

О. Л. Пелехова, канд. мед. наук  
(кафедра невропатологии и нейрохирургии ХМАПО)  
Харьковская медицинская академия последипломного образования (г. Харьков)

### СОВРЕМЕННЫЕ АСПЕКТЫ СИНДРОМА ГИЙЕНА — БАРРЕ

В данной статье рассмотрены основные патогенетические, клинические, диагностические и терапевтические особенности синдрома Гийена — Барре (СГБ). Показана ведущая роль аутоиммунологических механизмов в развитии и дальнейшем течении заболевания. Представлены основные четыре клинических варианта течения СГБ. Затронуты вопросы лабораторной, инструментальной диагностики и дифференциального диагноза. Изложены, с позиции доказательной медицины, современные методы лечения, включающие системный плазмаферез и введение неспецифического иммуноглобулина класса G.

**Ключевые слова:** Синдром Гийена — Барре, этиопатогенез, клиника, диагностика, лечение

Синдром Гийена — Барре (СГБ) — острая воспалительная полирадикулонейропатия, проявляющаяся прогрессирующим вялым параличом, сопровождающаяся переменными сенсорными и вегетативными нарушениями. СГБ в настоящее время рассматривают как гетерогенную группу острых аутоиммунных («иммуноопосредованных») полинейропатий, возникающих в результате действия какого-либо провоцирующего фактора, чаще всего инфекции [4, 22].

Впервые СГБ был описан О. Landry в 1859 г., под названием «*acute ascending paralysis*», который наблюдал 10 пациентов с клинической симптоматикой восходящих параличей, включая мышцы лица и языка, при незначительных расстройствах чувствительности. Тяжелая симптоматика быстро нарастала, 2 больных погибли. О. Ландри не определил область поражения в анатомическом плане, патологические исследования пациентов не выявили изменения со стороны центральной нервной системы [21]. При дальнейшем изучении заболевание было определено как «восходящий паралич Ландри». В 1916 г. французские ученые G. Guillain, J. Barre, A. Strohl описали особую форму первичного полирадикулоневрита у 2 солдат французской армии. Заболевание имело характерную клиническую картину: восходящие парезы конечностей, исчезновение сухожильных рефлексов, парестезии, легкие расстройства чувствительности и белково-клеточные диссоциации в спинномозговой жидкости (СМЖ) — значительное повышение содержания белка при нормальном клеточном составе или небольшом плеоцитозе. В течение последующих 2-х месяцев наступило выздоровление. Вначале авторы полагали, что заболевание имеет благоприятный прогноз, однако, как выяснилось позже, при СГБ возможен летальный исход из-за развития восходящего паралича и дыхательной недостаточности. В связи с этим обсуждалось сходство клинической картины СГБ и заболевания, которое описал Ландри, на основании чего сделали заключение, что рассматриваемые болезни являются вариантами одного и того же патологического процесса [6].

Исторически сложившиеся терминологические разногласия привели к тому, что сейчас существует не менее 7 различных названий этой болезни: «синдром Ландри», «синдром Гийена — Барре», «синдром Ландри-Гийена — Барре», «синдром Ландри-Гийена — Барре-Штроля»,

«острый полирадикулоневрит», «острая постинфекционная полинейропатия», «острая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия». В настоящее время эти клинические проявления объединены в единое по своей природе заболевание, обозначенное в МКБ-10 как синдром Гийена — Барре. Бытующее ранее мнение о том, что синдром Ландри обязательно имеет неблагоприятное течение в связи с поражением бульбарной и дыхательной мускулатуры, а СГБ — «доброкачественный» вариант синдрома Ландри без вовлечения в процесс дыхательной мускулатуры, в настоящее время пересмотрено [10].

Длительное время СГБ рассматривался как первичная аутоиммунная демиелинизирующая полинейропатия. Однако более детальное изучение патоморфологических, иммунологических, клинических механизмов развития заболевания показали наличие не только острого демиелинизирующего процесса, но и аксонального поражения. В рамках СГБ выделяют: острую воспалительную демиелинизирующую полинейропатию (ОВДП), частота встречаемости более 85 %; острую моторную аксональную нейропатию (ОМАН) — 3 %, как ее вариант — острую моторно-сенсорную аксональную нейропатию (ОМСАН), частота встречаемости менее 1 %; и синдром Миллера — Фишера, составляющий около 5 % случаев.

Частота встречаемости СГБ колеблется от 1 до 2 на 100 000 населения в год. Заболевание наблюдается во всех частях земного шара, как у взрослых, так и у детей с незначительным преобладанием лиц мужского пола (1,1—1,7:1) и не имеет сезонных колебаний. СГБ возможен в любом возрасте, но в целом с увеличением возраста заболеваемость имеет тенденцию к возрастанию. Часто отмечают два пика заболеваемости: в возрасте от 15 до 35 лет и от 50 до 75 лет. У подавляющего большинства больных отмечается быстрое и практически полное восстановление; в 1/3 случаев развиваются нарушения дыхания, требующие проведения искусственной вентиляции легких (ИВЛ); у 5—22 % больных отмечаются остаточные явления; у 3—10 % — рецидивы, а от 5 до 33 % больных с тяжелыми формами заболевания умирают [16].

**Этиология** СГБ остается до конца неизвестной, однако, важная роль аутоиммунной реакции, направленной против антигенов периферической нервной ткани, не вызывает сомнений. За 1—4 недели до появления первых симптомов заболевания более чем у половины больных отмечаются признаки респираторной или желудочно-кишечной инфекции. Однако к моменту появления первых признаков СГБ симптомы предшествующей инфекции обычно успевают регрессировать [4, 5]. Если ранее среди вирусных инфекций основными провоцирующими агентами считались вирусы гриппа А и В, парагриппа, ЕСНО, Коксаки, гепатита В, кори, то в последние годы ведущая роль отводится *Campylobacter jejuni* [11, 23]. В Великобритании было проведено исследование у пациентов с энтеритом, вызванным *Campylobacter*. Проанализировав данные, исследователи пришли к выводу о том, что пациенты с энтеритом,

вызванным *Campylobacter*, имеют 77-кратный риск развития СГБ по сравнению с общей популяцией, тем не менее абсолютный риск развития очень мал [14].

Установлена определенная связь СГБ с цитомегаловирусами (15 % случаев), вирусом Эпштейн — Барра (10 % случаев) и *Mycoplasma pneumoniae* (до 5 % случаев). Перенесенная инфекция, по-видимому, служит провоцирующим фактором, запускающим аутоиммунную реакцию. Роль пускового фактора могут выполнять также вакцинация (против гриппа, реже — против бешенства, кори, паротита, краснухи), оперативные вмешательства, эпидуральная анестезия, травматическое повреждение периферических нервов, пересадка костного мозга, переливание крови. Описаны случаи возникновения СГБ у больных с лимфогранулематозом и другими лимфопролиферативными заболеваниями, системной красной волчанкой, гипотиреозом, героиновой наркоманией [3].

**Патогенез.** Важная роль в патогенезе заболевания отводится иммунологическим процессам. Основной целью иммунных атак при острой воспалительной демиелинизирующей полинейропатии — являются шванновские клетки (леммоциты) и миелин. При ОВДП под действием тех или иных патогенов происходит активация антигенспецифических Т- и В-клеток; отмечается появление циркулирующих антиганглиозидных или антигликолипидных антител; развитие местных клеточных воспалительных реакций, активация комплемента и отложение мембранолитического атакующего комплекса на миелиновой оболочке периферических нервов, прежде всего в области насечек Шмигта — Лантермана и параноидального миелина; начинается и бурно нарастает инвазия миелиновой оболочки нервов сенсебилизованными макрофагами, которые наряду с усилением фагоцитарной активности продуцируют цитокины и высвобождают токсические медиаторы, ведущие к сегментарной демиелинизации (деструкции) и аксональным повреждениям [11]. Изменения выявляются, прежде всего, в месте соединения передних и задних корешков, но при этом могут вовлекаться только передние корешки, что объясняет наличие случаев с чисто двигательными проявлениями [7].

Далее процесс при ОВДП может развиваться по нескольким направлениям:

- прекращение патологической активности и переход к ремиелинизации с последующим быстрым и, как правило, полным восстановлением;

- углубление деструктивных изменений и вовлечение в процесс аксона (т. е. вторичная аксональная дегенерация вследствие выраженного воспаления, отека и набухания нерва) с дальнейшим длительным и часто неполным восстановлением;

- продолжение генерирования антител и других компонентов аутоиммунного ответа и переход заболевания из острого в хроническое [10, 17].

Механизмы развития ОМАН и ОМСАН и синдрома Миллера — Фишера изучены намного меньше, однако общие каскадные аутоиммунные реакции остаются такими же, как и при ОВДП, но основной целью иммунных атак является уже не миелин, а аксон (аксолемма). На последних этапах патологического процесса макрофаги внедряются под миелин вдоль периаксональных пространств, отделяя аксон от прилегающих шванновских клеток и компактного миелина. Аксолемма, контактируя с проникшими макрофагами, разрушается, и аксоны начинают дегенерировать [10, 19].

Роль антител при СГБ и их участие в развитии заболевания остается дискуссионным вопросом. Обнаружены специфические антиганглиозиды, ассоциированные с различными формами СГБ. Так IgG антитела к GQ1b наблюдаются у 96 % больных с синдромом Миллера — Фишера, IgG антитела к анти-GD1a отмечаются в 60—80 % случаев при ОМАН, IgG анти-GM1, антитела найдены у больных всех клинических форм СГБ, но наиболее часто они встречаются у лиц с ОМСАН и ОМАН. Однако до конца не доказано — будут ли антиганглиозидные антитела принимать непосредственное участие в развитии СГБ. В настоящее время получены данные о блокирующем влиянии на Na<sup>+</sup> каналы антител к ганглиозидам GM1 [1, 24].

**Клиника.** Одним из самых характерных клинических признаков СГБ является прогрессирующие периферические парезы. Признаки мышечной слабости начинаются с дистальных или проксимальных отделов нижних конечностей, затем распространяются в восходящем направлении, вовлекая мышцы верхних конечностей, а в тяжелых случаях — и аксиальные отделы — мышцы туловища, шеи, дыхательную и краниальную мускулатуру. У 30 % пациентов развивается наиболее серьезное осложнение СГБ — слабость дыхательной мускулатуры, требующая проведения ИВЛ. Мышечная слабость, как правило, симметрична и больше выражена в ногах, хотя иногда отмечается некоторая степень асимметрии. Парезы нарастают в течение нескольких дней или недель, но в наиболее тяжелых случаях тетраплегия развивается в течение нескольких часов.

Практически у всех больных наблюдается поражение черепных нервов. При этом наиболее часто в 50 % случаев отмечается слабость лицевой мускулатуры (часто асимметричная); у 30 % больных обнаруживаются бульбарные расстройства и только в 5—8 % случаев вовлекаются глазодвигательные нервы. Практически никогда не поражаются I и II нервы, очень редко поражается слуховой нерв. Примерно в 5 % случаев заболевание начинается с вовлечения краниальной мускулатуры, с дальнейшим вовлечением в патологический процесс мышц конечностей (нисходящий тип развития). Почти всегда при СГБ отмечается диффузная гипотония. Атрофия мышц в остром периоде отсутствует, но может развиваться позже.

Одним из кардинальных клинических признаков заболевания является резкое снижение, а в дальнейшем и полное отсутствие сухожильных рефлексов. При этом наличие сухожильного рефлекса в паретичных конечностях через три и более дня от начала ставит диагноз СГБ под сомнение.

Несмотря на то, что заболевание начинается с болей и парестезий в дистальных отделах конечностей, часто на несколько дней опережающих явления мышечной слабости, нарушения чувствительности оказываются значительно менее выраженными, чем двигательные расстройства. По характеру распространения они могут быть как симметричными, так и слегка асимметричными. Чувствительные нарушения отмечаются в виде гипо- или гипералгезии и/или гиперпатии, слабо выражены и носят полиневритический характер («перчатки — носки» или «гольфы — длинные перчатки»), однако, иногда чувствительные изменения отмечаются и в области туловища. В 20—50 % случаев отмечается очень выраженное поражение глубокой чувствительности, в основном суставно-мышечной и вибрационной. Часто при тяжелых формах заболевания больные не различают

пассивных движений даже в тазобедренных и плечевых суставах.

Выраженный болевой синдром встречается в 50 % случаев при СГБ. По характеру боль может быть невропатическая, преимущественно корешковая и появляться в руках и ногах, при вызывании симптомов Кернига, Ласега, изменении положения тела больного или миалгическая, носящая глубинный ноющий характер и чаще всего локализующаяся в спине, плечевом и тазовом поясе. Часто миалгии сопровождаются болезненными спазмами мышц, особенно в ночное время.

Почти у всех больных имеются вегетативные нарушения, которые могут проявляться в виде синусовой тахикардии, брадикардии, отмечается внезапное падение артериального давления, аритмии. Часто наблюдаются расстройство потоотделения и ослабление моторики желудочно-кишечного тракта.

В 10—20 % случаев встречаются сфинктерные нарушения в виде преходящей задержки мочи, которые быстро исчезают в первые несколько дней от начала заболевания. Тяжелая вегетативная дисфункция может быть одной из возможных причин внезапной смерти больных.

В рамках СГБ выделяют *три основные формы заболевания*, каждая из которых имеет свои отличия. Острая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия характеризуется слабостью в конечностях, преимущественно (но не всегда) в проксимальных отделах, легкими нарушениями чувствительности (возможны изолированные двигательные нарушения). Часто в процесс вовлекаются черепные нервы и дыхательная мускулатура. При проведении электромиографии (ЭМГ) выявляются нарушения, характерные для деструкции миелина.

Острая моторная аксональная полинейропатия характеризуется слабостью в конечностях, более выраженной в дистальных, при отсутствии чувствительных изменений. Характерно наличие единичных фибриллярных подергиваний. Черепные нервы не вовлекаются в патологический процесс. Чаще встречается в детском возрасте. На ЭМГ — снижение амплитуды М-ответа при отсутствии признаков демиелинизации, нормальная проводимость по сенсорным волокнам. Во многих случаях имеются анамнестические указания на *Campylobacter jejuni*.

При острой моторно-сенсорной полинейропатии клиническая картина соответствует ОМАН, однако отмечают чувствительные нарушения. На ЭМГ резкое снижение М-ответа с наличием признаков денервации, но в отсутствие признаков демиелинизации, блокада проведения по сенсорным волокнам. Быстрое развитие тяжелого двигательного дефицита с медленным и неполным восстановлением. Преимущественно встречается у взрослых. Для синдрома Миллера — Фишера характерно острое развитие симптомов после респираторной инфекции; билатеральная офтальмоплегия, атаксия, гипорефлексия, без чувствительного или двигательного дефицита; прогрессирование заболевания от нескольких дней до недель; полное выздоровление в течение нескольких месяцев. Ведущую роль в патогенезе играют антитела к ганглиозиду GQ1b [9].

Классическое монофазное течение СГБ состоит из трех периодов:

— *период прогрессирования неврологических симптомов*, длится от 2 до 4 недель; если период прогрессирования увеличивается более 4 недель, но менее

8 — это подострая воспалительная демиелинизирующая полирадикулонейропатия. При длительности прогрессирования более 8 недель диагностируют хроническую демиелинизирующую полирадикулонейропатию;

— *период стабилизации или плато*, длящийся от 2 до 4 недель;

— *период восстановления*, продолжающийся от нескольких месяцев до 1—2 лет. Своевременное применение эффективных методов лечения способствует укорочению естественного характера течения, уменьшает количество летальных исходов [4, 5].

**Дополнительные методы исследования.** При исследовании цереброспинальной жидкости (ЦСЖ) выявляют «белково-клеточную диссоциацию», то есть увеличение уровня белка (обычно выше 0,55 г/л, иногда до 3 г/л) при нормальном количестве клеток. Увеличение количества белка чаще всего происходит в течение 2—3 недель после формирования параличей, сохраняется не менее нескольких недель и медленно регрессирует по мере клинического улучшения. Лишь в очень редких случаях выявляется увеличение числа клеток, требующее тщательного дифференциального диагноза с другими заболеваниями.

Наиболее чувствительным объективным методом исследования на сегодняшний день является электромиография. При проведении ЭМГ выявляются признаки, характерные для демиелинизации. Исследование периферических нервов в 50 % случаев выявляет замедление проведения возбуждения, блоки проведения и удлинение дистальной латенции. Эти изменения могут возникать не сразу, а через некоторое время после появления симптомов. Патологическая спонтанная активность (фибрилляции, положительные острые волны) выявляются редко и свидетельствуют о признаках аксональной дегенерации, регистрируются в первые 4 недели болезни, предвещая неполное и замедленное восстановление. Фибрилляции отмечаются в проксимальных и дистальных мышцах одновременно. При игольчатой ЭМГ спустя несколько недель могут выявляться признаки денервации, которые развиваются параллельно с атрофией мышц и обычно предвещают неблагоприятный исход [7].

**Диагноз.** Впервые диагностические критерии СГБ были разработаны специальной группой Американской академии неврологии еще в 1978 году [13]. В дальнейшем их несколько раз пересматривали, однако, кардинально не меняли. Последние по времени официальные критерии относятся к 1993 году и предложены ВОЗ [12]

**А. Признаки, необходимые для постановки диагноза СГБ:**

◆ прогрессирующая мышечная слабость в двух и более конечностях;

◆ сухожильная арефлексия.

**Б. Признаки, поддерживающие диагноз СГБ:**

◆ нарастание симптомов на протяжении нескольких дней или недель (до 4 недель);

◆ начало восстановления спустя 2—4 недели после прекращения прогрессирования;

◆ относительная симметричность симптомов;

◆ легкие чувствительные нарушения;

◆ вовлечение черепных нервов, часто — двустороннее поражение лицевых нервов;

◆ хорошее восстановление у большинства больных;

◆ отсутствие лихорадки в начале заболевания, но появление её не исключает СГБ;

- ◆ вегетативна дисфункція;
- ◆ змінення ЦСЖ: високе вміст білка при нормальному або незначально підвищеному цитозе (не більше 10 кліток в мм<sup>3</sup>).

**С. Признаки, викликають сумніви в діагнозі:**

- ◆ виражена зберігаюча асиметрія рухових порушень;
- ◆ зберігаються порушення функції сфинктерів;
- ◆ відсутність в дебюті захворювання сфинктерних порушень;
- ◆ наявність в ЦСЖ більше 50 мононуклеарних і поліморфноядерних лейкоцитів;
- ◆ чіткий рівень чутливих порушень.

При класичному перебігу постановка діагнозу СГБ не викликає особливих труднощів, однак в останнє час в збільшилася кількість випадків з атипичним перебігом захворювання. Дифференціальний діагноз СГБ необхідно проводити з захворюваннями, в структурі яких є периферическі парези парези, а також чутливі і вегетативні порушення. Часто приходить диференціювати з миастенією, токсическою полінейропатією, гіпокаліємією, ботулізмом, дифтерією, істерією, порфірією, острим порушенням мозгового кровообігу в вертебробазиллярному басейні, ствольним енцефалітом, СПИДом [2].

**Лікування.** Навіть легкі випадки перебігу СГБ в острий фазі відносяться до неотложних станів, вимагаючи негайної госпіталізації. Лікувальні заходи при СГБ діляться на специфічні і неспецифічні. Враховуючи високу ймовірність спонтанного відновлення, лікувальні заходи в більшості випадків можна обмежити неспецифіческими методами лікування, ретельним доглядом за пацієнтом і запобіганням вторинних ускладнень. Особливо велику увагу необхідно приділяти профілактиці тромбозів і емболії легких [7, 20]. Однак, враховуючи обмежені можливості наших реанімаційних відділень і не завжди адекватний догляд за хворими, раннє призначення специфіческої терапії приведе до різкому зменшенню кількості летальних ішеходів і скороченню термінів відновлення пацієнтів. До специфіческих методів лікування СГБ відносять програмний плазмаферез і внутрішню пульс-терапію імуноглобулінами (Ig) класу G, приче данні методи ефективні не тільки при лікуванні класического СГБ, но і при його варіантах, в том числі при синдромі Міллера — Фішера [2].

Курс операцій плазмафереза включає 4—6 сеансів з заміною прихмерно 1 об'єму плазми (40—50 мл/кг), які проводять чеzez дець. Об'єм обмінюваної плазми на курс дежеє становлять 200—250 мл/кг. В легких випадках, як показало французське дослідження, проведення дежеє 2 сеансів з заміною 1,5 л об'єму плазми во время кожного их них дозволяє отримати необхідний клініческий ефект. В качестве заміщаючої рідини використовують 5 % розв'язок альбуміна, фізіологіческий і плазмозаміщаючі розв'язки [15]. Відносительними протівопоказаннями до плазмаферезу є: печеночна недостатність, тяжелі електролітні порушення, високий ризик кардіоваскулярних ускладнень, активний інфекційний процес, порушення зсвертлюваності крові.

Альтернативним методом лікування СГБ є внутрішню пульс-терапію імуноглобулінами класу G, стандартний курс лікування становлять з розраху

0,4 г на 1 кг маси тіла хворого щоденно в течение 5 суток. Возможно введеніє той же курсової дози і по дежеє швидкій схемі: 1 г/кг/сут в 2 введенія на протязенні 2 дець. Перед введенієм препаратів досліджується вміст в сыворотці крові імуноглобуліна А, так як у пацієнтів з низьким рівнем возможна продуція анти-IgA з потенціальним ризиком анафілаксії. Імунотерапія дежеє і дежступнее, чеє програмний плазмаферез, і в розвинутих країнах є способом вибору, особливо в тих випадках, когда хворі швидко утрачивають спосібність до самостійному передвиженню, либо при кардіоваскулярній нестійкості. В нашої країні застосування імуноглобуліна зберігає виключительно високу ціну.

В 1997 році було проведено рандомізоване слепе контролюване дослідження, целью якого було порівняти ефективність в/в введенія імуноглобуліна, плазмафереза і их комбінованого застосування при СГБ. Висновками даного дослідження стало — плазмаферез і внутрішнє введеніє імуноглобуліна однаково ефективно злучали симптоматику при тяжелому перебігу синдрому Гієна—Барре. Комбіноване застосування цих методів не принесло якоїсь дежеє додаткової користі [25].

Ефективність кортикостероїдів при СГБ була досліджена в 6 рандомізованих дослідженнях. Результати показали, что відновлення до кінця першого місяця захворювання в обоєх групах (отримавших кортикостероїди і плацебо) було однаковим. Однак, чеzez рік у хворих, отримавших кортикостероїдну терапію функціональний ішеход був дежеє. Во всем мире лікування СГБ кортикостероїдами вважається серйозною лікарською помилкою [18].

**Симптоматическа терапія:**

— інфузійна терапія для коррекції порушень кислотно-щелочного станів, водно-електролітного балансу, вираженої артеріальної гіпертензії;

— при артеріальній гіпертензії призначають антигіпертензивні препарати;

— при тахікардії призначають бета-блокатори (пропранолол), при брадикардії — атропін;

— при розвитку інтеркуррентних інфекцій необхідно антибіотикотерапія (антибіотики широкого спектра дієвості);

— для профілактики тромбоза глибоких вен і ТЭЛА призначають антикоагулянти;

— при болях ноцицептивного походження (мышечних, механіческих) рекомендують парацетамол або НПВС, в случае нейропатического характеру болю препаратами вибору є габапентин, карбамазепін, амітриптилін [8];

— при необхідності довгої (дежеє 2 дець) ІВЛ цілесобразно накладення трахеостоми. При тяжелых і довгих бульбарних порушеннях може потребуватися накладення гастростомі.

По закінченні острого періоду необхідні комплексні реабілітаційні заходи, програма яких становлять індивідуально для кожного хворого (ЛФК, масаж, психотерапія).

Пацієнтів, переживших СГБ, необхідно інформувати про необхідність дотримання щадячого режиму в течение не менше 6—12 місяців після закінчення захворювання. Недопустимі фізическі перевантаження, переохлодження, злишній ізоляція, прийом алкоголю. Також в этот період слід удержуватися від проведення вакцинації [8].

Таким образом, резюмируя вышесказанное, хотелось бы отметить, что СГБ является одним из тех немногих заболеваний нервной системы, при котором своевременно поставленный диагноз и назначенная адекватная терапия, даже у тяжелых больных, находящихся на ИВЛ, может привести к полному выздоровлению или оставить минимальный неврологический дефицит. Несвоевременная или неадекватно выбранная тактика лечения повышает риск летальных исходов и увеличивает число случаев инвалидизации.

#### Список литературы

1. Бархатова В. П. Патофизиология демиелинизирующего процесса / Бархатова В. П., Завалишин И. А., Байдина Е. В. // Журнал неврологии и психиатрии им. С. С. Корсакова. — 2002, № 7. — С. 53—57
2. Большие надежды и маленькие разочарования (результаты применения иммуноглобулинов для внутривенного введения при аутоиммунных заболеваниях) / [Волошина Н. П., Егоркина О. В., Василовский В. В., Черненко М. Е.] // Український вісник психоневрології. — 2006. — Т. 14, вып. 4 (49). — С. 115—119.
3. Синдром Миллера — Фишера как проявление острой воспалительной демиелинизирующей полинейропатии / [Евтушенко С. К., Симонян В. А., Сергиенко А. В., Гончарова Я. А.] // Международный неврологический журнал. — 2010, вып. 3 (33).
4. Левин О. С. Полинейропатия : клиническое руководство / О. С. Левин. — М.: Медицинское информационное агентство, 2005. — 496 с.
5. Мальмберг С. А. Синдром Гийена — Барре (обзор зарубежной литературы) / Мальмберг С. А., Подагова Е. В., Петрухин А. С. // Неврологический журнал. — 2003. — № 5. — Т. 8. — С. 42—49.
6. Манвелов Л. Синдром Гийена — Барре: патогенез, клиника, диагностика, лечение / Л. Манвелов (медицинская электронная библиотека). — 1999. — № 10. — С. 14—17. — Режим доступа : <http://www.fesmu.ru/elib/Article.aspx?id=38366>
7. Мументалер М. Неврология / М. Мументалер, Х. Маттле (пер. с нем. под ред. О. Левина). — М.: МЕДпресс-информ, 2007. — 920 с.
8. Неврология и нейрохирургия : клинические рекомендации (под ред. Гусева Е. И., Коновалова А. Н., Гехт А. Б) — М.: ГЕОТАР-Медиа, 2008. — 368 с.
9. Пономарев В. В. Редкие неврологические синдромы (наблюдения из практики) / В. В. Пономарев. — СПб.: Изд-во Фолиант, 2005. — 216 с.]
10. Пирадов М. А. Синдром Гийена — Барре: диагностика и лечение / М. А. Пирадов // Неврологический журнал. — 2001. — № 2. — С. 4—9.
11. Рассеянный склероз и другие демиелинизирующие заболевания / под ред. Гусева Е. И., Завалишина И. А., Бойко А. Н. — М.: Миклош, 2004. — 540 с.
12. Acute onset flaccid paralysis. WHO-AIREN. Acute onset flaccid paralysis. — WHO, AIREN. Geneva, 1993. — P. 52—56.
13. Criteria for diagnosis of Guillain-Barré syndrome / [Asbury A. K., Arnason B. G., Karp H. R., McFarlin D. E.] // Ann Neurol. — 1978. — Vol. 3. — P. 565—566.
14. Incidence of Guillain-Barre syndrome among patients with Campylobacter infection: a general practice research database study / [Tam C. C., Rodrigues L. C., Petersen I. et al.] // J. Infect. Dis. — 2006. — Vol. 194. — P. 95—97.
15. French Cooperative Group on plasma exchange in Guillain-Barre syndrome. Appropriate number of plasma exchange in Guillain-Barre syndrome // Ann Neurol. — 1997. — Vol. 41. — P. 298—306.
16. Ganovi V. Epidemiology of the Guillain-Barre syndrome / V. Ganovi, E. Granieri // Curr. Opin. Neurology. — 2001. — Vol. 14. — P. 605—613.

17. Hahn A., Guillain-Barré syndrome / A. Hahn // Lancet. — 1998. — Vol. 352. — P. 635—641.
18. Controlled trial of prednisolone in acute polyneuropathy / [Hughes R. A. C., Newsom-Davis J. M., Perkin G. D., Pierce J. M.] // *ibid.* — 1978. — Vol. 2. — P. 750—753.
19. Pathogenesis of Guillain-Barré syndrome / [Hughes R., Hadden R., Gregson N., Smith K.] // J. Neuroimmunology. — 1999. — Vol. 100. — P. 74—97.
20. Hughes R. A. Guillain-Barre Syndrome / R. A. Hughes, D. R. Cornblath // Lancet. — 2005. — Vol. 366 (9497). — P. 1653—1666.
21. Landry O. Note sur la paralysie ascendante aigue / O. Landry // Gazette Hebdomadaire — 1959. — Vol. 6. — P. 472—488.
22. 15<sup>th</sup> ENMC International workshop. Inflammatory Neuropathy Consortium 13<sup>th</sup>—15<sup>th</sup> April 2007, Schiphol, The Netherlands / [Lunn M. P., Leger J. M., Merkies J. S., et al.] // Neuromuscular Disorders. — 2008. — Vol. 18. — P. 85—89.
23. McCarthy N. Incidence of Guillain-Barré syndrome following infection with *Campylobacter jejuni* / N. McCarthy, J. Giesecke // Am. J. Epidemiol. — 2001. — Vol. 153. — P. 610.
24. Treatment for Fisher syndrome, Bickerstaffer's encephalitis and related disorders / [Overell J. R., Hsieh ST, Odaka M., et al.] // Cochrane Database syst. Rev. — 2007; 1; CD 004761
25. Randomized trial of plasma exchange, intravenous immunoglobulin, and combined treatment in Guillain-Barré syndrome. Plasma Exchange / Sanglobulin Guillain-Barré syndrome Trial Group // Lancet. — 1997. — Vol. 349. — P. 225—230.

Надійшла до редакції 23.05.2012 р.

**В. О. Яворська, О. Л. Пелехова**

*Харківська медична академія післядипломної освіти (м. Харків)*

#### Сучасні аспекти синдрому Гійена — Барре

У даній статті розглянуті основні патогенетичні, клінічні, діагностичні і терапевтичні особливості синдрому Гійена — Барре (СГБ). Показана провідна роль аутоімунологічних механізмів у розвитку і подальшому перебігу захворювання. Представлені основні чотири клінічні варіанти перебігу СГБ. Висвітлені питання лабораторної та інструментальної діагностики і диференціального діагнозу. Викладені, з позиції доказової медицини, сучасні методи лікування, які включають системний плазмаферез і введення неспецифічного імуноглобуліну класу G.

**Ключові слова:** Синдром Гійена — Барре, етіопатогенез, клініка, діагностика, лікування.

**V. A. Yavorska, O. L. Pelekhova**

*Kharkiv medical Academy of Postgraduate Education (Kharkiv)*

#### Modern aspects of the Guillain-Barré syndrome

Basic pathogenic, clinical, diagnostic and therapeutic peculiarities of Guillain-Barré syndrome (GBS) are described in the article. The principal role of autoimmune mechanisms in development and further course of the disease. The main four clinical variants of GBS course are presented. The problems of laboratory and instrumental diagnosis are described. The current methods of treatment consisting of systemic plasmaferesis and injection of nonspecific G immunoglobulin are presented from the point of view of the evidence medicine.

**Key words:** Guillain-Barré syndrome, etiopathogenesis, clinical course, diagnostics, treatment.