ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ ИММУНОГЛОБУЛИНА ЧЕЛОВЕКА НОРМАЛЬНОГО (ПРИВИДЖЕН, CSL BEHRING) У БОЛЬНЫХ С СИНДРОМОМ ГИЙЕНА — БАРРЕ В УСЛОВИЯХ НЕСПЕЦИАЛИЗИРОВАННОГО НЕВРОЛОГИЧЕСКОГО ОТДЕЛЕНИЯ

Любовь Порфирьевна СМЕРТИНА^{1,2}, Вели Зеллабдун-оглы МОВСУМОВ^{1,2}

- ¹ Сургутская окружная клиническая больница 628400, г. Сургут, ул. Энергетиков, 20, корп. 2
- ² Сургутский государственный университет 628400, г. Сургут, ул. Энергетиков, 22

Цель – оценка собственного опыта применения внутривенного иммуноглобулина человека нормального (привиджен, CSL Behring AG, Швейцария) у пациентов с синдромом Гийена – Барре. Материал и методы. Описаны клинические случаи пациентов с тяжелыми формами синдрома Гийена – Барре, пролеченных иммуноглобулином человека нормального (привидженом) за период с 2016 по 2017 г. Диагноз «синдром Гийена – Барре» у данных пациентов соответствовал как клиническим, так и диагностическим критериям данной патологии. Оценка эффективности препарата проводилась по степени восстановления активности пациента в двигательной сфере и в некоторых случаях по степени восстановления функций тазовых органов. Кроме этого оценивались наличие или отсутствие побочных явлений и переносимость препарата. Результаты. Всего лечение получили три пациента. У двоих достигнуто улучшение разной степени, которое проявилось снижением степени двигательных нарушений и значительным улучшением процесса мочеиспускания; один случай летального исхода от сердечно-легочной недостаточности, развившейся на фоне пневмонии. В одном случае отмечен несущественный предусмотренный побочный эффект, который проявился в виде назофарингита, быстро купированного в течение нескольких дней. Заключение. Результаты применения внутривенного иммуноглобулина человека нормального (привиджен, CSL Behring AG, Швейцария) были неоднозначными.

Ключевые слова: синдром Гийена – Барре, привиджен, внутривенные иммуноглобулины.

Известно, что синдром Гийена – Барре является самой частой причиной острых вялых параличей. Заболевание известно с XVIII столетия, когда появились первые описания его симптомов, но только в середине XX в. стала складываться аутоиммунная теория патогенеза этого заболевания. В настоящее время гуморальные механизмы иммунитета считаются ведущими в патогенезе синдрома Гийена – Барре. Доказательством его аутоиммунной природы является, наравне с ультраструктурными исследованиями, высокая эффективность плазмафереза и иммунотерапии [1–4]. Первое контролируемое мультицентровое исследование по применению препаратов иммуноглобулина класса G при синдроме Гийена – Барре, показавшее, что данный вид терапии так же эффективен, как курс операций плазмафереза, было завершено в 1992 г. [3]. С этого времени и плазмаферез, и иммуноглобулины класса G успешно применяются в лечении заболевания. Однако не все внутривенные иммуноглобулины

в перечне показаний к применению содержат аутоиммунные заболевания центральной нервной системы (ШНС).

В России зарегистрированы и используются в лечении синдрома Гийена – Барре несколько препаратов иммуноглобулина G [4]. В 2014 г. в России зарегистрирован препарат привиджен - иммуноглобулин человека нормального в виде готового 10%-го раствора для внутривенного введения. Производится на заводе в Берне (Швейцария) из плазмы, которая поставляется собственными центрами забора и переработки, расположенными в Германии и США. Действующим веществом препарата являются белки плазмы человека, из которых иммуноглобулин G составляет не менее 98 %. Максимальное содержание иммуноглобулина G свидетельствует о высокой степени очистки, что обеспечивает минимальный риск возникновения побочных эффектов (развития явлений непереносимости) на другие компоненты препарата. Содержание иммуноглобулина А

Смертина Л.П. – к.м.н., доцент кафедры кардиологии, e-mail: Smertina@yandex.ru **Мовсумов В.3.-о.** – ординатор 1 года направления «Неврология», e-mail: Veli.mov94@gmail.com

минимальное среди всех остальных препаратов внутривенных иммуноглобулинов - не более 0,025 мг/мл, что снижает до минимума риск возможного развития аллергических реакций на IgA. Иммуноглобулин G в растворе стабилизирован максимально физиологическим способом: аминокислотой L-пролином в сочетании с умеренно низким рН (4,8), не содержит добавленных консервантов, например, сахаров (сахарозы, глюкозы и мальтозы) – основной причины развития почечной недостаточности и ложнопозитивных реакций повышения концентрации глюкозы в крови при использовании иммуноглобулинов, в которые добавлены сахара [10]. Низкое содержание солей натрия исключает дополнительную нагрузку на почки. Сравнительно невысокая (физиологичная) осмолярность раствора позволяет вводить привиджен в больших дозировках и в течение короткого промежутка времени. Препарат производится с применением инновационной 4-ступенчатой системы очистки плазмы от патогенов, и за все время его использования (с 1997 г.) не зафиксировано ни одного случая трансмиссивного переноса инфекции. С 2014 г. в производство внедрена технология IsoLo: выявление и отбраковывание плазмы от доноров с высокими титрами изогемагглютининов, вследствие чего на фоне лечения препаратом существует лишь минимальный риск развития гемолитических осложнений даже при быстром введении [8, 9]. Привиджен имеет максимальное число официальных показаний, он разрешен к использованию как для заместительной терапии при иммунодефицитных состояниях, так и в качестве иммуномодулятора при синдроме Гийена – Барре, Кавасаки, идиопатической тромбоцитопенической пурпуре и хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатии. Эффективность и безопасность привиджена изучались в ходе многочисленных клинических исследований по всему миру с участием большого контингента пациентов с различной патологией.

Цель исследования — оценка собственного опыта применения привиджена у пациентов с синдромом Гийена — Барре в условиях реанимационного и неврологического отделений Сургутской окружной клинической больницы.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

Всего за 2016 и 2017 гг. привидженом пролечено три пациента с синдромом Гийена – Барре – один мужчина и две женщины в возрасте от 45 до 86 лет. У больных были все признаки, необходимые для постановки диагноза, выставленного на основании диагностических критериев син-

дрома Гийена – Барре [7]. Все пациенты страдали тяжелой формой синдрома Гийена – Барре с невозможностью самостоятельного передвижения и ограничением самообслуживания в пределах постели. По Североамериканской шкале тяжести двигательного дефицита двое больных соответствовали 4-й стадии и одна пациентка – 5-й стадии [2].

Эффект применения привиджена оценивался по восстановлению двигательных функций клиническими методами исследования, также оценивалось наличие (отсутствие) побочных явлений. Особенностью лечения было применение препарата в трех случаях в условиях неврологического отделения с инфузией в кубитальную вену, без использования инфузомата, но с соблюдением рекомендованной скорости введения лекарства согласно руководству применения препарата.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

Клинический пример 1: больная С., 54 лет, инженер. Поступила в неврологическое отделение Сургутской окружной клинической больницы (СОКБ) экстренно 27.02.2017 переводом из районного медицинского учреждения, где был заподозрен синдром Гийена — Барре. При поступлении предъявляла жалобы на слабость в руках — в кистях, предплечьях и плечах, в ногах — бедрах и стопах, при этом отмечала слабость больше в левых конечностях, чем в правых, а также ощущала онемение всего тела, кроме лица. Из-за слабости в руках не могла удерживать предметы, из-за слабости в ногах не могла ходить. Расстройств жизненно важных функций у пациентки не было.

Анамнез. Начало заболевания пациентка ни с чем не связывает, острой респираторной вирусной инфекции и диареи до развития симптомов заболевания не отмечала. Дней за 10 до поступления в СОКБ перенесла стрессовую ситуацию на работе. Заболела остро — сначала отметила онемение кистей, затем оно стало распространяться на проксимальные отделы рук, быстро появилось онемение ног, также быстро присоединилась мышечная слабость. Была госпитализирована в терапевтический стационар районного медицинского учреждения, заподозрен синдром Гийена — Барре, переведена в СОКБ. Давность дебюта заболевания на день перевода в СОКБ — около 10 дней. Стабилизация симптомов отсутствовала.

Результаты обследования. При поступлении состояние расценивалось как удовлетворительное. Кожные покровы физиологической окраски, без цианоза. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Частота дыхательных движений 18 в минуту. Тоны сердца ясные, ритм сердечной

деятельности правильный. По ЭКГ ритм синусовый, частота сердечных сокращений 56 в минуту, положение электрической оси сердца горизонтальное. Живот мягкий, пальпаторно безболезненный. Стул ежедневный, оформленный, мочеиспускание свободное, безболезненное. Общий анализ крови, мочи, результаты биохимического исследования крови (активность АлАТ, АсАТ, щелочной фосфатазы, содержание мочевины, креатинина, калия, натрия, хлоридов, прямого и общего билирубина, холестерина, общего белка, альбумина, кальция) в пределах нормы. Результаты исследования на ВИЧ, вирусный гепатит В, вирусный гепатит С, микрореакция (ИФА) – отрицательные.

Неврологический статус. Сознание ясное. Менингеальных и общемозговых симптомов нет. Зрачки равные. Фотореакция прямая, содружественная – живая. Движения глазных яблок в полном объеме. Нистагма нет. Лицо симметричное в покое и при мимике. Глотание, фонация, артикуляция не нарушена. Глоточный рефлекс живой. Язык по центру. Сила в конечностях снижена (по 5-балльной шкале MRC), в кистях – справа 4 балла, слева 3 балла, в проксимальных отделах – в сгибателях плеча – справа 3 балла, слева 2 балла. В ногах – в стопах сила слева 2 балла, справа 3 балла, проксимально в сгибателях бедра справа 3 балла, слева 2 балла [3]. В пробе Барре не может удерживать правые конечности, левые конечности в пробу Барре не поднимаются. Мышечный тонус снижен. Сухожильные рефлексы с рук не вызываются, с ног коленные существенно снижены, ахилловы не вызываются. Тазовых нарушений нет. Патологических рефлексов нет. Гипестезия болевой чувствительности в правых конечностях и левой руке, гиперестезия болевой чувствительности на всей правой ноге, с усилением в дистальных отделах – с нижней трети голени. Чувство вибрации утрачено в верхних и нижних конечностях. Мышечно-суставное чувство не страдает. Симптом Ласега слабоположительный слева. Пациентка ограниченно активна в пределах кровати.

Лечение. С учетом острого развития заболевания, наличия прогрессирующей мышечной слабости в руках и ногах, снижения сухожильных рефлексов с конечностей, симметричности поражения (хотя не абсолютной), наличия чувствительных нарушений, отсутствия лихорадки в начале заболевания пациентке выставлен диагноз «Синдром Гийена – Барре». На время постановки диагноза пациентка воздержалась от проведения люмбальной пункции, так что изменений цереброспинальной жидкости, поддерживающих диагноз, не было.

Назначены стационарный режим, стол 15, препараты для улучшения микроциркуляции, обезболивающие препараты, препараты для профилактики тромбоза вен и тромбоэмболических осложнений, ингибиторы протонной помпы, лечебная физкультура. Начата терапия внутривенным человеческим иммуноглобулином привиджен 0,4 г на 1 кг массы тела в сутки ежедневно на протяжении 5 дней; масса тела пациентки 70 кг; суточная доза назначена 30 г. Инфузия проводилась в кубитальную вену, скорость введения была соблюдена соответственно инструкции. Терапия начата 28.02.2017, но 01.03.17 пациентка субъективно отметила ухудшение состояния – усиление слабости в левой руке, появление боли в поясничной области и подвздошной области слева. В неврологическом статусе объективно подтверждено ухудшение - мышечная сила в проксимальных отделах левой руки уменьшилась с 3 до 2 баллов. После пятой инфузии раствором привиджена больная отметила, и также объективно было зафиксировано, нарастание мышечной силы в левых конечностях, в проксимальных отделах сила увеличилась до 3 баллов, слабость в левой стопе сохранялась по-прежнему. В дальнейшем отмечена быстрая положительная динамика двигательных расстройств – 06.03.17 мышечная сила в правых конечностях в проксимальных и дистальных отделах составила 4 балла, в левых конечностях – ло 3 баллов.

Подключена индивидуальная лечебная физкультура продолжительностью сеанса до 30 минут: общеразвивающие упражнения для всех мышечных групп с применением техник дыхательной гимнастики, специальные упражнения для конечностей мелкой моторики, на равновесие, координацию - темп средний, движения активные и пассивные, количество процедур 15, время процедур 25 мин, ежедневно. У пациентки 16.03.17 отмечено, что парез в правых конечностях полностью регрессировал – мышечная сила равномерная, 5 баллов, в левых конечностях мышечная сила в ноге 5 баллов, в руке равномерное легкое снижение мышечной силы до 4 баллов. Субъективно чувство онемения сохраняется в области передней брюшной стенки, на спине и в ногах. Нарушение поверхностной чувствительности остается прежним, равно как и отсутствие вибрационной чувствительности.

Следует отметить, что 03.03.17 пациентка стала предъявлять жалобы на заложенность носа и сухой кашель, осмотрена инфекционистом, уточнено, что симптомы пациентка ощутила три дня назад, 01.03.17, на фоне лечения привидженом. При осмотре ЛОР-органов гиперемии, налетов в зеве нет. Инъекции сосудов склер нет. Темпе-

ратура тела 36,8 °C. Учитывая данные анамнеза, эпидемиологического анамнеза, объективного осмотра данных на наличие острой респираторной вирусной инфекции и гриппа нет. Выставлен диагноз «назофарингит». Рекомендованы ультразвуковые ингаляции с 0,9%-м раствором натрия хлорида 3 мл 3 раза в день 3 дня. В дальнейшем симптомы назофарингита были купированы. Назофарингит является одним из возможных предусмотренных инструкцией по применению препарата побочным эффектом привиджена со стороны ЛОР-органов. Его преодоление не представило какой-либо сложности и не повлияло на использование препарата.

03.03.17 проведена стимуляционная электронейромиография (ЭНМГ) моторных и сенсорных волокон срединного, локтевого, малоберцового, большеберцового и икроножного нерва, выявившая признаки карпального туннельного синдрома срединного нерва справа II степени, признаки проксимальной сегментарной демиелинизации двигательных порций всех исследованных нервных стволов нижних конечностей и локтевого нерва слева. Подтверждение демиелинизирующей формы синдрома Гийена – Барре.

Больная выписана на 18 день из стационара, двигательная активность восстановлена, сохраняется легкий парез в левой руке, рекомендовано амбулаторно продолжить ЛФК и получать массаж. Временно нетрудоспособна.

Таким образом, у пациентки с выраженным двигательным дефицитом назначенная не ранее чем на 10–11 день заболевания терапия привидженом позволила предотвратить дальнейшее прогрессирование болезни и способствовала восстановлению мышечной силы и способности к полноценному передвижению за достаточно короткий срок. Побочный эффект в виде назофарингита отмечался непродолжительное время и не имел последствий.

Клинический пример 2: больная Г., 86 лет, пенсионер. Поступила в приемное отделение СОКБ экстренно 21.09.16 с жалобами на остро развившуюся накануне в вечернее время слабость в правых конечностях; при осмотре обнаружен легкий гемипарез справа. Из сопутствующих заболеваний у пациентки имела место гипертоническая болезнь, женщина регулярно принимала антигипертензивные препараты. Была госпитализирована в отделение для лечения больных с острыми нарушениями мозгового кровообращения с диагнозом «ишемический инсульт в бассейне средней мозговой артерии» от 20.09.16, начата терапия. На фоне лечения отмечено усугубление симптоматики, 25.09.2016 появились вялый тетрапарез, бульбарные нарушения, дыхательная недостаточность. Больная была переведена в реанимационное отделение, начата искусственная вентиляция легких. Состояние пациентки было тяжелым. Кожные покровы физиологической окраски, температура тела 36,4 °C. Ритм сердечной деятельности правильный, тоны приглушены, частота сердечных сокращений 104 в минуту. Артериальное давление 145/68 мм рт. ст. По ЭКГ монитору ритм синусовый.

Неврологический статус. Уровень сознания — сопор. Менингеальных и общемозговых симптомов нет. Зрачки равные. Фотореакция прямая, содружественная — живая. Косоглазия нет. Нистагма не отмечено. Лицо симметричное. Глоточный рефлекс не вызывается. Язык по центру. Вялая тетраплегия. Сухожильные рефлексы с рук, ног не вызываются. Патологических рефлексов нет. Мочеиспускание не страдает.

Результаты обследования. Проводился дифференциальный диагноз со стволовым инсультом, нарушением спинального кровообращения: выполнены магнитно-резонансная томография (МРТ) головного мозга (поражения ствола мозга не выявлено), МРТ шейного отдела спинного мозга (спинной мозг гомогенной структуры, обычной формы), дуплексное сканирование брахиоцефальных сосудов с цветным дуплексным картированием. Исследование ликвора методом ПЦР для исключения острой нейроинфекции не обнаружило антигены вирусных возбудителей энцефалитов. В спинно-мозговой жидкости (исследование выполнено на 5-й день заболевания) содержание белка и цитоз в норме. Тем не менее по признакам – прогрессирующая мышечная слабость в руках и ногах, отсутствие сухожильных рефлексов в первые дни заболевания – выставлен диагноз «синдром Гийена – Барре».

Лечение. Начата терапия привидженом 35 мг в сутки (из расчета 0,4 г на 1 кг массы тела) ежедневно в течение пяти дней, также проводилась неспецифическая терапия, направленная на профилактику венозных тромбозов и тромбэмболий, зондовое кормление, профилактика гипостатической пневмонии и пролежней, лечение присоединившейся инфекции мочевыводящих путей и гнойного эндобронхита. При проведении ЭНМГ 23.09.16 исследованы нервы верхних и нижних конечностей, двигательные и чувствительные порции срединных, локтевых, большеберцовых и малоберцовых нервов, а также икроножные нервы. Обнаружены признаки выраженной моторной, преимущественно аксональной, полинейропатии с аксональной дегенерацией всех исследованных нервных стволов верхних конечностей и малоберцового нерва слева до субтотальных блоков проведения; блока проведения по малоберцовому нерву справа II степени (до 60 %) при относительной сохранности сенсорных порций.

На фоне терапии отмечена положительная динамика — больная находилась в ясном сознании, была доступна контакту посредством живой мимики и беззвучной артикуляции (за счет наложенной трахеостомы). Восстановилась функция глотания. Однако двигательные расстройства сохранялись прежние, за исключением появления минимальных движений в пальцах стоп. При восстановлении контакта с пациенткой уточнено отсутствие расстройств поверхностной чувствительности и мышечно-суставного чувства. Однако не удалось перевести пациентку на самостоятельное дыхание, и на 42-й день заболевания она умерла от легочно-сердечной недостаточности на фоне пневмонии.

Данный случай заслуживает внимания тем, что диагноз синдром Гийена – Барре был выставлен с запозданием из-за асимметричной легкой слабости только в правых конечностях при дебюте заболевания, что было расценено у пациентки 86 лет с гипертонической болезнью как мозговой инсульт полушарной локализации. Дальнейшее течение заболевания заставило пересмотреть диагноз в пользу синдрома Гийена – Барре, что было позже поддержано проведенным ЭНМГисследованием. Клиническая картина складывалась только из симптомов моторной полинейропатии, сенсорных нарушений выявлено не было. Исследование спинно-мозговой жидкости не имело диагностического значения, поскольку было проведено на 4-й день заболевания и более не повторялось. Трудно судить о возможном исходе заболевания, если бы терапия иммуноглобулином была начата раньше, а не в ситуации, когда у пациентки уже появились дыхательные расстройства с угнетением сознания до сопора, потребовавшие проведения искусственной вентиляции легких. Однако данный случай продемонстрировал, что у пациентки 86 лет на фоне введения привиджена появились легкие признаки улучшения, не отмечалось каких-либо побочных эффектов, переносимость препарата была хорошая.

Клинический пример 3: пациент Л., 56 лет, водитель. Анамнез. Болен в течение трех дней – сначала появились боли в ступнях, затем в икроножных мышцах. В день госпитализации утром уже не мог ходить из-за слабости в ногах, в середине дня появилась слабость в руке справа, к вечеру – слабость в руке слева. Бригадой «Скорой помощи» 08.02.17 доставлен в приемное отделение СОКБ. Жалобы при поступлении на слабость в руках и ногах, выраженные жгучие боли в руках и ногах, ощущение «ползания му-

рашек» в пальцах рук и ног. Из сопутствующих заболеваний — гипертоническая болезнь, ишемическая болезнь сердца, инфаркт миокарда в 2015 г., регулярно принимает антигипертензивные препараты, в 2015 г. перенес стентирование коронарных артерий. Соматический статус без особенностей.

Неврологический статус. Сознание ясное. Менингеальных и общемозговых симптомов нет. Зрачки равные. Фотореакция прямая, содружественная – живая. Движения глазных яблок в полном объеме. Нистагма нет. Лицо симметричное в покое и при мимике. Глотание, фонация, артикуляция не нарушены. Глоточный рефлекс живой. Язык по центру. Мышечный тонус снижен. Сухожильные рефлексы с рук равные, средней живости, с ног не вызываются. Брюшные рефлексы не вызываются. Сила в конечностях: в правой руке в проксимальных отделах 2-3 балла, в дистальных отделах 4 балла, в левой руке 4 балла в проксимальных отделах, 5 баллов в дистальных, в правой ноге 2 балла в проксимальных отделах, 3 балла в дистальных, в левой ноге 2 балла в проксимальных отделах, 3 балла в дистальных. Патологических кистевых и стопных рефлексов нет. Парестезии в пальцах рук и ног, снижение мышечно-суставного чувства в дистальных отделах всех конечностей, вибрационное чувство снижено с двух сторон, больше в правых конечностях. Симптомы натяжения Ласега положительны с 30 градусов.

Результаты обследования. В общем анализе крови, мочи, в биохимическом анализе крови (активность АлАТ, АсАТ, щелочной фосфатазы, содержание мочевины, креатинина, калия, натрия, хлоридов, прямого и общего билирубина, холестерина, общего белка, альбумина, кальция) особенностей не обнаружено. Результаты обследования на ВИЧ и вирусный гепатит В, вирусный гепатит С отрицательные. Проведена люмбальная пункция (на 4-й день заболевания) в ликворе тенденция к увеличению содержания белка, 0,34 г/л (норма 0,15-0,33 г/л) при нормальном клеточном составе. На основании клинической картины выставлен диагноз «синдром Гийена – Барре». В дальнейшем от повторного исследования ликвора пациент отказался.

Выполнена ЭНМГ моторных и сенсорных волокон срединного, локтевого, малоберцового, большеберцового и икроножного нерва. Выявлены признаки проксимальной сегментарной демиелинизации всех исследованных нервных стволов верхних и нижних конечностей, блока моторного проведения до 40 % по локтевому нерву на уровне кубитального туннеля, умеренно выраженной аксонопатии малоберцового нерва слева.

Пациенту в неврологическом отделении 09.02.17 назначена терапия привидженом, рассчитанная по массе тела суточная доза 0,4 г на 1 кг массы тела составила 35 г в сутки, терапия проводилась ежедневно на протяжении 5 дней. Также проводилось лечение сопутствующих заболеваний и профилактика осложнений. Тем не менее по окончании курса терапии привидженом у пациента сохранялся болевой синдром прежней степени выраженности, с целью его купирования больной получал эпизодически трамадол, нестероидные противовоспалительные препараты, затем добавлен амитриптилин. 18.02.17 пациент стал предъявлять жалобы на задержку мочеиспускания, по катетеру было выведено 400 мл мочи. На следующий день задержка мочи наблюдалась на протяжении 12 ч, при попытке вывести мочу катетером было встречено препятствие, по этой причине урологом во избежание травмирования уретры при катетеризации принято решение об установлении троакарной цистостомы. В дальнейшем постепенно появилась возможность самостоятельного мочеиспускания, сначала периодически, затем полностью, 01.03.17 цистостома была удалена. Болевой синдром уменьшился на фоне добавления к терапии 40 мг преднизолона [2] с одновременным назначением гастропротекторов. Двигательные расстройства постепенно регрессировали, и на 35 день госпитализации пациент был выписан с хорошим восстановлением движений: сила в конечностях - в правой руке в проксимальных и дистальных отделах 4 балла, в левой руке 4 балла в проксимальных отделах, 5 баллов в дистальных, в правой ноге 3 балла в проксимальных отделах, 4 балла в дистальных, в левой ноге 4 балла в проксимальных и дистальных отделах. Боли существенно уменьшились и оценивались как незначительные. Сохранялось снижение мышечно-суставного чувства в дистальных отделах конечностей.

Данный случай представляет интерес тем, что в дебюте заболевания у пациента отмечался выраженный болевой синдром, который сохранялся на протяжении длительного периода стационарного лечения, не уменьшился при проведении курса внутривенного иммуноглобулина и потребовал введения в терапию комплекса препаратов — опиоидного анальгетика, нестероидных противовоспалительных препаратов и трициклического антидепрессанта. Короткий курс преднизолона с быстрым снижением дозы был применен в качестве симптоматической, а не патогенетической терапии [2]. Также случай интересен нарушением мочеиспускания, возникшим на 11 сутки заболевания, в то время как в большинстве случаев

при синдроме Гийена — Барре расстройств мочеиспускания не отмечается [6]. Функция мочеиспускания восстановилась с прогрессирующим восстановлением двигательных функций в конечностях. На фоне комплексного лечения с патогенетической терапией привидженом получено хорошее восстановление двигательных функций, и пациент смог самостоятельно авиарейсом вернуться к месту постоянного проживания после 35 дней стационарного лечения.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Привиджен был применен в трех случаях тяжелых форм синдрома Гийена - Барре. В двух случаях патогенетическое лечение привидженом сопровождалось хорошим и достаточно быстрым восстановлением тяжелых параличей, тем не менее на фоне лечения препаратом у одного пациента отмечалось непродолжительное умеренное нарастание двигательного дефицита с последующим обратным развитием, а во втором случае по завершении курса сохранялся болевой синдром, возникла острая задержка мочеиспускания, потребовавшая наложения цистостомы, с последующим регрессом как болевого синдрома, так и расстройства мочеиспускания. В одном случае эффект отсутствовал, что связано с очень тяжелой формой заболевания с преимущественно аксональным поражением периферических нервов по картине ЭНМГ у пациентки 86 лет, а также с отложенным по времени патогенетическим лечением. Во всех случаях применения привиджена у больных с синдромом Гийена - Барре не отмечалось значимых и непредусмотренных побочных эффектов, за исключением одного быстро купированного случая назофарингита, отмеченного в инструкции как возможный побочный эффект. Скорость введения препарата была соблюдена в соответствии с инструкцией по применению, причем это оказалось возможным без применения инфузомата.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- 1. *Попелянский Я.Ю*. Болезни периферической нервной системы. Руководство для врачей. 3-е изд., перераб. и доп. М.: Медицина, 2015. 464 с.
- 2. *Пирадов М.А*. Синдром Гийена Барре М.: Интермедика, 2003. 240 с.
- 3. Пирадов М.А., Супонева Н.А. Синдром Гийена Барре: диагностика и лечение. Руководство для врачей. М.: МЕДпресс-информ, 2011. 200 с.
- 4. *Супонева Н.А., Пирадов М.А.* Внутривенная иммунотерапия в неврологии. М.: Горячая линия Телеком, 2013. 312 с.

- 5. Шнайдер Н.А., Кантимирова Е.А. Паранеопластическая полинейропатия: дефиниция, этиопатогенез, диагностика // Сиб. мед. обозрение. 2010. 1. (1). 12–16.
- 6. *Яхно Н.Н.*, *Штульман Д.Р.* Болезни нервной системы: в 2 т. Руководство для врачей. М.: Мединина. 2001. 1. 59.
- 7. Acute onset flaccid paralysis. Geneva: World Health Organization, 1993. http://apps.who.int/iris/handle/10665/61626.
- 8. Siani B., Willimann K., Wymann S., Marques A., Widmer E. Isoagglutinin reduction in human immuno-

- globulin products by donor screening // Biol. Ther. 2014. 4. (1). 15–26.
- 9. Sridhar G., Ekezue B.F., Izurieta H.S., Selvam N., Ovanesov M.V., Divan H.A., Liang Y., Golding B., Forshee R.A., Anderson S.A., Menis M. Immune globulins and same-day thrombotic events as recorded in a large health care database during 2008 to 2012 // Transfusion. 2014. 54. (10). 53–65
- 10. Skoda-Smith S., Torgerson T.R., Ochs H.O. Subcutaneous immunoglobulin replacement therapy in the treatment of patients with primary immunodeficiency disease // Ther. Clin. Risk Manag. 2010. 6. 1–10.

EXPERIENCE OF HUMAN NORMAL IMMUNOGLOBULIN (PRIVIGEN, CSL BEHRING) ADMINISTRATION IN PATIENTS WITH GUILLAIN — BARRE SYNDROME IN NON-SPECIALIZED NEUROLOGICAL DEPARTMENT

Lyubov Porfiryevna SMERTINA^{1,2}, Veli Zellabdun-ogly MOVSUMOV^{1,2}

¹ Surgut District Clinical Hospital 628400, Surgut, Energetikov str., 20, block 2

² Surgut State University 628400, Surgut, Energetikov str., 22

Objective – to assess the own experience of human normal immunoglobulin (Privigen, CSL Behring) administration in patients with Guillain – Barre syndrome. **Material and methods.** Clinical cases of patients with Guillain – Barre syndrome treated with human normal immunoglobulin (Privigen) in 2016–2017. Guillain – Barre syndrome corresponded to the disease clinical and diagnostic criteria. Efficiency of this treatment was considered by improvement of motor and pelvic functions. Besides, side effects and tolerability were assessed clinically. **Results.** 3 GBS patients underwent treatment. There was improvement of varying degrees in 3 cases, which included improvement in motor sphere and improvement in urination. One case was fatal because of pulmonary and cardiac failure caused by pneumonia. Expected slight side effect was in 1 case, which includes nasopharyngitis, was treated in within days. **Conclusion.** Results of implementation of human normal immunoglobulin (Privigen, CSL Behring) were ambiguous.

Key words: Guillain – Barre syndrome, Privigen, immunoglobulins.

Smertina L.P. – candidate of medical sciences, associate professor of the department of cardiology, e-mail: Smertina@yandex.ru

Movsumov V.Z.-o. – neurological resident of 1 year, e-mail: Veli.mov94@gmail.com