

14. Наследственные болезни нервной системы: Руководство для врачей / Под ред. Ю.Е. Вельтищева и П.А. Темина. — Москва, 1998. — 495 с.

Nasledstvenii bolezni nervnoi sistemi. [Hereditary diseases of the nervous system]. Guide for Physicians edited by Veltischev Y. E. and Temin P. A. — Moscow. — 1998. — 495 p. (In Russ).

Синдром Миллера-Фишера у трехлетнего ребенка

А. В. ГОРДЕЕЦ¹, А. А. ЧЕРНИКОВА¹, О. Г. САВИНА²

ГБОУ ВПО Тихоокеанский государственный медицинский университет Минздрава России¹, Владивосток, Россия, КГАУЗ Владивостокская клиническая больница № 2²

В статье представлен клинический пример редко встречающейся патологии — демиелинизирующего заболевания центральной нервной системы — синдрома Миллера-Фишера у трехлетнего ребёнка, находившегося на лечении в детском инфекционном отделении № 2 Владивостокской клинической больницы № 2.

Ключевые слова: дети, демиелинизирующее заболевание

Miller-Fisher's Syndrome in the Three-Year Child

A.V. Gordeets¹, A. A. Chernikova¹, O. G. Savina²

Pacific State Medical University¹, Vladivostok, Russia, Vladivostok clinical hospitals №2²

The authors presented the results of clinical example of seldom meeting pathology with demyelinated diseases of central nervous system — Miller-Fisher's syndrome in the three-year child was on treatment in children's infectious branch of №2 Vladivostok clinical hospital №2.

Keywords: children, demyelinated diseases of central nervous system

Контактная информация: Черникова Анастасия Анатольевна — к. м. н., доцент кафедры госпитальной педиатрии; 690002, г. Владивосток, пр. Острькова, 2, ТГМУ, кафедра госпитальной педиатрии; т. (423) 232-55-69; (Anastasiya Chernikova — CMS, Associate professor of Hospital Pediatrics Department, Pacific State Medical University, Vladivostok); tais359t@mail.ru

УДК 616.9:65.37

Во всем мире в период действия программы по ликвидации полиомиелита пристальное внимание клиницистов обращено за каждым случаем заболевания, сопровождающегося развитием острого вялого паралича (ОВП). Перечень нозологий, сопровождающихся развитием ОВП достаточно широк, и включает целый список инфекционно-воспалительных заболеваний, онкологических процессов, нейрохирургических проблем. Но согласно современной классификации, невриты лицевого нерва исключены из перечня нозологий классифицирующихся как острые вялые параличи.

Синдром Миллера-Фишера (описанный американским невропатологом М. Fisher в 1956 г.), проявляющийся арефлексией, атаксией (мозжечкового характера) и офтальмоплегией (с вовлечением наружных, реже внутренних мышц глаз) — разновидность синдрома Гийена-Барре острой полирадикуло-нейропатии (демиелинизирующего заболевания периферической нервной системы). В 50% случаев синдром Миллера-Фишера у пациентов дебютирует с клиники диплопии, в 70—75% случаев у детей с двухстороннего пареза лицевого нерва и внутренней офтальмоплегии. Распространенность данной патологии крайне редкая. Синдром Миллера-Фишера составляет не более 3—5% от всех вариантов синдрома Гийена-Барре [1—3]. Среди детского населения частота не превышает 1—2 случая на 100 тыс. детского населения ежегодно [2, 3]. В основе патогенеза лежит мультифокальный неинфекционный воспалительный процесс, вызывающий демиелинизацию и иногда вторичную аксональную дегенерацию периферических нервов [4, 5]. Возникают отек и клеточная инфильтрация лимфоцитами и макрофагами структур периферической нервной системы на различных уровнях и (часто) проксимальных отделов нервных корешков [4, 5]. Демиелинизация происходит вследствие проникновения макрофагов через основную мембрану, окружающую аксон, с дальнейшей отслойкой и фагоцитозом компонентов миелиновой оболочки. Взаимосвязь между развитием болезни и специфическими инфекционными агентами обнаруживается редко. Основной клинической картины являются: прогрессирующая миото-

ния, вялый паралич, гипо-арефлексия, атаксия рук и ног, офтальмопарез, дисфагия [1, 4—6]. Статьи по данному вопросу единичны и постановка диагноза требует высокого профессионализма врача.

Приводим клинический пример синдрома Миллера-Фишера у девочки С., 3-х лет, которая поступила в КГАУЗ «Владивостокская клиническая больница № 2» в детское инфекционное отделение № 2 (история болезни № 4267) 5 ноября 2013 г. Ведущие жалобы, которые предъявляла мать пациентки на слабость, асимметрию лица, двоение в глазах, косоглазие («уплывание» левого глазного яблока кнутри), насморк, кашель. Болезнь развивалась около трёх недель. Заболевание началось подостро с явлений ОРВИ с появлением и нарастанием катаральных явлений. Получала кратковременное симптоматическое лечение в различных клиниках города Владивостока с временным эффектом. В семье у обоих родителей в течение последних 7 дней *Herpes labialis* (лечение не получали), у старшего брата девочки — ОРВИ. Ухудшение в состоянии ребенка мать отмечает с 1 ноября 2013, когда появились жалобы на двоение в глазах, косоглазие, асимметрию лица. Консультирована неврологом, профессором ТГМУ, направлена в детское инфекционное отделение (ДИО) № 2 на госпитализацию.

При поступлении состояние расценено как средней тяжести за счет интоксикационного, катарального синдромов, неврологической симптоматики. Сознание ясное. Девочка активная. Контакт доступен, в разговоре общительна. Кожа и видимые слизистые чистые. В зеве яркая разлитая гиперемия миндалин, небных дужек, задней стенки глотки, выраженная зернистость задней стенки, гипертрофия миндалин II степени, налетов нет. По задней стенке стекает обильное серозное отделяемое из носоглотки. Носовое дыхание свободное. В легких везикулярное дыхание, хрипов нет. Тоны сердца громкие, ритмичные. АД 88/56 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный. Стул, диурез не нарушены.

Неврологический статус: Менингеальных симптомов нет. Легкий двусторонний коституционный экзофтальм. Не доводи-ла глазные яблоки кнаружи, больше слева, выявить диплопию не удалось (не представлялось возможным по возрасту ребенка). Зрачки расширены, реакция зрачков на свет вялая. Ограничен взор вверх, ограничено движение левого глазного яблока вниз. Сглажена правая носогубная складка. При зажмуривании глаз симптом «ресниц» с двух сторон. Пареза в конечностях нет. Мышечный тонус снижен с двух сторон. Сухожильные рефлексы умеренно снижены D > S, рефлекс Бабинского отчетливый слева. В позе Ромберга легкая неуверенность, координационные пробы выполняла правильно, очень легкая атакия при ходьбе.

Выявленные изменения заставили предположить наличие объемного процесса в веществе головного мозга, который дифференцировали с острым респираторным заболеванием с развитием синусита у ребенка. Для исключения опухолевого процесса в центральной нервной системе проведена магнито-резонансная томография (МРТ) вещества головного мозга. На МРТ от 05.11.13 г. признаки левостороннего гайморита. Достоверных данных за наличие патологических органических изменений очагового характера в веществе головного мозга не выявлено. Дополнительно проведенная компьютерная томография 07.11.13 подтвердила наличие гайморита у ребенка с развитием сфеноидита слева в стадии экссудации.

Приводим результаты проведенных исследований.

В клиническом анализе крови от 05.11.13 г.: Нб — 132 г/л, Эр. — $4,42 \times 10^{12}$ /л, Л. — $11,04 \times 10^9$ /л, СОЭ — 3 мм в час, палочкоядерные нейтрофилы — 1%, сегментоядерные нейтрофилы — 39%, анэозинофилия — 0%, моноциты — 1%, лимфоциты — 59%.

Учитывая наличие отягощенного анамнеза по контакту с большими герпетической инфекцией родителями, девочка дополнительно была обследована на цитомегаловирусную, герпетическую, Эпштейна-Барр инфекцию. Методом ИФА обнаружены: anti-HSV-1 Ig G, титр 1 : 200, авидность 50%, anti-CMV Ig M отриц., anti-CMV Ig G положит., титр 1 : 200, авидность 30%, anti-VEB-EA Ig G отриц., anti-VEB-VCA Ig M отриц., anti-VEB-VCA Ig G положит, КП = 7,2, anti-VEB-NA Ig G отриц.

Девочка осмотрена неврологом 05.11.13: данных за ОВП нет. Выставлен диагноз: Энцефалитическая реакция на фоне перенесенного ОРВИ. Консультирована нейрохирургом: данных за нейрохирургическую патологию нет. Окулист: содружественное сходящееся косоглазие OU. ЛОР-врач: Острый фарингит. Острый риносинусит (катаральный гайморит слева). Острый левосторонний тубоотит.

На основании данных анамнеза, объективного обследования, лабораторных и инструментальных методов исследования, коллегиально выставлен клинический диагноз: ОРВИ. Острый катаральный левосторонний гайморит. Левосторонний экссудативный сфеноидит. Цитомегаловирусная инфекция, острая стадия (анти-CMV Ig G, титр 1 : 200, авидность 30%). Герпетическая инфекция, паст-инфекция (anti-HSV-1 Ig G, титр 1 : 200, авидность 50%). Неврологический диагноз: Синдром Миллера-Фишера?

Больная получала комплексную терапию: S. Ceftriaxoni (Лендацин, Производитель: LEK d.d., Словения) по 800 мг x 2 раза в день внутримышечно с 06.11.13 по 12.11.13, Tab. Acicloviri (Ацикловир, Производитель: Salutas Pharma GmbH. Препарат является аналогом пуринового нуклеозид дезокси-гуанидина) 0,2 x 4 раза в день, Синупрет®форте (Производитель: Бионорика SE, Германия) по 16 капель x 3 раза в день, Интерферон человеческого рекомбинантный альфа-2 в суппозиториях («Виферон» (Viferon) ООО «ФЕРОН», Россия) по 500 тыс. МЕ x 1 раз в день на ночь, Immunoglobulinum humanum normale (Октагам, Производитель: ОКТОФАРМА (Австрия) 0,2 г на 1 кг веса, в форме 10% раствора (в 20 мл содержится 2 г IgG). Курс лечения составил 3 дня. Симптомати-

ческую терапию. На фоне проводимой терапии купировались катаральные явления, сохранялась умеренно выраженная неврологическая симптоматика — лёгкая атакия, неврит лицевого нерва.

Родители по собственной инициативе провели дополнительную консультацию в г. Сеуле, где девочке была проведена электронейромиография (ЭНМГ) черепно-мозговых нервов (ЧМН). При ЭНМГ-исследовании было зарегистрировано замедление проводимости по двигательным и чувствительным нервам с явлениями демиелинизации лицевого и глазодвигательного нервов (VII и VIII пары ЧМН). С учетом клинической картины развития заболевания, данных лабораторных исследований и нейрофизиологического исследования у больной был подтверждён диагноз: Острая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия, вариант Миллера-Фишера с умеренными глазодвигательными нарушениями, умеренным атактическим синдромом.

Продолжено реабилитационное восстановительное лечение в г. Владивостоке. При контрольном осмотре через 2 месяца у девочки патологии не было выявлено.

Таким образом, данный клинический пример показывает важность правильной и своевременной диагностики острой воспалительной демиелинизирующей полиневропатии и ее варианта — Миллера-Фишера для проведения патогенетически обоснованной терапии.

Литература:

1. Неврология: нац. руководство / под ред. Е.И. Гусева [и др.] — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2007. — С. 746—754.
2. Студеникин В.М. Современные представления о синдроме Гийена-Барре в детской неврологии / В.М. Студеникин, В.И. Шелковский // Лечащий врач. — 2009. — № 6. — С. 30—33.
3. Пирадов М.А. Синдром Гийена-Барре: современное состояние проблемы / М.А. Пирадов, Н.А. Супонева // Российский медицинский форум: тезисы докл. науч. конф. — М., 2007. — С. 1—11.
4. Berlit P. The Miller Fisher syndrome. Review of the literature / P. Berlit, J. Rakicky // Journal Clinical Neuroophthalmology. — 1992. — V. 12, № 1. — P. 57—63.
5. Совершенствование алгоритма диагностики демиелинизирующих полиневропатий / Н.Д. Ющук [и др.] // Лечащий врач. — 2009. — № 10. — С. 27—29.
6. Olney R.K. Consensus criteria for the diagnosis of multifocal motor neuropathy / R.K. Olney [et al.] // Muscle Nerve. — 2003. — V. 27, № 1. — P. 117—121.

References:

1. Neurologiya: nats. rukovodstvo [Neurology: national guidance]. — edited by E.I. Guseva [and ov.] — M.: GEOTAR-Media. — 2007. — S. 746—754. (In Russ.)
2. Studenikin V.M. Sovremennyye predstavleniya o sindrome Giyena-Barre v detskoy neurologii [Modern concepts of Guillain-Barre syndrome in pediatric neurology] / V.M. Studenikin, V.I. Shelkovskiy // Lechaschiy Vrach. — 2009. — № 6. — S. 30—33. (In Russ.)
3. Piradov M.A. Sindrom Giyena-Barre: sovremennoe sostoyanie problemy [Guillain-Barre syndrome: state of the problem] / M.A. Piradov, N.A. Suponeva // Rossiyskiy meditsinskiy forum: tezisy dokl. nauch. konf. — M., 2007. — S. 1—11. (In Russ.)
4. Berlit P. The Miller Fisher syndrome. Review of the literature / P. Berlit, J. Rakicky // Journal Clinical Neuroophthalmology. — 1992. — V. 12, № 1. — P. 57—63.
5. Sovershenstvovanie algoritma diagnostiki demieliniziruyuschih polinevropatij [Improvement of algorithm of diagnostics demyelinating polyneuropathy] / N.D. Yuschuk [i dr.] // Lechaschiy Vrach. — 2009. — № 10. — S. 27—29. (In Russ.)
6. Olney R.K. Consensus criteria for the diagnosis of multifocal motor neuropathy / R.K. Olney [et al.] // Muscle Nerve. — 2003. — V. 27, № 1. — P. 117—121.