

ФГБОУ ВО «Красноярский государственный медицинский университет  
имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого»  
Министерства здравоохранения Российской Федерации  
Кафедра нервных болезней с курсом ПО

## РЕФЕРАТ

Тема: «Синдром Гийена-Барре у детей»

Выполнила:  
ординатор 1 года обучения  
Медведева Ю.П.

КРАСНОЯРСК 2020г

## Оглавление

Введение .....	3
Этиология и патогенез .....	4
Классификация .....	4
Клиническая картина синдрома Гийена-Барре.....	4
Диагностика.....	8
Лечение .....	11
Литература.....	14

## Введение

Синдром Гийена-Барре (СГБ) — острая демиелинизирующая воспалительная полиневропатия аутоиммунной этиологии. Характерный признак заболевания — периферические параличи и белково-клеточная диссоциация в ликворе (в большинстве случаев). В настоящее время в рамках СГБ выделяют четыре основных клинических варианта:

- классическая форма СГБ — острая воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия (до 90% случаев)
- аксональная форма СГБ — острая моторная аксональная невропатия. Характерный признак данной формы СГБ — изолированное поражение двигательных волокон. При острой моторно-сенсорной аксональной невропатии поражаются как двигательные, так и чувствительные волокна (до 15%)
- синдром Миллера-Фишера — форма СГБ, характеризующаяся офтальмоплегией, мозжечковой атаксией и арефлексией при слабовыраженных парезах (до 3%)

Помимо вышеуказанных форм синдрома Гийена-Барре, в последнее время выделяют еще несколько атипичных форм заболевания — острую сенсорную невропатию, острую пандизавтономию, острую краниальную полиневропатию, встречающиеся довольно редко.

Синдром Гийена-Барре – редкий вид острой демиелинизирующей патологии периферической нервной системы, встречающейся с частотой 1,0-1,9 случая на 100 тысяч населения у взрослых и 0,34-1,34 на 100 000 населения у детей.

Острая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия (ОВДП) встречается в 77-78%, на долю аксональных вариантов синдрома Гийена-Барре (острая моторно-аксональная нейропатия - ОМАН, острая моторно-сенсорная аксональная нейропатия - ОМСАН) в странах Запада приходится 3-5%, а в Азии и Латинской Америке – 30-50%.

На долю синдрома Миллера-Фишера, острой панавтономной нейропатии, стволового энцефалита Бикерстаффа и других форм СГБ приходится не более 2% и более точных данных в доступной литературе не представлено

### **Этиология и патогенез**

Этиологические факторы синдрома Гийена-Барре окончательно не изучены, что позволяет именовать болезнь идиопатической полинейропатией. Имеются основания рассматривать целый ряд патогенных микроорганизмов в качестве этиологически значимых, поскольку инфицирование ими зачастую (в 66% случаев) предшествует развитию СГБ. В их числе фигурируют следующие: цитомегаловирус, вирус *Epstein-Barr*, *Haemophilus influenzae* тип *b*, *Mycoplasma pneumoniae*, *Campylobacter jejuni* и многие другие возбудители инфекционных болезней и процессов.

### **Классификация**

По современным представлениям, выделяют 8 форм (клинических вариантов/подтипов) СГБ:

- 1) острая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия (классическая форма синдрома Гийена-Барре),
- 2) острая моторно-аксональная нейропатия (ОМАН),
- 3) острая моторно-сенсорная аксональная нейропатия (ОМСАН),
- 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

### **Клиническая картина синдрома Гийена-Барре**

Первыми проявлениями синдрома Гийена-Барре являются, как правило, мышечная слабость и/или сенсорные расстройства (чувство онемения, парестезии) в нижних конечностях, которые, спустя несколько часов (суток)

распространяются на верхние конечности. В некоторых случаях заболевание манифестирует болями в мышцах конечностей и пояснично-крестцовой области. Очень редко первым проявлением становятся поражения ЧН (глазодвигательные расстройства, нарушение фонации и глотания). Степень двигательных нарушений при синдроме Гийена-Барре значительно варьируется — от минимальной мышечной слабости до тетраплегии. Парезы, как правило, симметричные и больше выражены в нижних конечностях.

Типична гипотония и существенное снижение (либо полное отсутствие) сухожильных рефлексов. В 30% случаев развивается *дыхательная недостаточность*. Расстройства поверхностной чувствительности проявляются в виде легкой или умеренной гипо- или гиперкинезии по полиневритическому типу. Приблизительно у половины пациентов наблюдаются расстройства глубокой чувствительности (иногда вплоть до полной ее утраты). Поражения ЧН, выявляемые у большинства больных, проявляются парезом мимических мышц и бульбарными нарушениями. Из вегетативных нарушений наиболее часто наблюдаются сердечные *аритмии*, *артериальная гипертензия*, расстройство потоотделения, нарушение функций ЖКТ и тазовых органов (*задержка мочи*).

### **Острая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия.**

Классическими проявлениями болезни считаются прогрессирующий (восходящий) паралич мышц конечностей и дыхательной мускулатуры, что сопровождается расстройствами чувствительности по полинейропатическому типу; впоследствии у пациентов возникают вегетативно-трофические нарушения. Характерно внезапное появление неврологической симптоматики: болевой синдром (до 80%) и парестезии (20%); типичны атаксия, парезы мышц конечностей и параличи черепных нервов. Поражение симпатической нервной системы проявляется различными вегетативными нарушениями (гипертензия, постуральная гипотензия, профузное потоотделение, нарушения терморегуляции и т.д.). Паралич дыхательной мускулатуры является типичным и тяжелым осложнением острой воспалительной

демиелинизирующей полинейропатии, требующим проведения ИВЛ и/или трахеостомии у взрослых, в то время как у детей наблюдается примерно в 3% случаев.

### **Острая моторно-аксональная нейропатия.**

Клиническая картина практически не отличима от ОВДП, за исключением того, что не отмечается поражения сенсорных волокон периферических нервов. В большинстве случаев заболевание протекает более тяжело, чаще пациентам требуется ИВЛ, чаще формируется остаточный моторный дефицит.

### **Острая моторно-сенсорная аксональная нейропатия.**

Клинические проявления этого варианта СГБ практически неотличимы от симптомов острой воспалительной демиелинизирующей полинейропатии (мышечная слабость и сенсорный дефицит), но заболевание протекает более тяжело, а прогноз является гораздо более серьезным.

### **Синдром Миллера-Фишера (краниальный вариант СГБ).**

Отличительными чертами этого варианта болезни является наличие клинической триады в виде сочетания наружной офтальмоплегии (главный признак), атаксии и арефлексии, появляющееся в пределах первой недели после начала заболевания. Наиболее ранними симптомами синдрома Миллера-Фишера служат диплопия, иногда может наблюдаться двухсторонний парез лицевого нерва. Встречаются параличи/парезы лицевого нерва и бульбарные расстройства. По достижении максимальной выраженности, описываемые симптомы обычно сохраняются на протяжении 1-2 недель, иногда до 4-х недель, после чего отмечается постепенное восстановление неврологических функций (обычно оно бывает полным или практически полным). Характерным также является: отсутствие мышечной слабости в конечностях; отсутствие нарушения сознания или признаков вовлечения кортико-спинального тракта; повышение белка в ЦСЖ при цитозе менее 50 мононуклеарных клеток; нормальные результаты по данным

электромиографии (ЭНМГ) или изолированное поражение чувствительных нервов.

**Острая пандизавтономная нейропатия (острый пандизавтономный СГБ, острая пандизавтономия).**

Частыми симптомами болезни являются нарушения потоотделения, отсутствие слезообразования, фотофобия, тошнота, дисфагия, сухость слизистых оболочек носа и ротовой полости, сухость и отслойка кожи, а также нарушения дефекации (запоры, диарея). В числе ранних неспецифических проявлений заболевания фигурируют головная боль, летаргия, усталость, сниженная мотивация (к принятию инициативных решений), а также признаки вегетативных нарушений (ортостатическое головокружение, размытость зрения, сухость глаз, нарушения мочеиспускания). Крайне редко эта форма СГБ наблюдается у детей. В дебюте заболевания наиболее часты симптомы в виде нарушений, ассоциированных с ортостатической непереносимостью, а также расстройства со стороны желудочно-кишечного тракта и нарушение функции потовых желез (судомоторная дисфункция). Могут отмечаться парасимпатические расстройства (боли в животе, рвота, запор, илеус, задержка мочи, расширение и ареактивность зрачков, потеря аккомодации). Крайне редко эта форма СГБ наблюдается у детей.

**Стволовой энцефалит Бикерстаффа (Bickerstaff' brainstem encephalitis).**

Характеризуется острым, внезапным дебютом в виде офтальмоплегии, атаксии, нарушения сознания, гиперрефлексии и наличия симптома Бабинского. Течение болезни монофазное или реже ремиттирующее-рецидивирующее. Крайне редко эта форма СГБ наблюдается у детей.

**Фаринго-цервико-брахиальный вариант СГБ.**

Характеризуется изолированной слабостью в лицевых, ротоглоточных, шейных мышцах, а также в мускулатуре верхних конечностей (без вовлечения нижних конечностей). Крайне редко эта форма СГБ наблюдается у детей.

**Острая краниальная полинейропатия.**

Проявляется вовлечением в патологический процесс только черепных нервов. Крайне редко эта форма СГБ наблюдается у детей [1, 2, 5, 10, 20, 21]

В большинстве случаев течение болезни монофазное. В течении болезни принято выделять 3 стадии (периода): 1) период прогрессирования (не более 4-х недель), 2) период стойкой симптоматики (не более 4-х недель), 3) период восстановления (до 1 года).

В разграничении разных форм СГМ ведущим является электронейромиографическое исследование (ЭНМГ), по результатам которого выявляется демиелинизирующий или аксональный тип поражения периферических нервов.

При СГБ в периоде прогрессирования невозможно прогнозировать течение заболевания, поэтому все пациенты с подозрением на СГБ в периоде прогрессирования должны быть госпитализированы, так как возможно дальнейшее нарастание тяжести парезов с развитием дыхательных и сердечно-сосудистых нарушений. В периоде прогрессирования необходимо проводить мониторинг неврологических нарушений (степени парезов, нарушения глотания, изменения тембра голоса), артериального давления, частоты сердечных сокращений, частоты дыхания, электрокардиографии (ЭКГ) и ЖЕЛ.

## **Диагностика**

### **Жалобы и анамнез**

При сборе анамнеза и жалоб следует обратить внимание на следующие признаки:

- нормальное физическое и двигательное развитие до начала заболевания;
- часто развивается после инфекций;
- отсутствие лихорадки в дебюте;
- течение болезни монофазное;
- мышечная слабость в ногах и/или руках быстро прогрессирует (дни или недели), состояние может быть крайне тяжелым;

- отсутствие или угасание рефлексов в первые дни заболевания;
- двигательные нарушения развиваются по «восходящему» типу, значительно реже «нисходящему»;
- симптомы прогрессируют в течение нескольких дней, но прекращают нарастать к концу 4-й недели от начала болезни;
- восстановление – обычно начинается через 2-4 недели после прекращения нарастания заболевания [1, 2, 5, 6, 10, 20].

**Комментарии:** *в анамнезе примерно у двух третей пациентов с острой воспалительной демиелинизирующей полинейропатией за 2 недели до появления мышечной слабости отмечается перенесение эпизода острой респираторной инфекции или гастроэнтерита, иногда – травмы или оперативное вмешательство, реже – переохлаждение или профилактическая вакцинация.*

#### **Физикальное обследование**

- При физикальном обследовании следует обратить внимание на следующие особенности:
  - ясное сознание;
  - наличие мышечной слабости в ногах и/или руках;
  - снижение или отсутствие сухожильных рефлексов, особенно в ногах;
  - чувствительные нарушения по полиневритическому типу;
  - наличие болей в конечностях, парестезий и дизестезий;
  - относительная симметричность поражения;
  - черепные нервы – особенно характерно поражение лицевого нерва, в 10-20%;
- вегетативные нарушения – высока вероятность развития тахикардии, аритмии, постуральной гипотензии, артериальной гипертензии, вазомоторных симптомов;

- симптомы прогрессируют в течение нескольких дней или недель, но нарастание симптоматики должно прекратиться к концу 4-й недели от дебюта болезни [1, 2, 5, 10, 20, 21]

### **Лабораторная диагностика**

**(Сила рекомендаций – 1; достоверность доказательств – С)**

- Рекомендовано проведение люмбальной пункции с исследованием цереброспинальной жидкости [1, 2, 5, 10, 20]

**Комментарии:** *Характерным является повышение содержания белка в ликворе по прошествии 1 недели после появления характерных симптомов болезни; присутствие в 1 мкл спинномозговой жидкости не более 50 моноцитов и/или 2 гранулоцитов; наличие феномена белково-клеточной диссоциации.*

### **Инструментальная диагностика**

**(Сила рекомендаций – 1; достоверность доказательств – А)**

- Рекомендовано проведение электронейромиографического исследования; характерно наличие электромиографических признаков демиелинизации и/или аксонального поражения периферических нервов [1, 2, 7, 8, 10].

**Комментарии:**

***Нейрофизиологические критерии СГБ для группы пациентов с первично демиелинизирующим поражением (ОВДП):***

*Необходимо наличие 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 составляет 90% и менее нижней границы нормы:*

*1.1 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;*

*1.2 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;*

*1.3 Наличие временной дисперсии или блока проведения возбуждения;*

*1.4 Латентность F-волны превышает верхнюю границу нормы более чем на 20%.*

***Нейрофизиологические критерии СГБ для группы пациентов с первично аксональным поражением (ОМАН и ОМСАН):***

*Нет вышеперечисленных признаков демиелинизации ни в одном нерве (исключая один признак в I 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 составляет 80% и менее от нижней границы нормы.*

***Нейрофизиологические критерии СГБ для группы пациентов с невозбудимыми нервами:***

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

## **Лечение**

*Показаниями к проведению патогенетической терапии при СГБ являются: все больные с СГБ с нарастающей неврологической симптоматикой, особенно в первые 2 недели заболевания, при любой степени тяжести; пациенты со средней и тяжелой формами СГБ даже при спонтанной стабилизации состояния в первые 2 недели заболевания; повторное нарастание неврологической симптоматики после временного улучшения (на фоне лечения или без него).*

## **Консервативное лечение**

- Рекомендована курсовая внутривенная иммунотерапия с применением стандартного человеческого иммуноглобулина с содержанием IgG >95% (ВВИГ)<sup>ж,вк</sup>

**(Сила рекомендаций – 1; достоверность доказательств – А)**

**Комментарии:** существуют 2 основных режима назначения детям с СГБ человеческих иммуноглобулинов, вк для внутривенного введения:

1) по 0,4 г/кг/сут в течение 5 дней (суммарная доза 2 г/кг массы тела);

2) по 2,0 г/кг в разделенных дозах в течение двух дней.

Первый из описываемых режимов более распространен и считается предпочтительным. У детей приоритетным считается применение 10% ВВИГ поскольку высокая 10% концентрации IgG позволяет снизить нагрузку объемом, приводит к значительному сокращению продолжительности инфузий.

- Рекомендовано проведение плазмафереза.

**(Сила рекомендаций – 1; достоверность доказательств – В)**

**Комментарии:** применение плазмафереза снижает риск развития дыхательной недостаточности и необходимости ИВЛ, уменьшает период достижения способности к самостоятельному передвижению, способствует полному восстановлению мышечной силы, снижает процент тяжелых последствий по прошествии 1 года. Объем заменяемой плазмы и оптимальное число процедур плазмафереза варьируют: необходимо удалить плазму в объеме от 140 до 250 мл/кг веса пациента за 2-х недельный курс лечения, другой протокол, используемый в США, замещение 200-250 мл/кг в течение 7-10 дней. При СГБ требуется не менее двух процедур плазмафереза для значимого снижения числа циркулирующих иммунных комплексов (при острой воспалительной демиелинизирующей полинейропатии легкой выраженности проводят 2 процедуры, а при умеренной и тяжелой – 4-5 процедур, через день). Плазмаферез проводят в непрерывном режиме или мембранным (фильтрационным) методом. Противопоказания для проведения плазмафереза: анемия тяжелой степени, выраженная тромбоцитопения, нарушения противосвертывающей системы крови, состояния/заболевания, связанные с повышенной кровоточивостью, тяжелая соматическая патология.

- Не рекомендуется назначать кортикостероиды.

**Комментарии:** Назначение кортикостероидов в лечении СГБ считается грубой ошибкой, поскольку: они не эффективны; обеспечивают дополнительную иммуносупрессию и риск вторичных инфекций; удлиняют период восстановления; увеличивают риск остаточных явлений; увеличивают риск развития дополнительных побочных эффектов – гипокалиемии, гипергликемии, артериальной гипертензия и др.

- Лечение синдрома Миллера-Фишера, острой панавтономной нейропатии, острой моторно-сенсорной аксональной нейропатии и стволового энцефалита Бикерстаффа отличается от терапии классической формы СГБ. Рекомендуется применения гормонов-кортикостероидов.

**Комментарии:** с этой целью используются препараты Преднизолон и Метилпреднизолон. Кортикостероидные гормоны (преднизолон, метилпреднизолон)

### **Хирургическое лечение**

Не требуется

### **Иное лечение**

При СГБ при необходимости рекомендовано проводить лечение также по следующим основным направлениям:

1. Кормление через назогастральный зонд;
2. Проведение ИВЛ (при показаниях). Показаниями для перевода в отделение реанимации и интенсивной терапии (риск дыхательной недостаточности) являются показатели жизненной емкости легких (ЖЕЛ) <20 мл/кг (или <60% от предполагаемой), пиковое давление на вдохе <30 см H<sub>2</sub>O и пиковое давление на выдохе <40 см H<sub>2</sub>O. Необходимость в ИВЛ возникает в 25% случаев. Показаниями к интубации пациента является наличие форсированной ЖЕЛ <20 мл/кг (при слабости черепных нервов – 15-18 мл/кг), максимальное давление при вдохе <30 см H<sub>2</sub>O и максимальное давление на выдохе <40 см H<sub>2</sub>O. Возможность отмены ИВЛ рассматривают при ЖЕЛ >15 мл/кг (при отсутствии легочной патологии);

3. Купирование болевого синдрома;
4. Предупреждение и лечение инфекций;
5. Профилактика возникновения пролежней;
6. Предупреждение и лечение тромбоза легочной артерии;
7. Предупреждение кератита (при наличии лагофтальма);
8. Ранняя двигательная реабилитация;
9. Профилактика развития контрактур;

10. Клиническое питание предусмотрено для пациентов с СГБ, находящихся на ИВЛ, (энтеральное или парентеральное), целью которого является обеспечение потребности в пищевой энергии при высокой метаболической потребности (40-45 небелковых калорий/кг, повышенное содержание белка – 2-2,5 г/кг). В ряде случаев такая питательная поддержка требуется пациентам без ИВЛ, но со значительной выраженностью дисфагии. Применение клинического питания позволяет предотвратить аспирацию пищи с последующим развитием пневмонии у пациентов группы риска по этому состоянию.

### **Литература**

1. Никитин С.С., Куренков А.Л. Особенности острой воспалительной и хронической демиелинизирующих невропатий у детей. В книге: Аутоиммунные заболевания в неврологии (под ред. И.А. Завалишина, М.А. Пирадова, А.Н. Бойко, С.С. Никитина, Н.Н. Спирина, А.В. Переседовой). Клиническое руководство. – Т. 2. – М.: РООИ «Здоровье человека», 2014. – С. 63-75.
2. Пирадов М.А., Супонева Н.А. Синдром Гийена-Барре: диагностика и лечение. М.: МЕДпресс-информ, 2011. – 208 с.
3. Студеникин В.М., Шелковский В.И., Пак Л.А., Турсунхужаева С.Ш. и др. Человеческие иммуноглобулины для внутривенного введения в лечении синдрома Гийена-Барре у детей. Эффективная фармакотерапия. Педиатрия. 2012; №2. С. 22-27, С. 89-90.

4. Супонева Н.А., Пирадов М.А. Внутривенная иммунотерапия в неврологии. М.: Горячая линия-Телеком, 2013. – 312 с.

5. Супонева Н.А., Шакарян А.К., Рахтеенко А.В., Пирадов М.А., Митрофанова И.В., Прыткова М.И., Леонтьева И.Я., Шагильдян С.В., Морозова Н.С. Клинико-лабораторные характеристики, лечение и прогноз синдрома Гийена-Барре у детей. Детские инфекции. 2015; №3. С. 17-26.