vastgelegd.
Teller 4	Aantal patiënten met GBS bij wie de *belangrijkste factoren* bij de transitie van het ziekenhuis naar het revalidatiecentrum zijn vastgelegd.
Noemer 4	Totaal aantal patiënten met GBS dat gedurende de meetperiode van het ziekenhuis naar het revalidatiecentrum is verwezen.
Definities	Onder de *belangrijkste factoren* bij een overdracht van het ziekenhuis naar het revalidatiecentrum wordt door de werkgroep verstaan: - startdatum klachten; - tijdsduur tot maximale ernst van de ziekte (datum dieptepunt); - is de patiënt tijdens de ziekenhuisopname beademend? Ja/nee - zo ja, hoelang?; - is er sprake geweest van complicaties? Ja/nee - zo ja, welke? - is er sprake geweest van ernstige autonome klachten? Ja/nee - zo ja, welke?; - aanwezigheid van pijn. Ja/nee - zo ja, in welke mate?; - welke stoornissen zijn op moment van overdracht aanwezig?; - wat zijn de beperkingen op het gebied van de mobiliteit en zelfredzaamheid?; - zijn er aandachtspunten betreffende de sociaal-emotionele belastbaarheid? Ja/nee - zo ja, welke? Een patiënt telt bij deze indicator mee in de teller wanneer alle bovenstaande factoren zijn vastgelegd.
In/ exclusiecriteria	Geen
Type indicator	Proces
Kwaliteitsdomein	Doelmatigheid, patiëntgerichtheid

Het doel van de indicator
Deze indicator beoogt de transitie van de patiënt met GBS van het ziekenhuis naar het revalidatiecentrum zo goed mogelijk te laten verlopen. Wanneer bij de schriftelijke overdracht essentiële informatie door de ziekenhuizen wordt overgedragen aan de revalidatie-instelling, kan dit ondoelmatig behandelen in het revalidatiecentrum voorkómen.

Het organisatorisch verband waarop de indicator betrekking heeft
Deze indicator heeft betrekking op het ziekenhuis.

Achtergrond en variatie in kwaliteit van zorg
Patiënten met GBS hebben door de verschillende fases te maken met verschillende behandelaren. Dit heeft als gevolg dat de patiënt voor elke fase een andere hoofdbehandelaar heeft. Gedurende de behandeling vinden veel overdrachtmomenten plaats.
In de praktijk blijkt dat er nog variatie bestaat in het adequaat overdragen van patiënten met GBS naar de volgende hoofdbehandelaar. Bij de overdracht kan het gebruik van een (voorgestructureerd) overdrachtformulier behulpzaam zijn.
Op dit moment wordt als grootste knelpunt de overdracht van ziekenhuis naar revalidatiecentrum ervaren. Tijdens deze overdracht is het van belang dat tenminste het verloop van het behandeltraject in het ziekenhuis aan de orde komt en dat het inzichtelijk is met welke beperkingen de patiënt wordt overgedragen. Er is gekozen om indicator 4 op deze zorgepisode te richten en er wordt gevraagd of bij de overdracht tenminste de volgende factoren schriftelijk zijn vastgelegd:
- startdatum klachten;
- tijdsduur tot maximale ernst van de ziekte (datum dieptepunt);
- is de patiënt tijdens de ziekenhuisopname beademend? Ja/nee, zo ja, hoelang?;
- is er sprake geweest van complicaties? Ja/nee, zo ja, welke?;
- is er sprake geweest van ernstige autonome klachten? Ja/nee, zo ja, welke?;
- aanwezigheid van pijn. Ja/nee, zo ja, in welke mate?;
- welke stoornissen zijn op moment van overdracht aanwezig?;
- wat zijn de beperkingen op het gebied van de mobiliteit en zelfredzaamheid?;
- zijn er aandachtspunten betreffende de sociaal-emotionele belastbaarheid? Ja/nee, zo ja, welke?

Mogelijkheden tot verbetering
De indicator richt zich op de overdracht van het ziekenhuis naar het revalidatiecentrum. Het is echter belangrijk dat gedurende het gehele traject de overdracht zorgvuldig plaatsvindt. Hiervoor is de hoofdbehandelaar (onder meer) verantwoordelijk voor. De conceptrichtlijn GBS (2010) beveelt aan om per fase

een hoofdbehandelaar te benoemen. De hoofdbehandelaar ziet er op toe dat de behandeling wordt overgedragen aan de betrokken disciplines. Tabel 1 laat de aanbevolen hoofdbehandelaars per fase in het ziektebeeld zien.

Fase in het ziektebeeld	**Locatie**	**Hoofdbehandelaar**
Progressieve fase	- SEH - IC - Afdeling neurologie	- (Kinder)neuroloog - (Kinder)intensivist - (Kinder)neuroloog
Plateaufase	- IC - Afdeling neurologie	- (Kinder)intensivist - (Kinder)neuroloog
Herstelfase	- Afdeling neurologie - Klinische revalidatie - Poliklinische revalidatiedag-behandeling	- (Kinder)neuroloog - (Kinder)revalidatiearts - Huisarts; (kinder)revalidatiearts voor behandeling van GBS-gerelateerde problematiek
Late fase	- Huis - Verpleeghuis	- Huisarts - Specialist ouderengeneeskunde

Tabel 1. Overzicht van aanbevolen hoofdbehandelaar per fase in het ziektebeeld (conceptrichtlijn GBS, 2010)

Specifiek voor de overdracht van het ziekenhuis naar het revalidatiecentrum kunnen betrokken instellingen gezamenlijk het initiatief nemen om de overdracht van patiënten met GBS te verbeteren. Het evalueren of de essentiële informatie (zie bovenstaande factoren) onderdeel uitmaakt van de overdracht en het gebruik van een voorgestructureerd overdrachtformulier kunnen hierbij behulpzaam zijn.

Validiteit
Er is (nog) geen literatuur beschikbaar waaruit blijkt dat de het gebruik van overdrachtformulieren of -brief bijdraagt aan een verbetering van de kwaliteit van zorg. De werkgroep is echter van mening dat de informatie zoals bij deze indicator genoemd, van essentieel belang is tijdens de overdracht. Het consequent overdragen van deze informatie zal naar verwachting bijdragen aan verbetering in de kwaliteit van zorg in termen van doelmatigheid en patiëntgerichtheid.

Betrouwbaarheid
De werkgroep verwacht dat de indicator onder gelijkblijvende omstandigheden (min of meer) dezelfde resultaten oplevert.

Discriminerend vermogen
De werkgroep verwacht dat de indicator veranderingen in de kwaliteit van zorg detecteert.

Minimale bias / beschrijving relevante ‘casemix"
Volgens de werkgroep zijn verschillen in demografisch een sociaaleconomische samenstelling of in gezondheidsstatus van patiëntengroepen nauwelijks van invloed op de indicator. Correctie voor ‘casemix’ wordt daarom niet nodig geacht.

Registratie
Voor het registeren van deze indicator kan gebruikt gemaakt worden van (elektronische) patiëntendossiers, DBC-registraties, het ziekenhuis-informatiesysteem en het overdrachtsformulier of de -brief. Begin voor het bepalen van de indicator altijd bij de noemer. Ga van voor het bepalen van de teller uit van de noemer; de teller is een subpopulatie van de noemer.

Wanneer deze indicator berekend wordt in het ziekenhuis, geeft de score inzicht in de volledigheid van de overdracht door de hoofdbehandelaar naar het revalidatiecentrum. Wanneer de indicator berekend wordt in het revalidatiecentrum, geeft dit na analyse inzicht in de ziekenhuizen waar de overdracht van patiënten met GBS nog verbeterd kan worden.

Literatuur
Conceptrichtlijn Guillain-Barré syndroom, 2010.

Bijlage 10 Evidence tabellen

Bewijsklassetabel behorend bij hoofdstuk 4: Medicamenteuze behandeling

Auteur, jaartal	Mate van bewijs	Studie type	Populatie	Inclusiecriteria	Eindpunt	Interventie	Controle	Resultaat	Opmerkingen
Hughes, 2006	A1	Cochrane review naar effect corticosteroïden (totaal 8 trials met 653 personen)	Kinderen en volwassenen met GBS in alle gradaties van ernst	Alle gerandomiseerde en quasi-gerandomiseerde trials met corticosteroïden of adrenocorticotroop hormoon (ACTH). Geen exclusie o.b.v. additionele therapie.		Alle vormen van corticosteroïden of ACTH	Placebo, geen behandeling of ondersteunende behandeling	Prim. uitkomstmaat (gem. verbetering in “disability grade” na 4 weken; 6 trials/587 pers.): geen sign. verschil. Sec uitkomstmaten: geen sign. verschil. Beperkt bewijs voor een trager herstel met orale corticosteroïden(4 kleine trials, totaal 120 patienten, sign. minder verbetering met corticosteroïden t.o.v. zonder). Niet-sign. trend uit 2 grote trials voor een sneller herstel met methylprednisolon i.v. t.o.v. placebo, maar zonder sign. effect op lange-termijn uitkomsten. Geen bewijs voor schadelijke gevolgen van methylprednisolon i.v.	
Hughes, 2007	A1	Systematische review mbt. immuuntherapie voor GBS. **8 trials** waarin vergelijking plasmaferese met ondersteunende therapie. **10 trials** met vergelijking IVIg met ondersteunende behandeling, plasmaferese of immunoabsorptie. **8 trials** met corticosteroïden	Kinderen en volwassenen met GBS in alle gradaties van ernst.		Prim.: verbetering in “disability grade” 4 weken na randomisatie. Diverse sec. uitkomstmaten.			**Vergelijking plasmaferese met onbehandelde controle:** gewogen gem. verschil voor prim. uitkomstmaat -0,89 (95% CI: -1,14 – -0,63) in voordeel PF. Ook sign. verschillen voor diverse sec. uitkomstmaten in voordeel PF. Sign. meer patiënten hadden volledig herstel spierkracht na 4 PF-behandelingen dan na 2 behandelingen. **Vergelijking plasmaferese met onbehandelde controle** (3	

								trials bij kinderen): geen meta-analyse, maar in alle trials sign. betere uitkomsten voor PF. **Vergelijking IVIg met plasmaferese:** geen sign. verschillen. **Corticosteroïden:** meta-analyse o.b.v. 4 kleine trials: na 4 weken sign. kleinere verbetering met corticosteroïden oraal t.o.v. geen behandeling. In twee grotere trials met corticosteroïden iv geen sign. verschil met placebo.	
Greenwood, 1984	B	Gerandomiseerde trial naar effect van plasmaferese (niet geblindeerd).	22m / 7 v, lft. 8-74 jaar (gem. ca. 46) met GBS.	Hughes “disability grade” 3-5.		Plasmaferese (5 dagelijkse uitwisselingen van 3-4 liter plasma in 5-10 dagen.	Geen plasmaferese	Geen sign. verschillen.	Ook opgenomen in Cochrane review Raphaël.
Plasma exchange/Sandoglobulin GBS Trial Group, 1997	B	Gerandomiseerde trial naar effect plasmaferese, IVIG of combi.	225 m/ 154 v, gem. 52 jaar met GBS.	GBS, ernstige vorm (minimaal hulpmiddel nodig bij lopen), > 16 jaar, begin symptomen in de voorafgaande 14 dagen.	Prim.: gem. verbetering in “disability grade” na 4 weken. Diverse sec. uitkomsten.	PF: 5x 50 ml/kg (n=121) IVIg: 0,4 g/kg per dag gedurende 5 dagen (n=130). Combi: PF 5 dagen 50 ml/kg, gevolgd door 5 dagen IVIg 0,4g/kg (n=128)		Geen significante verschillen. Prim. eindpunt met correctie voor diverse prognostische factoren klein sign. verschil in voordeel van combi.	Ook in Cochrane review Hughes.

IVIg intraveneus immunoglobuline
PF plasmaferese

Bewijsklassetabel behorend bij hoofdstuk 5: Prognose follow-up minder dan een jaar

Auteur en jaar	Bewijs kracht	studie-type	patiënten kenmerken	inclusiecriteria	methoden	eindpunten	resultaten	opmerkingen/
Hadden, 2001	C	prospectieve cohortstudie in een RCT (internationaal multicenter)	n=229 (in dit artikel geen info over verdeling geslacht, leeftijd e.d.)	Voor de trial: lft. > 16 jaar, niet kunnen lopen zonder hulpmiddel en begin ziekte < 14 dagen voor randomisatie.		Hier alleen "outcome" genomen	Alleen de resultaten m.b.t. outcome in evidencetabel opgenomen. "poor outcome" geassocieerd met infectie met C. Jejuni, IgA-antilichamen op Western-Blot en diarree: 35% van patiënten met diarree had "poor outcome" t.o.v. 11% zonder diarree (p=< 0,0001). Met logistische regressie sign. associatie met: diarree, hogere leeftijd, ernstige zwakte arm, "inexcitable" motorische zenuwen, verhoogde serum sIL-2R concentraties en afwezige IgM antilichamen tegen ganglioside GM1. Logistische regressie met uitsluitend simpele variabelen: aritmie waarvoor noodzaak behandeling, diarree, "inexcitable" zenuwen, lft.>50, ernstige zwakte arm.	Definitie "poor outcome": sterfte of onvermogen 5 meter te lopen zonder hulp(middel) **48 weken** na begin GBS.
Koga, 2003	B	prospectieve cohortstudie	n=134, waarvan 42 (31%) anti-GM1 IgG antilichamen	Criteria van Asbury en Cornblath	Bepaling van de subklassen van IgG antilichamen	klinisch herstel en uitkomst na 1,3 en 6 maanden	IgG1: (n=32; 76%), vaak voorafgaande symptomen gastro-intestinale infectie en pos. serologie voor C. Jejuni IgG3: (n=13; 31%), vaak voorafgaande bovenste luchtweginfectie. Bij nadir geen verschil tussen beide subklassen m.b.t. ernst. Na 6 maanden bij 25% van IgG1 "disability grade" ≥ 3; bij IgG3 na 1 maand 100% "disability grade" ≤ 2.	Alleen uitkomst na 6 maanden genomen.
Kuwabara, 2001	C	prospectieve cohortstudie met als doel het vinden van factoren die geassocieerd zijn met snel herstel. F-up 6 maanden.	n=80, mediane lft. 42 jaar (3-80)	Criteria van Asbury muv. areflexie.			9 (11%) snel herstel (bij nadir niet sign. verschillend van overige 71 patiënten). Associatie met snel herstel: behouden peesreflexen, IVIg-behandeling en voorafgaande infectie met H. influenzae.	Snel herstel gedefinieerd als: verbetering van 2 of meer graden op de GBS "disability scale" binnen 2 weken

							Geassocieerd met zowel snel als traag herstel: anti-GM1 IgG antilichamen en “acute motor axonal neuropathy”. Geassocieerd met traag herstel: infectie met C. jejuni	na nadir. Traag herstel: onvermogen tot zelfstandig lopen na 6 maanden.
Visser, 1999	C	Prospectieve studie bij 147 deelnemers aan de GBS-trial, waarin het effect van IVIg en PF vergeleken worden.	n=147 (voor overige gegevens wordt verwezen naar het artikel betreffende de GBS-trial)			zelfstandig lopen na 8 weken en 6 maanden sinds de start van de behandeling.	Sign. associatie met het niet zelfstandig kunnen lopen na 6 maanden: lft. ≥ 50 jaar, MRC sumscore < 40 (bij de start van behandeling), voorafgaande gastro-intestinale ziekte, snel optreden van zwakte (≤ 4).	Alleen uitkomst na 6 maanden voor deze uitgangsvraag meegenomen
Van Koningsveld, 2007	C	Prognostische studie met 2 cohorten samengesteld uit deelnemers aan trials. Doel: ontwikkelen en valideren van een model waarmee in de acute fase van GBS de uitkomst na 6 maanden voorspeld kon worden.	“Derivation set” (n=397): deelnemers aan 2 RCT’s en 1 pilotstudie. Validatieset (n=379): deelnemers aan multicenter RCT.	criteria van Asbury, zwakte ontstaan binnen 2 weken voor start studie, niet in staat 10 meter te lopen zonder hulp, lft. > 5 jaar. Validatieset: idem, maar leeftijdsgrens 16 jaar.	Uit artikelen kenmerken gehaald die sign. geassocieerd zijn met uitkomst. Sign. factoren in univariate analyse getest in multivariate analyse via backward stepwise methode.	GBS “disability” score na 6 maanden	Na exclusie 388 patiënten in derivatieset, waarvan 18% (n=71) niet in staat tot zelfstandig lopen na 6 maanden. Gem. lft. 49 jaar. Na exclusie 374 patiënten in validatieset, waarvan 22% (n=83) niet in staat tot zelfstandig lopen na 6 maanden. Gem. lft. 52 jaar. Univariaat voorspellende factoren: leeftijd, voorafgaande diarree, voorafgaande bovenste luchtweginfectie (voorspelt betere uitkomst), voor afgaande infectie met C. jejuni, GBS disability score bij start studie en na 2 weken, MRC somscore bij start studie. Finale model: leeftijd, voorafgaande diarree, GBS “disability”score 2 weken na inclusie in studie (AUC: 0,85).	“poor outcome”: GBS “disability” score na 6 maanden ≥ 3. “fairly good outcome”: GBS “disability” score ≤ 2. Commentaar van Leger et al: niet geschikt voor milde gevallen van GBS, validatie in prospectief cohort noodzakelijk, geen Aziatische patiënten in studie.
Durand, 2006	B	Prospectieve cohortstudie met als doel het identificeren van klinische en elektrofysiologische factoren die ademinsufficiëntie voorspellen.	n=154 (34 beademd, 120 niet)	criteria van Asbury, complete elektrofysiol. testbatterij ondergaan, geen beademing voor of binnen 24 uur na elektrofysiol. tests.	In eerste instantie een model geselecteerd om beademing te voorspellen. Naderhand geanalyseerd of het model ook lange-termijn prognose (6 mnd.) kan voorspellen.	GBS “disability grade” na 6 maanden	Na 6 maanden 42 patiënten met een “disability grade” ≥ 2. Voorspellers van “poor” recovery waren leeftijd > 40 jaar en de proximale/distale compound muscle action potential (p/dCMAP) < 55,6%. N.B. auteurs plaatsen zelf in de discussie enkele kanttekeningen: - lange-termijn “disability” was geen prim. eindpunt,	Artikel focust m.n. op voorspellen beademing. Een klein deel is gewijd aan voorspellen outcome na maanden. Alleen dit stukje beschreven in de evidencetabel.

							- diverse factoren die geassocieerd zijn met slecht herstel waren niet correct onderzocht, - f-up van 6 maanden is erg kort.	
Jacobs, 2008	B	Prospectieve studie (f-up 6 maanden) naar de rol van “subclass IgG tegen motor gangliosiden”.	176 deelnemers aan een RCT naar het effect van IVIg en placebo tov. IVIg en methyl-prednisolon waarvan serum samples beschikbaar waren. Bovendien serum samples van 50 gezonde controles.	Diagn. criteria van Asbury, niet in staat 10 m te lopen zonder hulp en verwezen binnen 2 weken na ontstaan zwakte.			Sign. slechter herstel bij patiënten met alleen IgG1 antilichamen tegen “motor gangliosides” t.o.v. patiënten met zowel IgG1 als IgG3 antilichamen (percentage niet in staat tot zelfstandig lopen na 6 maanden: 38% t.o.v. 0%).	
Korinthen berg, 2007	B	Prospectieve multicenter studie. Mediane follow-up 288 dagen (10-604)	n=95: 53 m/ 42 v, mediane lft. 6,2 jaar (12 maanden-16,5 jaar).	Kinderen van leeftijd waarop ze zelfstandig kunnen lopen tot 18 jaar. Diagn. criteria van Asbury, incl. liquor. informed consent van ouders of patiënt.	Kaplan-Meier analyse. Variabelen met p<0,1 bij Kaplan-Meier analyseals onafhankelijke variabelen in multivariate Cox regressie analyse.		75% symptoomvrij bij laatste follow-up. CSF-eiwit en IVIg op eerste dag diagnose sign. gerelateerd aan verbetering van 1 graad op GBS-schaal. Tijd tot zelfstandig lopen alleen sign. gerelateerd aan ernst op dieptepunt. Jongere lft. en pos. Coxackievirus-serologie sign. pos. relatie met snelheid symptoomvrij raken.	

Bewijsklassetabel behorend bij hoofdstuk 5: Prognose follow-up van een jaar en langer

Auteur en jaar	Bewijs kracht	studie-type	patiënten kenmerken	inclusiecriteria	methoden	resultaten	opmerkingen/
Fletcher, 2000	B	Retrospectief cohortonderzoek Doel: in een ongeselecteerde groep beademde	n=114 IC-patiënten met GBS (incl. 10 kinderen). n=60 (v.d. 114) beademd.	Diagn. criteria van Asbury (ook kinderen en patiënten met atypische varianten)	review van medische statussen. Indien een patiënt bij de laatste controle niet graad 2 bereikt had,werd	n=79 (75%) goede uitkomst, n=26 (25%) “poor outcome”. Beademingsbehoefte geassocieerd met “poor outcome”.	Definities: *goede uitkomst*: ≤ 2. *“poor outcome”: graad 3-6.*

		patiënten de belangrijkste voorspellende factoren voor uitkomst bepalen.	Voor 105 f-up beschikbaar.		telefonisch een “semigestructureerd” interview afgenomen.	Voorspellende factoren voor uitkomst bij max. herstel in beademde patiënten (univariaat): hogere leeftijd, langere beademingsduur (duur > 4 maanden altijd “poor outcome”), paralyse bovenste ledematen bij dieptepunt “disability”, “inexcitable nerves” In multivariate analyse: hogere leeftijd. Univariate voorspellers van “poor outcome” na 1 jaar: hogere leeftijd, beademingsduur, paralyse bovenste ledematen, “inexcitable nerves” en langere periode tot dieptepunt “disability”. Onafhankelijke (multivariate) voorspellers van “poor 1 year outcome”: hogere leeftijd en langere periode tot dieptepunt “disability” en insturen naar gespecialiseerde kliniek na > 2 dagen. Onafh. voorspellers van max. outcome: leeftijd en insturen naar gespecialiseerde kliniek na > 2 dagen.	*Max. herstel*: max. bereikte functionele graad waarbij geen verdere klinische verbetering meer optreedt (zonder aanwezige comorbiditeit).
Cheng, 2000	B	Prospectief follow-up (min. 1 jaar) onderzoek van incidente patiënten	n=53, gem. lft. 52,6 jaar (18-89). Gem. duur tot “nadir” 16 dagen, 88% na 1 jaar volledig hersteld of met milde restsymptomen. 35% PF, 46% IVIg, 6% steroïden, 7% meer dan 1 type behandeling. 6% (n=3) beademd.	NINCDS criteria	MRC score	Alleen de “MRC-sumscore” (<32) bij “nadir” had een sign. associatie met restverschijnselen na 1 jaar.	
Rees, 1995	B	Prospectieve case-controle studie naar de rol van C. Jejuni infecties. Aanvullend werden alle patiënten een jaar gevolgd om	n=103 (96 GBS en 7 MFS); gem. lft. 48 jaar. Voor elke patiënt twee controles (1 “household control” en 1	Criteria van Asbury	Vragenlijst, 5 aspecten neurol. status via graderingschaal en onderzoek van bloed en ontlasting. Elektrofysiologisch onderzoek.	Sign. grotere mate van “disability” na 1 jaar in de C.Jejuni-positieve groep. 13 patiënten geclassificeerd als “poor outcome” (6 overleden, 7 disability grade ≥ 3). Multivariate	Voor deze uitgangsvraag alleen de gegevens over C.Jejuni als prognostische factor gebruikt.

		het effect van C. jejuni op de prognose te onderzoeken.	“hospital control”) zonder acute neuropathie of diarree.		Verschillen in uitkomst na 1 jaar d.m.v. chi^2 test. Logistische regressie om odds-ratio’s voor slechte prognostische factoren.	analyse liet sign. effecten zien van hogere leeftijd, C.jejuni pos., noodzaak tot beademing en gebonden zijn aan bed binnen 2 dagen na het optreden van de symptomen.	
Winer, 1985	C	Prospectieve follow-up studie (12 maanden) van deelnemers aan 2 trials.	n=71; deelnemers aan een trial met prednisolon en een trial met plasmaferese.	Niet genoemd in het artikel.	Twee groepen gevormd o.b.v. de uitkomst na 12 maanden: “good outcome” en “poor outcome” (≥ 2: in staat tot 5 meter lopen zonder hulp, echter niet in staat tot handwerk incl. huishouden, winkelen en tuinieren). Frequentie van diverse kenmerken in beide groepen bepaald. Mogelijke associaties getest met chi^2 test.	“poor outcome” groep gem. ernstigere afwijkingen en gem. langere tijd tot begin van verbetering. Sign. kenmerken: noodzaak tot beademing, niet optreden van verbetering < 1 maand na begin ziekte en interval > 3 weken tussen dieptepunt en begin verbetering. Geen sign. associaties gevonden voor: leeftijd, aantal cellen in de liquor en aanwezigheid van bulbaire verschijnselen.	8 overleden patiënten opgenomen in “poor outcome” groep. Zowel behandelde als onbehandelde patiënten in deze studie.
Winer, 1988	C	Prospectieve cohortstudie	n=100. 10 patiënten plasmaferese, 12 prednisolon, 2 iv methyl prednisolon	Progr. zwakte > 1 ledemaat, afwezige reflexen of verminderde reflexen in aanwezigheid van elektrofysiologische afwijkingen, bestaan symptomen < 2 maanden, geen andere verklarende oorzaken.	Review van de statussen van aangemelde patiënten, interview, lich. onderzoek. Onderzoek en bepaling “disability scale” na 3, 12 en 52 weken.	Na 12 maanden: 13 patiënten overleden, 19 nog “disabled” (graad ≥ 2). De 4 belangrijkste factoren die “poor outcome” voorspelden (zie ook tabel 8 in het artikel): - leeftijd ≥ 40 (rel. risico (RR) op “poor outcome na 1 jaar: 4,4), - bereiken van “disability grade” 4 na < 4 dagen (RR 3,1), - noodzaak tot beademing (RR 2,6) - “abductor pollicis muscle action potentials (APB MAP) ≤ 1mV (RR 3,8).	Voor deze vraag alleen “poor outcome” gedefinieerd als graad 2 of meer na 12 maanden genomen. Logistische regressie van associatie van diverse factoren op uitkomst voor 82 patiënten (17 patiënten hadden zodanig mild verloop dat zij nimmer het criterium voor “poor outcome” bereikt hebben, 1 patiënt met ataxie van Friedreich werd ook geëxcludeerd).
Lee, 2008	B	Retrospectieve review van statussen van	n=56 (35 m/ 21 m; gem. lft. 8,6 ± 5 jaar.		Groep opgedeeld naar GBS “disability scale” 1t/m3 enerzijds en 4 en	Patiënten met “disability scale” 4 of 5 op het dieptepunt van de ziekte hebben een sign. slechtere	

		kinderen met GBS verwezen naar FT en revalidatie afdeling na behandeling met PF of IVIg.			5 anderzijds op het dieptepunt van de ziekte.	uitkomst na 2 jaar.	
Dhar, 2008	B	Review van statussen van patiënten die tussen 1983 en 2003 naar ICU waren verwezen met GBS.	n=76 (46 m/30v), gem. lft. 56 jaar. Voor 70% f-up gegevens voor min. 1 jaar beschikbaar, voor 37% zelfs voor ≥ 4 jaar.	geen kinderen en geen CIDP of andere op GBS gelijkende ziektebeelden.		goede uitkomst: n=56, slechte uitkomst n=19. Hogere leeftijd ("good outcome" groep gem. 52,2 en "poor outcome" groep gem. 67,6 jaar) en ernstige comorbiditeit waren sign. geassocieerd met een slechte uitkomst.	Definitie goede uitkomst: GBS-schaal ≤ 2.
Chio, 2003	C	Prospectieve studie, f-up 2 jaar (voor 108 patiënten: 7 overleden, 5 lost to f-up)	n=120, 74m/46v, gem. lft. 51,2 jaar (3 mnd.– 86 jaar). 113 GBS, 7 MFS.	Standaard diagnostische criteria. Exclusie-criteria: zie artikel blz. 1147 ("diagnostic criteria")	Factoren die gerelateerd waren aan de lange-termijn prognose werden geanalyseerd dmv. een forward stepwise multivariate logistische regressie.	Na 2 jaar 79,6% (n=86) goed herstel (graad < 2). Factoren die univariaat sign. gerelateerd waren aan slechte uitkomst: graad ≥ 3 op het dieptepunt, lft. ≥ 50, ademhalingsinsufficiëntie, axonaal of gemengd EMG, geen voorafgaande infectie, autonome betrokkenheid. Multivariaat: graad op dieptepunt en lft. ≥ 50. Model zonder graad op dieptepunt: lft. ≥ 50, axonaal of gemengd EMG en geen voorafgaande luchtweginfecties.	
The Italian GBS Study Group, 1996	C	prospectieve studie, f-up 2 jaar	n=297, 193m/104v, lft. 3-87. F-up gem. 309 dagen. 11% (n=33) overleden, incompl. evaluatie voor 10% (n=32).	Standaard diagnostische criteria met een geringe aanpassing.	vragenlijsten, compleet neurologisch onderzoek bij elke controle, elektrofysiologisch onderzoek. Voor elke prognostische factor univariate analyse	Na 2 jaar: 212 (71%) hersteld, 48 (16%) restverschijnselen. Multivariaat: leeftijd (>54), voorafgaande gastroenteritis, "disability" at "nadir" (≥4), elektrofysiol. patroon suggestief voor "axonopathy", tijd tot dieptepunt en langere duur van de actieve ziekte negatief geassocieerd met herstel. Goede uitkomst na voorafgaande influenza.	Over de tijd tot het dieptepunt (nadir) is niet duidelijk wanneer dit een negatief effect heeft. Uit tabel 4 zou geconcludeerd kunnen worden "hoe langer, hoe slechter". Echter in de discussie wordt aangegeven dat de bevinding uit eerdere studies dat een kortere tijd tot nadir een slechtere prognose geeft,

							bevestigd wordt in deze studie.
Cheng, 2003	B	Retrospectieve studie	n=96, 61m, gem. lft. 42,8 (2-86)/ 35v, gem. lft. 37,3 (2-78)	Standaard diagnostische criteria. Exclusiecriteria: zie blz. 656 van het artikel	Analyse van factoren tussen groepen met goede en slechte uitkomst. Stepwise logistic regression om relatie tussen klinische factoren en “treatment failure rate” te analyseren.	F-up ≥ 1jaar: 64% hersteld, 31% restverschijnselen, 5% overleden. Alleen “disability” op het dieptepunt onafhankelijk geassocieerd met “treatment failure rate”.	

Bewijsklassetabel behorend bij hoofdstuk 6: Monitoring in de progressieve fase

Auteur, jaartal	Mate van bewijs	Studie type	Populatie	Inclusiecriteria	Eindpunt	Monitorfactor	Controle	Resultaat	Opmerkingen
Durand, 2006	B	Case Controle	GBS patiënten (n=154) 51% vrouwen, Leeftijd: onbekend	GBS patiënten van 1998 tot 2006 verwezen naar IC van Raymond Pointcarré Teaching hospital en complete electrofysiol. test	mechanische ventilatie	p/dCMAP ratio van de peroneus zenuwen		Demyelinisering was aanwezig bij 0.85 die mech. ventilatie kregen en bij 51% van de patiënten die dat niet nodig hadden. as screening method p/dCMAP ratio <= 55,5%: OR 41,0 (95%CI: 4,8-353) (p/dCMAP ratio > 55,5%) & (VC>80%): OR 1 (p/dCMAP ratio > 55,5%) & (VC<=80%): OR 16,1 (95%CI: 1,9-132)	Criteria voor demyelinisering niet duidelijk p/dCMAP = (proximal CAMP amplitude/distale CMAP amplitude). Aan beide kanten gedeeld door 2 van de “common peroneal nerves”.
Flachenecker, 2000	C	Retrospectieve cases	n=35; 11 vrouwen, 24 mannen; gem. leeftijd 52,4 jaar (18-81)	GBS patiënten opgenomen tussen 1993-1996 op IC afdeling Neurologie Universiteit Würzburg Duitsland, bij wie gedetailleerde medische gegevens en 24-uurs “heart rate power spectrum” beschikbaar waren.	Blijvende asystolie die een pacemaker noodzakelijk maakt of cardiopulmonaire resuscitatie. Bradycardie < 40 slagen/minuut, noodzaak tot toediening van atropine. Bradycardie < 40 slagen/minuut met spontaan herstel Abnormale reactie op oogboldruktest met < 40 slagen/minuut tijdens proef	Hoek in HRPS grafiek,log P4 in HRPS grafiek		Kans op bradycardie gebaseerd op continue hartritme registratie slope <-1,2 sens .55 spec 0.82 log P4 < 4,9 sens .55 spec 0.82 log P4 < 4,9 or slope <-1,2 sens .73 sens .73	Zwak: inclusie van patiënten met abnormale reactie op oogboldruktest. Geen test op 2e populatie.
Lawn, 2001	B	Retrospectieve survey	60 met mech. ventilatie vergeleken met 54 zonder mech. ventilatie.		Mech. ventilatie	test bulbaire functies (slikken - spreken)	54 pt die geen mech. ventilatie nodig hadden	Hoger risico bij bulbaire dysfunctie; VC<20 ml/kg; Pi max<30 cm/H2O; Delta VC>30%; Delta Pi max>30%; Delta Pe max >30%; Bulbaire dysfunctie: 17,5 (CI95% 5,2-	Klinische verschijnselen zijn niet voorspellend

								59,1) VC<20 ml/kg: 15,0 (95% CI: 4,1-54,5)	
Sharshar, 2003	B	Case-controle	n=722;	patiënten uit 2 RCT's voor GBS 1981-1985 en 1986-1993.	Mechanische ventilatie.	VC,test staan,test hoesten		313 cases, 409 controles OR voor mech. vent: 2,51 (95%CI: 1,68-3,77) Begintijd tot opname <= 7 dagen 2,53 (95%CI: 1,40-3,30) Kan niet staan 2,99 (95%CI: 1,80-4,97) Kan elleboog niet boven bed optillen 4,34 (95%CI: 2,70-6,66) Kan hoofd niet boven bed heffen 9.09 (95%CI: 4,00-20,00) Ineffectief hoesten 2.09 (95%CI: 1,38-3,17) Lever enzymen verhoogd OR (when VC is available) 5,00 (95%CI: 1,42-5,68) Begintijd tot opname <= 7 dagen 5,00 (95%CI: 1,92-12,50) Kan hoofd niet boven bed heffen 2,86 (95%CI: 2,43-10,00) VC < 60% t.o.v. voorspelde waarde Vergelijking met de studie van Lawn: Deze studie is gebaseerd op opnamegegevens, Lawn baseert zich op gegevens verzameld tussen opname en kunstmatige beademing.	

Bewijsklassetabel behorend bij hoofdstuk 7: Bacteriële infecties

Auteur, jaartal	Mate van bewijs	Studie type	Populatie	Inclusiecriteria	Eindpunt	Resultaat	Opmerkingen
Cheng, 2004	C	Retrospectieve studie	n=77	GBS vlgs. criteria van Asbury en criteria van Van der Meche (1991)	Prognose van GBS-patiënten met respiratoire insufficiëntie. Prognostische factoren Voorspellende factoren	25 (32%) beademing nodig. 18 van de 25 complicaties na beademing: 16 pneumonie met/zonder sepsis, 1 pneumonie met empyeem, 1 pneumonie met pneumothorax.	
Dhar, 2008	C	Retrospectief onderzoek van alle GBS-patienten die tussen 1983 en 2003 werden opgenomen op de IC. Doel: o.a. inzicht krijgen in optreden complicaties	n=76; 46m/30v, gem. leeftijd 56 jaar. Gem. opname duur IC: 41 dagen. Kunstmatige beademing: n=59 (78%).			41 (54%) pneumonie 18 (24%) sepsis 43 (57%) uwi Pneumonie sterk geassocieerd met duur beademing (OR: 5,2; 95% B.I. 1,9-14,1). Sepsis ontwikkelde zich uitsluitend in beademde patiënten.	
Ali, 2006	C	Retrospectief onderzoek met als doel beschrijven van trends in beademing, pulmonale compl., sterfte.	n=54; 29m/25v, leeftijdsrange: 19-71. Mediane opnameduur IC: 42 dagen, mediane beademingsduur 40 dagen.	GBS vlgs. criteria Asbury, verwezen naar neurologische IC in periode 1976-1996, noodzaak tot beademing, lft. ≥ 16.	Beademingsduur, IC-opnameduur, sterfte, complicaties van beademing.	48 (89%) van de patiënten tracheostomie. 27 (56%) beademings-gerelateerde pneumonie.	
Orlikowski, 2006	C	Prospectieve studie naar eigenschappen van pneumonie bij beademde GBS-patiënten. Gegevensverzameling van 1996 t/m 2002.	n=81; 51m/30v, gem. leeftijd 54 jaar.	GBS vlgs. criteria Asbury en beademing gedurende > 5 dagen. Beademing gestart op IC.		Van 360 GBS- patiënten die verwezen werden naar IC, moesten 98 (27%) beademd worden. Van beademde patiënten ontwikkelde 63 (78%) pneumonie (76% “early onset”, 24% “late onset”). Alleen een langere periode tussen verwijzing naar de IC en beademing was geassocieerd met “early onset” pneumonie.	In het artikel worden ook de belangrijkste ziekteverwekkers genoemd.
Henderson, 2003	C	Studie naar complicaties en factoren die gerelateerd zijn aan morbiditeit bij GBS-patiënten die verwezen zijn naar de IC in de periode 1976-1996.	n=114; 68m/46v, gem. lft. 52 jaar (4-87). Gem. opnameduur IC 30 dagen. 60 (53% beademing met gem. duur van 25 dagen. IVIG (n=7), plasmaferese			33 (29%) tracheobronchitis 27 (24%) pneumonie 24 (21%) sepsis 75 (66%) uwi of positieve urinekweek Vooral ernstige vorm van GBS	

			(n=52), corticosteroïden (n=52).			(graad 5 of hoger), beademing en duur van beademing > 14 dagen zijn geassocieerd met ernstige morbiditeit (RR resp. 3,6; 2,9 en 2,8).	
Alsheklee, 2008	C	Doel: inzicht krijgen in incidentie, ziekenhuis-sterfte aan GBS en voorspellers van sterfte	n=4954, 55,3% m/ 44,7% v; gemiddelde leeftijd 48 jaar.	Alle patiënten geregistreerd in nationale opname database van 2000 tot en met 2004. Allen ouder dan 18 jaar en geen andere oorzaken van snelle paralyse.		11.3% had pulmonaire complicaties; 9.1% werd endotracheaal geïntubeerd. Verder had 3.8% cardiale complicaties, 0.9% een systemische infectie en 0.8% thrombotische complicaties. 128 patiënten (2,6%) overleden. Lft. > 50 hogere mortaliteit: odds ratio (OR) voor de leeftijdsgroep 50-75 jaar t.o.v. de leeftijdsgroep 18-50 jaar bedroeg 4,04. Voor lft. > 75: OR 10,8. Hogere Charlson Comorbidity Index en bijkomende medische complicaties, waaronder resp. insufficiëntie, sepsis en cardiale complicaties, waren voorspellers van een grotere mortaliteit. 67,1% van de patiënten met resp. insufficiëntie werden geïntubeerd. Mortaliteit onder geïntubeerde patiënten 13,7%, onder niet-geïntubeerde patiënten 1,5%.	
Chio, 2003	C	Prospectieve studie, f-up 2 jaar (voor 108 patiënten: 7 overleden, 5 lost to f-up)	n=120, 74m/46v, gem. lft. 51,2 jaar (3 mnd.– 86 jaar). 113 GBS, 7 MFS.	Standaard diagnostische criteria. Exclusie-criteria: zie artikel blz. 1147 (“diagnostic criteria”)		22,5% autonome dysfunctie, m.n. cardiovasc. systeem. 20% respiratoire symptomen niet nader omschreven (75% daarvan opname IC). 7 patiënten overleden binnen 30 dagen na begin GBS: 6 tgv. beademings-gerelateerde pneumonie, 1 t.g.v. longembolie.	
Lawn, 1999	C	Retrospectief onderzoek van de statussen van GBS-patienten die tussen 1976 en 1996 werden opgenomen.	n=320			14 patiënten (4%) overleden als direct gevolg van GBS (mediane tijd tussen ontstaan symptomen en sterfte: 79 dagen). Oorzaken sterfte:	

						beademings-gerelateerde pneumonie (n=9), hartstilstand (n=2), longembolie (n=1), sepsis (n=1).	

Bewijsklassetabel behorend bij hoofdstuk 8: IC en beademing

Auteur, jaartal	Mate van bewijs	Studie type	Populatie	Inclusiecriteria	Eindpunt	Resultaat	Opmerkingen
Dhar, 2008	C	Retrospectieve review van alle volwassen patiënten met GBS die in een periode van 20 jaar (1983-2003) werden opgenomen op een IC.	n=76, 61% m/ 39% v; gem. lft. 56,1 jaar.		o.a. duur van IC- en ziekenhuis-opname, mortaliteit, functioneel herstel	Indicatie voor IC-opname meestal respiratoire insufficiëntie (71%). Ook luchtwegbescherming (16%), observatie (11%) en autonome instabiliteit/aritmie (3%). Bij meeste patiënten met bulbaire dysfunctie noodzaak tot intubatie (87%). 64% van de patiënten met een EMG met axonaal of “inexcitable” patroon ontwikkelden quadriplegie. Patiënten met quadriplegie ontwikkelden vaker lage CMAP amplitudes en inexciteerbare zenuwen. Deze meest ernstig aangedane groep had vaker beademing nodig (96% vs 61%, p-waarde verschil 0,03).	
Nguyen, 2006	C	Retrospectieve studie van statussen van GBS-patiënten die tussen 1993 en 2004 werden opgenomen.	n=44, 20 m/ 24 v; gem. lft. 55 jaar (14-89). Verdeeld in 2 categorieën: 1-succesvolle extubatie 2-falende extubatie of directe aanleiding voor tracheostomie (deze patiënten werden geclassificeerd als falende extubatie).	GBS-criteria. Alle patiënten met GBS die beademing nodig hadden i.v.m. respiratoire insufficiëntie.		Gem. duur intubatie: 11,7 ± 7 dagen. Succesvolle extubaties (**groep 1**; n=14), falende extubatie (**groep 2**; n=10), tracheostomie zonder een extubatie poging (**groep2;** n=20). Demografische en klinische kenmerken op baseline gelijk in groep 1 en 2. Autonome dysfunctie bij 26,7% in groep 1 vs. 73% in groep 2 (p 0,008). In groep 2 kwam meer pulmonale comorbiditeit voor dan in groep 1 (79% vs. 36%, p=0,008).	Pulmonale comorbiditeit gedefinieerd als: astma /COPD in de V.G., longembolie, pneumonie, atelectase of longoedeem.
Lawn, 1999	C	Retrospectief onderzoek van statussen van GBS-patiënten die werden opgenomen tussen 1976 en 1996 naar risicofactoren voor langdurige beademing en het gebruik van tracheostomie.	320 patiënten met GBS, waarvan 60 beademing nodig hadden. Mediane lft. 59 jaar (4-87); 6 patiënten < 16.	GBS-criteria. Ook kinderen en patiënten met atypische varianten werden geincludeerd.		Alle beademde patiënten: bulbaire verschijnselen en quadriparese. Mediane duur beademing 39 dagen. 13 patiënten (22%) beademing < 3 weken. Patiënten met langdurigere beademing: sign. ouder en 21% had onderliggende longziekten. Alle patiënten met longziekten werden langer dan 3 weken beademd. Tracheostomie bij 87% (52 van de 60). Mediane tijd tussen intubatie en tracheostomie 9 dagen (0-37). Patiënten zonder tracheostomie (n=8) hadden geen longziekten en tendens dat zij jonger zijn; overigens waren er geen klinische verschillen met de patiënten met een tracheostomie. Mediane duur beademing bij tracheostomie patiënten 43 dagen vs. 14 dagen bij niet-tracheostomie patiënten (p<0,001).	
Henderson,	C	Retrospectieve	n=114; 68m/46v, gem. lft.	Voldoen aan criteria		Vooral ernstige vorm van GBS (graad 5 of hoger),	Start weanen: moment waarop

2003		studie in een database met 114 patiënten, die tussen 1976 en 1996 werden opgenomen op de IC van de Mayo Clinic, naar complicaties en factoren die gerelateerd zijn aan morbiditeit bij GBS-patiënten.	52 jaar (4-87). Gem. opnameduur IC 30 dagen. 60 (53% beademing met gem. duur van 25 dagen. IVIG (n=7), plasmaferese (n=52), corticosteroïden (n=52).	GBS. Ook inclusie van kinderen < 16 jaar en patiënten met varianten van GBS.		beademing en duur van beademing > 14 dagen zijn geassocieerd met ernstige morbiditeit (RR resp. 3,6; 2,9 en 2,8). Gegevens over weanen beschikbaar voor 38 patiënten + van 9 patiënten waarbij weanen niet lukte. Verlengde maar uiteindelijk succesvolle weaning bij 14 patiënten, waarvan er 13 ernstige morbiditeit hadden. Tendens dat een verlengde beademingsperiode met verlengde weanperiode vaker voorkwam bij patiënten > 60 jaar.	beslissing wordt genomen beademing te verminderen. Toegepaste methoden van weanen: verminderen snelheid van intermitterende “mandatory” beademing met toename van de perioden zonder beademing, of geleidelijk reduceren inspiratoire druk. Definitie verlengde periode van weanen: > 7 dagen.
Nguyen, 2006	c	Retrospectieve studie van statussen van GBS-patiënten die tussen 1993 en 2004 werden opgenomen.	n=44, 20 m/ 24 v; gem. lft. 55 jaar (14-89). Verdeeld in 2 categorieën: 1-succesvolle extubatie 2-falende extubatie of direct tracheostomie.	GBS-criteria. Alle patiënten met GBS die beademing nodig hadden i.v.m. respiratoire insufficiëntie.		Reden intubatie: afnemende vitale capaciteit (n= 31; 70,5%), luchtwegbescherming (n=4; 9%), falende oxygenatie (n=2; 4,5%), combi aspiratie met afnemende O_2-saturatie (n=2; 4,5%) transfusie-geassocieerde longbeschadiging (n=1; 2%) onvermogen spreken en wheezing (n=1; 2%) onbekend (n=3; 7%). Gem. duur intubatie: 11,7 ± 7 dagen. Succesvolle extubaties (**groep 1**; n=14), falende extubatie (**groep 2**; n=10), tracheostomie (n=20). Demografische en klinische kenmerken op baseline gelijk in groep 1 en 2. Autonome dysfunctie bij 26,7% in groep 1 vs. 73% in groep 2 (p 0,008). Hogere VC en lagere negatieve inspiratoire “force” voorafgaand aan de extubatie correleren met extubatiesucces. VC> 20 ml/kg pos. voorspellende waarde van 70%. Verbetering van VC vanaf het moment van intubatie > 4 ml/kg 90% pos. voorspellende waarde (sensitiviteit 82%)	De berekening van de positief voorspellende waarde van VC is gebaseerd op slechts 10 patiënten en van verbetering in VC op gegevens van 11 patiënten.

Bewijsklassetabel behorend bij hoofdstuk 11: Fysieke restverschijnselen

Auteur en jaar	Bewijs kracht	doel	patiënten kenmerken	methoden	eindpunten	interventie	controle	resultaten	opmerkingen/ inclusiecriteria
Bernsen, 2001	C	Onderzoek naar aanwezigheid van sensorische afwijkingen in armen en benen 3 tot 6 jaar na het optreden van GBS en het effect op het dagelijks leven. Daarnaast de aanwezigheid van spierpijnen en krampen en hun relatie tot sensorische veranderingen.	n=122 Deelnemers aan de GBS-trial (n=150); 31-77 maanden na begin GBS.	Cross-sectioneel, vragenlijsten en standaard neurologisch onderzoek	Sensorische afwijkingen armen/benen en consequenties in dagelijks leven. Relatie spierpijn/-krampen en sensorische afwijkingen.			69% enige sensorische afwijking (38% armen, 66% benen). 27% matige/ernstige "disrupting" lange-termijn sensorische afwijking in armen, bij 40% in de benen. 48% spierkramp/-pijn. Sign. relatie met "pin-prick" en "light touch". Geen relatie met krachtsverlies. Vaker aanwezig bij patiënten die aangaven niet hun complete kracht terug te hebben. 38% (n=31) veranderingen van het werk; bij 9 werden sensorische veranderingen als 1 van de oorzaken genoemd. 44% (n=52) veranderingen in vrijetijdsbesteding, bij 20 tgv. veranderde "sensation".	zie ook vraag 18
Bernsen, 2002	C	Psychosociale aspecten van GBS 2,5-6,5 jaar na het optreden	n=122 Deelnemers aan de GBS-trial (n=150); 31-77 maanden na begin GBS. 60 mannen en 62 vrouwen, 20-85 jaar	Cross-sectioneel, vragenlijsten en standaard neurologisch onderzoek				69% niet of nauwelijks klachten, 20% matig herstel, 11% ernstige restverschijnselen. 31 pers. (38% van de 82 personen met een baan) veranderingen in werksituatie (belangrijke redenen: krachtsverlies, gebrek aan conditie, sensorische afwijkingen en psychologische veranderingen). 37% beperkingen in hun functioneren thuis, 44% veranderingen in activiteiten in	Veranderingen in werksituatie: 11 patiënten werk op lager niveau, 17 > 75% WAO of ver vervroegd pensioen. Veranderingen in vrije tijd: hobby's met minder lichamelijke inspanning. Van de 19 die sport beoefenden voor GBS, zijn er nog 3

								de vrije tijd.	die dit doen na GBS. (zie ook vraag 18)
Bernsen, 1999	C	Onderzoek naar psychosociale status in relatie tot fysieke status 3 tot 6 jaar na ontstaan GBS.	n=122; lft. ≥ 16 jaar. 31 – 77 maanden na ontstaan GBS. Allen deelnemers aan de Nederlandse GBS trial.	Cross-sectioneel. Vragenlijst, algemeen neurologisch onderzoek, “functional assessment scale”/F-score.				Goed herstel (F-score 0 of 1): n=48. Matig herstel (F-score: 2): n=24. Ernstige restverschijnselen (F-score 3 of 4): n=14. Bij 15-44% veranderingen in werk, leefstijl of vrijetijdbesteding. Belangrijkste oorzaken: krachtsverlies en slechte conditie. Bij 63% 1 of meer veranderingen in psychosociale status. 19% seksuele problemen. Bij 39% blijvende veranderingen voor de partner.	
Bernsen, 2005	C	Inzicht krijgen in door patiënt ervaren fysieke en sociale situatie bij thuiskomst en na 1 jaar.	Deelnemers aan NL deel van een internat. multicenter trial. n=90: 48 m/ 42 v, 16-88 jr. Op dieptepunt 23 patiënten beademd.	Vragenlijst 12 maanden na diagnose GBS				1 jaar na begin GBS: 22% matig tot ernstig verstorende gevoelsstoornissen in de armen, 37% in de benen. Matig tot ernstig verstorend krachtsverlies in de armen bij 30% en in de benen bij 49%. In het gelaat en de romp matige tot ernstige gevoelsstoornissen bij 13% en krachtsverlies bij 19%. 46% spierpijn of krampen. 32% (n=18) verandering werk; belangrijkste oorzaken: krachtsverlies en gebrek aan conditie.	zie ook vraag 18
De Jager, 1991	C	Evaluatie van restverschijnselen, sociale effecten en prognostische waarde van bepaalde klinische tekenen.	57 pat van een groep van 63 die in een periode van 28 jaar waren opgenomen in het UMCG, allen	Interview en lich. onderz. bij 43 pers. Info uit dossier voor 10 overleden pers. 4 pers die weigerden gaven een uitgebreid				35% geen motorische afwijkingen, overigen parese 1 of meer spieren. 37% kan geen lich. inspanning leveren als voor GBS. Van 40 werkende pat: 60%	zie ook vraag 18

			ernstige verlammingen en ademhalings-ondersteuning tijdens acute fase. 30 m/ 27 v, 4-75 (mediaan 38) jr.	schriftelijk verslag				volledige werkhervatting, 25% parttime of minder eisende baan, 15% geen werkhervatting.	
Dornonville de la Cour, 2005	B	Inzicht krijgen in vóórkomen rest neuropathie en kwantificering van beperkingen.	n=40: 26 m/ 14 v, gem. lft. 46,6 jaar (18-79). Tevens 40 controles (vergelijkbaar in leeftijd, geslacht, lengte en gewicht)	Case-controle studie. Alle statussen van personen uit Aarhus Denemarken bij wie tussen 1988 en 1999 GBS werd gediagnosticeerd, werden bestudeerd om na te gaan of ze voldeden aan de inclusiecriteria. Controles waren gezonde personen gematched voor leeftijd, geslacht, lengte en gewicht. Vragenlijst, onderzoek naar neuropathie en onderzoek van motorische, sensorische en autonome functies.				48% van de patiënten had rest neuropathie (vlgs. de criteria van Dyck) gem. 7 jaar na de acute fase van GBS. Neuropathie vnl. in de benen Verminderde spierkracht, afgenomen tast- en vibratiezin en verminderde peesreflexen werden geobserveerd. 17% (4 van de 23) negatieve invloed op werksituatie.	
Vajsar, 2003	C	Bepalen van de restverschijnselen bij kinderen na GBS en voorspellende factoren.	Alle kinderen die tussen 1988 en 1995 werden verwezen naar een tertiair ziekenhuis in Toronto en voldeden aan de criteria van Asbury. Min. 2 jaar na diagnose. n=31, gem. lft. 9,2 jaar (3-18). Gem. follow-up tijd 9,2 jaar (3-18). In de acute fase: 5 beademd, 24	Cross-sectioneel d.m.v. open vraag naar persisterende symptomen, neurologisch onderzoek en diverse testen voor het onderzoeken van spierkracht en –functie (handmatige spierkracht tests, handknijpkracht, “motor function grade”, motorische taak,				27% subjectieve symptomen (12% vermoeibaarheid, 7,5% spierpijn in de benen na langdurige lich. inspanning, 7,5% coördinatieproblemen). Bij neurologisch onderzoek: 46% milde afwijkingen (27% reflex-afwijkingen, 15% verminderd gevoel). Motorische restverschijnselen bij 23%. Geen afwijkingen op FIM. Voorspellers van lange-termijn spierzwakte in univariate en	

			IVIg (functionele graad: 3-5).	“functionele independence measure (FIM)”.				multivariate analyse: jonge leeftijd en snelle progressie tot maximale spierzwakte.	
Vedeler, 1997	C	Inzicht krijgen in de lange-termijn prognose en de factoren die daarbij een rol spelen.	n=52: 36 m/ 16 v, mediane lft. 46 jaar. 1-14 jaar (mediaan 7) na begin GBS	Anamnese en neurologisch onderzoek.				73% volledig symptoomvrij, 10% (n=5) zwakte, 11% (n=6) “numbness” , 6% (n=3) beide. Bij neurologisch onderzoek: 21% in enige mate motorische afwijking, 31% oppervlakkige sensorsische afwijking, 29% afwezige enkelreflexen.	Prognostische factoren: hoge max. “disability” graad (≥ 5), duur max. symptomen (≥ 10 dagen) en duur tot herstel (> 6 maanden)
Korinthen berg, 2007	B		n=95: 53 m/ 42 v, mediane lft. 6,2 jaar (12 maanden-16,5 jaar). Mediane follow-up 288 dagen (10-604)	Prospectieve multicenter studie. Kinderen van leeftijd waarop ze zelfstandig kunnen lopen tot 18 jaar.				75% symptoomvrij bij laatste follow-up. 66% geen klachten, 19% (14 van de 74) coördinatieproblemen en abnormale vermoeibaarheid, 4% klapvoet, 8% sensorische klachten.	Artikel beschrijft ook symptomen, diagnostiek en behandeling
Koeppen, 2006	C	Vaststellen van alle persisterende motorische, sensorische en autonome veranderingen na GBS en evalueren van de prognostische significantie van leeftijd en ademhalingsinsufficiën tie.	n=34: 29 met GBS, 5 met Miller-Fisher, 7-86 (mediaan 39) maanden na begin ziekte. GBS-patienten: 9 beademd, 6 plasmaferese, 25 IVIg, 5 IVIg / steroiden Miller-Fisher: geen beademing/PE	Anamnese en neurologisch onderzoek				5 patiënten symptoomvrij, 11 milde symptomen, 18 tenminste 1 ernstige neurologische afwijking. Sensorische afwijkingen: bij 14 patiënten in de armen, bij 25 in de benen. Motorische dysfunctie: 15 in de armen, 23 in de benen. Prognostisch model met leeftijd, duur van de plateaufase en noodzaak tot beademing had grote voorspellende waarde.	

Bewijsklassetabel behorend bij hoofdstuk 12: Vermoeidheid

Auteur en jaar	Bewijs kracht	doel	patiënten kenmerken	methoden	eindpunten	interventie	controle	resultaten	opmerkingen/ inclusiecriteria
Bernsen, 2002	C	Psychosociale aspecten van GBS 2,5-6,5 jaar na het optreden	n=122 Deelnemers aan de GBS-trial (n=150); 31-77 maanden na begin GBS. 60 mannen en 62 vrouwen, 20-85 jaar	Cross-sectioneel, vragenlijsten en standaard neurologisch onderzoek				69% niet of nauwelijks klachten, 20% matig herstel, 11% ernstige restverschijnselen. 31 pers. (38% van de 82 personen met een baan) veranderingen in werksituatie (belangrijke redenen: krachtsverlies, gebrek aan conditie, sensorische afwijkingen en psychologische veranderingen). 37% beperkingen in hun functioneren thuis, 44% veranderingen in activiteiten in de vrije tijd.	Veranderingen in werksituatie: 11 patiënten werk op lager niveau, 17 > 75% WAO of ver vervroegd pensioen. Veranderingen in vrije tijd: hobby's met minder lichamelijke inspanning. Van de 19 die sport beoefenden voor GBS, zijn er nog 3 die dit doen na GBS. (zie ook vraag 18)
Bersano, 2006	C	Lange-termijn effecten op dagelijks leven, werk, hobby's en sociale status en de aanwezigheid van restverschijnselen na 3-5 jaar.	n=70: 36 m/ 34 v, 20-82 jr. Tussen 1996 en 1998 geïncludeerd in een case-controle studie, uitgevoerd in Noord-Italië. Op dieptepunt 76% graad 4 of 5 op GBS "disability scale".	Telefonisch interview 3-5 jaar na optreden ziekte.				80% niet of nauwelijks restverschijnselen, 20% restverschijnselen met (10%) of zonder (10%) loophulp. 30% niet in staat tot uitvoeren gebruikelijke bezigheden (zoals wandelen, sporten, huishouden) zoals voor GBS; meestal t.g.v. vermoeidheid . Aantal factoren die geassocieerd zijn met functionele prognose echter geen van allen significant. 20% tijdelijk of definitief consequenties werk.	zie ook vraag 18
Merkies, 1999	C	Onderzoek naar voorkomen en ernst van vermoeidheid.	n=113 (83 GBS, 22 CIDP, 8 MGUSP) uit Rotterdam immune-mediated polyneuropathy databank en de Nl. GBS-studie. Patiënten met restverschijnselen maar wel stabiel (in de 6 maanden voor de studie geen immunosuppressiva.	"Fatigue Severity Scale (FSS)", MRC-sumscore, f-score ("functional grading scale"), "INCAT sensory sum score", SF-36. FSS na 4-6 maanden herhaald. Controles vulden FSS 1x in en 59 controles vulden SF-36 in.				FSS bij GBS-patiënten: 6,2 t.o.v. 2,9 bij controles (5,6 bij CIDP, 5,3 bij MGUSP). Bij patiënten met een volledig herstel algemene kracht e/o de sensoriek relatief vaker een ernstige vorm van vermoeidheid gevonden. 80% van de patiënten t.o.v. 12% van de controles scoorde ≥ 5 op een schaal van 7 bij de vraag "vermoeidheid valt onder mijn 3	

			GBS-patiënten gem. lft. 55,7 jaar; gem. 5,2 jaar na de diagnose. Daarnaast 113 gezonde controles, gematched voor leeftijd en geslacht.					meest beperkende symptomen”. Geen sign. relatie van FSS met leeftijd en duur van symptomen. Fatigue score in de patiëntengroep consistent hoger voor vrouwen. FSS toonde hoogste sign. inverse associatie met de SF-36 domeinen: “general health perception” en “vitality” . Voor de specifiek fysieke domeinen werd alleen een sign. relatie gevonden in de CIDP en MGUSP patiënten.	
Garssen, 2006	C	Inzicht krijgen in vermoeidheid als restverschijnsel	53 m/ 47 v, gem. lft 44,9 (S.D. 18,9). Gem. tijd na begin GBS 16 maanden.	2 jaar durende nationale NL prospectieve studie. Vragenlijst ingevuld door neuroloog + serummonster. Na 2 jaar (gem. 16 mnd. na optreden ziekte) FSS (Fatique Severity Scale) vragenlijst naar alle geïncludeerde patiënten(139 GBS en 14 Miller Fisher). Vragenlijst geretourneerd door 100 personen.				60% van GBS patiënten en 27% van Miller-Fisher patiënten ernstige vermoeidheidsklachten. Sign. vaker bij vrouwen en lft. > 50 jaar. Geen sign. relatie met verminderde spierkracht, GBS-“disability”scores, sensorische afwijkingen in de beginfase, klinische variabelen of infecties.	Non-responders sign. vaker milde klachten
Garssen, 2004	C		N=20 (6m/14 v), mediaan lft. 49 jaar, met ernstige vermoeidheids-klachten. 16 met GBS en 4 met CIDP. Inclusiecriteria: ernstige vermoeidheid (FSS Score ≥ 5), neurologisch stabiel en geen andere mogelijke verklaring voor vermoeidheid	Prospectieve observationele studie	Prim.: haalbaarheid training en veranderingen op FSS. Sec.: veranderingen in cardiosresp. fitheid, “Fatigue Impact Scale”, “GBS disability schaal”, “Rotterdam activity Monitor”, “ Hospital Anxiety and Depression Scale (HAD)”, “Rotterdam Handicap Scale” en SF-36.	3 begeleide fietstrainingssessies / week gedurende 12 weken	Geen controlegroep. Wel gematched met 10 gezonde personen, die baselinetesten ondergingen maar geen trainingsprogr. volgden.	20% afname vermoeidheid op FSS (sign.). 20% toename VO2-max. Sign. verbetering op HADS, fysieke component van de SF-36 en Rotterdam Handicap Scale. Bijwerkingen van training bij 25% (n=5): spierkrampen, pijn en brandend gevoel in benen. Bijwerkingen waren mild en van voorbijgaande aard.	
Ruhland, 1997	B	Het effect van een thuisoefenprogramma	n=28: 21 met verschillende vormen	Gerandomiseerde trial (20 personen random	Gem. spierscore, handknijp-kracht,	Oefenprogramma van 6 weken	Geen oefenprogramma.	Gemiddelde spierscore veranderde significant (van 8,8 naar 9,2) in	

		nagaan op beperkingen en “health-related quality of life” bij personen met chronische perifere neuropathie. Relatie tussen maten voor beperking en HRQL-maat binnen personen met chron. neuropathie en in vergelijking tot algemene populatie.	van CIDP, 4 met idiopathische axonale degeneratie en 3 met hereditaire perifere neuropathie. Gem. lft. controlegroep 52,9 jaar (23-74); gem. lft. interventiegroep 63,6 jaar (43-84).	toegewezen aan interventiegroepen; 8 toegewezen om verschillen in demografische kenmerken tussen de groepen te beperken).	“forced vital capacity” (FVC), 9,1 meter looptijd. SF-36.	thuis.		oefengroep en veranderde niet in controlegroep. Idem voor handknijpkracht van de rechterhand. Geen veranderingen op SF-36 in controlegroep. In oefengroep sign. verandering voor item “role limitation (physical)”. Correlaties met de SF-36 werden alleen gevonden voor de gem. spierscore en de 9,1 meter looptijd.	

Bewijsklassetabel behorend bij GBS hoofdstuk 13: Arbeidsre-integratie

Auteur en jaar	N	doel	patiëntenkenmerken	methoden	eindpunten	resultaten	Resultaten mbt werk	opmerkingen	Bewijskracht
Bernsen, 2001	122	Onderzoek naar aanwezigheid van sensorische afwijkingen in armen en benen 3 tot 6 jaar na het optreden van GBS en het effect op het dagelijks leven. Daarnaast de aanwezigheid van spierpijnen en krampen en hun relatie tot sensorische veranderingen.	Deelnemers aan de GBS-trial (n=150); 31-77 maanden na begin GBS	Cross-sectioneel, vragenlijsten en standaard neurologisch onderzoek	Sensorische afwijkingen armen/benen en consequenties in dagelijks leven. Relatie spierpijn/-krampen en sensorische afwijkingen.	69% enige sensorische afwijking (38% armen, 66% benen). 27% matige/ernstige "disrupting" lange-termijn sensorische afwijking in armen, bij 40% in de benen. 48% spierkramp/-pijn. Sign. relatie met pin-prick en light touch. Geen relatie met krachtsverlies. Vaker aanwezig bij patiënten die vonden niet hun complete kracht terug te hebben.	Ca. 25% werkverandering t.g.v. GBS; 7% noemt veranderde sensibiliteit als reden. Bijna allemaal noemden ook krachtsverlies als oorzaak.		C
Bernsen, 2002	122	Psychosociale aspecten van GBS 2,5-6,5 jr na het optreden	Deelnemers aan de GBS-trial (n=150); 31-77 maanden na begin GBS. 60 mannen en 62 vrouwen, 20-85 jaar	Cross-sectioneel, vragenlijsten en standaard neurologisch onderzoek		69% niet of nauwelijks klachten, 20% matig herstel, 11% ernstige restverschijnselen. 31 pers. (38% van de 82 personen met een baan) veranderingen in werksituatie Belangrijke redenen: krachtsverlies, gebrek aan conditie, sensorische afwijkingen en psychologische veranderingen. 37% beperkingen in hun functioneren thuis, 44% veranderingen in activiteiten in de vrije tijd,	11 pat. werk op lager niveau, 17 >75% WAO of vervroegd pensioen. Meeste veranderingen van werk gezien bij redelijk zwaar tot zware eisen zowel op lichamelijk als psychisch vlak.		C
Bersano, 2006	70	Lange-termijn effecten op dagelijks leven, werk, hobby's en sociale status en de aanwezigheid van restverschijnselen na 3-5 jaar.	36 m/ 34 v, 20-82 jr. Tussen 1996 en 1998 geïncludeerd in een case-controle studie, uitgevoerd in Noord-Italië.	Telefonisch interview 3-5 jaar na optreden ziekte.		80% niet of nauwelijks restverschijnselen, 20% restverschijnselen met (10%) of zonder (10%) loophulp. 30% niet in staat tot gebruikelijke bezigheden. Aantal factoren geassocieerd met	20% tijdelijk of definitief consequenties werk		C

						functionele prognose echter geen van allen significant.			
Bernsen, 2005	90	Inzicht krijgen in door pat ervaren fysieke en sociale situatie bij thuiskomst en na 1 jaar.	Deelnemers aan NL deel van een internat . multicenter trial. 48 m/ 42 v, 16-88 jr.	Vragenlijst 12 mnd. na diagnose GBS			18 pat (32%) wisseling werk (1 gelijk niveau, 9 lagere eisen, 8 nog geen werkhervatting). 7 > 75% WAO, 5 lagere perc.. Meest genoemde oorzaken: gebrek aan lich. conditie en krachtsverlies. 28 contact met BA (6 niet tevreden). 1 vond dat BA te weinig kennis had, 4 merkten terughoudendheid bij de BA toen zij voorstelden hun werk te hervatten. 60% begon parttime.	33 pers. pensioen, 57 werkten (lijkt wat vreemd als de leeftijd van de huidige onderzoeks-populatie bij 16 begint). Niet duidelijk of de 12 personen met WAO behoren tot de 18 met veranderingen van werk of dat het een aparte groep is.	C
De Jager, 1991	57	Evaluatie van restverschijnselen, sociale effecten en prognostische waarde van bepaalde klinische tekenen.	57 pat van een groep van 63 die in een periode van 28 jaar waren opgenomen in het UMCG, allen ernstige verlammingen en ademhalings-ondersteuning tijdens acute fase. 30 m/ 27 v, 4-75 (mediaan 38) jr.	Interview en lich. onderz. bij 43 pers. Info uit dossier voor 10 overleden pers. 4 pers die weigerden gaven een uitgebreid schriftelijk verslag		35% geen motorische afwijkingen, overigen parese 1 of meer spieren. 40% WAO-uitkering. Geen sign. relatie gevonden tussen geslacht, leeftijd, voorgaande infectie, duur van progressieve fase, laboratoriumuitslagen en de uiteindelijke uitkomst.	Van 40 werkende pat: 60% volledige werkhervatting, 25% parttime of minder eisende baan, 15% geen werkhervatting.		C
Forsberg, 2005	42	Beschrijven van een ongeselecteerde groep GBS patiënten en de veranderingen in beperkingen en QoL in de 1e twee jaar.	24 m/18 v, gem. lft . 52 jr. (12 > 65 jr.); tussen april 1998 en december 1999 opgenomen in 1 van 8 ziekenhuizen in Midden-Zweden	Baselinemetingen en interviews 2 weken na begin symptomen. F-up na 2, 6, 12 en 24 mnd.		Na 2 jaar nog ca 25% afhankelijkheid bij ADL taken.	Voor de ziekte werkten of studeerden 24 personen, 3 werkeloos. Na 2 jaar 19 werk hervat, waarvan 2 parttime t.g.v. rest verschijnselen. 7 personen nog ziek of met pensioen t.g.v. restverschijnselen. De tekst over dit		C

							onderwerp is wat onduidelijk.		
Lennon, 1993	10	Inzicht krijgen in de redenen voor persisterende “disability”.	5 m/ 5 v, lft. 19-88 jr, die tussen 1987 en 1989 waren opgenomen in Guy’s Hospital in Londen.	Cross-sectioneel tussen 11 en 35 maanden na ontstaan GBS. Onderzoek omvatte standaard neurologische test, spierkrachtmetingen, functietesten en inventarisatie van pijnklachten en stemming.		Slechts 2 van de 5 patiënten met de meest ernstige beperkingen hadden duidelijke spierzwakte. In het algemeen werden beperkingen veroorzaakt door combinatie van factoren. Psychologische factoren waren de belangrijkste oorzaak bij 3 personen.	6 patiënten werkten voor GBS. 1 volledig hervat, 1 parttime in minder eisende baan, 3 nog niet hervat, 1 met “medical retirement”	De statussen van 31 patiënten zijn bestudeerd. De eerste 10 voor wie het begin van de ziekte min 1 jaar geleden is en van wie aannemelijk is dat zij restbeperkingen hebben zijn opgenomen in deze studie.	C
Dornonville de la Cour, 2005	40 cases en 40 controles	Inzicht krijgen in vóórkomen rest neuropathie en kwantificering van beperkingen.	26 m/ 14 v, gem. lft. 46,6 jaar (18-79). 19 met en 21 zonder neuropathie.	Case-controle studie. Alle statussen van personen uit Aarhus Denemarken bij wie tussen 1988 en 1999 GBS werd gediagnosticeerd, werden bestudeerd om na te gaan of ze voldeden aan de inclusiecriteria. Controles: gezonde personen gematched voor leeftijd, geslacht, lengte en gewicht. Vragenlijst, onderzoek naar neuropathie en onderzoek van motorische, sensorische en autonome functies.		48% van de patiënten had rest neuropathie gem. 7 jaar na de acute fase van GBS. Verminderde spierkracht, afgenomen tast- en vibratiezin en verminderde peesreflexen werden geobserveerd.	17% negatieve invloed op werksituatie.		B

Bewijsklassetabel behorend bij hoofdstuk 15: Pijn

Auteur en jaartal	Mate van bewijs	Studie type	Aantal patiënten	Patiënten kenmerken	Interventie (incl. duur, dosering)	Controle/vergelijking (incl. duur, dosering)	Uitkomstmaten	Resultaten	Overige opmerkingen
Pandey, 2002	B	Dubbel Blind placebo gecontroleerde Cross Over Studie	18	GBS patiënten opgenomen op SEH voor beademing	Gabapentin (15 mg/kg/dag in 3 doseringen) gedurende 7 dagen	(Matching) Placebo	Numeric pain score, Ramsay sedation score, and requirement for a rescue analgesic (fentanyl)	Lagere pijnscores en sadatie scores voor gabapentin gebruikers t.o.v. placebo. Numeric pain score decreased from 7.22 ± 0.83 to 2.33±1.67 on the second day of gabapentin therapy and remained low during gabapentin therapy (2.06±0.63) (*P*<0.001). Also significant decrease in fentanyl need from day 1 to day 7 during the gabapentin therapy period (211.11±21.39 to 65.53±16.17 [μg]) versus placebo (319.44 ± 25.08 to 316.67 ± 24.25 [μg]) (*P*<0.001)	Geen lange termijn effecten 7 dgn therapie, 2 dgn washout, 7 dgn therapie

Auteur en jaartal	Mate van bewijs	Studie type	Aantal patiënten	Patiënten kenmerken	Interventie (incl. duur, dosering)	Controle/vergelijking (incl. duur, dosering)	Uitkomstmaten	Resultaten	Overige opmerkingen
Pandey, 2005	B	Randomized, prospective double blind, placebo controlled study	36	GBS patiënten opgenomen op SHE voor beademing (12-60 jaar).	Gabapentin en Carbamazepine	Placebo	Numeric pain score, Ramsay sedation score, and requirement for a rescue analgesic (fentanyl)	Gabapentin group lower (P < 0.05) median numeric pain rating scale scores versus placebo and carbamazepine group. No significant difference in fentanyl consumption between the gabapentin and carbamazepine groups on Day 1 (340.1 ± 34.3 μg and 347.5 ± 38.0 μg, respectively), but consumption was significantly less in these 2 groups versus placebo (590.4±35.0μg) (P< 0.05). For the rest of the study period, there was a significant difference in fentanyl consumption among all treatment groups, and it was minimal in the gabapentin group (P< 0.05).	Geen lange termijn 22 van de 58 'eligible' patiënten die op de ICU werden opgenomen voldeden niet aan de inclusiecriteria (selectiebias niet uit te sluiten (ernstige patiënten)
Ruts, 2007	B	Prospectieve en retrospectieve studie (patiënten komen uit RCT)	225	GBS patiënten afkomstig uit RCT (eligible when onset of weakness was within 2 weeks before the date of randomization and the patient was unable to walk 10 meters across an open space without assistance (GBS disability score ≥ 3))	NVT In RCT waar patiënten uit werden gerekruteerd: IVIg + prednisolone (500mg/5 days)	NVT In RCT: IVIg + placebo	O.a. pain level severity	Pain frequently occurs, often starts before onset of weakness and may cause severe complaints. Especially painful par-/ dysesthesie and muscle pain may persist for months. Methylprednisolone seems to have no significant effect on the presence and intensity of pain.	

Auteur en jaartal	Mate van bewijs	Studie type	Aantal patiënten	Patiënten kenmerken	Interventie (incl. duur, dosering)	Controle/vergelijking (incl. duur, dosering)	Uitkomstmaten	Resultaten	Overige opmerkingen
Tripathi, 2000	B?	Prospective double-blind, randomly allocated cross over study	12	Conscious GBS (22-54 yrs) patients during recovery from the muscular weakness and receiving pressure-support ventilation in the ICU	Carbamezapine (CBZ) (100 mg every 8 hrs), 3 dagen Groep 1: eerst placebo, dan CBZ Groep 2: eerst CBZ, dan placebo	Placebo (3 dagen)	Pain scores (1, no pain; 5, severe pain), sedation scores (1, alert; 6, asleep, does not respond to verbal command) and total pethidine requirement per day	Group 1: patients, a significant (p < .001) improvement in the sedation score and a low requirement for pethidine was observed 3 days later, when CBZ was started. Group 2: gradual increase in the pethidine requirement and a high sedation score in later days of placebo medication. Observations also analyzed for CBZ days vs. placebo days. Overall, the pain score (1.7 ± 0.8) during the CBZ period of both regimens was significantly (p < .001) lower versus placebo days (3.1 ± 0.9). Significantly higher doses of pethidine (3.7 ± 0.9 mg/kg/day) were used on the placebo days versus CBZ days (1.7 ± 1.0 mg/kg/day).	Tijd tussen CBZ en placebo (slechts 1 dag) te kort ?

Bewijsklassetabel behorend bij hoofdstuk 17: Psychologische aspecten

Auteur en jaar	N	doel	patiëntenkenmerken	methoden	eindpunten	resultaten	opmerkingen	Bewijs kracht
Bernsen, 2005	90	Inzicht krijgen in door pat ervaren fysieke en sociale situatie bij thuiskomst en na 1 jaar.	Deelnemers aan NL deel van een internat multicenter trial. 48 m/ 42 v, 16-88 jr.	Vragenlijst 12 mnd na diagnose GBS		18 pat (32%) wisseling werk (1 gelijk niveau, 9 lagere eisen, 8 nog geen werkhervatting). 7 > 75% WAO, 5 lagere perc.. Meest genoemde oorz.: gebrek aan lich conditie en krachtsverlies Na 1 jaar: 30% functioneerde thuis nog niet zoals voor GBS. Bij 52% verandering van vrijetijdsbesteding. 43% na 1 jaar nog in enige mate psychologische consequenties, bij 17% in ernstigere mate.		C
Bernsen, 2006	86	Inzicht krijgen in de impact van GBS op het psychosociaal functioneren van het meest “close” familielid.	Familieleden van deelnemers aan NL deel van internationale multicenter trial.	Bij 1, 3, 6 en 9 maanden invullen van: “general health questionnaire (GHQ)” : 4 subschalen (lichamelijke klachten, angst en slapeloosheid, sociaal dysfunctioneren, ernstige depressie) en de “algemeen functioneren” schaal uit de “family assessment device (FAD)” . Bij 1 maand tevens een vragenlijst (T1-lijst) waaruit een “daily living impact index” werd berekend.		T1-lijst: 90% ernstige zorgen, 60% meer gerust na 1 maand. Ruim 80% vond steun van arts en vpk. voldoende. 10% financiële problemen, 47% moest taken van patiënt overnemen, 23% kon eigen werk niet naar behoren doen. GHQ + subschalen: licht verstoord tot normaal na 1 maand, maar verbeterden in het 1^{e} jaar tot beter dan normaal behalve voor sociaal dysfunctioneren. De scores op GHQ beïnvloed door mate van herstel van de patiënt.		C
Bersano, 2006	70	Lange-termijn effecten op dagelijks leven, werk, hobby’s en sociale status en de aanwezigheid van restverschijnselen na 3-5 jaar.	36 m/ 34 v, 20-82 jr. Tussen 1996 en 1998 geincludeerd in een case-control studie. Noord-Italië.	Telefonisch interview 3-5 jaar na optreden ziekte.		80% niet of nauwelijks restverschijnselen, 20% restverschijnselen met (10%) of zonder (10%) loophulp. 30% niet in staat tot gebruikelijke bezigheden. Aantal factoren die geassocieerd zijn met functionele prognose echter geen van allen significant. 20% tijdelijk of definitief consequenties werk		C
Forsberg, 2005	42	Beschrijven van een ongeselecteerde groep GBS patiënten en de veranderingen in	24 m/18 v, gem. lft 52 jr (12 > 65 jr.); tussen april 1998 en december 1999 opgenomen in 1 van 8 ziekenhuizen in Midden-	Baselinemetingen en interviews 2 weken na begin symptomen. F-up na 2, 6, 12 en 24 mnd. Er werd gebruik gemaakt van de MMSE (psychisch functioneren),		Na 2 jaar nog ca 25% afhankelijkheid bij ADL taken. Voor de ziekte werkten of studeerden 24 personen, 3 werkeloos. Na 2 jaar hebben 19 personen het werk hervat,		C

		beperkingen en QoL in de 1e twee jaar.	Zweden	Katz en Barthel (meten afhankelijkheid in ADL), Frenchay activity index, Sickness impact profile		waarvan 2 parttime tgv rest verschijnselen. 7 pers zijn nog ziek of met pensioen tgv restverschijnselen. De tekst over dit onderwerp is wat onduidelijk. Meeste patiënten afh in ADL bij 2 weken, maar verbeterde bij de meesten in de 1e 6 maanden. 26% submax. scores op Katz-ADL na 2 jaar (meest voorkomende probleem is schoonmaken huis). Scores op Frenchay activity index sign. lager bij 2 maanden tov. voor GBS. Stijgt sign. tussen 2 maanden en 2 jaar.		
Forsberg, 2006	42	Zie boven; nu echter mbt. het gebruik van gezondheidszorg, de hoeveelheid informele hulp en de zorgbelasting van familie (m.n echtgenoten)	24 m/18 v, gem. lft 52 jr (12 > 65 jr.); tussen april 1998 en december 1999 opgenomen in 1 van 8 ziekenhuizen in Midden-Zweden	Baselinemetingen en interviews 2 weken na begin symptomen. F-up na 2, 6, 12 en 24 mnd.		Na 2 jaar 11 patiënten afh. In ADL. Patiënten met persisterende ADL-afhankelijkheid sign. ouder dan ADL-onafh. patiënten (gem. lft. 62 vs.48 jaar). Allen maakten gebruik van informele hulp (vrijwel altijd familie, gem. 18 uur/week). 28 patiënten met echtgenoot; 19 echtgenoten beantwoordden vragenlijst. Ca. 2/3 bezorgd over gezondheid echtgenoot en gaven aan een verhoogde verantwoordelijkheid te hebben voor huishouden en familie.		C
Weiss, 2002	49	Beschrijven van de frequentie van en het type psychische stoornissen bij patiënten met GBS.	33 m/ 16 v, gem. lft 48 jr (16-75) opgenomen met GBS op een IC (gem. opnameduur IC 32 dagen (1-140).	“Semistructured” interview en onderzoek door een psychiater elke 2-3 dagen.		25% van de patiënten psychotische symptomen (het frequentst bij patiënten met een ernstige tetraparese). 82% symptomen van angst passend bij de criteria voor een paniekstoornis of een acute stress-stoornis, 67% milde tot ernstige depressieve episoden. Verlies van communicatiemogelijkheden werden ervaren als de meest stressvolle conditie. 90% vond het bezoek van familieleden zeer belangrijk bij het omgaan met psychische problemen.		C
Eisendrath, 1983	8		5 m/ 3v, gem. lft 38 jr (21-54) met ernstige GBS opgenomen op IC (gem. duur 65 dagen (29-222); gem duur van beademing 55 dagen (19-214). Alle	Binnen 2 dagen bezocht door maatsch. werk en psychiater en daarna 1-3 x / week. Wekelijks overleg met artsen en vpk waaruit belangrijke issues werden genoteerd. Deze issues		Visuele hallucinaties (n=7), depressie (n=7). 6 belangrijke psychosociale onderwerpen kwamen naar voren: begrip van GBS bij patiënt en familie	<u>Aanbevelingen:</u> In de progressieve fase: heldere uitleg aan patiënt en familie, opbouwen van vertrouwen en continuïteit van artsen en vpk.	C

			patiënten ernstige pijnklachten waarvoor medicatie (variërend van codeïne tot morfine).	vormden de basis voor een vragenlijst die dmv een interview werd afgenomen aan het eind van de IC-periode.		belang van communicatie (door 50% als onvoldoende ervaren). Interactie tussen patiënt en staf (voorkeur dat communicatie en coördinatie van medische handelingen via 1 arts loopt) Psychische toestand v.d. patiënt (matige tot ernstige angst) Angst vooral verminderd door contact met familie en medisch personeel. Omgaan met pijn en hallucinaties.	In de plateaufase zijn belangrijk: een normaal dag-nacht-ritme, familiebezoek, 1-persoonskamer. Pijnmanagement via farmacologische weg en gedrags- en cognitieve benadering. In de herstelfase: aandacht voor ernstige pijnklachten, depressieve klachten, geleidelijk weaningtraject.	

Bewijsklassetabel behorend bij hoofdstuk 18: Klinimetrie

Auteur, jaartal	Mate van bewijs	Studie type	Populatie	Inclusiecriteria	Eindpunt	Interventie	Controle	Resultaat	Opmerkingen
Merkies, 2002	C	deels cross-sectioneel, deels prospectief 8 artsen (w.o. 2 neurologen) namen in wisselende koppels de testen af (elke patiënt werd 2x onderzocht). De pas gediagnosticeerde patiënten werden 11x onderzocht in een jaar.	N=133 (allen uit Rotterdamse immuungemedieerde polyneuropathie databank of de NL GBS-studie); 113 stabiele patiënten (83 GBS, 22 CIDP, 8 MGUSP) met een mediane duur van symptomen van 5,1 jaar en 20 patiënten met recent gediagnosticeerde GBS (n=7) of CIDP (n=13).	Internationale ziektecriteria	validiteit, betrouwbaarheid en "responsiviteit" van de "overall disability sum score (ODSS)"	ODSS	MRC sum score, "Incat" sensory sum score, Vigorimeter (handknijpkracht), Hughes functional grading scale en Rankin scale	significante validiteit en goede betrouwbaarheid significante associatie met de andere meetmethoden	
Merkies, 2003	C		N=133 (allen uit Rotterdamse immuungemedieerde polyneuropathie databank of de NL GBS-studie) ; 113 stabiele patiënten (83 GBS, 22 CIDP, 8 MGUSP) met een mediane duur van symptomen van 6,9 jaar en 20 patiënten met recent gediagnosticeerde GBS (n=7) of CIDP (n=13).	Internationale ziektecriteria	Doel van de studie: evalueren van een mogelijk verband tussen impairment, disability en handicap. Bovendien bepalen van het deel van de variatie in handicap dat verklaard wordt door de gecombineerde metingen van impairment en disability.	MRC sum score, "Incat" sensory sum score, Vigorimeter (handknijpkracht), Hughes functional grading scale, Rankin scale, ODSS, NL versie van de "fatigue severity scale (FSS)", "nine hole peg test", 10-meter looptest en de Rotterdam 9 items handicap schaal.		2 point discrimination test was sterkst verklarend bij gevoels stoornissen. ca. 1/3^{e} van de handicap verklaard door MRC sum score en handknijpkracht afzonderlijk. Lagere maar wel sign. associatie tussen ISS en RIHS9. ODSS sterkste verklarende variabele van handicap (65% van de variatie in RIHS9-waarden). Ca. 2/3^{e} van disability verklaard door impairment-measures (muv. vermoeidheid). 76% van disturbances door handicap werden verklaard door disability-measures. Model met Rankin, ODSS, 10-meter looptest en FSS verklaarde 77%	

								van de variatie in handicap-scores.	
Merkies, 2002		deels cross-sectioneel, deels prospectief 8 artsen (w.o. 2 neurologen) namen in wisselende koppels de testen af (elke patiënt werd 2x onderzocht). De pas gediagnosticeerde patiënten werden 11x onderzocht in een jaar.	N=133 (allen uit Rotterdamse immuungemedieerde polyneuropathie databank of de NL GBS-studie); 113 stabiele patiënten (83 GBS, 22 CIDP, 8 MGUSP) met een mediane duur van symptomen van 5,1 jaar en 20 patiënten met recent gediagnosticeerde GBS (n=7) of CIDP (n=13).	Internationale ziektecriteria	Doel: ontwikkeling en evaluatie van een nieuwe handicap-schaal (de Rotterdam-9-items handicap schaal). Items geselecteerd uit literatuur. Per telefoon of email voorgelegd aan patiënten. Verkregen info gebruikt voor 1e versie van de schaal; voorgelegd aan groep van 13 neurologen (leden van de Inflammatory Neuropathy Cause and Treatment group). N.a.v. commentaren aangepast en daarna geëvalueerd.	Rankin scale, modified Hughes functional grading scale en de 9-item Rotterdam handicap scale.		subgroup met f-score = 1: hogere mediane waarde op Rotterdam schaal dan de andere subgroepen. Subgroep met zelfstandig lopende patiënten: sign. hogere mediane score dan niet-zelfstandige groep. In stabiele groep patiënten (n=133): sign. correlatie tussen de Rotterdam en de Rankin schaal. Responsiviteit aangetoond in de groep patiënten (n=20) die recent gediagnosticeerd waren.	
Merkies, 2000		deels cross-sectioneel, deels prospectief 8 artsen (w.o. 2 neurologen) namen in wisselende koppels de testen af (elke patiënt werd 2x onderzocht). De pas gediagnosticeerde patiënten werden 11x onderzocht in een jaar.	N=133 (allen uit Rotterdamse immuungemedieerde polyneuropathie databank of de NL GBS-studie); 113 stabiele patiënten (83 GBS, 22 CIDP, 8 MGUSP) met een mediane duur van symptomen van 5,1 jaar en 20 patiënten met recent gediagnosticeerde GBS (n=7) of CIDP (n=13). Daarnaast controlegroep (n=530) met gezonde personen, lft. 5-93 jaar.	Voor patiëntengroep: internationale ziektecriteria. Voor gezonde proefpersonen: normaal cognitief functioneren, ADL-zelfstandig, sociaal actief, geen handicap bovenste ledematen, normale lichamelijke ontwikkeling bij kinderen.	Doel: evalueren van de Vigorimeter als instrument voor het meten van de handknijpkracht.	Handknijpkracht m.b.v. de Vigorimeter en de ADS-schaal (functionele beschrijving armen)	handknijpkracht	Gezonde proefpersonen: gering verschil tussen dominante en niet-dominante hand. Max. mediane knijpkracht rond 30e jaar. Mediane knijpkracht sign. associatie met leeftijd en bij mannen ook met handomtrek. Redelijk tot goede correlatie tussen Vigorimeter en ADS-waarden. Hoge inter- en intra-observer waarden. Goede responsiviteit.	
Merkies, 2006		prospectief cohort-onderzoek	20 patiënten (12 m/ 8 v; mediane lft. 54 jaar (15-70)) met recent gediagnosticeerde GBS (n=7) of CIDP (n=13). 13 (6 met GBS) niet in staat tot zelfstandig	internationale ziektecriteria.	Doel: nagaan of er een associatie is tussen de uitkomsten van meetinstrumenten (m.n. de ODSS) voor lichamelijke beperkingen en het eigen oordeel van	Bij 11 meetmomenten: ODSS 9-hole Peg test modified Rankin scale GBS disability scale		ODSS gaf voor 8 van de 10 SF-36 dimensies de hoogste associatie t.o.v. de andere nstrumenten. Wanneer patiënten zelf de klinische conditie gradeerden werden sign.	

			lopen of gebonden aan bed. 19 kregen IVIg.		de patiënt .	Bij 7 meetmomenten: SF-36		associaties gevonden met veranderingen op de ODSS (p=0,007), Rankin (p=0,02) en de GBS disability scale (p=0,04)	
Merkies, 2000		deels cross-sectioneel, deels prospectief. 8 artsen (w.o. 2 neurologen) namen in wisselende koppels de testen af (elke patiënt werd 2x onderzocht). De pas gediagnosticeerde patiënten werden 11x onderzocht in een jaar.	113 stabiele patiënten (83 GBS, 22 CIDP, 8 MGUSP) met een mediane duur van symptomen van 5,1 jaar. Daarnaast 20 patiënten met recent gediagnosticeerde GBS (n=7) of CIDP (n=13). Allen uit de Rotterdamse immuungemedieerde polyneuropathie databank of de NL GBS-studie. Stabiele patiënten: 59 m/54 v; mediane lft. 56 jaar (14-84). “Recente” patiënten: 12 m/8 v; mediane lft. 54 jaar (15-70).		Doel: testen van betrouwbaarheid en responsiviteit van de Rydel-Seiffer stemvork.	Score gebaseerd op het gemiddelde van 3 metingen per meetplek (metend van distaal naar proximaal aan armen en benen). 0=geen afwijkingen; max. 8= afwijking aan het acromioclaviculair gewricht of spina iliaca ant. sup.		Stabiele groep: mediane totale (armen en benen) score: 1. Goede intra- en interobserver waarden. Longitudinale groep: mediane score op t=0: 4. Verbetering leidde tot algemene reductie in totale vibratiegraden.	
Merkies, 2002		deels cross-sectioneel, deels prospectief. De cross-sectionele groep onderging alle testen eenmalig, de longitudinale groep onderging de testen 11 keer.	N=134 (allen uit Rotterdamse immuungemedieerde polyneuropathie databank of de NL GBS-studie); 114 stabiele patiënten (83 GBS, 22 CIDP, 8 MGUSP) met een mediane duur van symptomen van 6,8 jaar en 20 patiënten met recent gediagnosticeerde GBS (n=7) of CIDP (n=13). In de stabiele groep 14 patiënten met loophulpmiddel en 8 bedlegerig.	internationale ziektecriteria en geen comorbiditeit die invloed kan hebben op kwaliteit van leven.	Doel: evalueren van de SF-36 als meetinstrument bij patiënten met immuun-gemedieerde polyneuropathie. Andere meetinstrumenten: MRC sumscore, Hughes functional grading scale, INCAT sensory sumscore.			gem. waarden op SF-36 subschalen en gem. sumscores voor de groep stabiele patiënten sign. lager dan gem. normaalwaarden. Longitudinale patiënten: geleidelijke toename van QoL; (muv. fysieke domeinen en fysieke sumscore) bereikten alle domeinen normale waarden binnen een jaar na optreden ziekte. Geen sign. correlatie tussen sumscores en leeftijd of duur van symptomen. Goede interne consistentie voor alle domeinen. Grootste associatie tussen lichamelijk	

								georiënteerde SF-36 onderdelen en de MRC sumscore en de waarden van de F-score. Een redelijk (voor de domeinen pijn en alg. perceptie van de gezondheid) tot hoge responsiviteit.	
Graham, 2006		Cross-sectioneel	n=65; 36 m/29v, gem. lft. 57 jaar (20-84). 50 opeenvolgende patiënten die werden opgenomen met een perifere neuropathie en 15 vrijwilligers met perifere neuropathie. Diagnosen: o.a. GBS (n=18), CIDP (n=26).	niet vermeld	Doel: testen bruikbaarheid “12-item walking scale (MSWS-12)” bij patiënten met perifere neuropathie. Andere testen: MRC sumscore, 10- meter looptest, “overall disability sum score (ODSS)” en “overall neuropathy limitations scale (ONLS)”. Bij 15 patiënten tevens SF-36 en bij 12 deelnemers na 1week herhaling MSWS-12.			Interne consistentie MSWS-12 uitstekend (Cronbach’s α: 0,97). Geen sign. verschillen bij herhaalde metingen. Intraclass correlatie coefficient hoog (0,96). Sterke correlatie met lichamelijke functie subschaal van de SF-36. Scores sign. hoger voor deelnemers met een loophulpmiddel t.o.v. personen zonder.	
Merkies, 2000		deels cross-sectioneel, deels prospectief. 8 artsen (w.o. 2 neurologen) namen in wisselende koppels de testen af (elke patiënt werd 2x onderzocht). De pas gediagnosticeerde patiënten werden 11x onderzocht in een jaar.	N=134 (allen uit Rotterdamse immuungemedieerde polyneuropathie databank of de NL GBS-studie); 114 stabiele patiënten (83 GBS, 22 CIDP, 8 MGUSP) met een mediane duur van symptomen van 5,1 jaar en 10 patiënten met recent gediagnosticeerde GBS (n=4) of CIDP (n=6). Stabiele groep: 59 m/54 v, mediane lft. 56 jaar (14-84)		Doel: ontwikkelen en testen van een nieuwe sensorische schaal: “Incat sensory sumscore (ISS)”. Eerst systematische literatuursearch naar alle sensorische methoden en consensusvorming door een panel van experts.	ISS bestaat uit pinprick en vibratiezin aan armen en benen en twee-punt discriminatietest aan distale phalanx wijsvinger. Score voor pinprick en vibratiezin: 0=geen afwijkingen; max. 4= afwijking aan het acromio-claviculair gewricht of spina iliaca ant. sup.. Voor de twee-punt discriminatietest: 0≤4 mm t/m 4≥20 mm.	Overige testen voor correlatie en regressie studies: nine-hole peg test, 10-meter looptest en een overall disability sumscore	Goede interne consistentie. Redelijke correlatie met de andere schalen in de stabiele groep als teken van de validiteit. Inter- en intraobserver betrouwbaarheid: R=0,85 en R=0,89 (p<0,0001). Algemene afname in ISS waarden gedurende follow-up; sign. geassocieerd met klinische beoordelingsscores bij deze patiënten.	

Bewijsklassetabel behorend bij hoofdstuk 19: Training

Auteur, jaartal	Mate van bewijs	Studie type	Populatie	Inclusiecriteria	Interventie	Controle	Resultaat	Opmerkingen
Bussmann, 2007	C	Prospectieve observationele studie	N=20 (6m/14 v), mediaan lft. 49 jaar, met ernstige vermoeidheids-klachten. 16 met GBS en 4 met CIDP. Rekrutering uit GBS/CIDP databank R'dam en de NL GBS patiëntenvereniging.	Ernstige vermoeidheid (Fatigue Severity Scale Score ≥ 5), neurologisch stabiel, ontstaan GBS min 6 mnd. en max. 15 jr. geleden, lft. ≥ 18 jr. en GBS beperkingen score ≤ 3.	3 begeleide fietstrainingssessies / week gedurende 12 weken	Geen controlegroep	Sign verbetering in lich. fitheid en andere uitkomstmaten. Echter slechts geringe relatie tussen fysieke fitheid en andere domeinen. Dus: lich. fitheid niet de belangrijkste determinant van het functioneren bij GBS pat.	Zeer beknopte beschrijving van de resultaten. Inclusiecriteria en resultaten van de interventie worden beschreven in artikel hieronder (Garssen, 2004).
Garssen, 2004	C	Prospectieve observationele studie	N=20 (6m/14 v), mediaan lft. 49 jaar, met ernstige vermoeidheids-klachten. 16 met GBS en 4 met CIDP.	Ernstige vermoeidheid (FSS Score ≥ 5), neurologisch stabiel en geen andere mogelijke verklaring voor vermoeidheid	3 begeleide fietstrainingssessies / week gedurende 12 weken	Geen controlegroep. Wel gematched met 10 gezonde personen, die baselinetesten ondergingen maar geen trainingsprogr. volgden.	20% afname vermoeidheid. 20% toename VO2-max. Sign. verbetering op Hospital Anxiety and Depression Scale en Rotterdam Handicap Scale.	
Graham, 2007	C	Prospectieve cohortstudie Meting ODSS, SF-36, depressieschaal, vermoeidheidsschaal, spierkrachtmeting	N=14 (10m/4v), gem. lft 52 jr (28-74). 10 met GBS, 4 met CIDP. Tevens 10 gezonde ongetrainde personen om de effectiviteit van het trainingsprogr. vast te stellen.	Min. 1 jr na dieptepunt. Geen verandering in medicatie of zelf-gerapporteerde beperkingen in voorgaande 6 mnd.	Oefenprogramma 3x/wk. 1uur, 36 sessies o.l.v. fysioth. (aerobics, spier-versterkende en functionele oefeningen)	Geen echte controlegroep	**Bij gezonde personen** matige verbetering in strekkracht knie (sign). Geen effect op SF-36. Sign verbetering vermoeidheid **Bij patiënten**: matige toename in isometrische spierkracht en sign verbetering kracht kniestrekkers. Interview: verbetering stemming, motivatie en energieniveau. Sign verbetering ODSS en SF-36. Sign. afname vermoeidheid en depressie. F-up na 6 mnd: verbeteringen in stemming, activiteit en vermoeidheid nog wel sign. Isometrische spierkracht en werklast niet meer sign.	Geen aparte analyses voor GBS en CIDP.

Bewijsklassetabel behorend bij hoofdstuk 19: Training

Auteur, jaartal	Mate van bewijs	Studie type	Populatie	Inclusiecriteria	Eindpunt	Interventie	Controle	Resultaat	Opmerkingen
Garssen, 2004	C	Prospectieve observationele studie	N=20 (6m/14 v), mediaan lft. 49 jaar, met ernstige vermoeidheids-klachten. 16 met GBS en 4 met neurologisch stabiele CIDP.	Ernstige vermoeidheid (FSS Score ≥ 5), neurologisch stabiel en geen andere mogelijke verklaring voor vermoeidheid	prim. eindpunt: haalbaarheid training en vermindering vermoeidheid	3 begeleide fietstrainingssessies / week gedurende 12 weken	Geen controlegroep. Wel gematched met 10 gezonde personen, die baselinetesten ondergingen maar geen trainingsprogr. volgden.	20% afname vermoeidheid. 20% toename VO2-max. Sign. verbetering op Hospital Anxiety and Depression Scale en Rotterdam Handicap Scale. Bij 5 patiënten milde voorbijgaande klachten.	Patiënten rapporteerden dat toegenomen lich. activiteit in het verleden tot toegenomen neurologische klachten leidde vergelijkbaar met klachten in eerste fase GBS/CIDP.
Bensman, 1970	D	Beschrijving van 8 casussen.	GBS-patiënten (n=8)					Bij 3 patiënten trad geen verbetering op van een intensief trainingsprogramma dat gestart werd na stabilisatie van de ziekte. Bij alle drie werd een tijdelijk functieverlies geobserveerd na krachtig oefenen. Bij drie andere patiënten werd verbetering gevonden na de eerste fase van de behandeling en zij werden ontslagen uit het ziekenhuis. Zij werden opnieuw opgenomen met recidief klachten na intensieve training. Bij de 6 patiënten trad een snelle verbetering op door (bed)rust en lichte oefeningen. Bij allen traden echter tijdelijke recidieven op na vermoeiende activiteiten. Bij 2 patiënten ten slotte trad een recidief op een jaar na de eerste symptomen van GBS. Beiden verbeterden na inperken van hun activiteiten. Advies: beginnen met korte perioden van niet-vermoeiende activiteiten op het moment dat de ziekte stabiliseert. Dit geleidelijk uitbreiden op geleide van bevindingen patiënt. Het eerste jaar vermoeiende inspanningen vermijden en daarna geleidelijke terugkeer naar inspannendere activiteiten en sport.	