

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования «Красноярский государственный медицинский
университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого» Министерства
здравоохранения России

Кафедра нервных болезней с курсом ПО

Зав. кафедрой:

д.м.н, профессор Прокопенко С.В.

Реферат

на тему: «Синдром Гийена-Барре».

Выполнила:

ординатор 2-го года обучения
кафедры нервных болезней с курсом ПО
специальности 31.08.42 Неврология

Плетнева Е.С.

Красноярск 2021 г.

Содержание:

1. Введение.....	3
2. Классификация.....	3-5
3. Диагностика на амбулаторном уровне.....	5
4. Диагностика на стационарном уровне.....	8-10
5. Дифференциальная диагностика.....	10
6. Лечение.	10
7. Прогноз.....	11
8. Профилактика.....	12
9. Список литературы	13

1. Введение.

Синдром Гийена-Барре (Guillain-Barrésyndrome) (СГБ) – острое, быстро прогрессирующее аутоиммунное поражение периферической нервной системы, проявляющееся в виде парестезии конечностей, мышечной слабости и/или вялых параличей (монофазная иммунно-опосредованная нейропатия).

Особенностью данного заболевания является самоограничивающееся, монофазное течение с крайне редкими рецидивами.

2. Классификация.

СГБ относят как к числу нейроинфекций, так и к постинфекционным состояниям. Выделяют несколько форм СГБ, различающихся по особенностям течения патологического процесса, первичной точки приложения аутоиммунной агрессии (оболочка нерва или аксональный стержень), прогнозу восстановления, клиническим проявлениям.

По современным представлениям, выделяют не менее 8 разновидностей (клинических вариантов/подтипов) синдрома Гийена-Барре:

- 1) острая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия (классическая форма синдрома Гийена-Барре);
- 2) острая моторно-сенсорная аксональная нейропатия (ОМСАН);
- 3) острая моторно-аксональная нейропатия (ОМАН);
- 4) синдром Миллера-Фишера (СМФ);
- 5) острая панавтономная нейропатия (острый панавтономный синдром Гийена-Барре, острая пандизавтономия);
- 6) стволовой энцефалит Бикерстаффа (Bickerstaff);
- 7) фаринго-цервико-брахиальный вариант;
- 8) острая краниальная полинейропатия.

Существуют также варианты сочетания синдрома Миллера-Фишера с другими формами синдрома Гийена-Барре (MFS/GBS overlapsyndrome).

СГБ также классифицируют по тяжести состояния в зависимости от клинических проявлений:

- лёгкая форма характеризуется отсутствием или минимальными парезами, невызывающими существенных затруднений при ходьбе и самообслуживании;

- при средней тяжести возникает нарушение ходьбы, ограничивающее больного в передвижении или требующее посторонней помощи или опоры;
- при тяжёлой форме заболевания пациент прикован к постели и требует постоянного ухода, часто наблюдается дисфагия;
- при крайне тяжёлой форме, пациентам требуется проведение искусственной вентиляции лёгких (ИВЛ) вследствие слабости дыхательной мускулатуры.

Нейрофизиологические критерии классификации СГБ (R.Hadden, D.Cornblath, R.Hughes et al., 1998).

Группа с первично демиелинизирующим поражением:

необходимо присутствие, по крайней мере, одного из нижеперечисленных признаков не менее чем в 2 нервах или двух признаков в одном нерве, если все другие нервы невозбудимы и амплитуда М-ответа в дистальной точке на 10% и более нижней границы нормы:

- скорость распространения возбуждения (СРВ) менее 90% от нижней границы нормы, или менее 85% при амплитуде М-ответа в дистальной точке менее 50% от нижней границы нормы;
- дистальная латентность М-ответа превышает верхнюю границу нормы более чем на 10%, или более чем на 20% в случае, если амплитуда М-ответа в дистальной точке ниже нижней границы нормы;
- наличие дисперсии или блока проведения возбуждения;
- латентность F-волны превышает верхнюю границу нормы более чем на 20%.

Группа с первично аксональным поражением:

- нет вышеперечисленных признаков демиелинизации ни в одном нерве (исключая один любой признак в 1 нерве, если амплитуда М-ответа в дистальной точке более чем на 10% ниже нижней границы нормы), и по крайней мере в двух нервах амплитуда М-ответа в дистальной точке более чем на 80% ниже нижней границы нормы.

Группа с невозбудимыми нервами:

- М-ответ не удается зарегистрировать ни в одном из исследованных нервов или есть только в одном нерве с амплитудой в дистальной точке более чем на 10% ниже нижней границы нормы.

Неопределенная группа:

- выявленные при стимуляционной ЭНМГ изменения не соответствуют критериям ни одной из вышеперечисленных групп.

3.Диагностика на амбулаторном уровне:

Диагностические критерии:

Жалобы:

- На нарастающую мышечную слабость в руках и /или ногах;
- онемение и снижение чувствительности;
- повышение чувствительности (тактильной, температурной и др.) в кистях и стопах;
- боли в спине, плечевом и тазовом поясе;
- нарушение глотания, как твердой пищи, так и жидкости;
- нарушение дыхательных функций, вплоть до отсутствия самостоятельного дыхания, в связи с ослаблением дыхательной мускулатуры, ослабление голоса и кашля;
- расстройство частоты сердечного ритма, у одних он может быть сильно учащён, у других – замедлен;
- паралич мышц лица;
- повышенное потоотделение;
- колебания кровяного давления;
- возможно возникновение неконтролируемого испускания урины;
- потеря сухожильных рефлексов;
- шаткая и неуверенная походка, нарушение координации движений;

- изменения объёмов живота, происходит это потому, что человеку трудно дышать при помощи диафрагмы, и он вынужден задействовать брюшную полость;
- снижение остроты зрения — чаще всего возникают раздвоенность и косоглазие.

Симптомы присущи как для взрослых, так и для детей и новорождённых.

Анамнез: СГБ развивается, как правило, спустя 1-3 недели после перенесенного инфекционного заболевания (ОРВИ, грипп, гайморит, бронхит, пневмония, ангина, корь, паротит, диарея и др.).

Неврологическая симптоматика появляется внезапно; у большинства пациентов отмечаются болевой синдром и парестезии.

При сборе анамнеза важно уточнить следующие аспекты.

Наличие провоцирующих факторов. Приблизительно в 80% случаев развитию синдрома Гийена-Барре за 1-3 нед предшествуют те или иные заболевания или состояния.

- инфекции ЖКТ, верхних дыхательных путей, может развиваться после кишечной инфекции, вызванной *Campylobacter jejuni*, после инфекций, вызванных герпес-вирусами (цитомегаловирусом, вирусом Эпштейна-Барр, вирусом *varicella-zoster*), *Haemophilus influenzae*, микоплазмами, кори, паротита, Лайм-боррелиоза и пр. Кроме того, при ВИЧ-инфекции возможно развитие синдрома Гийена-Барре.

- вакцинация (антирабическая, противостолбнячная, против гриппа и пр.);
- оперативные вмешательства или травмы любой локализации;
- приём некоторых лекарственных средств (тромболитические препараты, изотретиноин и др.) или контакт с токсичными субстанциями;
- иногда синдром Гийена-Барре развивается на фоне аутоиммунных (системная красная волчанка) и опухолевых (лимфогранулематоз и другие лимфомы) заболеваний.

Существует определенная закономерность в нарастании симптомов, опираясь на которую выделяют 3 стадии заболевания[3]:

- прогрессирование (1-4 недели) – появление и усиление неврологических нарушений;
- плато (10-14 дней) – стабилизация клинической картины;

- обратное развитие (от нескольких недель до 2 лет) – восстановление нормального функционирования организма.

Физикальное обследование включает:

- общесоматический статус: общее состояние и его тяжесть, температура тела, измерение веса пациента, осмотр кожных покровов, дыхание, пульс, АД, состояние внутренних органов (легкие, сердце, печень, почки и др.).

- неврологический статус:

Неврологическое обследование направлено на выявление и оценку выраженности основных симптомов синдрома Гийена-Барре — чувствительных, двигательных и вегетативных расстройств.

- оценка силы мышц конечностей;
- исследование рефлексов - для синдрома Гийена-Барре характерна арефлексия (то есть отсутствие большинства рефлексов);
- оценка чувствительности - наличие зон кожи с ощущением онемения или покалывания;
- оценка функции тазовых органов - возможно кратковременное недержание мочи;
- оценка функции мозжечка - наличие шаткости в позе Ромберга (стоя с вытянутыми перед собой руками и закрытыми глазами), некоординированность движений;
- оценка движений глазных яблок - при синдроме Гийена-Барре возможно полное отсутствие способности двигать глазами;
- проведение вегетативных проб - для оценки поражения нервов, иннервирующих сердце;
- оценивается реакция сердца на резкое вставание из положения лежа, физическую нагрузку;
- оценка функции глотания.

Оценка степени выраженности двигательного дефицита у детей старше 3 лет проводится с помощью североамериканской шкалы:

0 стадия синдрома Гийена Барре – норма;

I стадия – минимальные двигательные нарушения;

II стадия – способность проходить 5м без поддержки или опоры;

III стадия – способность проходить 5м с поддержкой или опорой;

IV стадия – не способность проходить 5м с поддержкой или опорой (прикованность к кровати или инвалидной коляске);

V стадия синдрома Гийена Барре – необходимость проведения искусственной вентиляции легких;

VI стадия – летальный исход.

В клинической практике для оценки степени выраженности двигательных расстройств используют шкалу силы мышц конечностей (А. Szobor, 1976).

- 0 баллов - движения в мышце отсутствуют.
- 1 балл - минимальные движения в мышце, но вес конечности пациент не удерживает.
- 2 балла - пациент удерживает вес конечности, но сопротивление, оказываемое исследователю, минимально.
- 3 балла - пациент оказывает сопротивление усилиям изменить положение конечности, но оно незначительно.
- 4 балла - пациент хорошо сопротивляется усилиям изменить положение конечности, но имеется некоторое снижение силы.
- 5 баллов - сила мышцы соответствует возрастной и конституциональной норме обследуемого.

4. Диагностика на стационарном уровне.

Характеристика синдрома Миллера Фишера.

- возникновение неврологических симптомов через 1-2 недели после перенесенной вирусной или бактериальной инфекции;
- наличие изолированного поражения вегетативной нервной системы;
- часто поражается сердечно-сосудистая система (постуральная гипотензия, артериальная гипертензия, тахикардия, нарушения ритма сердца);
- нечёткость зрения, сухость глаза, ангидроз.

- нарушение функции желудочно-кишечного тракта (паралитический илеус);
- затруднения при мочеиспускании, острая задержка мочи;
- повышенная потливость, голубоватая окраска кожи рук и ног, похолодание конечностей;
- оглушение, спутанность сознания вследствие гипонатриемии, связанной с гиперпродукцией антидиуретического гормона. Могут наблюдаться судороги при содержании натрия в плазме менее 120 ммоль/л.

Характеристика острой пандизавтономии.

- возникновение неврологических симптомов через 1-2 недели после перенесенной вирусной или бактериальной инфекции;
- наличие изолированного поражения вегетативной нервной системы;
- часто поражается сердечно-сосудистая система (постуральная гипотензия, артериальная гипертензия, тахикардия, нарушения ритма сердца);
- нечёткость зрения, сухость глаза, ангидроз;
- нарушение функции желудочно-кишечного тракта (паралитический илеус);
- затруднения при мочеиспускании, острая задержка мочи;
- повышенная потливость, голубоватая окраска кожи рук и ног, похолодание конечностей;
- оглушение, спутанность сознания вследствие гипонатриемии, связанной с гиперпродукцией антидиуретического гормона. Могут наблюдаться судороги при содержании натрия в плазме менее 120 ммоль/л;
- восстановление происходит постепенно и часто не полностью.

Для постановки диагноза синдрома Гийена-Барре необходимо четко выяснить историю развития заболевания, в совокупности с оценкой неврологического статуса провести сопоставление с критериями диагностики СГБ (ВОЗ; 1993). Желательно провести люмбальную пункцию с исследованием ликвора, а также подтвердить невральное поражение и уточнить форму заболевания по данным ЭНМГ-исследования.

Диагностический алгоритм:

СГБ в первую очередь следует дифференцировать с состояниями, которые могут приводить к развитию острого периферического тетрапареза.

Дифференциально-диагностический поиск значительно упрощается при использовании уникального алгоритма, разработанного научными сотрудниками ФГБУ «НЦН» РАМН.

5. Дифференциальная диагностика.

В первую очередь синдром Гийена-Барре невролог дифференцирует от иных заболеваний, которые также проявляются периферическими парезами (полиомиелит), а также других полиневропатий. Полиневропатия при острой перемежающейся порфирии может напоминать синдром Гийена-Барре, но, как правило, сопровождается разнообразной психопатологической симптоматикой (галлюцинации, бред) и выраженными абдоминальными болями. Симптоматика, схожая с признаками СГБ, возможна при обширных инсультах ствола головного мозга с развитием тетрапареза, который в острый период принимает черты периферического. Основные отличия миастении от СГБ — вариабельность симптоматики, отсутствие чувствительных расстройств, характерные изменения сухожильных рефлексов.

6. Лечение синдрома Гийена-Барре.

Все пациенты с диагнозом «синдром Гийена-Барре» подлежат госпитализации в стационар с отделением интенсивной терапии и реанимации. Приблизительно в 30% случаев СГБ в виду развития тяжелой дыхательной недостаточности возникает необходимость в ИВЛ, продолжительность которой определяют индивидуально, ориентируясь на ЖЁЛ, восстановление глотания и кашлевого рефлекса. Отключение от аппарата ИВЛ проводят постепенно с обязательным этапом перемежающейся принудительной вентиляции. В тяжелых случаях с выраженными парезами особое значение для предупреждения осложнений, связанных с длительной обездвиженностью пациента (инфекции, пролежни, тромбозы легочной артерии), имеет правильный уход. Необходима периодическая (не менее одного раза в 2 часа) смена положения пациента, уход за кожей, контроль над функциями мочевого пузыря и кишечника, пассивная гимнастика, профилактика аспирации. При стойкой брадикардии с угрозой развития асистолии может потребоваться установка временного электрокардиостимулятора.

В качестве специфической терапии синдрома Гийена-Барре, направленной на купирование аутоиммунного процесса, в настоящее время применяют пульс-терапию иммуноглобулинами класса G и плазмаферез. Эффективность каждого из методов сравнительно одинакова, поэтому их одновременное применение считается нецелесообразным. Мембранный плазмаферез значительно уменьшает выраженность парезов и продолжительность ИВЛ. Проводят, как правило, 4-6 сеансов с интервалом в один день. В качестве замещающих сред используют 0,9% раствор натрия хлорида или декстран .

Следует помнить о противопоказаниях к проведению плазмафереза (инфекции, нарушения свертываемости крови, печеночная недостаточность), а также о возможных осложнениях (нарушение электролитного состава, гемолиз, аллергические реакции). Иммуноглобулин класса G, как и плазмаферез, уменьшает продолжительность пребывания на ИВЛ; его вводят внутривенно ежедневно в течение 5 дней в дозе 0,4 г/кг. Возможные побочные эффекты: тошнота, головные и мышечные боли, лихорадка.

Симптоматическая терапия при синдроме Гийена-Барре проводится для коррекции нарушений кислотно-основного и водно-электролитного баланса, коррекции уровня артериального давления, профилактики тромбоза глубоких вен и тромбоземболии. Оперативное вмешательство может понадобиться для трахеостомии в случае продолжительной ИВЛ (более 10 суток), а также гастростомии при тяжелых и длительных бульбарных нарушениях.

7. Прогноз при синдроме Гийена-Барре.

У большинства пациентов с диагнозом «синдром Гийена-Барре» наблюдается полное функциональное восстановление в течение 6-12 месяцев. Стойкая резидуальная симптоматика сохраняется приблизительно в 7-15% случаев. Частота рецидивов СГБ составляет около 4%, летальность — 5%. Возможные причины смерти — дыхательная недостаточность, пневмония или другие инфекции, тромбоземболия легочной артерии. Вероятность летального исхода в большой степени зависит от возраста пациента: у детей в возрасте до 15 лет она не превышает 0,7%, в ВТО время как у пациентов старше 65 лет достигает 8%.

8. Профилактика синдрома Гийена-Барре.

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, развившийся в течение 6 месяцев после какой-либо вакцинации синдром Гийена-Барре — сам по себе является противопоказанием к применению данной вакцины в будущем.

Список литературы:

1. Быкова О. В., Бойко А. Н., Маслова О. И. Внутривенное применение иммуноглобулинов в неврологии (Обзор литературы и собственные наблюдения) // Неврол. журн. — 2000, 5. С.32-39. 2.
2. Клинические протоколы МЗ РК 2016 г.
3. Гришина Д.А., Супонева Н.А., Пирадов М.А. Электрофизиологические критерии прогноза при синдроме Гийена-Барре. Нервно-мышечные болезни. 2012; 3:33-43.

РЕЦЕНЗИЯ

на реферативную работу Плетневой Екатерины Сергеевны

«Синдром Гийена-Барре»

Синдром Гийена-Барре (Guillain-Barré syndrome) – острое, быстро прогрессирующее аутоиммунное поражение периферической нервной системы, проявляющееся в виде парестезии конечностей, мышечной слабости и/или вялых параличей (монофазная иммунно-опосредованная нейропатия).

Особенностью данного заболевания является самоограничивающееся, монофазное течение с крайне редкими рецидивами. СГБ относят как к числу нейроинфекций, так и к постинфекционным состояниям. В настоящее время выделяют не менее 8 разновидностей (клинических вариантов/подтипов) синдрома Гийена-Барре.

В реферате подробно освещены вопросы этиологии и патогенеза, классификации, клинической картины, диагностики и лечения данного синдрома. Выполненная реферативная работа написана грамотным, научным языком, полностью соответствует требованиям, предъявляемым к данному виду работы.

Ассистент кафедры

нервных болезней с курсом ПО

Субочева С.А.

