

# Синдром Гієна-Барре

**Гостра запальна демієлінізуюча полірадикулоневропатія (синдром Гієна-Барре).** Описана французькими невропатологами Г. Гійеном і Дж. Барре в 1916 р. Причина хвороби залишається недостатньо з'ясованою. Часто вона розвивається після попередньої гострої інфекції. Можливо, захворювання викликається вірусом, що фільтрується, але так як до цього часу він не виділений, більшість дослідників вважають природу захворювання алергічною. Захворювання розглядається як аутоімунне з деструкцією нервової тканини, вторинною по відношенню до клітинних імунних реакцій. Виявляються запальні інфільтрати в периферичних нервах, а також корінцях, що поєднуються з сегментарної демієлінізації.

***Захворювання часто супроводжуються вираженими вегетативними розладами:***

- підвищенням або зниженням артеріального тиску;
- ортостатичний колапс;
- синусова тахікардія;
- порушення серцевого ритму;
- затримка сечовипускання.

# Що провокує синдром Гійєна-Барре:

Передбачається, що в основі захворювання лежать аутоімунні механізми. Це означає, що імунна система людини «повстає» проти свого власного організму, виробляючи антитіла до певних молекул оболонки нервів. Уражаються самі нерви і їх корінці (вони знаходяться на стику центральної та периферичної нервових систем). Головний і спинний мозок не уражаються. Пусковим фактором до розвитку захворювання виступають віруси (серед них важливе значення мають цитомегаловірус, вірус Епштейна - Барра), бактерії (*Campylobacter jejuni*)

# Симптоми синдрому Гійена-Барре:

Загальна слабкість, підвищення температури тіла до субфебрильних цифр, болі в кінцівках. Іноді болі носять оперізуючий характер.

- **М'язова слабкість в кінцівках.**
- Парестезії в дистальних відділах рук і ніг, але іноді навколо рота і при вимові.
- Слабкість лицевих м'язів, ураження інших черепних нервів і вегетативні порушення.
- Рухові порушення раніше виникають в ногах, а потім поширюються на руки. Можливі ураження переважно проксимальних відділів кінцівок; при цьому виникає симптомокомплекс, що нагадує міопатію. Нервові стовбури болючі при пальпації.
- Можуть бути симптоми натягу (Ласега, Нері).
- Вегетативні порушення - похолодання і мерзлякуватість дистальних відділів кінцівок, акроціаноз, явища гіпергідрозу, іноді є гіперкератоз підошов, ламкість нігтів.
- Типова білково-клітинна дисоціація в цереброспинальній рідині. Рівень білка досягає 3-5 г /л. Висока концентрація білка визначається як при люмбальній, так і окціпітальній пункції. Цей критерій дуже важливий для відмінності синдрому Гіена-Барре від спінальної пухлини, при якій високі концентрації білка виявляються тільки при люмбальній пункції. Цитоз не більше 10 клітин (лімфоцити і моноцити) в 1 мкл.
- Захворювання зазвичай розвивається протягом 2-4 тижнів, потім настає стадія стабілізації, а після цього - поліпшення. Крім гострих форм, можуть зустрічатися підгострі і хронічні. У переважній більшості випадків результат захворювання сприятливий, але спостерігаються також форми, що протікають по типу висхідного паралічу Ландрі з поширенням паралічів на м'язи тулуба, рук і бульбарну мускулатуру.

**Діагностика синдрому Гійєна-Барре:** Симптоми захворювання нарастають у хворого протягом декількох днів, після нетривалого періоду лихоманки, що супроводжувалася симптомами ГРВІ або послабленням стільця. Необхідними критеріями для постановки діагнозу синдром Гієна - Барре є прогресуюча м'язова слабкість в руках і /або ногах і сухожилкова арефлексія. Важливо звернути увагу на симетричність ураження, чутливі порушення, ураження черепних нервів (можуть уражатися всі черепні нерви крім I, II і VIII пар); вегетативні порушення (тахікардія, аритмія, постуральна гіпотензія і т.д., див. вище), відсутність лихоманки на початку захворювання (деякі хворі лихоманяють через супутніх захворювань ). Симптоми захворювання розвиваються швидко, але припиняють наростати до кінця 4 тижня. Відновлення зазвичай починається через 2-4 тижні після припинення наростання захворювання, але іноді може затримуватися на кілька місяців. Синдром Гійєна-Барре має ряд схожих симптомів з іншими захворюваннями, його необхідно відрізнити від: міастенії, ботулізму, паралічем, викликаного прийомом антибіотиків, захворювань спинного мозку, поперечного мієліта, гострого некротизуючого мієліта, ураження стовбура головного мозку, синдрому «замкненої людини », стовбурового енцефаліту, гіпермагніємії; порфірійної поліневропатії (для її діагностики слід взяти аналіз сечі на порфобіліноген), поліневропатії критичних станів, нейроборреліоз (Лаймскої хвороби), гострого тетрапареза , укусу кліща, отруєнь солями важких металів ( свинцю, золота, миш'яку, талію), отруєнь лікарськими препаратами (вінкрисдин та ін.)

rovskaja  
Y7061631989  
12:38:37  
Mar 26 2011  
12:38:28 PM  
Mag = 1.00  
FL:  
ROT:

Y6160514E1  
GENESIS\_SIGNA\_GEMSOV  
DOB: 10-10-1989  
EX: 24342  
12564  
Im: 11  
O Sag L 0.6  
DFOV 24.0cm

115

rovskaja  
F21Y7061631989  
12:38:37  
Mar 26 2011  
12:35:11 PM  
Mag = 1.00  
FL:  
ROT:

Y6160514E1  
GENESIS\_SIG  
DOB: 10-10-  
EX: 24342  
12562  
Im: 13  
O Cor P 11.9  
DFOV 24.0cm

ET:13  
L A  
1 1  
1 4  
1 1

P R  
9 1  
9 2  
0 0

FRFSE-XL/90  
TR:3800  
TE:107.6/Ef  
EC:1 /1 25kHz

v^A

HEAD  
FOV:24x24  
SP:11.5sp  
19.03.40  
364x256/2.00 NEX  
W796

T2flair  
TR:8402  
TE:151.9/Ef  
EC:1 /1 15.6kHz  
TI:2100.0

v^A

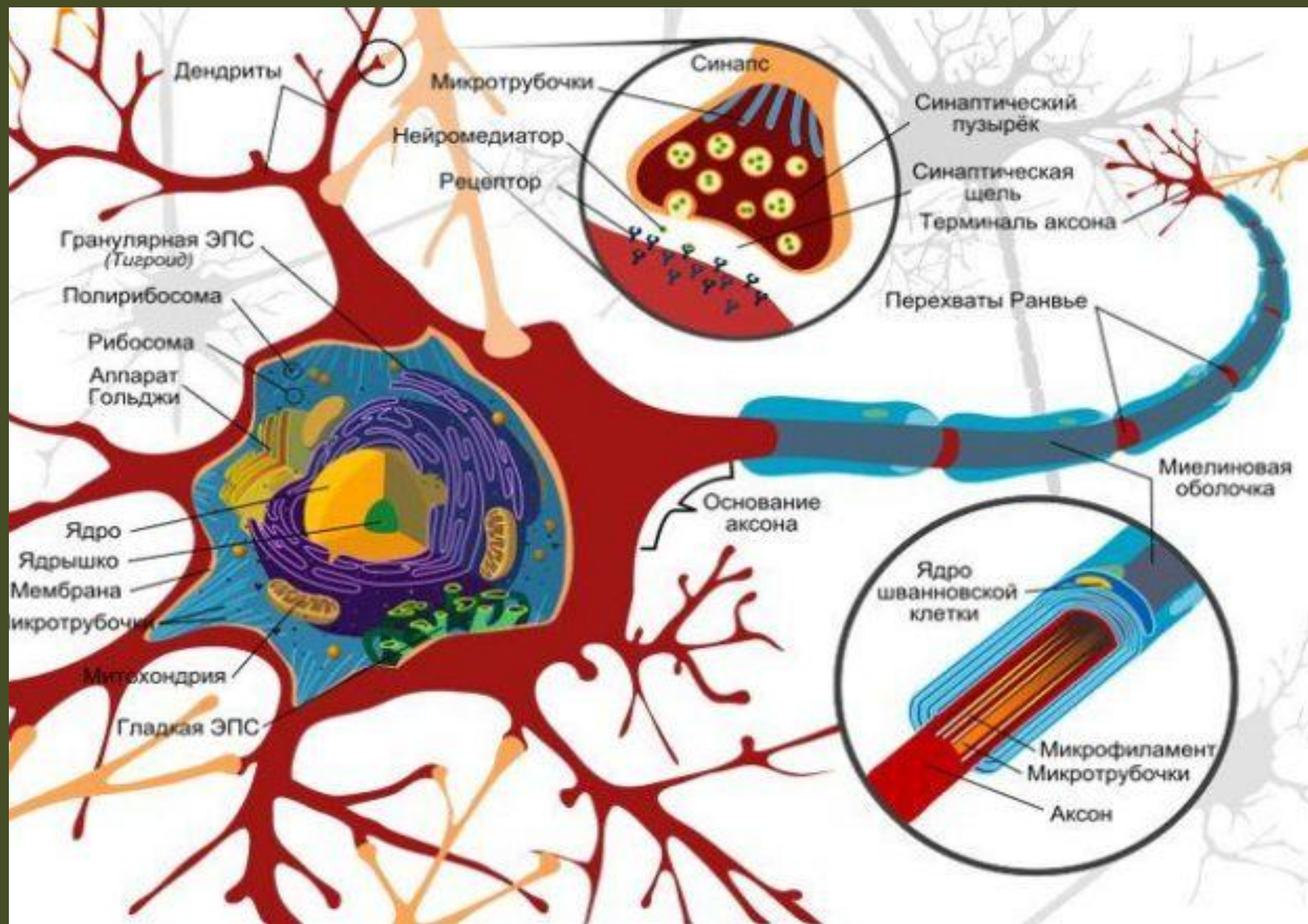
HEAD  
FOV:24x24  
SP:11.5sp  
24.03.56  
256x192/1.00  
W616/2512

7.5mm, angle 4°  
SYSTEMS

1125

GE MEDICAL SYSTEMS





Руйнування нервових оболонок призводить до порушення проведення нервових імпульсів. Що стає причиною такої аутоімунної реакції, до кінця не в'яснено. Розвиток реакції провокують наступні фактори:

- Кампілобактеріоз (гостре кишкове захворювання). Інфекція викликає у дітей і дорослих діарею. Через декілька тижнів можливий розвиток синдрому. Герпетичні інфекції: цитомегаловірус, що поражає всі клітини організму (при спостереженні під мікроскопом уражені клітини збільшені і виглядають, як око сови). Вірус Епштейна-Барр, який викликає запалення мигдаликів і збільшення лімфоузлів.

Спадковий фактор. Якщо патологія зустрічається в роду, пацієнт автоматично попадає в групу ризику (незначні травми голови или инфекционные заболевания могут спровоцировать развитие заболевания).