

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 ПО

Реферат на тему:
«Синдром Гийена-Барре»

Выполнил:
Ординатор 1ого
года обучения
Абдуллаев М.Б.

Красноярск
2022

Синдром Гийена-Барре (По МКБ 10 - G 61.0)

Определение

Синдром Гийена-Барре (СГБ) или острая воспалительная демиелинизирующая полирадикулонейропатия - это острая, обычно быстро прогрессирующая воспалительная полинейропатия, характеризующаяся мышечной слабостью и умеренным выпадением дистальной чувствительности.

Этиология

Примерно у двух третей пациентов синдром Гийена-Барре возникает через 5 дней - 3 недели после банального инфекционного заболевания. Инфекция – триггерный фактор у более 50% пациентов. Наиболее частыми патогенами являются: вирус Эпштейна-Барр, *Campylobacter jejuni* и цитомегаловирус.

Реже СГБ возникает после вакцинации (против гриппа, гепатита, бешенства, COVID-19 и др.), оперативных вмешательств (грыжесечение, аппендэктомия, искусственное прерывание беременности и др.) или стрессовых ситуаций.

Эпидемиология

СГБ в настоящее время является самой частой причиной острых периферических параличей во многих странах мира, в том числе и в России. Эта нозология входит в число первых семи приоритетных научно-исследовательских направлений в мировой неврологии и включена в европейский перечень орфанных болезней.

Заболеваемость составляет 1-2 случая 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 населения, в среднем 1,8 на 100 000 населения в год.

Патогенез

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.

Клиническая картина

Симптомы СГБ прогрессируют быстро, в пределах 1 месяца (в среднем за 2 недели). СГБ в большинстве случаев развивается "по восходящему типу": сначала захватывая стопы (слабость и онемение), а затем симптомы распространяются выше - на бедра, тазовый пояс, туловище (мышц спины и брюшного пресса), кисти, плечевой пояс. Достаточно частым симптомом СГБ является боль. В тяжелых случаях вовлекаются мышцы лица и глотки.

СГБ опасно развитием жизнеугрожающих нарушений - слабости дыхательных и бульбарных мышц (нарушение глотания и речи). Предсказать их развитие невозможно.

Не характерны для СГБ симптомы поражения центральной нервной системы и нарушение функции тазовых органов.

Часто присутствуют признаки вегетативной дисфункции в виде изменения артериального давления (гипертензия, гипотензия), тахикардии, нарушений сердечного ритма, гиперсаливации, гипергидроза, паралитического илеуса.

Классификация

Форм данного заболевания очень много, но наиболее часто диагностируемыми в практике являются:

- Острая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия (80% от всех случаев), при которой аутоантитела атакуют миелиновую оболочку нерва.
- Острая моторная аксональная нейропатия (10–15%), которая характеризуется первичным поражением аксонов периферических нервов без вовлечения чувствительных волокон
- Острая моторно-сенсорная аксональная нейропатия (5-10%), которая характеризуется первичным поражением аксонов периферических нервов с вовлечением чувствительных волокон

Другие формы СГБ (синдром Миллера-Фишера, фаринго-цервикобрахиальная, острая пандизавтономия, парапаретическая, сенсорная) диагностируются крайне редко (1-3%).

Диагностика

- 1) Клинический осмотр. В подавляющем большинстве случаев при осмотре выявляется вялый симметричный тетрапарез разной степени выраженности, арефлексия, мышечная гипотония, нарушение поверхностной и глубокой чувствительности по полиневритическому типу.
- 2) Рекомендуется проведение лабораторных исследований: общего и биохимического анализов крови, анализа крови на RW, ВИЧ, гепатиты В и С, уровня калия в крови, уровня КФК общего в крови, общего анализа мочи всем пациентам с подозрением на СГБ с дифференциально-диагностической целью
- 3) Рекомендуется исследование крови на антитела к ганглиозидам периферических нервов пациентам с аксональными формами СГБ, с синдромом Миллера-Фишера, стволовым энцефалитом Бикерстаффа с целью уточнения диагноза
- 4) Рекомендуется проведение диагностической люмбальной пункции с общим анализом ликвора. характерно повышенное содержание общего

белка в ликворе. Белково-клеточная диссоциация, как правильно, выявляется не ранее второй недели от начала заболевания. Нормальный уровень белка в ликворе не исключает диагноз "СГБ". При выявлении плеоцитоза $> 50/\text{мм}^3$ требуется исключение иных причин неврологических нарушений (нейроинфекций, злокачественного лимфопролиферативного процесса и др.).

- 5) Рекомендуется проведение ЭНМГ всем пациентам с подозрением на СГБ с целью уточнения уровня поражения периферического нейромоторного аппарата и проведения дифференциального диагноза

Лечение

Рекомендуется проведение адекватной патогенетической терапии: высокообъемного терапевтического плазмафереза или высокодозной внутривенной иммунотерапии препаратами иммуноглобулина человека нормального пациентам с СГБ любой степени тяжести заболевания по в период нарастания неврологической симптоматики (особенно в первые 2 недели болезни).

Проводят от 3 до 5 сеансов ПФ через день, с удалением не меньше 40 мл/кг плазмы за одну процедуру (за двухнедельный курс суммарно должно быть удалено плазмы в объеме не меньше 140 (оптимально - 200-250) мл/кг веса пациента). Противопоказаниями к проведению ПФ являются: анемия, тромбоцитопения, гипофибриногенемия, эрозивно-язвенное поражение желудочно-кишечного тракта, обострение геморроя, менструация, коагулопатии и т.п.

Введение внутривенного иммуноглобулина человека нормального** с содержанием иммуноглобулина класса G не меньше 95% проводят ежедневно в дозе 0.4 г/кг/сутки в течение 5 дней (суммарная курсовая доза должна быть не меньше 2 г/кг). Противопоказания к ВВИТ: повышенная чувствительность к компонентам препарата "иммуноглобулина человека нормального***";

непереносимость или повышенная чувствительность к гомологичным иммуноглобулинам, особенно, в случаях дефицита иммуноглобулина А.

При ноцицептивной боли пациентам с СГБ назначаются НПВС и/или простые анальгетики согласно инструкции к препаратам. В соответствии с рекомендациями EFNS по лечению нейропатической боли назначается препарат из терапии первой линии (монотерапия или комбинация): трициклический антидепрессант (амитриптилин), противосудорожные препараты (габапентин, прегабалин), селективные ингибиторы обратного захвата серотонина и норадреналина. (дулоксетин, венлафаксин).

Восстановительные мероприятия должны начаться как можно раньше. На всех этапах болезни показаны: активная и пассивная гимнастика, массаж, лечение положением, миостимуляция, физиотерапия, роботизированная терапия и т.д. Обязательным условием является длительность и непрерывность реабилитации.