The background of the slide is a light gray gradient with several realistic water droplets of various sizes scattered across it. The droplets have highlights and shadows, giving them a three-dimensional appearance.

# СИНДРОМ ГИЙЕНА- БАРРЕ СИНДРОМ МИЛЛЕРА- ФИШЕРА

ВЫПОЛНИЛА:  
СТУДЕНКА 3 КУРСА  
ПЕДИАТРИЧЕСКОГО ФАКУЛЬТЕТА  
340 ГРУППЫ  
БРУТЯН АСМИК ОГАНЕСОВНА

# **СИНДРОМ ГИЙЕНА-БАРРЕ(ОСТРЫЙ ПОЛИРАДИКУЛИТ)-**

ОСТРАЯ АУТОИММУННАЯ ДЕМИЕЛИЗИРУЮЩАЯ ВОСПАЛИТЕЛЬНАЯ ПОЛИРАДИКУЛОНЕВРОПАТИЯ, ПРОЯВЛЯЮЩАЯСЯ ВЯЛЫМИ ПАРЕЗАМИ, НАРУШЕНИЯМИ ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТИ, ВЕГЕТАТИВНЫМИ РАССТРОЙСТВАМИ. ПОРАЖАЮТСЯ ДВИГАТЕЛЬНЫЕ И ЧУВСТВИТЕЛЬНЫЕ НЕРВЫ, ВЫЯВЛЯЮТ АТ К ГАНГЛИОЗИДУ QG1, ПЕРЕКРЕСТНО РЕАГИРУЮЩИЕ С АГ КАМПИЛОБАКТЕРИЙ

# 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 ПРЕДРАСПОЖЕННОСТЬ

нормальный нерв

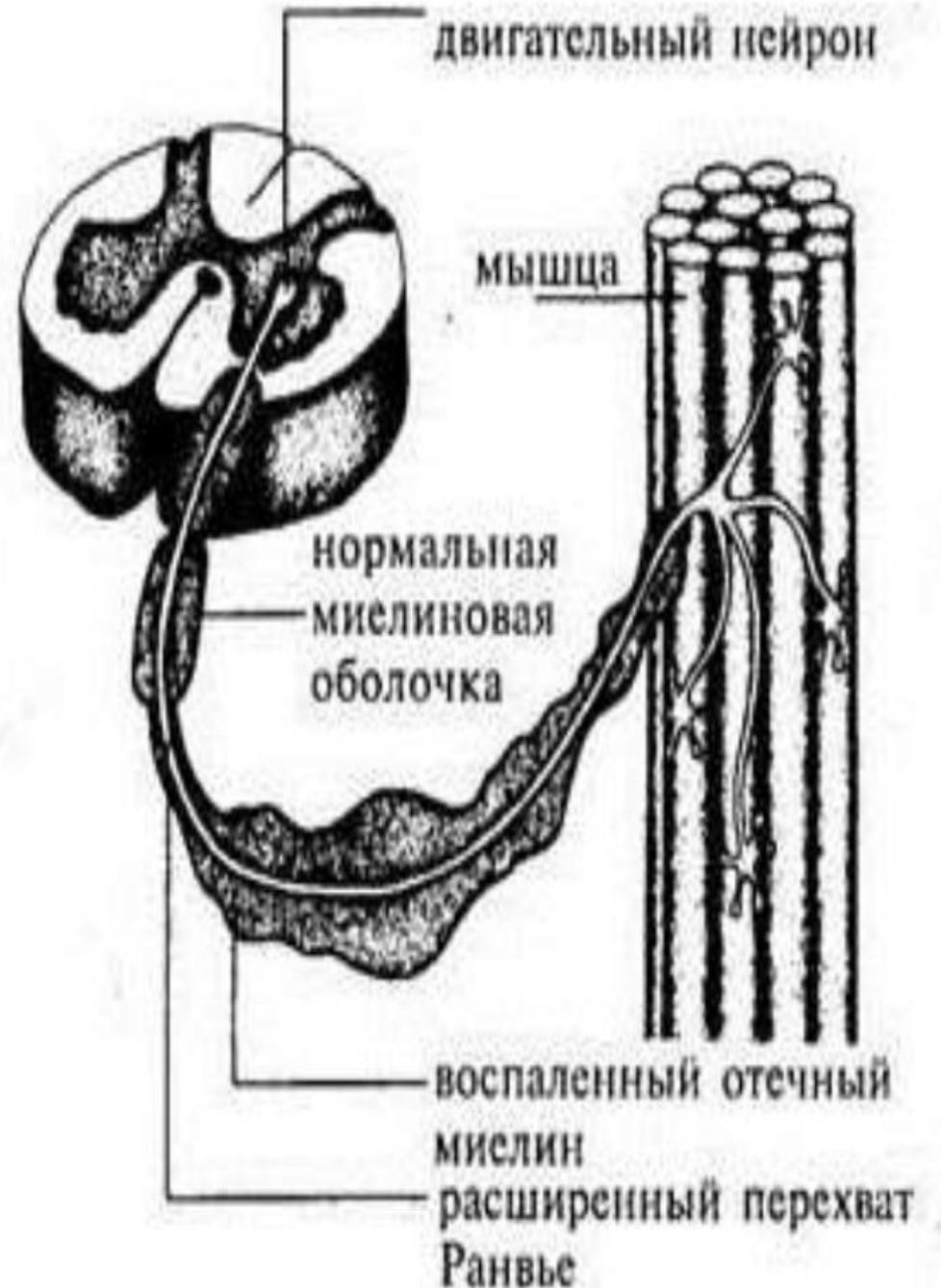


поврежденный синдромом  
Гийена-Барре нерв



# ПАТОГЕНЕЗ

- 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 ОН ВСТРЕЧАЕТСЯ У ВЗРОСЛЫХ ЛЮДЕЙ И У



Синдром Гийена-Барре  
имеет аутоиммунное  
происхождение

Поврежденное  
нервное  
волокно

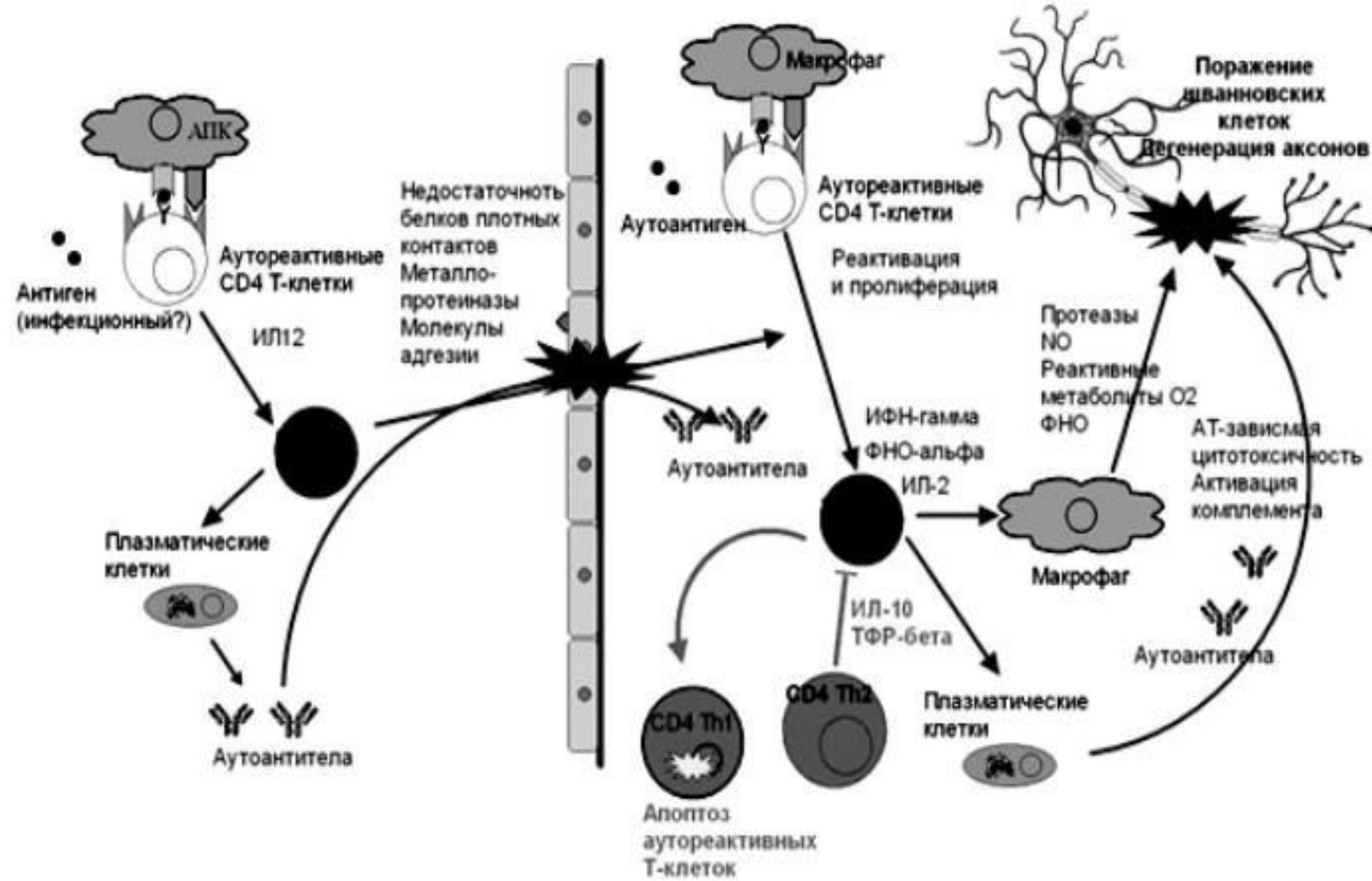
Здоровое нервное волокно

Аксон



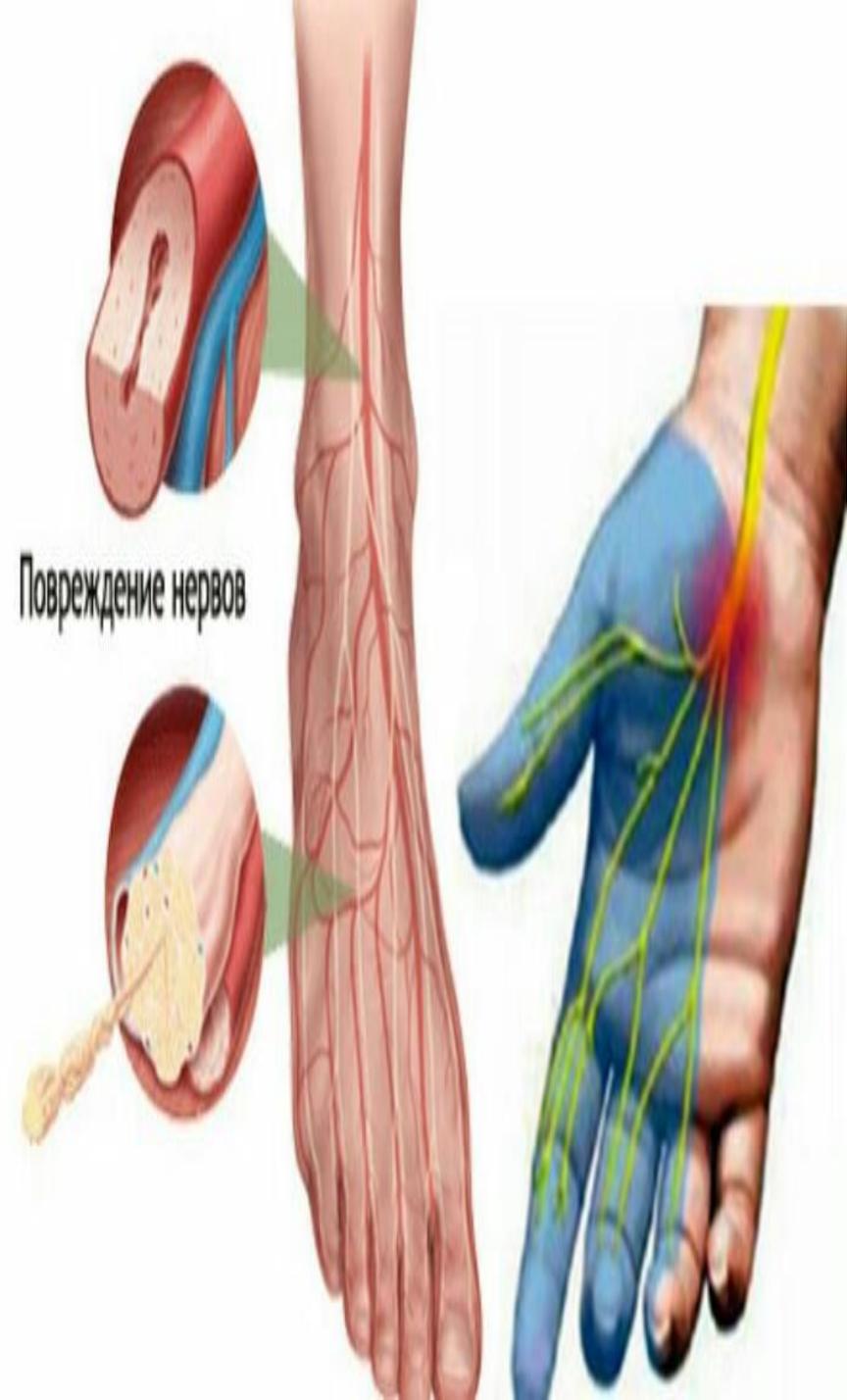
Периферические органы Гематоневральный барьер

Периферическая нервная система



# СИМПТОМЫ

- ОБЫЧНО СИМПТОМЫ ДЕЛЯТСЯ 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.

**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 рефлексy 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

## 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

# Признаки синдрома Гийена-Барре, исключающие диагноз

- 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 ВКЛЮЧАЕТ В СЕБЯ ТАКИЕ ОБСЛЕДОВАНИЯ:**

**СТАНДАРТНЫЕ ЗАБОРЫ КРОВИ И МОЧИ, ВЫЯВЛЕНИЕ АНТИТЕЛ САМПУЛОВАСТЕР 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 – ЭЛЕКТОРОМИОГРАФИЯ – 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 ПЕРЕКЛАДЫВАТЬ;**
- **ПРОВОДИТЬ АСПИРАЦИЮ НОСОГЛОТКИ;**
- **УХАЖИВАТЬ ЗА КОЖЕЙ; КОРМИТЬ ЧЕРЕЗ ЗОНД;**
- **КОНТРОЛИРОВАТЬ СВОЕВРЕМЕННОЕ ОПОРОЖНЕНИЕ КИШЕЧНИКА И МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ;**
- **ПРОВОДИТЬ МАССАЖ КОНЕЧНОСТЕЙ;**
- **ВЫПОЛНЯТЬ ПАССИВНЫЕ ГИМНАСТИЧЕСКИЕ ПРОЦЕДУРЫ.**

- **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.**

- СИНДРОМ МИЛЛЕРА-ФИШЕРА (ВАРИАНТ СИНДРОМА ГИЙЕНА-БАРРЕ)-ПРОЯВЛЯЮЩИЙСЯ ВОЗНИКАЮЩЕЙ ТРИАДОЙ СИМПТОМОВ: ОФТАЛЬМОПАРЕЗ\ПТОЗ, АТАКСИЯ И АРЕФЛЕКСИЯ. ЗАБОЛЕВАНИЕ СВЯЗАНО С ПОЯВЛЕНИЕМ АНТИНЕЙРОНАЛЬНЫХ АТ. ОБЫЧНО ВОЗНИКАЕТ ПОСЛЕ ПЕРЕНЕСЕННОГО ВИРУСНОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ. НАБЛЮДАЕТСЯ В ЛЮБОМ ВОЗРАСТЕ. ТЕЧЕНИЕ АНАЛОГИЧНО ТЕЧЕНИЮ ГИЙЕНА-БАРРЕ

