

## Трудности дифференциальной диагностики синдрома Гийена–Барре у детей. Разбор двух клинических случаев

А.С. Котов, Е.В. Мухина, А.В. Шаталин, М.В. Пантелеева, М.С. Бунак

ГБУЗ МО «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского»; Россия, 129110 Москва, ул. Щепкина, 61/2

Контакты: Алексей Сергеевич Котов alex-013@yandex.ru

*Синдром Гийена–Барре – острое демиелинизирующее аутоиммунное заболевание, характеризующееся поражением периферической нервной системы и, как следствие, периферическим параличом, парестезией и/или болевым синдромом. Синдром Гийена–Барре является основной причиной острого периферического паралича, который может возникнуть в любом возрасте. Представлены 2 клинических случая периферического паралича у пациентов в возрасте 5 и 7 лет, требующие верификации диагноза.*

**Ключевые слова:** синдром Гийена–Барре, периферический паралич

**Для цитирования:** Котов А.С., Мухина Е.В., Шаталин А.В. и др. Трудности дифференциальной диагностики синдрома Гийена–Барре у детей. Разбор двух клинических случаев. *Русский журнал детской неврологии* 2020;15(2):55–9.

DOI: 10.17650/2073-8803-2020-15-2-55-59



### DIFFICULTIES OF DIFFERENTIAL DIAGNOSTICS OF GUILLAIN–BARRÉ SYNDROME IN CHILDREN. THE DISCUSSION OF TWO CLINICAL CASES

A.S. Kotov, E.V. Mukhina, A.V. Shatalin, M.V. Panteleeva, M.S. Bunak

M.F. Vladimirovsky Moscow Regional Research Clinical Institute; 61/2 Shchepkina St., Moscow 129110, Russia

*Guillain–Barré syndrome – an acute demyelinating autoimmune disease characterized by lesions of the peripheral nervous system and consequently peripheral paralysis, paresthesias and/or pain. Guillain–Barré syndrome is a predominant cause of acute flaccid paralysis, which may occur at any age. We present two clinical cases of flaccid paralysis with patients at the age of 7 and 5 years requiring verification of the diagnosis.*

**Key words:** Guillain–Barré syndrome, peripheral paralysis

**For citation:** Kotov A.S., Mukhina E.V., Shatalin A.V. et al. Difficulties of differential diagnostics of Guillain–Barré syndrome in children. The discussion of two clinical cases. *Russkiy zhurnal detskoy nevrologii = Russian Journal of Child Neurology* 2020;15(2):55–9. (In Russ.).

Синдром Гийена–Барре (СГБ) – острое демиелинизирующее аутоиммунное заболевание, характеризующееся поражением периферической нервной системы и, как следствие, периферическим параличом, парестезией и/или болевым синдромом. СГБ является основной причиной острого периферического паралича, который может возникнуть в любом возрасте [1, 10]. В настоящее время достаточно подробно описаны клинические особенности данного синдрома и в педиатрической практике, но сравнения с течением заболевания у взрослых пациентов практически не проводилось. У детей при СГБ также преобладают жалобы на слабость в конечностях, парестезии и боли [5, 7], но, кроме того, достаточно распространены вегетативные дисфункции, такие как колебание артериального давления, тахи- и брадиаритмии, нарушение потоотделения [2, 8]. Серьезным осложнением СГБ

является стремительно развивающаяся дыхательная недостаточность, требующая немедленного перевода пациента на искусственную вентиляцию легких.

В тех случаях, когда в детском возрасте симптомы заболевания проявляются в течение 8 дней после предшествующей инфекции, в процесс вовлекаются черепные нервы, а при лабораторном обследовании отмечается повышение уровня белка в цереброспинальной жидкости >800 мг/л в течение 1-й недели, и стадия по Североамериканской шкале нарушений двигательных функций (табл. 1) критична, а также когда были отмечены респираторный дистресс-синдром и гипотония, можно прогнозировать необходимость в дальнейшей искусственной вентиляции легких [3, 6].

В детском возрасте клиническое течение СГБ чаще ассоциировано с вовлечением в патологический процесс черепных нервов и для заболевания свойственна

более острая форма дебюта, чем у взрослых. А частота встречаемости у детей паралича дыхательных мышц (в среднем 40 % случаев) и дизавтономии (20 % случаев) аналогична таковой у взрослых пациентов [9]. Следует отметить, что клинические характеристики СГБ в разных странах могут различаться в силу географического разнообразия и расовых различий [11], что следует учитывать при постановке диагноза.

**Таблица 1.** Североамериканская шкала нарушений двигательных функций по R. Hughes (2000)

**Table 1.** North American scale of motor impairments (R. Hughes, 2000)

Стадия Grade	Признаки Signs
0	Норма A healthy state
I	Минимальные двигательные расстройства, пациент способен бегать Minor motor impairments and capable of running
II	Способность проходить 10 м без поддержки (опоры), но невозможность бегать Able to walk 10 m without assistance (support) but unable to run
III	Способность проходить 10 м с поддержкой (опорой) Able to walk 10 m with assistance (support)
IV	Невозможность проходить 10 м с поддержкой или опорой (пациент прикован к постели или инвалидной коляске) Unable to walk 10 m with assistance or support (bedridden or chairbound)
V	Необходимость проведения искусственной вентиляции легких Requiring assisted ventilation
VI	Смерть Dead

В современной классификации СГБ выделяют следующие наиболее часто встречающиеся формы:

- острая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия (является наиболее часто встречающейся формой СГБ в Северной Америке и Европе и составляет около 90 % всех случаев);
- аксональные формы СГБ: острая моторная аксональная невропатия и острая моторно-сенсорная аксональная невропатия;
- синдром Миллера—Фишера [4].

Современные авторы считают, что во многих из этих случаев положительный симптом Кернига и ригидность затылочных мышц стоит трактовать не как менингеальный синдром, а как проявление выраженного болевого синдрома вследствие воспали-

тельных процессов в спинномозговых корешках по типу радикулярных болей [1].

Учитывая особенности клинической картины СГБ, его в первую очередь следует дифференцировать с состояниями, которые могут приводить к развитию острого периферического тетрапареза, такими как поражение спинного мозга на уровне С4—Тh5, нервно-мышечных синапсов, генерализованное поражение корешков и периферических нервов, первично-мышечное поражение и электролитные нарушения, а также функциональные расстройства. Для точной дифференциальной диагностики целесообразно проведение магнитно-резонансной томографии (МРТ), электронейромиографии, анализа спинномозговой жидкости, биохимического анализа крови, а именно определения уровней калия и креатинфосфокиназы, а также определения уровней трийодтиронина, тироксина, тиреотропного гормона, порфибилиногена, ревматоидного фактора и С-реактивного белка [1].

В качестве примера представляем собственные наблюдения 2 случаев.

#### Клинический случай 1

**Пациент В., 7 лет.** Начало заболевания 12 ноября 2017 г.: повышение температуры тела до субфебрильных значений, на протяжении 5 дней отмечались рвота, снижение аппетита, в связи с чем ребенок был госпитализирован в инфекционное отделение по месту жительства, где была проведена инфузионная, антибактериальная терапия с положительным эффектом. 19 ноября 2017 г. диспепсические расстройства возобновились, присоединился сильный абдоминальный болевой синдром. 26 ноября 2017 г. присоединилась неврологическая симптоматика: анизокория, диплопия, нарушение походки, снижение мышечного тонуса, в связи с чем было принято решение о госпитализации пациента в неврологическое отделение 3 декабря 2017 г.

На момент поступления в стационар в неврологическом статусе отмечались ригидность задней группы мышц шеи (3 пальца), сомнительный средний симптом Брудзинского, болезненность точек выхода тройничного нерва, снижение мышечной силы преимущественно в дистальных отделах нижних конечностей, гипотония, анизорефлексия в верхних конечностях больше слева, арефлексия нижних конечностей (III стадия по Североамериканской шкале нарушений двигательных функций) и задержка мочеиспускания.

Неврологическая картина, наблюдаемая у пациента, напоминает одну из редких форм полирадикулоневритов — так называемый первичный инфекционный полирадикулоневрит, отличающийся наличием синдрома менингомиелополирадикулоневрита: возникновением патологических рефлексов, тазовыми нарушениями по центральному типу, увеличением в ликворе не только уровня белка, но и цитоза. В остальном клиническая

картина идентична таковой при СГБ. Такая форма была описана М.С. Маргулисом еще в 1939 г.: в оригинальной монографии автор объяснял «преобладание в клинике двигательных расстройств более значительным поражением передних корешков по сравнению с задними». В настоящее время эта «авторская» клиническая форма воспалительной невропатии представляет лишь исторический интерес.

Данные лабораторных анализов (клинический и биохимический анализы крови, общий анализ мочи) были в пределах нормы. Исключены вирус иммунодефицита человека, сифилис, гепатиты. Анализ спинномозговой жидкости от 4 декабря 2017 г.: белок 0,590 г/л, цитоз 207/3 в 1 кл, лимфоциты 69 %, моноциты 31 %, реакция Панди слабоположительная. Исследование от 16 декабря 2017 г.: белок 0,694 г/л, цитоз 11/3 в 1 кл, лимфоциты 4 %, моноциты 7 %, реакция Панди слабоположительная. Примечательно, что при анализе данных ликворограммы в динамике нарастание уровня белка коррелировало с нарастанием тяжести объективных неврологических расстройств, что соответствует динамике клинического острой воспалительной демиелинизирующей полирадикулоневропатии. До появления выраженной неврологической симптоматики ряд нарушений функций организма напоминал развернутую клинику инфекционного процесса, имеющего быстрое прогрессирующее течение без ответа на неспецифическую патогенетическую терапию. Инструментальная диагностика, описанная ниже, позволила уточнить характер патологического процесса, однако до проведения указанных исследований в качестве рабочей гипотезы рассматривался энцефаломиелополирадикулоневрит, и пациенту была назначена пульс-терапия метилпреднизолоном в дозе 250 мг/сут, на фоне которой наблюдалось значительное улучшение двигательной функции и уменьшение выраженности болевого синдрома.

4 декабря 2017 г. пациенту было проведена МРТ нижнегрудного и поясничного отдела позвоночника, выявившая интактность структур конского хвоста на нативных магнитно-резонансных томограммах; при этом после внутривенного введения контрастного вещества отмечалось патологическое его накопление нитями конского хвоста практически на всем протяжении, более четко определяемое на серии аксиальных изображений (рис. 1). МРТ спинного мозга от 17 декабря 2017 г. не выявила выраженной динамики патологических изменений (рис. 2).

По данным стимуляционной электромиографии от 10 декабря 2017 г. отмечались значительные аксональные нарушения функции проведения по моторным волокнам большеберцового нерва с 2 сторон и малоберцового нерва слева. Скорость распространения возбуждения во всех случаях в пределах нормы, а F-волны большеберцового нерва значительно нарушены. По данным исследования мотосенсорной функции срединного и лучевого нервов



Рис. 1. Магнитно-резонансная томография спинного мозга пациента В. (от 04.12.2017). Постконтрастные T1-взвешенные изображения. Отмечается накопление контрастного вещества нитями конского хвоста  
Fig. 1. Patient V. Magnetic resonance imaging of the spine (dated 04.12.2017). Post-contrast T1-weighted images show accumulation of contrast agent by the cauda equina

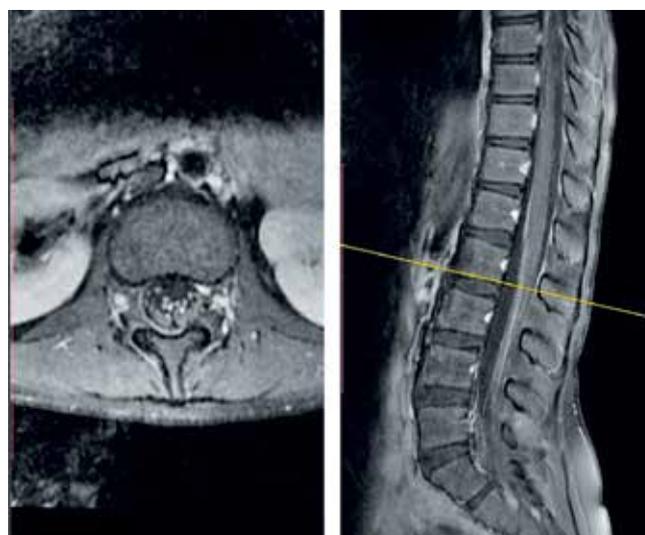


Рис. 2. Магнитно-резонансная томография спинного мозга пациента В. (от 17.12.2017). Постконтрастные T1-взвешенные изображения. Отмечается накопление контрастного вещества нитями конского хвоста  
Fig. 2. Patient V. Magnetic resonance imaging of the spine (dated 17.12.2017). Post-contrast T1-weighted images show accumulation of contrast agent by the cauda equina

справа выявлены аксональные нарушения без признаков демиелинизации. Мотосенсорный полинейропатический синдром конечностей преимущественно аксонального типа. Указанные изменения электронейромиограммы позволили предполагать аксональное поражение периферического нервного волокна, отличающееся более неблагоприятным течением и несколько худшим прогнозом [1].

Учитывая данные всех лабораторных методов исследования, особенности анамнеза и клинической картины

заболевания, с нарастанием выраженности полинейропатического синдрома, получением большего количества данных электронейромиографии и МРТ было принято решение о проведении курса терапии препаратом внутривенного иммуноглобулина в дозе 50 мл/сут длительностью 5 дней. На фоне терапии у пациента В. отмечалась положительная динамика в виде исчезновения менингеальной симптоматики, увеличения мышечной силы, восстановления живости и симметричности рефлексов с рук; коленные и ахилловы рефлексы вызывались, но были резко снижены и быстро истощались. Проводимая терапия позволила устранить главный субъективный симптом — выраженные болевые ощущения, редукция которых, по мнению родителей пациента, существенно улучшила общее состояние ребенка и позволила вернуть ему привычный объем движений, ускорив выздоровление.

### Клинический случай 2

**Пациент Г., 5 лет.** 12 февраля 2018 г. после перенесенной острой респираторно-вирусной инфекции отмечено прогрессивное ухудшение состояния, появились кожные высыпания по типу крапивницы, далее присоединились боли в животе, вялость, отказ от еды, боли, слабость в ногах. 13 февраля 2018 г. слабость в ногах усилилась. С вышеизложенными жалобами родители пациента обратились к педиатру по месту жительства, и ребенок был госпитализирован. Проведены анализ ликвора (белок 1 г/л, цитоз 6 клеток в 1 мкл, реакция Панди положительная) и общий анализ крови, показавший лейкоцитоз, в биохимическом анализе крови — повышение уровня печеночных ферментов. Проводилась антибактериальная, инфузионная и симптоматическая терапия — без положительного эффекта, что и послужило причиной перевода пациента в детское неврологическое отделение ГБУЗ МО «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского» 15 февраля 2018 г.

На момент поступления в стационар в неврологическом статусе отмечались осиплость голоса, ограничение объема активных движений (больше в проксимальных отделах конечностей), мышечная гипотония, арефлексия. Пациент ощущал выраженную боль при движениях в нижних конечностях, при пальпации мышц бедер и голени. Присвоена IV стадия по Североамериканской шкале нарушений двигательных функций.

По данным лабораторных анализов в гемограмме — стойкий лейкоцитоз  $21,3-28,5 \times 10^9/\text{л}$ , также в крови были выявлены волчаночный антикоагулянт, повышение уровней С-реактивного белка и ревматоидного фактора. Исключены вирус иммунодефицита человека, сифилис, гепатиты. Также обращает на себя внимание динамика ликворограммы (табл. 2) и биохимического анализа крови (табл. 3) с повышением уровней печеночных ферментов и креатинфосфокиназы. Подобная лабораторная динамика течения заболевания не всегда объясняет развитие

острой воспалительной демиелинизирующей полирадикулоневропатии и требует проведения дифференциальной диагностики с вторичными инфекционными нарушениями. Повышение уровня печеночных ферментов и креатинфосфокиназы может свидетельствовать о дебюте на фоне инфекционного заболевания миопатии, входящей в перечень дифференциально-диагностического поиска.

Таблица 2. Динамика ликворограммы

Table 2. Dynamics of cerebrospinal fluid cell count

Дата Date	Белок, г/л Protein, g/L	Цитоз, клеток в 1 мкл Cell count, cells/ $\mu\text{L}$
13.02.2018	1,0	6
16.02.2018	0,627	15
24.02.2018	0,767	56

Таблица 3. Динамика биохимического анализа крови

Table 3. Dynamics of liver function tests

Дата Date	Креатинфосфокиназа Creatine phosphokinase	Аланинаминотрансфераза Alanine aminotransferase	Аспартатаминотрансфераза Aspartate aminotransferase
16.02.2018	294	104	59
19.02.2018	114	11	26

Вопрос о происхождении неврологических расстройств в сложных дифференциальных случаях разрешается с помощью МРТ. На нативных магнитно-резонансных томограммах спинного мозга структуры конского хвоста были интактны, однако после внутривенного введения контрастного вещества, как и в предыдущем случае, отмечалось патологическое его накопление нитями конского хвоста практически на всем протяжении, более четко определяемое на серии аксиальных изображений (рис. 3).

По данным стимуляционной электромиографии от 26 февраля 2018 г. обнаруживались выраженные нарушения проведения по моторным волокнам срединного и большеберцового нервов с признаками аксоно- и миелінопатии. Моторная скорость распространения возбуждения по срединному нерву снижена до 19,4 м/с, по большеберцовому нерву — до 19 м/с. Также зарегистрирован полный блок проведения по сенсорным волокнам срединного нерва. Полученные нейрофизиологические данные могут укладываться в картину, вероятнее всего, острого мотосенсорного полинейропатического синдрома конечностей со значительными признаками аксонально-демиелинизирующего поражения.

После проведенного курса лечения иммуноглобулином в течение 5 дней у пациента Г. отмечалась положительная



**Рис. 3.** Магнитно-резонансная томография спинного мозга пациента Г. (от 24.02.2018). Постконтрастные T1-взвешенные изображения. Отмечается накопление контрастного вещества нитями конского хвоста  
**Fig. 3.** Patient G. Magnetic resonance imaging of the spine (dated 24.02.2018). Post-contrast T1-weighted images show accumulation of contrast agent by the cauda equina

динамика в виде повышения двигательной активности и силы мышц в конечностях. В последующие несколько дней наступило драматическое улучшение двигательных и сенсорных нарушений, которое не потребовало назначения поддерживающей терапии иммуносупрессорами. В настоящее время продолжается катамнестическое наблюдение за пациентом.

Несмотря на то, что СГБ является основной причиной острого периферического паралича, его диагностика, в том числе и дифференциальная, нередко вызывает большие затруднения. Целый ряд факторов, таких как атипичное течение заболевания, недостаточная материальная база медицинского учреждения, не позволяющая провести весь спектр необходимых обследований в полном объеме для более точной верификации диагноза, а также течение процесса под маской инфекционного заболевания, требует более тщательной оценки неврологического статуса и объективизации обнаруживаемых нарушений. В рассмотренных случаях, несмотря на тщательность клинического, инструментального и лабораторного обследований, диагноз пациентов все равно остается дискутабельным.

## ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Пирадов М.А., Супонева Н.А. Синдром Гийена–Барре: диагностика и лечение. М.: МЕДпресс-информ, 2011. 208 с. [Piradov M.A., Suponeva N.A. Guillain–Barré syndrome: diagnosis and treatment. Moscow: MEDpress-inform, 2011. 208 p. (In Russ.)].
2. Dimario F.J.Jr., Edwards C. Autonomic dysfunction in childhood Guillain–Barré syndrome. J Child Neurol 2012;27:581–6. DOI: 10.1177/0883073811420872.
3. Hu M.H., Chen C.M., Lin K.L. et al. Risk factors of respiratory failure in children with Guillain–Barré syndrome. Pediatr Neonatol 2012;53:295–9. DOI: 10.1016/j.pedneo.2012.07.003.
4. Hughes R.A., Cornblath D.R. Guillain–Barré syndrome. Lancet 2005;366(9497):1653–66. DOI: 10.1016/S0140-6736(05)67665-9.
5. Lee J.H., Sung I.Y., Rew I.S. Clinical presentation and prognosis of childhood Guillain–Barré syndrome. J Paediatr Child Health 2008;44:449–54. DOI: 10.1111/j.1440-1754.2008.01325.x.
6. Rantala H., Uhari M., Cherry J.D., Shields W.D. Risk factors of respiratory failure in children with Guillain–Barré syndrome. Pediatr Neurol 1995;13:289–92.
7. Ryan M.M. Guillain–Barré syndrome in childhood. J Paediatr Child Health 2005;41:237–41.
8. Samadi M., Kazemi B., Golzari Oskoui S., Barzegar M. Assessment of autonomic dysfunction in childhood Guillain–Barré syndrome. J Cardiovasc Thorac Res 2013;5:81–5. DOI: 10.5681/jcvtr.2013.018
9. Sarada C., Tharakan J.K., Nair M. Guillain–Barré syndrome. A prospective clinical study in 25 children and comparison with adults. Ann Trop Paediatr 1994;14:281–6.
10. Van den Berg B., Walgaard C., Drenthen J. et al. Guillain–Barré syndrome: pathogenesis, diagnosis, treatment and prognosis. Nat Rev Neurol 2014;10:469–82. DOI: 10.1038/nrneurol.2014.121.
11. Wu X., Shen D., Li T. et al. Distinct clinical characteristics of pediatric Guillain–Barré syndrome: a comparative study between children and adults in Northeast China. PLoS One 2016;11(3):e0151611. DOI:10.1371/journal.pone.0151611.

### ORCID авторов / ORCID of authors

A.C. Котов / A.S. Kotov: <https://orcid.org/0000-0003-2988-5706>  
 E.B. Мухина / E.V. Mukhina: <https://orcid.org/0000-0002-8145-7023>  
 A.B. Шаталин / A.V. Shatalin: <https://orcid.org/0000-0003-1169-5437>  
 M.B. Пантелеева / M.V. Panteleeva: <https://orcid.org/0000-0002-4099-8202>  
 M.C. Бунак / M.S. Bunak: <https://orcid.org/0000-0001-6436-0249>

**Конфликт интересов.** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.  
**Conflict of interest.** The authors declare no conflict of interest.

**Соблюдение прав пациентов.** Родители пациентов подписали информированное согласие на публикацию их данных.  
**Compliance with patient rights.** There is given the parental informed consent to the publication of child's data.

**Статья поступила:** 06.06.2018. **Принята к публикации:** 18.01.2020.  
**Article submitted:** 06.06.2018. **Accepted for publication:** 18.01.2020.