



ПЕРМСКИЙ
МЕДИЦИНСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ АКАДЕМИКА ВАГНЕРА

СИНДРОМ ГИЙЕНА – БАРРЕ

16+

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования «Пермский государственный медицинский университет
имени академика Е.А. Вагнера»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

СИНДРОМ ГИЙЕНА – БАРРЕ

Методические рекомендации

Пермь
2024

УДК 616.833-009.11-031.14

ББК 56.12

С 381

Авторы:

***Байдина Т.В., Каракулова Ю.В., Селянина Н.В.,
Шишкина Е.С., Данилова М.А., Трушникова Т.Н.***

Рецензенты:

зав. кафедрой госпитальной терапии и кардиологии
Пермского государственного медицинского университета
им. академика Е.А. Вагнера Минздрава России,
д-р мед. наук, проф., чл.-корр. РАН **О.В. Хлынова**;
проф. кафедры инфекционных болезней
Пермского государственного медицинского университета
им. академика Е.А. Вагнера Минздрава России **О.Н. Сумливая**.

С 381 **Синдром** Гийена – Барре : метод. рекомендации / *Т.В. Байдина, Ю.В. Каракулова, Н.В. Селянина* [и др.]; ФГБОУ ВО ПГМУ им. академика Е.А. Вагнера Минздрава России. – Пермь, 2024. – 0,45 Мб. – 1 электрон. опт. диск (CD-R). – Систем. требования: ПК, процессор Intel(R) Celeron(R) и выше, частота 2.80 ГГц; монитор Super VGA с разреш. 1280×1024, отображ. 256 и более цв.; 1024 Мб RAM; Windows XP и выше; AdobeAcrobat 8.0 и выше; CD-дисковод; клавиатура; мышь. – Текст (визуальный) : электронный.

ISBN 978-5-7812-0725-1

Освещены основные вопросы этиологии и патогенеза синдрома Гийена – Барре, представлена клиническая картина основных форм и классификация, принципы диагностики, а также современные подходы к лечению данного заболевания.

Предназначены для ординаторов медицинских вузов, обучающихся по специальности 31.08.42 «Неврология».

Печатается по решению ЦКМС ФГБОУ ВО ПГМУ

им. академика Е.А. Вагнера Минздрава России.

Протокол № 4 от 05.04.2023 г.

УДК 616.833-009.11-031.14

ББК 56.12

ISBN 978-5-7812-0725-1

© ФГБОУ ВО ПГМУ им. академика
Е.А. Вагнера Минздрава России, 2024

ОГЛАВЛЕНИЕ

Список сокращений.....	4
История изучения	5
Определение и классификация.....	5
Эпидемиология	7
Этиология.....	7
Патогенез.....	8
Клиника	9
Дифференциальная диагностика СГБ	14
Течение СГБ.....	15
Диагностика	16
Лечение.....	17
Прогноз.....	19
Тестовые задания.....	21
Эталоны ответов к тестовым заданиям	23
Ситуационные задачи.....	24
Эталоны ответов к ситуационным задачам	26
Список рекомендованной литературы.....	27

Список сокращений

ГКС – глюкокортикостероиды

ЖЕЛ – жизненная емкость легких

ИВЛ – искусственная вентиляция легких

ОВДП – острая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия

ОМАН – острая моторная аксональная нейропатия

ОМСАН – острая моторно-сенсорная аксональная нейропатия

ПНС – периферическая нервная система

СГБ – синдром Гийена – Барре

СМЖ – спинномозговая жидкость

ЦНС – центральная нервная система

ЦСЖ – цереброспинальная жидкость

ЭМГ – электромиография

История изучения

Синдром Гийена – Барре впервые описан французским неврологом Дж. Ландри в 1859 г., а впоследствии – Г. Гийеном, Дж. Барре и А. Штролем (1916), продемонстрировавшими особую форму первичного полирадикулоневрита у двух солдат французской армии. Заболевание имело характерную клиническую картину: парезы конечностей, угасание сухожильных рефлексов, парестезии, легкие расстройства чувствительности и белково-клеточная диссоциация в спинномозговой жидкости (СМЖ) в виде значительного повышения содержания белка при нормальном клеточном составе или небольшом плеоцитозе. Менее чем через 2 месяца наступало выздоровление. Сначала авторы полагали, что заболевание, впоследствии получившее название «синдром Гийена – Барре» (СГБ), имеет благоприятный прогноз. Но, как выяснилось позже, при СГБ возможен летальный исход из-за развития восходящего паралича и дыхательной недостаточности. В связи с этим обсуждалось сходство клинической картины СГБ и страдания, которое наблюдал врач Дж. Ландри в 1859 г. у 10 больных: восходящие параличи, включая мышцы лица и языка, при незначительных расстройствах чувствительности. Тяжелая симптоматика быстро нарастала, двое пациентов погибли. В дальнейшем заболевание было определено как «восходящий паралич Ландри». Было сделано заключение, что рассматриваемые болезни являются вариантами одного и того же патологического процесса. Многие авторы предлагали объединить их под общим названием «синдром Ландри – Гийена – Барре».

Определение и классификация

СГБ – это острая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия, аутоиммунное заболевание, поражающее периферическую нервную систему (ПНС), обычно вызываемое острым

инфекционным процессом. Это одно из наиболее тяжелых заболеваний ПНС и самая частая причина острых периферических параличей. В структуре СГБ выделяют шесть типов:

1-й тип – острая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия (ОВДП), наиболее частая форма (синоним СГБ) с аутоиммунным повреждением мембран шванновских клеток.

2-й тип – синдром Миллера – Фишера, редкий вариант (1–5 % случаев), начинающийся как нисходящий паралич и имеющий обратный порядок развития симптомов по сравнению с другими формами СГБ. Он представлен триадой симптомов: офтальмоплегия, атаксия и арефлексия; антитела Anti-GQ1b обнаруживаются у 90 % лиц.

3-й тип – острая моторная аксональная нейропатия (ОМАН), или синдром Китайской парализации (превалирует в Китае и Мексике), обусловлена аутоиммунным ответом против аксоплазмы периферических нервов. Носит сезонный характер с достаточно быстрым выздоровлением. В сыворотке крови обнаруживаются антитела Anti-GD1a и Anti-GD3.

4-й тип – острая моторно-сенсорная аксональная нейропатия (ОМСАН), напоминает ОМАН, но с поражением чувствительных нервных волокон. Обусловлена аутоиммунным ответом против аксоплазмы периферических нервов; выздоровление медленное и часто неполное.

5-й тип – острая панавтономная нейропатия, редкий вариант СГБ с высоким уровнем смертности за счет вовлечения сердечно-сосудистой системы и нарушений сердечного ритма.

6-й тип – бикерстафский энцефалит ствола мозга, редкий вариант СГБ с острой офтальмоплегией, атаксией, нарушением сознания, гиперрефлексией. Отличается большими нерегулярными гиперинтенсивными повреждениями в стволе мозга, особенно в мосту, среднем мозге. Прогноз благоприятный.

Среди других, существенно более редких вариантов СГБ (суммарно они составляют примерно 10 % всех случаев СГБ), следует упомянуть парапаретический вариант, фарингеально-

цервико-брахиальный вариант, лицевою диплегию с дистальными парестезиями и острую пандизавтономию. Наличие изолированного сенсорного варианта СГБ остается предметом дискуссий. На связь этих атипичных вариантов с СГБ указывает сходный характер изменения цереброспинальной жидкости (ЦСЖ) и результаты электромиографии (ЭМГ), свидетельствующие о вовлечении в демиелинизирующий процесс периферических нервов.

Эпидемиология

Заболеваемость СГБ колеблется от 1 до 4 (в среднем 1,6) случаев на 100 000 населения в год. Мужчины болеют чаще женщин (1,1–1,7 к 1). СГБ описан во всех возрастных группах, но с годами заболеваемость увеличивается: до 18 лет – 0,8, старше 60 лет – 3,2 на 100 000 населения. Выделяют два пика заболеваемости – в возрасте от 15 до 35 и от 50 до 75 лет. Синдром носит спорадический характер. Сезонные колебания незначительны, исключая Северный Китай, где прирост СГБ отмечается в летние месяцы за счет повышения частоты ОМАН у детей и подростков.

Этиология

В основе заболевания лежат аутоиммунные механизмы, пусковым фактором являются вирусы и бактерии. Более 2/3 больных указывают на перенесенную инфекцию, вызванную *Campylobacter jejuni* (35 %), *Citomegalovirus* (15 %), вирусом Эпштейн – Барр (10 %), *Micoplasma pneumoniae* (5 % случаев). Провоцирующими агентами могут являться вирусы простого и опоясывающего герпеса, гриппа, Коксаки, гепатита В, а также вакцинация против гриппа, краснухи, паротита, кори, оперативные вмешательства, травматическое повреждение периферических нервов. Описаны случаи СГБ при лимфопролиферативных заболеваниях, системной красной волчанке.

Патогенез

Инициирование постинфекционного СГБ обусловлено молекулярной мимикрией между вирусом и миелиновыми антигенами: ганглиозиды периферического нерва имеют схожую антигенную структуру с мукополисахаридами возбудителя. При поствакцинальном СГБ доказана направленная иммунная реактивность к периферическому миелину. Хирургические вмешательства, травмы периферических нервов, вызывающие высвобождение антигенов нейронов, могут ускорить СГБ, так же как и лимфома, способствующая пролиферации аутореактивных Т-клеток. Основная мишень иммунных атак – шванновские клетки и миелин. В развитии патологических изменений в нервах принимают участие клеточные и гуморальные механизмы иммунитета. Под действием патогенов происходит активация антигенспецифичных Т- и В-клеток, отмечается появление циркулирующих антиганглиозидных и антигликолипидных антител, развитие местных клеточных воспалительных реакций, активация комплемента и отложение мембранолитического атакующего комплекса на миелиновой оболочке периферических нервов в области перехватов Ранвье. Начинается и бурно нарастает инвазия миелиновой оболочки нервов сенсibilизированными макрофагами. Природа антител при СГБ обсуждается. О роли гуморального иммунитета свидетельствует обнаружение в сыворотке больных в острой стадии антител к периферическому миелину, способных фиксировать комплемент, титр которых коррелирует с клиническим течением. Выявление иммуноглобулинов и комплемента на миелинизированных волокнах и высокая эффективность плазмафереза свидетельствует о роли поврежденного гуморального иммунитета. Характерный признак СГБ – деструкция миелина периферических нервов и спинномозговых корешков в сочетании с круглоклеточными инфильтратами, которые представлены мелкими и средними лимфоцитами и макрофагами. Изменения в центральной нервной системе (ЦНС) незначительные: выявляются

редкие скопления лимфоцитов вокруг церебральных и спинальных сосудов. При тяжелых поражениях нервов развивается вторичная аксональная дегенерация. Не показано четких ассоциаций СГБ с антигенами HLA-системы: заболевание не является жестко иммуногенетически детерминированным и не связано с каким-либо определенным антигеном, развиваясь под воздействием мультифакториальных причин.

Клиника

Основные клинические проявления *ОВДП* заключаются в мышечной слабости в конечностях, как правило, симметричной (в самом начале заболевания парез может носить асимметричный характер), обусловленной поражением периферических нервов, которая развивается в течение 5–10 дней, а также сенсорной симптоматики, обычно негрубой. Сенсорные нарушения в виде легких парестезий в дистальных отделах конечностей или болей в конечностях или спине могут на 1–2 дня предшествовать появлению двигательных расстройств. При этом у больных данные нарушения могут ошибочно трактоваться как «истерические», и лишь после появления иной (двигательной, бульбарной) симптоматики диагностируется *ОВДП*. Парестезии как начальный симптом заболевания отмечаются у 50 % больных, а по мере прогрессирования – у 70–90 % больных. У детей в дебюте могут встречаться симптомы поражения центральной нервной системы (головная боль, психические нарушения). Тетрапарез различной степени выраженности развивается у 30–60 % больных с *ОВДП*. Следует заметить, что, несмотря на то что больные нередко предъявляют жалобы только на слабость в ногах, при тщательном клиническом осмотре выявляется слабость и в руках. Нарастание мышечной слабости прекращается после 2 недель заболевания у 50 % больных, после 3 недель – у 80 % и после 4 недель – у 90 % больных. Затем следует период плато. Восстановление в виде

увеличения мышечной силы начинается через 1–4 недели после периода плато. Обычно двигательная симптоматика в начале заболевания отмечается в ногах, однако возможен дебют с рук или лица. Выраженность парезов весьма переменна – от легкой слабости с минимальными расстройствами ходьбы до плегии и поражения дыхательных мышц, что может приводить к летальному исходу вследствие дыхательной недостаточности. Проведение искусственной вентиляции легких (ИВЛ) требуется в остром периоде почти трети больным. Парезы носят как проксимальный, так и дистальный характер, однако в руках обычно в большей степени страдают проксимальные отделы. Почти у половины больных имеется той или иной степени выраженности слабость лицевой мускулатуры, причем для раннего периода заболевания более характерна лицевая диплегия, для позднего – одностороннее поражение лицевого нерва. Помимо поражения лицевого нерва, примерно в 5 % случаев могут поражаться глазодвигательные нервы. В редких случаях (также около 5 %), при которых в дебюте заболевания имеется изолированное поражение лицевого нерва, в дальнейшем развивается слабость в конечностях. Довольно редко при ОВДП клинически явно вовлекается бульбарная группа краниальных нервов, при этом высок риск прогрессирования с развитием дыхательных нарушений. Следует заметить, что изолированного нарушения дыхательной мускулатуры, без вовлечения мышц конечностей и туловища, при ОВДП не встречается. Среди других симптомов следует упомянуть боли, отмечающиеся у 30–50 % больных с ОВДП, причем у 15 % они носят выраженный характер. Интенсивный характер болевого синдрома, особенно в дебюте заболевания, нередко затрудняет правильную диагностику, поскольку заставляет искать иную, отличную от ОВДП, причину заболевания. При ОВДП боли имеют различное происхождение – невропатические, мышечные и радикулопатические. Выпадения чувствительности всех модальностей характеризуются значительной вариацией в своей выраженности, в некоторых случаях они приводят к атаксии, которую можно

ошибочно расценить как мозжечковую по происхождению. В начале заболевания выпадения чувствительности встречаются редко, значительно чаще отмечаются симптомы раздражения – дизестезии и парестезии, носящие восходящий характер по мере прогрессирования заболевания. Однако в последующем снижение чувствительности развивается почти у 75 % больных. Обычно в остром периоде заболевания сенсорные нарушения носят более диффузный характер, однако в последующем (в период реконвалесценции) они выявляются в дистальных отделах конечностей, их проксимальная локализация характерна для тяжелых вариантов течения заболевания. Глубокие рефлексы обычно снижены или отсутствуют, сохранены рефлексы встречаются в крайне редких случаях. Однако в дебюте заболевания примерно у 30 % больных глубокие рефлексы могут быть сохранены. В течение 1-й недели заболевания и у этой категории больных отмечается их снижение или исчезновение. Возникновение арефлексии в большей степени коррелирует со снижением чувствительности, а не с мышечной слабостью. Сохранность глубоких рефлексов в течение всего периода болезни предполагает иной, чем СГБ, диагноз. В 2/3 случаев при ОВДП отмечаются вегетативные нарушения, как симпатические, так и парасимпатические по своему характеру. Особенно характерны эти нарушения для пациентов, которым проводится ИВЛ. Более чем у 50 % больных развивается синусовая тахикардия. Среди других вегетативных нарушений следует упомянуть брадикардию (в основном у интубированных больных), ортостатическую гипотензию (и связанные с ней синкопальные состояния), колебания АД (чаще артериальную гипертензию, реже артериальную гипотензию), нарушения потоотделения (несмотря на их частое возникновение, обычно пациенты жалоб на эти нарушения не предъявляют). Примерно у 10–20 % больных развиваются тазовые расстройства переходящего характера (чаще задержка, реже недержание мочи), обусловленные сфинктерными нарушениями. В этих случаях могут возникнуть сложности дифференциальной диагностики ОВДП

и острого поперечного миелита, поскольку при обоих заболеваниях имеются двигательные расстройства, однако для последнего характерно развитие выраженных тазовых расстройств в дебюте, а также проводниковый характер сенсорных нарушений. При ОВДП для больных с транзиторными эпизодами артериальной гипертензии весьма характерна повышенная чувствительность к гипотензивным препаратам, что необходимо учитывать при их назначении.

ОМАН встречается в 10–20 % случаев спорадического СГБ. Клинически этот вариант напоминает ОВДП, однако протекает более тяжело и чаще приводит к инвалидизации. Для этого состояния характерен продромальный период с гастроинтестинальными симптомами (в основном диареей), при этом у 2/3 больных выявляются повышенные титры антител к *Campylobacter jejuni*. У 13 % больных (в основном – из Японии) в продромальном периоде – за 4–12 дней до развития острой моторной аксональной невропатии – имеется респираторная инфекция, вызванная *Haemophilus influenzae*. Клиническая картина этого варианта СГБ заключается в развитии симметричной мышечной слабости, преимущественно в дистальных отделах конечностей, в четверти случаев сочетающейся с краниальной невропатией. Сенсорные нарушения как клинически явные (парестезии, боли), так и пара-клинические (по данным ЭМГ) отсутствуют. Снижение глубоких рефлексов носит тем более значительный характер, чем более выражены двигательные расстройства, но у некоторых больных может выявляться гиперрефлексия. Оживление рефлексов выявляется у трети больных обычно в раннем периоде восстановления и реже – в острую фазу заболевания. Гиперрефлексия отмечается у пациентов с наличием Gm1-антител и менее тяжелым течением заболевания. Симптоматика при *ОМАН* нарастает в течение нескольких дней, достигая своего максимума к 6-му дню, а восстановление протекает довольно быстро – существенное восстановление мышечной силы отмечается через 1–2 месяца, причем оно происходит еще быстрее у пациентов, у которых в продромаль-

ном периоде было указание на перенесенную инфекцию, вызванную *Haemophilus influenzae*. При электрофизиологическом исследовании подтверждается преимущественно аксональный характер повреждения периферических нервов с минимально выраженной демиелинизацией.

Существует вариант СГБ с поражением краниальных нервов и атаксией (классическая триада: офтальмоплегия – внутренняя и наружная, атаксия, арефлексия) – синдром Миллера – Фишера, который составляет около 5 % случаев СГБ. Следует заметить, что рассмотрение этого синдрома в рамках СГБ является предметом дискуссий. Синдром Миллера – Фишера встречается чаще у взрослых (средний возраст больных около 40 лет), хотя может поражать и детей. Нередко выявляется продромальный период, протекающий в виде респираторной инфекции. Отмечается некая сезонность: заболевают пациенты чаще в весенние месяцы с марта по май. У некоторых больных отмечается указание на инфекционный процесс, вызванный *Campylobacter jejuni* или *Haemophilus influenzae*. В дебюте заболевания возникает диплопия (у 80 % больных), миалгии, парестезии, головокружение и атаксия. В дальнейшем практически в 100 % случаев отмечается наружная офтальмоплегия (при этом поражение с одной стороны может быть более выраженным, чем с другой), мидриаз (в 40 % случаев), птоз (в 50–60 % случаев). Практически у всех больных отмечаются туловищная атаксия и атаксия в конечностях, а также арефлексия, которая развивается в течение 1-й недели. При этом степень выраженности атаксии обычно не соответствует степени выраженности сенсорных расстройств, что свидетельствует о центральном, связанном с дисфункцией мозжечка, а не периферическом (сенситивном) ее характере. Существенно реже – в 15–25 % случаев – отмечаются чувствительные нарушения (парестезии и дизестезии в дистальных отделах конечностей и лице, легкое снижение чувствительности), снижение мышечной силы и тазовые расстройства. Среди других (помимо глазодвигательных и краниальных) нервов в патологический процесс могут

вовлекаться бульбарные нервы (у четверти больных) и лицевой нерв (у трети больных). По данным МРТ, при этом синдроме какой-либо патологии ствола головного мозга не выявляется, при исследовании с контрастным усилением (гадолиний) у некоторых больных могут визуализироваться накапливающие контраст краиниальные нервы. В ЦСЖ выявляется повышение уровня белка при неизменном количестве клеток. У большей части пациентов с синдромом Миллера – Фишера выявляются антитела к ганглиозиду GQ1b. По данным ЭМГ отмечается повреждение аксонов чувствительных нервов при сохранности нервов двигательных. Прогрессирующее нарастание симптоматики происходит на протяжении нескольких дней, реже – недель, и у некоторых больных может сопровождаться появлением выраженного двигательного дефекта. Восстановление обычно занимает от 2 недель до 2 месяцев и в большинстве случаев бывает полным.

Для *ОМСАН* характерно начало заболевания с появления болей, парестезий и дизестезий в дистальных отделах конечностей. В дальнейшем развивается снижение всех видов чувствительности в дистальных и проксимальных отделах. Эта симптоматика может сопровождаться негрубыми двигательными и вегетативными расстройствами. Глубокие рефлексy обычно отсутствуют. Аксональная дегенерация подтверждается как результатами ЭМГ, так и данными биопсии нервов. Восстановление часто бывает неполным и протекает на протяжении длительного времени. Возможно, что в части случаев это заболевание связано с *Campylobacter jejuni* и вирусом Эпштейна – Барр.

Дифференциальная диагностика СГБ

Помимо острого поперечного миелита, трудности дифференциальной диагностики СГБ могут возникнуть при миастеническом кризе (необходимо учитывать анамнестические данные, наличие преходящего птоза и других глазодвигательных расстройств, выраженность которых зависит от физической

нагрузки) и ботулизме (для которого характерно наличие расширенных, не реагирующих на свет зрачков, запоров и появление неврологической симптоматики в течение 12–36 часов после употребления инфицированных продуктов). Развитие пареза лицевой мускулатуры, включая лицевую диплегию, возможно при нейроборрелиозе. Среди других заболеваний, которые могут сопровождаться сходной с СГБ симптоматикой, следует упомянуть полиневропатии иного генеза (при васкулитах, порфирии, паранеопластических процессах), острый полимиозит и острую стероидную миопатию, и в редких случаях – отравления тяжелыми металлами и фосфорорганическими соединениями, гипофосфатемию (при парентеральном питании, абстинентном синдроме у алкоголиков и некоторых других состояниях может быстро развиться тетрапарез, характеризующийся гипорефлексией, который также быстро регрессирует при восстановлении уровня фосфатов). У больных реанимационного профиля на фоне сепсиса и мультиорганной недостаточности возможно развитие аксональной полиневропатии (полиневропатия критических состояний). Для СГБ нехарактерно сохранение асимметрии в мышечной слабости при значительной степени пареза (в этих случаях следует в первую очередь предполагать васкулит), четкие границы сенсорных нарушений или выраженные тазовые расстройства в дебюте заболевания, что характерно для спинальных поражений.

Течение СГБ

В клиническом течении СГБ различают три стадии:

1-я стадия – прогрессирование (нарастание неврологических нарушений, 1–4 неделя болезни);

2-я стадия – плато (стабилизация развившейся симптоматики, 10–14 дней);

3-я стадия – обратное развитие (восстановление от нескольких недель до месяцев, иногда 1–2 года).

Диагностика

Диагностика болезни включает анализ ликвора и нейрофизиологические исследования. Повышение уровня белка в ликворе наблюдается в течение первых 3 недель заболевания (75 %), сопровождаясь белково-клеточной диссоциацией.

При проведении стимуляционной ЭНМГ выявляется снижение амплитуды М-ответа, выраженное уменьшение скорости распространения возбуждения по двигательным волокнам, увеличение резидуальной латентности. Порог вызывания М-ответа превышает норму. F-волны имеют полифазные ответы, наблюдается их выпадение (блоки проведения). Снижение скорости проведения по нервам при небольшом уменьшении амплитуды М-ответа свидетельствует о демиелинизирующем процессе.

Неоднократно поднимался вопрос о вовлечении в патологический процесс ЦНС при СГБ. Первоначально для анализа состояния ЦНС использовался метод исследования акустических стволовых вызванных потенциалов, но не было показано достоверных изменений основных его компонентов.

Транскраниальная магнитная стимуляция позволяет оценить функциональное состояние кортико-спинального тракта, но при классической форме СГБ проведение по центральным моторным путям не отличается от нормы вне зависимости от длительности и стадии заболевания, степени снижения скорости проведения по периферическим нервам.

Всемирной организацией здравоохранения были предложены диагностические критерии СГБ (1993).

Признаки, необходимые для постановки диагноза СГБ:

– прогрессирующая мышечная слабость более чем в одной конечности;

– сухожильная арефлексия.

Признаки, поддерживающие диагноз СГБ (в порядке значимости):

– прогрессирование – симптомы и признаки двигательных нарушений развиваются быстро, но прекращают нарастать к концу 4-й недели от начала заболевания;

- относительная симметричность поражения;
- чувствительные нарушения;
- черепные нервы – характерно поражение лицевого нерва;
- восстановление обычно начинается через 2–4 недели после прекращения нарастания заболевания, но иногда может задерживаться на несколько месяцев. Большинство больных хорошо восстанавливаются;

- вегетативные нарушения – тахикардия, аритмия, постуральная гипотензия, гипертензия, вазомоторные симптомы;

- отсутствие лихорадки в начале заболевания (некоторое число больных имеют лихорадку в начале заболевания из-за интеркуррентных инфекций или по другим причинам). Лихорадка не исключает СГБ, но ставит вопрос о возможности другого заболевания.

Изменения цереброспинальной жидкости, поддерживающие диагноз:

- белок после первой недели заболевания повышен или повышается в дальнейшем;

- клеточный состав – число мононуклеарных лейкоцитов менее 10 в мм³. В случае повышения числа клеток больше 20 необходимо пристальное внимание; диагноз неправомочен при числе клеток более 50.

Признаки, вызывающие сомнения в диагнозе:

- выраженная сохраняющаяся асимметрия двигательных нарушений;

- сохраняющиеся нарушения функций сфинктеров;

- нарушения функций сфинктеров в начале заболевания;

- более чем 50 мононуклеарных лейкоцитов в ликворе;

- наличие полиморфно-ядерных лейкоцитов в ликворе;

- четкий уровень чувствительных нарушений.

Лечение

Все больные с СГБ, вне зависимости от тяжести состояния, должны госпитализироваться и находиться под постоянным медицинским наблюдением из-за высокого риска развития

дыхательной и вегетативной недостаточности. Лечение подразделяют на специфическое и неспецифическое. Основными специфическими методами терапии больных в настоящее время являются программный плазмаферез и внутривенная пульс-терапия IgG (интраглобин, биовен, сандоглобин, пентаглобин), доказавшие свою высокую эффективность в сериях контролируемых исследований. Программный плазмаферез проводится при нарастании неврологической симптоматики у больных, требующих ИВЛ, не способных пройти более 5 м с опорой или поддержкой, способных встать и медленно пройти свыше 5 м самостоятельно. Плазмаферез выполняется в объемах, составляющих не менее 35–40 мл плазмы на 1 кг массы тела за одну операцию и не менее 140–160 мл плазмы на 1 кг массы тела на курс лечения. Количество сеансов 4–5 с интервалом не более суток для больных, требующих ИВЛ или не способных пройти более 5 м с опорой или поддержкой. Для пациентов, способных стоять или пройти самостоятельно свыше 5 м, количество сеансов составляет не менее 2.

Показания к заместительной иммунотерапии иммуноглобулинами класса G те же. Показано внутривенное введение препарата из расчета 0,4 г/кг массы тела больного ежедневно в течение 5 суток. По эффективности воздействия при СГБ иммуноглобулины класса G не уступают программному плазмаферезу и могут быть использованы как альтернативное лечение. Обычно иммунотерапия предпочитается программному плазмаферезу у пожилых и детей, а также лиц, имеющих какие-либо противопоказания для проведения операции: язва желудка и двенадцатиперстной кишки, геморрой в стадии обострения и т. д. Ограничивает применение иммуноглобулинов их высокая стоимость.

В 10 % случаев спустя 7–14 дней после первоначального улучшения в результате плазмафереза либо иммунотерапии состояние больного может снова ухудшиться. Этот феномен объясняется продолжающейся генерацией патологических антител и хорошо поддается повторному курсу лечения.

Полученные за последние годы результаты подтвердили неэффективность применения при СГБ глюкокортикостероидов

(ГКС). Решением данного вопроса стал метаанализ, обобщивший результаты рандомизированных испытаний ГКС, проведенный R. Hughes и F. Meche в 1999 г. Исследование убедительно показало, что восстановление к концу первого месяца заболевания одинаково у больных, получавших ГКС или плацебо, но восстановление к концу первого года было хуже у пациентов, лечившихся ГКС. В настоящее время применение ГКС при СГБ считается серьезной врачебной ошибкой. Всё сказанное в равной мере относится и к цитостатикам. Не рекомендуется сочетание плазмафереза с ГКС, так как эффективность лечения СГБ при этом снижается. Не доказана эффективность сочетанного применения IgG и ГКС.

К неспецифическим методам терапии относят систему ежедневного ухода за тяжелыми больными, являющуюся основой всех лечебных мероприятий: повороты пациента, уход за кожей, санация рото- и носоглотки, санация трахеобронхиального дерева, введение адекватного объема жидкости, постановка назогастрального зонда, контроль за состоянием мочевого пузыря и кишечника, а также пассивная гимнастика и ежедневный массаж, психологическая поддержка, коррекция дыхательных нарушений.

Дыхательная недостаточность развивается при тяжелом течении СГБ. Абсолютное показание к ИВЛ – снижение жизненной емкости легких (ЖЕЛ) до 15 мл/кг. Обычно трансназальная ИВЛ при СГБ проводится не менее нескольких суток (5–7 дней) под контролем ЖЕЛ и газов крови. Необходимо анализировать течение СГБ: если больной не имеет перспектив прекращения ИВЛ в ближайшие 4–6 дней, проводят трахеостомию. Эта операция может быть выполнена и раньше, если невозможна адекватная санация трахеобронхиального дерева или при развитии легочных осложнений.

Прогноз

Неблагоприятные прогностические факторы при данном заболевании: пожилой возраст, предшествующая желудочно-кишечная инфекция, тяжелое острое течение с использованием

ИВЛ, электрофизиологические признаки аксональной дегенерации, отсутствие эффекта от плазмафереза или иммуноглобулинов. Как правило, выздоровление наступает через 4 недели после начала заболевания. Около 80 % больных выздоравливают в период от нескольких месяцев до года, но арефлексия и гиперестезия могут сохраняться длительно. Летальность при СГБ 2–3 %, наиболее высока в пожилом возрасте. Около 25 % случаев смертельных исходов приходится на 1-ю неделю, 50 % – на 1-й месяц болезни. Остановка сердца как результат дизавтономии – наиболее частая причина смерти (20–30 %). Другие причины летального исхода: легочная инфекция, эмболия легочных сосудов и дыхательная недостаточность. У 5–10 % больных наблюдается один или несколько рецидивов СГБ, переходящих в хроническую воспалительную демиелинизирующую полинейропатию, что указывает на ошибочность первоначального диагноза. Инвалидность варьирует от 3 до 10 % случаев. Таким образом, синдром Гийена – Барре является одним из немногочисленных заболеваний среди тяжелых поражений нервной системы, которое при своевременной диагностике и сочетании специфических и неспецифических методов лечения позволяет добиваться полного восстановления у подавляющего большинства больных.

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

1. СИНДРОМ ГИЙЕНА – БАРРЕ – ЭТО ЗАБОЛЕВАНИЕ С ТЕЧЕНИЕМ

- А. Острым
- Б. Подострым
- В. Хроническим

2. ПАТОФИЗИОЛОГИЯ СИНДРОМА ГИЙЕНА – БАРРЕ

- А. Аутоиммунная
- Б. Инфекционная
- В. Дегенеративная

3. ОСНОВНАЯ МИШЕНЬ ПОВРЕЖДЕНИЯ ПРИ СИНДРОМЕ ГИЙЕНА – БАРРЕ

- А. Аксоны нейронов
- Б. Дендриты нейронов
- В. Миелиновая оболочка

4. СИНДРОМ МИЛЛЕРА – ФИШЕРА ПРЕДСТАВЛЕН ТРИАДОЙ КЛИНИЧЕСКИХ СИМПТОМОВ

- А. Прозоплегия, атаксия и арефлексия
- Б. Офтальмоплегия, атаксия и арефлексия
- В. Офтальмоплегия, гемианопсия и арефлексия

5. ДИАГНОСТИЧЕСКИМ КРИТЕРИЕМ СИНДРОМА ГИЙЕНА – БАРРЕ ЯВЛЯЕТСЯ

- А. Белково-клеточная диссоциация в ликворе
- Б. Клеточно-белковая диссоциация в ликворе
- В. Воспалительные изменения крови

6. ВОСПАЛИТЕЛЬНЫМ АГЕНТОМ, ПРОВОЦИРУЮЩИМ РАЗВИТИЕ СИНДРОМА ГИЙЕНА – БАРРЕ, ЧАСТО ЯВЛЯЕТСЯ

- А. *Streptococcus*
- Б. *Herpes Verus*
- В. *Campylobacter jejuni*

7. КАКАЯ ИММУНОСУПРЕССИВНАЯ ПАТОГЕНЕТИЧЕСКАЯ ТЕРАПИЯ В НАСТОЯЩЕЕ ВРЕМЯ НЕ ИСПОЛЬЗУЕТСЯ ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ СИНДРОМА ГИЙЕНА – БАРРЕ

- А. Глюкокортикоиды
- Б. Иммуноглобулины
- В. Плазмаферез

8. ДЛЯ СИНДРОМА ГИЙЕНА – БАРРЕ НАИБОЛЕЕ ТИПИЧНЫМ ЯВЛЯЕТСЯ ТИП ТЕЧЕНИЯ

- А. Восходящий
- Б. Нисходящий
- В. С одновременным поражением верхних и нижних конечностей

9. БОЛЬНОЙ С СИНДРОМОМ ГИЙЕНА – БАРРЕ ДОЛЖЕН ЛЕЧИТЬСЯ

- А. Дома
- Б. По выбору
- В. Только в стационаре

10. НЕОБХОДИМОСТЬ ГОСПИТАЛИЗАЦИИ БОЛЬНОГО С СИНДРОМОМ ГИЙЕНА – БАРРЕ ОБУСЛОВЛЕНА

- А. Выраженностью болевого синдрома
- Б. Возможностью развития комы
- В. Возможностью развития дыхательных нарушений

Эталоны ответов к тестовым заданиям

1. А	6. В
2. А	7. А
3. В	8. А
4. Б	9. В
5. А	10. В

СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

Задача 1

Пациент, 40 лет. Поступил в отделение неврологии с жалобами на боли в конечностях, слабость в ногах.

Болен 4-й день. Две недели назад перенес аппендэктомию. В течение недели пребывания в стационаре выросла слабость в ногах, не смог ходить. Появилась слабость в руках. Заболевание прогрессирует.

При осмотре: в сознании. Витальные функции не нарушены. Отмечается асимметрия лица – не может закрыть правый глаз, существенно снижен объем движений в правой половине лица. Остальные черепные нервы – без патологии. Объем движений в ногах минимальный, ходить не может. Снижена сила в руках. Снижены все виды чувствительности, особенно глубокая, в конечностях. Сухожильные и периостальные рефлексы не вызываются.

Общий и биохимический анализ крови – без особенностей. Выполнена люмбальная пункция: ликвор прозрачный, бесцветный, белок – 4 г/л, лимфоциты – 8 в мм³.

Вопросы:

1. Сформулируйте неврологические синдромы.
2. Поставьте клинический диагноз и обоснуйте его.
3. Назначьте патогенетическое лечение.
4. Каков прогноз данного заболевания?

Задача 2

Пациент Н., 20 лет. При госпитализации жалуется на отсутствие движений в конечностях, которое развилось постепенно, начавшись с ног, в течение недели.

Беспокоит асимметрия лица, появились нарушения глотания, снизилась звучность голоса.

В приемном покое: сознание ясное, ЧДД 22 в минуту, ЧСС 100 в минуту. Дисфония. Отсутствуют глоточный и нёбный рефлекс. Прозоплегия справа. Тетраплегия. Отсутствуют сухожильные и периостальные рефлексy. Гиперестезия на дистальных отделах конечностей.

Выполнена спирография – ЖЕЛ 21 мл/кг.

Выполнена люмбальная пункция – белково-клеточная диссоциация.

На следующий день – усилилась одышка, ЧДД 24 в минуту, ЧСС 120 в минуту, вновь выполнена спирография – ЖЕЛ 15 мл/кг.

Вопросы:

1. Сформулируйте неврологические синдромы.
2. Поставьте клинический диагноз и обоснуйте его.
3. Назначьте патогенетическое лечение.
4. Какова основная задача ведения больного на этапе госпитализации?
5. Изменение тактики ведения больного на второй день госпитализации.

ЭТАЛОНЫ ОТВЕТОВ К СИТУАЦИОННЫМ ЗАДАЧАМ

Задача 1

1. Периферический тетрапарез, периферический парез правой половины лица, белково-клеточная диссоциация в ликворе.
2. Синдром Гийена – Барре.
3. Плазмаферез (140–160 мл плазмы на курсе).
4. Прогноз благоприятный.

Задача 2

1. Периферический тетрапарез. Прозоплегия справа. Бульбарный синдром. Полиневритический тип чувствительных нарушений. Синдром дыхательной недостаточности. Белково-клеточная диссоциация в ликваре.
2. Синдром Гийена – Барре / острое развитие полиневропатии с отсутствием рефлексов и повышением белка в ликваре.
3. Искусственная вентиляция легких. Плазмаферез.
4. Основная задача – обеспечение дыхания.
5. При появлении дыхательных расстройств – перевод на ИВЛ.

Список рекомендованной литературы

1. Дамулин И.В. Синдром Гийена – Барре: клинические особенности, диагностика, прогноз // Неврологический журнал. – 2013. – № 6. – С. 4–10.
2. Меркулова Г.П. Синдром Гийена – Барре // Клиническая медицина. – 2013. – № 5. – С. 1–9.
3. Емелин А.Ю. Синдром Гийена – Барре: рекомендации по диагностике и лечению // Известия Российской военно-медицинской академии. – 2021. – Т. 40, № 4. – С. 51–58.
4. Клинические рекомендации МЗ РФ. Синдром Гийена – Барре [Электронный ресурс]. – URL: <https://neuromuscular.ru/wp-content/uploads/2020/10/KR-SGB-2020-FINAL.pdf> (дата обращения: 17.04.2023).

Учебное издание

СИНДРОМ ГИЙЕНА – БАРРЕ

Методические рекомендации

Авторы:

*Байдина Т.В., Каракулова Ю.В., Селянина Н.В.,
Шишкина Е.С., Данилова М.А., Трушниковая Т.Н.*

Редактор В.В. Мальцева

Подписано к использованию 30.10.2024 г.

Тираж 50 экз.

Центр публикационной активности
ФГБОУ ВО ПГМУ им. академика Е.А. Вагнера
Минздрава России
614990, г. Пермь, ул. Петропавловская, 27

Минимальные системные требования:

ПК, процессор Intel(R) Celeron(R) и выше, частота 2.80 ГГц; монитор Super VGA
с разреш. 1280×1024, отображ. 256 и более цв.; 1024 Mb RAM; Windows XP и выше;
Adobe Acrobat 8.0 и выше; CD-дисковод; клавиатура, мышь