

Синдром Гийена-Барре



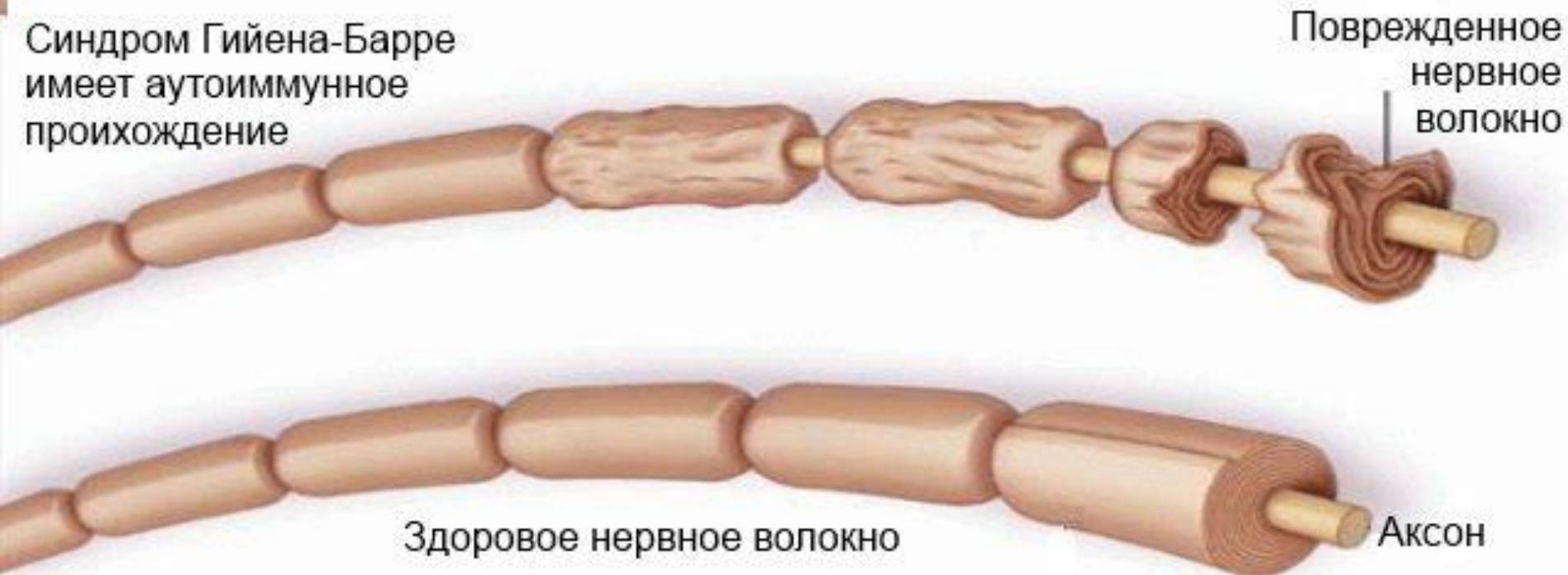
Презентацию выполнили:
Студентка группы №11
4 курс, педиатрический факультет
Левченко Анна Андреевна
Студентка группы №15
4 курс, педиатрический факультет
Блык Юлия Алексеевна

Синдром Гийена — Барре (острый полирадикулоневрит) — острая воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия аутоиммунной этиологии, проявляющаяся вялыми парезами, нарушениями чувствительности, вегетативными расстройствами.



ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ.

Синдром Гийена-Барре имеет аутоиммунное происхождение



Болезни дыхательной системы, когда задетыми оказываются верхние дыхательные пути

Перенесенная операция

Мононуклеоз

Паротит

Реакция на вакцину дифтерии и полиомиелита («сывороточная»)

Факторы риска

Генетическая предрасположенность

Микоплазмоз

Грипп штамма «А»

Герпес

ВИЧ-инфекция

Склонность к аллергии

КЛИНИК

А

В настоящее время в рамках синдрома Гийена-Барре выделяют четыре основных клинических варианта:

1. Классическая форма СГБ — острая воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия (до 90% случаев).
2. Аксональная форма СГБ — острая моторная аксональная невропатия. Характерный признак данной формы СГБ — изолированное поражение двигательных волокон.
3. Острая моторно-сенсорная аксональная невропатия - поражаются как двигательные, так и чувствительные волокна (до 15%).
4. Синдром Миллера-Фишера — форма СГБ, характеризующаяся офтальмоплегией, мозжечковой атаксией и арефлексией при слабовыраженных парезах (до 3%).

Невропатология Гийена-Барре имеет симптоматику трех форм развития болезни:

1. Острой, когда признаки стремительно проявляют себя в считанные дни;
2. Подострой, которая проявляется в течение 15 - 20 дней;
3. Хронической, вялотекущей и самой опасной из-за трудности в диагностике и своевременного предотвращения



- Симптомы:
1. Слабость конечностей.
 2. Гипотония и существенное снижение (либо полное отсутствие) сухожильных рефлексов.
 3. Визуально заметное увеличение живота.
 4. Затрудненное глотание.
 5. Недержание.

GUILLAIN-BARRÉ SYNDROME

ACUTE INFLAMMATORY
DEMYELINATING POLYNEUROPATHY

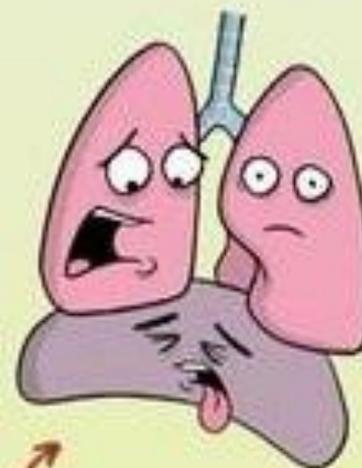


MOST CASES ARE PRECEDED
BY AN INFECTION SUCH AS
CAMPYLOBACTER JEJUNI ENTERITIS

PARESTHESIAS IN
THE HANDS AND FEET



SYMMETRICAL
MUSCLE WEAKNESS
USUALLY BEGINS IN
THE LEGS AND ASCENDS



SEVERE
RESPIRATORY
MUSCLE WEAKNESS
NECESSITATING VENTILATORY
SUPPORT MAY DEVELOP

ABSENT OR DEPRESSED
DEEP TENDON REFLEXES



TREATMENT

THE MAIN
MODALITIES OF
DISEASE MODIFYING
THERAPY FOR GBS
ARE PLASMA EXCHANGE
AND INTRAVENOUS
IMMUNE GLOBULIN
(IVIG)

Диагностические критерии синдрома Гийена-Барре

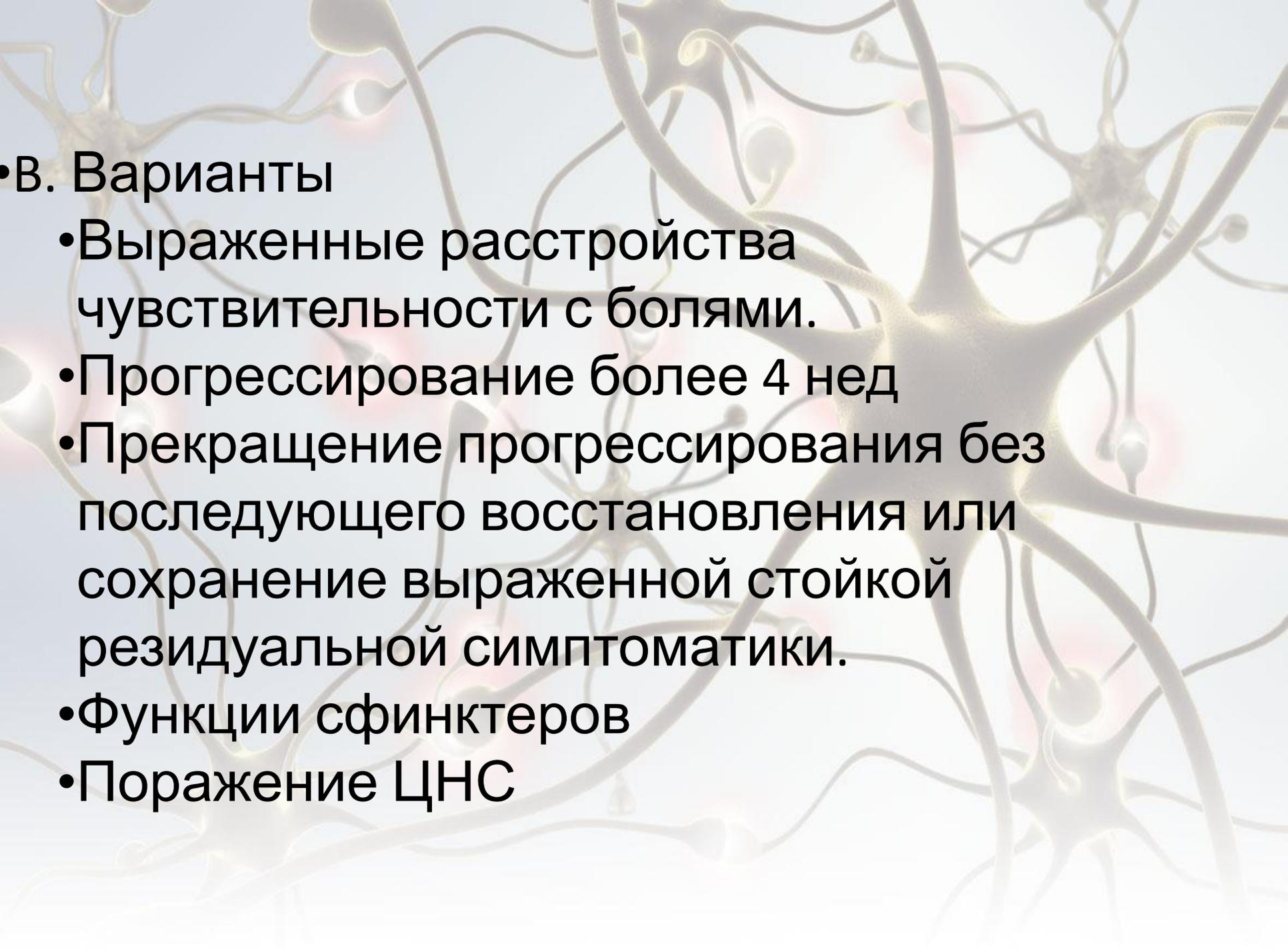
Признаки синдрома Гийена-Барре, необходимые для постановки диагноза

- А. Прогрессирующая мышечная слабость более чем в одной конечности
- В. Арефлексия (отсутствие сухожильных рефлексов)

Признаки синдрома Гийена-Барре, поддерживающие диагноз

А. Клинические признаки (перечислены в порядке значимости)

- Прогрессирование
- Относительная симметричность
- Субъективные и объективные симптомы нарушения чувствительности.
- Поражение черепных нервов: парез мимических мышц.
- Восстановление: через 2-4 нед после того, как прекращает прогрессировать заболевание
- Вегетативные нарушения
- Отсутствие лихорадки в дебюте заболевания



• В. Варианты

- Выраженные расстройства чувствительности с болями.
- Прогрессирование более 4 нед
- Прекращение прогрессирования без последующего восстановления или сохранение выраженной стойкой резидуальной симптоматики.
- Функции сфинктеров
- Поражение ЦНС

- С. Изменения ликвора, подтверждающие диагноз
 - Белок: через 1 нед после начала заболевания концентрация белка в ликворе становится повышенной (в течение первой недели она может быть нормальной).
 - Цитоз: содержание мононуклеарных лейкоцитов в ликворе до 10 в 1 мкл (при содержании лейкоцитов 20 в 1 мкл и более необходимо тщательное обследование. Если их содержание более 50 в 1 мкл, диагноз синдрома Гийена-Барре отвергают; исключения составляют пациенты с ВИЧ-инфекцией и Лайм-боррелиозом).



Признаки синдрома Гийена-Барре, вызывающие сомнения в диагнозе

- Выраженная стойкая асимметрия парезов.
- Стойкие тазовые нарушения.
- Наличие тазовых нарушений в дебюте заболевания.
- Содержание мононуклеарных лейкоцитов в ликворе более 50 в 1 мкл.
- Наличие в ликворе полиморфноядерных лейкоцитов.
- Чёткий уровень расстройств чувствительности

Исключающие диагнозы

- Злоупотребление в настоящее время летучими органическими растворителями (токсикомания).
- Нарушения обмена порфиринов
- Недавно перенесённая дифтерия.
- Наличие симптомов невропатии вследствие интоксикации свинцом или доказательства интоксикации свинцом.
- Наличие исключительно сенсорных нарушений.
- Достоверный диагноз другого заболевания

Диагностика синдрома Гийена-Барре

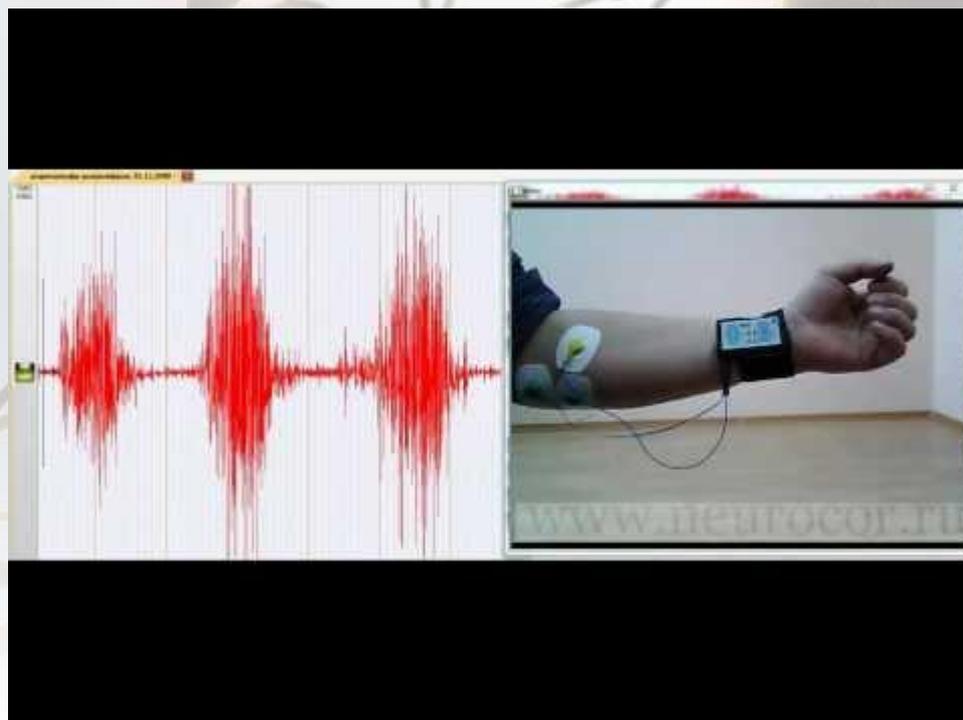
- При сборе анамнеза необходимо уточнить следующие аспекты.
- Наличие провоцирующих факторов.
 - Инфекции ЖКТ, верхних дыхательных путей или другой локализации.
 - Вакцинация (антирабическая, противостолбнячная, против гриппа и пр.).
 - Оперативные вмешательства или травмы любой локализации.
 - Приём некоторых лекарственных средств или контакт с токсичными субстанциями.
 - Иногда синдром Гийена-Барре развивается на фоне аутоиммунных и опухолевых заболеваний.

Лабораторные и инструментальные исследования

- Общеклинические исследования (общий анализ крови, общий анализ мочи).
- Биохимический анализ крови
- Исследования ликвора (цитоз, концентрация белка).
- Серологические исследования при подозрении на этиологическую роль тех или иных инфекций
- ЭМГ
- Методы нейровизуализации (МРТ)
- ЭКГ.
- Мониторинг функции внешнего дыхания
В тяжёлых случаях :мониторинг основных витальных показателей (в условиях отделения интенсивной терапии): артериального давления, ЭКГ, пульсовой оксиметрии, функции внешнего дыхания и других (в зависимости от конкретной клинической ситуации и проводимой терапии).

Данные дополнительных методов исследования

Важное диагностическое значение при синдроме Гийена-Барре имеют электромиография (ЭМГ) и исследование скорости проведения импульсов по нервам, а также исследование цереброспинальной жидкости.



Дифференциальная диагностика

- Полиомиелит
- Полиневропатия при острой перемежающейся порфирии
- Обширные инфаркты ствола головного мозга с развитием тетрапареза
- Миастения
- Ботулизм

Лечение синдрома Гийена-Барре

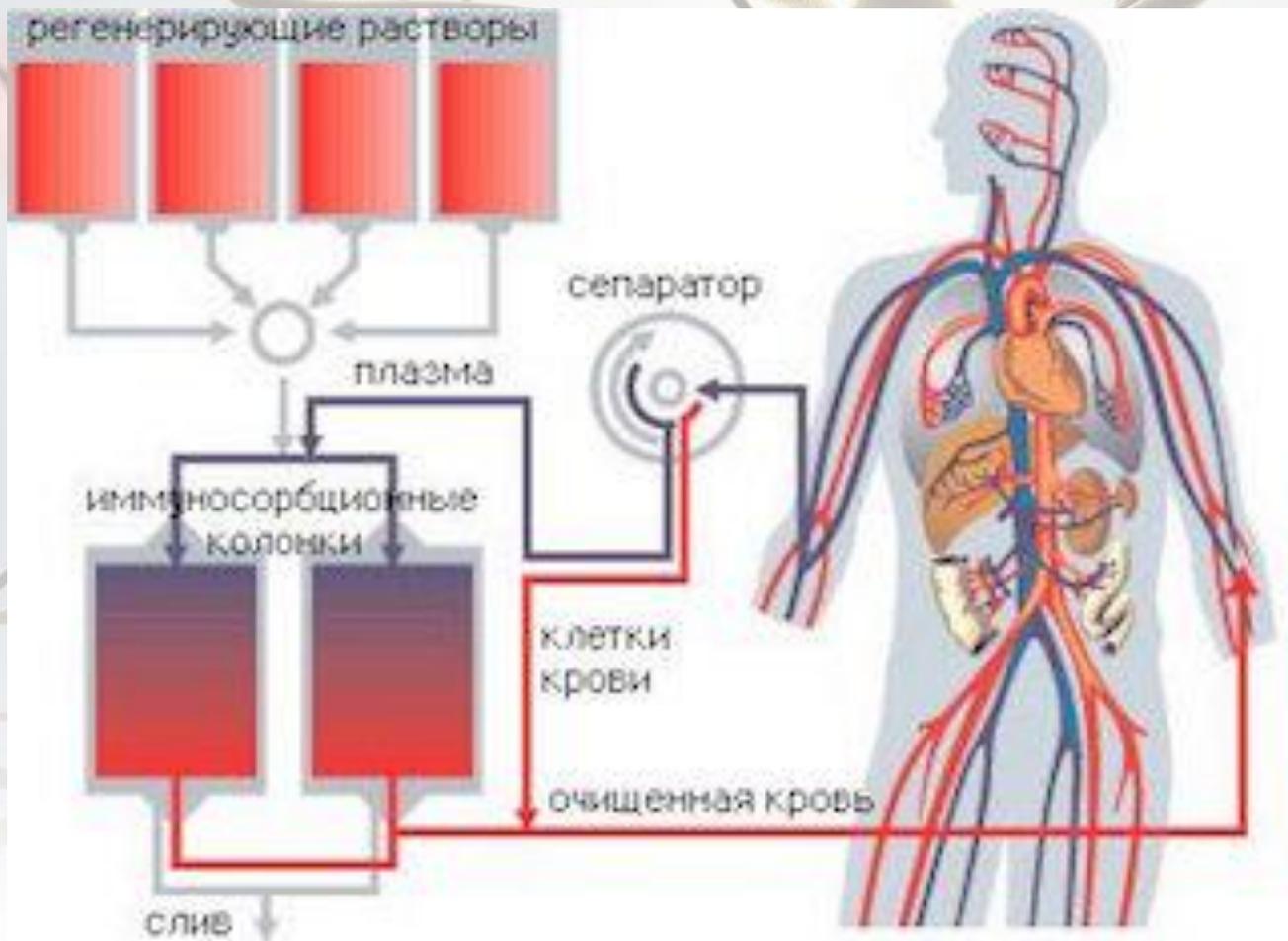
Немедикаментозные методы

- ИВЛ
- Профилактика аспирации, пролежней, тромбозов, инфекций
- Контроль за функциями мочевого пузыря и кишечника
- Пассивная гимнастика и массаж



Лекарственное лечение

- Терапия иммуноглобулинами класса G
- Плазмаферез



Симптоматическое лечение синдрома Гийена-Барре

- Инфузионная
- Антигипертензивные препараты
- При выраженной тахикардии назначают бета-адреноблокаторы (пропранолол), при брадикардии - атропин.
- При развитии интеркуррентных инфекций необходима антибиотикотерапия
- Для профилактики тромбоза глубоких вен и тромбоэмболии лёгочной артерии назначают низкомолекулярный гепарин в профилактических дозах
- При болях ноцицептивного происхождения (мышечные, механические) рекомендуют парацетамол или НПВС, в случае невропатического характера боли препаратами выбора являются габапентин, карбамазепин,

Оперативное лечение синдрома Гийена-Барре

При необходимости длительной (более 7-10 суток) ИВЛ целесообразно наложение трахеостомы. При тяжёлых и длительных бульбарных нарушениях может потребоваться наложение гастростомы.



Дальнейшее ведение

Реабилитационные мероприятия: ЛФК, массаж и пр., при этом тепловые процедуры противопоказаны!

Пациентов, перенёсших синдром Гийена-Барре, следует информировать о необходимости соблюдать охранительный режим не менее 6-12 мес после окончания заболевания. Недопустимы физические перегрузки, перегревание, переохлаждение, избыточная инсоляция, приём алкоголя. Также в этот период следует воздерживаться от вакцинации.



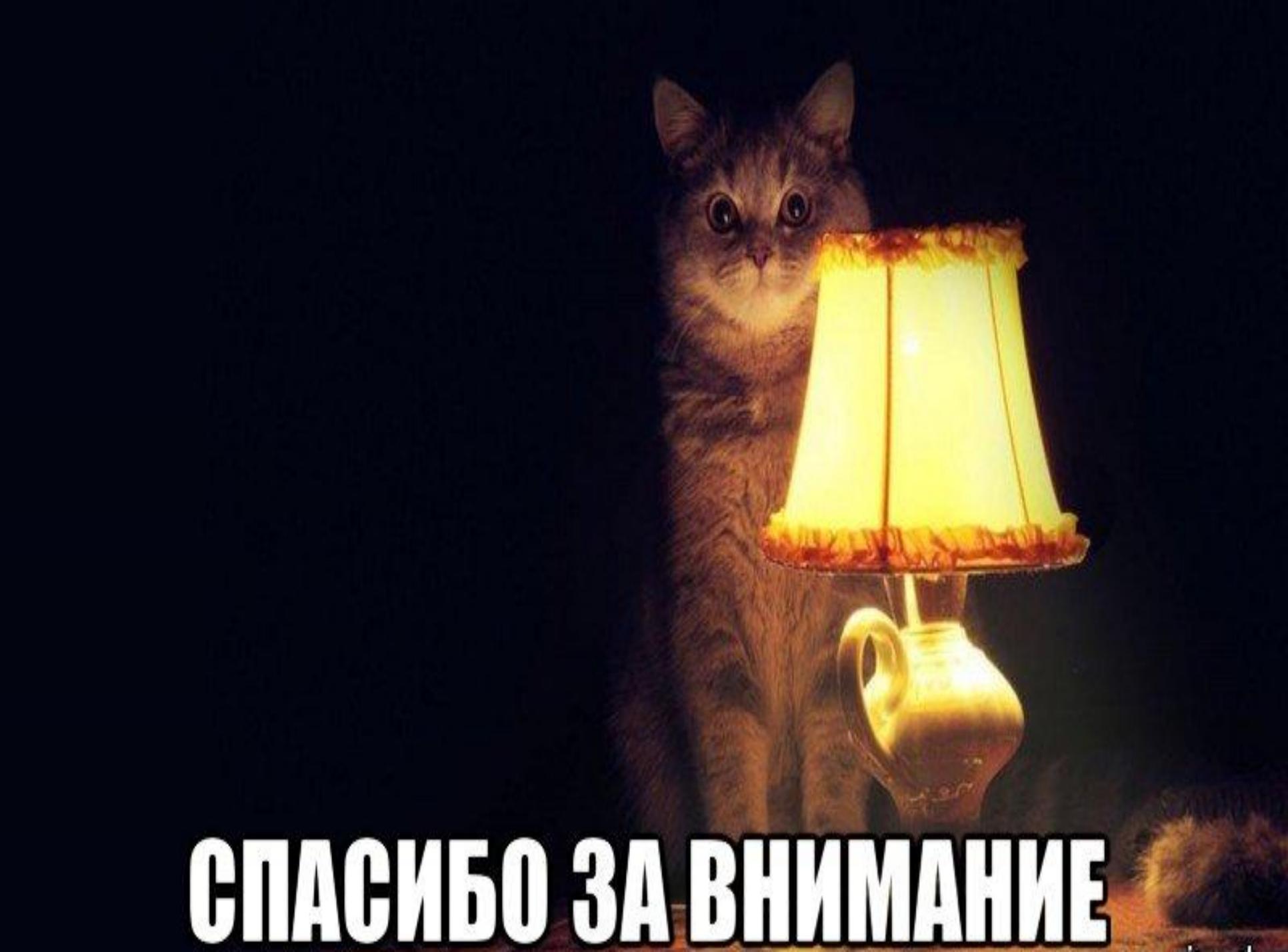
Прогноз

Летальность в среднем составляет 5%.

Причиной смерти может быть дыхательная недостаточность, аспирационная пневмония, сепсис и другие инфекции, тромбоэмболии лёгочной артерии.

У большинства пациентов (85%) наблюдают полное функциональное восстановление в течение 6-12 мес.

Частота рецидивов синдрома Гийена-Барре составляет приблизительно 3-5%



СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ