

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ АВТОНОМНОЕ
ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО
ОБРАЗОВАНИЯ
«РОССИЙСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ДРУЖБЫ НАРОДОВ»
МЕДИЦИНСКИЙ ИНСТИТУТ



Энцефалит Бикерстаффа

Выполнила: студентка МИ РУДН
Мурадян М.А.

Москва, 2019

Синдром Гийена-Барре (СГБ, *Guillain-Barre syndrome*) – острое поражение периферической нервной системы дизиммунной природы, характеризующееся быстро прогрессирующей мышечной слабостью с формированием вялых параличей и/или парестезии конечностей (монофазная иммуноопосредованная нейропатия).

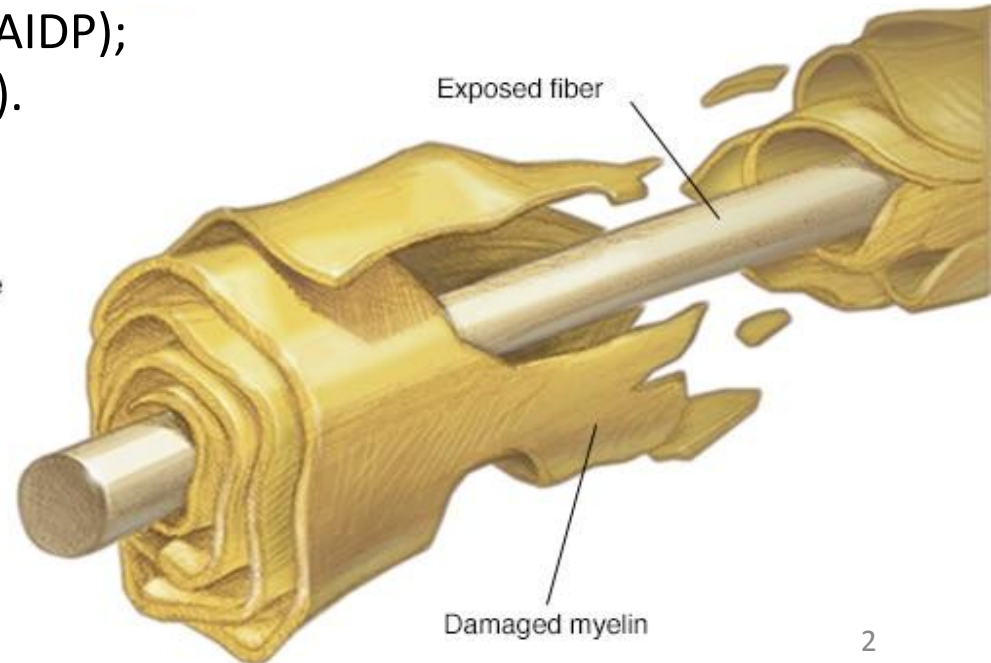
Триггерные факторы:

- ✓ **Патогенные микроорганизмы:** цитомегаловирус, вирус Epstein-Barr, Haemophilus influenzae type B, Mycoplasma pneumoniae, Campylobacter jejuni, вирус Зика;
- ✓ **профилактическая иммунизация;**
- ✓ **генетические нарушения** (HLA-54, HLA-CW1, HLA-DQB*3).

Патогенез. Два варианта течения:

- 1) **демиелинизирующий** (ОВДП/AIDP);
- 2) **аксональный** (ОМ(С)АН/AMAN).

Nerve affected
by Guillain-Barre



Клинические варианты СГБ

1. Острая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия (классическая форма СГБ).
2. Острая моторно-аксональная нейропатия (ОМАН).
3. Острая моторно-сенсорная аксональная нейропатия (ОМСАН).
4. Синдром Миллера-Фишера (СМФ).
5. Острая панавтономная нейропатия (острый панавтономный синдром Гийена-Барре, острая пандизавтономия).
6. Стволовой энцефалит Бикерстаффа (СЭБ).
7. Фаринго-цервико-брахиальный вариант.
8. Острая краниальная полинейропатия.

Стволовой энцефалит Бикерстаффа (СЭБ, англ. *Bickerstaff's Brainstem Encephalitis (BBE)*) - острое иммуноопосредованное неврологическое заболевание, клинически характеризующееся классической триадой симптомов: **двусторонней офтальмоплегией, нарушением сознания и атаксией**. СЭБ обычно предшествует та или иная инфекция, которая и является толчком к развитию заболевания.



INTERNATIONAL AUTOIMMUNE
ENCEPHALITIS SOCIETY

В 1956 г. М. Fisher описал 3 пациентов с триадой симптомов: офтальмоплегией, атаксией и арефлексией.

В 1957 г. E.R. Bickerstaff представил описание 8 пациентов с несколько отличной триадой симптомов: офтальмоплегией, атаксией и нарушением сознания, объединив их под понятием «стволовой энцефалит».

У 4 из 8 больных со «стволовым энцефалитом» была отмечена арефлексия, а у 1 из 3, описанных М. Fisher, указано на нарушение сознания.

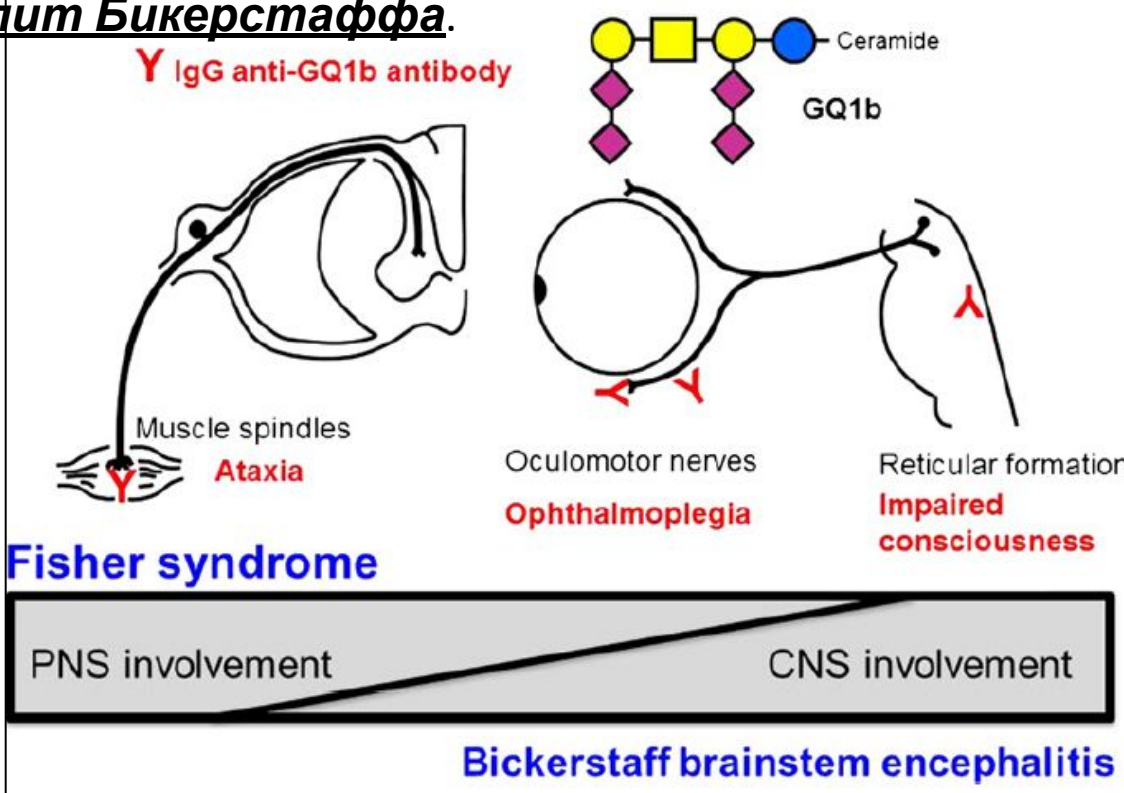


*E. R. Bickerstaff
(20.11.1920 –
23.11.2008)*

Эпидемиология

- ✓ Заболеваемость синдромом Гийена-Барре (СГБ) в западных странах колеблется в диапазоне 0,89 – 1,89 случаев на 100 000 человеко-лет.
- ✓ Точных эпидемиологических данных о частоте заболеваемости и распространенности синдрома Фишера и энцефалита Бикерстаффа в настоящее время не существует.
- ✓ Однако известно, что частота заболеваемости СЭБ значительно выше в странах Азии, таких как Тайвань (19%) и Япония (25%).

Наиболее высокая экспрессия Gq1b наблюдается в глазодвигательном, блоковом и отводящем нервах, нервно-мышечных веретенах конечностей, а также в ретикулярной формации ствола мозга. Инфицирование микроорганизмами, несущие в себе эпитоп Gq1b, может индуцировать продукцию IgG анти-Gq1b антител у восприимчивых пациентов. В тех случаях, когда анти-Gq1b антитела связываются с Gq1b-антигенами, которые экспрессируются в черепных нервах и нервно-мышечных веретенах, возникает **синдром Фишера**. В остальных случаях, когда анти-Gq1b антитела мигрируют в ствол мозга и связываются с Gq1b-антигенами, развивается **стволовой энцефалит Бикерстаффа**.



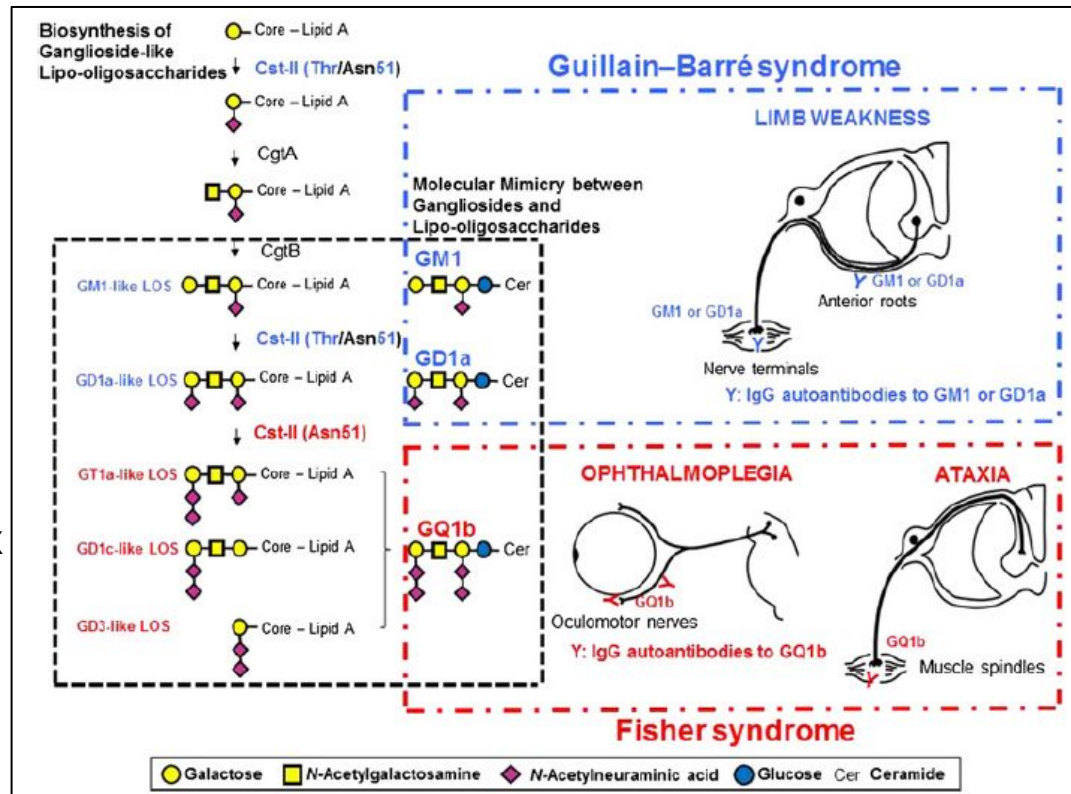
Bickerstaff brainstem encephalitis and Fisher syndrome: anti-GQ1b antibody syndrome. N.Shahrizalia, N. Yuki. DOI: 10.1136/omm3-2012-302824.

Молекулярный механизм развития overlap-синдрома СМФ и СГБ после перенесенного энтерита, вызванного *Campylobacter jejuni*.

✓ Ферменты, *Campylobacter* сиалилтрансфераза (CstII), N-ацетилгалактозаминилтрансфераза (CgtA) и галактозилтрансфераза (CgtB), являются неотъемлемыми элементами в реализации биосинтеза **ганглиозидоподобных липоолигосахаридов**. Ферментативную активность CstII определяет его 51-я аминокислота: CstII (Thr51) продуцирует SM1- и GD1a-подобный липоолигосахарид, в свою очередь CstII (Asn51) синтезирует липоолигосахарид, имитирующий Gq1b.

✓ *C. jejuni* ограничивает действие cst-II (Asn51), вызывая выброс IgG анти-Gq1b антител. В результате антитела, связанные с Gq1b, экспрессируются в черепных нервах, а также в мышечных веретенах конечностей, являясь причиной СМФ.

✓ GT1a-подобный липоолигосахарид синтезируется CstII (Asn51) при помощи GM1- и GD1a-подобных липоолигосахаридов. Штаммы *C.jejuni*, несущие cst-II (Asn51), могут индуцировать продукцию также анти-Gq1b антител и анти-GM1 или -GD1a антител. Аутоантитела связываются с GM1 или GD1a, которые экспрессируются на двигательных нервах конечностей.



Клиническая картина

- 1) нарушения сознания вплоть до комы;
- 2) наружная двусторонняя офтальмоплегия;
- 3) атаксия;
- 4) гиперрефлексия;
- 5) бульбарный паралич;
- 6) рефлекс Бабинского;
- 7) паралич лицевого нерва.

Диагностические критерии СЭБ

Вероятный стволовой энцефалит Бикерстаффа.

Диагноз может быть выставлен выявлении и соблюдении следующих критериев:

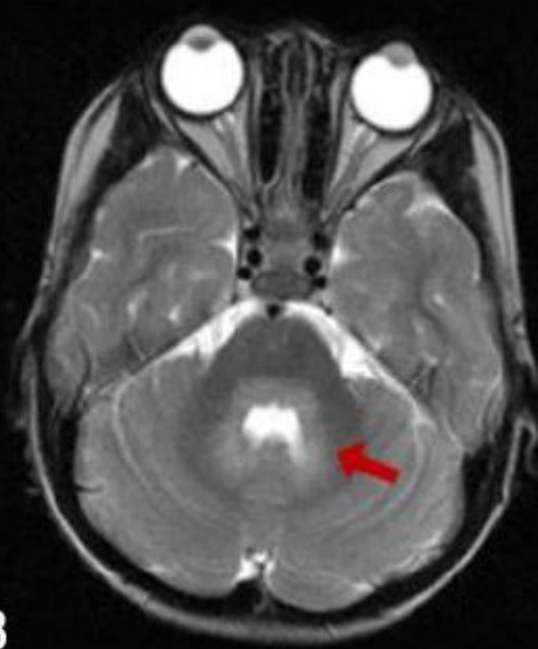
1. *Стремительное прогрессирование (в течение менее, чем 4х недель) нижеперечисленных симптомов:*
 - ✓ нарушения сознания;
 - ✓ двусторонняя наружная офтальмоплегия;
 - ✓ атаксия.
2. *Обоснованное исключение иных состояний.*

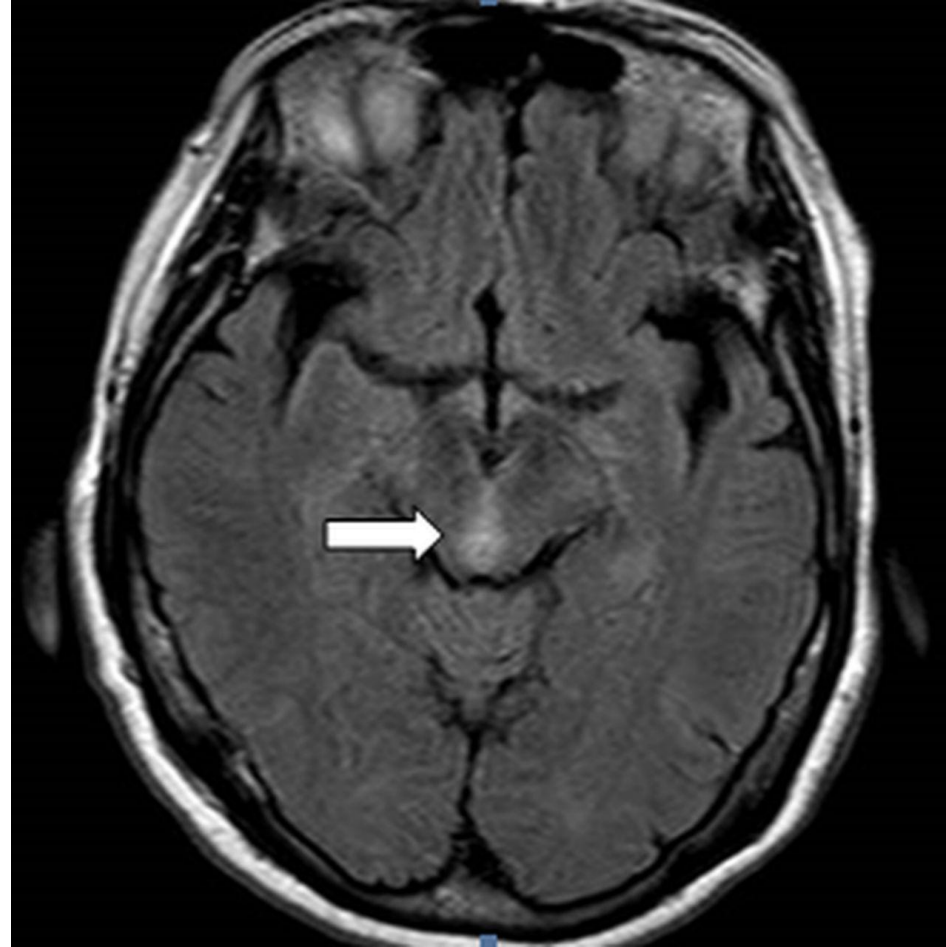
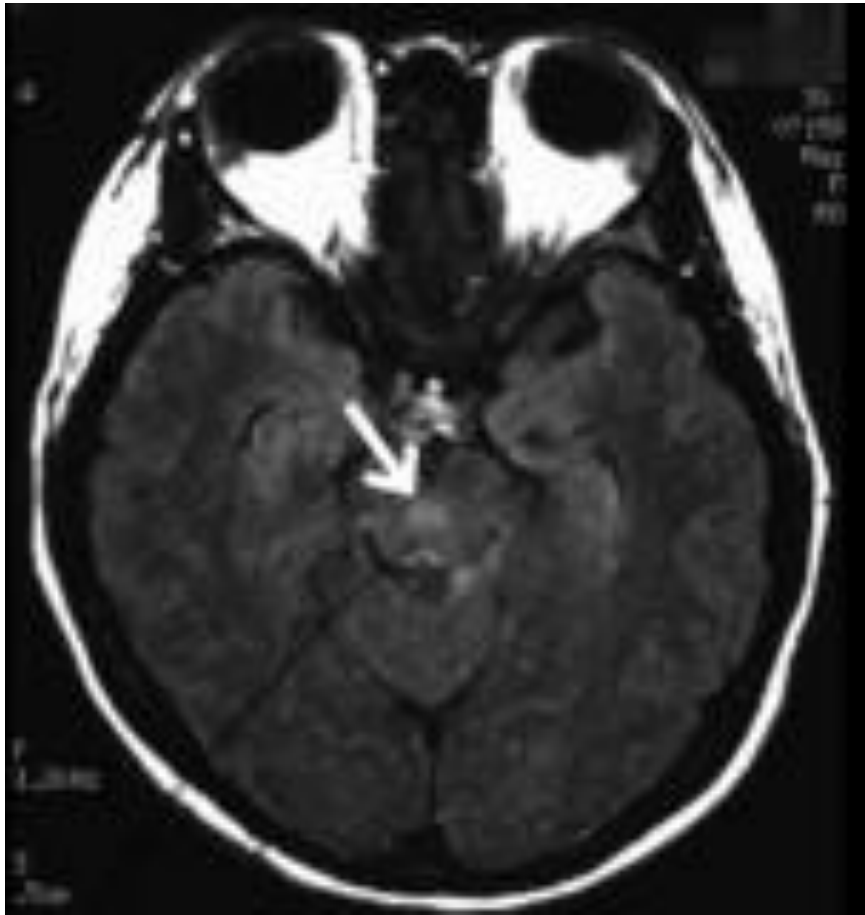
Достоверный стволовой энцефалит Бикерстаффа.

Диагноз может быть выставлен при обнаружении IgG анти-Gq1b антител, даже при условии, что выявлена неполная двусторонняя наружная офтальмоплегия или не может быть оценена атаксия, или выздоровление наступает в течение 12 недель после начала заболевания.

Картина МРТ головного мозга обычно остается без изменений, но в 23% случаев выявляются высокоинтенсивные участки в стволе мозга, таламусе или мозжечке на T2-взвешенных изображениях и в режиме FLAIR.







Дифференциальная диагностика

(1)

	сЭБ	сФМ	сГБ
Эпидемиология	Юго-Восточная Азия	Юго-Восточная Азия	Повсеместно
Диагностические критерии	1) Двусторонняя офтальмоплегия; 2) атаксия; 3) нарушения сознания.	1) Двусторонняя офтальмоплегия; 2) атаксия; 3) арефлексия.	1) Арефлексия; 2) вегетативная дистония; 3) восходящая симметричная мышечная слабость в конечностях.
Лабораторные признаки	✓ Анти-Gq1b антитела; ✓ Ликворный плеоцитоз; ✓ Белково-клеточная диссоциация в СМЖ.	✓ Анти-Gq1b антитела; ✓ Ликворный плеоцитоз; ✓ Белково-клеточная диссоциация в СМЖ.	✓ Анти-Gq1b антитела (!); ✓ Ликворный плеоцитоз; ✓ Белково-клеточная диссоциация в СМЖ.
МРТ-признаки	Высокий T2 сигнал с небольшим усилением (при его наличии) в областях ствола мозга и базальных ганглиях.	Как правило, каких-либо особенных признаков не выявляется в связи с периферическим расположением патологического процесса.	Утолщение передних корешков спинного мозга, усиливающееся от мозгового конуса и тянущееся до конского хвоста.

Bickerstaff's brainstem encephalitis: a rare variant of the Anti-Gq1b antibody syndrome. /Practical

Neurology/ September-October 2013.

Дифференциальная диагностика (2)

- 1) Стволовой энцефалит, вызванный *Listeria monocytogenes*;
- 2) стволовой энцефалит у детей, вызванный EV-71;
- 3) паранеопластические синдромы;
- 4) нейросаркоидоз;
- 5) CLIPPERS.

Лечение

- I. Плазмаферез.
- II. Внутривенное введение Ig.
- III. Симптоматическая терапия включает в себя мониторинг дыхания, сердцебиения и артериального давления.