

Краниален полиневрит - подтип на синдромът на Guillain – Barre? Представяне на клинични случаи

М. Пиронева, К. Костов, И. Тодоров

МБАЛ ЦКБ-МИ-МВР, София, Клиника по неврология



X I X НАЦИОНАЛЕН КОНГРЕС ПО НЕВРОЛОГИЯ

С М Е Ж Д У Н А Р О Д Н О У Ч А С Т И Е



Увод:

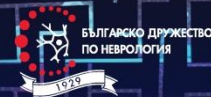
Синдромът на Guillain-Barre (GBS) е имуномедиран остър полирадикулоневрит. Подразделя се на няколко субтипа, различаващи се патохистологично, неврофизиологично и клинично (1,2,4). Краниалният полиневрит е отделен субтип, различен от синдрома на Miller-Fisher (остра офталмоплегия свързана с атаксия и генерализирана арефлексия), като най-често засяга очедвигателната група краниални нерви, следвани от n.facialis- рядко с двустранно засягане и има докладвани единични случаи с едновременно засягане на n.facialis и булбарната група краниални нерви (3). Този локален вариант на синдрома според някои автори е отделен субтип, който стои между синдрома на Guillain-Barre и синдрома на Miller-Fisher (11). Ние представяме два идентични клинични случая на пациенти на 76 г. и 52 г. с остро развил се изолиран фацио-фарингеален краниален полиневрит, СТ и MRI находки несъотнесими към клиничната картина, данни за белтъчно-клетъчна дисоциация от церебро-спинална течност, нормално електрофизиологично изследване на периферни нерви и добро възстановяване след приложение на и.в. имуноглобулин.

Клинични случаи:

Пациент на 76 год. постъпил в Неврологична клиника по повод на оплакване от внезапно настъпили говорни и гълтателни нарушения. От неврологичният статус при постъпването се установи: лека остатъчна лезия на левият лицев нерв по периферен тип (преживяна такава преди 50 години) и лека дизартрия. Постепенно в рамките на 3-4 дни се разви тежко двустранно засягане на VII краниален нерв (КН) по периферен тип и булбарната група - IX,X, XII КН, до степен на прозоплегия, анартрия и афония. Липсваха отклонение в останалият неврологичен статус. От проведените параклинични изследвания не се установиха съществени отклонения, нормални възпалителни маркери, серологично изследване за невроборелиоза негативно. От образните изследвания - рентгенография на бял дроб - в норма, СТ на гл. мозък със съмнение за епендимом в десен окципитален рог и MRI с контрастно усилване с данни за хороид-плексус папилом, които находки бяха интерпретирани като случайни, нямащи отношение към клиничната картина. Извършеното на 5-тият ден от началото на острата неврологична симптоматика ликворологично изследване бе с данни за белтъчно-клетъчна дисоциация - с ниво на ликворен белтък 0,72 g/l. Проведеното двукратно ЕМГ изследване (на 6-тият и 12-ти ден), показва данни за остатъчна невропраксична увреда на VII КН в ляво, без засягане на други периферни нерви. фиг.1, фиг.2

X I X НАЦИОНАЛЕН КОНГРЕС ПО НЕВРОЛОГИЯ

С М Е Ж Д У Н А Р О Д Н О У Ч А С Т И Е



Обсъждане:

В исторически план терминът краниален полиневрит е използван за описание на някои пациенти с GBS, представени с множество засягане на краниални нерви при липса на слабост на крайниците (6). На настоящия етап краниалният полиневрит включва редица състояния проявяващи се със засягане на множество черепно-мозъчни нерви, което го прави труден за класифициране. Съществуват различни етиологични причини за неговото проявяване, като често се предполага провокираща, предшестваща инфекция, имуно-медиран или идиопатичен механизъм на увреждане, при липса на структурна увреда на ЦНС (7). В литературата има съобщени няколко случая на краниален полиневрит, при липсваща установена етиологична причина за неговото развитие и много добър ефект от лечението с IVIG, което предполага включването им в подгрупата на имуно-медираните заболявания в частност синдрома на Guillain-Barre (8). Някои автори предлагат нова система за диагностична класификация на синдрома на Guillain-Barre и синдрома на Miller-Fisher (MFS), като по средата на двата синдрома в отделен подтип поставят изолираният краниалниален полиневрит в резултат на постинфекциозен синдром с белтъчно-клетъчна дисоциация (5,6).

Все още липсват ясни диагностични критерии за отдиференциране на краниалния полиневрит вариант на синдрома на GBS от другите краниални полиневропатии. Приетите в литературата и националният консенсус критерии за диагноза на синдрома на GBS не могат да бъдат отнесени към изолираните, краниални форми на синдрома. Описаните от нас случаи се характеризират с липса на анамнеза за предшестваща инфекция, бързо развитие на фацио-фарингеална плегия без засягане на очевдигателни нерви, липса на ЕМГ находка за увреда както от VII, така и от останалите периферни нерви, наличие на белтъчно-клетъчна дисоциация в ликвора и много добрият отговор на лечение с по-ниски от оптималните дози и.в. имуноглобулин. Наличието на белтъчно-клетъчна дисоциация и добрия отговор на имуномодулираща терапия са основание да се предполага имуномедиран механизъм на увреда, но достатъчно основание ли са за приемане на вариант на синдрома на GBS?

Заклучение:

Изолираният краниаленполиневрит е рядко заболяване, съобщено в литературата като подтип на синдрома на Guillain-Barre с недостатъчна информация за протичане, терапевтична ефективност и липса на ясно очертани диагностични критерии за потвърждаването му. Основавайки се на клиничното протичане, ликворологичната находка, терапевтичен ефект от приложеният IVIG, липсващите данни за друго съпътстващо заболяване, което да обясни клиничната картина, въпреки липсата на ЕМГ критерии считаме, че описаните от нас случаи могат да бъдат отнесени към изолиран фацио-фарингеален вариант на синдрома на Guillain-Barre.

- Библиография:
1. Национален консенсус за диагностика и лечение на имуно-медираните полиневрити и полиневропатии Под редакцията на Акад. проф. д-р И. Миланов, д.м.н., София, 21.02.2019 година.
 2. Придобити полиневропатии, Миланов,И., 2013: 63-83
 3. Jasti A, Selmi C, Sarmiento-Monroy J, Vega D, Anaya J, Gershwin M, et al. Guillain-Barré syndrome: causes, immunopathogenic mechanisms and treatment. *Expert Rev Clin Immunol*. 2016; Nov; 12(11):1175-1189.
 4. Arthur K, Ashary MD. Diagnostic considerations in Guillain-Barré syndrome. *Annals of Neurology*. 1981; Jan; 9:1-5.
 5. Wakerley B, Uncini A, Yuki N. Guillain-Barré and Miller-Fisher syndromes - new diagnostic classification. *Nat Rev Neurol*. 2014; Sep; 10(9):537-44
 6. Wakerley B, Yuki N. Polyneuropathy: oculo-pharyngo-cranial subtype of Guillain-Barré syndrome. *Journal of Neurology*. 2015; Sep; 262(9):2001-12
 7. Salvador C, Mora M, Mirchandani S, Chavez W. Idiopathic Recurrent Polyneuropathy of the Cranial Nerves: A Rare Entity. *Cureus*. 2019; Apr; 11(4)
 8. Cevik U, Omal M, Odabasi Z, Tan E. IVIG-Responsive Multiple Cranial Neuropathy: A Pharyngo-Facial Variant of Guillain-Barré Syndrome. *Acta Neurol Belg*. 2009; Dec; 109(4):317-21.