

**КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ДИАГНОСТИКИ И ИНТЕНСИВНОЙ ТЕРАПИИ
СИНДРОМА ГИЙЕНА – БАРРЕ У РЕБЕНКА 13 ЛЕТ**

*Сатвалдиева Э.А., Талипов М.Г., Хайдаров М.Б., Урумбаев Р.М.,
Омонов Р.М., Худойбердиев Ж.Ш.*

Ташкентский педиатрический медицинский институт

✓ **Резюме**

Острая воспалительная полирадикулонейропатия (синдром Гийена-Барре) является тяжелым аутоиммунным заболеванием, поражающим периферическую нервную систему. Представлен клинический случай с острой воспалительной полирадикулонейропатии девочки 13 лет. Дискутабельным является вопрос связи СГБ с К19 (контакт с больными родителями был, отсутствовала клиника и диагностика заболевания (ПЦР) у ребенка, хотя ребенок перенес острую респираторную инфекцию, возможно К19, стертую или легкую форму).

Ключевые слова: интенсивная терапия в педиатрии, синдром Гийена-Барре, хроническая воспалительная демиелинизирующая полирадикулонейропатия, Ковид 19, респираторная поддержка, нейровизуализация.

**CLINICAL CASE OF DIAGNOSTICS AND INTENSIVE THERAPY OF GUILLENA-BARRE
SYNDROME IN A CHILD OF 13 YEARS**

*Satvaldieva E.A., Talipov M.G., Khaydarov M.B., Urumbaev R.M.,
Omonov R.M., Khudoyberdiev J.Sh.*

Tashkent Pediatric Medical Institute

✓ **Resume**

Acute inflammatory polyradiculoneuropathy (Guillain-Barré syndrome) is a severe autoimmune disorder that affects the peripheral nervous system. A clinical case with acute inflammatory polyradiculoneuropathy in a 13-year-old girl is presented. The issue of the relationship between GBS and K19 is debatable (there was contact with sick parents, there was no clinic and diagnosis of the disease (PCR) in the child, although the child had an acute respiratory infection, possibly K19, erased or mild form).

Key words: intensive care in pediatrics, Guillain-Barré syndrome, chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy, Covid 19, respiratory support, neuroimaging.

**13 YOSHLI BOLADA GUILLEIN-BARRE SINDROMI DIAGNOSTIKASI VA INTENSIV
TERAPIYASINI KLINIK HOSASI**

*Satvaldieva E.A., Talipov M.G., Xaydarov M.B., Urumboev R.M.,
Omonov R.M., Xudoyberdiev J.Sh.*

Toshkent pediatriya tibbiyot institute

✓ **Rezyume**

O'tkir yallig'lanishli poliradikulonevropatiya (Guillain-Barre sindromi) periferik asab tizimiga ta'sir qiluvchi og'ir otoimmün kasallikdir. 13 yoshli qiz bolada o'tkir yallig'lanishli poliradikulonevropatiyaning klinik holati keltirilgan. GBS va K19 o'rtasidagi munosabatlar masalasi munozarali (kasal ota-onalar bilan aloqada bo'lgan, bolada kasallikning klinikasi va tashxisi (PCR) yo'q edi, garchi bolada o'tkir respiratorli infektsiya, ehtimol K19, o'chirilgan yoki engil bo'lgan. shakl).

Kalit so'zlar: pediatriyada intensiv terapiya, Guillain-Barre sindromi, surunkali yallig'lanishli demyelinatsiya qiluvchi poliradikulonevropatiya, Covid 19, nafas olishni qo'llab-quvvatlash, neyroimaging.

Актуальность

Синдром Гийена – Барре (СГБ) – совокупность клинических проявлений, характеризующихся развитием острой воспалительной полирадикулоневропатии, что ведет к мышечной слабости и замедлению рефлексов. Заболевание впервые описано французским неврологом J. V. O. Landry в 1859 г. СГБ – тяжелое орфанное заболевание, сопровождающееся поражением периферической нервной системы, наиболее частая причина возникновения острого периферического тетрапареза [1]. По данным международных исследований, СГБ в детской популяции встречается с частотой от 0,34 до 1,5 случая на 100 тыс. населения [2]. Этиология его остается неизвестной, но выделяют ряд триггерных факторов: инфекции, вызванные цитомегаловирусами, вирусами Эпштейна – Барр, вирусом гриппа, *Mycoplasma pneumoniae*, *Campylobacter jejuni*, *Haemophilus influenzae*, вирусом гепатита E, вирусом Зика, а также переохлаждение, оперативные вмешательства, опухоли, интоксикации, роды, редко – вакцинация, применение некоторых иммуноотропных препаратов, например, антагонистов фактора некроза опухоли, ингибиторов иммунных контрольных точек, интерферонов I типа [3]. При СГБ развивается аутоиммунное поражение периферической нервной системы с демиелинизацией и вторичным поражением аксонов. СГБ признан постинфекционным иммуноопосредованным заболеванием, поражающим периферические нервы. В анамнезе пациенты с СГБ нередко отмечают перенесенную инфекцию *Campylobacter jejuni* (32% случаев, в Китае – до 60%), реже – *Cytomegalovirus* (15%), вирус Эпштейна – Барр (10%), *Mycoplasma pneumoniae* (5%) [4-6]. Клиническая картина заболевания проявляется острой прогрессирующей мышечной слабостью в двух и более конечностях, снижением или отсутствием сухожильных рефлексов, уменьшением чувствительности и появлением парестезий [7-9]. Чрезвычайно опасным симптомом в остром периоде заболевания выступает паралич дыхательной мускулатуры, определяющий необходимость проведения искусственной вентиляции легких (ИВЛ). Летальность в связи с внедрением современных режимов ИВЛ снизилась с 30 до 3-5% [8].

При выявлении клинических признаков СГБ необходимо проведение дополнительных методов диагностики, включающих

исследование цереброспинальной жидкости, электроэнцефалографию (ЭЭГ), нейровизуализацию. При исследовании ликвора выявляют белково-клеточную диссоциацию. При ЭЭГ имеет место снижение амплитуды М-ответа и скорости проведения возбуждения по двигательным и сенсорным волокнам. Выполнение магнитно-резонансной томографии (МРТ) необходимо в тех случаях, когда есть подозрение на поражение спинного и головного мозга. В дифференциальном ряду с СГБ находятся следующие заболевания: полиомиелит, хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия с острым началом, синдром Чарга – Стросса, вирус иммунодефицита человека, болезнь Шегрена, болезнь Лайма, интоксикация солями тяжелых металлов, ботулизм, миастения [9].

Клиническое наблюдение

Больная С. Г. 13 лет, и/б №105/156/246 поступила 26.02.2021 с диагнозом осложнение ОРИ: оптико-хиазмальный энцефалит. Пациентка обратилась в неврологическое отделение клиники ТашПМИ с жалобами на растяжение мышц, сильную боль в ногах и руках, головную боль, снижение чувствительности в руках и ногах, снижение аппетита, зрения и асимметрию лица. Она лечилась по поводу ОРИ в Самаркандской многопрофильной больнице два месяца назад (до поступления в клинику ТашПМИ). Находилась в тесном контакте с родителями, перенесшими К19. ПЦР на К19 у девочки дал отрицательный результат. Выписана с улучшением. Росла и развивалась соответственно возрасту. Активно занимается спортом. Хронических заболеваний не имеет. Травм и операций не было.

В отделении неврологии получала ноотропы и препараты, улучшающие кровоснабжение и метаболизм мозга (пираретам, ацексолин, полиневронит, лизин эсцинат). ЭЭГ 27.01.2021г. Заключение: Дисфункция средино-стволовых структур биоэлектрической активности коры головного мозга со снижением порога судорожной готовности. 02.03.2021 при осмотре офтальмолога выявлена ангиопатия сосудов сетчатки. 05.03.2021 Генетик исключает наследственную патологию. На 8-й день заболевания возникла общая слабость, слабость в руках и нарушение походки, затруднение вставания из положения сидя,

нехватка воздуха, страх, нарастание дыхательной недостаточности.

06.03.2021 г. больная была доставлена неврологом в шокую палату с резким ухудшением общего состояния, с клиникой нижнего парапареза, респираторными нарушениями. Больной в экстренном порядке переведен в ОРИТ. 07.03.2021 в 23:00 ввиду нарастания острой дыхательной недостаточности, больного интубировали и подключили к аппарату искусственной вентиляции легких (ИВЛ, SAVINA 300 Drager): FiO_2 -30%, РЕЕР-5, $T_i:T_e$ -1:2. Гемодинамические и респираторные показатели относительно стабильны - t^o -36.7, ЧД-24(ИВЛ), SpO_2 -98%, ЧСС-90, А/Д-90/60 см. рт. ст.

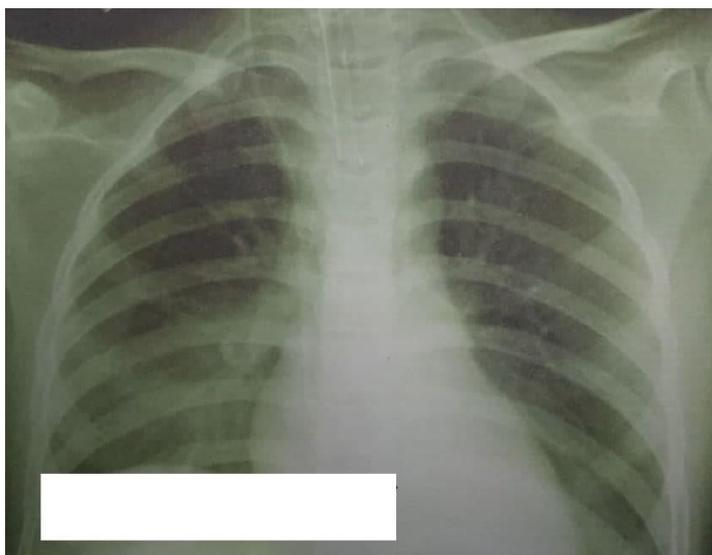
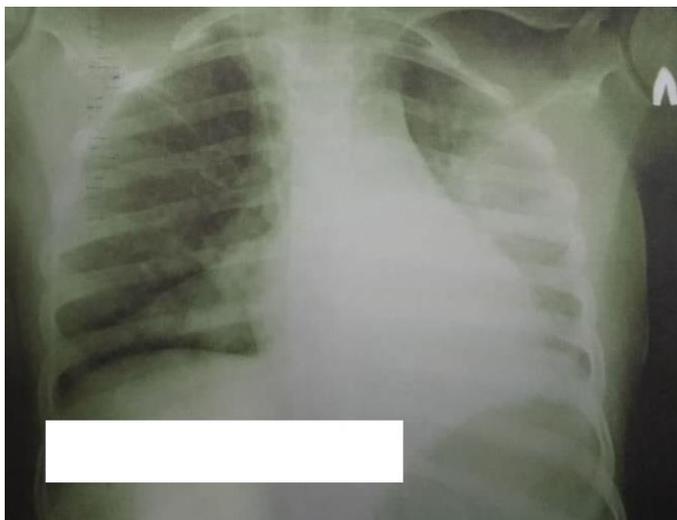
Неврологический статус при поступлении в ОРИТ: в ясном сознании. Ориентирована в месте, времени, собственной личности. Речь

правильная, замедленная. Острота зрения без нарушений. Диплопия при взгляде прямо и влево. Глазные щели равные. Зрачки расширены с обеих сторон. Чувствительность на лице сохранена. Сила жевательных мышц сохранена. Лицо ассиметричное. Слух не нарушен. Шума в ушах нет. Нистагма нет. Диффузная мышечная гипотония.

Проведены лабораторные и инструментальные исследования (в динамике).

07.03.2021. Офтальмолог: глазное дно: выраженная ангиопатия сосудов сетчатки и венозный стаз 1-й степени.

09.03.2021 ЭхоКГ: патологии не выявлено
УЗИ органов брюшной полости и почек
09.03.2021: Эхопризнаки реактивных изменений печени. Единичный конгломерат солей почек.



Снимок 1. Рентген легких в динамике (13- 23. 03.2021)

27.03.2021 ЭЭГ: данных, указывающих на смещение срединных структур головного мозга, внутричерепную гипертензию и гидроцефалию не выявлено.

По данным лабораторных анализов при поступлении: лейкоцитоз ($12,7 \times 10^9$ /л), тромбоцитоз (434×10^9 /л), ускорение скорости оседания эритроцитов (16 мм/ч), повышение уровня фибриногена (4,48 г/л), повышение уровня С-реактивного белка (24, 2 мг/л). В динамике отмечалось снижение лейкоцитоза до $8,0 \times 10^9$ /л, тромбоцитоза до 220×10^9 /л, уменьшение скорости оседания эритроцитов до 3 мм/ч, уровень фибриногена снизился до 2,2 г/л, уровень С-реактивного белка – до 2,1 мг/л. Проведен анализ спинномозговой жидкости: бесцветная, прозрачная жидкость. Цитоз – 3-4 кл/мм³. Увеличение уровня белка до 0,4 г/л. Глюкоза – 2,07 ммоль/л.

С учетом клинической картины, нейровизуализационных и лабораторных данных выставлен клинический диагноз: Синдром Гийена – Барре. Острая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия. Осложнения: тетрапарез, бульбарный синдром, СПОН: ОДН Шст, ОССН IIАст, дисфункция тазовых органов. Двусторонняя аспирационная пневмония.

Интенсивная терапия: Респираторная (26 дней на ИВЛ), инотропная поддержка и инфузионная терапия. Антибактериальная терапия (цефепим, пиперациллин/тазобактам). Противовирусная терапия. Бронхолитики, ноотропы, препараты с целью улучшения мозгового метаболизма и миелинизации. Биовен – внутривенный иммуноглобулин (в дозе 0,4 г/кг веса ежедневно, 1 раз в сутки в течение 7 дней). Посиндромная терапия.

02.04.2021 больная переведена в режим СРАР, после появления адекватного спонтанного дыхания.

03.04.2021 удалена трахеостома, спонтанное дыхание адекватное.

03.04.2021 перевод в неврологическое отделение на реабилитацию.

15.04.2021 выписка из больницы, учет по месту жительства.

Результат и обсуждение

Согласно общепризнанной теории о связи инфекционных агентов и СГБ, в нашем клиническом случае заболеванию у девочки предшествовал инфекционный процесс: перенесла вирусную инфекцию с катаральными явлениями, диареей. Был контакт с больными К19 родителями, однако обследование ребенка на ПЦР К19 дало

отрицательный результат. У девочки наблюдалось классическое проявление синдрома восходящего пареза. Ведущие клинические синдромы: тетрапарез, ослабление или отсутствие сухожильных рефлексов и нарушение глубокой и поверхностной чувствительности по полинейропатическому типу с прогрессированием симптомов снизу-вверх. При анализе ликвора к числу диагностических критериев, подтверждающих СГБ, принято относить: повышенное содержание белка; отсутствие сопутствующего нарастания цитоза. У девочки в СМЖ отмечался плеоцитоз.

Такие исследования, как МРТ и КТ позвоночника, более полезны для исключения других патологических состояний, например, механических причин миелопатии, чем для диагностики СГБ. Ребенку были проведены данные исследования ввиду того, что неврологи заподозрили объемное образования спинного мозга интрамедуллярного генеза VC₂- VC₇. Однако нейровизуализационные исследования исключили данную патологию.

Согласно The American Academy of Neurology guideline on Guillain — Barré Syndrome (2015), сейчас для лечения СГБ применяют внутривенное введение IgG и плазмаферез, эффективность которых примерно одинакова. В стационаре плазмаферез рекомендуют начинать не позже чем через 4 недели от появления неврологических симптомов (уровень А, класс II), в то время как внутривенное введение IgG — не позже 2 недель от начала заболевания (уровень А, класс II). Наш ребенок с 3 дня поступления в ОРИТ и установления СГБ получил Биовен – внутривенный иммуноглобулин (в дозе 0,4 г/кг веса ежедневно, 1 раз в сутки в течение 7 дней). Прием кортикостероидов не улучшает исходы заболевания, вследствие чего их не рекомендуют для лечения СГБ (уровень А, класс I).

Заключение

Таким образом, у ребенка 13 лет на фоне перенесенной инфекции развилась симптоматика в виде глазодвигательных нарушений, периферического тетрапареза, чувствительных нарушений с последующим возникновением выраженной слабости дыхательной мускулатуры. Не исключено, что данное осложнение связано с К19 (контакт с близкими родственниками, переболевшими осенью-зимой 2020-21 года). Однако, у

ребенка доказательной базы нет. ПЦР на К 19 негативный (стертая форма?) Проведен дифференциальный диагноз с воспалительным, инфекционным и неопластическим поражением спинного мозга, выполнена магнитно-резонансная томография спинного мозга. На фоне интенсивной терапии с включением иммунозаместительной терапии Биовеном отмечалась положительная динамика в течение одного месяца. После восстановления адекватного спонтанного дыхания, ребенок

был экстубирован и переведен в профильное отделение с последующей выпиской из стационара.

Несмотря на относительную редкость данного заболевания, важно подчеркнуть необходимость настороженности в отношении СГБ. Особое внимание стоит уделять пациентам детского возраста, поступающим с клинической картиной восходящего пареза.



Фото 1. Апрель 2021. После лечения.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ:

1. Величко ИА, Барабанова МА. Синдром Гийена – Барре как актуальная проблема неврологии (обзор литературы). Кубанский научный медицинский вестник. 2019;26(2): 150–61. doi: 10.25207/1608-6228-2019-26-2-150-161. [Velichko IA, Barabanova MA. [Guil-lain – Barre syndrome as a relevant issue of neurology (a literature review)]. *Kuban Scientific Medical Bulletin*. 2019; 26(2): 150–61. Russian. doi: 10.25207/1608-6228-2019-26-2-150-161.]
2. Супонева НА, Шакарян АК, Рахтеенко АВ, Пирадов МА, Митрофанова ИВ, Прыткова МИ, Леонтьева ИЯ, Шахгильдян СВ, Морозова НС. Клинико-лабораторные характеристики, лечение и прогноз синдрома Гийена-Барре у детей. *Детские инфекции*. 2015; 14(3):17–26. doi: 10.22627/2072-8107-2015-14-3-17-26. [Suponeva NA, Shakaryan AK, Rakhteenko AV, Piradov MA, Mitrofanova IV, Prytkova MI, Leont'ieva IY, Shakhgildyan SV, Morozova NS. [Clinical and Laboratory Features, Treatment and Prognosis in Children with Guillian-Barre Syndrome]. *Children Infections*. 2015;14(3):17–26. Russian. doi: 10.22627/2072-8107-2015-14-3-17-26.]
3. Войтенков ВБ, Климкин АВ, Скрипченко НВ. Дифференциальная диагностика аксональных и демиелинизирующих вариантов синдрома Гийена-Барре у детей. *Неврологический журнал*. 2017;22(3): 126–30. doi: 10.18821/1560-9545-2017-22-

- 3-126-130. [Voytenkov VB, Klimkin AV, Skripchenko NV. [Differential diagnosis of axonal and demyelinating forms of Guillain-Barré syndrome in children]. *Neurological Journal*. 2017;22(3): 126–30. Russian. doi: 10.18821/1560-9545-2017-22-3-126-130.]
4. Van der Meché F. G., Visser L. H., Jacobs B. C., Endtz H. P. et al. Guillain — Barré syndrome: multifactorial mechanisms versus defined subgroups // *J. Infect. Dis.* 1997. Vol. 176. Suppl. 2. P. S99–102.
 5. Van Doorn P. A. Diagnosis, treatment and prognosis of Guillain — Barré syndrome (GBS) // *Presse Med.* 2013. Vol. 42. N 6 (Pt. 2). P. E193–201.
 6. Zautner A. E., Johann C., Strubel A., Busse C. et al. Seroprevalence of campylobacteriosis and relevant post-infectious sequelae // *Eur. J. Clin. Microbiol. Infect. Dis.* 2014. Vol. 33. N 6. P. 1019–1027.
 7. Ситкали ИВ, Колоколов ОВ. Синдром Гийена-Барре как междисциплинарная проблема. *Лечащий врач*. 2019; (11): 48–55. doi: 10.26295/OS.2019.59.53.012.
 8. Sitkali IV, Kolokolov OV. [Guillain–Barré syndrome as an interdisciplinary problem]. *Lechaschi Vrach [Consulting Physician]*. 2019;(11): 48–55. Russian. doi: 10.26295/OS.2019.59.53.012.]
 9. Khiri N, Lazreg M, Bkiyar H, Diyas S, Housni B. [Miller Fischer syndrome: about a paediatric case]. *Pan Afr Med J.* 2018;30:37. French. doi: 10.11604/pamj.2018.30.37.14136.
 10. Puma A, Benoit J, Sacconi S, Uncini A. Miller Fisher syndrome, Bickerstaff brainstem encephalitis and Guillain-Barré syndrome overlap with persistent non-demyelinating conduction blocks: a case report. *BMC Neurol.* 2018;18(1): 101. doi: 10.1186/s12883-018-1104-6.
 11. Hughes R. A., Swan A. V., van Doorn P. A. Intravenous immunoglobulin for Guillain — Barré syndrome // *Cochrane Database Syst. Rev.* 2010. N 6. CD002063.

Поступила 09.10.2021