

Л.А. Ходак, Т.І. Навет

ГОСТРІ ПОЛІНЕЙРОПАТІЇ (СИНДРОМ ГІЙЕНА-БАРРЕ)

Харківська медична академія післядипломної освіти, обласна дитяча інфекційна клінічна лікарня

У зв'язку з рішенням ВООЗ «Світ без поліомієліту до 2000 року», особливо актуальною стає проблема гострих в'ялих паралічів, а серед них – полінейропатій (ПНП) [1-3].

ПНП – це множинне ураження різних за своїм призначенням периферичних нервів і корінців з вираженим больовим синдромом, вегетативними та руховими порушеннями в кінцівках і зонах іннервації черепних нервів.

У літературі виділяють синдроми різних поєднаних уражень відділів периферичної та центральної нервової системи: полірадикулонейропатії, менінгорадикулонейропатії, енцефаломієлополірадикулонейропатії. Однак при цих синдромах провідними є полінейропатії (синдром Гійєна-Барре) – СГБ [4-6]. СГБ є різновидом первинної ПНП, коли уражаються не тільки периферичні нерви, але й спинномозкові корінці, в лікворі визначається білково-клітинна дисоціація [4, 7-9].

СГБ описаний французькими неврологами G. Guillain, I. Barre в 1916 р., спостерігається в будь-якому віці, частіше в осіб чоловічої статі з частотою 1,7 на 100 тис. населення [5].

Термінологічні розбіжності, які склалися історично, призвели до того, що останнім часом існує не менше 7 різних назв цієї хвороби: «синдром Ландрі», «синдром Гійєна-Барре», «синдром Ландрі-Гійєна-Барре», «синдром Ландрі-Гійєна-Барре-Штроле», «гострий полірадикулоневрит», «гостра постінфекційна полінейропатія», «гостра запальна демієлінізуюча полінейропатія» [6].

Існуюче раніше уявлення про те, що висхідний синдром Ландрі обов'язково має несприятливий вислід у зв'язку з ураженням бульбарної і дихальної мускулатури, а СГБ – «доброякісний» варіант синдрому Ландрі без втягнення в процес дихальної мускулатури, нині переглянуто. Тепер ці хвороби вважаються єдиним за своїм походженням захворюванням і за МКХ-10 позначаються як синдром Гійєна-Барре.

Сьогодні серед СГБ виділяють гостру запальну демієлінізуючу полінейропатію (ГЗДП), гостру

моторну аксональну нейропатію (ГМАН), а також синдром Фішера [4, 10].

Наявність дисемінованої неврологічної симптоматики, ступінь тяжкості, висока частота інвалідизації і можливість переходу в розсіяний склероз визначають його актуальність [5, 10].

СГБ – це поліетіологічне захворювання: в основі лежать автоімунні механізми, а роль пускового фактору належить вірусам (ентеровіруси, герпесвіруси, грип) і бактеріям (кампілобактер, дифтерія, бореліоз, ерсинії, ботулізм), а також різним екзогенним факторам (вакцинація).

Серед бактерійних агентів провідним є *Campylobacter jejuni*, а серед вірусних – цитомегаловірус і еنتеровіруси [4, 5].

В основі патологічного процесу лежать дистрофічні, токсичні, обмінні, ішемічні та імунні фактори, які призводять до розвитку змін сполучнотканинного інтерстицію, мієлінової оболонки, осьового циліндру [5, 9-11].

Процес локалізується в передніх корінцях і проксимальних відділах спинномозкових нервів, сплетіннях, вегетативних гангліях і нервах кінцівок, не виключено роль цитокінів у патогенезі СГБ. Висловлюється концепція молекулярної мімікрії (обмін епітопами між мікробами і периферичними нервами) у розвитку імуноопосередкованих нейропатій [6].

Клінічна симптоматика складається з рухових, чутливих і вегетативних порушень:

- вегетативні порушення (похолодання кінцівок, гіпергідроз чи сухість кистей і ступнів, їх ціаноз, вазомоторні розлади, порушення трофіки шкіри);

- чутливі (різноманітні больові відчуття в кінцівках, болючість за ходом нервових стовбурів, симптоми натягу і порушення чутливості у вигляді парестезій, гіперестезій на кшталт рукавичок і шарпеток);

- рухові, як найбільш мієлінізовані (зростаючі м'язи, переважно дистальні парези і паралічі кінцівок, м'язова гіпотонія, зростаюча м'язова

атрофія, зниження або відсутність сухожильних рефлексів).

Захворювання починається з рухових чи чутливих порушень, частіше в ногах, рідше з м'язових болів різної локалізації. Іноді біль може одночасно з'являтися разом з онімінням, парестезіями або руховими порушеннями.

Оніміння, парестезії і слабкість спочатку з'являються переважно в ногах і, за кілька годин або днів, розповсюджуються на руки [9, 11, 12].

При СГБ майже завжди спостерігається дифузне зниження м'язового тону. М'язова слабкість, як правило, симетрична і значніша в ногах. У перші дні хвороби практично у всіх хворих відбувається різке зниження, а потім і повне випадіння сухожильних рефлексів. Характерне ураження мимічної мускулатури, лицевих, окорухових, бульбарних м'язів, порушення ковтання. Дизартрія, дисфонія в поєднанні з дихальними розладами потребують переводу хворих на ШВЛ [4, 7, 8].

Порушення тазових функцій у вигляді затримки сечовипускання рідкісні й бувають в основному при тяжких формах захворювання.

Особливості збудника, його патогенність і масивність інфікування визначають провідні механізми і розвиток захворювання (запальні, дегенеративні, судинні), які призводять до деструкції мієліну і змін метаболізму мієліноутворювальних клітин. Визначена етіологічна специфічність неврологічних порушень. Ентеровірусна нейропатія характеризується підгостро виникаючими симетричними млявими парезами з моторно-сенсорними розладами; бореліозна (с-м Боннварта) – вираженими корінцевими порушеннями в шийному, грудному і крижовому відділах хребта у поєднанні з нейропатією лицевого нерва, ураженням серця, суглобів. Вегетативно-чутливі порушення переважають над руховими [3, 4, 11].

При кампілобактеріозі нейропатія з'являється через 3-10 днів після шлунково-кишкового захворювання з вираженими руховими порушеннями, дистальна слабкість до розвитку паралічів. Герпетичні нейропатії перебігають тяжко, часто з клінікою енцефаломієлополірадикулонейропатії з ураженням черепних нервів, з вираженими невралгіями і міалгіями.

Зараз прийняті офіційні критерії діагностики СГБ, запропоновані групою експертів ВООЗ, 1993 р.

Діагностичні критерії СГБ

А. Ознаки, необхідні для постановки діагнозу СГБ:

- прогресуюча м'язова слабкість більше, ніж в одній кінцівці;

- сухожильна арефлексія.

Б. Ознаки, які підтверджують діагноз СГБ:

- прогресування: симптоми і ознаки рухових порушень виникають швидко, однак перестають наростати до кінця 4-го тижня від початку захворювання;

- відносна симетричність ураження;

- чутливі порушення;

- характерне ураження лицевого нерва;

- відновлення у більшості хворих звичайно починається через 2-4 тиж. після припинення прогресування симптоматики, але іноді може затримуватися на декілька місяців;

- вегетативні порушення: тахікардія, аритмії, гіпотензія, гіпертензія, вазомоторні симптоми;

- відсутність гарячки на початку захворювання (невелика кількість хворих має гарячку на початку захворювання через інтеркурентні інфекції або з інших причин). Гарячка не виключає СГБ, але ставить питання про можливість іншого захворювання.

Зміни цереброспінальної рідини, які підтверджують діагноз:

- рівень білка після першого тижня захворювання підвищений або підвищується пізніше;

- число мононуклеарних лейкоцитів 10 або менше. У разі підвищення числа клітин більше 20 необхідна пильна увага; діагноз неправомірний при числі клітин вище 50.

Ознаки, що викликають сумніви в діагнозі:

- значна асиметрія рухових порушень, що зберігається;

- порушення функцій сфінктерів, що зберігається;

- порушення функцій сфінктерів на початку захворювання;

- більш ніж 50 мононуклеарних лейкоцитів у лікворі;

- наявність поліморфно-ядерних лейкоцитів у лікворі;

- чіткий рівень чутливих порушень.

Велике діагностичне значення має електроміографія, яка дозволяє виявити деструкцію мієліну й аксональну дегенерацію.

Диференційний діагноз проводиться з міастенією, гострими порушеннями мозкового кровообігу, колагенозами, ботулізмом, розсіяним склерозом.

СГБ – одне з тих рідкісних захворювань нервової системи, при якому правильне лікування

ОГЛЯДИ ТА ЛЕКЦІЇ

(програмний плазмаферез, внутрішньовенне використання імуноглобулінів, комплекс заходів інтенсивної терапії, включаючи ШВЛ) дозволяє у більшості хворих досягти повного відновлення.

Лікувальні заходи, що проводяться при СГБ, поділяють на специфічні й неспецифічні. Основними специфічними методами лікування захворювання зараз є програмний плазмаферез і внутрішньовенна пульс-терапія імуноглобулінами класу G («Bioven», «Sandoglobulin», «Октагам», людський імуноглобулін для внутрішньовенного введення «Біофарма»), що довели свою високу ефективність у серіях великих контрольованих досліджень [12-16]. До неспецифічних методів лікування належать заходи, спрямовані на особливий догляд за хворим: виключення всіх внутрішньом'язових ін'єкцій, показаний ортопедичний режим. Найважливіше місце займають лікування дихальних і бульбарних порушень. При цьому дихальна реанімація є самостійним видом лікування при тяжких формах СГБ. Тільки правильне поєднання специфічних і неспецифічних методів лікування здатне привести до відновлення більшості хворих з тяжкими формами СГБ.

Програмний плазмаферез. Плазмаферез, який застосовувався в минулі роки тільки у тяжких хворих, зараз є лікувальною тактикою вибору при легшому ступеню недуги [4, 5, 8]. Проводиться при наростанні неврологічної симптоматики, у хворих, яким потрібна ШВЛ; нездатних пройти більше 5 м з опорою або підтримкою, здатних вставати і поволі пройти понад 5 м самостійно. Кількість процедур від 2 до 5 через 24-48 год. Об'єм операції складає від 15-30 мл плазми на 1 кг маси тіла на добу.

Імуноглобуліни класу G. Показання до імунотерапії ті ж, що і для проведення операції плазмаферезу. Стандартний курс лікування – внутрішньовенне введення препарату з розрахунку 0,4 г/кг маси хворого щоденно протягом 3-5 діб. За ефективністю дії імуноглобуліни класу G при СГБ не поступаються програмному плазмаферезу і можуть бути використані як альтернатива йому [15, 16].

Глюкокортикоїди. Отримані результати рандомізованих випробувань підтвердили неефективність використання при СГБ глюкокортикоїдів (ГК) [17, 18]. У нашій країні ГК нерідко використовуються при лікуванні тяжких форм СГБ. Призначення гормонів показано тільки у тяжких випадках, особливо при ураженні бульбарних центрів і дихальних м'язів, коротким курсом (до 7 днів) у

дозі 2-5 мг/кг маси і протипоказане на етапі ранньої (з 2-го тижня) і пізньої реабілітації у зв'язку з імуносупресивною дією [4, 5, 7, 10].

Обов'язковою в лікуванні СГБ є етіотропна і патогенетична терапія. Етіотропна включає антибіотики і противірусні препарати. Велике значення надається вазоактивним нейрометаболітам (актовегін, трентал), ноотропам, антихолінестеразним препаратом (прозерин, нейромедин), нестероїдним протизапальним препаратом.

Хворі потребують тривалого відновного періоду і реабілітаційних заходів (масаж, фізіотерапія, лікувальна фізкультура), які проводяться в неврологічних стаціонарах.

Протягом останніх 5 років у відділенні нейроінфекцій ми спостерігали 27 дітей віком від 2 до 13 років з синдромом Гійєна-Барре. Переважали діти старше 5 років. Етіологічно діагноз був підтверджений тільки у 5 дітей: у 2 був виділений ЦМВ, в 1 – ентеровірус, в 1 – ВЕБ. Ще в 1 дитини була діагностована вакцино-асоційована форма поліомієліту, монопарез правої ноги (з калу виділений поліовірус III типу).

Наші спостереження дозволяють звернути увагу на таке. Складність клінічної діагностики, особливо на догоспітальному етапі, обумовлена недостатнім рівнем знань неврологічного статусу:

- відсутність постійної настороженості педіатрів щодо млявих паралічів;
- обмежені можливості лабораторної діагностики не дозволяють повною мірою встановити етіологію полінейропатій, що впливає на стартову терапію;
- незважаючи на відносно сприятливий прогноз при полінейропатіях, хворі потребують диспансерного нагляду і реабілітації;
- враховуючи значення імунологічних реакцій, патогенетично зумовленим є раннє призначення імуноглобулінів і проведення плазмаферезу, диференційований підхід до гормонотерапії.

Література

1. Наказ МОЗ № 196 від 14.09.98 р. «Про посилення заходів щодо попередження захворювань на поліомієліт в Україні».
2. Задорожна В.І., Бондаренко В.І. Глобальна ліквідація поліомієліту: успіхи та проблеми // Сучасні інфекції. – 2003. – № 2. – С. 12-18.
3. Дроздов В.Н., Шестакова О.И., Радзьяконова Н.М. Острые вялые параличи в дифференциальной диагностике полиомиелита на этапе его ликвидации // Современные научные и практические проблемы инфекц. патологии у детей: Мат. Конф. – СПб, 2003. – С. 43-44.

4. Скрипченко Н.В. Современные клинично-патогенетические аспекты инфекционных заболеваний периферической нервной системы у детей и принципы терапии: Автореф. дисс. ... д. мед. н. – СПб, 1997. – 46 с.
5. Полінейропатія: Навч.-метод. посібник // За ред. В.О. Яворської. – Харків, 2002. – 54 с.
6. Манелис З.С. Первичный инфекционный энцефаломиелополирадикулоневрит. Современные формы. – М.: Ягуп, 1997. – 271 с.
7. Ходак Л.А., Скрипченко Н.И., Навет Т.И. К вопросу об острых вялых параличах у детей // Мат. IX съезда педиатров России. – Москва, 2001. – С. 610-611.
8. Ходак Л.А., Макаренко К.К., Книженко О.В. Особливості клінічної діагностики та лікування гострих полірадикулонейропатій // Мат. наук.-практ. конф. та пленуму Асоціації інфекціоністів України. – Львів, 2000. – С. 246-247.
9. Ярош О.О. Особливості клінічного перебігу полірадикулоневриту Гійєна-Барре у хворих похилого віку // Мат. наук.-практ. конф. і пленуму Асоціації інфекціоністів України. – Мукачево, 1998. – С. 145-146.
10. Гехт Б.М., Меркулова Д.М. Практические аспекты клиники и лечения полинейропатий // Неврол. журн. – 1997. – № 2. – С. 4-9.
11. Крижанська М.О., Грицко О.М., Демчишин П.В. Поліомієліт: особливості клінічного перебігу // Мат. наук.-практ. конф. і пленуму Асоціації інфекціоністів України. – Львів, 2000. – С. 123-125.
12. Артемьев Д.В., Нодель М.Р., Дубанова Е.А. и др. Аксональный вариант синдрома Гийена-Барре, излеченный иммуноглобулинами // Неврол. журн. – 1997. – № 5. – С. 9-13.
13. Выставкина Г.В., Оксамитная Л.Н., Новосад Е.В. и др. Внутривенные иммуноглобулины как средство этиопатогенетической терапии при инфекционных заболеваниях у детей // Детские инфекции. – 2003. – № 3. – С. 45-50.
14. Val G. Hemming. Use of intravenous immunoglobulin for prophylaxis or treatment of infectious diseases // Clin. Diag. Lab. Immunol. – 2001. – V. 8, N 5. – P. 859-863.
15. Ballou M. Mechanisms of action of intravenous immune serum globulin in autoimmune and inflammatory diseases // J. Allergy Clin. Immunol. – 1997. – V. 100. – P. 151-171.
16. Hughes R., Raphael J., Swan A., van Doorn P. Intravenous immunoglobulin for Guillain-Barre syndrome (Cochrane Review). – Cochrane Database Syst Rev. 2001;(2): CD002063.
17. Hughes R., van der Merche F. Corticosteroids for treating Gullain-Barre syndrome. – Cochrane Database Syst Rev. 2000;(2):CD001446.
18. Hartung H.-P., Kieseir B., Kiefer R. Progress in Guillain-Barre syndrome // Curr. Opin. Neurol. – 2001. – V. 14. – P. 597-604.

© Сніцарь А.О., Чемич М.Д., Рябіченко В.В., Троцька І.О., 2006
УДК 069:616.9(091)(477.52)

А.О. Сніцарь, М.Д. Чемич, В.В. Рябіченко, І.О. Троцька

МУЗЕЙ ІСТОРІЇ ІНФЕКЦІЙНОЇ СЛУЖБИ НА СУМЩИНІ

Сумська обласна інфекційна клінічна лікарня ім. З.Й. Красовицького, Сумський державний університет

Інфекційні хвороби завжди супроводжували історію людства, асоціюючись з найбільш драматичними її подіями. Епідемії чуми, холери, натуральної віспи загрожували життю на землі, залишаючи по собі гірку пам'ять.

Зараз ситуація змінилась, людство начебто одержало перемогу в цій боротьбі, і дехто навіть висуває гасло ліквідації інфекційних хвороб. Але життя припинити не можна. На місце «переможе-них» інфекцій за останні 25 років прийшло біля 30 нових – не менш небезпечних і більш підступних. І ця еволюція невпинна.

Встановлено, що мікроорганізми є етіологічними чинниками зовсім «неінфекційних» хвороб – онкологічних, серцево-судинних, дегенеративних захворювань нервової системи, виразкової хвороби тощо. Не вщуває інтерес до інфекційних хвороб, а внаслідок цього і до людей, які присвятили своє життя боротьбі з ними.

Бажання зафіксувати швидкоплинний час, донести до нащадків героїчні подвиги й буденну працю лікарів, славетні імена медицини Сумщини сформували ідею відкриття музею.