

СИНДРОМ ГИЙЕНА—БАРРЕ С ОЧАГАМИ ДЕМИЕЛИНИЗАЦИИ В СТВОЛЕ ГОЛОВНОГО МОЗГА*Т.М. Алексеева, С.А. Кондратьев, И.Г. Заволоков, А.И. Крикунов*

Санкт-Петербургская медицинская академия последипломного образования, Россия

GUILLAIN-BARRE SYNDROME WITH FOCI OF DEMYELINATION IN THE BRAIN STEM (CASE STUDY)*T.M. Alekseeva, S.A. Kondratyev, I.G. Zavalokov, A.I. Krikunov*

St-Petersburg, Medical Academy of Postgraduate Studies, Russia

©Коллектив авторов, 2011 г.

Одним из наиболее изученных вариантов аутоиммунного поражения периферической нервной системы (ПНС) является синдром Гийена–Барре (СГБ). Данное заболевание имеет несколько вариантов течения и в редких случаях может сочетаться с демиелинизацией ЦНС. Представлен случай острой воспалительной демиелинизирующей полирадикулоневропатии с развитием очагов демиелинизации в стволе головного мозга. Показана динамика клинической симптоматики, лабораторных и инструментальных обследований на фоне комплексной патогенетической терапии.

Ключевые слова: СГБ, демиелинизация, плазмаферез, ЭНМГ.

One of the most studied variants of the autoimmune destruction of the peripheral nervous system (PNS) is Guillain–Barre syndrome (GBS), the disease has several options for the course and in rare cases may be associated with CNS demyelization. We present a case of acute inflammatory demyelization poliradiculoneuropathy with the development of demyelization in the brainstem and the dynamics of clinical symptoms, laboratory and instrumental examinations on the background of complex pathogenetic therapy.

Key words: GBS, demyelization, plazmatherezis, EMG.

Введение

Синдром Гийена–Барре (СГБ) – острая воспалительная полирадикулоневропатия аутоиммунного генеза, в большинстве случаев характеризуется демиелинизацией корешков спинномозговых, черепных и периферических нервов. Известно, что данное заболевание является одной из самых частых острых полиневропатий и встречается в широком возрастном диапазоне [1, 2, 3]. Первые публикации о клинических проявлениях СГБ датированы 1859 г., впоследствии количество наблюдений увеличивалось и в 1916 году Жорж Гийен, Жан Баре и Штроль сделали подробное описание данной болезни. На данный момент классификация СГБ включает первично демиелинизирующие (острая воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия) и первично аксональные варианты (острая моторная аксональная невропатия, острая моторно-сенсорная аксональная невропатия), синдром Миллера–Фишера, а также сходные по патогенезу атипичные клинико-топографические варианты [4, 5, 6].

Законченной этиологической концепции на данный момент не существует, доказана достовер-

ная связь СГБ с респираторными инфекциями, перенесенными в течение одного месяца, предшествовавшего появлению первых симптомов заболевания. Также, по ряду авторов, в 11% случаев развитию СГБ предшествует иммунизация (вакцинация) или хирургическое вмешательство, в 9% наблюдений – неспецифический гастроэнтерит [7, 8]. В настоящее время общепринято положение о том, что СГБ является органо-специфическим аутоиммунным заболеванием, в патогенезе которого важную роль играют как клеточные, так и гуморальные факторы иммунитета.

Основным патоморфологическим звеном при СГБ является миелинопатия, поскольку в большинстве случаев миелиновые оболочки страдают в большей степени, чем осевые цилиндры [9]. Изучена стадийность патоморфологических изменений. В головном и спинном мозге наиболее постоянным изменением является хроматоллиз в двигательных нейронах передних рогов спинного мозга и двигательных ядрах ствола головного мозга. Редким считается сочетание СГБ с демиелинизацией ЦНС и формированием очагов, напоминающих таковые при рассеянном склерозе, в литературе встречаются

описания подобных случаев [10, 11]. С введением в практику МР диагностики возможности обследования данной категории больных существенно расширились. Тем не менее, подобные наблюдения редки и требуют дополнительного изучения.

Описание случая

Представляем случай острой воспалительной демиелинизирующей полирадикулоневропатии с развитием очагов демиелинизации в стволе головного мозга.

Пациентка Ю., 22 лет, заболела остро, когда на фоне катаральных явлений по типу ринита возникли ноющие боли по задней поверхности шеи, ощущение онемения в кончиках пальцев рук, затем появилось онемение и слабость в ногах. Участковым терапевтом симптомы были расценены, как следствие шейного остеохондроза, назначена симптоматическая терапия.

В течение последующих дней состояние прогрессивно ухудшалось, нарастала слабость в ногах, появилась слабость в руках, на 14-е сутки болезни возникло нарушение глотания, в связи с чем бригадой скорой медицинской помощи пациентка была госпитализирована в палату интенсивной терапии неврологического отделения СПб ГУЗ «Покровская больница».

Из анамнеза жизни известно, что родилась недоношенной (8 мес.), в раннем младенческом возрасте перенесла пупочный сепсис, протекавший с осложнением в виде остеомиелита бедренной и подвздошной костей. В подростковом возрасте страдала хроническим тонзиллитом, частыми простудными заболеваниями. В течение последних нескольких лет пациентка периодически (2–3 раза в неделю) принимала алкогольные и тонизирующие напитки, в течение последних 2 лет соблюдала диету для похудения с исключением хлебобулочных изделий и употребляла в пищу преимущественно овощи и фрукты.

При поступлении состояние пациентки тяжелое, сознание ясное. Пульс ритмичный, 120 уд. в 1 мин, АД 140/90 мм РТ ст. В неврологическом статусе был выявлен лагофтальм с двух сторон, двусторонняя прозоплегия, отсутствие надбровных и корневых рефлексов с двух сторон, явления дисфонии, дизартрии, дисфагии, отсутствие глоточных и небных рефлексов. Была выраженная гиперсаливация. Имели место гипотрофии мелких мышц кистей, проксимальных и дистальных отделов ног, мышечная гипотония, положительный симптом Оршанского с 2-х сторон. Мышечная сила была снижена в проксимальных отделах рук и ног до 1–2 б., дистальных отделах рук до 2 б., ног до пlegии.

Тяжесть двигательного дефицита по североамериканской шкале соответствовала IV степени. Сухожильные рефлексы с рук были низкие D<S, коленные и ахилловы рефлексы отсутствовали с двух сторон. Выявлены расстройства поверхностной чувствительности в виде гиперестезии по полиневритическому типу в руках до уровня нижней трети предплечий, в ногах до средней трети голени, а также снижение вибрационной и мышечно-суставной чувствительности в пальцах стоп. Отмечали выраженный гипергидроз кистей и стоп.

В течение последующих суток состояние оставалось стабильно тяжелым, неврологическая симптоматика нарастала, появились дыхательные расстройства, двигательный дефицит соответствовал V степени тяжести (по североамериканской шкале). На 22-е сутки заболевания в связи с отсутствием самостоятельного дыхания больная была интубирована и переведена на ИВЛ.

Таким образом, клиническая картина заболевания была представлена двусторонним прозопарезом, тяжелым бульбарным синдромом, вялым тетрапарезом, более выраженным в ногах с симметричным распределением мышечной слабости, расстройствами поверхностной чувствительности по полиневритическому типу и глубокой чувствительности в ногах, а также вегетативными расстройствами в виде стойкой артериальной гипертензии, синусовой тахикардии, расстройств саливации и потоотделения.

Клинический анализ крови: в течение 13-ти суток с момента поступления отмечался синдром системного воспалительного ответа, максимальная выраженность зарегистрирована на 8-е сутки нахождения в стационаре.

Анализ мочи: умеренные воспалительные изменения зарегистрированы через 6 дней поступления в стационар (на фоне катетеризации мочевого пузыря), регрессировали через 4 недели.

ЭКГ: синусовая тахикардия 110 ударов в минуту.

ЭХО-КГ: локальных нарушений сократимости не выявлено. Релаксация замедлена. Левое предсердие не увеличено. Аорта не расширена. Стенки не изменены. Клапан обычный. Нарушений кровотока не найдено. Физиологическая митральная регургитация. Давление в легочной артерии не повышено. Вегетаций, тромбов не выявлено.

Rg шейного отдела позвоночника (ШОП): умеренно выраженные явления остеохондроза ШОП;

Rg грудной клетки: очаговых и инфильтративных изменений не выявлено; Мультиспи-

ральная компьютерная томография головного мозга: патологических изменений головного мозга, костей черепа не выявлено.

Мультиспиральная компьютерная томография легких: участки локального фиброза в нижних долях обоих легких.

Мультиспиральная компьютерная томография брюшной полости: печень не увеличена, контуры ее равны, структура однородная. В полости желчного пузыря определяются мелкие конкременты. Патологических изменений со стороны селезенки и надпочечников не выявлено. Почки расположены обычно.

На МРТ головного мозга выявлены признаки очагового патологического МР-сигнала в левой половине продолговатого мозга размерами 11.3 x 8.5 x 7.5 мм и в правой половине варолиевого моста точечный очаг диаметром до 2 мм, предположительно, демиелинизирующего характера (рис.1).

МРТ шейного отдела позвоночника: на полученных изображениях ШОП патологического сигнала со стороны спинного мозга не получено. МР - данных за наличие грыж и протрузий межпозвонковых дисков не выявлено.

На МРТ головного мозга с контрастированием динамики в сравнении с предыдущим исследованием без контраста не выявлено.

При исследовании цереброспинальной жидкости ликвор бесцветный, прозрачный, белок 0,730 г/л, цитоз 0,67 млн/л, реакция Панди ++.

Проведено иммунологическое исследование крови и ликвора, олигоклональные IgG не обнаружены, свободные лямбда- и каппа- цепи Ig в ликворе и сыворотке крови в пределах нормы.

На основании анамнеза (острое начало болезни, предшествующая острая респираторная вирусная инфекция), характера развития симптомов (начало заболевания с появления болей и чувствительных расстройств, восходящий тип

парезов), клинической картины заболевания, представленной симптомами поражения VII, IX, X и XII пар черепных нервов в виде пареза мимических мышц и бульбарных нарушений, вялым тетрапарезом с преобладанием мышечной слабости в ногах, вегетативными нарушениями (стойкая тахикардия, артериальная гипертензия, гиперсаливация, нарушение потоотделения), данных исследования цереброспинальной жидкости (белково-клеточная диссоциация в ликворе) был выставлен диагноз: Острая воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия с глубоким тетрапарезом, двусторонним парезом мимической мускулатуры, нарушениями глотания, фонации и речи, выраженной дыхательной недостаточностью вследствие слабости дыхательных и бульбарных мышц, вегетативными расстройствами (синдром Гийена–Барре (G61.0)).

Наличие очаговых изменений в стволе головного мозга, выявленных на МРТ, вызвало необходимость проведения дифференциального диагноза с рядом заболеваний, прежде всего, с рассеянным склерозом и острым нарушением мозгового кровообращения в вертебрально-базиллярном бассейне. Но характер течения болезни, клиническая картина заболевания, отсутствие проводниковых расстройств, альтернирующих симптомов, пирамидных и мозжечковых нарушений, а также данные МРТ головного мозга с введением контраста позволили исключить эти заболевания. Проводился дифференциальный диагноз с миастенией, но отсутствие варибельности симптомов, патологической мышечной утомляемости, наличие чувствительных расстройств, арефлексии свидетельствовали против этого заболевания.

Диагноз синдрома Гийена – Барре подтверждался данными ЭНМГ (рис.2).

Данные ЭНМГ через 2 недели после поступления в стационар:

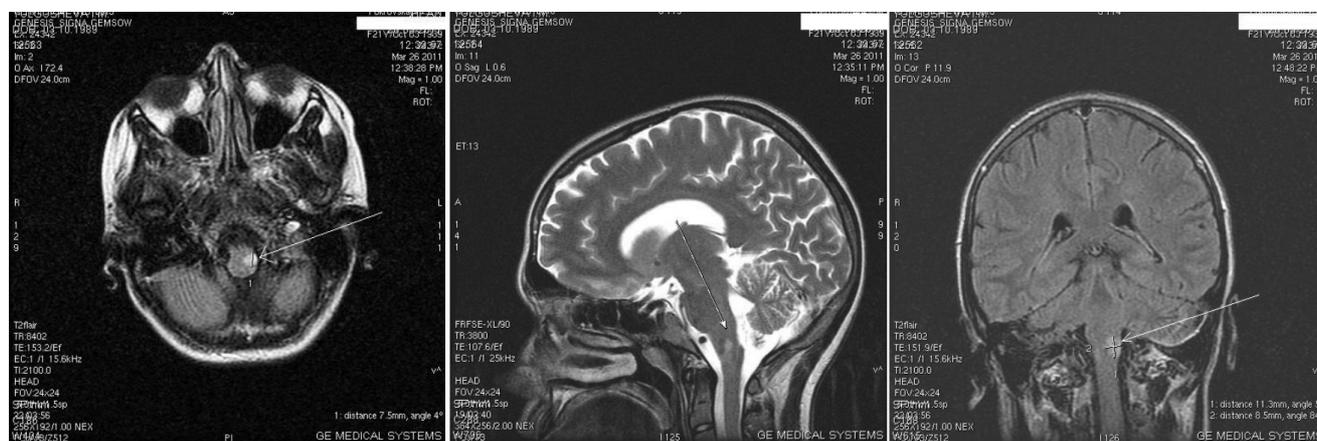


Рис.1. МРТ головного мозга выполнено через 2 недели от начала заболевания. Визуализируются очаги демиелинизации на уровне продолговатого мозга и варолиева моста

Параметры М-ответа ;1к: пр., Abductor pollicis brevis, Medianus, с6-t1.

Признаки грубого демиелинизирующего поражения длинных нервов рук и ног (снижение скорости проведения импульса до 80%) и аксонопатии (значительное снижение амплитуды М-ответа) при отсутствии ЭМГ признаков денервационной активности на момент исследования. М-ответов с длинных нервов ног не получено.

В соответствии с установленным диагнозом пациентке было назначено лечение: плазмаферез N 6, преднизолон 50 мг ежедневно в утренние

(восстановление с V до II степени двигательного дефицита по североамериканской шкале составило 7 недель).

По данным ЭНМГ, проведенной через 11 недель от начала заболевания, определялась положительная динамика в виде нарастания амплитуды М-ответов, скорости проведения импульсов, восстановления ЭНМГ ответов при стимуляции длинных нервов ног (рис. 3).

СРВ сенсорная.

пр., п. Medianus; Амплитуда ПД нерва в точке локтевой сгиб 7,5 мкВ.

N	Точка стим.	Лат., мс	Длит., мс	Ампл., мВ
1	запястье	18,3	21,9	0,49
2	нижняя треть плеча	30,8	9,75	0,32

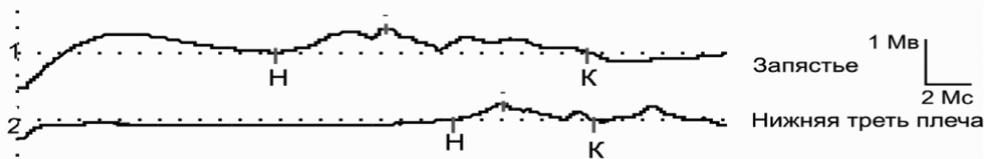


Рис 2. Данные ЭНМГ через 2 недели после поступления в стационар. Регистрируется невральные потенциалы сниженной амплитуды и снижение скорости проведения импульса. Невральные потенциалы с нервов ног не получено

часы в 2 приема, витамины группы В, препараты α -липоевой кислоты, антибактериальная, нейропротективная терапия, массаж, лечебная гимнастика. На фоне проводимой терапии в течение последующих 2-х недель пребывания в стационаре отмечена устойчивая положительная динамика — уменьшился парез мимических мышц, появилось самостоятельное дыхание, уменьшились явления дизартрии и дисфагии, выросла сила в конечностях на 2–2,5 балла, уменьшились расстройства поверхностной чувствительности и вегетативные расстройства. Пациентка выписана из стационара в удовлетворительном состоянии, бульбарный синдром регрессировал полностью, значительно регрессировали парезы мимической мускулатуры и конечностей. Тяжесть двигательного дефицита по североамериканской шкале при выписке соответствовала II степени, через 1 месяц после выписки — I степени. Таким образом, на фоне иммуносупрессивной терапии удалось добиться регресса двигательных расстройств

Скорость на отрезке локтевой сгиб 59,1 м/с. СРВ моторная.

пр., Abductor pollicis brevis, Medianus, C8 T1 Амплитуда М-ответа при стимуляции в дистальной точке 3,6 мВ.

Скорость на отрезке запястье – нижняя треть плеча 49,7 м/с.

Выводы

К особенностям данного клинического наблюдения можно отнести следующее. Основным этиологическим фактором развития заболевания у данной пациентки можно считать перенесенную накануне респираторную инфекцию верхних дыхательных путей. Определенное значение в развитии синдрома Гийена — Барре имело систематическое употребление алкоголя и психостимулирующих препаратов, а также недостаточное питание с ограничением в диете витаминов группы В и белка, что могло оказать супрессирующее влияние на иммунную систему

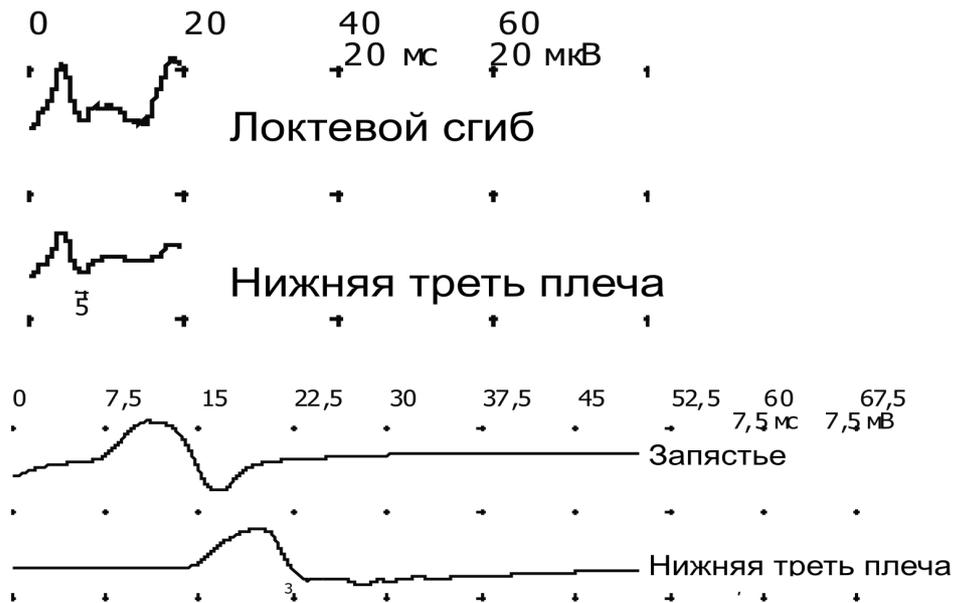


Рис 3. Данные ЭНМГ через 11 недель от начала заболевания. Отмечена положительная динамика в виде нарастания амплитуды невральнoго потенциала (на 72 %) и увеличения скорости проведения импульса

и вызвать нарушение угнетения аутоиммунных реакций.

Сочетание «классической» клинической картины заболевания у данной пациентки с формированием очагов демиелинизации в стволе головного мозга, которые не имели соответствующего клинического отражения, вызвало определенные затруднения на начальном этапе диагностики.

Своевременное проведение экстракорпоральной гемокоррекции в сочетании с кортикостероидной и симптоматической терапией позволило добиться быстрого регресса симптомов и значительного улучшения двигательной активности в короткие сроки.

Литература

1. Гейманович А.И., Маргулис М.С., Могильницкий Б.Н. Острый инфекционный и токсический полиневрит. – Киев: Гос. мед. изд-во Украины, 298 с.
2. Казаков В.М., Руденко Д.И., Скоромец А.А., Стучевская Т.Р. Иммуноопосредованные невропатии (острая и хроническая воспалительные демиелинизирующие полирадикулоневропатии). – СПб.: Медицинские системы, 2000. – 96 с.
3. Жулев Н.М., Осетров Б.А., Жулев С.Н., Лалаян Т.В. Невропатии: Руководство для врачей – СПб: Издательский дом СПбМАПО, 2005. – 416 с.

4. Пирадов М.А. Синдром Гийена–Барре. – М.: Интермедика, 2003. – 240 с.
5. Мозолевский Ю.В., Дубанова Е.А., Иванов М.И. Клиника и лечение хронической воспалительной демиелинизирующей полирадикулоневропатии // Журн. неврол. и психиатр. – 1992. – №3. – С.106–110.
6. Пирадов М.А., Авдюнина И.А. Синдром Гийена–Барре: проблемы лечения и терминологии // Неврол. журн. – 1996. – №3. – С. 33 – 36.
7. Asbury A., Cornblath D. Assessment of current diagnostic criteria for GBS. // Ann Neurol 1990 – Vol. 27 (Suppl) – S21–S24.
8. Masucci E., Kurtzke J. Diagnostic criteria for the GBS. An analysis of 50 cases // Neurol Sci-1971. – Vol. 13 – P. 483–501.
9. Van den Bergh P.Y., Pieret F. Electrodiagnostic criteria for acute and chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy // Muscle Nerve 2004 – Vol. 29 – P. 565–574.
10. Michael Benatar., Neuromuscular Disease// Human Press 2006 – P. 185–209.
11. The Italian GB Study Group. The prognosis and main prognostic indicators of GBS. A multicenter prospective study of 297 patients // Brain 1996 – Vol. 119 – P. 2053–2061.

Алексеева Татьяна Михайловна
Тел. +7–911–139–55–59