

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

Реферат: Синдром Гийена-Барре

Выполнил: клинический
ординатор кафедры нервных
болезней с курсом
медицинской реабилитации
Ковалев В.И.

Красноярск 2020г.

Оглавление

Определение	3
Клинические проявления	3
Диагностика.....	5
Дифференциальная диагностика	5
Обследование	6
Прогноз	6
Лечение	7
Список использованной литературы.....	10

Определение

Синдром Гийена – Барре – это острая, обычно быстро прогрессирующая воспалительная полинейропатия, характеризующаяся мышечной слабостью и умеренным выпадением дистальной чувствительности и самоограничивающимся течением. Заболевание имеет аутоиммунную природу. Диагноз ставится на основе клинических данных. Лечение включает в себя плазмаферез, внутривенные иммуноглобулины, искусственную вентиляцию легких при тяжелом течении.

Синдром Гийена – Барре – это наиболее распространенная из приобретенных воспалительных нейропатий. Существует несколько разновидностей.

Хотя причина не до конца понятна, заболевание расценивают как аутоиммунное. При некоторых вариантах преобладает демиелинизация; при других вариантах поражается аксон.

Примерно у двух третей пациентов синдром Гийена-Барре развивается через 5 дней–3 нед. после обычного инфекционного заболевания, операции или вакцинации. Инфекция – триггерный фактор у более 50% пациентов; наиболее частые патогены включают:

- Campylobacter jejuni
- Кишечные вирусы
- Вирусы герпеса (включая цитомегаловирус и вирус Эпштейна-Барр)
- Виды рода Микоплазма

Группа случаев последовала вслед за осуществлением программы вакцинации против свиного гриппа в 1976 году, но позже выяснилось, что эта связь была ложной из-за предвзятости.

Клинические проявления

У большинства пациентов доминирует вялый парез, причем проксимальные мышцы поражаются в большей степени и нарушения чувствительности выражены меньше. Обычно практически симметричная мышечная слабость с парестезиями начинается распространяться с ног и затем поражает руки, но в некоторых случаях парез начинается с мышц рук или головы. В 90% случаев слабость обычно достигает максимума на 3-4 неделе заболевания. Выпадают глубокие сухожильные рефлексy. Функция сфинктеров обычно не нарушается. Слабость остается неизменной в течение различного периода времени, как правило, в течение нескольких недель, а затем разрешается.

При тяжелом течении более чем в половине случаев страдают лицевые и орофарингеальные мышцы. Может развиваться дегидратация и

недостаточность питания. В 5–10% случаев в связи с параличом дыхательных мышц требуется интубация трахеи и проведение ИВЛ.

У некоторых пациентов (возможно, при вариантной форме) развивается выраженная, угрожающая жизни вегетативная дисфункция с колебаниями АД, нарушением секреции антидиуретического гормона, аритмиями, парезом желудочно-кишечного тракта, задержкой мочи и нарушением реакции зрачков на свет.

При нетипичном варианте (синдроме Фишера или синдроме Миллера-Фишера) могут развиваться офтальмоплегия, атаксия и арефлексия.

На основании международных критериев диагностики, принятых Всемирной организацией здравоохранения, диагноз ОВДП устанавливается согласно следующим критериям:

А. Признаки, НЕОБХОДИМЫЕ для постановки диагноза
1. Прогрессирующая мышечная слабость в ногах и/или руках. 2. Отсутствие или угасание сухожильных рефлексов в первые дни заболевания.
Б. Признаки, ПОДДЕРЖИВАЮЩИЕ диагноз
1. Симптомы прогрессируют в течение не более 4 недель. 2. Относительная симметричность поражения. 3. Нарушение чувствительности по полиневритическому типу. 4. Вовлечение черепных нервов (наиболее часто - поражение лицевого нерва). 5. Восстановление: обычно начинается через 2-4 недели после прекращения нарастания заболевания, но иногда может задерживаться на несколько месяцев. 6. Вегетативные нарушения: тахикардия, аритмии, постуральная гипотензия, гипертензия, вазомоторные симптомы. 7. Отсутствие лихорадки в начале заболевания (у некоторых больных наблюдается лихорадка в начале заболевания из-за интеркуррентных инфекций). Лихорадка не исключает ОВДП, но ставит вопрос о возможности другого заболевания.

8. Повышение белка в ликворе при нормальном цитозе - белково-клеточная диссоциация (наблюдаются со второй недели заболевания).
9. Электронейромиографические признаки демиелинизации и/или аксонального повреждения периферических нервов.
В. Признаки, ВЫЗЫВАЮЩИЕ СОМНЕНИЯ в диагнозе
1. Выраженная сохраняющаяся асимметрия двигательных нарушений.
2. Проводниковый уровень чувствительных нарушений, пирамидная и общемозговая симптоматика.
3. Стойкие нарушения тазовых функций.
4. Более чем 50 мононуклеарных лейкоцитов в ликворе.
5. Наличие полиморфноядерных лейкоцитов в ликворе.

Особую важность диагностики составляют результаты клинических, нейрофизиологических, иммунологических исследований.

Диагностика

- Клиническая оценка
- Нейрофизиологическое исследование
- Анализ СМЖ

Диагноз синдром Гийена-Барре ставится, прежде всего, на основании клинической картины.

Дифференциальная диагностика

Аналогичная острая слабость может возникать при миастении, ботулизме, полиомиелите (в основном за пределами США), клещевом параличе, инфицировании вирусом Западного Нила и метаболических невропатиях, но эти нарушения обычно можно различить по следующим критериям:

- **Миастения** является интермиттирующей и усугубляется при физической нагрузке.

- **При ботулизме** в половине случаев наблюдаются фиксированные расширенные зрачки и выраженный парез черепных нервов без нарушения чувствительности.
- **Полиомиелит** обычно возникает во время эпидемий.
- **Клещевой паралич** не сопровождается чувствительными нарушениями.
- **Инфекция, вызванная вирусом Западного Нила**, сопровождается головной болью, лихорадкой и асимметричным вялым параличом, но без нарушений чувствительности.
- **Метаболические нейропатии** развиваются на фоне хронических метаболических нарушений.

Обследование

Необходимы проведение анализов на наличие инфекционных заболеваний и оценка иммунного статуса, включая тесты на гепатит и ВИЧ, и электрофорез белков сыворотки.

При подозрении на синдром Гийена – Барре показана госпитализация для выполнения нейрофизиологического исследования (анализ скорости распространения возбуждения по нерву и электронейромиография), проведения анализа ликвора и наблюдения с определением форсированной жизненной емкости легких каждые 6–8 ч. При нейрофизиологическом исследовании 2/3 случаев выявляется замедление скорости распространения возбуждения и признаки сегментарной демиелинизации, однако отсутствие патологических изменений не позволяет исключить диагноз и не должно становиться причиной откладывания лечения.

При анализе ликвора может выявляться белково-клеточная диссоциация (повышение уровня белка и нормальное количество лейкоцитов), но ее может не быть в течение 1-й недели заболевания, а в 10% случаев она вообще отсутствует.

В отдельных случаях, компрессия шейного отдела спинного мозга могут имитировать синдром Гийена-Барре, особенно когда присутствует сопутствующая полинейропатия (вызывая или способствуя пониженной рефлексорности) и бульбарное поражение отчетливо не выражено; в таких случаях выполняют МРТ-исследование.

Прогноз

Синдром Гийена – Барре фатальный в < 2%. В большинстве случаев через несколько месяцев наступает улучшение, но примерно у 30% взрослых и у еще большей доли детей резидуальная слабость сохраняется примерно в

течение 3 лет. Остаточные дефекты могут потребовать профессиональной переподготовки, ортопедической коррекции или операции.

После первичного улучшения, в некоторых случаях (от 3 до 10%) у пациентов развивается хроническая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия (ХВДП).

Лечение

Эффективная терапия СГБ включает программный плазмаферез (ПФ) и/или внутривенное введение иммуноглобулинов класса G (ВВИГ) [5, 33].

Патогенетическая терапия должна быть назначена в период нарастания симптоматики (до 4 недель) всем больным СГБ независимо от тяжести состояния. Условиями эффективного патогенетического лечения СГБ являются: 1) начало лечения в максимально ранние сроки, (желательно, в период до 2 недель от времени дебюта заболевания); 2) достаточный объем (рассчитывается в зависимости от веса пациента); 3) непрерывность курса.

Абсолютными показаниями для ПФ являются нарастание очаговой неврологической симптоматики и уменьшение жизненной емкости легких (ЖЕЛ) до 50% (в этих случаях необходимо проведение ИВЛ). Курс ПФ обычно включает 4–5 сеансов с заменой примерно 1 объема плазмы (40–50 мл/кг), которые проводят через 1–2 дня. Объем обмениваемой плазмы за курс составляет 200–250 мл/кг. При ОВДП достоверно эффективен ПФ как в полном, так и в редуцированном объеме. При ОМАН/ОМСАН — только в полном объеме (> 140 мл/кг).

Противопоказаниями к проведению ПФ являются: 1) анемия тяжелой степени (снижение уровня гемоглобина в крови < 90 г/л); 2) тромбоцитопения (снижение уровня тромбоцитов в крови < 100×10^9 л⁻¹); 3) нарушения противосвертывающей системы крови; 4) состояния/заболевания, связанные с повышенной кровоточивостью; 5) тяжелая соматическая патология.

При проведении ПФ могут возникать сложности организационного характера: как правило он недоступен в городских и районных медицинских организациях, а персонал трансфузиологических служб областных медицинских организаций часто не имеет опыта проведения высокообъемного ПФ.

Использование ВВИГ является эффективным и более доступным методом лечения СГБ, способным существенно уменьшать продолжительность и тяжесть заболевания. IgG назначают в дозе 0,4 г/кг массы тела в течение 2–5 сут. Суммарный курс составляет 2,0 г/кг. Американская неврологическая академия (American Academy of Neurology, AAN) рекомендует применение ВВИГ у больных с продолжительностью заболевания, не превышающей 2 недели (уровень рекомендаций А). Препарат, используемый для

внутривенной иммуноглобулин-терапии должен содержать не менее 95% IgG.

По данным А. К. Шакарян и соавт. в результате проведенного ими фармакоэкономического анализа установлено, что затраты на проведение сеансов плазмафереза сопоставимы с терапией ВВИГ (препаратом Привиджен). Это, учитывая более благоприятный по сравнению с ПФ профиль безопасности ВВИГ, позволяет считать ВВИГ методом выбора при СГБ у пациентов детского возраста.

В ближайшем будущем неврологические заболевания могут составить до 40% нозологий, при которых назначение ВВИГ является обязательным. Среди них не только СГБ, но и хроническая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия (ХВДП), мультифокальная моторная невропатия с блоками проведения (ММН), невралгическая амиотрофия (синдром Parsonage–Terner), миастения, системные поражения соединительной ткани (полимиозит, дерматомиозит и др.), stiff-man синдром, паранеопластические синдромы (синдром Lambert–Eaton и др.), аутоиммунные энцефалиты, демиелинизирующие заболевания (острый рассеянный энцефаломиелит (ОРЭМ), оптикомиелит и др.), комплексный региональный болевой синдром (КРБС) и другие.

В настоящее время в официальной инструкции, размещенной на сайте ГРЛС МЗ РФ показаниями для назначения ВВИГ, в частности, для препарата Привиджен, указаны два неврологических заболевания: СГБ и ХВДП. Кроме того, препарат рекомендован к применению при первичных иммунодефицитах, вторичных к основному заболеванию/состоянию иммунодефицитах: хроническому лимфолейкозу, множественной миеломе, аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток, врожденному СПИДу, а также для терапии пациентов с идиопатической тромбоцитопенической пурпурой и пациентов с болезнью Кавасаки.

При выборе ВВИГ следует обращать внимание на: 1) высокое (не менее 95%) содержание IgG; 2) содержание остальных классов иммуноглобулинов (предпочтительно использование ВВИГ с минимальным содержанием иммуноглобулина А); 3) безопасность (контроль отсутствия вирусов); 4) сохранность нативной структуры иммуноглобулина; 5) отсутствие коагулирующих факторов. Выполнение последних 4 пунктов позволяют добиться высокой безопасности препарата.

Имеет значение концентрация раствора. При лечении детей, беременных, пожилых людей и (или) при наличии у пациента сердечно-сосудистой, почечной дисфункций рекомендуют использовать 10% раствор ВВИГ. Такой раствор позволяет сократить объем и время инфузии, что наиболее актуально при ведении ослабленных пациентов с сопутствующей патологией. Важным является содержание в растворе натрия и сахаров.

Особенностью препарата Привиджен является очень высокое содержание иммуноглобулина G, он составляет не менее 98%. Известно распределение

иммуноглобулина G по подклассам: IgG1 — 69%, IgG2 — 26%, IgG3 — 3%, IgG4 — 2%.

Максимальное содержание IgA составляет 0,025 мг/мл (очень низкое). Следовательно, риск развития анафилактических реакций у пациентов с дефицитом IgA и наличием АТ к IgA сведен к минимуму.

Препарат Привиджен является единственным иммуноглобулином, стабилизированным натуральной аминокислотой L-пролином, которая входит в состав белков организма человека, потребляется с пищей и не аккумулируется в организме. Сочетание L-пролина и рН в препарате Привиджен является наиболее оптимальным и повышает стабильность. L-пролин предотвращает агрегацию и фрагментацию IgG. Умеренная кислотность среды (рН 4,8) сохраняет большее число мономеров и препятствует агрегации и фрагментации IgG, сохраняя специфическую активность антител.

Таким образом, препарат Привиджен безопасен для использования. Привиджен противопоказан при гиперпролинемии. Как и другие ВВИГ, его не следует применять при гиперчувствительности к действующему веществу или любому другому компоненту, входящему в состав препарата; повышенной чувствительности к гомологичным иммуноглобулинам, особенно в очень редких случаях дефицита IgA, когда у пациента присутствуют антитела к IgA.

Комбинация ПФ и ВВИГ не всегда целесообразна, поскольку ее эффективность не превышает эффективности каждого метода в отдельности. В международном рандомизированном клиническом исследовании было проведено сравнительное изучение эффективности ПФ, ВВИГ и комбинации ПФ и ВВИГ. Среднее время нарастания мышечной силы и способности ходить без посторонней помощи в группе, где применяли ПФ, составило 49 дней, в группе, где использовали ВВИГ, — 51 день, в группе комбинированного использования ПФ и ВВИГ — 40 дней. Данное исследование продемонстрировало одинаковую эффективность перечисленных вариантов лечения СГБ.

Список использованной литературы

1. Супонева Н. А., Пирадов М. А., Гнедовская Е. В. Синдром Гийена–Барре в городах Российской Федерации: эпидемиология, диагностические и терапевтические возможности региональных клиник // Здоровоохранение Российской Федерации. 2013. № 1.
2. Супонева Н. А., Мочалова Е. Г., Гришина Д. А. и др. Особенности течения СГБ в России: анализ 186 случаев // Нервно-мышечные болезни. 2014;.
3. Министерство здравоохранения Российской Федерации. Перечень редких (орфанных) заболеваний [Электронный ресурс].
4. Всемирная Организация Здравоохранения. Выявление и лечение синдрома Гийена-Барре в контексте вируса Зика [Электронный ресурс].
5. Шакарян А. К., Рахтеенко А. В., Ягудина Р. И. и соавт. Выбор тактики лечения пациентов детского возраста с синдромом Гийена — Барре с учетом фармакоэкономического анализа // Журн. неврологии и психиатр. 2018. № 3.
6. Неврология. Национальное руководство. — ГЭОТАР-Медиа, 2010.
7. Д. Р. Штульман, О. С. Левин. Неврология. Справочник практического врача. — МЕДпресс-информ, 2007.