

М.Й. Федечко¹, У.І. Дуда²¹Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького, м. Львів²Перше територіальне медичне об'єднання, м. Львів

УДК: 616.83-006.8:616-087

СИНДРОМ ГІЕНА – БАРРЕ. КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК

Резюме. Синдром Гіена — Барре (СГБ) — це гостра полірадикулоневропатія, що характеризується атакою імунної системи на периферичну нервову систему, що призводить до демієлінізації або пошкодження аксонів. Основними симптомами є слабкість у нижніх кінцівках, яка може поширюватися на верхні кінцівки та діафрагму, порушення чутливості й біль. СГБ часто пов'язують із бактеріальними та вірусними інфекціями, включаючи *Campylobacter jejuni*, цитомегаловірус, вірус Епштейна — Барр, і асоціюють із спалахами вірусу Зіка. Діагноз ґрунтується на прогресивній двосторонній слабкості кінцівок, зниженні рефлексів і прогресуванні симптомів протягом короткого періоду.

У статті представлено клінічний випадок синдрому Гіена — Барре з перебігом середньої важкості, діагностований на підставі клінічної картини і даних ЕНМГ у жінки, з інфекцією Епштейна — Барр, підтвердженою ПЛР.

Ключові слова: синдром Гіена — Барре, вірус Епштейна — Барр, полінейропатія, ЕНМГ, плазмаферез.

Синдром Гіена — Барре (СГБ) — це гостра полірадикулонейропатія, яка розвивається на тлі складної взаємодії між імунною та периферичною нервовою системами і призводить до демієлінізації або пошкодження аксонів периферичних нервів.

Основними симптомами є слабкість у нижніх кінцівках, яка поступово може поширюватися на верхні кінцівки і діафрагму, порушення чутливості та больовий синдром. При цьому в третині випадків відмічається порушення ходьби, а в 30% пацієнтів разом із СГБ розвивається важка, генералізована нейропатія, яка зрештою потребує ШВЛ через дихальну недостатність [1, 12].

За даними епідеміологічних досліджень, у світі на СГБ хворіє близько 100 000 людей на рік. СГБ може вражати людей будь-якого віку, проте захворюваність зростає з віком і досягає свого піку між 50-70-ми роками. Чоловіки хворіють приблизно в 1,5 раза частіше за жінок [12].

СГБ пов'язаний із перенесеними бактеріальними чи вірусними інфекціями, зокрема такими, як *Campylobacter jejuni*, цитомегаловірус і вірус Епштейна — Барр, які є причиною розвитку цього синдрому в переважній більшості випадків. Зростання захворюваності на СГБ відмічали після спалахів вірусу Зіка. Наприклад, дослідженнями встановлено, що СГБ виникає у 2,0 випадках на 10 000 інфікувань вірусом Зіка [8]. Під час пандемії SARS-CoV-2 з'явилися повідомлення про випадки

СГБ після перенесеної коронавірусної інфекції [2, 4, 9]. СГБ відмічався у хворих на гепатит Е, а в дітей найчастішою причиною є *Mycoplasma pneumoniae* [5, 11]. Крім інфекційних збудників, у деяких випадках пусковим механізмом можуть бути вакцини, особливо проти деяких штамів грипу [5].

Інфекційні чинники можуть індукувати перехресно реактивні антитіла, які зв'язуються з людськими гангліозидами GM1 або GD1a у вузлах Ранв'є чи в терміналі рухового нерва, активують комплемент і порушують кластери натрієвих каналів та аксогліальні сполуки, що призводить до порушення нервової провідності [10, 12].

Форми СГБ. На сьогодні описано декілька форм СГБ, кожна з яких має певні особливості клінічного перебігу [1, 3, 12]:

1. Гостра запальна демієлінізуюча полінейропатія (ГДП, AIDP).
2. Гостра моторна аксональна нейропатія (ГМАН, AMAN).
3. Гостра моторно-сенсорна аксональна нейропатія (ГМСАН, AMSAN).
4. Синдром Міллера — Фішера.
5. Гостра вегетативна нейропатія

Клінічна картина. При типовому перебігу в пацієнтів відмічається швидке прогресування двобічної слабкості нижніх і/або верхніх кінцівок на тлі відсутності ураження ЦНС. Пацієнти із СГБ скаржаться на дистальні парестезії або втрату чутливості, переважно у вигляді «шкарпеток» чи «рукавичок». Симптоми можуть починатися із нижніх

кінцівок, поступово поширюючись на верхні, діафрагму та черепно-мозкові нерви. Через слабкість нижніх кінцівок у багатьох пацієнтів розвивається характерне порушення ходьби, яке прогресує на тлі прогресування симптоматики. Сухожильні рефлекси знижені або відсутні. Системні вегетативні розлади включають нестабільність артеріального тиску, порушення серцевого ритму, порушення реакції зіниці на світло, дисфункцію кишківника та сечового міхура. Одним із проявів СГБ є біль: м'язовий, корінцевий чи нейропатичний. Переважно початок захворювання гострий чи підгострий, рецидиви виникають рідко.

При *атиповому перебігу* слабкість і порушення чутливості можуть бути асиметричними, перед початком виникнення симптомів може відмічатися дифузний больовий синдром чи ознаки ізольованого ураження черепно-мозкових нервів. У деяких пацієнтів з атиповим СГБ при електрофізіологічному дослідженні відмічаються нормальні або навіть підвищені сухожильні рефлекси.

Для оцінки важкості перебігу використовується Шкала інвалідності GBS (GBS-DS). Ця семибальна шкала коливається від 0 (симптомів немає), 1 (незначні симптоми та здатність бігати), 2 (здатність пройти 10 м без сторонньої допомоги, але не в змозі пробігти), 3 (здатність пройти 10 м по рівній поверхні з допомогою, «нездатний ходити без сторонньої допомоги»), 4 (нездатний пройти 10 м навіть з допомогою), 5 (потребує ШВЛ) до 6 (смерть). На основі цієї шкали також обирають лікувальну тактику [1, 5, 12].

Критерії діагностики поділяють на основні та такі, що чітко підтверджують діагноз. До основних належать: прогресуюча двобічна слабкість верхніх і нижніх кінцівок, зниження або відсутність сухожильних рефлексів на уражених кінцівках, прогресування симптомів протягом короткого часу (до 4 тижнів). До критеріїв, які чітко підтверджують діагноз, належать: відносна симетрія ураження, порушення чутливості, ураження черепно-мозкових нервів, дихальна недостатність, пов'язана зі слабкістю м'язів, біль (м'язовий/корінцевий у спині або кінцівках), перенесені інфекції (до 6 тижнів в анамнезі) [1, 7, 12].

Лабораторні та інструментальні дані, що підтверджують діагноз. При аналізі спинномозкової рідини виявляють підвищений рівень білка (проте його нормальний рівень не виключає діагнозу СГБ); рівень лейкоцитів переважно в нормі. Аналіз крові: антитіла до GQ1b зазвичай наявні при синдромі Міллера — Фішера. Електроміографія свідчить про порушення нервової провідності, що відповідає полінейропатії (низька амплітуда чи відсутність потенціалів дії чутливих нервів, відсутність Н-рефлексу, патологічна F-хвиля). Ці показники протягом перших днів захворювання можуть бути в межах норми [1, 7, 12].

Диференційна діагностика проводиться з ботулізмом, синдромом Шагрена, неопластичним менингітом, паранеопластичною полінейропатією, поліміозитом, міастенією, дефіцитом вітамінів B₁, B₁₂ [6].

Лікування. При лікуванні пацієнтів із СГБ насамперед необхідно оцінити потребу в штучній вентиляції легень. Для оцінки ризику розвитку гострої дихальної недостатності розроблена модифікована шкала Erasmus GBS Respiratory Insufficiency Score (mEGRIS), яка враховує дні від початку захворювання до госпіталізації, наявність бульбарного паралічу та м'язової слабкості при відведенні і згинанні кінцівок. Окрім того, серед імовірних прогностичних факторів дихальної недостатності виділяють: слабкість м'язів шиї, високий бал інвалідності за шкалою GBS, низьку ЖЕЛ та гіпоальбумінемію. Показаннями до ШВЛ є задишка в спокої або під час розмови, нездатність порухувати до 15 на одному вдиху, використання допоміжної дихальної мускулатури, збільшення частоти дихання чи ЧСС, ЖЕЛ <1 л та SpO₂ <92%.

Специфічна терапія включає внутрішньовенне введення імуноглобуліну (ВВІГ) та плазмаферез. ВВІГ вводять із розрахунку 0,4 мг/кг протягом 5 днів чи проводять 5 сеансів плазмаферезу (200-250 мл плазми/кг). Обидва методи є однаково ефективними, лікування слід розпочинати зразу після постановки діагнозу. Ефективність інших терапевтичних заходів, зокрема застосування глюкокортикостероїдів, не доведена. Доцільно проводити профілактику тромбозів, оскільки часто такі пацієнти тривало перебувають на ліжковому режимі [1, 6, 7, 12].

Клінічний випадок. Хвора Л., 48 років, надійшла зі скаргами на виражену слабкість у нижніх кінцівках, порушення чутливості за типом «шкарпеток», порушення функції ходьби. Зі слів пацієнтки, симптоми з'явилися приблизно за тиждень до госпіталізації і поступово наростали. З анамнезу відомо, що хворіє на артеріальну гіпертензію.

При огляді: Шкіра та видимі слизові бліді. Над легеньми — везикулярне дихання. ЧД — 16 за хвилину. Тони серця чисті, ритмічні. АТ — 140/80 мм рт. ст. ЧСС — 68 уд/хв.

Неврологічний статус: Пацієнтка у свідомості, орієнтована в часі і просторі та власній особі. Зіниці S=D, фотореакції жвавві. Конвергенція збережена. Рухи очних яблук збережені в повному об'ємі. Обличчя симетричне. Язик по серединній лінії. Ковтання збережене. Менингеальні симптоми негативні. Сухожильні рефлекси з верхніх кінцівок жвавві, S=D. М'язовий тонус і сила з верхніх кінцівок збережені. Сухожильні рефлекси з нижніх кінцівок різко ослаблені, ахіллові не викликаються, S=D, м'язовий тонус і сила знижені. Порушення больової чутливості за провідниковим типом. Глибока чутливість збережена. Глибокий нижній

млявий парепарез. Порушення функції ходьби з неможливістю пройти 10 метрів без сторонньої підтримки (3 бали за шкалою інвалідності GBS).

Результати лабораторних досліджень. У загальному аналізі крові відмічається відносний лімфоцитоз (49,3%) та нейтропенія (35,7%). Імунологічні дослідження. ПЛР. Вірус Епштейна — Барр (кількісне визначення, кров) (Lg) — $1,06 \text{ Lg}/10^5$ клітин, $1,15 \cdot 10^1$ копій. Вірус Епштейна — Барр (слина, кількісне визначення) — $1,2 \cdot 10^3$ копій ДНК/мл. Вірус герпесу 6-го типу (слина, кількісне визначення) — $1,7 \cdot 10^3$ копій ДНК/мл.

Результати інструментальних досліджень. Під час стаціонарного лікування з метою диференційної діагностики було проведено КТ-ангіографію (висновок: патології судин, аневризми аорти не виявлено), МРТ хребта (висновок: ознак ураження спинного мозку не виявлено), МРТ головного мозку (висновок: дрібні судинні вогнища внаслідок вазоспазму). Електронейроміографія (висновок: ЕНМГ-ознаки вираженої, переважно демієлінізуючої генералізованої сенсомоторної полінейропатії).

На підставі скарг, даних огляду, анамнезу клініки, лабораторних та інструментальних досліджень було встановлено діагноз: Гостра демієлінізуюча полінейропатія Гієна — Барре з нижнім млявим парепарезом, провідниковими розладами з порушенням функції нижніх кінцівок, ходьби.

Лікування: проведено 5 сеансів плазмаферезу 200 мл плазми/кг, після чого пацієнтку скеровано до реабілітаційного відділення.

Стан поступово покращувався. Протягом наступного року істотно зменшилась слабкість у нижніх кінцівках, покращилась функція ходьби.

Висновки. На підставі висвітленого вище можна зробити такі висновки:

1. Синдром Гієна — Барре — це захворювання, яке вражає периферичну нервову систему, унаслідок чого розвиваються м'язова слабкість, порушення ходьби та в деяких випадках дихальна недостатність, що потребує ШВЛ. Причинами розвитку цього синдрому є перенесені інфекції, такі як *Campylobacter jejuni*, віруси Епштейна — Барр, цитомегаловірус, вірус Зіка, а також COVID-19. Відомі випадки, коли СГБ розвивався після вакцинацій, переважно проти грипу.
2. Своєчасна діагностика та лікування є вирішальними для прогнозу пацієнтів. Доведена ефективність використання плазмаферезу в лікуванні СГБ.
3. Завдяки комплексному підходу до діагностики й лікування більшість пацієнтів мають шанс на поступове відновлення, хоча в окремих випадках можливе збереження залишкових симптомів та необхідність подальшої реабілітації.

Список використаної літератури

1. Про затвердження Стандарту медичної допомоги «Діагностика та лікування синдрому Гієна-Барре». Наказ МОЗ України від 21.06.2023 р. № 1130.
2. Петрова УМ, Гармаш ЮЮ, Клименко ОВ, Бідний ВВ, та ін. Клінічний випадок ковід-асоційованого синдрому Гієна-Барре. Клінічна та профілактична медицина. 2022;1(19):44-50.
3. Симоненко ГГ, Домороцький ОЕ, Стефанюк МО, Дубініна ЛВ та ін. Досвід діагностики та лікування синдрому Гієна — Барре з різним клінічним перебігом. Український неврологічний журнал. 2019Ф;2-3:66-73.
4. Abu-Rumeileh S, Abdelhak A, Foschi M, Tumani H, Otto M. Guillain-Barré syndrome spectrum associate with COVID-19: an up-to-date systematic review of 73 cases. *J Neurol*. 2021 Apr;268(4):1133-1170. doi:10.1007/s00415-020-10124-x. Epub 2020 Aug 25.
5. Bellanti R, Rinaldi S. Guillain-Barré syndrome: a comprehensive review. *Eur J Neurol*. 2024 Aug;31(8):e16365. doi: 10.1111/ene.16365. Epub 2024 May 30. PMID: 38813755; PMCID: PMC11235944.
6. Eleni C, Osamuyi El, Afolayan IA, Opara NC, et al. Clinical presentation and symptomatology of Guillain-Barré syndrome: A literature review. *Medicine (Baltimore)*. 2024 Jul 26;103(30):e38890. doi: 10.1097/MD.00000000000038890.
7. Leonhard SE, Mandarakas MR, Gondim FAA, et al. Diagnosis and management of Guillain-Barré syndrome in ten steps. *Nat Rev Neurol*. 2019;15:671-683.
8. Mier-Y-Teran-Romero L, Delorey MJ, Sejvar JJ, Johansson MA. Guillain-Barré syndrome risk among individuals infected with Zika virus: a multi-country assessment. *BMC Med*. 2018;16(1):67.
9. Mochan A, Modi G. Neurological Involvement with COVID-19 Review. *Journal of Clinical Medicine*. 2020;2(2):135-140.
10. Nakano Y, Kanda T. Pathology of the Peripheral Nervous System in Guillain-Barré Syndrome. *Brain Nerve*. 2015 Nov;67(11):1329-39. Japanese. doi: 10.11477/mf.1416200303. PMID: 26560948.
11. Rodrigues RA, Sequeira M, Barros F, Alves T, Gonçalves J. Acute Hepatitis E-Associated Guillain-Barré Syndrome. *Cureus*. 2023 Nov 14;15(11):e48778. doi: 10.7759/cureus.48778. PMID: 38098894; PMCID: PMC10719760.
12. Van Doorn PA, Van den Bergh PYK, Hadden RDM, Avau B, et al. European Academy of Neurology/Peripheral Nerve Society Guideline on diagnosis and treatment of Guillain-Barré syndrome. *Eur J Neurol*. 2023 Dec;30(12):3646-3674. doi: 10.1111/ene.16073. Epub 2023 Oct 10. PMID: 37814552.

GUILLAIN-BARRE SYNDROME. CLINICAL CASE.

M.Y. Fedechko, U.I. Duda

Abstract. Guillain-Barré Syndrome (GBS) is an acute polyradiculoneuropathy characterized by the immune system's attack on the peripheral nervous system, leading to demyelination or axonal damage. The primary symptoms include weakness in the lower limbs, which may spread to the upper limbs and diaphragm, sensory disturbances, and pain. GBS is often linked to bacterial and viral infections, including *Campylobacter jejuni*, cytomegalovirus, Epstein-Barr virus, and has been associated with Zika virus outbreaks.

Diagnosis is based on progressive bilateral limb weakness, decreased reflexes, and symptom progression over a short period.

The article presents a clinical case of moderate Guillain-Barré Syndrome, diagnosed based on clinical symptoms and electromyography (EMG) data in a woman with Epstein-Barr infection confirmed by PCR testing.

Keywords: Guillain-Barre syndrome, Epstein-Barr virus, polyneuropathy, ENMG, plasmapheresis.

Для цитування: Федечко МЙ, Дуда УІ. Синдром Гієна — Барре. Клінічний випадок. Практикуючий лікар, 2024. No 3, с. 60-63. DOI: 10.31793/2413-5461.2024.13-3.60.

Адреса для листування: Федечко Мар'яна Йосипівна, marianafed70@gmail.com; Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького, кафедра сімейної медицини, м. Львів, вул. Пекарська, 69, 79010, Україна. Дуда Уляна Ігорівна, dudalyana@gmail.com; 1 Територіальне медичне об'єднання, м. Львів, вул. Миколайчука, 9, Україна.

Відомості про авторів: Федечко Мар'яна Йосипівна, кандидатка медичних наук, доцентка кафедри сімейної медицини Львівського національного медичного університету імені Данила Галицького. ORCID: 0000-0002-9688-3420. Дуда Уляна Ігорівна, лікарка-кардіолог 1 Територіального медичного об'єднання, м. Львів. ORCID: 0009-0009-5907-7612.

Особистий внесок: Федечко М.Й. — генераторка ідеї, написання статті. Дуда У.І. — інтерпретація результатів, написання статті.

Фінансування: Стаття підготовлена в рамках бюджетного фінансування Національної академії медичних наук України.

Декларація: Автори задекларували відсутність конфлікту інтересів і фінансових зобов'язань.

Проходження статті: Надійшла до редакції 05.07.2024 р., прийнята на друкування 02.09.2024 р., надрукована 05.06 2024 р.,

For citation: Fedechko MY, Duda UI. Guillain-Barre syndrome. Clinical case. The Practitioner, 2024. No 3, p. 60-63. DOI: 10.31793/2413-5461.2024.13-3.60.

Correspondence address: Fedechko Mar'yana Yosypivna, marianafed70@gmail.com; Danylo Halytsky Lviv National Medical University, Department of Family Medicine, Lviv, Pekarska str, 69, 79010, Ukraine. Duda Uliana Igorivna, dudalyana@gmail.com; the 1 Territorial medical association of Lviv, Lviv, Mykolaychuk street, 9, Ukraine.

Information about the authors: Fedechko Mar'yana Yosypivna, Associate Professor of the Department of Family Medicine of Danylo Halytsky Lviv National Medical University. ORCID: 0000-0002-9688-3420. Duda Uliana Igorivna, cardiologist of the 1 Territorial medical association, Lviv. ORCID: 0009-0009-5907-7612.

Personal contribution: Fedechko MY — an idea generator and writing of an article. Duda UI — interpretation of results, writing of an article.

Funding: The article was prepared within the budget funding of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine.

Declaration of Ethics: The authors declare that there is no conflict of interest or financial bias.

Article: Received 05.07.2024, accepted 02.09.2024, published 30.09.2024.