

Особенности восстановления при острой моторной аксональной невропатии с блоками проведения на примере двух клинических случаев

Д.А. Гришина, Н.А. Супонева

ФГБНУ «Научный центр неврологии»; Россия, 125367 Москва, Волоколамское шоссе, 80

Контакты: Дарья Александровна Гришина dgrishina82@gmail.com

Введение. Гетерогенность форм и степеней тяжести синдрома Гийена–Барре обуславливает вариабельность восстановления: от быстрого и полного (в большинстве случаев) до крайне замедленного, с формированием стойкого остаточного дефицита (редко). Остается неясным вопрос, насколько шкала прогноза восстановления при синдроме Гийена–Барре Эрасмус и ее модифицированная версия применимы ко всем формам заболевания.

Цель исследования — на примере 2 клинических случаев продемонстрировать особенности восстановления при острой моторной аксональной невропатии с блоками проведения; показать возможности шкалы прогноза восстановления при синдроме Гийена–Барре Эрасмус и ее модифицированной версии в прогнозировании восстановления при данной форме заболевания.

Материалы и методы. Ретроспективно проанализированы данные 2 пациенток с острой моторной аксональной невропатией с моторными блоками проведения. Расчет баллов и оценка прогноза восстановления ходьбы к 6 мес от начала заболевания проводилась с использованием онлайн-калькулятора International Guillain–Barre syndrome Outcome Study Prognosis tool в остром периоде.

Результаты. У обеих пациенток прогноз восстановления ходьбы к полугоду от начала заболевания по шкалам прогноза восстановления при синдроме Гийена–Барре и ее модификации в остром периоде оказался ошибочным. В первом случае суммарная оценка по шкале прогноза восстановления при синдроме Гийена–Барре Эрасмус и ее модификации в остром периоде составила 5 и 10 баллов соответственно (плохой прогноз), что предвещало длительный реабилитационный процесс и неполное восстановление. Однако регресс нарушений был драматическим и полным, и уже ко 2-му месяцу заболевания сохранялись лишь минимальные двигательные нарушения. У 2-й пациентки, напротив, суммарная оценка по шкале прогноза восстановления при синдроме Гийена–Барре Эрасмус и ее модификации в период нарастания симптоматики была равна 3 и 7 баллам соответственно (хороший прогноз), при этом восстановление было отсроченным — только к 5-му месяцу от начала заболевания восстановилась возможность передвижения с опорой.

Выводы. Синдром Гийена–Барре, несомненно, является заболеванием с благоприятным прогнозом восстановления. Однако к прогнозированию сценария регресса двигательных нарушений следует подходить осторожно, так как в ряде случаев общепринятые критерии прогностические шкалы могут не работать. Острая моторная аксональная невропатия с блоками проведения — уникальная форма болезни, имеющая патофизиологические и клинико-нейрофизиологические особенности, что следует учитывать при ведении данной категории пациентов.

Ключевые слова: острая моторная аксональная невропатия, блок проведения, синдром Гийена–Барре, прогноз, восстановление, прогностическая шкала, EGOS, mEGOS

Для цитирования: Гришина Д.А., Супонева Н.А. Особенности восстановления при острой моторной аксональной невропатии с блоками проведения на примере двух клинических случаев. Нервно-мышечные болезни 2020;10(4):43–51.

DOI: 10.17650/2222-8721-2020-10-4-43-51



Specificity of recovery in acute motor axonal neuropathy with conduction blocks on the example of two clinical cases

D.A. Grishina, N.A. Suponeva

Research Center of Neurology; Volokolamskoe shosse, Moscow 125367, Russia

Introduction. The heterogeneity of the forms and severity of Guillain–Barre syndrome explains the variability of recovery: from rapid and complete (in most cases) to slow with the development of persistent residual deficiency (rarely). It is unclear how effective the Erasmus Guillain–Barre syndrome Outcome Scores and its modified version are for different forms of the disease.

The aim of the study — to demonstrate the features of recovery in acute motor axonal neuropathy with conduction blocks on the example of 2 clinical cases; to show the possibilities of Erasmus Guillain–Barre syndrome Outcome Scores and its modified version in predicting recovery in this form of the disease.

Materials and methods. Data from 2 patients with acute motor axonal neuropathy with motor conduction blocks were retrospectively analyzed. Calculation of the score and assessment of the prognosis of walking recovery by 6 months from the onset of the disease were performed using the online calculator International Guillain–Barre syndrome Outcome Study Prognosis tool in the acute period.

Results. In both patients, the forecast of recovery of walking by half a year from the onset of the disease on the Erasmus Guillain–Barre syndrome Outcome Scores and modified Erasmus Guillain–Barre syndrome Outcome Scores scales in the acute period was erroneous. In the first case, the total score on the Erasmus Guillain–Barre syndrome Outcome Scores and its modification in the acute period was 5 and 10 points respectively (poor prognosis), which foreshadowed a long rehabilitation process and incomplete recovery. However, the regression of disorders was dramatic and complete, and by the second month of the disease, only minimal motor disorders remained. In the second patient, on the contrary, the total Erasmus Guillain–Barre syndrome Outcome Scores and its modification during the period of increasing symptoms was 3 and 7 points respectively (good prognosis), while recovery was delayed – only by 5 months from the onset of the disease, the ability to move with support was restored.

Conclusion. The Guillain–Barre syndrome is a disease with a favorable prognosis for recovery. However, the prediction of regression of motor disorders should be approached carefully, because in some cases, generally accepted criteria and prognostic scales may not work. Acute motor axonal neuropathy with conduction blocks is a unique form of the disease that has pathophysiological and clinical-neurophysiological features, which should be taken into account when managing this category of patients.

Key words: acute motor axonal neuropathy, conduction block, Guillain–Barre syndrome, prognosis, recovery, prognostic scale, EGOS, mEGOS

For citation: Grishina D.A., Suponeva N.A. Specificity of recovery in acute motor axonal neuropathy with conduction blocks on the example of two clinical cases. *Nervno-myshechnye bolezni = Neuromuscular Diseases* 2020;10(4):43–51. (In Russ.).

Введение

С момента первого описания синдрома Гийена–Барре (СГБ) прошло более 100 лет [1–3], но только в конце XX в., благодаря развитию иммунохимических и патоморфологических методов исследования, появились доказательства значительного разнообразия форм, объединенных в рамках данной патологии [4–8]. Общепринятым является мнение о том, что СГБ – это тяжелое, но благоприятное неврологическое заболевание, при котором пациенты после периода обездвиженности полностью выздоравливают. Однако гетерогенность форм и степеней тяжести СГБ обуславливает вариабельность восстановления: от быстрого и полного (в большинстве случаев) до крайне замедленного, с формированием стойкого остаточного дефицита (редко). В отечественной и зарубежной литературе большое внимание уделено вопросу восстановления после СГБ [9–18]. Доказанными прогностически неблагоприятными факторами восстановления являются: возраст старше 60 лет, предшествующая развитию неврологической симптоматики диарея, быстрое прогрессирование заболевания в фазу нарастания симптоматики (фульминантное развитие до плевгии в первые 7 сут), выраженность двигательных нарушений в остром периоде, необходимость в искусственной вентиляции легких, наличие антител к ганглиозидам периферических нервов, а также аксональная форма заболевания [19–25].

В 2007 г. на основании 3 критериев (возраст, тяжесть двигательных нарушений по шкале Guillain–Barre syndrome disability score (GBS disability score) на 14-е сутки госпитализации, а также наличие предшествующей диареи) группой голландских ученых во главе с R. Koningsveld была разработана шкала прогноза восстановления при синдроме Гийена–Барре Эрасмус (Erasmus GBS Outcome Scores, EGOS) [26], которая спустя 5 лет была модифицирована С. Walgaard и соавт. (modified EGOS, mEGOS): расчет тяжести двигательных нарушений проводится по шкале Medical Research

Council sum score (MRCss) на 7-е сутки госпитализации (табл. 1) [27].

Таблица 1. Модифицированная шкала прогноза восстановления при синдроме Гийена–Барре Эрасмус (воспроизведено из [27] с разрешения авторов)

Table 1. Modified Erasmus Guillain–Barre syndrome Outcome Score (reproduced from [27] with the permission of the authors)

Прогностический фактор Prognostic factor		Балл Point
Возраст на момент заболевания, лет Age at the time of the disease, years	<40	0
	41–60	1
	>60	2
Предшествующая диарея* Previous diarrhea*	Не отмечалась Not showed	0
	Отмечалась Showed	1
MRCss (суммарный балл) на 7-е сутки госпитализации MRCss (total score) on day 7 of hospitalization	51–60	0
	41–50	3
	31–40	6
	0–30	9
mEGOS (сумма баллов) mEGOS (total points)		0–12

*Развитие диареи в течение 1 мес до начала заболевания без серологического подтверждения наличия антител к *Campylobacter jejuni* или положительный анализ крови на антитела к *Campylobacter jejuni*.

*Development of diarrhea within 1 month before the onset of the disease without serological confirmation of the presence of antibodies to *Campylobacter jejuni* or a positive blood test for antibodies to *Campylobacter jejuni*.

Примечание. MRCss – суммарная шкала оценки мышечной силы комитета медицинских исследований, mEGOS – модифицированная шкала прогноза восстановления при синдроме Гийена–Барре.

Note. MRCss – Medical Research Council sum score, mEGOS – Modified Erasmus Guillain–Barre syndrome Outcome Score.

Согласно mEGOS, суммарный балл >5 свидетельствует в пользу неудовлетворительного прогноза восстановления ходьбы к 6 мес от начала заболевания. Указанные шкалы в настоящее время активно используются в практике зарубежных коллег [19, 28–31], в том числе, что наиболее важно, при проведении клинических исследований [32–34]. Разработан удобный онлайн-калькулятор расчета прогноза заболевания — International Guillain–Barre syndrome Outcome Study Prognosis tool (IGOS GBS Prognosis tool). Однако насколько данные прогностические шкалы применимы ко всем формам заболевания, не ясно.

Цель работы — на примере 2 клинических случаев продемонстрировать особенности восстановления редкой формы СГБ — острой моторной аксональной невропатии (ОМАН) с блоками проведения (БП), показать возможности EGOS и mEGOS в прогнозировании восстановления при данной форме заболевания.

Материалы и методы

Ретроспективно проанализированы данные 2 пациенток с ОМАН с верифицированными при электромиографии (ЭНМГ) в динамике БП, проходивших обследование и лечение в ФГБНУ «Научный центр неврологии» в разный период времени. ЭНМГ проводилась по стандартной методике на приборах Keypoint (Dantec, Дания) и Нейрософт-МВП (Россия). Расчет баллов и оценка прогноза восстановления ходьбы к 6 мес от начала заболевания проводились с использованием онлайн-калькулятора IGOS GBS Prognosis tool в остром периоде заболевания.

Клинический случай 1

Пациентка Л., 29 лет, 25.10.2019 отметила быстро симметрично нарастающую слабость мышц рук и ног. На следующий день могла ходить только с опорой на ходунки, а через 2 сут мышечная слабость выросла до грубого тетрапареза («фульминантное развитие»). За 10 дней до начала неврологических нарушений перенесла гастроэнтерит с повышением температуры тела до 39°C и диареей до 5 раз в сутки. Хронические соматические заболевания, интоксикацию отрицала. 26.10.2019 госпитализирована в неврологический стационар города Москвы, где был установлен диагноз СГБ (стадия IV по GBS disability score). На 7-е сутки (01.11.2019) госпитализации суммарная оценка по прогностическим шкалам EGOS и mEGOS составила 5 и 10 баллов соответственно, а риск отсутствия самостоятельной ходьбы к 6 мес от начала заболевания — 23 и 45 % соответственно, что указывало на неблагоприятный прогноз восстановления (табл. 2). На 10-е сутки заболевания (03.11.2019) проведено 2 сеанса плазмафереза с суммарным удалением плазмы 1250 мл. На этом фоне развилась клиника тромбоза ветвей легочной артерии, диагностирован тромбоз глубоких вен левой голени, что послужило причиной прерывания патогенетического лечения. На

29-е сутки заболевания (22.11.2019) пациентка была переведена в ФГБНУ «Научный центр неврологии» для решения вопроса о дальнейшей тактике ведения. На момент поступления отмечена незначительная положительная динамика: мышечная сила выросла в мышцах плечевого пояса до 3 баллов, в руках — до 2 баллов, в мышцах тазового пояса и бедер — до 3 баллов, в ногах — до 2 баллов (что по-прежнему соответствовало стадии IV по GBS disability score). Сила мимической, бульбарной и аксиальной мускулатуры была достаточной (5 баллов). Чувствительных, координаторных, тазовых нарушений не отмечалось. Болевой синдром отсутствовал. В ФГБНУ «Научный центр неврологии» была впервые проведена ЭНМГ (табл. 3), выявившая:

- снижение амплитуды моторных ответов с мышц кистей и стоп;
- интактность чувствительных волокон конечностей;
- нормальную латентность М-ответов и величину скорости распространения возбуждения по моторным волокнам;
- отсутствие спонтанной активности при игольчатой ЭМГ.

По результатам ЭНМГ была диагностирована аксональная форма СГБ — ОМАН. Антитела к ганглиозидам периферических нервов исследованы не были; иные причины острой полинейропатии (инфекции, включая вирус иммунодефицита человека, интоксикации, декомпенсация соматических заболеваний, порфирия) исключены.

От дальнейшего проведения терапевтического плазмафереза решено было отказаться в связи с недавно перенесенными венозными тромбозами (тромбозы ветвей легочных артерий с обеих сторон, окклюзивного тромбоза малоберцовой вены слева). Возможности провести высокодозную внутривенную иммунотерапию препаратом иммуноглобулина человека не было. Таким образом, итоговый объем патогенетической терапии составил 1250 мл удаленной в ходе плазмафереза плазмы, что является недостаточным в рамках патогенетической терапии СГБ. Тем не менее в дальнейшем был отмечен драматический регресс неврологических нарушений: на 40-е сутки от начала заболевания (03.12.2019) пациентка смогла встать; на 60-е сутки (23.12.2019) выписана с минимальными парезами (стадия I по GBS disability score).

При клинко-нейрофизиологической оценке в динамике через 2 мес после выписки (катамнез 4 мес) в неврологическом статусе очаговой симптоматики не отмечалось (стадия 0 по GBS disability score). Повторная ЭНМГ периферических нервов показала:

- увеличение амплитуды дистальных М-ответов с мышц кисти и стопы;
- наличие проксимальных БП по моторным волокнам нервов рук при стимуляции в точке Эрба;
- при игольчатой ЭНМГ спонтанная активность не регистрировалась;
- остальные нейрофизиологические параметры без динамики (см. табл. 3).

На основании повторной ЭНМГ был поставлен диагноз — ОМАН с БП. Пациентке рекомендовано в течение 1 года проводить профилактику инфекционных заболеваний, воздержаться от приема горячей ванны и посещения бани, исключить применение нейротоксических препаратов и алкоголя, выполнять регулярные физические аэробные упражнения, соблюдать принципы правильного питания и здорового образа жизни.

Таблица 2. Вероятность восстановления пациенток Л. и М. по шкалам прогноза восстановления при синдроме Гийена—Барре Эрасмус и ее модифицированной версии (онлайн-калькулятор International Guillain—Barre syndrome Outcome Study Prognosis tool Prognosis tool)

Table 2. Probability of recovery in patients L. and M. according to the Erasmus Guillain—Barre Outcome Score и modified Erasmus Guillain—Barre Outcome Score (online calculator International Guillain—Barre syndrome Outcome Study)

Параметр Parameter	Пациентка Л. Patient L.	Пациентка М. Patient M.
Балл по шкале EGOS (мин. 0, макс. 7) Point of the EGOS score (min 0, max 7)	5	3
Вероятность отсутствия самостоятельной ходьбы к 6 мес от начала болезни (EGOS) The probability of not walking independently by 6 months from the onset of the disease (EGOS)	23 % (95 % CI: 21–28)	2 % (95 % CI: 0–0)
Балл по шкале mEGOS (мин. 0, макс. 12) Point of the mEGOS score (min 0, max 12)	10	7
Вероятность отсутствия самостоятельной ходьбы к 6 мес от начала болезни (mEGOS) The probability of not walking independently by 6 months from the onset of the disease (mEGOS)	45 % (95 % CI: 30–61)	18 % (95 % CI: 8–3)
Прогноз восстановления самостоятельной ходьбы к 6 мес от начала болезни Prognosis of recovery of independent walking by 6 months from the onset of the disease	Неблагоприятный Unfavorable	Благоприятный Favorable
Фактический срок восстановления самостоятельной ходьбы от начала болезни Actual period of recovery of independent walking from the beginning of the disease	2 мес	8 мес

Примечание. EGOS — шкала прогноза восстановления при синдроме Гийена—Барре Эрасмус; mEGOS — модифицированная шкала прогноза восстановления при синдроме Гийена—Барре Эрасмус; IGOS GBS Prognosis tool — онлайн-калькулятор расчета прогноза восстановления при синдроме Гийена—Барре.

Note. EGOS — recovery forecast scale for Guillain—Barre Erasmus syndrome; mEGOS — modified recovery forecast scale for Guillain—Barre Erasmus syndrome; IGOS GBS Prognosis tool — online calculator for calculating the recovery forecast for Guillain—Barre syndrome.

Клинический случай 2

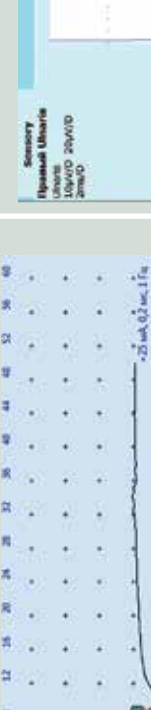
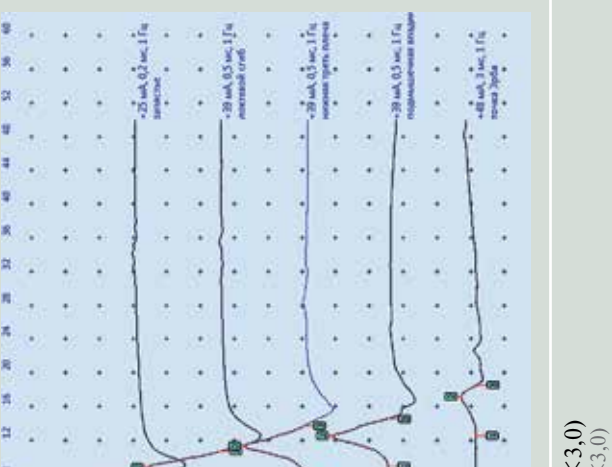

Пациентка М., 34 лет, в июне 2019 г. на отдыхе в Турции перенесла гастроэнтерит в легкой форме с тошнотой и однократной диареей без повышения температуры тела. После возвращения домой через 2 нед (с начала июля) в течение 1 мес отметила нарастание слабости в мышцах рук и ног, изменение походки. В течение всего месяца обследовалась по месту жительства с диагнозами: астенический синдром, анемия, остеохондроз. Консультировалась у разных специалистов.

Через 1 мес от начала заболевания (07.08.2019) впервые обратилась в ФГБНУ «Научный центр неврологии». На момент первичного осмотра выявлялся вялый, незначительно асимметричный тетрапарез со снижением мышечной силы в проксимальных отделах до 3 баллов, в дистальных — до 4, сухожильная арефлексия, диффузная гипотония мышц. Координаторных и чувствительных нарушений, вовлечения черепных нервов не выявлялось. По данным ЭНМГ обращало внимание изолированное вовлечение проксимальных отделов длинных нервов конечностей при полной интактности дистальных (отклонение параметров F-волн, нормальные величины амплитуд дистальных моторных и сенсорных ответов, а также скоростей проведения возбуждения по двигательным и чувствительным нервам). На основании клиничко-анамнестических и нейрофизиологических данных был установлен диагноз «СГБ (стадия III по GBS disability score на момент осмотра), стадия нарастания симптоматики», рекомендована патогенетическая терапия: высокообъемный плазмаферез или высокодозная терапия внутривенным иммуноглобулином. На момент осмотра суммарная оценка по прогностическим шкалам EGOS и mEGOS составила 3 и 7 баллов соответственно, а риск отсутствия самостоятельной ходьбы к 6 мес от начала заболевания — 2 и 18 % соответственно, что указывало на благоприятный прогноз восстановления (см. табл. 2).

В течение 1 нед после консультации мышечная слабость нарасла, пациентка перестала самостоятельно передвигаться, была госпитализирована в неврологический стационар г. Москвы. Антитела к ганглиозидам периферических нервов исследованы не были, иные причины острой полинейропатии (инфекции, включая вирус иммунодефицита человека, интоксикации, декомпенсация соматических заболеваний, порфирия) были исключены. В стационаре после 4-го курса плазмафереза (18.08.2019) спонтанно развилась субдуральная гематома малых размеров, не требовавшая оперативного лечения, проведение плазмафереза было прекращено, начато внутривенное введение иммуноглобулина человека нормального в суммарной курсовой дозе 2 г/кг. На этом фоне состояние стабилизировалось, однако положительной динамики отмечено не было.

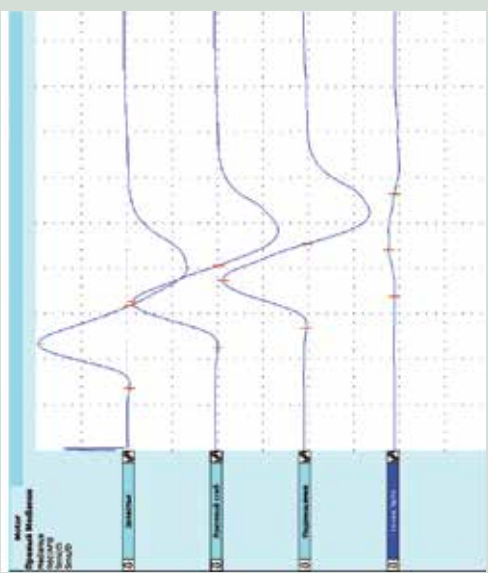
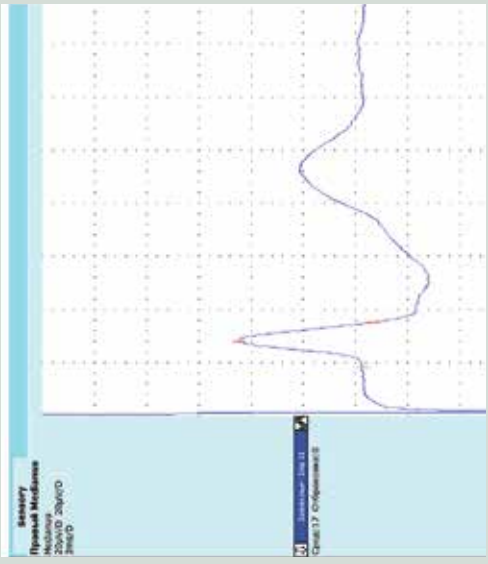
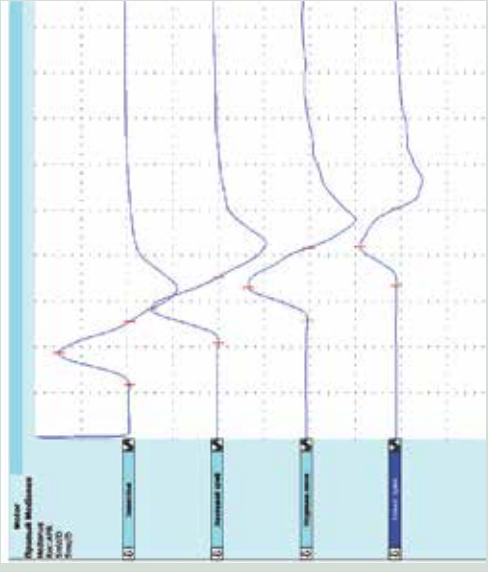
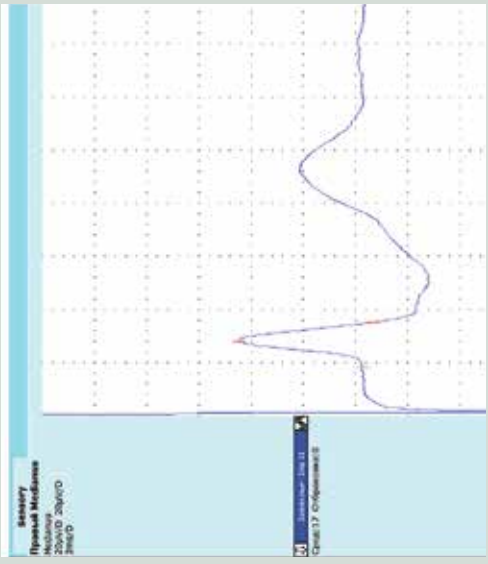
Повторная консультация в ФГБНУ «Научный центр неврологии» состоялась на 60-е сутки (14.09.2019) (катамнез заболевания 2 мес, спустя 1 мес после введения иммуноглобулина). В неврологическом статусе выявлялся

Таблица 3. Результаты электронейромиографии локтевого нерва справа пациентки Л. в динамике
Table 3. Results of electro-neurography of the ulnar nerve on the right of patient L. in dynamics

<p>Параметры М-ответа (отведение с мышцы, отводящей мизинiec, справа) The parameters of the M-response (lead with m. abductor digiti minimi dexter)</p>	<p>Параметры ПД нерва на 30-е сутки от начала заболевания (Кеурпойнт, Дантеc, Дания) Parameters of nerve PD on the 30th day from the onset of the disease (Keurpoint, Dantec, Denmark)</p>	<p>Параметры М-ответа (отведение с мышцы, отводящей мизинiec, справа) The parameters of the M-response (lead with m. abductor digiti minimi dexter)</p> <p>60-е сутки от начала заболевания (Нейрософт-МВП, Россия) Day 60 from the onset of the disease (Neurosoft-MVP, Russia)</p>			
<p>Латентность М-ответа, мс (N < 3,0) Latency of the M-response, ms (N < 3,0)</p>	<p>Латентность ПД, мс (N < 3,0) – 1,6 PD latency, ms (N < 3,0) – 1,6</p>	<p>Латентность ПД, мс (N < 3,0) – 1,6 PD latency, ms (N < 3,0) – 1,6</p>	<p>2,3</p>	<p>2,12</p>	<p>Латентность ПД, мс (N < 3,0) – 1,6 PD latency, ms (N < 3,0) – 1,6</p>
<p>Амплитуда М-ответа, мВ (N > 6,0) The amplitude of the M response, mV (N > 6,0)</p>	<p>Амплитуда ПД, мкВ (N > 15) – 34,7 PD amplitude, mV (N > 15) – 34,7</p>	<p>Амплитуда ПД, мкВ (N > 15) – 34,7 PD amplitude, mV (N > 15) – 34,7</p>	<p>0,25</p>	<p>4,76</p>	<p>Амплитуда ПД, мкВ (N > 15) – 34,7 PD amplitude, mV (N > 15) – 34,7</p>
<p>БП CV</p>	<p>Точка Эрба – 80 % ERB point – 80 %</p>	<p>СРВ, м/с (N > 50) (предплечье, локтевой сустав, плечо, проксимальный отдел) CV, m/s (N > 50) (forearm, elbow, shoulder, proximal)</p>	<p>–</p>	<p>–</p>	<p>СРВ, м/с (N > 50) – 54,5 CV, m/s (N > 50) – 54,5</p>
<p>53–55–60</p>	<p>55–56–66–68</p>	<p>53–55–60</p>	<p>–</p>	<p>–</p>	<p>53–55–60</p>

Примечание. Здесь и в табл. 4: М-ответ – моторный ответ; БП – блок проведения; СРВ – скорость распространения возбуждения; N – норма; ПД – потенциал действия.
Note. Here and in table 4: M-response – motor response; CP – conduction block; CV – speed of propagation of excitation; N – norm; PD – action potential.

Таблица 4. Результаты электромиографии срединного нерва справа пациентки М. в динамике
Table 4. Results of electromyography of the median nerve on the right of patient M. in dynamics

<p>Параметры М-ответа (отведение с короткой мышцы, отводящей большой палец кисти, справа). Миограф Кеурпонт, Dantec (Дания) The parameters of the M-response (lead with m. abductor pollicis brevis dexter). Keurpoint Myograph, Dantec (Denmark)</p>	<p>Параметры ПД нерва через 2 мес от начала заболевания Parameters of nerve PD 2 months after the onset of the disease</p>
<p>2 мес от начала заболевания (14.09.2019) 2 months from the beginning of the disease (14.09.2019)</p> 	
<p>5 мес от начала заболевания (27.11.2019) 5 months from the beginning of the disease (27.11.2019)</p> 	
<p>Латентность М-ответа, мс (N < 3,5) Latency of the M-response, ms (N < 3.5)</p>	
6,8	5,85
<p>Амплитуда М-ответа, мВ (N > 5,0) The amplitude of the M response, mV (N > 5.0)</p>	
10,0	7,8
<p>БП СВ</p>	
<p>Точка Эрба – 93 % ERB point – 93 %</p>	<p>Точка Эрба – 38 % ERB point – 38 %</p>
<p>СРВ, м/с (N > 50) (предплечье, локтевой сгиб, плечо) CV, m/s (N > 50) (forearm, elbow, shoulder, proximal)</p>	
52–54–60	51–54–58
<p>Латентность ПД, мс (N < 3,0) – 2,75 PD latency, ms (N < 3.0) – 2.75</p> <p>Амплитуда ПД, мкВ (N > 15) – 49,8 PD amplitude, mcV (N > 15) – 49.8</p> <p>СРВ, м/с (N > 50) – 52,7 CV, m/s (N > 50) – 52.7</p>	

грубый диффузный вялый тетрапарез до 2 баллов в руках и 1 балла в ногах, арефлексия и гипотония мышц (стадия IV по GBS disability score). Субъективных и объективных чувствительных нарушений не отмечалось. При ЭНМГ в динамике были зарегистрированы БП по двигательным волокнам длинных нервов рук в проксимальных отделах, отсутствие спонтанной активности при игольчатой ЭНМГ (табл. 4). На основании ЭНМГ-исследования, проведенного в динамике, была уточнена форма СГБ – «ОМАН с БП». Учитывая малую эффективность 1-го курса патогенетической терапии, было принято решение о повторном введении иммуноглобулина в дозе 2 г/кг (в период 25.09–04.10.2019).

При осмотре на 5-й месяц от начала заболевания (27.11.2019) (спустя 2 мес после повторного курса высокодозной внутривенной иммунотерапии) отмечена четкая клиническая динамика в виде увеличения силы в конечностях с полным регрессом слабости в руках и проксимальных отделах ног, с регрессом пареза в сгибателях/разгибателях стоп от 1 до 3 баллов (стадия III по GBS disability score). Пациентка могла ходить с опорой на ходунки. При ЭНМГ был отмечен неполный регресс моторных БП, нормализация параметров поздних ответов, денервационный процесс в мышцах не регистрировался (см. табл. 4). Рекомендовано продолжить реабилитационно-восстановительное лечение. Восстановление самостоятельного передвижения было отмечено к 8-му месяцу от начала заболевания.

Обсуждение

Острая моторная аксональная невропатия – вторая по частоте встречаемости форма СГБ, которая диагностируется в 15–20 % случаев [3, 5–7].

Несмотря на то что mEGOS, как и ее предыдущая версия, в ряде исследований показали высокую достоверность [19, 28–31], являясь простым, не требующим дополнительных затрат, методом прогнозирования возможности восстановления ходьбы к 6 мес после СГБ на этапе острого периода, данные шкалы несовершенны, что и показали представленные в статье клинические случаи. У обеих пациенток прогноз восстановления в остром периоде, в том числе с использованием шкал EGOS и mEGOS, оказался ошибочным.

В первом представленном нами случае суммарная оценка по шкалам EGOS и mEGOS в остром периоде составила 5 и 10 баллов соответственно (см. табл. 2), что в совокупности с низкими амплитудами М-ответов

с мышц кисти и стопы, аксональной формой заболевания и отсутствием должной патогенетической терапии предвещало длительный реабилитационный процесс и неполное восстановление. Однако регресс нарушений был драматическим и полным, и уже ко 2-му месяцу заболевания состояние больной соответствовало стадии I по GBS disability score (минимальные двигательные нарушения). У 2-й пациентки с ОМАН с БП, напротив, суммарная оценка по шкалам EGOS и mEGOS в период нарастания симптоматики была равна 3 и 7 баллов соответственно (см. табл. 2), при ЭНМГ дистальных отделов периферических нервов нарушений не выявлялось, а патогенетическая терапия была проведена хоть и через 1 мес от начала болезни, но в должном объеме, при этом восстановление было отсроченным – к 5-му месяцу восстановилась возможность передвижения с опорой (стадия III по GBS disability score), а самостоятельная ходьба стала возможной только к 8-му месяцу от начала болезни.

Низкую прогностическую значимость шкал EGOS и mEGOS отметили и другие исследователи [28, 35]. Наиболее вероятной причиной подобного несоответствия, на наш взгляд, является отсутствие учета в шкалах нейрофизиологических данных и формы заболевания. Так, прогноз восстановления при нодальных формах СГБ, к которым помимо синдрома Миллера Фишера, цервико-фаринго-брахиальной, относится и форма ОМАН с БП, не может быть рассчитан с помощью шкал EGOS и mEGOS. В связи с этим следует продолжить совершенствование прогностических инструментов при СГБ, так как они составляют основу клинических исследований.

Выводы

Синдром Гийена–Барре, несомненно, является заболеванием с благоприятным прогнозом восстановления. Однако к прогнозированию сценария регресса двигательных нарушений при СГБ следует подходить осторожно, так как в ряде случаев общепринятые критерии могут не работать. ОМАН с БП – уникальная форма болезни, имеющая иммунологические и патофизиологические особенности, что следует учитывать при ведении данной категории пациентов. Актуальным является проведение исследовательских работ по совершенствованию прогностических шкал при СГБ, которые учитывали бы результаты нейрофизиологического обследования и форму заболевания.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Никитин С.С., Ковальчук М.О. История описания «синдрома радикулоневрита». Нервно-мышечные болезни 2016;6(4):52–3. [History of “radiculoneuritis syndrome” description. *Nervno-myshechnye bolezni* = *Neuromuscular Diseases* 2016;6(4):52–3. (In Russ.)].
2. Créange A. Guillain-Barré syndrome: 100 years on. *Rev Neurol (Paris)* 2016;172(12):770–4. DOI: 10.1016/j.neurol.2016.10.011. PMID: 27866731.
3. Hughes R.A.C. Guillain-Barré syndrome: looking back... and forward. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2020;91(2):111–2. DOI: 10.1136/jnnp-2019-322361. PMID: 31924731.
4. Asbury A.K. New concepts of Guillain-Barré syndrome. Review. *J Child Neurol* 2000;15(3):183–91. DOI: 10.1177/088307380001500308. PMID: 10757475.
5. Leonhard S.E., Mandarakas M.R., Gondim F.A.A. et al. Diagnosis and management of Guillain-Barré syndrome in ten steps. *Nat Rev Neurol* 2019;15(11):671–83. DOI: 10.1038/s41582-019-0250-9. PMID: 31541214.
6. Uncini A., Kuwabara S. The electrodiagnosis of Guillain-Barré syndrome subtypes: where do we stand? *Clin Neurophysiol* 2018;129(12):2586–93. DOI: 10.1016/j.clinph.2018.09.025. PMID: 30419502.
7. Van den Berg B., Walgaard C., Drenthen J. et al. Guillain-Barré syndrome: pathogenesis, diagnosis, treatment and prognosis. *Nat Rev Neurol* 2014;10(8):469–82. DOI: 10.1038/nrneurol.2014.121. PMID: 25023340.
8. Van der Meché F.G., Van Doorn P.A., Meulstee J. et al. Diagnostic and classification criteria for the Guillain-Barré syndrome. *Eur Neurol* 2001;45(3):133–9. DOI: 10.1159/000052111. PMID: 11306855.
9. 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.)].
10. Гришина Д.А., Супонева Н.А., Пирадов М.А. Синдром Гийена–Барре: особенности восстановления демиелинизирующих и аксональных форм. *Анналы клинической и экспериментальной неврологии* 2012;6(4):18–25. [Grishina D.A., Suponeva N.A., Piradov M.A. Guillain-Barré Syndrome: features of restoration of demyelinating and axonal forms. *Annaly klinicheskoy I experimentalnoy neurologii* = *Annals of clinical and experimental neurology* 2012; 6(4):18–25. (In Russ.)].
11. Супонева Н.А. Синдром Гийена–Барре: эпидемиология, дифференциальная диагностика, патоморфоз, факторы риска: Дис. ... д-ра мед. наук. М., 2013. 305 с. [Suponeva N.A. Guillain-Barré syndrome: epidemiology, differential diagnosis, pathomorphosis, risk factors: dis. ... Doctor of medical sciences. Moscow, 2013. 305 (In Russ.)].
12. Гришина Д.А. Синдром Гийена–Барре: катamnестическое клинко-нейрофизиологическое исследование: Дис. ... канд. мед. наук. М., 2013. 135 с. [Grishina D.A. Guillain-Barré syndrome: catamnestic clinical and neurophysiological research: Dis. ... kand. med. nauk. Moscow, 2013. 135 p. (In Russ.)].
13. Bernsen R.A., Jager A.E., Schmitz P.I., van der Meché F.G. Long-term impact on work and private life after Guillain-Barré syndrome. *J Neurol Sci* 2002;201(1–2):13–7. DOI: 10.1016/s0022-510x(02)00158-2. PMID: 12163188.
14. Bersano A., Carpo M., Allaria S. et al. Long term disability and social status change after Guillain-Barré syndrome. *J Neurol* 2006;253(2):214–8. DOI: 10.1007/s00415-005-0958-x. PMID: 16096809.
15. Forsberg A., Press R., Einarsson U. et al. Disability and health-related quality of life in Guillain-Barré syndrome during the first two years after onset: a prospective study. *Clin Rehabil* 2005;19(8):900–9. DOI: 10.1191/0269215505cr9180a. PMID: 16323390.
16. Koeppen S., Kraywinkel K., Wessendorf T.E. et al. Long-term outcome of Guillain-Barré syndrome. *Neurocrit Care* 2006;5(3):235–42. DOI: 10.1385/NCC:5:3:235. PMID: 17290096.
17. Rajabally Y.A., Uncini A. Outcome and its predictors in Guillain-Barré syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2012;83(7):711–8. DOI: 10.1136/jnnp-2011-301882. PMID: 22566597.
18. Jacobs B.C., van den Berg B., Verboon C. et al. IGOS Consortium. International Guillain-Barré syndrome outcome study: protocol of a prospective observational cohort study on clinical and biological predictors of disease course and outcome in Guillain-Barré syndrome. *J Peripher Nerv Syst* 2017;22(2):68–76. DOI: 10.1111/jns.12209. PMID: 28406555.
19. Yamagishi Y., Kusunoki S. The prognosis and prognostic factor of Guillain-Barré Syndrome. *Rinsho Shinkeigaku* 2020;60(4):247–52. DOI: 10.5692/clinicalneurolog.cn-001398. PMID: 32238748.
20. Tian J., Cao C., Li T. et al. Electrophysiological subtypes and prognostic factors of Guillain-Barré syndrome in Northern China. *Front Neurol* 2019;10:714. DOI: 10.3389/fneur.2019.00714. PMID: 31333568.
21. Van Doorn P.A. Diagnosis, treatment and prognosis of Guillain-Barré syndrome (GBS). *Presse Med* 2013;42(6):193–201. DOI: 10.1016/j.jpm.2013.02.328. PMID: 23628447.
22. Hughes R.A., Hadden R.D., Rees J.H., Swan A.V. The Italian Guillain-Barré study group. The prognosis and main prognostic indicators of Guillain-Barré syndrome: a multicentre prospective study of 297 patients. *Brain* 1998;121(4):767–9. DOI: 10.1093/brain/121.4.767. PMID: 9577400.
23. Kaida K. Prognostic factors in Guillain-Barré syndrome. *Rinsho Shinkeigaku* 2013;53(11):1315–8. DOI: 10.5692/clinicalneurolog.53.1315. PMID: 24291972.
24. Супонева Н.А., Пирадов М.А., Никитин С.С. и др. Патогенетическая и прогностическая роль аутоантител к ганглиозидам периферических нервов при синдроме Гийена–Барре. *Анналы клинической и экспериментальной неврологии* 2013;7(1):4–11. [Suponeva N.A., Piradov M.A., Nikitin S.S. et al. Pathogenetic and prognostic role of autoantibodies to peripheral nerve gangliosides in Guillain-Barré syndrome. *Annaly klinicheskoy I experimentalnoy neurologii* = *Annals of clinical and experimental neurology* 2013;7(1):4–11. (In Russ.)].
25. Bölükbaşı F., Ersen G., Gündüz A. et al. Guillain-Barré syndrome and its variants: clinical course and prognostic factors. *Noro Psikiyatry Ars* 2019;56(1):71–4. DOI: 10.5152/npa.2017.18091. PMID: 30911241.
26. van Koningsveld R., Steyerberg E.W., Hughes R.A. et al. A clinical prognostic scoring system for Guillain-Barré syndrome. *Lancet Neurol* 2007;6(7):589–94. DOI: 10.1016/S1474-4422(07)70130-8. PMID: 17537676.
27. Walgaard C., Lingsma H.F., Ruts L. et al. Early recognition of poor prognosis in Guillain-Barré syndrome. *Neurology* 2011;76(11):968–75. DOI: 10.1212/WNL.0b013e3182104407. PMID: 21403108.
28. Tan C.Y., Razali S.N.O., Goh K.J., Shahrizaila N. The utility of Guillain-Barré syndrome prognostic models in Malaysian patients. *J Peripher Nerv Syst* 2019;24(2):168–73. DOI: 10.1111/jns.12320. PMID: 31001904.
29. Forsberg A., Press R., Holmqvist L.W. Residual disability 10 years after falling ill in Guillain-Barré syndrome: a prospective follow-up study. *J Neurol Sci* 2012;317(1–2):74–9. DOI: 10.1016/j.jns.2012.02.026. PMID: 22425539.
30. Chakraborty T., Kramer C.L., Wijdicks E.F.M., Rabinstein A.A. Dysautonomia in Guillain-Barré syndrome: prevalence, clinical spectrum,

- and outcomes. *Neurocrit Care* 2020;32(1):113–20. DOI: 10.1007/s12028-019-00781-w. PMID: 31297663.
31. Yamagishi Y., Suzuki H., Sonoo M. et al. Markers for Guillain–Barré syndrome with poor prognosis: a multi-center study. *J Peripher Nerv Syst* 2017;22(4):433–9. DOI: 10.1111/jns.12234. PMID: 28833828.
32. van Doorn P.A., Kuitwaard K., Walgaard C. et al. IVIG treatment and prognosis in Guillain–Barré syndrome. *J Clin Immunol* 2010;30:74–8. DOI: 10.1007/s10875-010-9407-4. PMID: 20396937.
33. Walgaard C., Jacobs B.C., Lingsma H.F. et al.; Dutch GBS Study Group. Second IVIg course in Guillain–Barré syndrome patients with poor prognosis (SID-GBS trial): protocol for a double-blind randomized, placebo-controlled clinical trial. *J Peripher Nerv Syst* 2018;23(4):210–5. DOI: 10.1111/jns.12286. PMID: 30151941.
34. Verboon C., van den Berg B., Cornblath D.R. et al. IGOS Consortium. Original research: Second IVIg course in Guillain–Barré syndrome with poor prognosis: the non-randomised ISID study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2020;91(2):113–21. DOI: 10.1136/jnnp-2019-321496. PMID: 31586949.
35. Dourado J.M., Fernandes U.T., Ramos E.S. et al. Egos has a reduced capacity to predicts GBS prognosis in Northeast Brazil. *Acta Neurol Scand* 2018;138(5):459–62. DOI: 10.1111/ane.12995. PMID: 30003535.

Вклад авторов

Д.А. Гришина: сбор и анализ материалов, написание текста рукописи, обзор публикаций по теме статьи;
Н.А. Супонева: научное руководство исследованием, редактирование текста рукописи.

Authors' contributions

D.A. Grishina: collection and analysis of materials, writing the text of the manuscript, review of publications on the topic of the article;
N.A. Suponeva: scientific management of the research, editing the text of the manuscript.

ORCID авторов/ORCID authors'

Д.А. Гришина / D.A. Grishina: <http://orcid.org/0000-0002-7924-3405>
Н.А. Супонева / N.A. Suponeva: <http://orcid.org/0000-0003-3956-6362>

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Conflict of interest. The author declares no conflict of interest.

Финансирование. Исследование проводилось без спонсорской поддержки.

Financing. The study was done without sponsorship.

Информированное согласие. Пациенты подписали информированное согласие на участие в исследовании.

Informed consent. All patients signed an informed consent to participate in the study.