

Государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего профессионального образования
"Красноярский государственный медицинский университет имени
профессора В.Ф.Войно-Ясенецкого"
Министерства здравоохранения Российской Федерации
Институт последипломного образования
Кафедра нервных болезней с курсом медицинской реабилитации ПО

РЕФЕРАТ

Тема: Синдром Гийена-Барре

Выполнила: ординатор 1-го года обучения
по специальности «Неврология»
Северина Марина Игоревна

Красноярск, 2018

Оглавление

1. Введение.....	3
2. Этиология и патогенез.....	3
3. Классификация.....	4
4. Клиника	6
5. Диагностика	7
6. Дифференциальная диагностика.....	8
7. Лечение.....	8
8. Реабилитация.....	10
9. Профилактика.....	10
10. Прогноз.....	11
11. Список литературы.....	12

Введение

Синдром Гийёна — Барре (СГБ, острый полирадикулоневрит) — острая аутоиммунная воспалительная полирадикулоневропатия, проявляющаяся вялыми парезами, нарушениями чувствительности, вегетативными расстройствами.

Синдром Гийена – Барре впервые описан французским неврологом Дж. Ландри в 1859 г., а впоследствии – Г. Гийеном, Дж. Барре и А. Штролем (1916), продемонстрировавшими особую форму первичного полирадикулоневрита у двух солдат французской армии. Заболевание имело характерную клиническую картину: парезы конечностей, угасание сухожильных рефлексов, парестезии, легкие расстройства чувствительности и белково-клеточная диссоциация в спинномозговой жидкости (СМЖ) в виде значительного повышения содержания белка при нормальном клеточном составе или небольшом плеоцитозе. Менее чем через 2 мес. наступало выздоровление. Вначале авторы полагали, что заболевание, впоследствии получившее название «синдром Гийена – Барре» (СГБ), имеет благоприятный прогноз. Но, как выяснилось позже, при СГБ возможен летальный исход из-за развития восходящего паралича и дыхательной недостаточности.

Синдром Гийена-Барре наблюдается во всех возрастных группах, но особенно ему подвержены люди в возрасте 35-50 лет, причем с равной частотой как у женщин, так и у мужчин. Заболеваемость на 100 000 человек составляет от 0,4 до 4 случаев.

Этиология и патогенез

За 1-3 недели до проявления заболевания у большинства пациентов отмечают признаки инфекции желудочно-кишечного тракта или дыхательных путей. Чаще всего — после энтерита, вызванного *Campylobacter jejuni* (риск развития СГБ повышается примерно в 100 раз). Также это может быть инфекция, вызванная герпес-вирусами

(цитомегаловирус, вирус Эпштейна — Барр и др.), микоплазмами, гемофильной палочкой и др. В частности, Синдром Гийена — Барре может быть проявлением ВИЧ-инфекции. Вероятно, перенесённая инфекция запускает аутоиммунную реакцию (иммунная система организма поражает собственные клетки). Эту же роль могут играть вакцинации, оперативные вмешательства, травмы периферических нервов. Аутоиммунная реакция против антигенов шванновских клеток и миелина приводит к отёку, лимфоцитарной инфильтрации и сегментарной демиелинизации корешков спинномозговых и черепных нервов. Реже атаке подвергаются антигены аксонов периферических нервов (при аксональном варианте синдрома). Описаны случаи СГБ при лимфопролиферативных заболеваниях, системной красной волчанке.

Классификация

Патофизиологическая классификация СГБ (формы заболевания).

1 тип – острая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия (ОВДП), наиболее частая форма (синоним СГБ) с аутоиммунным повреждением мембран шванновских клеток;

2 тип – синдром Миллера – Фишера, редкий вариант (1–5 % случаев), начинающийся как нисходящая парализация и имеющий обратный порядок развития симптомов по сравнению с другими формами СГБ. Он представлен триадой симптомов: офтальмоплегия, атаксия и арефлексия; антитела Anti-GQ1b обнаруживаются у 90 % лиц

3 тип – острая моторная аксональная нейропатия (ОМАН), или синдром Китайской парализации (превалирует в Китае и Мексике), обусловлена аутоиммунным ответом против аксоплазмы периферических нервов. Носит сезонный характер с достаточно быстрым выздоровлением. В сыворотке крови обнаруживаются Anti-GD1a и Anti-GD3 антитела;

4 тип – острая моторно-сенсорная аксональная нейропатия (ОМСАН), напоминает

ОМАН, но с поражением чувствительных нервных волокон. Обусловлена аутоиммунным ответом против аксоплазмы периферических нервов; выздоровление медленное и часто неполное;

5 тип – острая панавтономная нейропатия, раритетный вариант СГБ с высоким уровнем смертности за счет вовлечения сердечно-сосудистой системы и нарушений сердечного ритма;

6 тип – бикерстафский энцефалит (БЭ) ствола мозга, редкий вариант СГБ с острой офтальмоплегией, атаксией, нарушением сознания, гиперрефлексией. Отличается большими нерегулярными гиперинтенсивными повреждениями в стволе мозга, особенно в мосте, среднем мозге. Прогноз благоприятный.

1. Классификация СГБ по степени тяжести.

- лёгкая степень (характеризуется отсутствием двигательных нарушений или минимальными парезами, не вызывающими существенных затруднений при ходьбе и самообслуживании);
- средняя степень (возникают нарушения ходьбы, ограничивающие пациента в передвижении или требующие посторонней помощи или опоры);
- тяжёлая степень (пациент прикован к постели и требует постоянного ухода, часто наблюдается дисфагия);
- крайне тяжёлая степень (требуется проведение искусственной вентиляции лёгких (ИВЛ) вследствие слабости дыхательной мускулатуры).

2. Стадии развития заболевания (периоды).

- стадия нарастания симптоматики, острый период (от 1 дня до 4 недель);
- плато (от 0 до 4 недель);
- период восстановления (от нескольких недель до нескольких лет)

Клиника

Симптоматика СГБ складывается из двигательных, чувствительных и вегетативных нарушений, сухожильной гипо- или арефлексии и болевого синдрома. Черепные нервы поражаются в 50–90 % случаев, наиболее часто вовлекаются VII, IX и X пары. Реже наблюдается нарушение функции III, IV, V, VI, XI и XII пар. Развивающиеся вялые пара- и тетрапарезы, как правило, симметричны и сопровождаются сухожильной гипо- или арефлексией. Преимущественно вовлекаются дистальные отделы конечностей. Чаще наблюдается восходящий тип развития мышечной слабости. В тяжелых случаях поражаются мышцы туловища: шеи, спины, живота и диафрагма. Вялые параличи сопровождаются развитием мышечной гипотонии. В тяжелых случаях (с аксональным повреждением нервов) появляются гипо- и/или атрофии мышц. Нарушения чувствительности носят полиневритический характер и симметричны. Глубокая чувствительность у больных изменяется в большей степени, чем поверхностная. Болевой синдром наблюдается практически у всех пациентов с СГБ. Боль может быть спонтанной и включает в себя парестезии. Характерны гиперестезия, гиперпатия и дизестезия на уровне дистальных отделов конечностей, которые могут сочетаться с нарушением терморегуляции, потоотделения, трофики кожи и ее придатков. Корешковые боли локализуются в области шеи, поясницы, по задней поверхности рук и ног. Боли по ходу нервных стволов возникают спонтанно или при раздражении (пальпации, исследовании симптомов натяжения). Характерны гипералгезия и дизестезия в 38–100 % случаев. Мышечно-скелетные боли наблюдаются как в покое, так и при движениях (в крупных мышцах спины, бедер, в крупных суставах, чаще всего в коленных), связаны с длительной иммобилизацией пациента, нетипичной позой и изменением походки вследствие развития мышечных парезов и нарушения глубокой чувствительности. Поражение вегетативной нервной системы (дизавтономия) при тяжелых формах СГБ отмечается в 70–100 % случаев и характеризуется синусовой тахикардией, артериальной

гипертензией, гиперкератозом и сухостью кожных покровов, либо гипергидрозом туловища, ладоней и стоп. Иногда наблюдается нарушение тазовых функций. Возрастает опасность летальных исходов вследствие развития коллапсов, связанных с развитием периферической вазодилатации, уменьшением венозного возврата, которое усугубляется в условиях ИВЛ и дегидратации.

Диагностика

Лабораторная диагностика.

1. Люмбальная пункция: для СГБ характерно нормальное или повышенное содержание общего белка (или альбумина) при нормальном цитозе. Как правило, эти отклонения появляются не ранее второй недели от начала СГБ.
2. Исследование крови пациента на аутоантитела к ганглиозидам GM1, GD1. Они выявляются у более 70% пациентов с аксональными формами; а также антител к ганглиозидам GQ1b при наличии у пациента глазодвигательных нарушений. Они положительны у пациента с ОВДП и глазодвигательными симптомами и при синдроме Миллера Фишера.
3. Исследование крови пациента на антитела IgA к *Campylobacter jejuni*. Антитела IgA к *Campylobacter jejuni* положительны у пациента с аксональными формами, после перенесенной кишечной инфекции.

Инструментальная диагностика.

Электронейромиография (ЭМГ).

При преимущественно дистальных парезах исследуются длинные нервы на руках и ногах. При наличии проксимальных парезов обязательным является дополнительное исследование двух коротких нервов (подмышечного, мышечно-кожного, бедренного). Полная нейрофизиологическая картина СГБ разворачивается к концу острого периода заболевания (к 4 неделе от начала развития симптоматики). Для

окончательного установления формы заболевания, как правило, требуется повторные ЭМГ-обследования в динамике.

Дифференциальная диагностика

Несмотря на то, что симптомы СГБ похожи на признаки многих других заболеваний (дифтерию, порфирию, поперечный миелит, ботулизм и миастению), их все-таки необходимо отличать для дальнейшего верного лечения. При дифференциальной диагностике стоит учитывать следующие факторы:

При подозрениях на полиомиелит необходимо собрать данные эпидемиологического исследования, учесть симптоматику со стороны желудочно-кишечного тракта, выявить высокий цитоз в спинномозговой жидкости, асимметричность поражения и отсутствие нарушений чувствительности. Подтвердить диагноз можно с помощью серологического или вирусологического анализа.

Полиневропатия отличается появлением психопатологических признаков, а также боли в области таза и живота. Отклонение основных показателей от нормы в моче тоже свидетельствует о развитии недуга.

Поперечный миелит сопровождается нарушением функционирования тазовых органов, отсутствие поражения нервов черепа.

Симптомы аномалии можно перепутать с инфарктом головного мозга. Но в этом случае патология поражает организм за несколько минут и часто приводит к коме. Установить точную причину нарушения функционирования систем организма поможет МРТ.

Ботулизм отличается отсутствием расстройств чувствительности и каких-либо изменений в ликворе.

Лечение

Консервативное лечение.

Рекомендовано в остром периоде проведение высокообъемного программного плазмафереза в режиме от 3 до 5 сеансов с обязательным удалением не менее 35-50 мл/кг плазмы пациента за одну процедуру. За

двухнедельный курс должно быть удалено плазмы в количестве не менее 140-160 (до 250) мл/кг веса пациента. Промежутки между сеансами должны быть короткими (обычно через день).

Противопоказания: Анемия, тромбоцитопения, гипофибриногенемия. Необходимо оценивать состояние системы гемостаза после каждой процедуры.

Методика. Операции плазмафереза при СГБ следует проводить на сепараторах непрерывного действия. Обязательным условием, определяющим эффективность данного вида лечения, является одномоментное удаление значительного объема плазмы. Альтернативным является мембранный (фильтрационный) метод плазмафереза с использованием плазмафильтров или каскадная плазмафильтрация.

В остром периоде рекомендовано также проведение высокодозной внутривенной иммуноотерапии с введением внутривенных иммуноглобулинов (ВВИГ) в дозе 0,4 г/кг веса пациента в сутки ежедневно, в течение 5 дней (2 г/кг веса за курс). Используются исключительно препараты внутривенного человеческого иммуноглобулина, содержащие не менее 95% иммуноглобулинов класса G. Не рекомендовано одномоментное применение обоих методов патогенетической терапии (плазмафереза и внутривенной иммуноотерапии) Необходимо проведение мероприятий по уходу за обездвиженными пациентами.

Квалифицированный уход за обездвиженными пациентами и пациентами, находящимися на ИВЛ (профилактика пролежней, гипостатической пневмонии, контрактур,); профилактика и своевременная адекватная коррекция вторичных инфекционных осложнений; медикаментозная и немедикаментозная профилактика тромбозов глубоких вен и тромбоэмболии легочной артерии; контроль и своевременная коррекция нарушений глотания и дыхания (зондовое кормление, ИВЛ), а

также гемодинамических нарушений; контроль за состоянием функций мочевого пузыря и желудочно-кишечного тракта.

Реабилитация

В восстановительный период необходимо проведение комплекса реабилитационно-восстановительного лечения. При полной обездвиженности показаны занятия с психологом. Психологическая поддержка для пациентов с СГБ является крайне важной составляющей реабилитационной программы. Консультация психолога должна быть назначена как можно раньше, в первые сутки от поступления пациента в стационар.

Также в восстановительный период используется: Электрофорез, растирание, ванны с радоном, массаж, маски и компрессы с парафиновым или пчелиным воском, ЛФК.

Рекомендован курс витаминных препаратов, в составе которых содержится кальций, калий, магний и витамин В.

Больным СГБ следует стать на учет к неврологу и регулярно проходить профилактические обследования.

Профилактика

Специфических методов профилактики синдрома Гийена-Барре не существует. Однако следует уведомить пациента о запрете на прививки в течение первого года от дебюта заболевания, так как любая прививка способна вызвать рецидив заболевания. Дальнейшая иммунизация разрешена, при этом должна быть обоснована ее необходимость. Кроме того, резвившийся в течение 6 месяцев после какой-либо вакцинации синдром Гийена-Барре — сам по себе является противопоказанием к применению данной вакцины в будущем. Не рекомендовано посещать страны, где регистрируются новые случаи инфекций, вызванных вирусом Зика. Рекомендовано диспансерное наблюдение у врача-невролога и врача-реабилитолога по месту жительства, прохождение Медико-социальной

экспертизы с присвоением соответствующей временной группы инвалидности.

Прогноз

Чаще всего при синдроме Гийена-Барре прогноз является благоприятным. Обычно нормальное функционирование конечностей восстанавливается уже спустя 7-12 месяцев у 85% людей. В хроническую форму заболевание переходит в 7-15% случаев. Летальный исход составляет примерно 5%. Причиной смерти может стать дыхательная недостаточность, пневмония или вирусные инфекции.

Неблагоприятные прогностические факторы при данном заболевании: пожилой возраст, предшествующая желудочно-кишечная инфекция, тяжелое острое течение с использованием ИВЛ, электрофизиологические признаки аксональной дегенерации, отсутствие эффекта от плазмафереза или иммуноглобулинов. В хроническую форму заболевание переходит в 7-15% случаев. Летальный исход составляет примерно 5%. Причиной смерти может стать дыхательная недостаточность, пневмония или вирусные инфекции. Около 25 % случаев смертельных исходов приходится на 1-ю неделю, 50 % – на 1-й месяц болезни. Инвалидность варьирует от 3 до 10 % случаев.

Список литературы

1. Пирадов М. А., Супонева Н. А. Синдром Гийена-Барре: диагностика и лечение. Москва, 2011.
2. Левин О. С. Полиневропатии, клиническое руководство. Москва, 2005.
3. Супонева Н. А. Клиническая и диагностическая роль аутоантител к ганглиозидам периферических нервов: обзор литературы и собственные данные. Нервно-мышечные болезни 2013; 1: 26-35.
4. Пирадов М. А., Супонева Н. А. Аутоиммунные заболевания нервной системы: состояние проблемы и перспективы. Вестник Российской академии медицинских наук 2015; 70(2): 183-187.
5. Никитин С. С., Супонева Н. А. , Пирадов М. А. , Павлов Э. В. , Куренков А. Л. Синдром Гийена-Барре и хроническая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия с острым началом: проблемы дифференциальной диагностики. Клиническая неврология 2009; 2: 30-35.
6. Аведисова А. С., Аметов А. С., Анохина И. П., Анциферов М. Б., Астахов Ю. С., Байбарина Е. Н., Балаболкин И. И., Батулин В. А., Богомилский М. Р., Бойко А. Н., Болотина Л. В., Борисов В. И., Буеверов А. О., Буслаева Г. Н., Васильев С. А., Вахова Е. С., Венгеров Ю. Я., Визель А. А., Винникова М. А., Волков И. К. Федеральное руководство по использованию лекарственных средств. - Москва, 2014. Том Выпуск 15.