УДК 616.833-002-031.67:612.017.1:616-085

СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ К РАННЕЙ ОЦЕНКЕ ТЯЖЕСТИ И ИНТЕНСИВНОЙ ТЕРАПИИ ПРИ СИНДРОМЕ ГИЙЕНА–БАРРЕ

Ходжиева Дилбар Таджиевна
доктор медицинских наук (DSc),
профессор кафедры неврологии Бухарского государственного медицинского института.

Эшонов Олим Шойимкулович
доктор медицинских наук (DSc),
доцент кафедры анестезиологии и реаниматологии,
детской анестезиологии и реаниматологии
Бухарского государственного медицинского института.

Кудратов Феруз Олимович
независимый соискатель кафедры неврологии
Бухарского государственного медицинского института

Аннотация.Синдром Гийена–Барре (СГБ) является острым иммунно-опосредованным заболеванием периферической нервной системы, характеризующимся прогрессирующей мышечной слабостью, снижением или выпадением сухожильных рефлексов, возможным поражением черепных нервов, бульбарными расстройствами и нарушениями функции вегетативной нервной системы. Одним из наиболее тяжелых осложнений заболевания является острая дыхательная недостаточность, развитие которой может потребовать проведения искусственной вентиляции легких.

Особенностью течения СГБ является возможность быстрого ухудшения состояния пациента даже при первоначально относительно стабильной клинической картине. В связи с этим ранняя оценка риска дыхательной декомпенсации имеет принципиальное значение для своевременного перевода пациента в отделение интенсивной терапии и выбора индивидуальной респираторной тактики. Важное значение имеют динамическая оценка мышечной силы по шкале MRC sum score, определение бульбарной функции, эффективности кашля, жизненной емкости легких, параметров инспираторной и экспираторной мышечной силы, а также расчет модифицированной шкалы Erasmus GBS Respiratory Insufficiency Score (mEGRIS).Особое внимание в последние годы уделяется изучению биохимических и молекулярных маркеров тяжести заболевания. Нейрофиламент light chain (NfL), антиганглиозидные антитела, показатели воспалительной и иммунной активности рассматриваются как потенциальные дополнительные инструменты прогнозирования выраженности периферического нервного повреждения. Вместе с тем биомаркеры не заменяют клиническое и нейрофизиологическое наблюдение.В статье рассмотрены современные представления о факторах риска дыхательной недостаточности и вегетативной дисфункции при СГБ, возможности раннего прогнозирования потребности в респираторной поддержке, основные принципы мониторинга и интенсивной терапии, а также подходы к индивидуализации лечебной тактики.

Ключевые слова: синдром Гийена–Барре, дыхательная недостаточность, интенсивная терапия, искусственная вентиляция легких, вегетативная дисфункция, дисавтономия, mEGRIS, MRC sum score, электромиография, нейрофиламент light chain.

ВВЕДЕНИЕ.Синдром Гийена–Барре относится к наиболее значимым причинам острой прогрессирующей периферической мышечной слабости. Заболевание развивается вследствие иммунно-опосредованного поражения периферических нервов и нервных корешков и может сопровождаться двигательными, чувствительными, бульбарными и вегетативными нарушениями.

Клиническое течение заболевания отличается значительной вариабельностью. У части пациентов неврологический дефицит остается относительно умеренным, тогда как у других в течение короткого периода времени развивается тяжелый тетрапарез, нарушение глотания, снижение эффективности кашля и паралич дыхательной мускулатуры.Именно поэтому ведение пациентов с тяжелым СГБ требует тесного взаимодействия невролога, врача интенсивной терапии и реаниматолога. Основной задачей является не только лечение уже сформировавшейся дыхательной недостаточности, но и своевременное выявление признаков ее возможного развития.Важную роль в этом процессе играет комплексная оценка клинических, функциональных и нейрофизиологических параметров. Согласно представленным в исходном материале данным, к клинически значимым факторам относятся быстрое прогрессирование слабости, бульбарные нарушения, слабость сгибателей шеи, низкий показатель MRC sum score, снижение жизненной емкости легких и признаки вегетативной нестабильности.

ФАКТОРЫ, ОПРЕДЕЛЯЮЩИЕ ТЯЖЕСТЬ ТЕЧЕНИЯ СГБ

Тяжесть состояния пациента с СГБ определяется не только степенью пареза конечностей. При комплексной оценке необходимо учитывать скорость прогрессирования заболевания, распространенность мышечной слабости, состояние бульбарной мускулатуры, эффективность кашля, функцию дыхательных мышц и наличие вегетативных нарушений.

Особое значение имеет временной интервал между началом заболевания и госпитализацией. Быстрое прогрессирование неврологического дефицита свидетельствует о необходимости более интенсивного наблюдения.

Показатель MRC sum score позволяет количественно оценить мышечную силу. Значительное снижение данного показателя рассматривается как один из факторов высокого риска развития дыхательной недостаточности.

Не менее важна оценка силы сгибателей шеи. Их выраженная слабость может сопровождать прогрессирование генерализованного мышечного поражения и сочетаться с нарушением функции дыхательных мышц.

Бульбарный синдром имеет самостоятельное клиническое значение, поскольку нарушение глотания и защитных рефлексов дыхательных путей повышает риск аспирации и задержки бронхиального секрета.

ОЦЕНКА РЕСПИРАТОРНОГО РИСКА.Одной из центральных задач интенсивного наблюдения является регулярная оценка дыхательной функции.

Пульсоксиметрия не должна рассматриваться как единственный критерий стабильности пациента. При прогрессировании слабости дыхательных мышц альвеолярная гиповентиляция может развиваться до появления выраженной гипоксемии.

В связи с этим целесообразно проводить комплексную оценку:

- частоты и характера дыхания;

- эффективности кашля;
- способности пациента выполнять тест однократного счета на вдохе;
- жизненной емкости легких (FVC);
- максимального инспираторного давления (MIP);
- максимального экспираторного давления (MEP);
- газового состава артериальной крови при наличии показаний;
- динамики неврологического дефицита.

Снижение FVC в сочетании с нарастающей мышечной слабостью, бульбарными нарушениями и неэффективным кашлем должно рассматриваться как основание для усиления респираторного мониторинга.

ПРОГНОСТИЧЕСКОЕ ЗНАЧЕНИЕ ШКАЛЫ mEGRIS

Модифицированная шкала Erasmus GBS Respiratory Insufficiency Score предназначена для оценки риска необходимости искусственной вентиляции легких у пациентов с СГБ.В модели учитываются клинические параметры, связанные с тяжестью заболевания и вероятностью дальнейшего ухудшения дыхательной функции. К основным компонентам относятся продолжительность периода от начала заболевания до госпитализации, наличие бульбарной слабости, выраженность слабости сгибателей шеи и мышц нижних конечностей.

Преимущество mEGRIS заключается в возможности объективизировать риск дыхательной недостаточности и использовать полученную информацию при планировании дальнейшего наблюдения.

При этом расчет шкалы не должен выполняться только однократно. При изменении неврологического и респираторного статуса пациента риск необходимо оценивать повторно.Таким образом, mEGRIS следует рассматривать как компонент комплексной системы наблюдения, а не как самостоятельный критерий принятия решения о респираторной поддержке.

ВЕГЕТАТИВНАЯ ДИСФУНКЦИЯ И ЕЕ КЛИНИЧЕСКОЕ ЗНАЧЕНИЕ

Вегетативная дисфункция является частым и потенциально опасным проявлением тяжелого СГБ. Она может проявляться нестабильностью артериального давления, изменением частоты сердечных сокращений, эпизодами тахикардии или брадикардии, нарушениями моторики кишечника, расстройствами мочеиспускания и изменением потоотделения.Особенно опасным является сочетание выраженной двигательной слабости с нестабильностью сердечно-сосудистой системы.При тяжелом течении заболевания необходим непрерывный контроль частоты сердечных сокращений и артериального давления. При возникновении эпизодов гипотензии следует оценивать объем циркулирующей жидкости и возможные причины снижения давления. В отдельных ситуациях может потребоваться вазопрессорная поддержка.Эпизоды гипертензии также требуют оценки возможных провоцирующих факторов, включая боль, переполнение мочевого пузыря, нарушения функции кишечника и собственно вегетативную нестабильность.Таким образом, мониторинг вегетативной функции должен проводиться параллельно с оценкой дыхательного статуса.

НЕЙРОФИЗИОЛОГИЧЕСКАЯ ОЦЕНКА

Электронейромиография является важным методом подтверждения диагноза и определения электрофизиологического варианта СГБ.В зависимости от преимущественного характера поражения выделяют демиелинизирующие и аксональные варианты заболевания. К основным вариантам относятся AIDP, AMAN и AMSAN.Определение электрофизиологического фенотипа имеет значение для характеристики патологического процесса и прогноза восстановления. При этом только электрофизиологический вариант не может использоваться в качестве единственного

критерия прогнозирования необходимости искусственной вентиляции легких.Поэтому результаты ЭНМГ должны интерпретироваться совместно с клинической динамикой, показателями дыхательной функции и состоянием вегетативной нервной системы.

БИОХИМИЧЕСКИЕ МАРКЕРЫ. В последние годы активно изучается возможность использования биохимических маркеров для оценки тяжести повреждения периферических нервов.Одним из наиболее перспективных показателей является нейрофиламент light chain (NfL). Повышение уровня NfL отражает аксональное повреждение и может быть связано с выраженностью неврологического дефицита.В представленном исходном материале отмечается, что исследования 2024–2025 годов выявили связь повышенного уровня NfL с тяжестью заболевания, аксональным поражением, потребностью в респираторной поддержке и функциональным исходом. При этом авторы подчеркивают необходимость рассматривать NfL как дополнительный, а не самостоятельный прогностический показатель.

Также научный интерес представляют антиганглиозидные антитела, показатели системы комплемента, отдельные цитокины и воспалительные маркеры.

Однако широкое внедрение биомаркеров в клиническую практику требует стандартизации лабораторных методов и определения валидированных пороговых значений.

ОСНОВНЫЕ ПРИНЦИПЫ ИНТЕНСИВНОЙ ТЕРАПИИ. Интенсивная терапия при тяжелом СГБ должна быть комплексной и направленной одновременно на коррекцию основного иммунного процесса, поддержание дыхания, контроль гемодинамики и профилактику осложнений.Этиотропно-патогенетическая терапия включает внутривенное введение иммуноглобулина или проведение плазмообмена. При необходимости респираторной поддержки особое значение приобретает своевременное обеспечение проходимости дыхательных путей и проведение искусственной вентиляции легких.

Важными направлениями интенсивной терапии являются:

1. непрерывный контроль дыхательной функции;
2. регулярная оценка бульбарной функции;
3. контроль эффективности кашля и санация дыхательных путей;
4. своевременное решение вопроса о респираторной поддержке;
5. мониторинг сердечного ритма и артериального давления;
6. коррекция вегетативных нарушений;
7. профилактика аспирации;
8. профилактика тромбоэмболических осложнений;
9. профилактика инфекционных осложнений;
10. адекватное нутритивное обеспечение и уход за пациентом.

Особенно важно учитывать, что начало иммунной терапии не исключает дальнейшего прогрессирования заболевания. Поэтому после назначения IVIg или плазмообмена пациент должен продолжать находиться под динамическим респираторным и вегетативным наблюдением. В исходном материале данный принцип сформулирован как сочетание иммунной терапии, респираторного и вегетативного мониторинга и профилактики осложнений.

АЛГОРИТМ ИНДИВИДУАЛИЗАЦИИ ИНТЕНСИВНОЙ ТЕРАПИИ

На основании рассмотренных клинических и функциональных параметров может быть предложен последовательный алгоритм ведения пациента с тяжелым СГБ:

Первый этап – подтверждение диагноза на основании клинических, ликворологических и электрофизиологических данных.

Второй этап – определение степени двигательного дефицита с использованием MRC sum score и шкалы функциональной инвалидизации.

Третий этап – оценка бульбарной функции, глотания и эффективности кашля.

Четвертый этап – исследование FVC, MIP и MEP с учетом клинической динамики.

Пятый этап – расчет mEGRIS для определения риска необходимости механической вентиляции.

Шестой этап – непрерывный контроль артериального давления, сердечного ритма и других проявлений вегетативной дисфункции.

Седьмой этап – проведение ЭНМГ для определения электрофизиологического варианта заболевания.

Восьмой этап – при наличии соответствующих лабораторных возможностей использование NfL и других перспективных биомаркеров в качестве дополнительных прогностических параметров.

Девятый этап – при повышении респираторного риска своевременное направление пациента в отделение интенсивной терапии.

Десятый этап – выбор индивидуальной стратегии респираторной поддержки с учетом клинического состояния, динамики дыхательной функции и бульбарных нарушений.Данный подход позволяет перейти от реагирования на уже сформировавшуюся дыхательную недостаточность к профилактической стратегии раннего выявления пациентов высокого риска. Подобный алгоритм соответствует изложенной в исходном материале концепции комплексной оценки mEGRIS, MRC sum score, FVC/MIP/MEP, бульбарной функции, вегетативного статуса, ЭНМГ и биомаркеров.

ОБСУЖДЕНИЕ. Дыхательная недостаточность при СГБ является результатом взаимодействия нескольких патологических механизмов. Слабость диафрагмы и межреберных мышц может сочетаться с поражением бульбарной мускулатуры, снижением эффективности кашля, накоплением бронхиального секрета и нарушением вегетативной регуляции.Поэтому изолированная оценка одного показателя не всегда позволяет своевременно определить изменение состояния пациента.Комплексная оценка позволяет получить более полное представление о риске развития дыхательной декомпенсации. Особое значение имеет динамика показателей: быстрое ухудшение мышечной силы, появление бульбарных симптомов, снижение FVC и нарастание вегетативной нестабильности должны рассматриваться совместно.Дополнительное значение могут иметь биохимические маркеры аксонального повреждения. Однако их использование на современном этапе должно дополнять, а не заменять клиническую оценку и стандартные прогностические инструменты.Таким образом, перспективным направлением является создание мультимодальной системы прогнозирования, объединяющей клинические шкалы, функциональные параметры дыхания, нейрофизиологические данные и биомаркеры.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ. Синдром Гийена–Барре относится к заболеваниям, при которых клиническое состояние пациента может быстро изменяться и приводить к развитию тяжелой дыхательной и вегетативной недостаточности.

К основным клиническим признакам повышенного риска относятся быстрое прогрессирование слабости, выраженный двигательный дефицит, бульбарные нарушения, слабость сгибателей шеи, неэффективный кашель, снижение жизненной емкости легких и признаки вегетативной нестабильности.

Использование mEGRIS, MRC sum score, оценки FVC, MIP/MEP, бульбарной функции и вегетативного статуса позволяет проводить более раннюю стратификацию риска.Электронейромиографическое исследование дает возможность уточнить электрофизиологический вариант заболевания, тогда как NfL и другие биомаркеры могут предоставлять дополнительную информацию о выраженности аксонального повреждения и прогнозе.Таким образом, индивидуализация интенсивной терапии при СГБ должна основываться не на одном показателе, а на комплексной динамической оценке состояния пациента. Сочетание раннего респираторного мониторинга, оценки вегетативной функции, электрофизиологических исследований и дополнительных биомаркеров создает предпосылки для своевременного выявления пациентов высокого риска и оптимизации интенсивной терапии.

ЛИТЕРАТУРА

1. Leonhard S.E., Mandarakas M.R., Gondim F.A.A. et al. Diagnosis and management of Guillain–Barré syndrome in ten steps // Nature Reviews Neurology. 2019. Vol. 15. P. 671–683.
2. Doorn P.A., Van den Berg B., Hadden R.D.M. et al. European Academy of Neurology/Peripheral Nerve Society Guideline on diagnosis and treatment of Guillain–Barré syndrome // European Journal of Neurology. 2023. Vol. 30. P. 3646–3674.
3. Walgaard C., Lingsma H.F., Ruts L. et al. Prediction of respiratory insufficiency in Guillain–Barré syndrome // Annals of Neurology. 2010. Vol. 67. P. 781–789.
4. Hafsteinsdóttir B., Farman H., Lagerström N. et al. Neurofilament light chain as a diagnostic and prognostic biomarker in Guillain–Barré syndrome // Journal of Neurology. 2024. Vol. 271. P. 7282–7293.
5. Willison H.J., Jacobs B.C., van Doorn P.A. Guillain–Barré syndrome // Lancet. 2016. Vol. 388. P. 717–727.
6. Yuki N., Hartung H.P. Guillain–Barré syndrome // New England Journal of Medicine. 2012. Vol. 366. P. 2294–2304.
7. van den Berg B., Walgaard C., Drenthen J. et al. Guillain–Barré syndrome: pathogenesis, diagnosis, treatment and prognosis // Nature Reviews Neurology. 2014. Vol. 10. P. 469–482.
8. Fokke C., van den Berg B., Drenthen J. et al. Diagnosis of Guillain–Barré syndrome and validation of Brighton criteria // Brain. 2014. Vol. 137. P. 33–43.
9. Ho T.W., Willison H.J., Nachamkin I. et al. Anti-GD1a antibody is associated with axonal forms of Guillain–Barré syndrome // Annals of Neurology. 1999. Vol. 45. P. 168–173.
10. Hughes R.A., Swan A.V., van Doorn P.A. Intravenous immunoglobulin for Guillain–Barré syndrome // Cochrane Database of Systematic Reviews. 2014.
11. Raphael J.C., Chevret S., Hughes R.A.C., Annane D. Plasma exchange for Guillain–Barré syndrome // Cochrane Database of Systematic Reviews.
12. Zaeem Z., Siddiqi Z.A., Zochodne D.W. Autonomic involvement in Guillain–Barré syndrome // Journal of Clinical Neuromuscular Disease. 2018.