

ГБУ РД «Городская клиническая больница»		
Вид документа	Клинический протокол	
ГБУ РД «ГКБ»	Версия	№ 1
	Запись в Едином реестре документации	№ 16
	Экземпляр	№ __
	Введен в действие	01.11.21г.
Конфиденциально	Срок действия	3 года
Название документа	<i>Клинический протокол «синдром Гийена - Барре» Коды МКБ (G61.0) Возрастная группа - взрослые Год утверждения - 2021</i>	

Утверждено приказом № __
от «01» ноября 2021 г.

	Должность	Ф. И. О.	Подпись	Дата
Разработано:	Заведующий отделением неврологии № 1 Заведующий отделением неврологии № 1	Мамайханов Г. Г. Альбориева Э. А.		
Согласовано:	Главный врач	Малаев Х. М.		
	Заместитель главного врача по лечебной работе	Гаджиева Л. Х.		
	Заместитель главного врача по амбулаторно- поликлинической работе	Адильханов Б. Г.		
	Заместитель главного врача по хирургической работе	Аабдулмеджидов Х. М.		
	Заведующий экспертно м отделом	Махмудов Ф. Б.		

I. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)

1. Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний): Ведущая роль в патогенезе развития СГБ отводится аутоиммунным механизмам, а в качестве основных триггеров рассматриваются *Campylobacter jejuni*, *Mycoplasma pneumoniae*, вирус Эпштейн-Барр, гепатита Е, Зика и цитомегаловирус. Предполагается, что антигенная схожесть оболочки инфекционного агента с отдельными структурными элементами периферических нервов (оболочка, аксон) обуславливает выработку специфических аутоантител и формирование циркулирующих иммунных комплексов, перекрестно атакующих нервные волокна по типу «молекулярной мимикрии»

2. Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний):

I. Клинические формы болезни:

1) острый вялый тетрапарез (включая парапаретическую форму):

- ОВДП - 80-90% от всех случаев;
- ОМАН - 10-20% от всех случаев;
- ОМСАН - 5-10% от всех случаев;

2) синдром Миллера Фишера - 5-25%, включая офтальмоплегическую, атаксическую формы и редко развивающиеся острые птоз или мидриаз;

3) фаринго-цервико-брахиальная форма - < 5%, включая бибрахиальную форму и острую изолированную фарингеальную слабость;

4) лицевая диплегия с парестезией - < 5%;

5) острая пандизавтономия - < 1%;

6) сенсорная форма - < 1%;

7) стволовой энцефалит Бикерстаффа - < 5%;

8) "перекрёстный" синдром (от англ. overlap syndrome) - < 1%.

II. Патофизиологическая классификация форм СГБ:

1) демиелинизирующая форма (ОВДП);

2) аксональные формы (ОМАН, ОМСАН);

3) nodo- и паранодопатии (ОМАН с блоками проведения, синдром Миллера Фишера, фаринго-цервико-брахиальная форма).

III. Классификация СГБ по степени тяжести [1-4, 14-16]: степень тяжести оценивается по шкале GBS disability score (Приложение Г2).

IV. Стадии развития СГБ [1-4, 14, 15]:

1) стадия нарастания симптоматики (длительность < 4 недель);

2) стадия плато (длительность от 0 до 4 недель);

3) период восстановления: ранний (до полугода от начала болезни) и поздний (от 6 месяцев до 1 года от начала болезни).

3. Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний):

При СГБ неврологические нарушения прогрессируют быстро, в пределах 4 недель. Как правило, за 2 недели от начала болезни неврологические нарушения достигают наибольшей выраженности. При достижении максимального дефицита менее чем за 24 часа или через 4 недели от дебюта и более, следует рассмотреть другие причины ОВТ. Течение болезни монофазное: за периодом нарастания симптоматики наступает стадия плато (стабилизация состояния), а затем - регресс неврологических нарушений.

При своевременном проведении адекватной патогенетической терапии период нарастания

неврологического дефицита обрывается, и за ним наступает восстановление. В редких случаях (6-10%) на фоне патогенетической терапии наблюдается волнообразное течение

болезни (от англ. treatment-related fluctuation), при котором после улучшения отмечается нарастание неврологической симптоматики, что требует проведения повторного курса терапии. В случае, если у пациента регистрируются 3 волны ухудшения и прогрессирование в течение более 8 недель диагноз пересматривается в пользу хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатии с острым дебютом. СГБ - клинически гетерогенное заболевание, однако в подавляющем большинстве случаев (80-90%) проявляется в виде острого вялого тетрапареза. Для СГБ характерны следующие симптомы:

- прогрессирующая симметричная слабость мышц, которая нарастает с дистальных
- мышц ног и распространяется выше, вовлекая по восходящему типу мышцы бедер,
- тазового пояса, туловища, рук, плечевого пояса, а иногда мимическую и бульбарную

мускулатуру;

- нарушение походки вплоть до невозможности самостоятельно ходить;
- симметричное онемение и покалывание в руках и ногах ("перчатки и носки");
- болевой синдром в спине, в руках и ногах;
- вегетативные нарушения.

II. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний). медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики.

1. Жалобы и анамнез:

• Рекомендуется сбор жалоб и анамнеза всем пациентам с подозрением на СГБ с целью выявления предшествующих неврологическим нарушениям заболеваний/состояний, а также факторов, которые могут повлиять на выбор тактики диагностики и лечения.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств– 5)

2. Физикальное обследование:

• Рекомендуется проводить неврологический осмотр всем пациентам с подозрением на СГБ с целью топической диагностики и дифференциальной диагностики поражения нервной системы.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств– 5)

• Рекомендуется оценивать тяжесть двигательных нарушений по шкале инвалидизации GBS disability score у пациентов с СГБ на всех этапах болезни с целью

стандартизации оценки и объективизации неврологического дефицита

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств– 5)

- Рекомендуется оценивать риск развития дыхательных нарушений по шкале EGRIS

у пациентов с СГБ при поступлении в стационар с целью своевременного выявления лиц, которым с высокой вероятностью потребуется проведение ИВЛ.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств– 5)

3. Лабораторные диагностические исследования:

- Рекомендуется проведение лабораторных исследований: общего и биохимического

анализов крови, анализа крови на RW, ВИЧ, гепатиты В и С, уровня калия в крови, уровня КФК общего в крови, общего анализа мочи всем пациентам с подозрением на СГБ с дифференциально-диагностической целью [1-4, 14-16, 23, 24, 26].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств– 5)

- Рекомендуется исследование крови на антитела к ганглиозидам периферических нервов пациентам с аксональными формами СГБ, с синдромом Миллера Фишера, стволовым энцефалитом Бикерстаффа с целью уточнения диагноза.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств– 5)

- Рекомендуется проведение диагностической люмбальной пункции с общим анализом ликвора всем пациентам с подозрением СГБ с целью подтверждения диагноза и проведения дифференциальной диагностики .

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств– 5)

4. Инструментальные диагностические исследования:

- Рекомендуется проведение ЭНМГ всем пациентам с подозрением на СГБ с целью уточнения уровня поражения периферического нейро-моторного аппарата и проведения дифференциального диагноза.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств– 5)

Электрофизиологические критерии классификации СГБ:

1. Форма с первично демиелинизирующим поражением: наличие, по крайней мере, одного из нижеперечисленных признаков в двух и более нервах или двух признаков в одном нерве, если все другие нервы невозбудимы:

1.1. СРВ < 90% от нижней границы нормы или < 85%, если амплитуда М-ответа в дистальной точке < 50% от нижней границы нормы;

1.2. Дистальная латентность М-ответа > 10% от верхней границы нормы или > 20%, если амплитуда М-ответа в дистальной точке ниже нижней границы нормы;

1.3. Дисперсия моторного ответа не учитывается;

1.4. Блок проведения: падение амплитуды проксимального моторного ответа относительно дистального > 50% при величине амплитуды дистального моторного ответа > 20% от нижней границы нормы;

1.5. Латентность F-волны > 20% от верхней границы нормы.

2. Форма с первично аксональным поражением: нет вышеперечисленных признаков демиелинизации ни в одном нерве (исключая один любой признак в 1 нерве, если амплитуда М-ответа в дистальной точке < 10% от нижней границы нормы), и в двух и более нервах амплитуда М-ответа в дистальной точке < 80% от нижней границы нормы.

3. Форма с невозбудимыми нервами: М-ответ не регистрируется ни в одном из исследованных нервов или регистрируется при исследовании одного нерва с амплитудой в дистальной точке < 10% ниже нижней границы нормы.

4. Неопределенная форма: выявленные при ЭНМГ изменения не соответствуют

5. Морфологическое исследование: не проводят.

III. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения.

1.1 Патогенетическая терапия

- Рекомендуется проведение адекватной патогенетической терапии: высокообъемного терапевтического плазмафереза или высокодозной внутривенной иммунотерапии препаратами иммуноглобулина человека нормального** пациентам с СГБ любой степени тяжести заболевания по GBS disability score в период нарастания неврологической симптоматики (особенно в первые 2 недели болезни).

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1).

- Рекомендуется проведение патогенетической терапии (ВВИТ или ПФ) пациентам с

СГБ с тяжестью по GBS disability score > 2 в стадии плато или при спонтанной стабилизации состояния, если терапия не была проведена ранее; пациентам с СГБ тяжелой степени при спонтанном регрессе симптомов, если терапия не была проведена ранее; а также пациентам с СГБ при повторном нарастании неврологической симптоматики после временного улучшения ("волнообразное" течение).

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- Не рекомендуется пациентам с СГБ назначение кортикостероидных препаратов.

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1)

1.2 Симптоматическая терапия

- Рекомендуется коррекция болевого синдрома пациентам с СГБ с целью улучшения

качества жизни.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

1.3 Немедикаментозная терапия

• Рекомендуется перевести в отделение реанимации и интенсивной терапии пациентов с тяжелым течением болезни (GBS disability score = 4) в период нарастания симптоматики с целью мониторинга жизненно важных функций, раннего выявления и коррекции дыхательных, бульбарных и вегетативных сердечно-сосудистых нарушений.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

• Рекомендуется при первых клинических признаках дисфагии установка назогастрального зонда пациентам с тяжелой степенью болезни (GBS disability score = 4) с целью профилактики аспирационной пневмонии и обеспечения адекватного питания.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

• Рекомендуется при клинических и параклинических признаках дыхательной недостаточности незамедлительно начать ИВЛ пациентам с тяжелой степенью болезни с целью предотвращения остановки дыхания.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- Рекомендуется соблюдать правила ухода за обездвиженными пациентами у

больных с тяжелой степенью СГБ (GBS disability score > 3) с целью профилактики пролежней, гипостатической пневмонии, контрактур; профилактика и медикаментозная коррекция вторичных инфекционных осложнений, тромбозов глубоких вен и тромбоза легочной артерии.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

IV. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации:

- Рекомендуется оценивать прогноз восстановления ходьбы к полугоду от начала болезни по шкале mEGOS (Приложение Г5) пациентам с СГБ при поступлении с целью планирования длительности и интенсивности восстановительных мероприятий.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- Рекомендуется проведение комплекса поэтапного реабилитационно-восстановительного лечения пациентам с СГБ на всех стадиях болезни с целью увеличения темпа восстановления и профилактики осложнений гиподинамии.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

V. Дополнительные методы диагностики, лечения:

Методы	Наименование, кратность	Нормативный документ
Физиотерапевтические методы	Проводится Э/Ф в восстановительном периоде	Клинические рекомендации «Синдром Гийена - Барре» от 2020 года.
Клиническая лабораторная диагностика	Дополнительных нет	Клинические рекомендации «Синдром Гийена - Барре» от 2020 года.
Цитологические, гистологические методы диагностики	Не показаны	Клинические рекомендации «Синдром Гийена - Барре» от 2020 года.
Иглорефлексотерапия	Не показаны	Клинические рекомендации «Синдром Гийена - Барре» от 2020 года.
Гирудотерапия	Не показаны	Клинические рекомендации «Синдром Гийена - Барре» от 2020 года.
Экстракорпоральные методы	Не показаны	Клинические рекомендации «Синдром Гийена - Барре» от 2020 года.
Методы традиционной китайской медицины	Не показаны	Клинические рекомендации «Синдром Гийена - Барре» от 2020 года.

Методы остеопатии	Не показаны	Клинические рекомендации «Синдром Гийена - Барре» от 2020 года.
-------------------	-------------	---

VI. Порядок информирования и передачи информации в Роспотребнадзор в случае инфекционной патологии: порядок информирования не требуется

VII. Показания для госпитализации:

- 1) Экстренная госпитализация (круглосуточный стационар) показана всем пациентам с подозрением на СГБ в остром периоде болезни (до 14 суток от начала заболевания) для проведения обследования и патогенетической терапии;
- 2) Плановая госпитализация (круглосуточный, дневной стационар) показана пациентам, перенесшим СГБ, для проведения реабилитационных мероприятий и симптоматической терапии.

VIII. Критерии оценки качества медицинской помощи

К (частота предоставления)	Критерии качества	Выполнение	Уровень достоверности доказательств (при наличии)	Уровень убедительности рекомендаций (при наличии)
К 1	1. Проведена госпитализация в круглосуточный стационар		5	C
	2. Выполнена диагностическая люмбальная пункция		5	C
	3. Выполнена ЭНМГ. Проведено сопоставление результатов исследования с критериями СГБ (R.Hadden, 1998)		5	C
	4. Проведено сопоставление клинического обследования и результатов параклинического с Брайтонскими диагностическими критериями СГБ (2014)		5	C
	5. Проведен ПФ (за курс лечения удалено не меньше 140 мл/кг веса пациента) или курс ВВИТ препаратами		1	A
			5	C

	иммуноглобулина человека нормального в дозе 2 г/кг веса пациента за курс лечения 6. Выполнен комплекс восстановительно-реабилитационного лечения			
К 0.9				
К 0.8				
К 0.7				
К 0.6				
К 0.5				

Х. Информация для пациента (кратко о заболевании).

Определение и эпидемиология

Синдром Гийена-Барре (СГБ) – самая частая причина острого периферического паралича в большинстве стран мира, в том числе и в России. Эта нозология входит в перечень орфанных (редких) болезней. Заболеваемость СГБ составляет 1-2 случая на 100 000 населения в год.

Этиология

В настоящее время практически полностью раскрыт патогенетический механизм развития СГБ, который заключается в принципе "молекулярной мимикрии".

Многочисленные исследования продемонстрировали, что СГБ является дизиммунной полиневропатией, которая может быть спровоцирована разными инфекционными агентами (бактериями, вирусами), оперативными вмешательствами, травмами, стрессом, физической нагрузкой, переохлаждением и т.д. Однако СГБ может развиваться и на фоне полного здоровья.

Развитие заболевания

СГБ - острая полиневропатия, симптомы которой прогрессируют быстро, в пределах 1 месяца (в среднем 2 недели). СГБ в большинстве случаев развивается «по восходящему типу»: сначала захватывая стопы (слабость и онемение), а затем симптомы

Диагностика СГБ

Пациент с подозрением на СГБ должен быть госпитализирован в стационар.

Обследование на амбулаторном этапе недопустимо. Для подтверждения диагноза СГБ необходимы: анализ истории развития болезни, оценка неврологического статуса, ЭНМГ.

Лечение СГБ

При СГБ важно вовремя (в первые 2 недели от появления первых признаков болезни) и в полном объеме провести адекватную патогенетическую терапию.

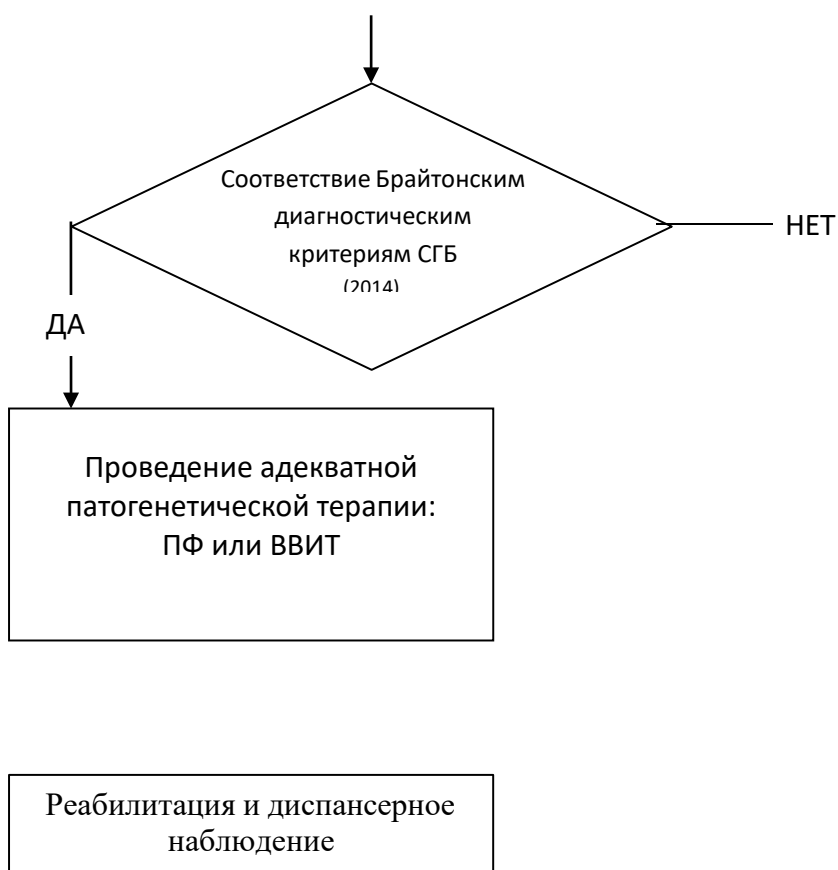
Общие рекомендации

В течение последующего года после перенесенного заболевания рекомендуется: избегать чрезмерных физических нагрузок; исключить инсоляцию и тепловые процедуры; ограничить прием алкоголя и любых других нейротоксических препаратов; придерживаться принципов непрерывной реабилитации.

Прогноз восстановления при СГБ благоприятный - в подавляющем большинстве случаев пациенты полностью выздоравливают. Продолжительность жизни пациентов с СГБ не отличается от таковой у людей, не имеющих данное заболевание.

XI. Алгоритмы действий врача (схема):





Критерии качества специализированной медицинской помощи взрослым и детям при синдроме Гийена-Барре (код по МКБ-10: G61.0)

№ п/п	Критерии качества	Оценка выполнения
1.	Выполнена электронейромиография	Да/Нет
2.	Выполнен плазмаферез и/или терапии лекарственными препаратами группы иммуноглобулинов (в зависимости от медицинских показаний и при отсутствии противопоказаний)	Да/Нет
3.	Выполнена искусственная вентиляция легких (при тяжелой дыхательной недостаточности)	Да/Нет
4.	Начата индивидуальная нутритивная поддержка не позднее 24 часов от момента поступления в отделение реанимации и интенсивной терапии с последующей ежедневной коррекцией	Да/Нет

5.	Выполнено мониторирование жизненно важных функций (артериального давления, пульса, дыхания, уровня насыщения кислорода в крови, диуреза) (при тяжелой степени дыхательной недостаточности)	Да/Нет
6.	Отсутствие пролежней в период госпитализации	Да/Нет
7.	Отсутствие тромбоэмболических осложнений в период госпитализации	Да/Нет

ЧЕК-ЛИСТ ПРОВЕРКИ ИСТОРИИ БОЛЕЗНИ ПРИ ГИЙЕНА-БАРРЕ
Код МКБ (G-61.0)

№	История болезни:	ФИО	Возраст:	Да - 1 Нет - 0
1.	Титульный лист. 1. Дата поступления, время поступления; 2. Дата выписки, время выписки; 3. Указание температуры при поступлении; 4. Указание непереносимости лекарственных средств; 5. Указание номера истории болезни; 6. Выставление клинического, заключительного диагноза, при поступлении, с указанием даты, кода заболевания; 7. Указание вида транспортировки больного; 8. Вес, рост больного.			
2.	Оформление 2-й страницы титульного листа 1. Отметка о выдаче л/н с указанием номера и с подписи нетрудоспособного; 2. Указание исхода заболевания; 4. Подписи заведующего, лечащего врача.			
3.	Лист назначений 1. Подпись пациента, лечащего врача, палатной медсестры на листе назначений; 2. Дата назначения препаратов, с датой отмены препаратов, с указанием дозировки и формы, с указанием пути введения препарата; 3. Указание даты назначения, даты выполнения диагностических назначений; 4. Указание лечебного стола.			
4.	Выполнен осмотр врачом-неврологом не позднее 10 минут от момента поступления в стационар.			
5.	Выполнена диагностическая люмбальная пункция.			
6.	Проведен электромиография.			
7.	Выполнен плазмаферез и/или терапии лекарственными препаратами группы иммуноглобулинов (в зависимости от медицинских показаний и при отсутствии противопоказаний).			
8.	Выполнена искусственная вентиляция легких (при тяжелой дыхательной недостаточности).			
9.	Начата индивидуальная нутритивная поддержка не позднее 24 часов от момента поступления в отделение реанимации и интенсивной терапии с последующей ежедневной коррекцией.			
10.	Выполнено мониторирование жизненно важных функций (артериального давления, пульса, дыхания, уровня насыщения кислорода в крови, диуреза) (при тяжелой степени дыхательной недостаточности).			
11.	Отсутствие пролежней в период госпитализации			
12.	Отсутствие тромбоэмболических осложнений в период госпитализации			
13.	Этапный эпикриз: 1. каждые 10 й день пребывания в стационаре; 2. имеется указание динамики состояния пациента; 3. имеется указание динамики лабораторно – диагностических данных.			
14.	Выписной эпикриз 1. Персональные данные пациента; 2. Дата и время выписки; 3. Заключительный диагноз согласно классификации заболевания; 4. Данные всех выполненных лабораторно - инструментальных исследований; 5. Указание объективного статуса пациента при выписке и при поступлении; 6. Указание подробных рекомендаций для следующего этапа лечения.			

