

ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОЙ КАРТИНЫ И ВАРИАНТОВ ТЕЧЕНИЯ СИНДРОМА ГИЙЕН-БАРРЕ

Краева А.В.¹, Волкова Л.И.²

¹ГБУЗ СО «Свердловская областная клиническая больница №1», г. Екатеринбург
²ГБОУ ВПО «Уральский государственный медицинский университет», г. Екатеринбург

Синдром Гийен-Барре (СГБ) – острая воспалительная полирадикулоневропатия аутоиммунной природы. Длительное время СГБ считался синонимом острой воспалительной демиелинизирующей полинейропатии, но в последние годы доказано, что в определенной части случаев доминирует поражение не миелиновой оболочки, а аксонов (аксональные варианты СГБ) (Левин О.С., 2011). Таким образом, термин «СГБ» объединяет гетерогенную группу острых аутоиммунных полиневропатий. В настоящее время выделяют четыре основные клинические формы СГБ: острую воспалительную демиелинизирующую полирадикулоневропатию (ОВДП); острую моторную аксональную невропатию (ОМАН); острую моторно-сенсорную аксональную невропатию (ОМСАН) и синдром Фишера (редкий вариант СГМ, для которого характерна триада признаков: офтальмоплегия, атаксия, арефлексия). От всех описываемых случаев СГБ ОВДП составляет до 75%. На долю ОМАН и ОМСАН приходится не более 20% наблюдений. Реже всего (до 5%) встречается синдром Фишера (Завалишин И.А. с соавт., 2014).

По данным эпидемиологических исследований, СГБ встречается в 1-3 случаев на 100000 населения в год вне зависимости от пола и возраста. Наибольшее число заболевших приходится на летне-осенний и зимний периоды, дополнительно отмечено увеличение случаев СГБ во время эпидемий респираторных инфекций (Фишера (Завалишин И.А. с соавт., 2014).

Этиология заболевания остается неизвестной. 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 вызывают повреждение миелина или аксональных стержней периферических нервов (Пирадов М.А, Супонева Н.А., 2011, 2007; Piradov M. et al., 2001).

В типичном случае СГБ проявляется прогрессирующим вялым параличом, который сопровождается переменными сенсорными и вегетативными нарушениями (3). Особый интерес представляют тяжелые формы СГБ как состояния, угрожающие жизни больного.

Целью настоящего исследования было изучение клинических особенностей и частоты встречаемости тяжелых форм ОВДП за 2013г в Свердловской области.

Материалы и методы. В данном исследовании проведен анализ 10 историй болезней пациентов с тяжелыми формами СГБ, проходивших лечение в неврологическом отделении ГБУЗ СО СОКБ №1 за 2013 год. Изучены жалобы, данные анамнеза жизни и заболевания, состояние неврологического статуса пациентов.

Результаты. В 2013г. в неврологическом отделении ГБУЗ СО СОКБ№1 пролечено 10 пациентов с тяжелыми формами СГБ: 4 женщины и 6 мужчин. Возраст пациентов – от 23 до 66 лет, средний возраст $44,9 \pm 16,3$ лет.

Длительность заболевания от появления первых симптомов заболевания до момента поступления в неврологическое отделение ГБУЗ СОКБ №1 составляла от 3 до 16 дней (в среднем – $8,7 \pm 5,5$ дней).

Большинство пациентов были с острой воспалительной демиелинизирующей полинейропатией (ОВДП) – 8 пациентов, у 1 больного наблюдался редкий вариант СГБ – синдромом Миллера Фишера и у 1 пациента диагностирована острая аксональная моторно-сенсорная полинейропатия.

Первыми признаками заболевания у 5 пациентов (50%) было появление и прогрессирование вялых парезов, у 3 (30%) – изолированные сенсорные нарушения по полиневритическому типу, у 1 больно-

го – комбинация двигательных и чувствительных нарушений, у 1 – глазодвигательные нарушения (синдром Миллера Фишера).

Диагноз был поставлен на основании характерной клинической картины, электромиографических данных и результатов ликворологического исследования.

При детальном анализе клинической картины острого периода заболевания наблюдались следующие клинические синдромы:

Синдром чувствительных нарушений:

- радикулярный болевой синдром наблюдался у 5 пациентов (50%),

- полиневритические нарушения чувствительности в виде гипестезии на верхних и нижних конечностях – у 8 пациентов (80%);

Синдром моторного дефицита в виде выраженных вялых тетрапарезов с невозможностью самостоятельной ходьбы и нарушением функции самообслуживания – у всех 10 пациентов;

Синдром нарушения черепной иннервации:

- глазодвигательные нарушения у 2 (20%) пациентов (в том числе: у 1 – двухстороннее поражение отводящих нервов, у 1 – грубый офтальмопарез при синдроме Миллера Фишера),

- признаки диплегии лицевого нерва у 7 пациентов,

- бульбарные нарушения у 3 (30%) пациентов;

Синдром нарушения функции тазовых органов у 3 пациентов (30%) по типу задержки мочеиспускания в острый период заболевания.

При анализе течения заболевания, выявлено, что стадия нарастания неврологического дефицита составляла от 3 до 30 дней (в среднем $10,3 \pm 8,4$), стадия стабилизации – от 2 до 14 дней (в среднем $6,2 \pm 3,6$), стадия восстановления – от 14 дней до нескольких месяцев.

На фоне лечения у всех пациентов достигнуто клиническое улучшение, летальных исходов не зафиксировано.

Выводы: Время от момента появления первых симптомов заболевания до поступления (перевода) в неврологическое отделение ГБУЗ СОКБ №1 составило от 3 до 16 дней (в среднем – $8,7 \pm 5,5$). Наибольшее число случаев СГБ относится к острой воспалительной де-

миелинизирующей полинейропатии (80%). В клинической картине СГБ преобладали признаки поражения двигательной сферы (грубые вялые парезы с невозможностью самостоятельной ходьбы и нарушением функции самообслуживания) у 100% пациентов, а также сенсорные нарушения (80% пациентов). При анализе вариантов течения СГБ четко прослеживается связь между возрастом пациента и прогнозом заболевания: у более молодых пациентов раньше наступает стадия стабилизации и восстановления, быстрее происходит регресс неврологического дефицита.

НЕДОСТАТОЧНОСТЬ МОЗГОВОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ В АРТЕРИЯХ ВЕРТЕБРАЛЬНО-БАЗИЛЯРНОЙ СИСТЕМЫ У БОЛЬНЫХ С МАЛЬФОРМАЦИЕЙ КИАРИ

Крупина Н.Е.

ГБОУ ВПО «Уральский государственный медицинский университет», г. Екатеринбург

Врожденное опущение каудальных отделов мозжечка и продолговатого мозга ниже уровня большого затылочного отверстия (БЗО) получило название «мальформация Киари» (МК) (Milhorat Th.H. et al, 1999), которая нередко сопровождается сирингомиелией (Менделевич Е.Г. и др., 2000). У больных с МК встречаются аномалии строения интракраниальных артерий: рудиментарные каротико-базиллярные анастомозы, аномалии хода и калибра позвоночных артерий (ПА), основной артерии (ОА), опущение ниже БЗО задних нижних мозжечковых артерий (ЗНМА) (Matsumura M. et al, 1985, Gabrielsen T.O. et al., 1975). Эти морфологические изменения могут приводить к компрессии сосудов вертебрально-базиллярной системы (ВБС) на уровне БЗО и проявляются возникновением у больных с МК нарушений мозгового кровообращения в ВБС по ишемическому типу (Парамонов Л.В., 1967). Целью настоящей работы было изучение особенностей строения интракраниальных артерий и церебральной гемодинамики у больных с МК для определения механизмов формирования острой и хронической недостаточности мозгового кровообращения в артериях ВБС.