

Синдром Гийена-Барре

-кстати, у моего знакомого оказалась не болезнь,
а просто сидели какие-то гиены в баре.

- а может быть синдром гийена-барре?



Из паблика
VK
«Мультки и
медицина»



Солодова Т.В. 1.4.04б

- У этого заболевания существует не менее восьми различных названий - **синдром Ландри** (по имени французского невролога, впервые описавшего его в 1859 г.), синдром **Гийена - Барре** (ученых, внесших существенный вклад в изучение недуга), острый полирадикулоневрит и др.
- Сегодня по Международной классификации болезней его официально называют синдромом Гийена - Барре (СГБ) или **острой постинфекционной полинейропатией**.



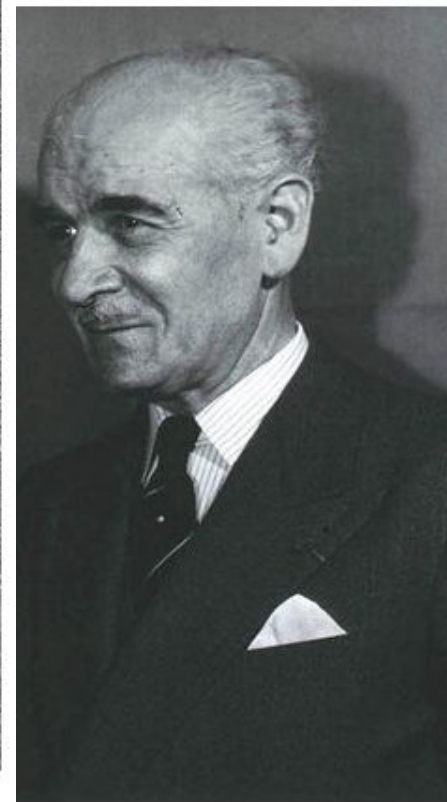
Жан-Батист-Октав Ландри



Жорж Гийен
Wikimedia Commons



невролог Жан Барре



- Синдром Гийена-Барре (СГБ) - это тяжелое аутоиммунное заболевание периферической нервной системы, представляющее собой наиболее частую причину развития острого вялого тетрапареза.

Эпидемиология.

По данным мировых
эпидемиологических исследований СГБ
встречается в 1 - 2 случаях на 100 000
населения

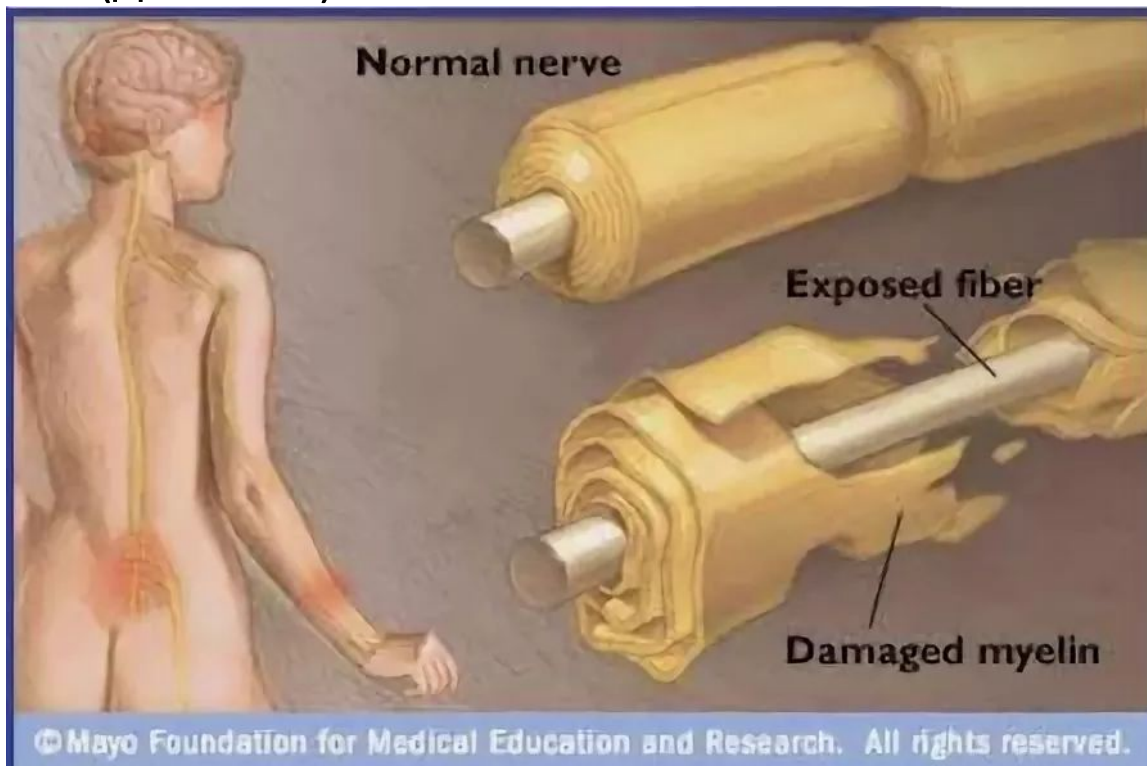
в год вне зависимости от пола и

возраста
Клинические рекомендации по диагностике и
лечению синдрома Гийена - Барре (Всероссийское
общество неврологов)
[2014].

Этиология и патогенез

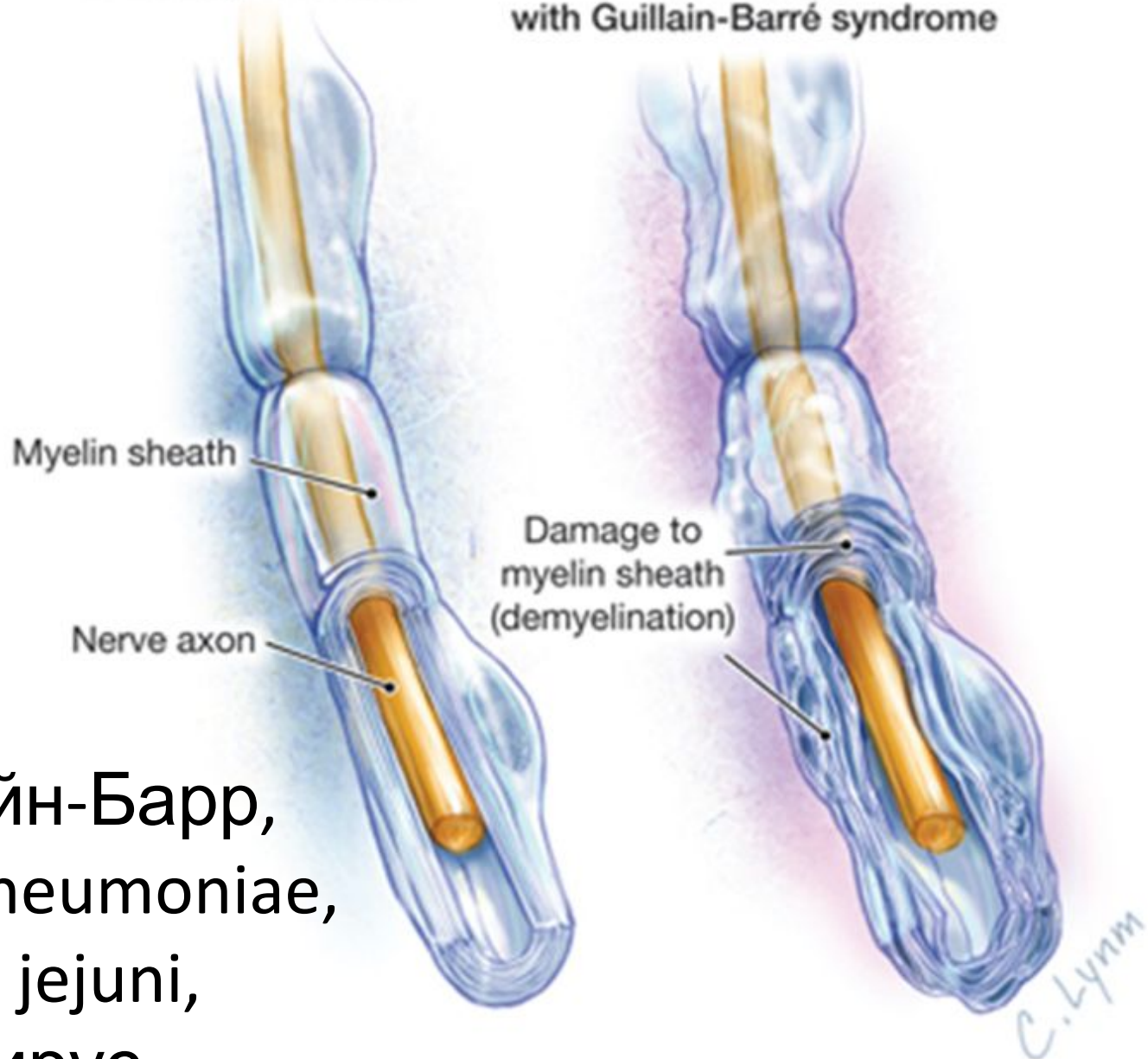
- СГБ развивается, как правило, спустя 1 - 3 недели после перенесенного инфекционного заболевания.
- Предполагается, что антигенная схожесть оболочки инфекционного агента с отдельными структурными элементами периферических нервов (оболочка, аксон) обуславливает выработку специфических аутоантител и формирование циркулирующих иммунных комплексов, атакующих по типу «молекулярной мимикрии» периферические нервы.
- Реже СГБ возникает после вакцинации (против гриппа, гепатита, бешенства и др.), оперативных вмешательств, стрессовых ситуаций, переохлаждения или на фоне полного здоровья

- Ведущая роль в патогенезе развития СГБ отводится **аутоиммунным механизмам**, при этом особенностью данного заболевания является самоограничивающееся, монофазное течение с крайне редкими рецидивами (до 3 - 5%).



Myelinated nerve
in healthy individual

Damaged (demyelinated) nerve
in individual
with Guillain-Barré syndrome



вирус Эпштейн-Барр,
Mycoplasma pneumoniae,
Campylobacter jejuni,
цитомегаловирус

C. Lynn

Классификация

- Выделяют несколько форм СГБ.
- В последние пять лет установлено, что под названием СГБ объединен целый спектр полинейропатий: острая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия (встречается в 75- 80 проц. случаев); острая моторная нейропатия и, как ее вариант, острая моторно-сенсорная аксональная нейропатия (15-20 проц.); синдром Фишера (3 проц.)

© Медицинская газета, 2000

Наиболее часто (70 - 80%) во всем мире, в том числе и в России, в рамках СГБ диагностируется острая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия (ОВДП), при которой аутоантитела атакуют миелиновую оболочку нерва.

© Клинические рекомендации по диагностике и лечению синдрома Гийена - Барре (Всероссийское общество неврологов) [2014].

- На втором по частоте встречаемости (5 - 10%) месте находятся аксональные формы - острые моторная и моторно-сенсорная аксональные невропатии (ОМАН и ОМСАН), характеризующиеся первичным повреждением аксонов периферических нервов и отличающиеся друг от друга вовлечением (ОМСАН) либо интактностью (ОМАН) чувствительных волокон.
- Другие формы СГБ (синдром Миллера, Фишера, фаринго-цервико-брахиальная, острая пандизавтономия, парапаретическая, сенсорная, стволовой энцефалит Бикерстаффа [СЭБ]) диагностируются крайне редко (1 - 3%).

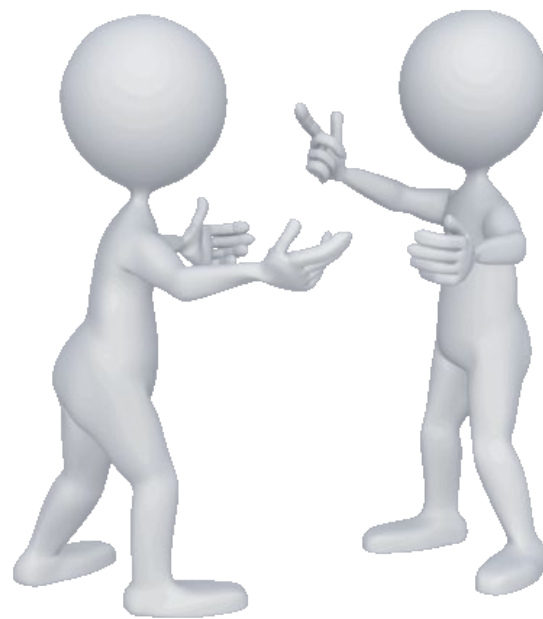


СГБ также классифицируют по тяжести состояния в зависимости от клинических проявлений:

- [1] лёгкая форма характеризуется отсутствием или минимальными парезами, не вызывающими существенных затруднений при ходьбе и самообслуживании;



- [2] при средней тяжести возникает нарушение ходьбы, ограничивающее больного в передвижении или требующее посторонней помощи или опоры;

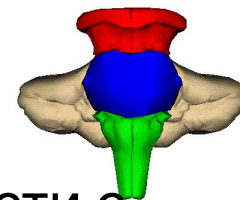


- [3] при тяжёлой форме заболевания пациент прикован к постели и требует постоянного ухода, часто наблюдается дисфагия;



[4] при крайне тяжёлой форме, пациентам требуется проведение искусственной вентиляции лёгких (ИВЛ) вследствие слабости дыхательной мускулатуры

Клинические признаки



- быстрое (до 4 недель) нарастание мышечной слабости с первоначальным вовлечением нижних конечностей и распространением «по восходящему типу» от дистальных групп мышц к проксимальным (вкл. мимическую мускулатуру).
- М.б. дебют с поражением черепно-мозговых нервов
Достаточно частым симптомом СГБ является боль



Часто присутствуют признаки вегетативной дисфункции

М.б. болевая гипестезия по полиневритическому типу с потерей глубокой чувствительности



Постановка диагноза

Диагноз СГБ устанавливается на основании международных критериев, принятых Всемирной организацией здравоохранения в 1993 году.

Признаки, необходимые для постановки диагноза:

- [1] прогрессирующая мышечная слабость в ногах и/или руках;
- [2] отсутствие или угасание сухожильных рефлексов в первые дни заболевания.



Признаки, поддерживающие диагноз:

- [1] относительная симметричность поражения;
- [2] симптомы прогрессируют в течение не более 4 недель;
- [3] нарушение чувствительности по полиневритическому типу;
- [4] вовлечение черепных нервов (наиболее часто - поражение лицевого нерва);
- [5] восстановление обычно начинается через 2 - 4 недели после прекращения нарастания заболевания, но иногда может задерживаться на несколько месяцев;
- [6] вегетативные нарушения: тахикардия, аритмии, постуральная гипотензия, гипертензия, вазомоторные симптомы;
- [7] отсутствие лихорадки в начале заболевания (у некоторых больных наблюдается лихорадка в начале заболевания из-за интеркуррентных инфекций); лихорадка не исключает СГБ, но ставит вопрос о возможности другого заболевания;
- [8] повышение белка в ликворе при нормальном цитозе - белково-клеточная диссоциация (наблюдаются со второй недели заболевания);
- [9] электронейромиографические (ЭНМГ) признаки демиелинизации и/или аксонального повреждения

Признаки, вызывающие сомнение в диагнозе:

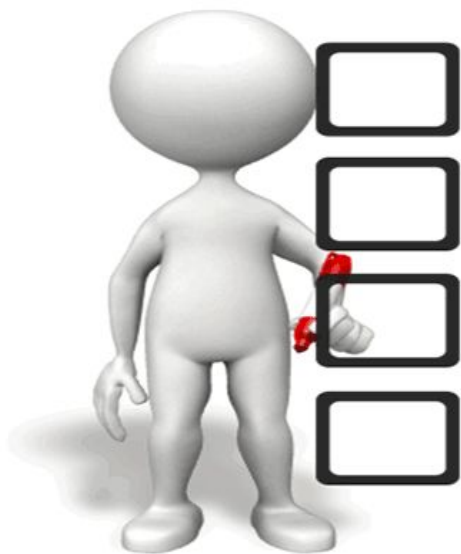
[1] выраженная сохраняющаяся асимметрия двигательных нарушений;

[2] проводниковый уровень чувствительных нарушений, пирамидная и общемозговая симптоматика;

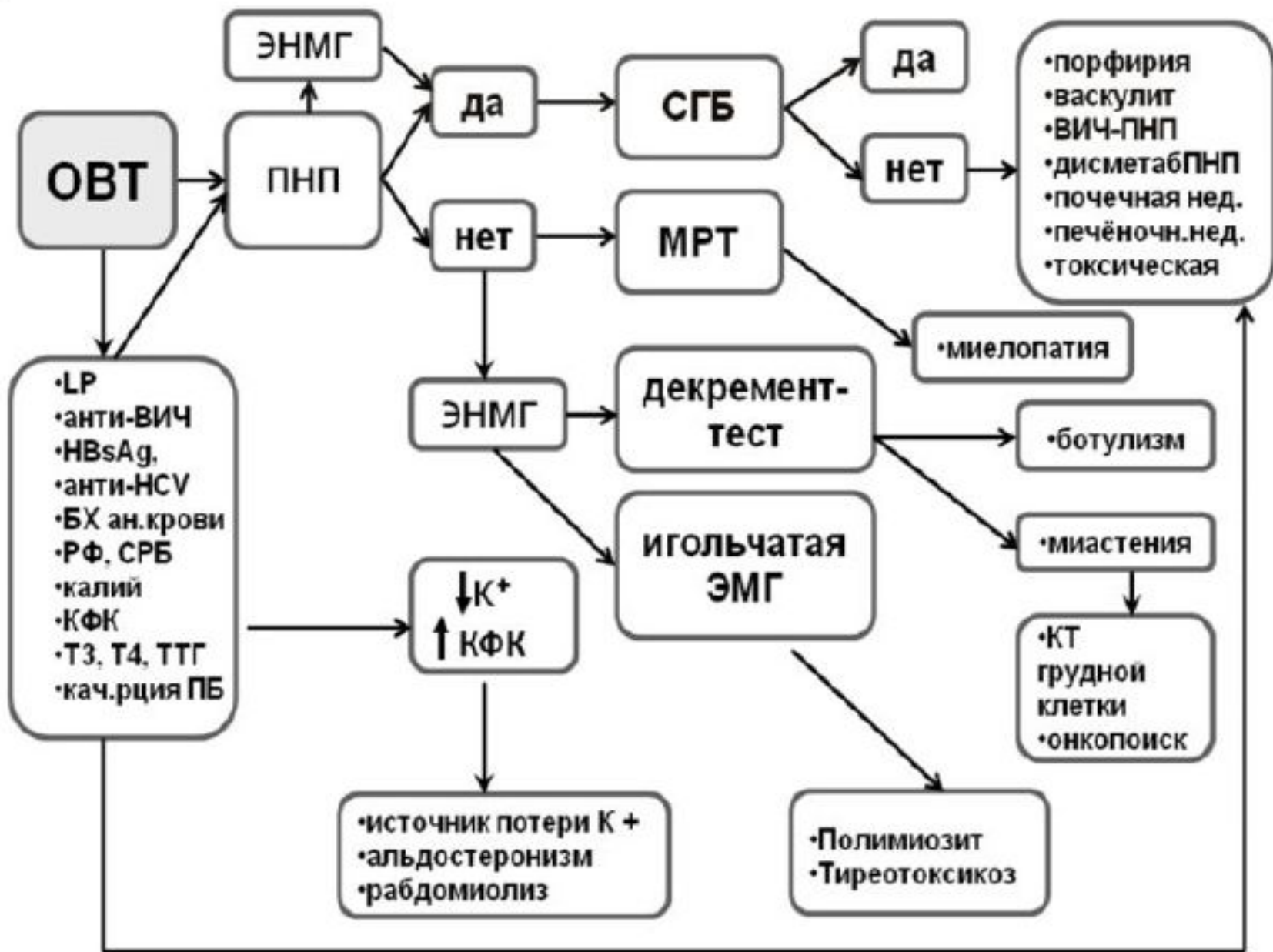
[3] стойкие нарушения тазовых функций;

[4] более чем 50 мононуклеарных лейкоцитов в ликворе;

[5] наличие полимс
ликворе.



КОЦИТОВ В

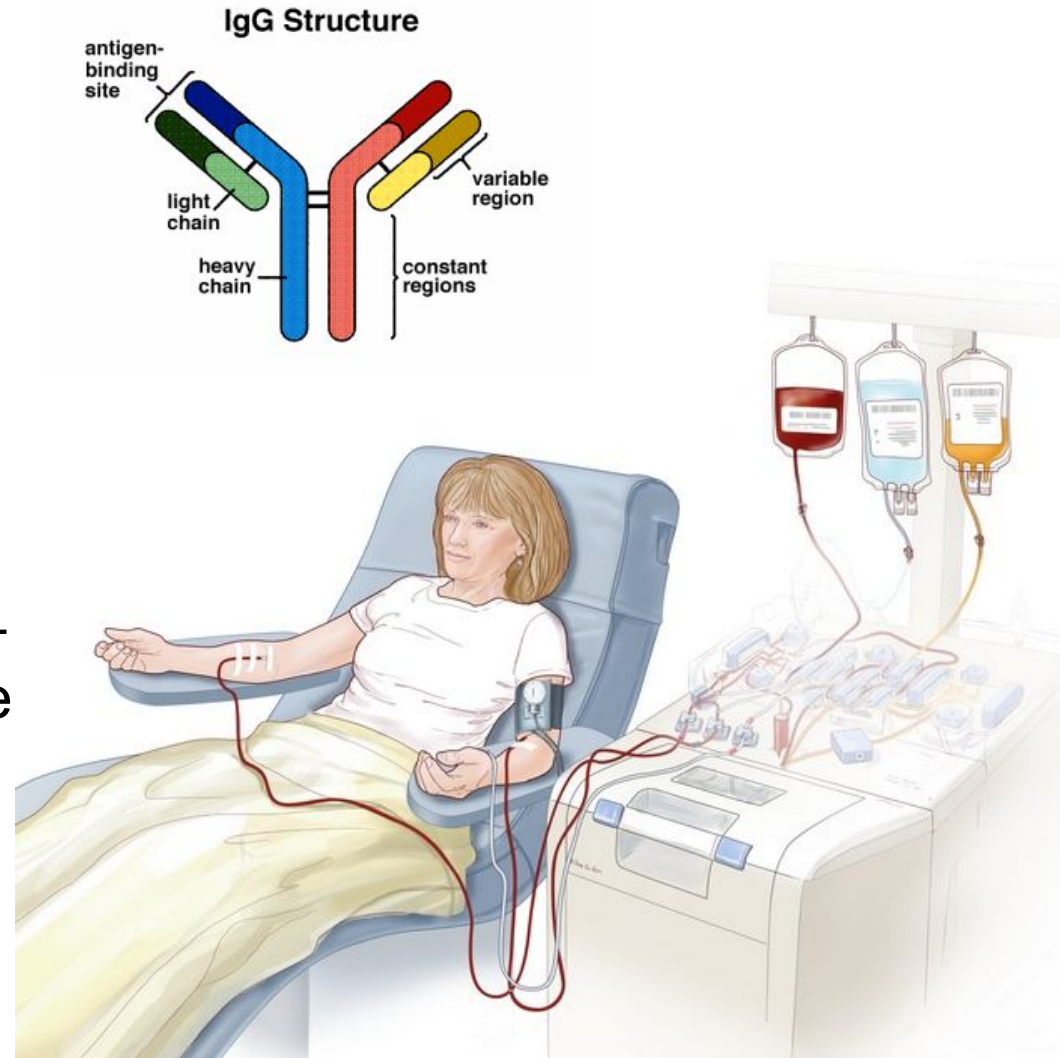


примечание: OBT - острый вялый тетрапарез; ЭМГ - электромиография; ПНП - полинейропатия; СГБ - синдром Гийена-Барре; LP - люмбальная пункция; БХАК - биохимический анализ крови; РФ - ревмо-фактор; СРБ - С-реактивный белок; КФК - креатининфосфокиназа; МРТ - магниторезонансная томография (не менее 1 Тл); КТ - компьютерная томография.

Патогенетическая (специфическая) терапия СГБ

- специфическим методам лечения СГБ относятся **программный плазмаферез и курс внутривенной иммунотерапии препаратами иммуноглобулинов G.**
- Эффективность обоих методов равноценна, и выбор того или иного вида терапии зависит от его доступности, а также определяется наличием показаний и противопоказаний.

Sybil S. Meder, Immunology L&E, 8th edition. Copyright © 1997 The McGraw-Hill Companies, Inc. All rights reserved.



NB!

Характерной ошибкой во многих случаях остается лечение больных с СГБ гормональными препаратами: специальные исследования не одной тысячи пациентов показали, что гормоны не влияют на скорость восстановления нарушенных функций, но, напротив, несут много осложнений.

Однако гормоны продолжают необоснованно применяться даже в ряде клиник крупнейших российских городов. **За рубежом за это могут просто лишиться врачебной лицензии.** Если говорить о финансовой стороне дела, конечно, сегодня для большинства больных **лечение импортными иммуноглобулинами класса G**, широко применяемыми на Западе, просто **не по карману**, но, к счастью, курс программного плазмафереза в нашей стране стоит значительно дешевле. А терапевтический эффект этих двух методов лечения одинаков: примерно в 85-90 проц. случаев человек с синдромом Гийена - Барре, несмотря на тяжелейшее поражение периферической нервной системы, восстанавливается полностью, и лишь у 10-15 проц. пациентов наблюдаются остаточные явления.

Клинический случай 20.01.2009



<https://cyberleninka.ru/article/v/sluchay-pozdney-diagnostiki-sindroma-landri-giyena-barre-shtrolya-u-podrostka>

Рис. 3. Больная Ц., 15 лет, с синдромом Гийена-Барре: а) одутловатость лица, двухсторонняя гипотрофия мышц верхних конечностей, преобладающая на уровне кистей; б) выраженная атрофия мышц нижних конечностей, преобладающая на уровне голени и стоп [фото В. Винокурова, 2008].



Рис. 4. Больная Ц., 15 лет, с синдромом Гийена-Барре: а) атрофия мышц тенара и гипотенара (симптом «обезьяньих лап»); б) атрофия мышц стоп (симптом свисающих, «петушиных» стоп) [фото В. Винокурова, 2008].

Заключение. Уникальность приведенного нами клинического примера заключается в том, что, несмотря на четко очерченную клиническую симптоматику и классическую динамику патологического процесса у подростка, клинический диагноз был установлен лишь спустя 3 года от дебюта заболевания.

Применение глюкокортикостероидов при СГБ малоэффективно, что также продемонстрировано в рассмотренном нами клиническом примере.

Авторы подчеркивает важность повышения уровня профессиональной подготовки неврологов первичного звена здравоохранения по вопросам патологии периферической нервной системы.

Статья поступила в редакцию 20.01.2009 г.

УЧИТЕС,
ГЛУПЦЫ!!!!11

