



Головной
мозг

Спинальный
мозг

Нервные
окончания

СИНДРОМ ГИЙЕНА-БАРРЕ

MyShared

СИНДРОМ ГИЙЕНА-БАРРЕ

○ Основные факты

- Синдром Гийена-Барре (СГБ) — это редкое состояние, при котором иммунная система человека поражает собственные периферические нервы.
- Синдром может поражать людей в любом возрасте, но чаще всего он встречается у взрослых людей и у мужчин.
- Большинство людей полностью выздоравливают даже в самых тяжелых случаях синдрома Гийена-Барре.
- Тяжелые случаи синдрома Гийена-Барре наблюдаются редко, но они могут приводить практически к полному параличу.
- Синдром Гийена-Барре несет в себе потенциальную угрозу для жизни. Люди с синдромом Гийена-Барре должны получать лечение и находиться под наблюдением; некоторым может потребоваться интенсивная терапия.

ФАКТОРЫ РИСКА

- Болезни дыхательной системы, когда задетыми оказываются верхние дыхательные пути.
- Увеличение и воспаление лимфатических узлов (заболевание называется мононуклеозом).
- Герпес.
- Грипп штамма «А».
- Микоплазмоз.
- ВИЧ-инфекция.
- «Свинка» (или паротит).
- Склонность к аллергии.
- Реакция на вакцину дифтерии и полиомиелита (так называемая «сывороточная болезнь»).
- Перенесенная операция.
- Генетическая предрасположенность.

нормальный нерв

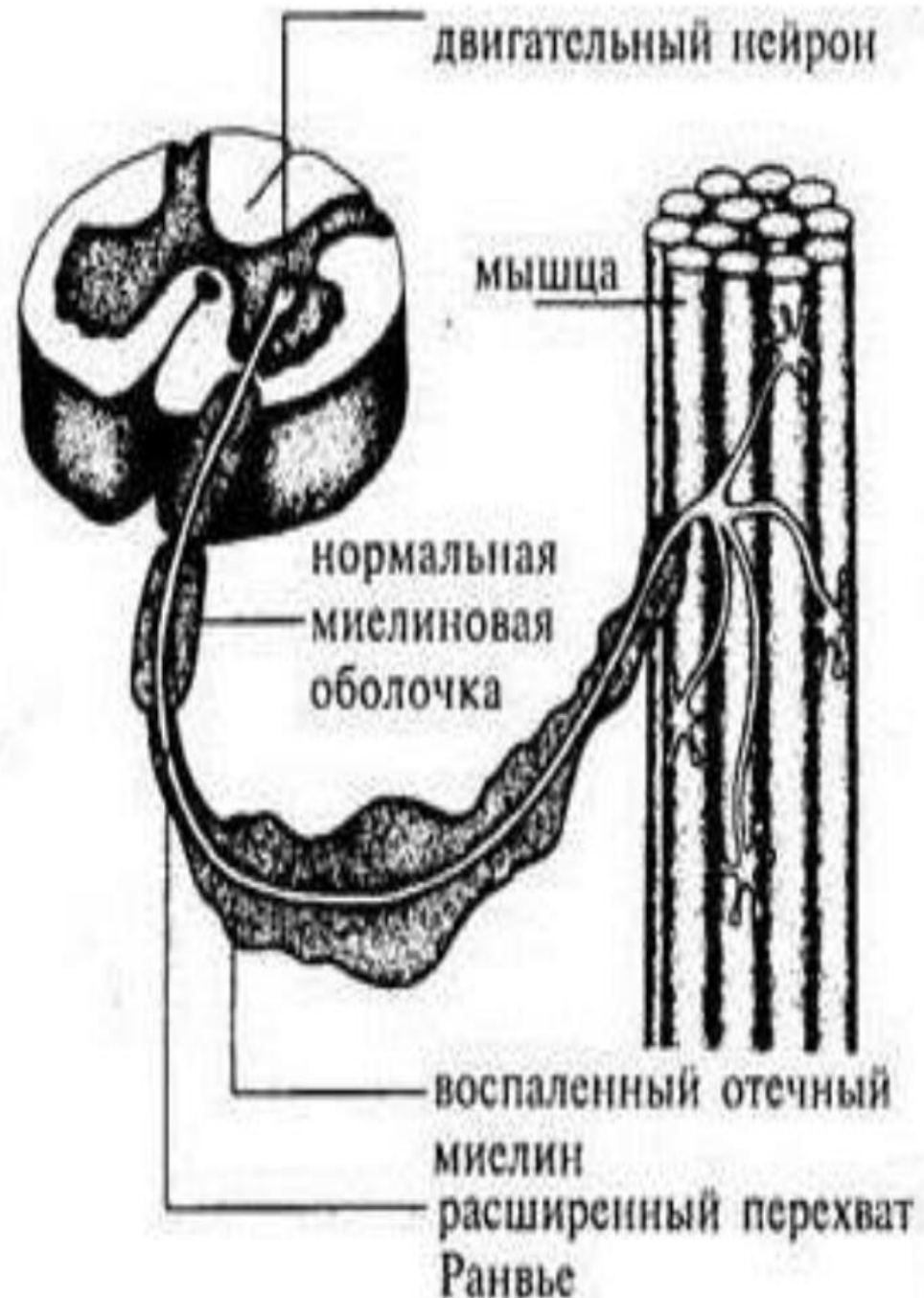


поврежденный синдромом Гийена-Барре нерв



ПОТОГЕНЕЗ

- При синдроме Гийена-Барре иммунная система человека поражает часть периферической нервной системы. При этом синдроме могут быть затронуты нервы, контролирующие движения мышц или передающие болевые, температурные ощущения. Это может приводить к мышечной слабости и потере чувствительности в ногах и/или руках.
- Это редкое заболевание, оно может поражать людей в любом возрасте, но чаще всего встречается у взрослых людей и у мужчин.



Считается, что причиной синдрома Гийена – Барре является патологический иммунный ответ, проявляющийся спустя некоторое время после инфекционного заболевания. Его возникновению могут способствовать любые инфекции, но чаще всего их возбудителями являются следующие бактерии:

- микоплазмы;
- сальмонеллы;
- кампилобактер.

Синдром Гийена – Барре в редких случаях может развиваться после вакцинации, оперативных вмешательств, травм, на фоне рака и иммунодефицита.

◀ *Некоторые инфекции приводят к развитию синдрома Гийена – Барре чаще других. Среди них бактерии вида *Campylobacter jejuni*, с которыми связано развитие гастроэнтерита.*

АНТИТЕЛА

При воздействии пусковых факторов происходит активация иммунной системы, в результате чего начинается выработка антител – специфических белков, защищающих организм от чужеродных веществ. Антитела воздействуют на нервы, вызывая их воспаление. При тяжелом течении заболевания наблюдается разрушение миелиновой оболочки, защищающей нервные волокна.

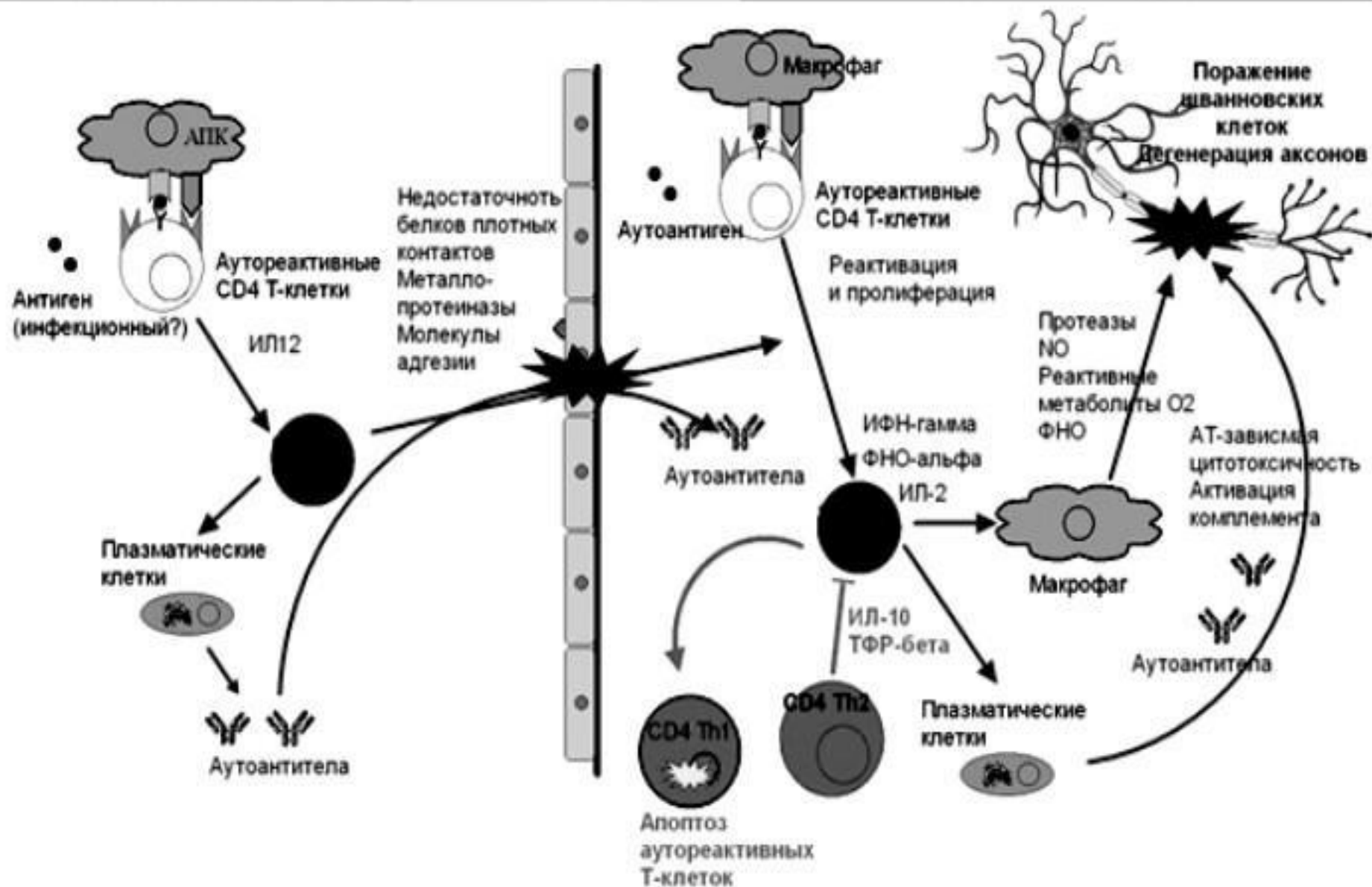
ПОВРЕЖДЕНИЕ НЕРВОВ

Поврежденные нервы теряют способность проводить импульсы, в результате чего нарушается функция иннервируемых ими органов.

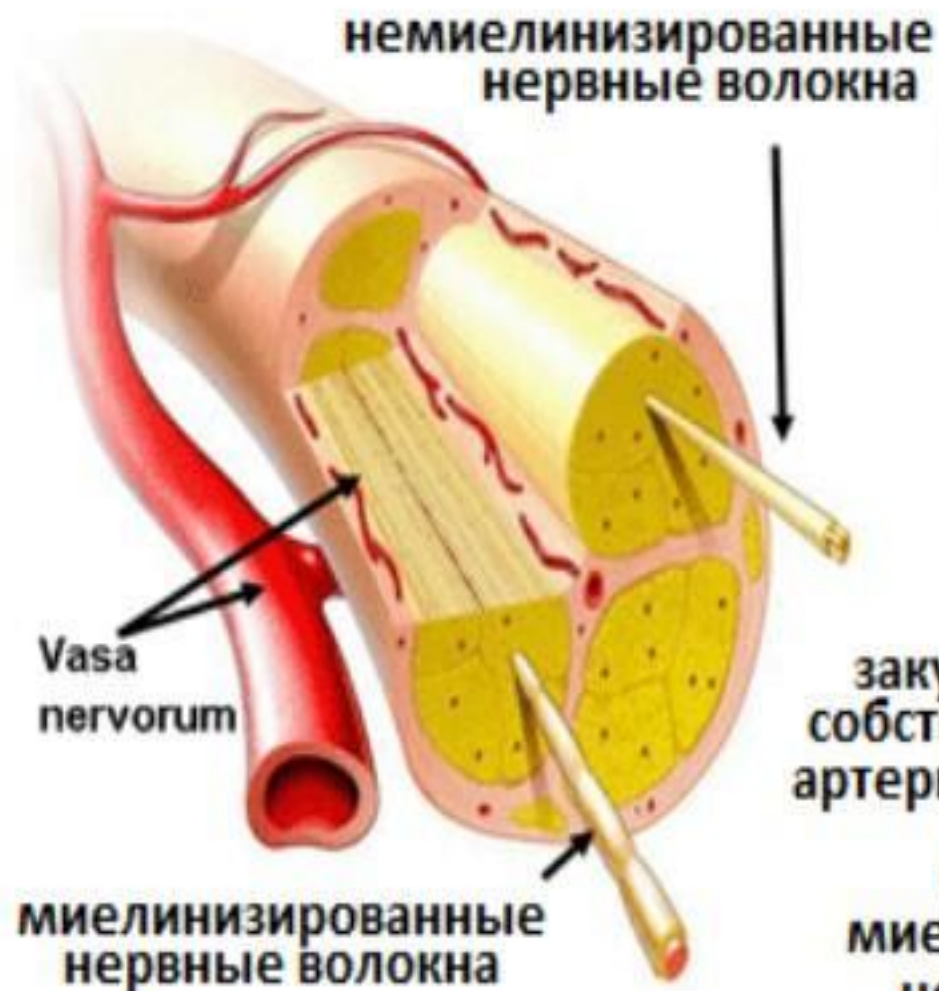
Периферические органы иммунной системы

Гематоневральный барьер

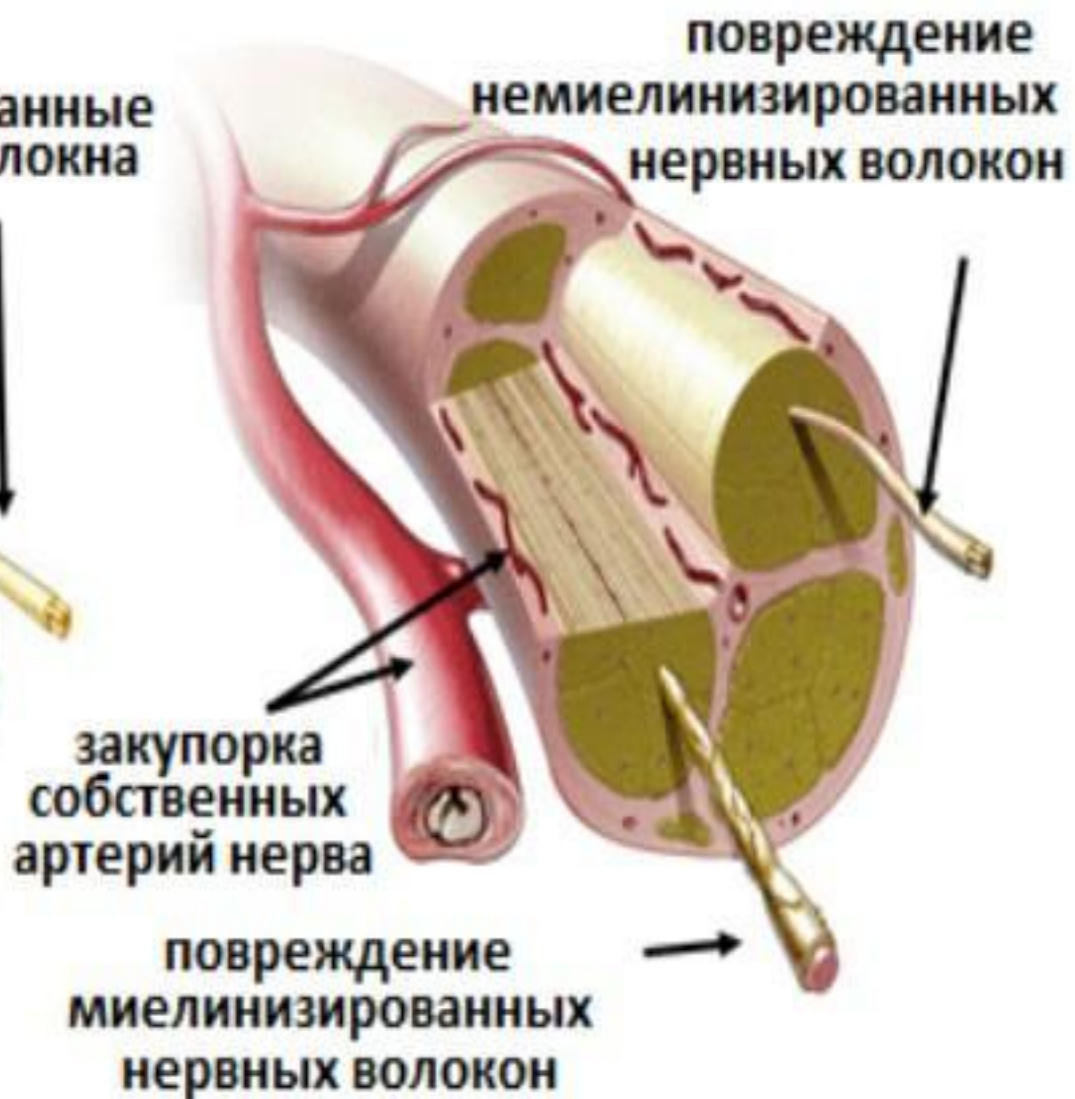
Периферическая нервная система



Здоровые нервы и сосуды



Нервы и сосуды при полинейропатии



Здоровый
миелин

АКСОН

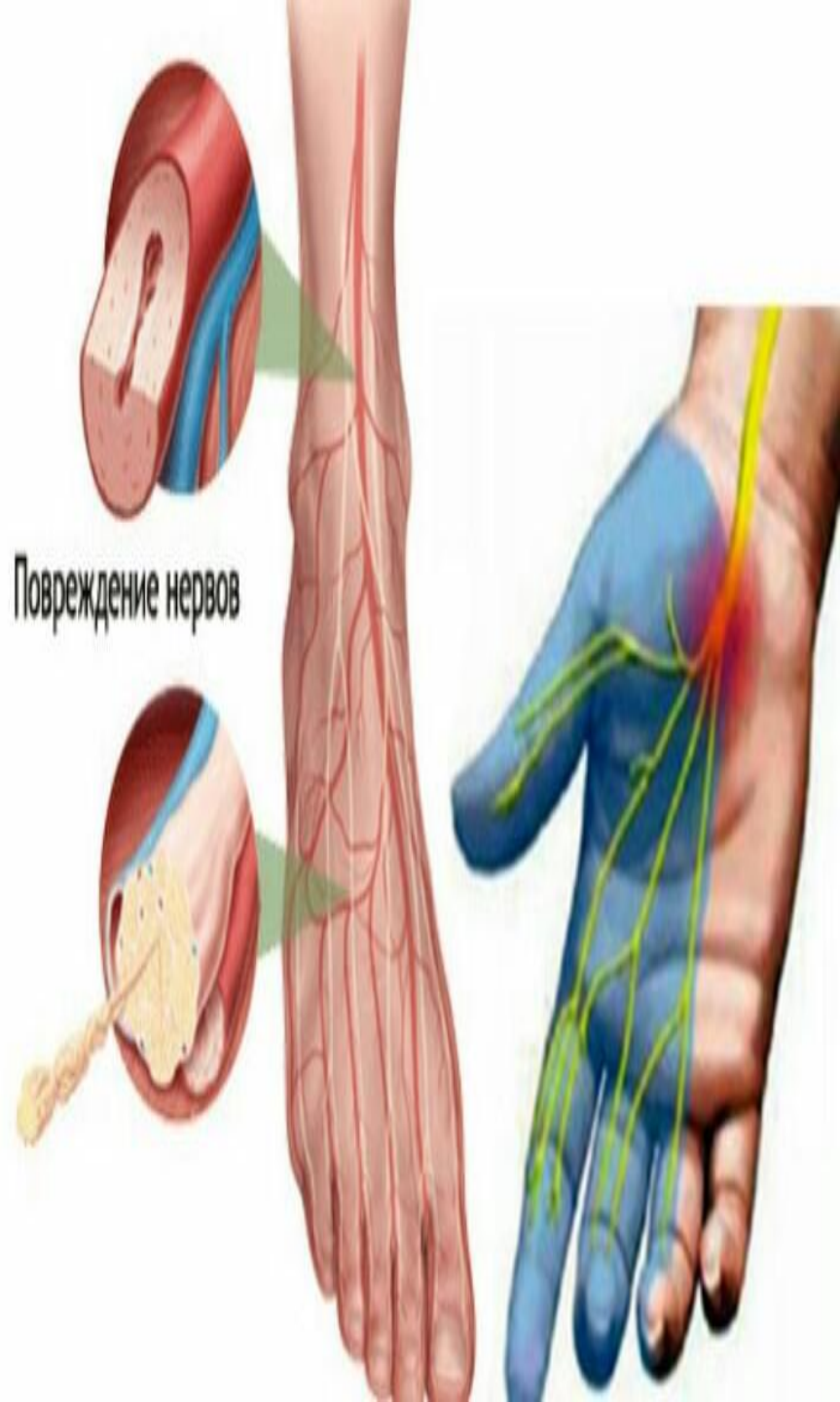
Синдром Гийена-Барре

Поврежденный
миелин



СИМПТОМЫ

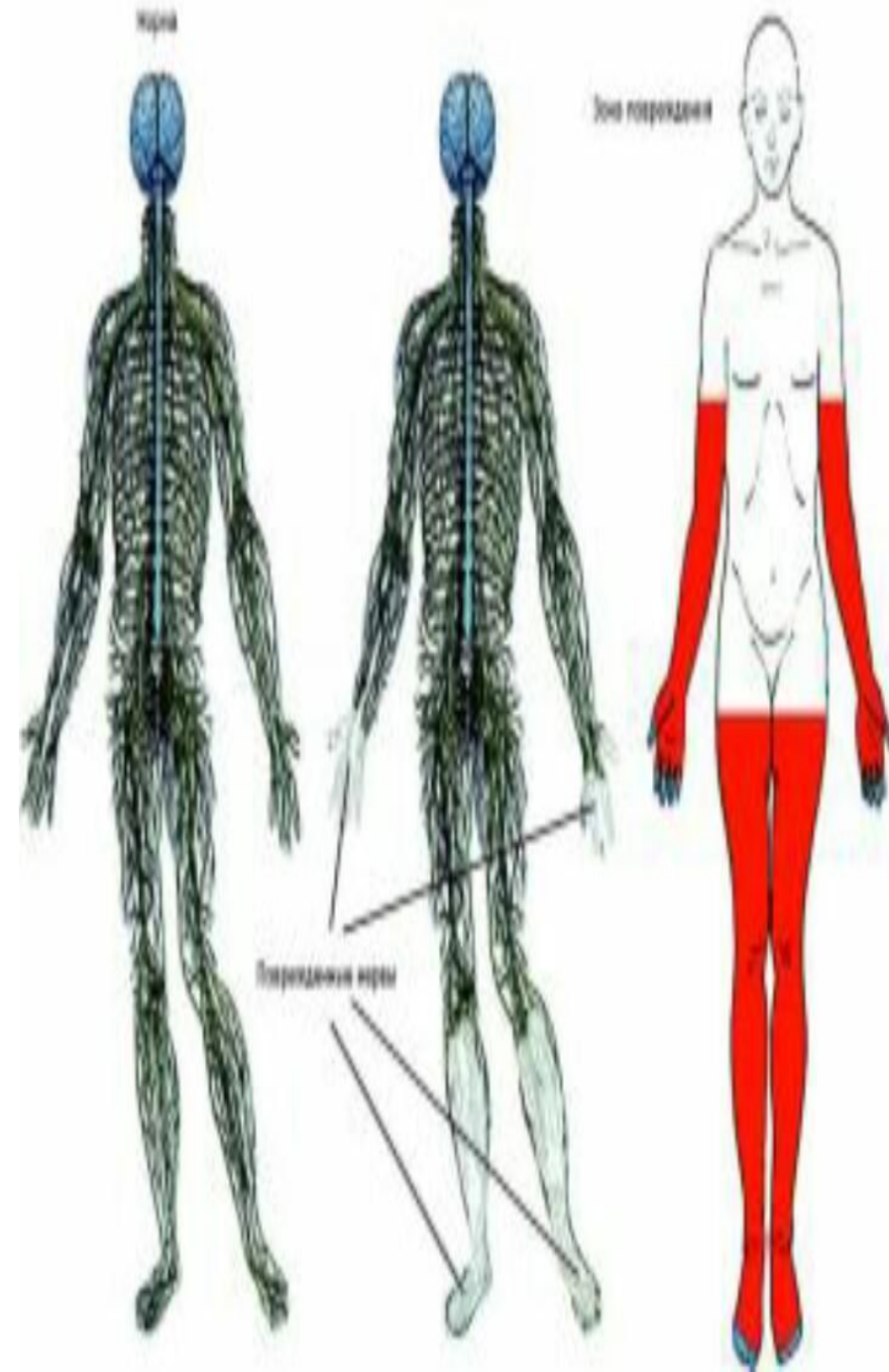
- Обычно симптомы длятся несколько недель, и большинство людей выздоравливают без каких-либо длительных, тяжелых неврологических осложнений.
- Первые симптомы синдрома Гийена-Барре включают слабость или покалывающие ощущения. Обычно они начинаются в ногах и могут затем распространяться на руки и лицо.
- У некоторых людей эти симптомы могут приводить к параличу ног, рук или лицевых мышц. У 20%-30% людей поражается грудная мускулатура, что затрудняет дыхание.



- Среди главных признаков синдрома Гийена-Барре выделяют следующие:
- Резко бросает в жар, температура тела растет.
- Начинается насморк, кашель.
- Суставы ломит.
- Чувствуется потеря сил и дикая слабость.
- Может начаться диарея и немного тошнить.

Синдром Гийена-Барре

- Прогрессирующий вялый тетрапарез, распространяющийся в восходящем направлении
- Для 90% пациентов максимальная слабость к 3-ей недели
- Чувствительные нарушения менее выражены чем двигательные
- Болевой синдром: нейропатическая боль либо миалгии
- Вегетативные нарушения: (подъем или снижение АД, ортостатическая гипотензия)

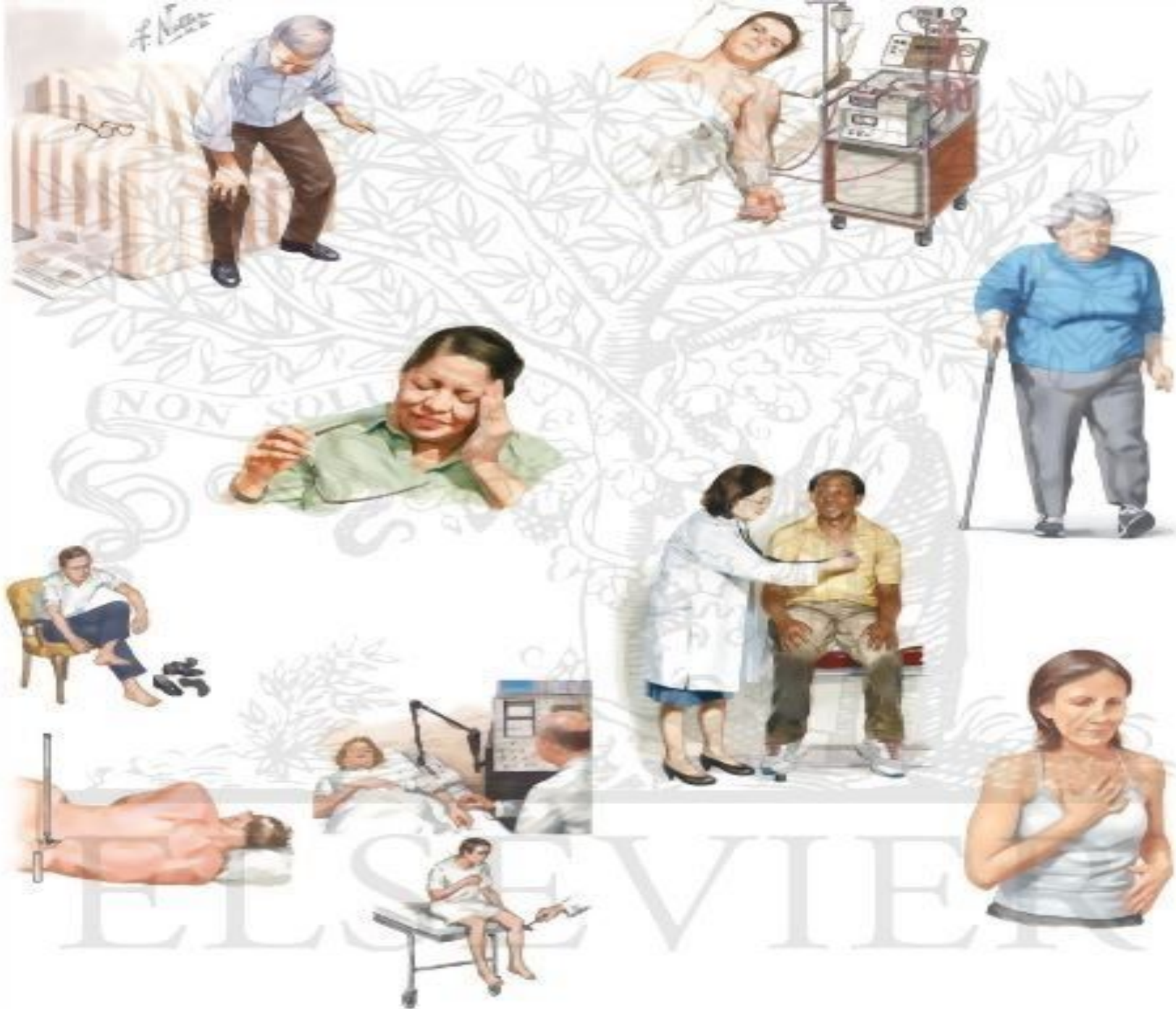


**Таблица 1. Клинические варианты синдрома Гийена – Барре
(Пирадов М.А., Авдюнина И.А., 2001, с изменениями)**

Вариант	Основные клинические признаки
<i>С типичной клинической картиной</i>	
Острая воспалительная демиелинизирующая полирадикулонейропатия (типичный вариант СГБ) (> 85 %)	Слабость в конечностях с относительно легкими нарушениями чувствительности (возможны изолированные двигательные нарушения)
Острая моторная аксональная полинейропатия (> 5 %)	Слабость в конечностях при отсутствии изменений чувствительности. Глубокие рефлексы могут быть сохранены. Быстрое восстановление функций. Преимущественно встречается у детей
Острая моторно-сенсорная аксональная полинейропатия (> 1 %)	Слабость и нарушения чувствительности в конечностях. Быстрое развитие тяжелого двигательного дефекта с медленным и неполным восстановлением. Преимущественно встречается у взрослых
<i>С атипичной клинической картиной</i>	
Синдром Миллера – Фишера (> 3 %)	Сочетание атаксии, преимущественно мозжечкового типа, с арефлексией, офтальмоплегией, иногда легкой слабостью в конечностях. Чувствительность обычно сохранена

- Синдром Гийена Барре имеет симптомы, которые зависят от стадии заболевания. Бывает, что болезнь может наступить стремительно буквально через несколько дней. Есть другая стадия, когда патология может «раскачиваться» почти целый месяц (от двух недель до 20 дней). И наконец, зафиксированы случаи, когда она протекает в хронической форме, развиваясь крайне медленно. Такую стадию врачи считают наиболее опасной, ведь ее сложнее распознать и оказать человеку своевременную помощь.

- В тяжелых случаях синдром Гийена-Барре может привести к нарушению способности говорить и глотать. Эти случаи считаются представляющими угрозу для жизни, и таких пациентов следует лечить в отделениях интенсивной терапии.
- Большинство людей полностью выздоравливают даже в самых тяжелых случаях синдрома Гийена-Барре, хотя некоторые из них продолжают испытывать слабость.
- Даже в наилучших условиях 3%-5% пациентов с синдромом Гийена-Барре умирают от осложнений, которые могут включать паралич дыхательных мышц, инфекцию крови, тромб в легких или остановку сердца.



ДИАГНОСТИКА СГБ ПО ВОЗ

- ⊙ **А. Признаки, необходимые для постановки диагноза СГБ**
- ⊙ 1. Прогрессирующая мышечная слабость в ногах и/или руках.
- ⊙ 2. Сухожильная арефлексия.
- ⊙ **Б. Признаки, поддерживающие диагноз СГБ.**

- Клинические признаки (расположены в порядке значимости)
- **А. варианты.**
- 1. Прогрессирование: симптомы и признаки двигательных нарушений развиваются быстро, 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.
- 4. Черепные нервы: характерно поражение лицевого нерва.
- 5. Восстановление: обычно начинается через 2-4 недели после прекращения нарастания заболевания, но иногда может задерживаться на несколько месяцев. Большинство больных хорошо восстанавливаются.
- 6. Вегетативные нарушения: тахикардия, аритмии, постуральная гипотензия, гипертензия, вазомоторные симптомы.
- 7. Отсутствие лихорадки в начале заболевания (небольшое число больных имеют лихорадку в начале заболевания из-за интеркуррентных инфекций или других причин). Лихорадка не исключает СГБ, но ставит вопрос о возможности другого заболевания.

◎ **Б. Варианты**

- ◎ 1. Тяжелые чувствительные нарушения с болевым компонентом.
- ◎ 2. Прогрессирование более 4 недель. Иногда заболевание прогрессирует многие недели или наблюдаются небольшие рецидивы.
- ◎ 3. Прекращение нарастания симптомов без последующего восстановления или небольшое восстановление с тяжелыми остаточными явлениями.
- ◎ 4. Функции сфинктеров: иногда наблюдаются временные нарушения мочеиспускания.
- ◎ 5. Вовлечение ЦНС: доказательства вовлечения в процесс ЦНС - противоречивы. У отдельных больных отмечаются тяжелая мозжечковая атаксия, дизартрия, стопные разгибательные рефлексy. Это не исключает диагноз СГБ, если имеются другие типичные клинические признаки.

○ В. варианты

- Изменения цереброспинальной жидкости, поддерживающие диагноз
- 1. Белок: после первой недели заболевания белок становится повышенным или повышается в дальнейшем.
- 2. Клеточный состав: число мононуклеарных лейкоцитов 10 или меньше. В случаях повышения числа клеток свыше 20 необходимо пристальное внимание диагноз неправомочен при числе клеток свыше 50.
- Г. Признаки, вызывающие сомнения в диагнозе
- 1. Выраженная сохраняющаяся асимметрия двигательных нарушений.
- 2. Сохраняющиеся нарушения функций сфинктеров.
- 3. Нарушения функций сфинктеров в начале заболевания.
- 4. Более чем 50 мононуклеарных лейкоцитов в ликворе.
- 5. Наличие полиморфноядерных лейкоцитов в ликворе.
- 6. Четкий уровень чувствительных нарушений.

ДИАГНОСТИКА ВКЛЮЧАЕТ В СЕБЯ ТАКИЕ ОБСЛЕДОВАНИЯ:

Стандартные заборы крови и мочи, выявление антител *Campylobacter jejuni*.

Исследуются клеточные процессы.

Исследуется кровь на биохимию, ликвор - концентрация белка в спинномозговой жидкости.

Обязательно проводятся серологические исследования, чтобы исключить болезни, имеющие схожие симптомы - их не так мало: миастении, острый и поперечный миелит, энцефалиты различных этиологий, нейроборрелиоз, цитомегаловирус и некоторые подобные по симптомам заболевания.

Сдается анализ мочи, чтобы исключить отравление лекарственными препаратами, солями тяжелых металлов.

Проводится ЭМГ - электромиография - регистрируются произвольные сокращения скелетных мышц в состоянии покоя.

При этом исследовании в мышцу вводят электрод в виде иглы и определяют время проведения электрического разряда по нерву.

○ ЛЕЧЕНИЕ

- Больные с диагнозом синдром Гийена-Барре подлежат госпитализации, так как иначе поддерживать жизненные функции просто невозможно. В терапевтические мероприятия также входят устранение аутоиммунного процесса и профилактика возникновений осложнений при серьезных поражениях периферических мышц. Очень большое значение играет грамотный уход, чтобы купировать развитие осложнений, связанных с временной парализацией пациента:

- **каждые 2 часа больного необходимо переключать;**
- **проводить аспирацию носоглотки;**
- **ухаживать за кожей; кормить через зонд;**
- **контролировать своевременное опорожнение кишечника и мочевого пузыря;**
- **проводить массаж конечностей;**
- **выполнять пассивные гимнастические процедуры.**

- Иногда необходимо обеспечить временную установку водителя ритма - если выявлена стойкая брадиаритмия. Медикаментозное лечение заключается в проведении плазмафереза или использования иммуноглобулинов класса G. Это помогает остановить аутоиммунный процесс. Способы лечения выбираются с учетом клинической картины и наличия противопоказаний. Может потребоваться оперативное вмешательство для восстановления дыхательного процесса - наложение трахеостомы - или при длительных бульбарных нарушениях устанавливают гастростому.

- В зависимости от клинической картины используется симптоматическое лечение:
- при нарушении водно-электролитного баланса - инфузионная терапия;
- при сердечно-сосудистых нарушениях - адреноблокаторы различных видов;
- тахикардию снимают применением атропина;
- вторичное инфицирование останавливается использованием антибиотиков;
- при выраженных болевых симптомах разрешено применять обезболивающие препараты из ряда нестероидных средств или парацетамол.