

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 1 года обучения
кафедры нервных болезней с курсом ПО
специальности 31.08.42 Неврология
Грачева К.А.

Красноярск
2022

Оглавление

I.	Введение.....	3
II.	Патогенез.....	3
III.	Классификация	4
IV.	Клиническая картина заболевания или состояния	6
V.	Диагностика и дифференциальный диагноз.....	7
VI.	Лечение.....	12
VII.	Литература	13

I. Введение

Синдром Гийена-Барре (СГБ) - группа острых дизиммунных невропатий, гетерогенных по клинической картине и патофизиологическим механизмам развития. СГБ -самая частая причина острого вялого тетрапареза.

По данным мировых эпидемиологических исследований СГБ встречается в 1-2 случаях на 100 000 населения в год. СГБ входит в перечень редких (орфанных) болезней Министерства здравоохранения РФ (от 25.02.2020 г). Заболеваемость СГБ в отдельных городах и субъектах РФ соответствует общемировым данным и варьирует от 0,34 до 1,9 на 100 000, в среднем 1,8 на 100 000 населения в год. СГБ может возникать в любом возрасте, мужчины и женщины заболевают с одинаковой частотой.

В зависимости от точки приложения аутоиммунной атаки (миелиновая оболочка или аксон периферического нерва) выделяют 2 основные формы СГБ: острую воспалительную демиелинизирующую полинейропатию (ОВДП), встречающуюся наиболее часто (до 80%), и аксональные формы - острую моторную и моторно-сенсорную нейропатии (ОМАН и ОМСАН), диагностируемые в 20% случаев.

II. Патогенез

Ведущая роль в патогенезе развития СГБ отводится аутоиммунным механизмам, а в качестве основных триггеров рассматриваются *Campylobacter jejuni*, *Mycoplasma pneumoniae*, вирус Эпштейн-Барр, гепатита Е, Зика 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, перекрестно атакующих нервные волокна по типу «молекулярной мимикрии».

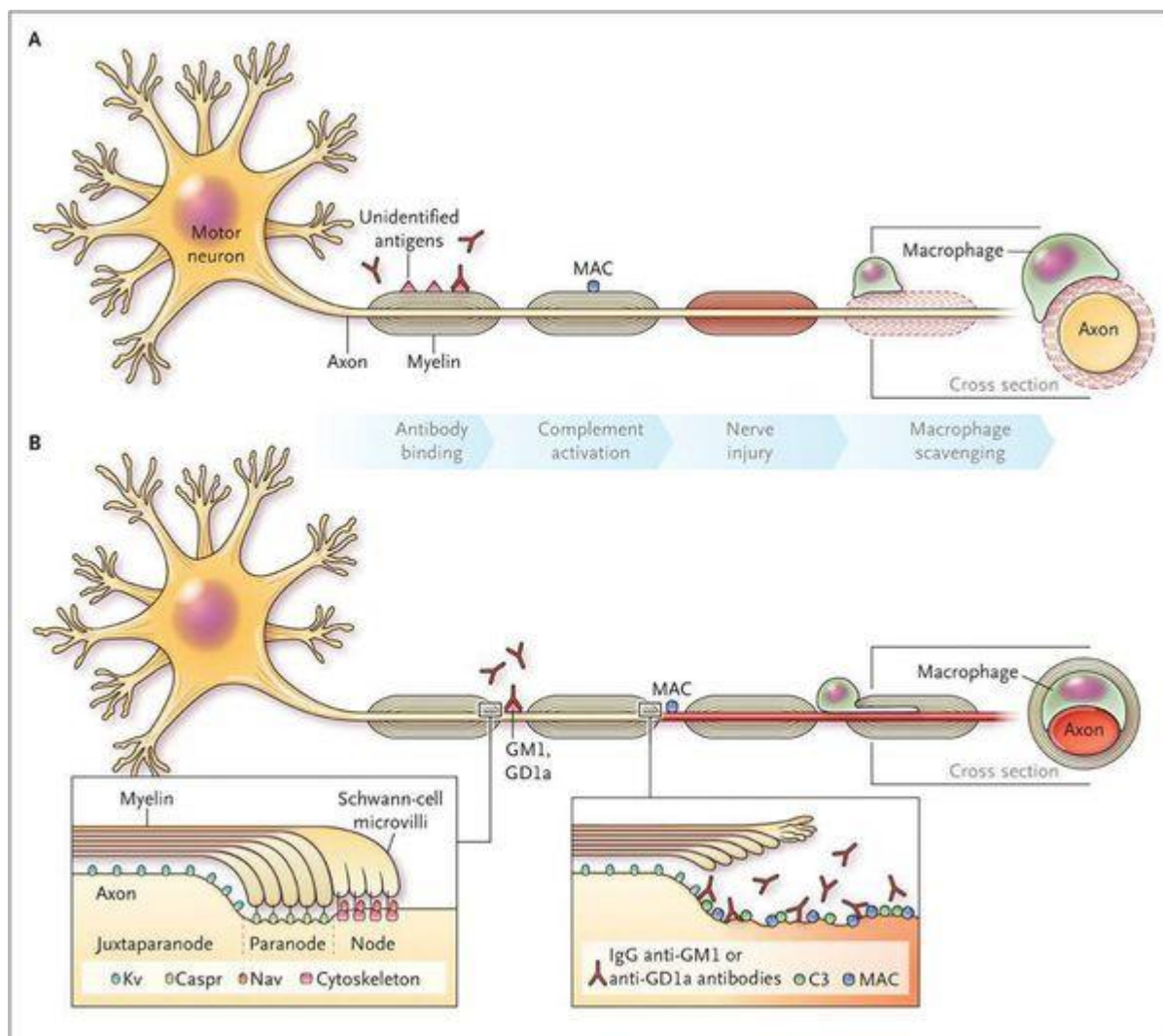


Рисунок 1. Схема патогенеза СГБ.

III. Классификация

I. Клинические формы болезни:

1) острый вялый тетрапарез (включая парапаретическую форму):

- ОВДП - 80-90% от всех случаев
- ОМАН - 10-20% от всех случаев
- ОМСАН - 5-10% от всех случаев

2) синдром Миллера Фишера - 5-25%, включая офтальмоплегическую, атаксическую формы и редко развивающиеся острые птоз или мидриаз;

3) фаринго-цервико-брахиальная форма - < 5%, включая бибрахиальную форму и острую изолированную фарингеальную слабость

- 4) лицевая диплегия с парестезией - < 5%
- 5) острая пандизавтономия - < 1%
- 6) сенсорная форма - < 1%
- 7) стволовой энцефалит Бикерстаффа - < 5%
- 8) "перекрёстный" синдром (от англ. overlap syndrome) - < 1%.

II. Патопизиологическая классификация форм СГБ:

- 1) демиелинизирующая форма (ОВДП)
- 2) аксональные формы (ОМАН, ОМСАН)
- 3) нодо- и паранодопатии (ОМАН с блоками проведения, синдром Миллера Фишера, фаринго-цервико-брахиальная форма)

III. Классификация СГБ по степени тяжести: степень тяжести оценивается по шкале GBS disability score.

IV. Стадии развития СГБ:

- 1) стадия нарастания симптоматики (длительность < 4 недель)
- 2) стадия плато (длительность от 0 до 4 недель)
- 3) период восстановления: ранний (до полугода от начала болезни) и поздний (от 6 месяцев до 1 года от начала болезни)

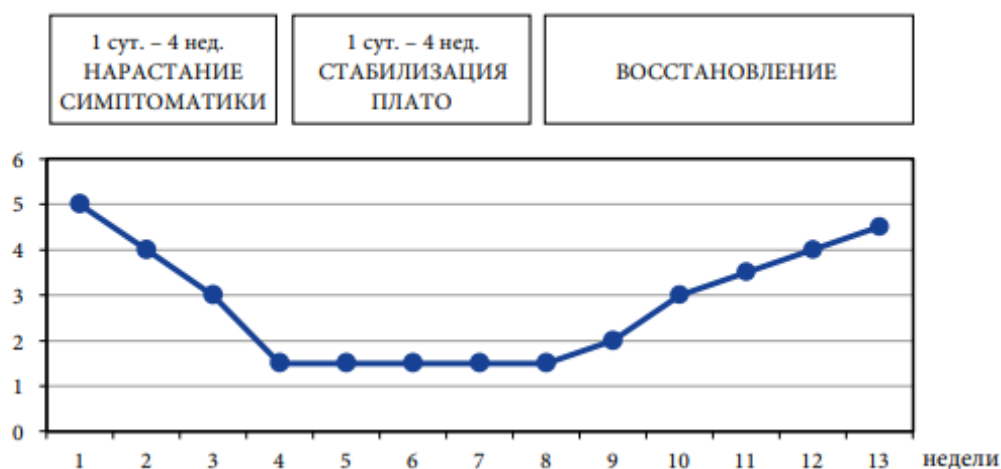


Рисунок 2. Монофазный, «классический» тип течения СГБ.

Как показывает практика, в ряде случаев у пациентов с СГБ отмечается нетипичное течение заболевания. Так, несмотря на раннее начало специфической терапии и проведении её в достаточном объеме, по данным различных авторов в 10–30% случаев могут наблюдаться: продолжающееся ухудшение и прогрессирование симптоматики вплоть до развития жизнеугрожающих нарушений, длительная затянувшаяся стабилизация состояния (до 2 недель и более), а также волнообразное течение (флюктуация симптоматики), при котором на фоне патогенетической терапии наступают временные стабилизация и/или постепенный регресс неврологического дефицита с последующим повторным ухудшением (при этом длительность нарастания симптоматики с учетом временного улучшения не должна превышать 8 недель).

IV. Клиническая картина заболевания или состояния

СГБ - клинически гетерогенное заболевание, однако в подавляющем большинстве случаев (80-90%) проявляется в виде острого вялого тетрапареза. Для СГБ характерны следующие симптомы:

- прогрессирующая симметричная слабость мышц, которая нарастает с дистальных мышц ног и распространяется выше, вовлекая по восходящему типу мышцы бедер, тазового пояса, туловища, рук, плечевого пояса, а иногда мимическую и бульбарную мускулатуру.
- нарушение походки вплоть до невозможности самостоятельно ходить.
- симметричное онемение и покалывание в руках и ногах ("перчатки и носки").
- болевой синдром в спине, в руках и ногах.
- вегетативные нарушения.

При осмотре выявляется симметричный вялый тетрапарез с равномерным вовлечением проксимальных и дистальных групп мышц, диффузная мышечная гипотония, гипо- и арефлексия, нарушение всех видов чувствительности по полиневритическому типу. При тяжелом течении часто вовлекаются черепные нервы (чаще всего лицевой нерв с одной или двух сторон, бульбарная группа). Признаки поражения ЦНС, нарушения функции тазовых органов отсутствуют. Указанная симптоматика характерна для двух форм СГБ - ОВДП и ОМСАН, которые клинически дифференцировать невозможно, в

обоих случаях выявляются и двигательные и чувствительные полиневритические нарушения. Уточнение формы заболевания проводится при электронейромиографии (ЭНМГ).

Острый вялый тетрапарез разной степени выраженности без чувствительных нарушений характерен для ОМАН. При развитии ОМАН с блоками проведения могут наблюдаться особенности: значимая асимметрия нарушений, преобладание слабости в проксимальных отделах, сохранность сухожильных рефлексов.

Степень неврологического дефицита может варьировать от легкой без существенного ограничения бытовых действий, самообслуживания и нарушения ходьбы, до тяжелой (в каждом четвертом случае) с полной зависимостью от посторонней помощи, необходимостью в проведении ИВЛ.

Другие фенотипические варианты СГБ диагностируются реже. Сочетание остро развившейся атаксии, офтальмоплегии и арефлексии типичны для синдрома Миллера Фишера. Если при этом развивается мышечная слабость, диагностируется перекрёстный синдром "Синдром Миллера Фишера + ОВДП/ОМАН/ОМСАН". Стволовой энцефалит Бикерстаффа верифицируется при остром развитии гиперсомноленции, офтальмоплегии и атаксии. При возникновении слабости в конечностях диагностируется перекрёстный синдром "Энцефалит Бикерстаффа + ОВДП/ОМАН/ОМСАН". В случае синдрома Миллера Фишера, стволового энцефалита Бикерстаффа, помимо перекрёстного с другими формами СГБ синдрома, возможно развитие клинически неполной формы. Так, в первом случае при отсутствии офтальмоплегии диагностируется "острая атактическая форма"; во втором - "острая атаксическая гиперсомноленция".

V. Диагностика и дифференциальный диагноз.

Диагноз устанавливается на основании:

- анамнеза заболевания: острое нарастание симптомов в течение < 4 недель; отсутствует отягощенный токсический анамнез и декомпенсация соматических болезней;
- результатов физикального обследования (неврологического осмотра): наличие клинических признаков острого вялого тетрапареза, полиневритического синдрома;
- нейрофизиологических данных: наличие признаков генерализованного невралного поражения.

Таблица 1. Диагностические критерии синдрома Гийена – Барре.

А. Признаки, необходимые для постановки диагноза СГБ	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 нескольких дней, но прекращают нарастать к концу 4-й недели от начала заболевания 2. Относительная симметричность поражения: симметричность редко бывает абсолютной, но обычно если одна конечность поражается, то противоположная также вовлекается в процесс 3. Чувствительные нарушения по полиневритическому типу 4. Черепные нервы: особенно характерно 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 синдром Гийена – Барре, 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

<i>В. Признаки, вызывающие сомнения в диагнозе</i>	1. Выраженная сохраняющаяся асимметрия двигательных нарушений 2. Стойкие нарушения тазовых функций 3. Нарушения функций сфинктеров в начале заболевания 4. Чёткий проводниковый уровень чувствительных нарушений 5. Более чем 50 мононуклеарных лейкоцитов в ликворе 6. Наличие полиморфноядерных лейкоцитов в ликворе
---	---

Указанные международные критерии применимы для следующих форм СГБ: ОВДП, ОМАН и ОМСАН, а также парапаретической и фаринго-цервико-брахиальной форм. Синдром Миллера Фишера и острая пандизавтономия клинически значительно отличаются, поэтому общепринятые критерии СГБ для них применить сложно. Диагноз в этих случаях устанавливается, прежде всего, на основании анамнестических данных, характерных для СГБ, и клинической картины заболевания.

В качестве дополнительных методов исследования применяется электронейромиография (ЭНМГ), а с целью дифференциальной диагностики с патологическими процессами на спинальном уровне – магнитно-резонансная томография (МРТ). На практике необходимость в применении ЭНМГ возникает практически в каждом случае острого периферического паралича, поскольку данный метод позволяет не только подтвердить генерализованный невралный уровень поражения периферического нейромоторного аппарата, но и уточнить характер повреждения нервов (демиелинизирующий или аксональный), тип вовлекаемых волокон (моторных, сенсорных), а в конечном итоге – форму заболевания (ОВДП, ОМАН, ОМСАН). Кроме того, ЭНМГ способна оказать помощь в прогнозировании течения и исхода СГБ.

Объем ЭНМГ-обследования у больных с СГБ должен включать исследование не менее 5 двигательных и не менее 5 чувствительных нервов на руках и ногах. Обязательной является оценка параметров поздних нейрографических ответов (Нw и Fw), особенно на ранних стадиях заболевания. В случае наличия проксимальных парезов необходимо исследовать минимум один-два коротких нерва (подмышечный, мышечно-кожный, бедренный).

Рекомендуется сопоставить результаты клинического осмотра и параклинического обследования пациента с подозрением на СГБ с Брайтонскими диагностическими критериями с целью определения степени достоверности и категории диагноза.

Таблица 2. Брайтонские диагностические критерии СГБ (Brighton criteria, 2014)

Клинические и параклинические данные	Уровень достоверности диагноза			
	1	2	3	4
	Диагноз "достоверный"		Диагноз "вероятный"	
Двусторонний вялый парез	+	+	+	+/-
Снижение или отсутствие сухожильных рефлексов в пораженных конечностях	+	+	+	+/-
Монофазное течение; нарастание симптомов до максимальной выраженности от 12 ч до 28 дней с последующим плато	+	+	+	+/-
СМЖ: лейкоциты < 50 кл/мкл	+	+ ^a	-	+/-
СМЖ: белок > нормы	+	+/- ^a	-	+/-
ЭНМГ данные соответствуют критериям СГБ	+	+/-	-	+/-
Отсутствие других причин острого вялого тетрапареза	+	+	+	+

Комментарий: СМЖ – спинномозговая жидкость; "+" - наличие; "-" - отсутствие; "+/-" - наличие или отсутствие; а - если проведение люмбальной пункции невозможно, данные ЭНМГ должны соответствовать электрофизиологическим критериям СГБ.

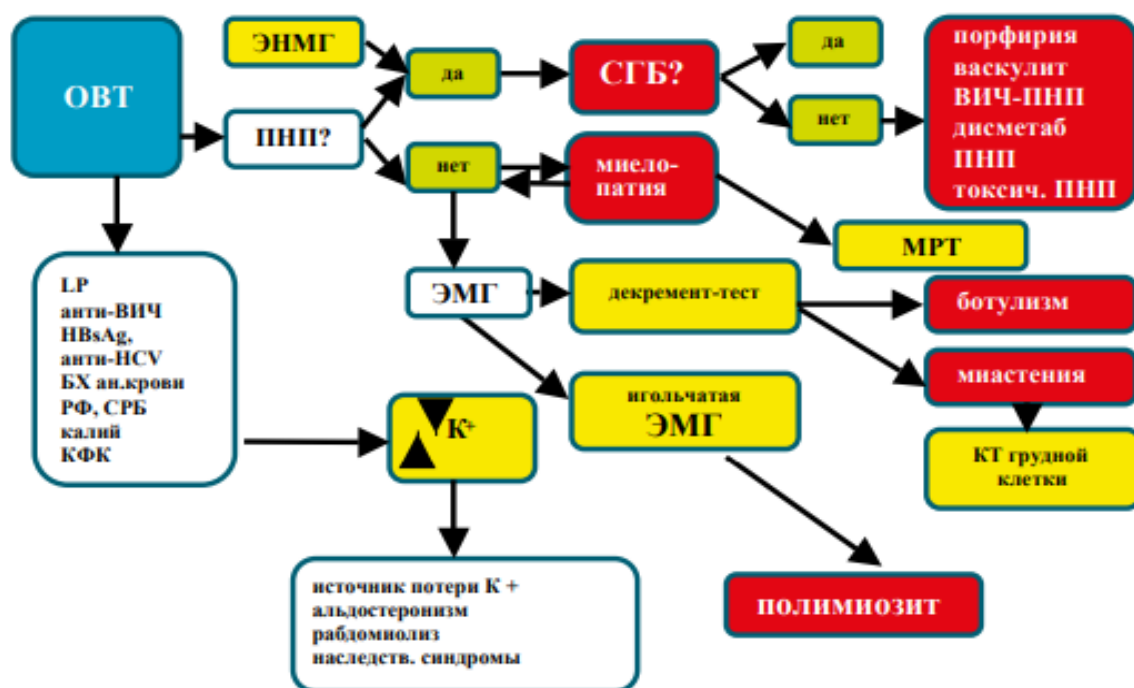


Рисунок 3. Дифференциально-диагностический алгоритм острого вялого тетрапареза.

Степень тяжести СГБ (GBS disability score)

- СГБ легкой степени тяжести (GBS disability score - 2) - степень неврологического дефицита, когда регистрируется негрубый вялый тетра- или нижний парализ, пациент способен пройти 10 м и более без поддержки, но бежать не может.
- СГБ средней степени тяжести (GBS disability score - 3) - степень неврологического дефицита, когда регистрируется умеренный выраженный вялый тетрапарез, пациент может пройти 10 м и больше, но только с поддержкой.
- СГБ тяжелой степени (GBS disability score - 4) - степень неврологического дефицита, когда регистрируется грубый вялый тетрапарез с/без вовлечения черепных нервов, самостоятельная ходьба возможна только с поддержкой, пациент прикован к кровати, зависим от посторонней помощи, при этом самостоятельное дыхание сохранено, проведение ИВЛ не требуется (до 25% от всех случаев).
- СГБ крайне тяжелой степени (GBS disability score - 5) - степень неврологического дефицита, когда регистрируется вялая тетраплегия (пациент прикован к кровати, зависим от посторонней помощи) с вовлечением бульбарной и дыхательной мускулатуры, требуется проведение ИВЛ (до 20% от всех случаев).

VI. Лечение

Доказана эффективность двух методов патогенетической терапии СГБ: высокообъемного терапевтического плазмафереза (ПФ) и высокодозной внутривенной иммунотерапии (ВВИТ). Оба метода равноценны по эффективности. Одномоментное применение двух методов патогенетической терапии (ПФ и ВВИТ) не целесообразно. Допускается проведение ВВИТ после завершения ПФ, но не наоборот.

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

Рекомендуется коррекция болевого синдрома пациентам с СГБ с целью улучшения качества жизни. 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).

VII. Литература

1. Всероссийское общество неврологов. РОО «Общество специалистов по нервно-мышечным болезням». ФГБНУ Научный центр неврологии. *Клинические рекомендации «Синдром Гийена-Барре»* 2019.
2. Гришина Д.А., Супонева Н.А., Пирадов М.А. Синдром Гийена—Барре: особенности восстановления демиелинизирующих и аксональных форм. *Анналы клинической и экспериментальной неврологии* 2012.
3. Пирадов М.А., Супонева Н.А., Гришина Д.А., Гнедовская Е.В. Качество жизни и социальная адаптация пациентов, перенесших синдром Гийена-Барре. *Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова*. 2013;113(8):61-67.
4. Супонева Н.А., Пирадов М.А., Гнедовская Е.В., Спиринов Н.Н., Буланова В.А., Баранова Н.С. Синдром Гийена-Барре: анализ оказания диагностической и лечебной помощи пациентам. *Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова*. 2013;113(4):45-49.