

М.А.Пирадов, Н.А.Супонева

# **СИНДРОМ ГИЙЕНА–БАРРЕ: ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ**

Руководство для врачей

УДК 616.8  
ББК 56.12  
П33

*Все права защищены. Никакая часть данной книги не может быть воспроизведена в любой форме и любыми средствами без письменного разрешения владельцев авторских прав.*

*Авторы и издательство приложили все усилия, чтобы обеспечить точность приведенных в данной книге показаний, побочных реакций, рекомендуемых доз лекарств. Однако эти сведения могут изменяться.*

*Внимательно изучайте сопроводительные инструкции изготовителя по применению лекарственных средств.*

### **Пирадов М.А., Супонева Н.А.**

П33 Синдром Гийена–Барре: диагностика и лечение / М.А.Пирадов, Н.А.Супонева. – М. : МЕДпресс-информ, 2011. – 208 с. : ил.  
ISBN 978-5-98322-783-5

В руководстве представлены современные данные по эпидемиологии и патогенезу наиболее сложного заболевания периферической нервной системы – синдрома Гийена–Барре, являющегося в настоящее время самой частой причиной тяжелых периферических параличей и парезов. Подробно освещены клинические и инструментальные алгоритмы диагностики и дифференциальной диагностики синдрома Гийена–Барре, методы его специфической (плазмаферез, иммуноглобулины класса G) и неспецифической терапии. Особое внимание уделено вопросам ведения тяжелых больных, требующих проведения искусственной вентиляции легких и зондового питания. Представлены самые современные методы нейрореабилитации, включая роботизированные комплексы. Рассматриваются вопросы прогноза при различных формах заболевания.

Руководство предназначено для неврологов, реаниматологов, нейрофизиологов, реабилитологов, врачей-ординаторов и интернов.

УДК 616.8  
ББК 56.12

Книга издана при спонсорской поддержке  
компании «Октафарма Нордик АБ»

**octapharma**

За безопасное и оптимальное использование плазмы и протеннов

ISBN 978-5-98322-783-5

© Пирадов М.А., Супонева Н.А., 2011  
© Оформление, оригинал-макет.  
Издательство «МЕДпресс-информ», 2011

# АВТОРЫ

**М.А.Пирадов** – заместитель директора Научного центра неврологии РАМН по научной работе, руководитель отделения реанимации и интенсивной терапии, профессор, доктор медицинских наук

**Н.А.Супонева** – старший научный сотрудник отделения реанимации и интенсивной терапии Научного центра неврологии РАМН, кандидат медицинских наук

# ОГЛАВЛЕНИЕ

|   |    |
|---|----|
| <b>Список сокращений</b> . . . . .  | 6  |
| <b>Введение</b> . . . . .   | 7  |
| <b>Глава 1. История вопроса</b> . . . . .   | 10 |
| <b>Глава 2. Этиология и патогенез</b> . . . . .   | 15 |
| 2.1. Строение периферического нерва . . . . .   | 18 |
| 2.2. Строение миелина периферического нерва . . . . .                                   | 20 |
| 2.3. Патоморфология . . . . .   | 22 |
| 2.4. Современное представление о патогенезе<br>синдрома Гийена–Барре . . . . .          | 26 |
| <b>Глава 3. Формы и клинические проявления синдрома Гийена–Барре</b> . . .              | 31 |
| 3.1. Первоначальные симптомы . . . . .  | 32 |
| 3.2. Клиническая картина в развернутой стадии заболевания . . . . .                     | 34 |
| 3.3. Клиническая картина тяжелой формы синдрома Гийена–Барре . .                        | 36 |
| 3.4. Поражение ЦНС при синдроме Гийена–Барре . . . . .                                  | 37 |
| <b>Глава 4. Мероприятия на догоспитальном и госпитальном этапах</b> . . . . .           | 38 |
| 4.1. Догоспитальный этап . . . . .  | 38 |
| 4.2. Организационные мероприятия на госпитальном этапе . . . . .                        | 39 |
| 4.3. Методика осмотра больного . . . . .  | 39 |
| 4.3.1. Оценка функции черепных нервов . . . . .   | 40 |
| 4.3.2. Оценка функции глотания, диагностика<br>бульбарного паралича . . . . .           | 46 |
| 4.3.3. Оценка силы скелетной мускулатуры туловища . . . . .                             | 53 |
| 4.3.4. Оценка функции дыхательной мускулатуры,<br>показания к переводу на ИВЛ . . . . . | 55 |
| 4.3.5. Оценка движений в руках и ногах . . . . .  | 60 |
| 4.3.6. Оценка рефлекторной сферы . . . . .  | 65 |
| 4.3.7. Оценка чувствительных расстройств . . . . .                                      | 66 |
| 4.3.8. Оценка тонуса и гипотрофии мышц . . . . .  | 70 |
| 4.4. Диагностические критерии . . . . .   | 71 |
| 4.5. Шкалы, используемые для оценки состояния больных . . . . .                         | 73 |
| 4.6. Необходимые диагностические мероприятия . . . . .                                  | 78 |
| 4.7. Электронейромиография в диагностике<br>синдрома Гийена–Барре . . . . .             | 83 |
| 4.8. Иммунологические тесты<br>в диагностике синдрома Гийена–Барре . . . . .            | 97 |

|  |     |
|--|-----|
| <b>Глава 5. Дифференциальная диагностика</b> . . . . .   | 101 |
| 5.1. Заболевания, с которыми следует дифференцировать синдром Гийена–Барре . . . . .   | 102 |
| 5.2. Острый энцефаломиелит . . . . .   | 103 |
| 5.3. Инсульт в вертебрально-базилярной системе . . . . .   | 105 |
| 5.4. Миастенический криз . . . . .   | 106 |
| 5.5. Истерический паралич . . . . .  | 110 |
| 5.6. Миелопатия . . . . .  | 111 |
| 5.7. Полиомиелит . . . . .   | 112 |
| 5.8. Острый полимиозит . . . . .   | 114 |
| 5.9. Гипокалиемический паралич . . . . .   | 115 |
| 5.10. Особенности других заболеваний нервно-мышечной системы, с которыми следует дифференцировать синдром Гийена–Барре . . . . . | 118 |
| 5.11. Алгоритм дифференциальной диагностики острого вялого тетрапареза . . . . .   | 121 |
| <b>Глава 6. Принципы мониторинга жизненно важных показателей у больных с синдромом Гийена–Барре</b> . . . . .                    | 122 |
| <b>Глава 7. Лечение</b> . . . . .  | 124 |
| 7.1. Специфические методы лечения . . . . .  | 124 |
| 7.1.1. Высокообъемный программный плазмаферез . . . . .  | 125 |
| 7.1.2. Внутривенная иммунотерапия . . . . .  | 128 |
| 7.1.3. Кортикостероиды . . . . .   | 129 |
| 7.2. Неспецифические методы лечения . . . . .  | 130 |
| 7.2.1. Уход за обездвиженными больными . . . . .   | 130 |
| 7.2.2. Коррекция нарушений глотания . . . . .  | 132 |
| 7.2.3. Коррекция нарушений дыхания . . . . .   | 137 |
| 7.2.4. Уход за больными на ИВЛ . . . . .   | 142 |
| 7.2.5. Особенности ухода за трахеостомой . . . . .   | 147 |
| 7.2.6. Коррекция гемодинамических нарушений . . . . .  | 149 |
| 7.2.7. Профилактика и лечение тромбозов глубоких вен и тромбоэмболии легочной артерии . . . . .                                  | 150 |
| 7.2.8. Контроль за состоянием функции мочевого пузыря . . . . .  | 157 |
| 7.2.9. Профилактика и лечение осложнений со стороны желудочно-кишечного тракта . . . . .   | 158 |
| 7.2.10. Коррекция болевого синдрома при синдроме Гийена–Барре . . . . .  | 160 |
| 7.2.11. Психологическая поддержка . . . . .  | 162 |
| <b>Глава 8. Варианты течения заболевания</b> . . . . .   | 165 |
| <b>Глава 9. Прогноз. Синдром Гийена–Барре и беременность</b> . . . . .   | 169 |
| <b>Глава 10. Выписка из стационара, рекомендации</b> . . . . .   | 173 |
| <b>Глава 11. Реабилитация</b> . . . . .  | 176 |
| <b>Рекомендуемая литература, информационные интернет-сайты</b> . . . . .   | 187 |

## СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

|                          |   |
|--------------------------|---|
| <b>АЛТ</b>               | – аланинаминотрансфераза                                      |
| <b>АСТ</b>               | – аспаргатаминотрансфераза                                    |
| <b>АЧТВ</b>              | – активированное частичное тромбопластиновое время            |
| <b>ВГН</b>               | – верхняя граница нормы                                       |
| <b>ВИЧ</b>               | – вирус иммунодефицита человека                               |
| <b>ГЭК</b>               | – гидроксипропилкрахмал                                       |
| <b>ДЖЕЛ</b>              | – должная жизненная емкость легких                            |
| <b>ЖЕЛ</b>               | – жизненная емкость легких                                    |
| <b>ИВЛ</b>               | – искусственная вентиляция легких                             |
| <b>КОС</b>               | – кислотно-основное состояние                                 |
| <b>КТ</b>                | – компьютерная томография                                     |
| <b>КФК<sub>общ</sub></b> | – общая фракция креатинфосфокиназы                            |
| <b>МНО</b>               | – международное нормализованное отношение                     |
| <b>МОД</b>               | – минутный объем дыхания                                      |
| <b>МРТ</b>               | – магнитно-резонансная томография                             |
| <b>НГН</b>               | – нижняя граница нормы  |
| <b>НЦН РАМН</b>          | – Научный центр неврологии РАМН                               |
| <b>ОВДП</b>              | – острая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия      |
| <b>ОМАН</b>              | – острая моторная аксональная невропатия                      |
| <b>ОМСАН</b>             | – острая моторно-сенсорная аксональная невропатия             |
| <b>ОНМК</b>              | – острое нарушение мозгового кровообращения                   |
| <b>ПДЕ</b>               | – потенциал двигательной единицы                              |
| <b>ПНП</b>               | – полиневропатия  |
| <b>ПОВ</b>               | – положительная острая волна                                  |
| <b>ПФ</b>                | – потенциал фибрилляции                                       |
| <b>ПФц</b>               | – потенциал фасцикуляции                                      |
| <b>СГБ</b>               | – синдром Гийена–Барре  |
| <b>СРВ</b>               | – скорость распространения возбуждения                        |
| <b>ТЭЛА</b>              | – тромбоэмболия легочной артерии                              |
| <b>ХВДП</b>              | – хроническая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия |
| <b>ЦСЖ</b>               | – цереброспинальная жидкость                                  |
| <b>ЭКГ</b>               | – электрокардиография, электрокардиограмма                    |
| <b>ЭМГ</b>               | – электромиография  |
| <b>ЭНМГ</b>              | – электронейромиография                                       |

## ВВЕДЕНИЕ

*Синдром Гийена–Барре* (СГБ) – в настоящее время одна из самых частых причин острых периферических параличей в мире. За 150-летнюю историю с момента первого описания этого заболевания было предложено множество его наименований. Из них наиболее известны: «восходящий паралич Ландри», «синдром Ландри–Гийена–Барре», «острый полирадикулоневрит», «постинфекционный полирадикулоневрит». Однако в Международную классификацию болезней X пересмотра (в России применяется с 1999 г.) оно входит как синдром Гийена–Барре (*G61.0*) (в англоязычной литературе – Guillain-Barré syndrome).

Это заболевание является уникальным сразу по нескольким причинам. Мало найдется в медицине таких состояний, когда больной, неспособный самостоятельно дышать, глотать, говорить, полностью парализованный, прикованный к кровати, требующий постоянного профессионального ухода, может при правильно проводимом лечении уже через несколько недель вернуться к прежнему образу жизни, работе, активным занятиям спортом. Необычно и то, что заболевание, имея в своей основе доказанные аутоиммунные механизмы, является самоограничивающимся, что, возможно, позволит при полном раскрытии его патогенеза дать ключ к разгадке и лечению аутоиммунных заболеваний человека – одной из сложнейших проблем современной медицины.

Тяжелые формы СГБ, требующие полномасштабных реанимационных мероприятий, развиваются не менее чем у трети пациентов и представляют прямую угрозу для жизни. В этих случаях, при несвоевременной диагностике и неадекватном выборе лечебной тактики, высока вероятность летального исхода, порой достигающая 35% в острой фазе заболевания. Результаты многочисленных исследований, посвященных изучению эффективности различных методов лечения СГБ, позволили выработать алгоритм ведения пациентов, который успешно применяется в ведущих клиниках мира, включая наш Центр, в течение последних десятилетий и который позволил снизить летальность при тяжелых формах этого заболевания до 3–5%. Но, как показывает практика, специалисты многих

российских клиник все еще недостаточно знакомы с особенностями ведения и современными аспектами лечения больных с СГБ. Так, к сожалению, до сих пор при СГБ применяются кортикостероиды, назначение которых во многих странах влечет за собой серьезное наказание врача вплоть до лишения его лицензии; зачастую больные поздно переводятся на аппаратное дыхание и недопустимо рано отлучаются от ИВЛ. Несоблюдение принципов лечения СГБ приводит к утяжелению течения заболевания, появлению осложнений, усугублению степени инвалидизации, увеличению летальности в острой фазе заболевания.

Научный центр неврологии РАМН (до 2007 г. – НИИ неврологии РАМН) является крупнейшей неврологической клиникой России, более 50 лет специализирующейся на оказании помощи пациентам с СГБ. В 1974 г. основоположником отечественной нейрореаниматологии профессором Л.М.Поповой была написана первая в нашей стране монография, посвященная тяжелым формам СГБ. В 2003 г. из тех же стен вышла в свет монография «Синдром Гийена–Барре» одного из авторов книги, которую читатель сейчас держит в своих руках. Настоящее руководство является очередным этапом работы в данном направлении. В книге обобщен собственный уникальный и один из наибольших в мире опыт лечения более 400 пациентов с различными формами СГБ, а также опыт зарубежных коллег. Приведенные в руководстве алгоритмы диагностики и лечения максимально адаптированы к возможностям современной отечественной медицины. Уделено особое внимание дифференциальной диагностике СГБ. Подробно освещены вопросы лечения, включающие специфические и неспецифические методы.

Руководство адресовано, прежде всего, практическим врачам – неврологам, реаниматологам, нейрофизиологам, а также клиническим ординаторам, врачам-интернам и студентам старших курсов медицинских вузов.

Авторы надеются, что читатели найдут в этой книге ответы на большинство интересующих вопросов и данный труд окажет существенную помощь в непростом, но благодарном деле лечения пациентов с синдромом Гийена–Барре.

### Благодарности

Авторы выражают искреннюю признательность всему коллективу отделения реанимации и интенсивной терапии Центра за помощь в подготовке данного руководства и прежде всего Д.В.Сергееву, Е.В.Гнедовской, В.В.Селиванову, Л.Б.Кистеневу, Э.В.Павлову,



Ю.В.Рябинкиной и В.П.Алферовой. Отдельная благодарность А.В.Сахаровой за предоставленную часть фотографий и А.В.Лагутину, А.А.Хорошун и В.А.Шандалину за помощь в выполнении иллюстраций.

## ИСТОРИЯ ВОПРОСА

Самое раннее описание пациента с СГБ датируется 1834 годом, когда англичанин James Wardrop описал 35-летнего мужчину, у которого после диареи возникли онемение и мышечная слабость. Через 10 дней он мог пошевелить только головой и ступнями, но через некоторое время началось спонтанное восстановление движений вплоть до полного выздоровления. От распространенного в то время полиомиелита это заболевание разительно отличалось хорошим прогнозом. В 1859 г. в своей статье «La Paralyse Ascendante Aigue» молодой французский невролог Jean-Baptiste Octave Landry Thezillat (рис. 1.1) выделил ряд принципиальных клинических черт. Описав нарастающие вялые параличи конечностей, начинающиеся обычно с ног, бульбарные расстройства, слабость дыхательной мускулатуры, сохранность тазовых функций наряду с интактной центральной нерв-

ной системой, этот человек по праву стал общепризнанным первооткрывателем описываемого в настоящей книге заболевания. Анализируемый в этой статье пациент на 8-е сутки заболевания умер, предположительно вследствие нарушения сердечного ритма и дыхательной недостаточности, что дало основание впоследствии такие тяжелые формы этого заболевания называть «паралич Ландри».

Наиболее значимый вклад в развитие учения об этом заболевании внесли в 1916 г. три врача неврологического центра Шестой французской



**Рисунок 1.1.** Jean-Baptiste Octave Landry Thezillat (1826–1865).



**Рисунок 1.2.** Georges Guillain  
(1876–1961).



**Рисунок 1.3.** Jean-Alexandre Barré  
(1880–1967).

армии – Georges Guillain (рис. 1.2), Jean-Alexandre Barré (рис. 1.3) и Andre Strohl. В своей статье «Касательно синдрома радикулоневрита с увеличенным альбумином в цереброспинальной жидкости без клеточной реакции: заметки по его клиническим характеристикам и описание сухожильных рефлексов» они проанализировали двух солдат, у которых в течение двух недель развивались параличи на фоне отсутствия сухожильных рефлексов. Кроме детального описания клинической картины, впервые был отмечен новый, до того неизвестный диагностический признак – увеличение содержания альбумина в ликворе без какой бы то ни было клеточной реакции, что дало основание французским неврологам Draganescu и Claudian в 1927 г. назвать это заболевание «синдромом Гийена–Барре». До сих пор не ясно, почему в это название не вошло имя третьего врача, Andre Strohl. Возможно, это было связано с тем, что Strohl просто был слишком молод (на момент выхода статьи в свет ему было 29 лет) либо потому, что он был электрофизиологом, а не неврологом.

Долгое время G.Guillain упорно не хотел отождествлять свои наблюдения с больными, описанными J.-V.Landry, полагая, что синдром, названный его собственным именем, был исключительно доброкачественным. Лишь спустя много лет он и J.-A.Barré все-таки признали, что в ряде случаев это заболевание может заканчиваться

## ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Синдром Гийена–Барре, как правило, развивается спустя 1–3 нед. после перенесенного вирусного или инфекционного заболевания (ОРВИ, грипп, гайморит, бронхит, пневмония, ангина, корь, паротит, краснуха, лимфаденит, сальпингоофорит, диарея и др.). Реже СГБ возникает после вакцинации (против гриппа, гепатита, бешенства и др.), оперативных вмешательств (грыжесечение, аппендэктомия, искусственное прерывание беременности и др.). У части больных СГБ возникает после стрессовых ситуаций, переохлаждения или на фоне полного здоровья.

**Таблица 2.1.** Заболеваемость СГБ в разных странах

| Страна        | Годы      | Число больных | Заболеваемость |
|---------------|-----------|---------------|----------------|
| Норвегия      | 1957–1982 | 109           | 1,19           |
| Дания         | 1965–1982 | 51            | 1,1            |
| Израиль       | 1969–1972 | 89            | 0,75           |
| США           | 1976–1977 | 332           | 0,97           |
| Швеция        | 1978–1993 | 2257          | 1,77           |
| Австралия     | 1980–1985 | 109           | 1,35           |
| Финляндия     | 1981–1986 | 247           | 0,84           |
| Испания       | 1985–1997 | 337           | 0,86           |
| Голландия     | 1987–1996 | 476           | 1,14           |
| Южная Америка | 1989–1991 | 3112 (дети)   | 0,67           |
| Греция        | 1989–2001 | 105           | 0,99           |
| Гондурас      | 1989–1999 | 394 (дети)    | 1,37           |
| Бразилия      | 1990–1996 | 1678 (дети)   | 0,46           |
| Швеция        | 1996      | 73            | 1,51           |
| Англия        | 1992–2000 | 228           | 1,33           |
| Италия        | 1993–1996 | 138           | 1,43           |
| Канада        | 1994–2004 | 496           | 1,14           |
| Иран          | 2001–2006 | 143 (дети)    | 2,27           |
| США           | 2000–2004 | 4956          | 1,72           |

Заболеваемость СГБ колеблется от 1 до 4 человек на 100 000 населения в год. В 2009 г. была проведена широкомасштабная работа, посвященная анализу всех проведенных ранее эпидемиологических исследований, наиболее крупные из которых представлены в таблице 2.1. В общей сложности было изучено 63 сообщения, 10 из них были посвящены детям (0–15 лет), заболеваемость СГБ у которых составила от 0,34 до 1,34 на 100 000. В Европе и Северной Америке этот показатель составил от 0,84 до 1,91 на 100 000, в среднем по миру – от 1,1 до 1,8 на 100 000 в год. Было отмечено, что заболеваемость у людей старше 50 лет увеличивается почти в 2 раза – с 1,7 до 3,3 на 100 000 в год.

Мужчины и женщины заболевают одинаково часто, в любом возрасте и в любое время года. По данным НЦН РАМН, наибольшее число заболевших приходится на летне-осенний и зимний периоды (рис. 2.1). Отмечено увеличение случаев СГБ во время эпидемий респираторных инфекций.

Ведущая роль в патогенезе развития СГБ отводится аутоиммунным механизмам. Многочисленные исследования долгое время концентрировали внимание на роли и значении клеточных иммунных реакций в развитии СГБ. Наличие антител к периферическим нервам рассматривалось как вторичный ответ на повреждение миелина.

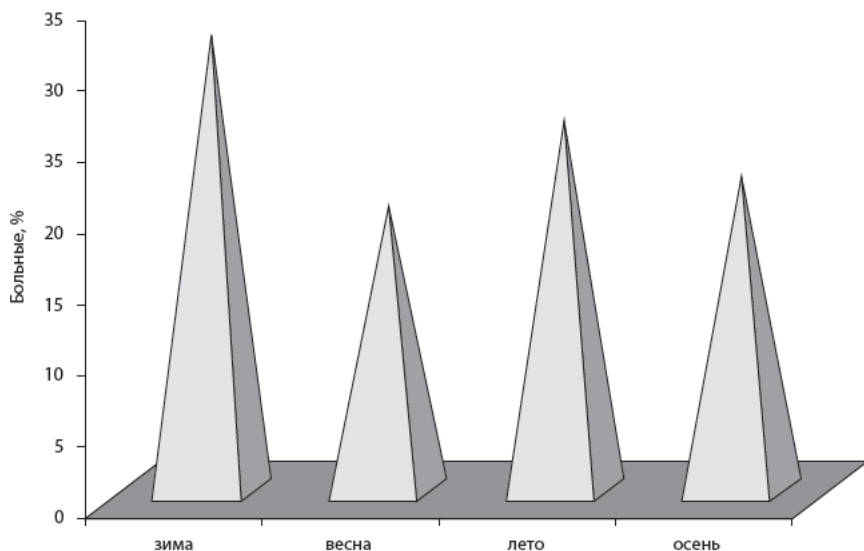


Рисунок 2.1. Сезонная встречаемость СГБ (НЦН РАМН).

Однако высокая эффективность плазмафереза, экспериментальное воспроизведение блока проведения и разрушение миелина при введении сыворотки больных с СГБ животным заставили исследователей признать участие не только клеточных, но и гуморальных механизмов иммунитета в процессе распада миелина. Именно гуморальные механизмы в настоящее время считаются ведущими в развитии заболевания.

Современное понимание патогенеза СГБ основывается на результатах аутопсий, биопсий, исследованиях образцов крови, полученных у больных, и на экспериментальных моделях СГБ. В 1955 г. В. Waksman и R. Adams, вводя кроликам ткани гомологичных или гетерологичных нервов со стимулятором Фрейнда, впервые создали экспериментальную модель неинфекционного неврита, получившую название экспериментального аллергического неврита (ЭАН). ЭАН, рассматриваемый в настоящее время как аутоиммунное заболевание периферической нервной системы, характеризуется периваскулярной клеточной инфильтрацией и первичным распадом миелина. ЭАН вызывается при иммунизации гомогенатом периферического нерва, миелином или его белками P0 и P2, причем последний считается основным антигеном, ответственным за развитие заболевания у крыс. Вместе с тем патогенетические механизмы ЭАН все еще не до конца понятны и отличаются у различных животных. Если у крыс в основе заболевания лежит клеточно-опосредованное поражение миелина, то у кроликов этот неврит в основном вызывается галактоцереброзидами и несет черты гуморально-опосредованного поражения. По своим клиническим, электрофизиологическим и морфологическим особенностям заболевание признается экспериментальным аналогом СГБ, точнее его наиболее распространенной формы – острой воспалительной демиелинизирующей полиневропатии (ОВДП).

Экспериментальные работы способствовали более глубокому пониманию сложных патологических процессов, происходящих при СГБ, и стимулировали дальнейшие исследования в области иммунологии этого заболевания. В настоящее время доказательства ведущей роли иммунных механизмов в развитии СГБ основаны на ультраструктурных исследованиях, свидетельствующих о периваскулярной клеточной инфильтрации, ассоциированной с сегментарным распадом миелина; циркулирующих и связанных с нервами антител к компонентам миелина; развитием процессов распада миелина при ЭАН, имеющего в своей основе лимфоцит- и макрофаг-опосредованные реакции; высокой эффективностью плазмафереза и иммунотерапии (табл. 2.2).

**Таблица 2.2.** Доказательства аутоиммунной природы СГБ

- Близкое морфологическое сходство с экспериментальным аллергическим невритом
- Наличие клеточных иммунологических реакций против специфических миелинопротеинов
- Серологические изменения в виде различных антимиелиновых аутоантител, прежде всего антител к ганглиозидам периферических нервов
- Обнаружение специфических аутоантител и развитие невропатии, схожей с ОМАН, у кроликов, иммунизированных ганглиозидом GM1
- Высокий терапевтический эффект плазмафереза и иммуноглобулинов класса G

## 2.1. Строение периферического нерва

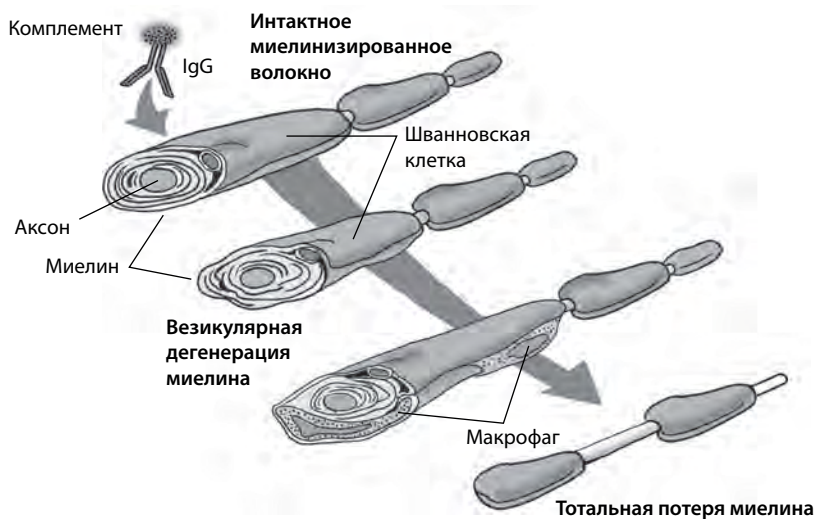
Нерв представляет собой сложную структуру, содержащую основные функциональные элементы – нервные волокна, имеющую соединительнотканную оболочку, кровеносные и лимфатические сосуды и собственную иннервацию. Аксоны (осевые цилиндры) заключены в оболочку, состоящую из леммоцитов (шванновских клеток). На наружной поверхности леммоцитов имеется базальная мембрана, контактирующая с эндоневрием (см. далее). В безмиелиновых (безмякотных) нервных волокнах аксоны окружены одним или несколькими леммоцитами. Вокруг аксонов миелиновых (мякотных) волокон имеются образованные леммоцитами слои миелина (миелиновая оболочка толщиной от 8 до 20 мкм). Миелин в свежем состоянии представляет собой полужидкую двоякопреломляющую субстанцию, в основе которой лежит липопротеиновая система. Липиды и протеины упорядочены в слои, следующие один за другим. При электронной микроскопии эти слои визуализируются как электронно-плотные и светлые концентрические слои, свернутые наподобие рулона.

Каждое миелиновое волокно имеет участки, лишенные миелина, – перехваты узла (перехваты Ранвье), которые делят нервное волокно на межузловые сегменты, каждый из которых охватывается только одним леммоцитом. В перехвате узла различают узловую зону (собственно перехват) и околоузловой участок, образованный отростками леммоцитов. Отдельные миелиновые слои – пластины – оканчиваются на перехватах узла таким образом, что самая внутренняя пластина достигает аксона первой, а самая наружная – последней. Слой миелина в сегменте прерывается воронкообразными щелями – насечками миелина (насечки Шмидта–Лантермана). Вышеописанные элементы строения имеют все спинномозговые и черепные нервы, кроме обонятельного и зрительного, имеющих характерные элементы центральной нервной системы (нервные волокна, глиоциты, нейроны).

частичной утраты тинкториальных свойств, максимальные изменения – в виде его фрагментации и полного распада с поглощением продуктов его распада макрофагами (аксофагами). Локальный распад аксона сопровождается, как правило, появлением аксональных сфероидов, вторичной (валлеровской) дегенерацией нервного волокна, характерным ретроградным изменением нервной клетки (аксональной реакцией) соответственно переднего рога спинного мозга, ядра черепного нерва или спинномозгового ганглия.

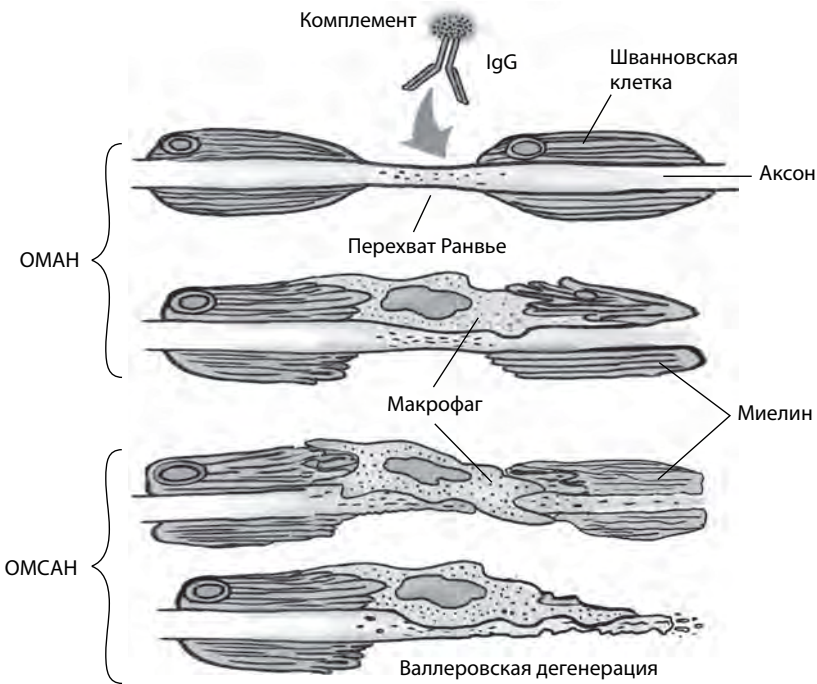
## 2.4. Современное представление о патогенезе синдрома Гийена–Барре

Основными провоцирующими агентами при СГБ считаются *Campylobacter jejuni*, цитомегаловирус, *Mycoplasma pneumoniae*, вирусы Эпштейна–Барр, ЕСНО, Коксаки, гриппа А и В, герпеса. Предполагается, что в связи с антигенной схожестью оболочки вируса/бактерии с отдельными участками миелиновой оболочки/аксолеммы периферических нервов запускается выработка специфических аутоантител и формирование циркулирующих иммунных комплексов, которые атакуют периферические нервы и вызывают повреждение миелина и/или аксональных стержней (рис. 2.2, рис. 2.3).



**Рисунок 2.2.** Схема аутоиммунного повреждения миелина периферического нерва при СГБ.





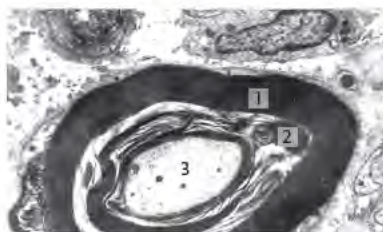
**Рисунок 2.3.** Схема аутоиммунного повреждения аксона периферического нерва при СГБ.

Подтверждением этого являются результаты морфологических исследований ткани периферического чувствительного нерва (*n. suralis*), показавшие, что в основе патологического процесса при СГБ лежит макрофаг-ассоциированная сегментарная демиелинизация, в ряде случаев сопровождающаяся различной степенью повреждения аксона. Во всех наблюдениях, независимо от давности патологического процесса, выявляются отчетливые признаки повышения проницаемости гематоневрального барьера, в том числе в виде расширения межэндотелиальных контактов эндоневральных сосудов микроциркуляторного русла с выходом в эндоневрий иммунокомпетентных клеток, преимущественно моноцитов и макрофагов. Обнаружение этих клеток является одним из подтверждений аутоиммунной природы СГБ.

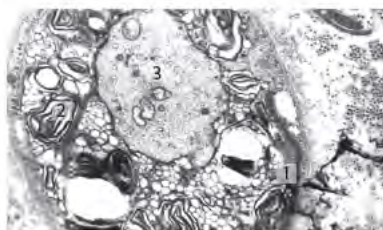
Согласно проведенным морфологическим исследованиям, процесс демиелинизации начинается с контакта иммунокомпетентной клетки с базальной мембраной шванновской клетки еще сохранный



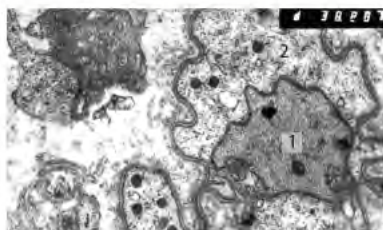
**Рисунок 2.4.** Электронно-микроскопическое исследование периферического нерва. Неповрежденное нервное волокно, с которым взаимодействует моноцит. 1 – базальная мембрана шванновской клетки; 2 – миелиновая оболочка; 3 – аксон; 4 – моноцит.  $\times 45\ 000$ .



**Рисунок 2.5.** Электронно-микроскопическое исследование периферического нерва при СГБ. Признаки демиелинизации: расслоение миелиновой оболочки, образование миелиновых тел. 1 – часть миелиновой оболочки; 2 – миелиновые тела; 3 – аксон.  $\times 17\ 000$ .



**Рисунок 2.6.** Электронно-микроскопическое исследование периферического нерва при СГБ. Распад миелиновой оболочки с образованием в цитоплазме шванновской клетки большого числа миелиновых тел и везикулярных структур между аксоном и фрагментами наружных ламелл миелина. 1 – ламелла миелина; 2 – везикулярные структуры; 3 – аксон.  $\times 25\ 000$ .

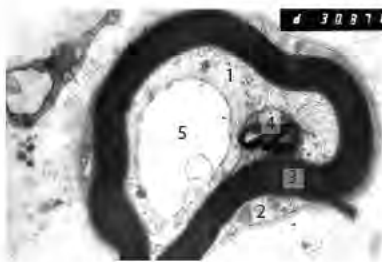


**Рисунок 2.7.** Электронно-микроскопическое исследование периферического нерва при СГБ. «Голой» аксон, окруженный отростками шванновских клеток. 1 – аксон; 2 – миелиновая оболочка.  $\times 30\ 000$  (поперечный срез).

миелиновой оболочки нервного волокна (рис. 2.4). В результате базальная мембрана становится проницаемой для внедрения макрофага-агрессора. В дальнейшем разрушение миелиновой оболочки может протекать по-разному: либо посредством отслоения ее наружных пластин с последующей их деструкцией, либо путем расщепления миелиновой оболочки с образованием между ламеллами миелина везикулярных структур и миелиновых тел. В ряде случаев

наружные слои миелиновой оболочки могут оставаться сохранными, и распад миелина затрагивает только ее внутренние слои (рис. 2.5). Иногда разрушение миелиновой оболочки происходит несколько интенсивно, что в препаратах обнаруживаются лишь фрагменты ее наружного слоя и скопление на ее месте продуктов распада миелина (рис. 2.6). Конечной стадией процесса демиелинизации является формирование так называемых «голых» аксонов, окруженных лишь отростками одной или более шванновских клеток (рис. 2.7). Наряду с выраженными процессами демиелинизации в части миелиновых нервных волокон выявляется патология аксональных стержней, проявляющаяся в виде деформации и уменьшения их площади в результате сдавления внутренними отделами цитоплазмы шванновских клеток, выступающих на территорию аксона (рис. 2.8). В редких случаях могут быть обнаружены изолированные дегенеративные изменения аксонов при сохранности миелиновой оболочки на исследуемом уровне (рис. 2.9).

В результате аутоиммунной атаки на периферический нерв замедляется или блокируется проведение возбуждения и в случае аксонального повреждения дополнительно нарушается трофика мышц (рис. 2.10). Клинически это проявляется развитием вялых парезов/параличей мышц конечностей и/или нарушением чувствительности, выпадением сухожильных рефлексов. При изолированном аксональном повреждении периферических нервов быстро прогрессируют мышечные гипотрофии и атрофии.



**Рисунок 2.8.** Электронно-микроскопическое исследование периферического нерва при СГБ. Деформация аксона с уменьшением его площади в результате сдавления отростками шванновской клетки, содержащей миелиновое тело и крупную вакуоль. 1 – аксон; 2 – отросток шванновской клетки; 3 – миелиновая оболочка; 4 – миелиновое тело на территории аксона; 5 – вакуоль.  $\times 30\,000$ .



**Рисунок 2.9.** Электронно-микроскопическое исследование периферического нерва при СГБ. Поперечный срез миелинового нервного волокна с дегенеративно измененным аксоном (1) и сохранной миелиновой оболочкой (2).  $\times 45\,000$ .



В процессе проведения реабилитационных мероприятий необходимо помнить, что безопасность больного – превыше всего. На стадии восстановления большинство пациентов стараются выполнять все доступные упражнения изо всех сил и как можно быстрее. Однако в случае неполного восстановления мышечной силы и координации это может быть чревато падениями и травмами, значительно усложняющими дальнейшие реабилитационные мероприятия.

Появление активных движений (в том числе при снятии силы тяжести) дает возможность начать активную лечебную гимнастику с применением различных приспособлений, облегчающих выполнение движений: в горизонтальной плоскости с помощью подвеса, движения с преодолением силы трения или без него. **Лечебная гимнастика** направлена на увеличение мышечной силы, увеличение объема активных движений, предупреждение развития мышечных и суставных контрактур, обучение новым двигательным



Рисунок 11.1. Вертикализатор.

навыкам. Большое значение придается идеомоторным упражнениям, когда в условиях грубого пареза пациент усилием воли пытается совершить то или иное движение. По мере восстановления силы применяют упражнения с дозированным мышечным напряжением и расслаблением, многократные повторения одного и того же движения в одной и изменяющейся плоскости с увеличением скорости движения. Необходимо помнить, что в условиях имеющихся нарушений глубокой чувствительности у больного выполнение им упражнений без дополнительного визуального контроля может быть практически невозможным. С помощью инструктора ЛФК пациент проходит этап вставания на ноги, удерживания тела в вертикальном положении, переноса центра тяжести с одной ноги на другую. Для облегчения этапа перехода из горизонтального положения в вертикальное может быть использована роботизированная терапия (вертикализатор, локомат) (рис. 11.1, 11.2).



Рисунок 11.2. Локомат.

С опорой на приспособления (ходунки и др.) больной делает первые шаги, постепенно переходя на более облегченную опору (трость) или поддержку сопровождающих. Одной из главных трудностей в процессе вертикализации пациента является его страх упасть во время занятий ЛФК. Преодолеть этот страх помогает не только дружеская доверительная обстановка и тесный контакт с инструктором или другим человеком, оказывающим помощь, но и дополнительные приспособления, обеспечивающие безопасность больного.

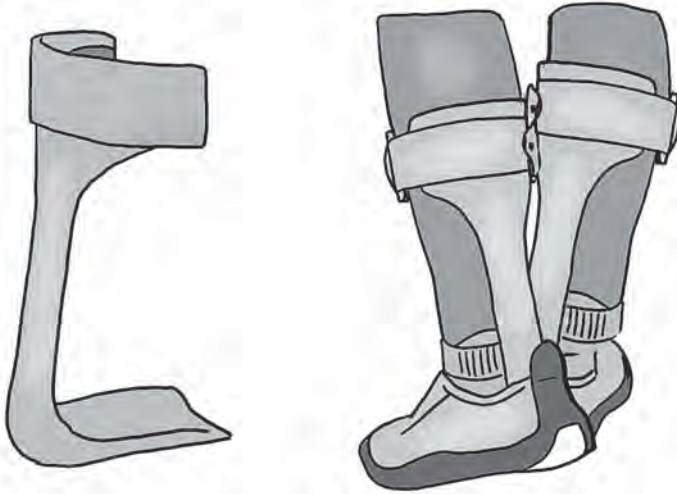
Весьма эффективны занятия лечебной гимнастикой в бассейне, оборудованном площадками разной глубины и лестницей, а также специальным подъемником, позволяющим безопасно опустить пациента в воду. Пребывание парализованного больного в воде дает возможность, не преодолевая силу тяжести, совершать движения руками и ногами, а также сидеть и даже ходить. В этом случае значительно расширяется спектр упражнений, не говоря уже о необыкновенном эмоциональном заряде, который получает пациент в процессе таких занятий. Увеличение нагрузки проводится путем уменьшения глубины, на которой выполняются упражнения.

Для тренировки мелких мышц кистей рук применяют рисование, лепку из пластилина разной вязкости, используют различные приспособления, мелкие предметы (пуговицы, горошины, листы бумаги). Одновременно необходимо помочь освоить или научить пациента заново навыкам самообслуживания, включая возможность постирать белье, отжать его и повесить на веревку, донести ложку до рта, открыть ключом дверь, приготовить пищу.



Следует помнить, что физические нагрузки должны быть строго дозированы и адекватны имеющимся двигательным нарушениям у больного. В противном случае передозировка воздействий может привести к нарастанию мышечной слабости.

Одним из методов обучения больных активному мышечному напряжению является **биоуправление, организованное по электромиограмме**. Суть его заключается в том, что произвольное напряжение мышц, совершаемое пациентом, отображается на экране в виде интегрированной ЭМГ. Задание состоит в том, чтобы пациент мог произвольно удерживать напряжение мышцы по заданным параметрам в течение определенного времени, осуществляя визуальный контроль за показателями на экране монитора.



**Рисунок 11.3.** Стоподержатель. Облегчает ходьбу пациентам с грубым парезом разгибателей стоп.

Для облегчения удержания центра тяжести, стабилизации суставов применяется **ортезотерапия**. Наиболее популярны стоподержатели, предотвращающие чрезмерное отвисание паретичных стоп при ходьбе (рис. 11.3), и наколенники жесткой фиксации, удерживающие коленные суставы в разогнутом положении.

Используются и другие приспособления, например облегчающие подъем по лестнице вверх, что для пациентов со слабостью в проксимальных отделах конечностей является затруднительным. С этой целью разработан специальный пневматический башмак (рис. 11.4). Более простой вариант такого приспособления можно сделать самостоятельно из обыкновенного домашнего тапка, подошва которого увеличивается по высоте путем приклеивания к ней вырезанной точно по ее форме плотной пенополистироловой детали. Толщина этой детали варьирует в зависимости от возможностей пациента и обычно составляет половину или треть высоты приступка используемой больным лестницы. Рекомендуется таким образом модифицировать один тапок (для более слабой ноги), что позволяет уменьшить усилия, затрачиваемые на подъем ноги вверх.

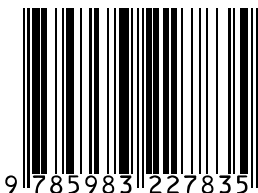
**Лечение положением** применяется с целью профилактики перерастяжения паретичных мышц и формирования контрактур. Используется наложение лонгет и гипсовых повязок ежедневно в течение короткого промежутка времени (1–2 ч) во избежание развития трофических расстройств и болезненных ощущений.

**Пирадов** Михаил Александрович,  
**Супонева** Наталья Александровна

СИНДРОМ ГИЙЕНА–БАРРЕ:  
ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ

Главный редактор: *В.Ю.Кульбакин*  
Ответственные редакторы: *Е.Г.Чернышова, О.А.Эктова*  
Художник: *С.Адалян*  
Корректор: *К.В.Резаева*  
Компьютерный набор и верстка: *С.В.Шацкая, А.Ю.Кишканов*

ISBN 978-5-98322-783-5



Лицензия ИД №04317 от 20.04.01 г.  
Подписано в печать 10.08.11. Формат 60×90/16.  
Бумага офсетная. Печать офсетная. Усл. печ. л. 13,00.  
Гарнитура Таймс. Тираж 1000 экз. Заказ №Р-1219

Издательство «МЕДпресс-информ».  
119992, Москва, Комсомольский пр-т, д. 42, стр. 3  
E-mail: [office@med-press.ru](mailto:office@med-press.ru)  
[www.med-press.ru](http://www.med-press.ru)

Отпечатано в полном соответствии с качеством предоставленного электронного оригинал-макета в типографии ОАО «ТАТМЕДИА» «ПИК «Идел-Пресс».  
420066, г. Казань, ул. Декабристов, 2  
E-mail: [idelpress@mail.ru](mailto:idelpress@mail.ru)