

УДК 616-009.1

СИНДРОМ ГИЙЕНА – БАРРЕ (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)**Ашралыева Инджи Тебриз кызы**

Студентка Уральского государственного медицинского университета (г.Екатеринбург),
ainzhi@inbox.ru

Нанова Ольга Владимировна

Студентка Уральского государственного медицинского университета (г.Екатеринбург),
nanova03@mail.com

Зерчанинова Елена Игоревна

Преподаватель кафедры нормальной физиологии Уральского государственного
медицинского университета, кандидат медицинских наук, доцент (г.Екатеринбург),
zerchaninova@mail.ru

Маклакова Ирина Юрьевна

Заведующая кафедрой нормальной физиологии Уральского государственного
медицинского университета, доктор медицинских наук, доцент (г.Екатеринбург),
makliu@mail.ru

Коломиец Татьяна Викторовна

Врач - невролог ЦГКБ №1 (г.Екатеринбург)

Аннотация

В статье рассмотрены этиопатогенез синдрома Гийена – Барре, его лечение с применением современных методов. Также в публикации раскрыты основные диагностические критерии синдрома и описана клиническая картина.

Ключевые слова: Синдром Гийена – Барре, острая воспалительная полинейропатия, аутоиммунное поражение периферической нервной системы, демиелинизирующий вид, острая моторная аксональная невропатия.

GUILLAIN – BARRE SYNDROME (LITERATURE REVIEW)**Indzi T. Ashralyeva**

Student of the Ural State Medical University (Russia, Yekaterinburg).
ainzhi@inbox.ru

Olga V. Nanova

Student of the Ural State Medical University (Russia, Yekaterinburg). nanova03@mail.com

Elena I. Zerchaninova

Teacher of the department of human physiology, Ural State Medical University. Candidate of medical sciences, associate professor (Russia, Yekaterinburg). zerchaninova@mail.ru.

Irina Yu. Maklakova

Head of the department of human physiology, Ural State Medical University. Doctor of medical science, associate professor (Russia, Yekaterinburg). makliu@mail.ru

Kolomiets Tatiana Viktorovna

Neurologist (Russia, Yekaterinburg).

ABSTRACT

The article discusses the etiopathogenesis of Guillain – Barre syndrome, its treatment using modern methods. The publication also reveals the main diagnostic criteria of the syndrome and describes the clinical picture.

Keywords: Guillain – Barre syndrome, acute inflammatory polyneuropathy, autoimmune lesion of the peripheral nervous system, demyelinating appearance, acute motor axonal neuropathy.

Актуальность: Синдром Гийена - Барре - тяжелое заболевание нервной системы, которое может привести к такому осложнению, как острая дыхательная недостаточность, требующая неотложных неврологических мероприятий. Данная форма острой полинейропатии приводит к инвалидизации и значительно ухудшает трудоспособность человека, что требует поиска наиболее современных методов диагностики и лечения.

Цель: проанализировать и обобщить имеющиеся литературные данные зарубежных и отечественных источников по клинической картине, классификации, дифференциальной диагностике и современным методам терапии синдрома Гийена - Барре.

Материалы и методы: Был проведен анализ современной литературы за последние 5-10 лет с использованием ресурсов поисковых систем Cyberleninka, eLIBRARY и PubMed по вышеуказанным ключевым словам.

Введение

Синдром Гийена – Барре (СГБ) - острая воспалительная полинейропатия, причиной которой является аутоиммунное поражение периферической нервной системы. Заболевание сопровождается прогрессирующим паралич, проявляющийся в виде мышечной слабости с потерей чувствительности, парестезии конечностей [6].

Распространенность

Ежегодно в мире СГБ переносят в среднем 1,5–2 человека на 100000 населения в год [13]. По приблизительным подсчетам заболеваемость в субъектах Российской Федерации ежегодно составляет не менее 2700 человек, в Москве - около 200. Только в Ставропольском крае 37 новых случаев, а в Ярославском регионе заболеваемость составляет 1,8 на 100000 человек [8]. Поражает людей в любом возрасте, но чаще всего встречается среди мужчин и женщин после 35 лет. Отмечено увеличение случаев СГБ во время эпидемий респираторных инфекций [9].

Этиопатогенез

Этиология и патогенез СГБ на данный момент до конца неизвестны. Считается, что в основе заболевания лежат аутоиммунные механизмы, где главную роль играют микроорганизмы вирусной или бактериальной природы. Среди патогенных микроорганизмов, инфицирование которыми вызывает неврологическую симптоматику, могут выступать такие возбудители, как вирус Эпштейна-Барр, цитомегаловирус, гриппа А, гриппа В, герпеса, а также кампилобактериозы, микоплазмозы и др. инфекционные возбудители. Были описаны случаи СГБ после вакцинаций, хирургических операций, травм, стрессов, физических нагрузок, переохлаждений и т. д. При этом у трети пациентов патология развивается на фоне абсолютного здоровья [6, 8].

Аутоиммунное поражение периферической нервной системы приводит к демиелинизации и к вторичной аксональной деструкции нервных волокон. Микроорганизмы имеют на своей поверхности олигосахариды схожие по химической природе со структурами периферических нервов. В результате “молекулярной мимикрии” возникают аутоиммунные реакции с появлением антиганглиозидных антител к “антигенам” периферической нервной системы [7].

В частности, кампилобактериозы на своей поверхности имеют липополисахариды, которые по структуре подобны ганглиозидам периферических нервов. Далее в периаксональные пространства мигрируют макрофаги, повреждая аксоны. Патоморфологические изменения протекают с лимфоцитарной инфильтрацией, представленной в основном молекулами клеточной адгезии, Т-клетками, активированными хемокинами, и с последующей сегментарной демиелинизацией миелиновой оболочки. В результате этого нарушается распространение возбуждения импульса по нерву [9].

Классификация синдрома Гийена – Барре.

Синдром Гийена – Барре относится к гетерогенной группе острых полинейропатий и подразделяется на несколько видов в зависимости от патоморфологических, клинических и нейрофизиологических характеристик. Выделяют три основные формы: острую воспалительную демиелинизирующую полинейропатию (ОВДП), острую моторную аксональную невропатию (ОМАН) и острую моторно-сенсорную аксональную невропатию (ОМСАН) [9].

- Острая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия (80-90% от всех случаев) характеризуется поражением миелиновых оболочек, но разрушение цилиндров аксонов не наблюдается. В следствие замедляется скорость проведения импульсов и развиваются параличи. ОВДП является классическим проявлением синдрома Гийена-Барре.
- Острая моторная аксональная невропатия (10-20% от всех случаев), при которой нарушаются осевые цилиндры аксонов. Это ведет к образованию паралича тяжелой степени. После этой невропатии двигательные функции до конца не восстанавливаются.
- Острая моторно-сенсорная аксональная невропатия (5-10% от всех случаев) - вид невропатии, при котором отмечается преимущественное поражение проксимальной части двигательных нейронов. У части пациентов в начале отмечаются гипертермия (лихорадка), геморрагический конъюнктивит, ассиметричная мышечная слабость и наличие плеоцитоза в спинномозговой жидкости.

Также СГБ классифицируют по степени тяжести степень тяжести в остром периоде. Степень тяжести оценивается по шкале GBS disability score (рис.2) [1].

Балл	Характеристика
0	Нет двигательных нарушений
1	Минимальные двигательные нарушения, способен работать
2	Способен пройти 10 м и больше без поддержки и помощи, но бегать не может
3	Способен пройти 10 м и больше с поддержкой
4	Не может ходить, прикован к кровати или инвалидному креслу
5	Требуется проведение ИВЛ
6	Смерть

Рисунок 2. Шкала инвалидизации при синдроме Гийена – Барре.

Клиническая картина

Главный симптом данного синдрома - симметричное или ассиметричное прогрессирующее снижение мышечной силы. В начале у человека развивается мышечная слабость, которая обычно начинается с дистальных частей конечности. Слабость распространяется снизу вверх и захватывает мышцы рук, а в запущенных случаях и аксиальные мышцы — это мышцы спины, плеча и пояса нижних конечностей. Особенность данного синдрома в том, что поражение двигательного пути периферического нерва довольно симметричное. Довольно часто при синдроме для раннего периода заболевания характерна лицевая диплегия, для позднего - невралгии лицевого нерва. Реже вовлекаются бульбарные нервы (IX и X пара) и мышцы глаза [4].

Также при СГБ поражается диафрагма, что приводит к парадоксальному дыханию. Около 25–30% пациентов с дыхательной недостаточностью нуждаются в ИВЛ [3, 6]. У всех пациентов через несколько дней после появления первых симптомов развивается мышечная гипотония и угнетение сухожильных рефлексов, но это не является критерием для определения тяжести паралича. Как правило атрофия мышц в остром периоде отсутствует, но может развиться позже. Кроме того, при СГБ присутствуют чувствительные нарушения (пониженная чувствительность, парестезия, гиперстезия), но они выражены меньше, чем двигательные.

Помимо чувствительных и двигательных нарушений встречаются и вегетативные нарушения. Это наблюдается при нарушениях функции сердечно-сосудистой системы, которая проявляется в виде колебаний АД, ортостатической гипотензии или тахикардии. Помимо синдромов сердечно-сосудистой системы, наблюдаются симптомы со стороны дисфункции тазовых органов, а именно - ишурия или энурез. Это может быть связано с вовлечением в патологический процесс мышц тазового дна. Тяжелая степень вегетативной дисфункции может спровоцировать внезапную смерть пациента. Повышение температуры в начале отсутствует, при исключении мочевого инфекции или пневмонии [3, 6].

На данный момент выделяют следующие клинические варианты СГБ (табл.1) [11].

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

Дифференциальная диагностика

Дифференциально - диагностические признаки проводят с многими заболеваниями:

1. Дифференциальная диагностика между синдромом Гийена-Барре и поражением спинного мозга. Общими диагностическими признаками являются снижение сухожильных рефлексов. В пользу спинальной патологии свидетельствуют: проводниковый характер нарушения чувствительности с наличием четкого уровня поражения, асимметрия симптомов, нарушение функции тазовых органов (мочевого пузыря), отсутствие поражения черепных нервов и дыхательной мускулатуры [6].
2. Дифференциальная диагностика между синдромом Гийена-Барре и инсультом ствола головного мозга. Общим диагностическим признаком является сенсорно-моторный характер поражения. При исследовании цереброспинальной жидкости в остром периоде наблюдается повышенное содержание С-белка [2, 10].
3. Дифференциальная диагностика синдрома Гийена - Барре и спинальной формы полиомиелита. Общими диагностическими признаками являются парезы проксимальных отделов конечностей. А при параличе диафрагмы - дыхательные нарушения. Основными отличительными признаками СГБ являются локализация поражения: при СГБ - демиелинизация волокон, а при полиомиелите - мотонейроны передних рогов спинного мозга, двигательные ядра черепных нервов (языкоглоточного, блуждающего, лицевого, тройничного) [5].

Лечение

Терапия включает в себя специфическое и симптоматическое лечение, при этом одномоментное применение обоих методов нецелесообразно. Специфический метод лечения включает в себя удаление из плазмы крови патологических иммунных комплексов и внутривенное введение иммуноглобулинов класса G [1, 2]. Минусом пульс-терапии является дороговизна препарата. Применение глюкокортикостероидов при СГБ неэффективно, они могут только ухудшить клиническую ситуацию [6, 9, 12].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Необходимо дальнейшее изучение причин и условий возникновения, а также механизмов развития синдрома Гийена - Барре. Несмотря на современные методы

диагностики и лечения, СГБ остается заболеванием с достаточно тяжёлым течением. Но при комплексном подходе к лечению и своевременной диагностике, возможно практически полное восстановление утраченных функций и частичное выздоровление.

Список литературы:

1. Баранов А. А., Гузева В. И., Кузенкова Л. М., Студеникин В.М., Куренков А. Л., Никитин С. С., Намазова-Баранова Л. С., Бурсагова Б.Э., Мамедьяров А.М., Шакарян А. Клинические рекомендации по диагностике и лечению синдрома Гийена – Барре у детей. 2013. – 12–14 с.
2. Гусев Е. И., Коновалов А. Н., Скворцова В. И., Гехт А.Б. Неврология. Национальное руководство. – ГЭОТАР-Медиа, 2009. – 330 с.
3. Дамулин И.В. Синдром Гийена-Барре: клинические особенности, диагностика, прогноз // Неврологический журнал. – 2013. - № 6.
4. Дроздов С. Г., Лещинская Е. В., Латышева И. Н., Мартыненко И. Н. Клиника, диагностика и лечение острого полиомиелита. Методические указания (утв. Министерством Здравоохранения РФ 15.12.1997г. -138 с.
5. Кутепов Д.Е., Литвинов Н.И. Синдром Гийена-Барре // Казанский медицинский журнал. - 2015. - Том 96, №6. – С. 1030 - 1032.
6. Меркулова Г. П. Синдром Гийена – Барре // Медицина неотложных состояний. – 2013. - №5 (52). – С.20–24.
7. Пирадов М.А., Супонева Н. А., Гришина Д. А. Синдром Гийена – Барре в российской популяции: эпидемиология, особенности клинической картины, тактика лечения // Сборник: “Болезни нервной системы: механизмы развития, диагностика и лечение”. Под редакцией Е.И.Гусева, А.Б.Гехт 2017.
8. Пирадов М.А., Супонева Н.А Гнедовская Е.В. Синдром Гийена-Барре в городах Российской Федерации: эпидемиология, диагностические и терапевтические возможности региональных клиник. Здравоохранение Российской Федерации. 2013 №1.- 131 с.
9. Подчуфарова Е. В. Достижения в диагностике и лечении хронической воспалительной демиелинизирующей полиневропатии и других иммунологически опосредованных невропатий //Неврологический журнал. – 2003. – № 3. – С. 135–137.
10. Скоромец А.А, Скоромец А.П., Скоромец Т.А. Нервные болезни. – Москва «МЕДпресс-информ», 2012. –369 с.
11. Пирадов М.А., Авдюнина И. А. Синдром Гийена-Барре: проблемы лечения и терминологии // Неврологический журнал. – 2001. Том 6, №2. – С.4 – 9.
12. Van den Berg B, Walgaard C, Drenthen J, et al. Guillain-Barré syndrome: pathogenesis, diagnosis, treatment and prognosis. Nat Rev Neurol. 2014 Aug;10(8):469-82 (включён в реестр иностранных агентов).
13. Hughes R. A., Rees J. H. Clinical and epidemiologic features of Guillain – Barré syndrome // J. Infect. Dis. 1997. Vol. 176. Suppl. 2. P. S92–98.

References:

1. Baranov A. A., Guzeva V. I., Kuzenkova L. M., Studenikin V.M., Kurenkov A. L., Nikitin S. S., Namazova-Baranova L. S., Bursagova B.E., Mammadyarov A.M., Shakaryan A. Clinical recommendations for the diagnosis and treatment of Guillain – Barre syndrome in children, 2013, P. 12-14.
2. Gusev E. I., Konovalov A. N., Skvortsova V. I., Geht A.B. Neurology. National leadership. – GEOTAR-Media, 2009. – 330 p.
3. Damulin I.V. Guillain-Barre syndrome: clinical features, diagnosis, prognosis // Neurological Journal, 2013, No. 6.
4. Drozdov S. G., Leshchinskaya E. V., Latysheva I. N., Martynenko I. N. Clinic, diagnosis and treatment of acute polio. Methodological guidelines (approved by the Minister of Health of the Russian Federation dated 15.12.1997 -138 p.
5. Kutepov D.E., Litvinov N.I. Guillain-Barre syndrome. // Kazan Medical Journal, 2015, Vol. 96, No. 6, P. 1030 - 1032.
6. Merkulova G. P. Guillain – Barre syndrome. // Journal of Emergency Medicine. 2013, No.5 (52), P.20-24.
7. Piradov M.A., Suponeva N. A., Grishina D. A. Guillain–Barre syndrome in the Russian population: epidemiology, clinical picture features, treatment tactics // Collection: “Diseases of the nervous system: mechanisms of development, diagnosis and treatment”. Edited by E.I.Gusev, A.B.Geht 2017.
8. Piradov M.A., Suponeva N.A. Gnedovskaya E.V. Guillain-Barre syndrome in the cities of the Russian Federation: epidemiology, diagnostic and therapeutic capabilities of regional clinics. Healthcare of the Russian Federation. 2013, № 1.– 131 p.
9. Podchugarova E. V. Achievement in diastolic and treatment of chronic demyelinating polyneuropathy and other immunological diseases Approved neuropathy //Neurological Journal. 2003. No. 3, P.135-137.
10. Skoromets A.A., Skoromets A.P., Skoromets T.A. Nervous diseases. – Moscow "MEDpress-inform", 2012. -369 p.
11. Piradov M.A., Avdyunina I.A. Guillain-Barre syndrome: problems of treatment and terminology //Neurological Journal. 2001, Vol.6, No.2, P. 4 - 9.
12. Van den Berg B, Valgaard C, Drenten J, et al. Guillain-Barre syndrome: pathogenesis, diagnosis, treatment and prognosis. Nat Rev Neurol. 2014 Aug.;10(8):469-82 (included in the review of foreign authors).
13. Hughes R. A., Rice J. H. Clinical and epidemiological features of Guillain-Barre syndrome // J. Infect. Dis. 1997. Volume 176. Supplement. 2. P. C92–98.