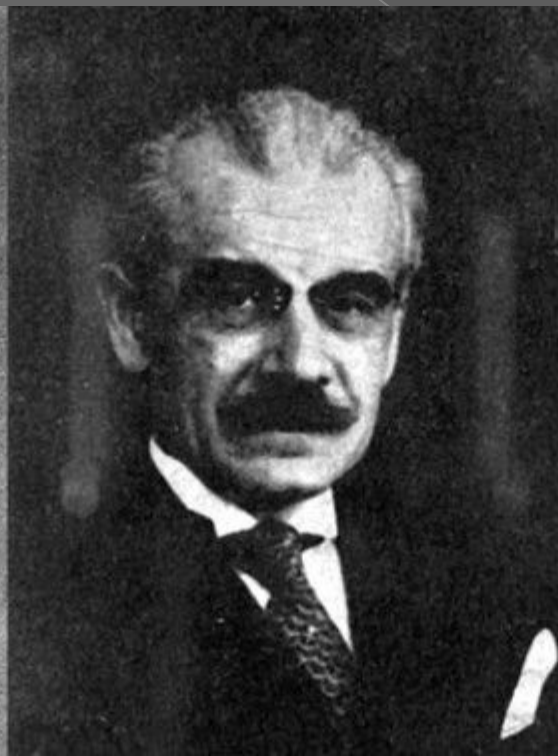


# Синдром Гийена-Барре

СНК Нервных болезней

Студентка 5 курса, 1506 группы  
Терпелова А. С.

Синдром Гийена-Барре-Штроля (СГБ) — острая воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия аутоиммунной этиологии, характеризующаяся периферическими параличами и в большинстве случаев белково-клеточной диссоциацией в ликворе.



СГБ имеет характер **несезонного, неэпидемического** заболевания; встречается **повсеместно** с частотой **0,4–4 случая на 100 000 населения** в год, несколько чаще у мужчин.

Заболеваемость с увеличением возраста имеет тенденцию к возрастанию: до 18 лет частота случаев составляет 0,8 на 100 000 населения, а после 60 лет — 3,2 случая на 100 000.

Как и у всех аутоиммунных нозологий, заболеваемость СГБ во время беременности снижается, а в первую неделю после родов увеличивается, как и при ревматоидном артрите, рассеянном склерозе.

**Летальность** при СГБ, по данным разных авторов, колеблется **от 1 % до 18 %**, а среди лиц с тяжелыми формами — от 5 % до 33 %.

**При своевременной диагностике и лечении примерно в 85–90 %** случаев человек с СГБ, несмотря на тяжелейшее поражение периферической нервной системы, **восстанавливается полностью**, и лишь у 10–15 % пациентов наблюдаются остаточные явления.

# Этиопатогенез

Этиология и патогенез СГБ до конца **не известны**. Предполагается, что в основе заболевания лежат **аутоиммунные механизмы**, где роль пускового фактора отводится **микроорганизмам**. У части больных за 1–3 недели до развития заболевания отмечаются симптомы инфекционного процесса (гриппоподобное состояние с поражением верхних дыхательных путей, ангина, диарея, гипертермия).

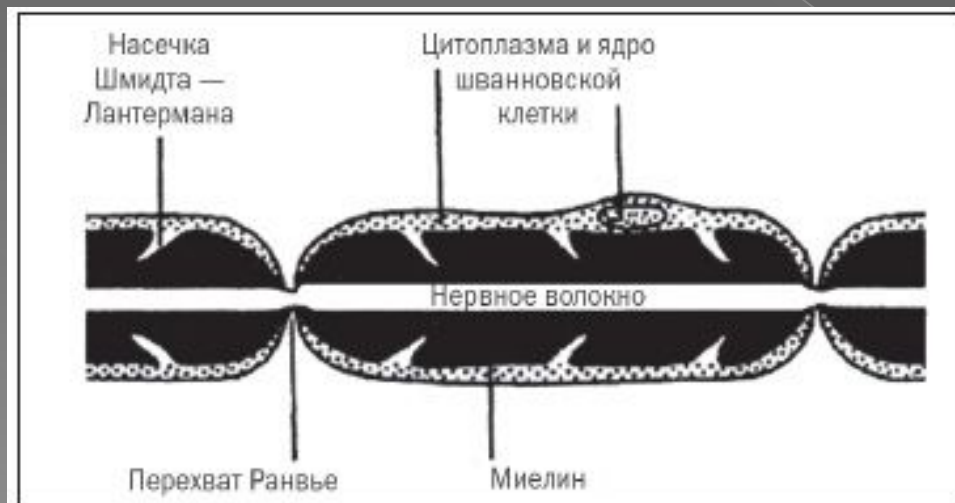
Среди патогенных микроорганизмов, инфицирование которыми предшествовало СГБ, отмечают возможную роль **Campylobacter jejuni**, **цитомегаловируса**, **вируса Эпштейна-Барр**, **Mycoplasma pneumoniae**, **Haemophilus influenzae тип b** и многих других инфекционных возбудителей.

Не исключается этиопатогенетическая роль многих видов иммунизации (антирабической, противодифтерийной, противополиомиелитной и др.).

В острой стадии в сыворотке больных обнаруживаются **антитела к миелину**. Антитела, связываясь с **антигенами нервных волокон** (процесс демиелинизации), могут вызвать замедление или блок проведения импульсов по нервным волокнам.

Позднее может развиваться **вторичное повреждение аксонов**, которое объясняется отсутствием трофической поддержки со стороны шванновских клеток.

Восстановление обычно происходит путем регенерации поврежденных аксонов или разрастания концевых веточек соседних сохранившихся аксонов.



Циркулирующие аутоантигенспецифические Т-клетки проникают в ПНС и с помощью локальных антигенпрезентирующих клеток распознают аутоантиген. Начинается клональная Т-клеточная экспансия и секреция цитокинов, активируются местные макрофаги, стимулируется секреция аутоантител В-клетками. Разрушение гематоневрального барьера приводит к внедрению специфических аутоантител, макрофагов и Т-лимфоцитов в периферический нерв. В результате цитотоксического действия Т-клеток, рецепторно опосредованного фагоцитоза и комплемент-связанных антител происходит деструкция миелиновой оболочки и аксонов. По мере естественного течения заболевания аутоиммунная реакция постепенно затухает и сменяется процессом ремиелинизации.

# Клиническая картина

В клинической картине выделяют три фазы: **фаза прогрессирования, фаза плато (временной стабилизации) и фаза восстановления.**

Фаза прогрессирования у различных форм идиопатических воспалительных невропатий колеблется **до 4 недель — при острой форме, 4–8 недель — при подострой, больше 8 недель — при хронической форме.** Плато или временная стабилизация обычно длится **от 1 до 4 недель, в тяжелых случаях — до нескольких месяцев (иногда до 1–2 лет).** Фаза восстановления может продлиться **до нескольких недель, месяцев и лет.**

Иногда прогрессирование бывает неравномерным, и после временной стабилизации наступает «вторая волна» ухудшения, укладывающаяся в 4-недельный период. Если симптомы продолжают прогрессировать в течение 4–8 недель, диагностируют подострую воспалительную демиелинизирующую полирадикулонейропатию, при более длительной фазе прогрессирования — хроническую воспалительную демиелинизирующую полирадикулонейропатию.

Основным признаком СГБ является **прогрессирующий вялый тетрапарез**.

Первоначально слабость обычно вовлекает дистальные, реже — проксимальные отделы ног, а затем распространяется в восходящем направлении, захватывая мышцы рук, а в тяжелых случаях — и аксиальные отделы: мышцы туловища, шеи, дыхательную и краниальную мускулатуру.

В целом парез довольно **симметричен**, хотя некоторая степень асимметрии может присутствовать.

Реже слабость в первую очередь появляется в руках или одновременно в руках и ногах. В 2 % случаев руки остаются интактными и у больного выявляется лишь нижний вялый парапарез.

Как правило, **нижние конечности при СГБ страдают в большей степени**, чем верхние. Парезы нарастают в течение нескольких дней или недель, но в наиболее тяжелых случаях тетраплегия развивается в течение нескольких часов.



Более чем в половине случаев отмечается слабость мимической мускулатуры, реже вовлекаются бульбарные мышцы (30 %) и наружные мышцы глаз (5 %).

Примерно в 5 % случаев заболевание начинается с вовлечения краниальной мускулатуры, но затем в подавляющем большинстве случаев процесс распространяется и на мышцы конечностей (нисходящий тип развития).

Вовлечение краниальной мускулатуры, сгибателей и разгибателей шеи, мышц, поднимающих надплечья и отводящих плечи, обычно предвещает развитие слабости межреберных мышц и диафрагмы. При парезе диафрагмы появляется парадоксальное дыхание с втягиванием живота на вдохе. Примерно у 25–30 % больных слабость дыхательной мускулатуры бывает столь выражена, что требует проведения искусственной вентиляции легких (ИВЛ).

У всех больных развивается **выпадение/резкое угнетение глубоких рефлексов**, степень которого может не соответствовать тяжести паралича.

**Паралич обычно сопровождается мышечной гипотонией.** Атрофия мышц в остром периоде отсутствует, но может развиваться позже.

Расстройства чувствительности значительно менее выражены и представлены гипестезией, парестезиями, гиперестезиями, дизестезиями, болевым синдромом. В целом нарушения поверхностных видов чувствительности выявляются примерно у трех четвертей больных. У большинства из них они обычно ограничиваются дистальными отделами конечностей, но в наиболее тяжелых случаях могут подниматься и выше. **Отмечается и легкое нарушение суставно-мышечного чувства.**

**Выраженный болевой синдром наблюдается примерно у половины больных при СГБ и может носить сложный характер.** В одних случаях доминирует нейропатическая, преимущественно корешковая боль, в других — миалгии. Боль обычно усиливается при малейшем движении. Мышечные боли носят глубокий ноющий характер и чаще всего локализованы в спине, плечевом и тазовом поясе. Миалгии обычно спонтанно стихают через неделю. Часто выявляются симптомы натяжения, которые сохраняются длительное время, даже на фоне регресса парезов.

Почти у двух третей больных в остром периоде возникают выраженные вегетативные нарушения. Особенно часто наблюдается **дисфункция сердечно-сосудистой системы** в виде резких колебаний артериального давления, ортостатической гипотензии, нарушений ритма сердца. Синусовая тахикардия возникает на ранней стадии, но редко требует специальной терапии. Более существенную опасность представляет брадиаритмия. Интубация или отсасывание слизи могут спровоцировать резкую брадикардию, коллапс и даже асистолию.

В 10–20 % случаев отмечается **преходящая задержка мочи**. Задержка или недержание мочи могут быть связаны с вовлечением поперечно полосатой мышцы наружного сфинктера. У части больных развивается **синдром неадекватной секреции антидиуретического гормона**, проявляющийся гипонатриемией и снижением осмолярности сыворотки. Тяжелая вегетативная дисфункция — одна из возможных причин внезапной смерти больных.

Лихорадка поначалу обычно отсутствует, но в последующем может появляться в связи с пневмонией или мочевиной инфекцией.

В настоящее время в клинике встречаются варианты синдрома Гийена — Барре с типичной и атипичной клинической картиной (табл. 1):

**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

# Диагностика

Основной диагностический критерий СГБ — остро или подостро развивающийся вялый тетрапарез или нижний парапарез, сопровождающийся снижением или выпадением глубоких рефлексов (табл. 2).

Таблица 2. Критерии диагностики синдрома Гийена — Барре (по Ropper A.H., 1992)

Группы признаков	Признаки
Облигатные признаки	Прогрессирующая слабость в верхних и нижних конечностях. Арефлексия
Признаки, свидетельствующие в пользу диагноза	Нарастание симптоматики на протяжении нескольких дней или недель (до 4 недель). Относительная симметричность симптомов. Легкие нарушения чувствительности. Вовлечение черепных нервов, особенно двустороннее поражение лицевых нервов. Восстановление, начинающееся спустя 2–4 недели после прекращения прогрессирования. Вегетативная дисфункция. Отсутствие лихорадки в начале заболевания. Высокое содержание белка в цереброспинальной жидкости (ЦСЖ) при нормальном или незначительно повышенном цитозе (не более 10 клеток в мм <sup>3</sup> ). Типичные данные электронейромиографии (ЭНМГ)
Признаки, исключающие диагноз	Признаки ботулизма, миастении, полиомиелита, токсической полинейропатии. Нарушение обмена порфиринов. Недавно перенесенная дифтерия. Изолированное нарушение чувствительности (в отсутствие мышечной слабости)

Степень двигательных нарушений при СГБ значительно варьирует — от минимальной мышечной слабости до тетраплегии. **Парезы обычно симметричные и больше выражены в нижних конечностях.** Иногда возможно незначительное преобладание мышечной слабости с одной стороны. **Характерны гипотония и отсутствие или существенное снижение сухожильных рефлексов.**

В настоящее время выделяют признаки, вызывающие сомнения в диагнозе СГБ (ВОЗ, 1993):

- 1) выраженная сохраняющаяся асимметрия двигательных нарушений;
- 2) нарушенная функция сфинктеров сохраняется свыше 3–5 дней;
- 3) наличие более 50 мононуклеарных лейкоцитов в ЦСЖ;
- 4) наличие полиморфноядерных лейкоцитов в ЦСЖ;
- 5) неумещающиеся чувствительные нарушения.

Наиболее информативным параклиническим методом оценки функционального состояния ПНС является ЭНМГ, позволяющая оценить степень и характер поражения (демиелинизирующий, аксональный или смешанный).

Доказано, что длительность восстановления функций прямо пропорциональна глубине блока проведения возбуждения — ведущего патофизиологического механизма развития парезов при демиелинизирующих полинейропатиях.

Присоединение аксонального повреждения обуславливает более длительное пребывание пациентов на ИВЛ по сравнению с избирательно демиелинизирующими формами.

# ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Дифференциальную диагностику чаще приходится проводить с поражением спинного мозга, которое в острой стадии может проявляться вялым тетра или парапарезом и выпадением сухожильных рефлексов. Особенно трудной дифференциальная диагностика с острым поражением спинного мозга бывает при вовлечении только нижних конечностей. В пользу спинальной патологии свидетельствуют:

- проводниковый характер нарушения чувствительности с наличием четкого уровня поражения;
- асимметрия симптомов;
- стойкие грубые тазовые расстройства;
- отсутствие вовлечения черепных нервов;
- сохранность дыхательной мускулатуры при грубом тетрапарезе.



**Таблица 3. Заболевания, требующие дифференциальной диагностики с СГБ, и их основные отличительные признаки (по Popper A.H., 1992, с изменениями)**

Заболевание	Основные отличительные признаки
<i>Заболевания центральной нервной системы</i>	
Тромбоз основной артерии	Асимметричный парез, поражение черепных нервов
Поперечный миелит	Острое развитие нижнего парапареза с наличием восходящего уровня сенсорных нарушений и тазовыми нарушениями
Сдавление спинного мозга	Асимметричная симптоматика с элементами синдрома Броун-Секара
Полиомиелит	Изолированные двигательные проявления
<i>Заболевания периферической нервной системы</i>	
Дифтерийная полинейропатия	Анамнестическое указание на фарингит, нарастание титра антител к дифтерии, наличие миокардита, нисходящий тип течения, выраженная вегетативная и психическая дисфункция
Порфирийная полинейропатия	Клинические и лабораторные признаки нарушения обмена порфиринов и их предшественников, выраженная вегетативная и психическая дисфункция
Отравление тяжелыми металлами	Спутанность сознания, психоз, нарушение высших мозговых функций
ВИЧ-инфекция	Плейоцитоз в ЦСЖ
Полинейропатия критических состояний	Развитие признаков полинейропатии у пациента, длительно находящегося на ИВЛ
<i>Заболевания нервно-мышечной системы</i>	
Миастения	Повышенная мышечная утомляемость, мышечная слабость, уменьшающаяся в покое
<i>Заболевания мышц</i>	
Метаболические миопатии	Симптомы дисфункции центральной нервной системы
Воспалительные миопатии (полимиозит)	Хроническое течение, преимущественное вовлечение проксимальных отделов конечностей

# ЛЕЧЕНИЕ

К СГБ в острой фазе, даже в легких случаях, следует относиться как к **неотложному состоянию**, так как декомпенсация с развитием тяжелой дыхательной недостаточности, требующей ИВЛ, может возникнуть в течение нескольких часов. В связи с этим больного следует экстренно госпитализировать.

В лечении СГБ можно выделить два основных направления: специфическую и симптоматическую терапию.

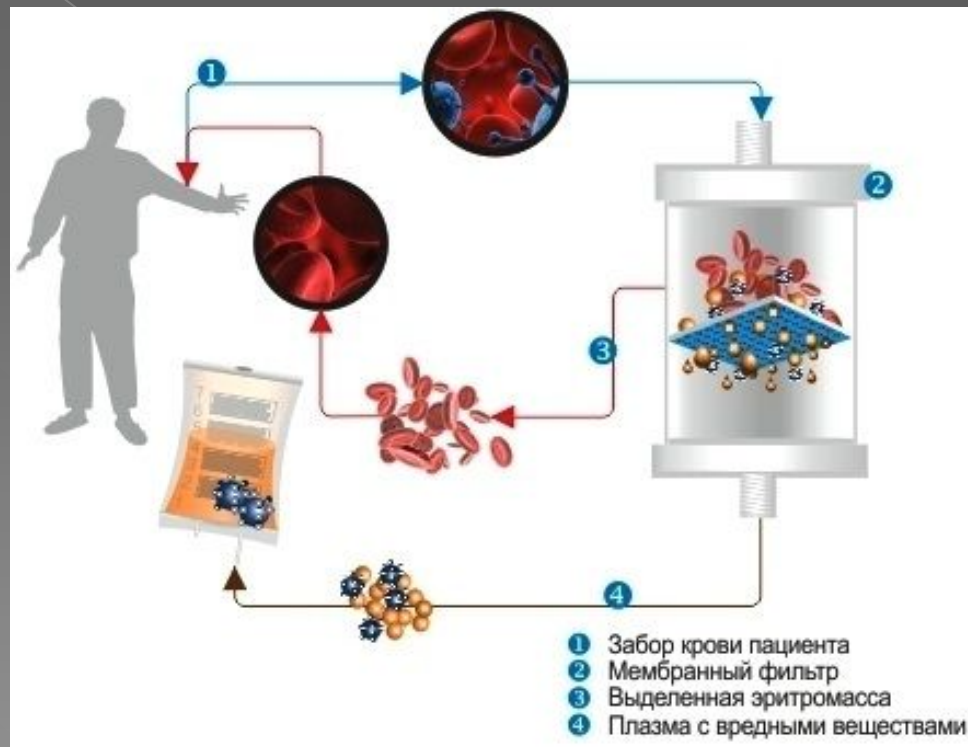
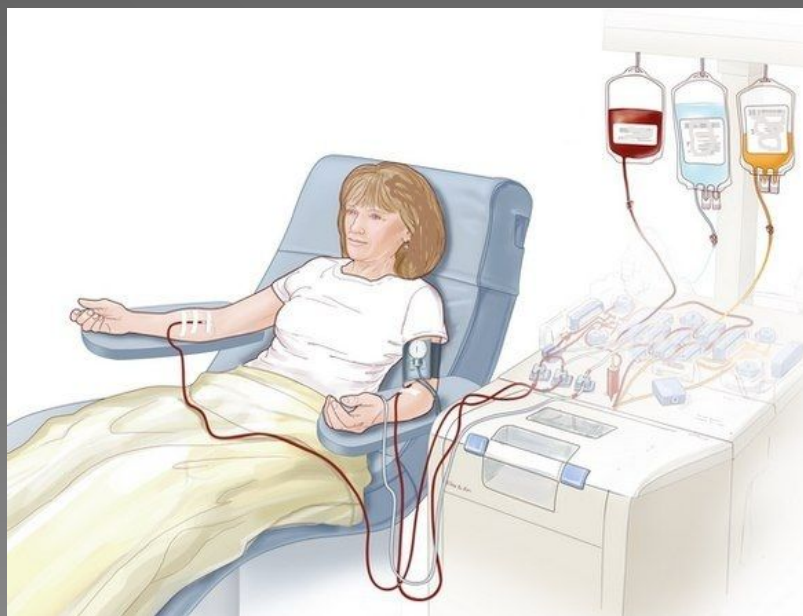
**Специфическое (базисное) лечение включает программный плазмаферез и внутривенную пульс-терапию иммуноглобулинами класса G.**

Эффект плазмафереза (ПФ) может быть связан с удалением циркулирующих в крови иммунных факторов (антитела, компоненты комплемента, противовоспалительные цитокины), оказывающих повреждающее действие на нервные волокна. Плазмаферез оказывает наибольший эффект в фазе прогрессирования, особенно в первые 2 недели заболевания, и снижает вероятность развития тяжелой дыхательной недостаточности.

Показания для проведения ПФ: нарастание очаговой неврологической симптоматики и уменьшение жизненной емкости легких до 50 % (необходимость проведения ИВЛ).

Курс ПФ обычно включает 4–5 сеансов с заменой примерно 1 объема плазмы (40–50 мл/кг), которые проводят через 1–2 дня в течение 8–14 дней. Объем обмениваемой плазмы за курс должен составить 200–250 мл/кг.

ПФ относительно противопоказан при печеночной недостаточности, тяжелых электролитных расстройствах, высоком риске кардиоваскулярных осложнений — при тяжелой ишемической болезни сердца, недавно перенесенном инфаркте миокарда, нарушениях сердечного ритма и свертываемости крови.



Терапия иммуноглобулинами класса G проводится по тем же показаниям, что и ПФ.

Механизм действия до конца не ясен. Предполагается, что он связан с иммуномодулирующими свойствами препарата, его способностью нейтрализовать аутоантитела, взаимодействовать с рецепторами макрофагов и лимфоцитов, тормозя продукцию провоспалительных цитокинов (например, ИЛ1 и гамма интерферона).

Курс лечения состоит в пятикратном внутривенном введении препарата из расчета 2 г/кг на курс.

Эффективность обоих методов примерно одинакова, но применение иммуноглобулина ограничено из-за высокой стоимости препарата.

Клинический эффект курса ПФ и внутривенного введения иммуноглобулина обычно проявляется к концу 1й недели, но иногда становится очевидным спустя 2–4 недели.

Существует мнение, что комбинация ПФ и иммуноглобулина не всегда целесообразна, так как ее эффективность не превышает эффективности каждого метода в отдельности.

Кортикостероиды. В настоящее время нет единой точки зрения относительно применения кортикостероидов при СГБ. М.А. Пирадов (2003) считает их назначение ошибочным. Многоцентровые исследования (Hughes et al., 1991) показали, что они не улучшают исход заболевания.

Тем не менее вопрос о применении кортикостероидов при СГБ не может считаться окончательно закрытым. Неврологическая группа экспертов ВОЗ не рекомендует пульстерапию в связи с отсутствием должного восстановления функций к третьему месяцу заболевания [1]. Имеются сообщения о положительном влиянии малых доз кортикостероидов, объясняемом стимуляцией выработки противовоспалительных факторов (ИЛ4, ИЛ10), что подтверждается данными иммунограмм и цитокинового обмена.



## К средствам базисной (патогенетической) терапии относятся следующие препараты:

- 1) антихолинэстеразные — прозерин, калимин, нейромидин, галантамин;
- 2) витамины группы В (В1, В2, В6, В12);
- 3) препараты алипоевой кислоты (эспалипон, берлитион, тиогамма и др.), обладающие антиоксидантными и противовоспалительными свойствами;
- 4) ноотропы — пирацетам, церебролизин;
- 5) эрбисол — комплекс природных органических соединений эмбриональной ткани крупного рогатого скота, сочетающий в себе иммуномодулирующее, противовоспалительное, мембраностабилизирующее и антиоксидантное действие (2 мл в/м № 20);
- 6) энкад — смесь продуктов ферментного гидролиза РНК, регулирующий обмен нуклеотидов в тканях и улучшающий проводимость по нервному волокну (3–6 мл 3,5% раствора № 15–20).

Симптоматическая терапия включает в себя:

- профилактику тромбозов — применение антикоагулянтов (гепарин, фраксипарин, клексан и др.);
- дегидратационную терапию (Лизина эсцинат в/в капельно);
- при развитии прогрессирующей периферической вегетативной недостаточности — инстенон 2,0 в/м 1–2 раза в сутки, нейровитан.

# ЛЕЧЕНИЕ БОЛЕВОГО СИНДРОМА ПРИ СГБ:

Рекомендуются:

- 1) адьювантные анальгетики — антиконвульсанты и трициклические антидепрессанты;
- 2) нестероидные противовоспалительные средства;
- 3) анальгетики из группы опиатов — трамадол (трамал ретард);
- 4) Magnе В6 — в комплексной терапии болевого синдрома повышает эффективность лечения за счет активации центральных звеньев антиноцицептивной системы.

Этот контингент больных требует тщательного постоянного ухода — лечение положением для профилактики пневмонии и пролежней, обработка кожи, зондовое кормление при бульбарном синдроме. При подозрении на парез дыхательной мускулатуры показан перевод больного на ИВЛ до развития гипоксемии.

Активная поэтапная реабилитация включает ЛФК, массаж, физиотерапию

# Клинический случай № 1

Больной Г., 47 лет, поступил в неврологическое отделение с жалобами на нарастающую слабость и чувство онемения в конечностях. Заболел 2 дня назад после длительного переохлаждения, когда появилось ощущение ползания «мурашек» сначала в одной, а затем в другой стопе, которое в течение нескольких часов распространилось до середины бедер.

На следующее утро появились парестезии в кистях и слабость в ногах. В прошлом отмечает только детские инфекции и простудные заболевания. Туберкулез и вен. заболевания отрицает. В последний год ничем не болел. Стрессовые ситуации отрицает. Не курит, алкоголь употребляет редко, в умеренных количествах.

Соматический статус: общее состояние больного относительно удовлетворительное. Сознание ясное. Кожа и видимые слизистые обычной окраски. Периферические лимфоузлы не пальпируются. В легких везикулярное дыхание, ЧДД — 18 в 1 минуту. Тоны сердца чистые, ритмичные, ЧСС — 76 в 1 минуту, пульс удовлетворительного наполнения. АД — 130/80 мм рт.ст. Живот мягкий, безболезненный, печень и селезенка не увеличены. Стул и мочеиспускание в норме. Температура тела нормальная.

Неврологический статус: менингеальных знаков нет. Зрачки D = S, фотореакции живые. Движение глазных яблок в полном объеме. Лицо симметрично. Глотание, фонация — в норме. Глоточные рефлексy D = S, живые. Глубокий вялый тетрапарез с плегией обеих стоп, в остальных сегментах мышечная сила от 1,5 до 2 баллов. Сухожильные и периостальные рефлексy с рук, коленные и ахилловы рефлексy не вызываются. Патологических знаков нет. Брюшные рефлексy снижены, D = S. Гипалгезия по типу «гольфов» и «высоких перчаток» (до середины предплечий), нечеткое нарушение суставномышечного чувства в пальцах ног, D = S. Дистальный гипергидроз, больше выраженный на стопах.



# ДАННЫЕ ДОПОЛНИТЕЛЬНЫХ МЕТОДОВ ОБСЛЕДОВАНИЯ

Клинический анализ крови: эр. —  $4,85 \cdot 10^{12}$  г/л, Hb — 160 г/л, лейкоц. —  $8,5 \cdot 10^9$ /л, э. — 4 %, п. — 2 %, с. — 63 %, л. — 26 %, м. — 5 %, СОЭ — 5 мм/ч, ц.п. — 0,9. Клинический анализ мочи: цвет желтый, реакция слабокислая, плотность — 1019, белок — сл. следы, глюкоза — не найдена, слизь — умеренное количество, эпителий — местами, лейкоциты — 5–7 в п/зр. Глюкоза сыворотки крови — 4,2 ммоль/л. Кровь на RW — отр. Коагулограмма — протромбиновый индекс — 84 %, ВРП — 2 мин 21 с, фибрин — 40, фибриноген — 8,4, тромботест — VI ст. Биохимический анализ крови — норма. Клинический анализ ликвора: белок — 0,2 г/л, цитоз — 10 кл в п/зр (лимфоциты). Ревмопробы: серомукоид — 0,12, Среактивный белок — отр.

ЭКГ — синусовый ритм. Рограмма органов грудной клетки — без патологии. ЭМГ — в n. peroneus d. et sin. снижение амплитуды по Мответу до 1,2 мВ; снижение СРВ в верхних конечностях до 4,3 м/с.

Клинический диагноз: острая полинейропатия аутоиммунного генеза с глубоким вялым тетрапарезом.

Проведенное лечение: плазмаферез (3 сеанса), кортикостероиды (преднизолон — 1000 мг/сут в/в капельно), ретаболил, ноотропы, витамины группы В (В1, В6, В12), аскорбиновая и никотиновая кислота, антибиотики, антигистаминные и симптоматические средства.

Несмотря на проводимую терапию, состояние больного прогрессивно ухудшалось — развилась тетраплегия, парез мышц грудной клетки, дисфагия, а затем афагия, афония, глоссоплегия, двусторонний парез мимической мускулатуры. Больной был переведен в отделение реанимации, интубирован. Состояние больного продолжало ухудшаться, развилась двусторонняя очаговая пневмония, и на 22й день заболевания он умер при явлениях нарастающей дыхательной недостаточности.

Заключительный клинический диагноз: синдром Гийена — Барре, вариант Ландри с вялой тетраплегией, парезом дыхательной мускулатуры и бульбарным синдромом. Двусторонняя очаговая пневмония.

Патологоанатомический диагноз: острая полинейропатия Гийена — Барре. Двусторонняя очаговая пневмония.

Приведенное наблюдение демонстрирует тяжелый вариант синдрома Гийена — Барре, резистентный к лечению плазмаферезом и пульс-терапии кортикостероидами. Острое трехнедельное заболевание, закончившееся летально, отличалось постоянной прогрессирующей процессом, восходящим течением, явным преобладанием двигательных расстройств над чувствительными. Температура тела до присоединения легочной патологии оставалась нормальной, в ликворе отмечались явления белково-клеточной диссоциации. Этиология процесса осталась неясной.

Второй представленный случай демонстрирует легкий вариант СГБ, закончившийся выздоровлением.

# Клинический случай №2

Больная Н., 18 лет, поступила в неврологическое отделение БСМП 12.01.98 г. с жалобами на парестезии в кистях и стопах, слабость в ногах. Заболела остро 2 дня назад, когда после длительного переохлаждения появилось чувство онемения в стопах, через 2–3 часа — в кистях, а на следующий день — слабость в ногах.

В прошлом ничем не болела. Туберкулез, вензаболевания, малярию, тифы отрицает. Аллергологический анамнез не отягощен. Не курит, алкоголь не употребляет. Две недели назад в течение 2–3 дней отмечалась диарея, субфебрильная температура, не лечилась.

Соматический статус: больная правильного телосложения, удовлетворительного питания. Кожа и видимые слизистые обычной окраски. Лимфатические узлы не пальпируются. В легких везикулярное дыхание, ЧДД — 18 в 1 минуту. Тоны сердца — чистые, ритмичные, ЧСС — 72 в 1 минуту, АД — 120/80 мм рт.ст. Живот мягкий, безболезненный, печень и селезенка не увеличены. Стул и мочеиспускание в норме. Температура тела нормальная.

Неврологический статус: менингеальных знаков нет. Зрачки D = S, фотореакции живые. Движения глазных яблок в полном объеме. Лицо симметрично. Язык по средней линии. Гипофония, дисфагия, глоточные рефлексy снижены, D = S. Легкий вялый дистальный тетрапарез со снижением мышечной силы до 3,0–3,5 балла. Сухожильные и периостальные рефлексy с рук и коленные снижены, D = S, ахилловы рефлексy живые, D = S. Патологических знаков нет. Гипалгезия по типу «носков» и «перчаток», вибрационная чувствительность снижена на стопах.

# Данные дополнительных методов обследования

Клинический анализ крови: эр. —  $4,2 \cdot 10^{12}$  г/л, Hb — 140 г/л, лейкоц. —  $6,2 \cdot 10^9$ /л, э. — 2 %, п. — 2 %, с. — 62 %, л. — 30 %, м. — 4 %, СОЭ — 6 мм/ч, ц.п. — 0,9. Клинический анализ мочи: реакция кислая, плотность — 1018, белка и сахара — нет, лейкоциты — 2–3 в п/зр. Глюкоза сыворотки крови — 4,8 ммоль/л. Биохимический анализ крови — норма. Ревмопробы — отрицательные.

ЭКГ — норма. Рентгенография органов грудной клетки — без патологии. ЭМГ — в n. peroneus d. et sin. снижение амплитуды по Мответу до 2 мВ; снижение СРВ в верхних конечностях до 5 м/с.

Острое начало после переохлаждения, множественное симметричное поражение периферических нервов, преимущественно двигательных волокон, бульбарный синдром, данные ЭМГ позволили диагностировать острую полинейропатию Гийена — Барре. В пользу аутоиммунного процесса свидетельствовала и предшествующая кишечная инфекция.

Проведена терапия: кортикостероиды (дексаметазон 12 мг 3 раза в сутки), актовегин, пирацетам, витамины группы В (В1, В2, В6, В12), прозерин, антигистаминные препараты, ЛФК, массаж.

Прогрессиентности процесса не отмечалось, мышечная сила в конечностях восстановилась в течение 3 недель. При выписке в неврологическом статусе оставалась легкая гипалгезия по типу «носков» и торпидность ахилловых рефлексов. При осмотре больной через 3 месяца: жалоб не предъявляет. Симптомов очагового поражения нервной системы не выявлено.

# ПРОГНОЗ

В последние десятилетия смертность при СГБ значительно снизилась (до 5–13 %) благодаря современным методам интенсивной терапии.

Остановка кровообращения бывает причиной смерти в 20–30 % случаев и обычно возникает на фоне тяжелой вегетативной дисфункции.

Примерно у 10–15 % больных формируются стойкие остаточные явления в виде слабости и гипотрофии мышц либо выраженных дизестезий в дистальных отделах конечностей.

# Признаки, предвещающие неблагоприятный прогноз:

- 1) пожилой возраст (более 60 лет);
- 2) быстрое развитие глубокого тетрапареза;
- 3) необходимость ранней ИВЛ и длительное пребывание на ИВЛ (более 1 месяца);
- 4) выраженное снижение суммарных мышечных потенциалов действия ( $< 20\%$  от нормы);
- 5) острая моторносенсорная аксональная форма заболевания.

Частота рецидивов СГБ составляет 2–3 %. Рецидив может возникнуть спустя месяцы или годы после первого эпизода. К сожалению, ни один из современных методов лечения не может повлиять на риск возникновения рецидива.