

О.Є. Коваленко, д.м.н., професор, Д.С. Маньковський, А.І. Галуша, М.В., Нечкалюк, Т.І. Настоящая, Національна медична академія післядипломної освіти ім. П.Л. Шупика, КЗ КОР «Київська обласна клінічна лікарня»

Гостра запальна демієлінізуюча полірадикулонейропатія: синдром Міллера-Фішера (випадок з практики)

Клінічний випадок

З історії хвороби. Хвора К., 54 роки. Поступила в неврологічне відділення зі скаргами на слабкість м'язів обличчя, неможливість повністю відкрити очі, утруднення дихання, хиткість під час ходьби, значну загальну слабкість.

З анамнезу. Захворіла 3 дні тому, коли з'явилися виразна загальна слабкість, слабкість повік (до напівпозу) і м'язів обличчя, помірний головний біль. Розвиток патології хвора пов'язувала з хронічним стресом. Сімейний анамнез патологією з подібними клінічними проявами не обтяжений.

Попередній діагноз: міастенія, міастенічний криз.

Неврологічний статус. При первинному огляді — напівпоз повік, обмеження відведення очних яблук, яке супроводжується болючістю, зиніці симетричні, фотореакція дещо млява, порушення ковтання та поверхневе часте дихання (тахіпноє), помірне порушення статичної і координації рухів. Сухожилкові рефлекси збережені. Патологічних рефлексів немає. У зв'язку з погіршенням стану (зростанням дихальної недостатності, появою бульбарних розладів) хвору перевели до реанімаційного відділення. Наступного дня призначили штучну вентиляцію легень (ШВЛ). Через 2 доби хворій провели трахеостомію. Свідомість увесь час залишалася збереженою. Через 3 дні поряд зі зростаючим птозом повік і слабкістю м'язів обличчя з'явилася зниження м'язової сили спочатку в проксимальних відділах верхніх кінцівок, яке прогресувало до рівня глибокого парезу, пізніше — у ногах до рівня помірного парезу. Легка дистальна гіперестезія. Через 5 днів стан хворій залишався важким, тетрапарез — симетрично низькі сухожилкові рефлекси, м'язова сила в руках до 1-2 балів, у ногах — до 3-4 балів. Функція дихання підтримувалася пролонгованою ШВЛ, з'явилися пролежні в ділянках контакту шкіри з поверхнею ліжка. Особливості динаміки клінічних проявів патології змусили запідозрити наявність у хворій гострого демієлінізуючого процесу за низхідним типом, що викликало необхідність специфічних додаткових досліджень — аналізу ліквору в динаміці, електронейроміографії (ЕНМГ), імунограми.

Дані додаткових досліджень. Загальноклінічний аналіз крові: еритроцити $4,5 \times 10^{12}/л$; гемоглобін 128 г/л; лейкоцити $9,8 \times 10^9/л$; ШОЕ — 12 мм/год; аналіз сечі — без особливостей. Аналіз ліквору на 4-й день від початку захворювання — без патології, на 14-й день від початку захворювання з'явилася підвищення білка в лікворі (1,1-1,2 г/л) поряд з нормальним цитозом — 4 клітини в 1 мкл (білково-клітинна дисоціація).

ЕНМГ-обстеження: ознаки вираженої моторної демієлінізуючої полінейропатії верхніх і меншою мірою нижніх кінцівок. Зниження швидкості розповсюдження збудження по моторних нервах верхніх кінцівок до 33,7-39,1 м/с (норма 50-70 м/с) і нижніх кінцівок до 28,3-35,9 м/с (норма — більше 40 м/с), зниження функції скорочення м'язів кисті до 29,3-38,7% норми, м'язів стоп до 51,5-60,2% норми, часткові блоки проведення.

У зв'язку з особливостями динаміки захворювання і даних додаткових обстежень було встановлено клінічний діагноз «гостра запальна демієлінізуюча полірадикулонейропатія, синдром Міллера-Фішера».

Після проведеного лікування (плазмаферез, імуноотропна, десенсибілізуюча, противірусна, нейропротекторна терапія, вітаміни групи В, РР, С тощо) стан хворій покращився, через 20 днів її перевели на спонтанне дихання. Через 3 тижні у неврологічному відділенні вона проходила комплексне відновлювальне лікування з використанням медикаментозної та немедикаментозної терапії

(нейрометаболична терапія, рефлексотерапія, лікувальна фізкультура, масаж тощо).

Обговорення клінічного випадку

Як видно з представленого матеріалу, остаточної діагнозу хворій принципово відрізнявся від первинного. Ранні клінічні прояви за етіопатогенезом і патоморфологією були подібні до інших захворювань. Ті, що відповідали досить чітко окресленому та специфічному синдрому комплексу у вигляді загальної та локальної м'язової слабкості з напівпозом повік, стали основою для встановлення попереднього клінічного діагнозу. Як відомо, крім специфічних клінічних проявів, велика статистична частота захворювання служить на користь встановлення попереднього діагнозу. Якщо враховувати частоту патології з такими специфічними клінічними проявами, як загальна та локальна м'язова слабкість у вигляді опущення повік з характерним виглядом обличчя, то безумовним претендентом на відповідність клінічним проявам була міастенія.

Первинний клінічний висновок розцінюється як попередній діагноз, через те що враховуються тільки клінічні прояви патології, що обґрунтовує подальшу лікарську тактику. Первинний діагноз, як відомо, потребує або підтвердження, або скасування шляхом проведення подальшого спостереження за динамікою протікання захворювання, дообстеження зі співставленням й аналізом результатів клінічних, параклінічних і лабораторних досліджень.

Потребував виключення й інший попередній діагноз — істерія, адже патологічний стан розвивався на тлі хронічного стресу і клінічно вперше проявився у колі присутніх, які мали деяку причетність до стресогенної ситуації.

Також необхідно було врахувати низку інших захворювань, які супроводжуються подібними проявами з першочерговим ураженням рухової системи (про що йтиметься далі).

Синдром Міллера-Фішера

Як було зазначено, синдром Міллера-Фішера належить до групи гострих запальних демієлінізуючих полінейропатій, які мають епонімичну (тобто узагальнюючу, збірну) назву «синдром Гієна-Барре», який за МКХ-10 має код G61.0, являє собою ураження периферійного відділу нервової системи аутоімунного походження зі специфічними проявами у вигляді прогресуючого симетричного млявого парезу в м'язах, що іннервуються черепними нервами, та у м'язах кінцівок, з чутливими та вегетативними порушеннями (нестабільність артеріального тиску, аритмія, трофічні розлади тощо) або без них. Об'єктивно проявляється офтальмоплегія із залученням зовнішніх, рідше внутрішніх м'язів ока, арефлексії. Ураження черепної рухової іннервації може призвести до бульбарних розладів з дисфункцією ковтання, фонації та дихання, що становлять загрозу життю. Особливостями перебігу патології є те, що легкі випадки характеризуються повним або частковим відновленням функцій протягом декількох тижнів або місяців. Важкі випадки із залученням у патологічний процес дихальної мускулатури, бульбарних розладів, що загрожують життю, потребують прискіпливої уваги й інтенсивного лікування, нерідко в умовах реанімаційних відділень. На жаль, прогнозувати характер подальшого перебігу захворювання на його початку досить важко.

Гостра запальна демієлінізуюча полірадикулонейропатія (синоніми: полірадикулонейрит гострий первинний ідіопатичний, полінейропатія інфекційна ідіопатична, радикулоанглійоз, синдром Ландрі-Гієна-Барре, полірадикулонейропатія гостра демієлінізуюча Гієна-Барре, синдром Гієна-Барре)

вважається найчастішою гострою полінейропатією. За різними даними, захворюваність становить від 0,6-1,9 до 1,7-3,0 випадка на 100 тис. населення на рік, за гендерними ознаками дані також різняться: як приблизна рівновага між захворюваністю чоловіків і жінок, так і переважання захворюваності чоловічого населення. Є дані, що у літньому віці захворюваність зростає. Отже, у віці до 15 років захворюваність становить 0,8-1,5, 70-79 років — 8,6 випадка на 100 тис. населення.

Синдром Міллера-Фішера діагностують у 5% випадків полінейропатії (синдром Гієна-Барре), тобто близько 0,02-0,08 випадка на 100 тис. населення. Патологія характеризується досить високою смертністю — до 12-18%.

Крім класичного варіанту гострої запальної демієлінізуючої полінейропатії — синдрому Гієна-Барре з висхідним характером патологічного процесу та зазначеного атипичного низхідного варіанта — синдрому Міллера-Фішера існують ще декілька атипичних варіантів: гостра моторна аксональна полінейропатія і гостра сенсомоторна аксональна полінейропатія (загалом становлять 15-20%) та ще менш поширені: гостра сенсорна полінейропатія, гостра краніальна полінейропатія, фаринго-цервіко-брахіальний варіант тощо.

Особливістю є те, що атипичні варіанти мають важчий перебіг, ніж класичний.

Етіологія захворювання до кінця не вивчена, залишається загально визнаним аутоімунне походження патології. Інша назва — «пост-інфекційна полінейропатія» — вказує на зв'язок з інфекційним агентом. Відзначено, що у 2/3 хворих за 1-3 тижні мали місце різні інфекційні захворювання: інфекції верхніх дихальних шляхів і шлунково-кишкового тракту, грип, герпетична, цитомегаловірусна, ВІЛ- і мікоплазмена інфекція, інфекційний мононуклеоз, паротит, різні вакцинації, включно проти сезонного грипу тощо. В етіології захворювання велике значення мають також інші стани, що викликають зниження імунного захисту: стреси, переохолодження, травми, оперативне втручання, лімфому, сироваткова хвороба, колагенози тощо. Детальний збір анамнезу в переважній кількості випадків дозволяє виявити декілька етіологічних чинників, що виникають протягом відносно короткого періоду і, вірогідно, потенціюють взаємний негативний вплив на захисні механізми організму людини.

Патогенез і патоморфологія. Найбільш імовірною теорією вважається аутоімунне походження вибіркової сегментарної демієлінізації у першу чергу передніх корінців спинного мозку та проксимальних відділів спинномозкових нервів, сплетінь, нервів кінцівок і вегетативних вузлів. Крім того, при патоморфологічному дослідженні спостерігається лімфоцитарна та моноцитарна інфільтрація мієлінової оболонки та периваскулярної ділянки з дегенерацією аксонів у важких випадках. Отже, у патогенезі захворювання беруть участь клітинні та гуморальні імунні механізми. Вважається, що інфекційний чинник є пусковим фактором аутоімунних реакцій, спрямованих проти антигенів периферійної нервової тканини (мієліну, який синтезують леммоцити) з утворенням антитіл до мієліну (гангліозидів і гліколіпідів GM1 та GD1b). Існують дані, що титр антитіл до GM1 і GD1b корелює з важкістю клінічних проявів. Вірогідно, мають місце і більш специфічні реакції. Так, припускається можливість перехресної реакції між ліпополісахаридами *Campylobacter jejuni* та гангліозидом GM1. Однак більшість питань щодо походження антигенів, які викликають ланцюгові аутоімунні реакції, залишаються відкритими.

Патологічний процес може розвиватися у двох варіантах: демієлінізуючому й аксональному. У першому випадку, характерному для



О.Є. Коваленко

класичного синдрому Гієна-Барре, страждає мієлінова оболонка без залучення осьового циліндра, як правило, більш поширений зворотній варіант, що супроводжується розвитком парезів за рахунок зниження швидкості проведення нервового імпульсу. Демієлінізуючий патологічний процес розвивається у місці з'єднання передніх і задніх корінців спинного мозку, проте можуть страждати інші відділи периферійної нервової системи, передні або задні корінці, що пояснює різні клінічні варіанти: чисто рухові або винятково чутливі.

Аксональний варіант ураження, за якого під аутоімунну атаку в першу чергу потрапляють антигени аксонів периферійних нервів, зустрічається значно рідше, протікає суттєво важче від попереднього варіанта. Для нього характерною є дегенерація осьових циліндрів аксонів за уоллерівським типом, тобто дистальніше місця ураження, що викликає розвиток, як правило, грубого парезу або паралічу. Для аксонального варіанта характерним є більш важке протікання, вірогідність зворотного процесу з повним відновленням незначна.

Регрес проявів захворювання у більшості випадків пояснюється самообмеженням аутоімунного ураження, зокрема шляхом елімінації аутоантитіл. Це проявляється в тому, що за наявності загрози життю (порушення ковтання, дихальна недостатність, паралічі) адекватна неспецифічна підтримуюча терапія (продовжена ШВЛ, профілактика інфекційних ускладнень тощо) може сприяти повному відновленню функцій, проте застосування специфічної терапії викликає швидший регрес патологічного процесу.

Основними критеріями діагностики гострої запальної демієлінізуючої полірадикулонейропатії є специфічна клінічна картина з гострою або підгострою симетричною м'язовою слабкістю у певних м'язових групах з тенденцією до прогресування поряд з результатами аналізу спинномозкової рідини у вигляді білково-клітинної дисоціації й ЕНМГ зі зниженням швидкості та формуванням блоку проведення нервового імпульсу по відповідних м'язах.

Клінічна картина гострої запальної демієлінізуючої полірадикулонейропатії з'являється через 2-3 тижні після перенесеної вірусної інфекції та/або імунізації, часто у поєднанні зі стресом, перевтомою, переохолодженням тощо, коли переважно раптово (гостро або підгостро) розвивається слабкість певних груп м'язів. Близько чверті випадків мають більш короткий продромальний період — до декількох днів або навіть годин. Зокрема для рідкісного клінічного варіанта — **синдрому Міллера-Фішера** — характерним є офтальмопарез, атаксія й арефлексія. Офтальмопарез, який може бути майже поодиноким клінічним проявом на ранньому етапі представленої форми захворювання, може привести до встановлення хибного діагнозу — міастенії. Подальше розгортання клінічної картини, що пов'язане з прогресуванням захворювання, надає

специфічності патологічному процесу й визначає подальшу лікарську тактику щодо додаткової діагностики та вибору лікування.

На відміну від синдрому Міллера-Фішера при класичному варіанті гострої запальної демієлінізуючої полірадикулонейропатії — синдрому Гієна-Барре — патологічний процес починається з дистальних відділів нижніх кінцівок у вигляді парестезій і прогресує у вигляді зростаючої висхідної м'язової слабкості зі значним зниженням, навіть до повного випадіння, сухожилкових рефлексів. Прогресування патологічного процесу у цьому випадку призводить до млявого тетрапарезу за висхідним характером розвитку, що спочатку може проявлятися труднощами під час підйому по сходах або вставання зі стільця, у подальшому м'язова слабкість поширюється на м'язи рук, тулуба, шиї, краніальну мускулатуру. Прогресування синдрому Міллера-Фішера може призвести до млявого тетрапарезу за низхідним типом, тобто від краніальних м'язів процес поступово прогресує донизу. Життєво небезпечною загрозою в обох випадках є бульбарні розлади (двобічний парез м'язів ротоглотки) і параліч дихальних м'язів. Слід зазначити, що термін прогресування до симптомів, що загрожують життю, може тривати від декількох днів до декількох годин, що потребує прискіпливого лікарського спостереження та негайного лікувального втручання.

Окрім зазначених рухових порушень, можуть спостерігатися незначні, рідше помірні розлади чутливості у вигляді парестезій, гіпоалгезій або гіпералгезій у дистальних відділах кінцівок, за типом «панчок і рукавичок», і на обличчі, іноді можуть спостерігатися легкі порушення глибокої чутливості та болі в спині, м'язах плечового і тазового поясу, корінцевий синдром. Міалгії зазвичай регресують спонтанно через тиждень, але іноді можуть зберігатися після регресу паралічів.

Вегетативні розлади в гострому періоді виникають майже в кожному другому випадку захворювання у вигляді коливаних артеріального тиску (підвищення або зниження), ортостатичної гіпотензії, розладів серцевого ритму (тахі-, брадіаритмії, суправентрикулярні або вентрикулярні аритмії), порушень потовиділення, парезу кишечника, затримки сечі, тріпотіння розладів тощо. Вегетативні порушення нерідко можуть бути причиною смерті внаслідок зупинки серця.

Поряд з оцінкою клінічних проявів патології верифікацію діагнозу визначають додаткові лабораторні та параклінічні обстеження — лабораторне дослідження ліквору, визначення аутоантитіл плазми крові, електроміографія.

Особливістю змін складу ліквору, що з'являються після першого тижня від початку захворювання і зростають на 4–6-му тижнях, є білково-клітинна дисоціація — підвищення вмісту білка за наявності нормального або дещо підвищеного цитозу (не більше 30 клітин в 1 мкл). Високий рівень білка може супроводжуватися застійними сосками зорових нервів. Більш високий цитоз у лікворі слід розцінювати як ознаку іншого захворювання.

Визначення аутоантитіл плазми крові проводиться у діагностично складних випадках, зокрема при аксональних ураженнях. Слід зауважити, що відсутність аутоантитіл в плазмі крові не відкидає наявність значеного захворювання, адже антитіла до гліколіпідів (гангліозидів) GM1 та GQ1b визначаються у плазмі крові в гострій стадії патологічного процесу лише у 60–70% хворих. Зокрема, антитіла до гангліозиду GQ1b характерні для хворих із синдромом Міллера-Фішера або Гієна-Барре з офтальмоплегією, а антитіла GM1 характерні для класичного варіанта гострої запальної демієлінізуючої полінейропатії та моторної аксональної нейропатії, нерідко пов'язаної з попередньою кишечною інфекцією.

Суттєве діагностичне значення при патології, що розглядається, має ЕНМГ, яка дозволяє визначити периферійний характер патологічного процесу поряд з диференціацією демієлінізуючого й аксонального варіантів захворювання. За даними ЕНМГ при демієлінізуючому варіанті захворювання спостерігається зниження амплітуди М-відповіді на

тлі ознак демієлінізації нервових волокон, яка проявляється уповільненням проведення імпульсів по рухових волокнах понад 10% від нормальної швидкості, подовженням дистальної латенції, частковими блоками проведення. Для аксонального варіанта притаманне зниження амплітуди М-відповіді на тлі нормальної швидкості проведення по рухових волокнах за нормальної величини дистальної латенції та F-відповіді.

Принципи лікування та профілактики

Лікування гострої запальної демієлінізуючої полірадикулонейропатії в гострій фазі має передбачати проведення невідкладних заходів у реанімаційному відділенні у зв'язку з непередбачуваністю подальшого перебігу захворювання, яке може проявитися декомпенсацією з розвитком дихальної недостатності, порушеннями серцевого ритму. Основними принципами лікувального підходу є неспецифічна підтримуюча терапія поряд зі специфічною терапією плазмаферезом і пульс-терапією імуноглобуліном класу G (0,4 г/кг на добу протягом 5 днів). Курс плазмаферезу рекомендують в обсязі обміну плазми об'ємом 250 мл/кг протягом 4–5 процедур). Кортикостероїди останнім часом не використовують через доведену їх неефективність. Важкі випадки лікують у відділеннях реанімації й інтенсивної терапії (РІТ), де є можливість проведення ШВЛ. Лікування в умовах РІТ супроводжується мониторингом життєвої ємності легень, серцевого ритму, артеріального тиску, електролітів і газів крові, оцінюється стан бульбарної інервації, патологія якої супроводжується порушенням ковтання, дихання, осиплістю голосу. Бульбарний синдром потребує введення назогастрального зонда, а у випадку розвитку дихальної недостатності з життєвою ємністю легень нижче 12–15 мл/кг — інтубації трахеї. Якщо спонтанне дихання не відновлюється, проводять трахеостомію.

Неспецифічна підтримуюча терапія включає протизапальну, антиоксидантну, ноотропну терапію, вітаміни групи В, С, РР, Е.

Специфічні методи профілактики відсутні. Не втрачають своєї актуальності загальноприйняті методи профілактики захворювань, які спрямовані на підтримання захисних сил організму: фізична культура, загартовування, раціональне харчування, запобігання шкідливим звичкам, перевтомі та переохолодженню тощо. Хворим, які перенесли таке захворювання, рекомендується запобігати вакцинаціям протягом року від початку захворювання, оскільки вони можуть викликати рецидив патологічного процесу. Якщо є відповідні обґрунтування щодо необхідності подальшої імунізації, то її проводять пізніше цього терміну. У випадку припущення причинно-наслідкового зв'язку між вакцинацією та появою запальної полірадикулонейропатії, тобто появи захворювання протягом 6 міс після будь-якої вакцинації, є сенс рекомендувати пацієнту утриматися від цієї вакцинації у майбутньому.

Слід завжди брати до уваги той факт, що до несприятливих прогностичних факторів перебігу і наслідків захворювання належать: швидке прогресування хвороби на її початку з розвитком дихальної недостатності, що потребувала ШВЛ, супутні захворювання, похилий вік.

Диференційна діагностика

Як було зазначено на початку статті, гостра запальна демієлінізуюча полірадикулонейропатія має симптоматику, особливо на початку свого розвитку, подібну до клінічних проявів багатьох інших патологічних станів. Оптимізація адекватної тактики ведення хворого потребує прискіпливої диференційної діагностики з досить великим переліком гострих полінейропатій, викликаних інфекційними ураженнями (ботулізм, дифтерія на полінейропатія, гострий поліомієліт), інтоксикаціями, які призводять до порушень нервово-м'язової передачі, зокрема внаслідок прийому лікарських засобів — препаратів золота, піридоксину в дозі понад 2 г на добу, ізоніазиду, метронідазолу, гідралазину, дисульфіраму, глутетиміду, фенітоїну, нітрофурантоїну, дапсону, при алкогольній інтоксикації, при отруєннях важкими

металами (свинець, миш'як) та промисловими речовинами (трихлоретилен, акриламід, фосфорорганічні сполуки, дисульфід вуглецю, рапсове масло), стовбурові ураження (стовбуровий енцефаліт, стовбуровий інсульт, пухлини), ураження спинного мозку (гострий мієліт, спинальний інсульт, судинна мієлопатія, пухлини спинного мозку й спинномозкового каналу), аутоімунних захворюваннях (поліоміозит, дерматомиозит, міастенія), при психічних (істерія) та обмінних розладах (дефіцит вітаміну B₁₂ або фолієвої кислоти).

Як було зазначено, ураження декількох периферійних нервів може бути проявом великого спектра захворювань. Для оптимізації диференційної діагностики у першу чергу рекомендується з'ясувати такі основні питання (M. Victor, A.H. Ropper, 2006): чи є захворювання полінейропатією, радикулонейропатією, полірадикулонейропатією, чи це прояв випадкового ураження декількох нервів (множинна мононейропатія)? Який перебіг захворювання: гострий чи хронічний? Чим зумовлена симптоматика — переважно демієлінізацією чи аксональною дегенерацією?

У диференційній діагностиці полінейропатії й мононейропатії значну роль відіграє етіопатогенетичний чинник: полінейропатії мають запальне, аутоімунне, метаболічне, токсичне, аліментарне або спадково-дегенеративне походження, а мононейропатії переважно викликає судинний фактор — системний васкуліт, артеріїт.

Оцінка характеру перебігу нейропатії дозволяє ще більш тонко ранжувати за етіологією великий обсяг клінічно подібних патологій. Гострий розвиток полінейропатії (2–3 доби), як правило, зумовлений запальним процесом (синдроми Гієна-Барре, Міллера-Фішера), васкулітом, зрідка — інтоксикацією. Запальний характер, а також неопластичне, токсичне й аліментарне походження мають полінейропатії, що розвиваються протягом декількох тижнів. Тривалий розвиток (від декількох тижнів до декількох років) переважно мають паранеопластичні та дисметаболічні процеси. Якщо розвиток триває більше 5–10 років, то слід думати про спадкове дегенеративне або метаболічне походження захворювання.

Велике значення у диференційній діагностиці відіграє електроміографія. Якщо демієлінізуючий процес є електроміографічно підтвердженим (тобто присутнє зниження амплітуди М-відповіді на тлі уповільнення швидкості проведення по рухових волокнах понад 10% від норми, подовження дистальної латенції, часткові блоки проведення), то слід пам'ятати, що демієлінізуючих полінейропатій існує небагато: серед них перш за все гостра запальна демієлінізуюча полірадикулонейропатія (синдром Гієна-Барре) з його атипівними формами (зокрема, синдромом Міллера-Фішера) та хронічна запальна демієлінізуюча полірадикулонейропатія, підгрупа деяких спадкових полінейропатій. У цих випадках оцінка характеру перебігу за часовими показниками, як було зазначено, дозволяє досить швидко визначити діагноз.

Проведення диференційної діагностики з інтоксикаційними полінейропатіями різного генезу у першу чергу передбачає виявлення зв'язку з можливим етіологічним чинником в анамнезі, наявності відповідних можливих змін у крові, відсутність висхідного або низхідного характеру процесу та змін у лікворі.

Диференційна діагностика з міастенією на початку патологічного процесу у хворої була досить складною для лікаря. Міастенія — це аутоімунне захворювання, в основі патогенезу якого лежать явища аутоагресії, спрямованої на холінорецептори постсинаптичної мембрани. Специфічна для міастенії клінічна картина у вигляді птозу повік, різної загальної м'язової слабкості, бульбарних розладів і сумнівних реакцій на прозеринону та калімінову проби схилили лікаря до встановлення первинного діагнозу «міастенія». Тактика ведення хворої відповідала її стану, була неспецифічною, за винятком проведення зазначених проб, які спочатку давали дуже сумнівний ефект, а надалі були негативними. Прискіпливе спостереження за хворою дозволило виявити наступну

появу зниження сухожилкових рефлексів, які порушилися спочатку у верхніх кінцівках, згодом — у нижніх. З'явилася дистальна гіперестезія кінцівок, трофічні розлади шкіри. Поява додаткових клініко-неврологічних симптомів змусила запідозрити гостру запальну демієлінізуючу полінейропатію (синдром Міллера-Фішера), що підтвердили результати аналізу ліквору (білково-клітинна дисоціація) після проведеної у подальшому люмбальної пункції, результати ЕНМГ й імунологічного дослідження.

На початку захворювання клінічні прояви у пацієнтки були подібними до міастенії. Як свідчать останні дані, діагноз міастенії верифікують за наявністю специфічних клінічних проявів, позитивного прозеринового фармакологічного тесту, даних ЕНМГ, імунологічних критеріїв (титри антитіл до ацетилхолінових рецепторів й антитіл до м'язів). Діагноз вважається сумнівним за наявності тільки одного з чотирьох діагностичних критеріїв, наприклад клінічної картини хвороби, вірогідним — при двох (клінічна та фармакологічний тест) і безсумнівним — при всіх чотирьох критеріях (специфічна клінічна, позитивний фармакологічний тест і дані електрофізіологічного й імунологічного дослідження) (Б.М. Гехт, А.Г. Санадзе, 2008).

Як зазначалося раніше, патологічні симптоми у хворої у вигляді раптової появи загальної та локальної слабкості із птозом повік, порушень дихання й атаксії з'явилися на тлі хронічного стресу і вперше клінічно проявилися у колі присутніх, причетних до стресогенної ситуації. Цей факт примусив запідозрити прояв істерії у цієї хворої. Однак можливий попередній діагноз істерії не підтвердився через відсутність об'єктивної неврологічної симптоматики у вигляді порушень рефлексорної, рухової, вестибулокоординаторної системи, а також за даними додаткових досліджень.

Диференційна діагностика зі стовбуровим енцефалітом у першу чергу базувалася на оцінці важкості перебігу (енцефаліт має важчий перебіг з порушенням свідомості), відсутності симптомів ураження центрального рухового нейрона, що проявлялися відсутністю провідникових розладів з підвищенням сухожилкових і наявністю патологічних рефлексів, відповідними показниками ЕНМГ тощо.

Тільки комплексний підхід до оцінки стану хворої дозволив установити діагноз синдрому Міллера-Фішера — атипичного варіанта гострої запальної демієлінізуючої полірадикулонейропатії, синдрому Гієна-Барре, при якому двобічна зовнішня або тотальна офтальмоплегія через парез окоорухових м'язів поєднується з бульбарними розладами, млявим дистальним тетрапарезом, мозочковою та моторною атаксією.

З катманезу. Хвора повторно поступила у перше неврологічне відділення Київської обласної клінічної лікарні через місяць після виписки зі стаціонару після попереднього лікування і майже через 2,5 місяця від початку захворювання для відновлювальної комплексної терапії. У цілому почуває себе задовільно. Турбує невелика загальна слабкість. Об'єктивно в неврологічному статусі: черепна іннервація — без патології, деяке симетричне зниження сухожилкових рефлексів, м'язова сила достатня. У позі Ромберга незначне похитування, пальце-носова проба — невпевненість з обох боків. Хвора отримала комплексне відновлювальне лікування з включенням медикаментозної та немедикаментозної терапії, у задовільному стані та з відповідними рекомендаціями лікаря виписана під нагляд невролога за місцем проживання.

Література

1. Руководство по неврологии по Адамсу и Виктору. Моррис Виктор, Аллан Х. Роппер. — М.: ООО «Медицинское информационное агентство», 2006. — 680 с.
2. Левин О.С. Полинейропатии. Клиническое руководство. — М.: Медицинское информационное агентство, 2006. — 491 с.
3. Мументалер М. Неврология / Марко Мументалер, Хейнрих Маттле; Пер. с нем.; Под ред. О.С. Левина. — М.: МЕДпресс-информ, 2007. — 920 с.
4. Dyck P.J., Grant I.A. et al. Ten steps in characterizing and diagnosing patient with peripheral neuropathy // Neurology. — 1996. V.47.
5. Engel E.G. Myasthenia gravis and Myasthenia Disorders. Oxford University Press, Oxford 1999.
6. Neuropathies: pathomechanism, clinical presentation, diagnosis, therapy / Ed. By P. Kempler. Springer, 2002. 308 p.