

Государственное бюджетное образовательное учреждение высшего профессионального образования «Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого» Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации  
ГБОУ ВПО КрасГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого Минздравсоцразвития России



Кафедра нервных болезней с курсом медицинской реабилитации ПО

## **Реферат**

### **«Синдром Гийена-Барре»**

Выполнила:

Хертек Чайна Аясовна

Ординатор 2 года

2019 год

## ОГЛАВЛЕНИЕ

Оглавление пустое, так как не выбраны стили абзацев, которые должны отображаться в оглавлении.

## ВВЕДЕНИЕ

Синдром Гийена–Барре (СГБ) — остро развивающееся демиелинизирующее заболевание периферической нервной системы, проявляющееся в виде парестезии конечностей, слабости мышц и/или вялых параличей (следствие поражения корешков спинного мозга, спинальных и черепных нервных стволов)

По мере исчезновения заболеваемости острым эпидемическим («диким») полиомиелитом во всем мире, появились сообщения, что СГБ является основной причиной инвалидности (вследствие перенесенных нейроинфекций) у детей. Описываемое заболевание носит имена французских невропатологов Гийена и Барре (оно известно под названием синдрома Гийена–Барре–Штроля), но впервые было описано Landry O. в 1859 г. Хотя СГБ является сравнительно редким заболеванием, он распространен практически повсеместно (1–1,9 на 100 тыс. человек).

## ЭТИОЛОГИЯ

Ведущая роль в патогенезе развития СГБ отводится аутоиммунным механизмам, при этом особенностью данного заболевания является самоограничивающееся, монофазное течение с крайне редкими рецидивами (до 3 - 5%).

СГБ развивается, как правило, спустя 1 - 3 недели после перенесенного инфекционного заболевания (ОРВИ, грипп, гайморит, бронхит, пневмония, ангина, корь, паротит, диарея и др.). В качестве основных триггеров аутоиммунного процесса при СГБ рассматриваются вирус Эпштейн-Барр, *Mycoplasma pneumoniae*, *Campylobacter jejuni* и цитомегаловирус. Предполагается, что антигенная схожесть оболочки инфекционного агента с отдельными структурными элементами периферических нервов (оболочка, аксон) обуславливает выработку специфических аутоантител и формирование циркулирующих иммунных комплексов, атакующих по типу «молекулярной мимикрии» периферические нервы.

Реже СГБ возникает после вакцинации (против гриппа, гепатита, бешенства и др.), оперативных вмешательств (грыжесечение, аппендэктомия, искусственное прерывание беременности и др.), стрессовых ситуаций, переохлаждения или на фоне полного здоровья.

По данным мировых эпидемиологических исследований СГБ встречается в 1 - 2 случаях на 100 000 населения в год вне зависимости от пола и возраста. Заболеваемость СГБ в отдельных городах и субъектах Российской Федерации соответствует общемировым данным и варьирует от 0,34 до 1,9 на 100 000, в среднем 1,8 на 100 000 населения в год.

## ПАТОГЕНЕЗ

Иммунопатогенез. В настоящее время СГБ принято рассматривать как приобретенную иммуноопосредованную нейропатию, развивающуюся вследствие aberrантной иммунной реакции на предшествующее иммуноактивирующее событие (вакцинация, перенесение вирусной инфекции и др.). Иммунопатологическая реакция приводит к аутоиммунному повреждению тканей, задействуя механизмы молекулярной мимикрии, суперантигенов и цитокиновой стимуляции. Ниже рассматриваются различные звенья иммунного патогенеза СГБ, включая гуморальное и клеточное, а также роль цитокинов и хемокинов.

Гуморальный иммунитет. Первым этапом в иммунопатогенезе СГБ является представление антигена наивным Т-клеткам, сопровождаемое их активацией. Активированные Т-клетки циркулируют по кровотоку и привязываются к венозному эндотелию периферических нервов. Т-клетки пересекают гематоэнцефалический барьер, мигрируя через эндотелиальный слой в периваскулярную область, а затем направляются в эндоневрий (прослойка соединительной ткани, окружающая отдельные нервные волокна внутри нерва), задействуя механизмы молекул адгезии (селектины, лейкоцитарные интегрины и их контрорецепторы).

Заключительным этапом патогенеза СГБ является вхождение Т-клеток и аутоантител в эндоневрий вместе с макрофагами, где при помощи антительных и Т-клеточных механизмов идентифицируются аутоантигены на аксональных или шванновских клетках. Это приводит к выраженному тканевому повреждению, чему сопутствует активный фагоцитоз, осуществляемый клетками моноцитарно-макрофагальной линии. Роль сывороточных антител в патогенезе СГБ остается неясной.

*C. jejuni* является причинно-патогенным агентом примерно у трети пациентов с СГБ, а молекулярная мимикрия между ганглиозидами и липополисахаридами (ЛПС) данной бактерии способствует выработке антиганглиозидных антител. У пациентов с СГБ в ЛПС *C. jejuni* экспрессируются эпитопы GM1, GM1b, GD1a, GQ1b GalNAc-GD1a, а в одном штамме *C. jejuni* присутствуют сразу несколько ганглиозидоподобных ЛПС.

Антиганглиозидные антитела, идентифицируемые в высоких титрах в сыворотке крови у 40% пациентов с СГБ, принадлежат к трем классам: IgM, IgG и IgA. Указанные антитела вступают в реакции с эпитопами, расположенными преимущественно в аксоплазматическом отделе аксонов, а также в миелиновой оболочке (в меньшем количестве).

По мнению Legido A. et al. (2006), все более очевидно, что антигенная структура инфекционного агента, предшествующего развитию СГБ, определяет клинические проявления болезни. Так, у детей с анти-GM1-антителами (IgG), представленными в сыворотке крови, чаще развивается острая моторно-аксональная нейропатия, а у пациентов со специфическими антителами против GM1b и GalNAc-GD1a отмечается тенденция к формированию быстро прогрессирующей и более тяжелой формы СГБ с преобладающей слабостью в дистальных отделах конечностей.

Предполагаемая патогенетическая значимость ганглиозидспецифических антител (IgG) при СГБ заключается в их способности снижать скорость нервной проводимости и активировать фагоциты через IgG-рецепторы (FcγRc).

Помимо ганглиозидов, представление антигена могут осуществлять и другие микробные структуры (так называемые «суперантигены»). Последние усиливают

пролиферацию ганглиозидспецифических клонов Т- и В-лимфоцитов. Описываемые суперантигены — это молекулы, способные к активации лимфоцитов без классического взаимодействия между Т-клеточными рецепторами и антигеном комплекса HLA, а также между В-клеточными рецепторами и антигенами.

Еще одним возможным иммунопатогенетическим механизмом СГБ может являться гетеротипическое перекрестное связывание специфических и естественных рецепторов лейкоцитов. Взаимодействие между лимфоцитами слизистых оболочек и патогенными микроорганизмами, ассоциированными с СГБ, может запускать рецепторы, распознающие лейкоцитарный паттерн (PRR, pattern recognition receptors) — помимо ганглиозидспецифических В- и Т-клеточных рецепторов. Они считаются мощными иммуномодулирующими молекулами, распознающими прототипические структуры бактерий или вирусов. Перекрестное связывание PRR и В-клеточных рецепторов индуцирует активацию В-лимфоцитов.

Клеточный иммунитет. В аутоиммунных механизмах повреждения периферических нервов при СГБ задействованы Т-клеточные факторы, что подтверждается совокупностью иммунологических данных, полученных при обследовании пациентов с этой болезнью.

Так, Schmidt B. et al. (1996) при биопсии нервов обнаружили клеточные инфильтраты, преимущественно состоящие из макрофагов, но при этом имелись также и CD4<sup>+</sup>- и CD8<sup>+</sup>-лимфоциты. Khalili-Shirazi A. et al. (1992) зарегистрировали при СГБ признаки системной Т-клеточной активации, в частности, в периферической крови ими были обнаружены Т-лимфоциты, реактивные по отношению к антигенам нервов.

Van Rhijn I. et al. (2002) считают, что обнаружение ДНК *C. jejuni* в миеломоноцитарных клетках позволяет предполагать представление нейритогенных антигенов Т-лимфоцитам комплексом HLA класса II. Cooper J. C. et al. (2000) выделили из нерва голени Т-клеточную субпопуляцию, экспрессирующую фенотип Т-клеточного рецептора V $\gamma$ 8/ $\delta$ 1, что подтверждает гипотезу о возможной стимуляции *C. jejuni* подобных рецепторов в кишечнике, с превращением их в нейритогенные. Pyas A. A. et al. (2001) подтвердили, что Т-клеточнозависимые сывороточные антитела реагируют на ганглиозиды. Все эти данные в совокупности указывают на селективное рекрутирование Т-лимфоцитов и макрофагов, приводящее к повреждению периферической нервной системы.

Tsang R. S. и Valdivieso-Garcia A. (2003), а также Kieseier B. C. et al. (2004) указывают, что цитокины и хемокины также активно участвуют в воспалительном процессе.

Цитокины и хемокины. Когда иммунные клетки проникают в периферические нервы при СГБ, они высвобождают цитокины (их также продуцируют шванновские клетки). Способность шванновских клеток к иммунному ответу заключается в возможности инициации, регуляции и терминции иммунных реакций этими клеточными структурами. Они могут участвовать в процессах представления антигена и секреции про- и противовоспалительных цитокинов, хемокинов и нейротрофических факторов. Среди цитокинов, считающихся причастными к патогенезу СГБ, можно перечислить: интерлейкины: (ИЛ): ИЛ-18, ИЛ-12, ИЛ-10; лейкоз-ингибирующий фактор, а также фактор некроза опухолей-альфа. Некоторые цитокины индуцируют выработку провоспалительных медиаторов (гранулоцитарно-макрофагально

колиниестимулирующий фактор, хемокины — МІР-1, простагландины и оксид азота), а также регулируют генерацию эффекторных Т- и В-лимфоцитов. При СГБ обнаружены высокие уровни хемокинов в различных физиологических жидкостях: в сыворотке крови — белок-аттрактант моноцитов, в ликворе — интерферониндуцибельный белок.

## КЛИНИКА

Заболевание характеризуется быстрым (до 4 недель) нарастанием мышечной слабости с первоначальным вовлечением нижних конечностей и распространением «по восходящему типу» от дистальных групп мышц к проксимальным. Пациенты предъявляют жалобы на нарастающую слабость в ногах, затруднения при ходьбе. По мере прогрессирования заболевания, в патологический процесс вовлекаются руки, часто — мимическая мускулатура. В ряде случаев симптоматика дебютирует с поражения черепных нервов, или проксимальных групп мышц, может преимущественно затрагивать верхние конечности. В каждом четвертом-пятом случае в патологический процесс вовлекается мускулатура туловища, сопровождаясь слабостью дыхательных мышц (межрёберных, диафрагмы), вследствие чего каждый третий больной с грубым тетрапарезом требует проведения искусственной вентиляции легких (ИВЛ). При СГБ нередко наблюдается бульбарный синдром, в первую очередь проявляющийся затруднениями при глотании, аспирацией жидкости.

Мышечная слабость сопровождается чувствительными нарушениями - болевой гипостезией по полиневритическому типу и потерей глубокой чувствительности, а также сухожильной арефлексией. Достаточно частым симптомом СГБ является боль. Существуют формы заболевания, при которых наблюдается изолированно двигательный дефицит. Нарушения тазовых функций для СГБ не характерны и могут наблюдаться у прикованных к постели больных, в основном в виде задержки мочеиспускания.

Часто присутствуют признаки вегетативной дисфункции в виде изменения артериального давления (гипертензия, гипотензия), тахикардии, нарушений сердечного ритма, гиперсаливации, гипергидроза, паралитического илеуса, являющегося крайней степенью проявления динамической кишечной непроходимости.

## КЛАССИФИКАЦИЯ

**ОВДПН.** При этой форме СГБ клинические симптомы являются следствием нарушений сальтаторной проводимости по миелизированным аксонам (кондукционный блок). Примерно у двух третей пациентов за 2 недели до появления мышечной слабости отмечается эпизод респираторной инфекции или гастроэнтерита.

Неврологическая симптоматика появляется внезапно; у большинства пациентов отмечаются болевой синдром (до 80%) и парестезии (до 20%). Довольно типичны атаксия и парезы/параличи черепных нервов. Поражение симпатической нервной системы сопровождается различными дисавтономными нарушениями (профузное потоотделение, гипертензия, постуральная гипотензия и др.). Примерно у 30% пациентов отмечаются нарушения функций сфинктеров. Паралич дыхательной мускулатуры — типичное осложнение ОВДПН, требующее проведения ИВЛ и/или трахеостомии.

**ОМСАН.** Клинические проявления этой формы СГБ практически неотличимы от ОВДПН, но прогноз заболевания более серьезен (выраженная аксональная дегенерация с первичным поражением аксонов двигательных и чувствительных нервов; ожидается позднее и неполное восстановление нарушенных неврологических функций).

**ОМАН.** Это состояние является чисто моторно-аксональной нейропатией с поражением преимущественно проксимальной части мотонейронов. У части пациентов в дебюте ОМАН отмечаются лихорадка и геморрагический конъюнктивит, мышечная слабость асимметрична, а в ликворе отмечается плеоцитоз.

При электронейромиографическом исследовании (ЭНМГ-исследовании) выявляются снижение амплитуды потенциалов моторного действия, денервационный тип ЭНМГ, а также сохранение скоростей нейромоторной и нейросенсорной проводимости.

**Синдром Миллера–Фишера.** Этот вариант СГБ характеризуется появлением наружной офтальмоплегии, атаксии и арефлексии в пределах первой недели после начала заболевания. Первыми признаками синдрома Миллера–Фишера обычно служат диплопия, а также двухсторонний парез лицевого нерва (до 50% пациентов); внутренняя офтальмоплегия отмечается у 70–75% детей.

Выраженность симптомов сохраняется на протяжении 1–2 недель, затем начинается восстановление неврологических функций, которое обычно бывает полным. При ЭНМГ-исследовании у некоторых детей регистрируется замедление проводимости по двигательным и чувствительным нервам. В ликворе у части пациентов отмечается умеренное повышение содержания белка и плеоцитоз; может присутствовать типичная альбумино-цитологическая диссоциация (как при ОВДПН).

**ХВДПН.** У части пациентов (5–10%) с ОВДПН на протяжении от двух месяцев до нескольких лет отмечается одно или большее количество рецидивов заболевания, что позволяет констатировать наличие у них ХВДПН. Факторы, инициирующие ХВДПН, в большинстве случаев остаются неизвестными, хотя в настоящее время предполагается, что они относятся к иммуноопосредованным механизмам.

У большинства пациентов с СГБ отмечается спонтанное выздоровление, хотя 10–23% больных могут нуждаться в ИВЛ. У 7–22% пациентов могут сохраняться

неврологические нарушения (по завершении острого периода), а у 3–10% — отмечается рецидив заболевания.

Летальность при этом заболевании достигает 5–10% (чаще 2–5%). Обычно продолжительность стадии прогрессирования составляет приблизительно 4 недели, а стадии стойкой симптоматики — около двух недель. Активное восстановление продолжается на протяжении периода около 6 недель, в дальнейшем темпы восстановления снижаются.

### **ДИАГНОСТИКА**

Обновленные диагностические критерии классического СГБ по Asbury A. K. и Cornblath D. R. (1990) включают следующие признаки: прогрессирующая двигательная слабость с вовлечением более чем одной конечности; арефлексия или выраженная гипорефлексия; наличие в 1 мкл ликвора не более 50 моноцитов или двух гранулоцитов. Дополнительные признаки, подтверждающие диагноз СГБ: первоначальное отсутствие лихорадки; прогрессирование в течение нескольких дней/недель; начало восстановления (неврологических функций) через 2–4 недели после прекращения прогрессирования; сравнительно симметричная мышечная слабость; умеренные признаки сенсорных нарушений, симптомы поражения черепных нервов; повышение содержания белка в спинномозговой жидкости (СМЖ) спустя одну неделю после появления симптомов; замедление скорости нервной проводимости или пролонгация F- волн; автономная дисфункция. Помимо физикальных данных, свидетельствующих о наличии у пациентов полирадикулонейропатии, в диагностике СГБ большое значение принадлежит лабораторным методам исследования, среди которых особо необходимо выделить исследование СМЖ.

При анализе ликвора к числу диагностических критериев, подтверждающих СГБ, принято относить следующие три показателя: наличие повышенного содержания белка, повышение фракции альбумина, отсутствие сопутствующего нарастания цитоза. Именно отсутствие повышенного числа клеточных элементов в ликворе традиционно считается основным показателем, обеспечивающим врачей «ценными негативными результатами». Результаты электронейромиографии с пораженных мышц позволяет выявить при СГБ денервационный тип ЭНМГ-кривой.

### **ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ**

СГБ следует дифференцировать от следующих состояний: острый полиомиелит, острый миелит, полинейропатия при дифтерии, ботулизм, миастения, острая полинейропатия (иного происхождения) и др.

## ЛЕЧЕНИЕ

Патогенетическая (специфическая) терапия СГБ. К специфическим методам лечения СГБ относятся программный плазмаферез и курс внутривенной иммунотерапии препаратами иммуноглобулинов G. Эффективность обоих методов равноценна, и выбор того или иного вида терапии зависит от его доступности, а также определяется наличием показаний и противопоказаний.

Целью патогенетической терапии является, прежде всего, прекращение воздействия аутоиммунных механизмов, приводящих к развитию полиневропатии, что позволит приостановить дальнейшее нарастание неврологической симптоматики, ускорит наступление восстановительного периода, а также снизит степень выраженности резидуального дефицита.

### Показания к проведению специфической терапии при СГБ:

- нарастание неврологической симптоматики (до 4 недель заболевания);
- повторное нарастание неврологических нарушений после временного улучшения (на фоне лечения или без него);
- спонтанная стабилизация состояния или регресс неврологического дефицита у пациентов с тяжелой и крайне тяжелой формами СГБ (курс специфической терапии может ускорить темп выздоровления и снизить выраженность последствий).

### Высокообъемный программный плазмаферез:

- 1) Механизм действия: механическое удаление аутоантител и циркулирующих иммунных комплексов, участвующих в повреждении периферических нервов.
- 2) Противопоказания: анемия, тромбоцитопения, гипофибриногенемия, эрозивно-язвенное поражение желудочно-кишечного тракта, обострение геморроя, мenses, коагулопатии, а также любые другие причины, которые могут способствовать развитию геморрагических осложнений.
- 3) Режим: проводится от 3 до 5 сеансов плазмафереза 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), но всегда необходимо оценивать состояние системы гемостаза после каждой процедуры.
- 4) Методика: операции плазмафереза при СГБ следует проводить на сепараторах непрерывного действия. Обязательным условием, определяющим эффективность данного вида лечения, является одномоментное удаление значительного объема плазмы. Рекомендуемая скорость забора крови – 30-60 мл/мин, скорость вращения центрифуги сепараторов – до 7500 об/мин. В качестве антикоагулянта используется гепарин в дозе 50 – 350 ЕД/кг. Альтернативным является мембранный (фильтрационный) метод плазмафереза с использованием плазмафильтров или каскадная плазмафильтрация.

5) Замещающие среды: кристаллоидные растворы (изотонический раствор хлорида натрия и другие солевые растворы, глюкозо-калиевая смесь), коллоидные плазмозаместители (растворы гидроксиэтилкрахмала (ГЭК)), а также донорский альбумин (5%, 10% или 20%-ный раствор), иногда в сочетании со свежезамороженной плазмой донора (в случае дефицита антитромбина III). Альбумин рекомендуется вводить в конце операций плазмафереза, в объемах, составляющих не менее 30 - 35% от общего количества замещающих сред. Сосудистый доступ осуществляется путем пункции и катетеризации двух периферических вен или центральной вены (подключичной или яремной) с установкой двухканального катетера. В случае использования периферического доступа на область плеча больного со стороны забора крови накладывается манжета, в которой во время забора крови поддерживается давление от 40 до 70 мм рт.ст. Премедикация применяется у больных с СГБ крайне редко и включает в себя анальгетик, антигистаминный препарат и транквилизатор (мидазолам). При нестабильной гемодинамике может применяться медикаментозная коррекция (допамин, добутамин), которая проводится параллельно с регидратацией и гемодилюцией. Гемодилюцию проводят в случаях гиповолемии с гемоконтракцией (гематокрит более 45%, гемоглобин свыше 140 г/л). Внутривенная инфузия низкомолекулярными коллоидами и кристаллоидами в соотношении 1:3 проводится со скоростью до 20 мл/кг веса больного. У больных с гиповолемией без гемоконтракции и дегидратации инфузионную подготовку перед плазмаферезом осуществляют путем введения коллоидных растворов (альбумин, ГЭК, желатиноль).

6) Осложнения: могут быть связаны с работой фильтров или сепараторов (гемолиз эритроцитов, разрушение тромбоцитов, перегрев крови, неадекватное поступление в системы магистралей антикоагулянта и/или замещающих сред); и/или обусловлены самой процедурой (возможный перенос через донорскую плазму вирусов гепатита, ВИЧ, цитомегаловируса и др., аллергические реакции на вводимые растворы и препараты, геморрагический синдром, дисбаланс жидкости, активация коагуляции, системы комплемента, фибринолитического каскада и агрегации тромбоцитов). Профилактика осложнений плазмафереза проводится во время подготовки, выполнения сеансов плазмафереза и последующего ведения больного, и направлена на предотвращение серьезных осложнений. Тщательно собранный анамнез и предоперационное обследование, включающее ЭГДС, позволит свести к минимуму риск геморрагических осложнений. До начала терапии необходимо проведение адекватной гидратации больного. Проводится мониторинг и коррекция в течение всей операции плазмафереза и после нее следующих показателей: электролитов плазмы, гематокрита, времени свертывания крови по методу Сухарева (во время операции время свертывания должно быть не менее 25 минут, после операции проводится трижды измерение с интервалами в 4 часа, дополнительно вводится подкожно 5 тысяч ЕД гепарина при времени свертывания менее 5 минут). Рекомендуется придерживаться тактики отказа от замещения донорской плазмой, кроме случаев, связанных с выраженной гиповолемией и необходимостью коррекции системы гемостаза. Перед началом забора крови проводится предварительное введение больному от 250 до 500 мл изотонического раствора натрия или 6% раствора ГЭК.

## **Внутривенная иммунотерапия:**

1) Для лечения СГБ используются исключительно препараты внутривенного человеческого иммуноглобулина, содержащие не менее 95% иммуноглобулинов класса

G. Предпочтительнее 5% или 10%-ный растворы, готовые к применению.

2) Механизм действия: иммуноглобулины класса G блокируют продукцию аутоантител, снижают выработку провоспалительных цитокинов, сокращают формирование повреждающих циркулирующих иммунных комплексов и т.д. Иммуноглобулин класса G так же является препаратом первой линии в терапии СГБ у детей.

3) Противопоказания: низкий уровень IgA при иммунологическом исследовании, наличие анафилактической реакции на предыдущее введение препаратов иммуноглобулина человека.

4) Режим: курс лечения состоит из введения препарата в дозе 0,4 г/кг веса пациента в сутки ежедневно, в течение 5 дней (2 г/кг веса за курс).

5) Методика: в случае, если препарат хранился в холодильнике, перед введением его необходимо согреть до комнатной температуры во избежание пирогенных реакций. Скорость введения определяется в зависимости от выбранного препарата. Обычно в первые 15 минут она не должна превышать 1,4 мл/кг/час, в дальнейшем - 1,9 - 2,5 мл/кг/час, для некоторых препаратов максимально возможная скорость введения может достигать и 5 мл/кг/час. Для обеспечения необходимой скорости введения используется инфузомат.

6) Сосудистый доступ: при сохранности периферического доступа, необходимости в установке центрального венозного катетера нет.

7) Осложнения: побочные реакции встречаются не чаще, чем в 10% случаев. Среди них головная боль, боли в мышцах, дискомфорт в области грудной клетки, лихорадка, тошнота, рвота. Снижение скорости инфузии препарата, как правило, позволяют уменьшить эти реакции. С целью профилактики, перед началом инфузии в/в можно ввести парацетамол и «Реополиглюкин» (или «Инфукол ГЭК»). К серьезным осложнениями относятся: повышенный риск тромбоэмболий (предотвращается низкой скоростью введения препарата и назначением профилактических доз прямых антикоагулянтов); крапивница, петехии, мигрень. Крайне редко наблюдается гемолиз и ренальный тубулярный некроз.

## **К неспецифическим методам лечения СГБ относятся следующие мероприятия:**

- квалифицированный уход за обездвиженными больными и больными, находящимися на ИВЛ (профилактика пролежней, гипостатической пневмонии, контрактур, и т.д.);
- профилактика и своевременная адекватная коррекция вторичных инфекционных осложнений;
- медикаментозная и немедикаментозная профилактика тромбозов глубоких вен и тромбоэмболии легочной артерии;
- контроль и коррекция нарушений глотания и дыхания (зондовое кормление, ИВЛ), а также гемодинамических нарушений;
- контроль за состоянием функций мочевого пузыря и ЖКТ;



- коррекция болевого синдрома (прегабалин, габапентин, карбамазепин, нестероидные противовоспалительные препараты, трамадол);
- психологическая поддержка.

## **ПРОГНОЗ**

При правильной терапевтической тактике ведения пациентов с СГБ и своевременном проведении им патогенетической терапии прогноз восстановления благоприятный - большинство пациентов возвращаются к прежнему образу жизни и профессиональной деятельности.

Следует отметить, что аксональные формы СГБ отличаются замедленным и худшим восстановлением, поэтому данная категория пациентов требует к себе особого внимания - раннего начала патогенетической терапии в максимально полном объеме с выполнением всех рекомендаций по методике и режиму её проведения.

Неблагоприятными прогностическими факторами также являются высокая скорость нарастания неврологических нарушений (обездвиженность пациента в первую неделю заболевания), возраст старше 60 лет, наличие предшествующей диареи, регистрация при проведении ЭНМГ-обследования низких амплитуд моторных ответов (менее 10% от нижней границы нормы) и некоторые другие.

Однако, в случае адекватного проведения патогенетической терапии в подавляющем большинстве пациенты после ОВДП уже к месяцу, а после аксональных форм - к полугоду, от начала заболевания способны передвигаться самостоятельно. Тем не менее, у 5 - 10% больных, перенесших, как правило, аксональные формы СГБ, сохраняется стойкий грубый неврологический дефицит, полностью меняющий образ жизни и требующий постоянной посторонней помощи.

## **ЛИТЕРАТУРА**

- 1) Клинические рекомендации по диагностике и лечению синдрома Гийена - Барре (Всероссийское общество неврологов, 2014).
- 2) Д.Е. Кутепов, Н.И. Литвинов - Статья «Синдром Гийена - Барре».
- 3) М.А. Пирадов «Синдром Гийена – Барре».
- 4) О.С. Левин «Полиневропатии».
- 5) И.В. Нанкина, Г.Н. Дунаевская, Р.Ц. Бембеева «Идиопатические воспалительные полиневропатии у детей».
- 6) Ю.В. Мозолевский «Лечение острой и хронической демиелинизирующей полиневропатии».
- 7) С.К. Евтушенко, В.Н. Ефименко, Я.А. Гончарова «Клинические варианты и подходы к терапии острых воспалительных демиелинизирующих полиневропатий».
- 8) Н.А. Супонева, С.С. Никитин, М.А. Пирадов «Тяжелые острые демиелинизирующие полиневропатии: некоторые аспекты клиники, диагностики и лечения».

**РЕЦЕНЗИЯ**  
**На работу Хертек Чайны Аясовны**  
**«Синдром Гийена-Барре»**

Основной задачей написания реферата являлось изучение имеющейся по данному вопросу научной и методической литературы.

Синдром Гийена-Барре - острая воспалительная полирадикулоневропатия аутоиммунного генеза, которая в большинстве случаев характеризуется демиелинизацией корешков спинномозговых, черепных и периферических нервов. Данное заболевание является одной из самых частых острых полиневропатией и встречается в широком возрастном диапазоне.

Это заболевание — одно из немногочисленных среди тяжелых поражений нервной системы, при правильном лечении позволяющее добиваться полного восстановления у подавляющего большинства больных, многие из которых в течение недель и месяцев находились на ИВЛ и/или были прикованы к постели вследствие тотальных параличей мышц тела.

Реферат имеет хорошую логическую структуру. Все понятия описаны и хорошо раскрыты. Структура реферата четкая, без излишних описаний.

Ассистент кафедры нервных  
болезней с курсом медицинской  
реабилитации ПО

Субочева С.А

