



Клинические рекомендации

Синдром Гийена-Барре

Кодирование по Международной
статистической классификации болезней
и проблем, связанных со здоровьем:

G 61.0 - Синдром Гийена-Барре

Возрастная группа: Взрослые

Год утверждения (частота пересмотра): 202__

ID:

URL

Профессиональные ассоциации:

- РОО «Общество специалистов по нервно-мышечным болезням»

Одобрено Научно-практическим Советом Минздрава РФ

Оглавление

Оглавление	2
Ключевые слова	4
Список сокращений	5
Термины и определения	6
1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)	8
1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	8
1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	8
1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	8
1.4 Особенности кодирования по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем	8
1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	8
1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	9
2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	12
2.1 Жалобы и анамнез	12
2.2 Физикальное обследование	12
2.3 Лабораторные диагностические исследования	13
2.4 Инструментальные диагностические исследования	14
2.5 Иные диагностические исследования	16
3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения	17
3.1 Патогенетическая терапия	17
3.2 Симптоматическая терапия	18

3.3 Немедикаментозная терапия	18
4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов.....	20
4.1 Санаторно-курортное лечение, методы медицинской реабилитации, основанные на использовании природных лечебных факторов	20
5. Профилактика и диспансерное наблюдение медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики	21
6. Организация оказания медицинской помощи	21
7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)	23
Критерии оценки качества медицинской помощи	24
Список литературы.....	25
Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций.....	31
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций	32
Приложение Б. Алгоритм действий врача	34
Приложение В. Информация для пациента	35
Приложение Г1. Дифференциальная диагностика СГБ с фенотипически схожими неврологическими и неневрологическими заболеваниями.....	37
Приложение Г2. Шкала инвалидизации при синдроме Гийена-Барре	39
Приложение Г3. Суммарная шкала оценки мышечной силы комитета медицинских исследований.....	40
Приложение Г4. Шкала прогноза дыхательной недостаточности при синдроме Гийена-Барре Эрасмус.....	41
Приложение Г5. Модифицированная шкала прогноза восстановления при синдроме Гийена-Барре Эрасмус	42

Ключевые слова

- Синдром Гийена-Барре
- Острый вялый тетрапарез
- Острая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия
- Острая моторная аксональная нейропатия
- Острая моторно-сенсорная аксональная нейропатия
- Синдром Миллера Фишера
- Электронейромиография
- Люмбальная пункция
- Высокообъемный терапевтический плазмаферез
- Внутривенная высокодозная иммунотерапия

Список сокращений

ВВИТ	- высокодозная внутривенная иммунотерапия
ИВЛ	- искусственная вентиляция легких
ОВДП	- острая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия
ОВТ	- острый вялый тетрапарез
ОМАН	- острая моторная аксональная нейропатия
ОМСАН	- острая моторно-сенсорная аксональная нейропатия
ПФ	- высокообъемный терапевтический плазмаферез
СГБ	- синдром Гийена-Барре
СРВ	- скорость распространения возбуждения
ЭНМГ	- электронейромиография
F-ответ	- поздний ответ, или F-волна (нейрографический параметр)
M-ответ	- мышечный ответ, или M-волна (нейрографический параметр)
S-ответ	- сенсорный потенциал (нейрографический параметр)

Термины и определения

- **Синдром Гийена-Барре (СГБ)** – группа острых дизиммунных нейропатий, гетерогенных по клинической картине и патофизиологическим механизмам развития. СГБ - самая частая причина острого вялого тетрапареза.
- **Синдром острого вялого тетрапареза (ОВТ)** - остро (в течение ≤ 4 недель) развившаяся слабость мышц конечностей и туловища с/без вовлечения дыхательной, мимической и бульбарной мускулатуры.
- **Острая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия (ОВДП)** – самая частая форма СГБ (80-90%), при которой на фоне вялого тетрапареза разной степени выраженности развиваются чувствительные нарушения по полиневритическому типу, нейропатический болевой синдром, вегетативные нарушения.
- **Начало СГБ** - день появления первых неврологических симптомов: болевого синдрома, онемения, парестезий, мышечной слабости (одного или нескольких из перечисленных симптомов).
- **СГБ легкой степени тяжести (GBS disability score - 2)** - степень неврологического дефицита, когда регистрируется негрубый вялый тетра- или нижний парапарез, пациент способен пройти 10 м и более без поддержки, но бежать не может.
- **СГБ средней степени тяжести (GBS disability score - 3)** - степень неврологического дефицита, когда регистрируется умеренный выраженный вялый тетрапарез, пациент может пройти 10 м и больше, но только с поддержкой.
- **СГБ тяжёлая степени (GBS disability score - 4)** - степень неврологического дефицита, когда регистрируется грубый вялый тетрапарез с/без вовлечения черепных нервов, самостоятельная ходьба возможна только с поддержкой, пациент прикован к кровати, зависим от посторонней помощи, при этом самостоятельное дыхание сохранено, проведение ИВЛ не требуется (до 25% от всех случаев).
- **СГБ крайне тяжёлой степени (GBS disability score - 5)** - степень неврологического дефицита, когда регистрируется вялая тетраплегия (пациент прикован к кровати, зависим от посторонней помощи) с вовлечением бульбарной и дыхательной мускулатуры, требуется проведение ИВЛ (до 20% от всех случаев).
- **Электронейромиография (ЭНМГ)** – совокупность нейрофизиологических методов исследования функционального состояния периферических мотонейронов, корешков, сплетений, черепных и периферических нервов, нервно-мышечной передачи и мышц, которые позволяют уточнить уровень поражения, определить тип

повреждения, выраженность и распространенность патологического процесса. ЭНМГ - основной метод инструментальной диагностики СГБ с предложенными электрофизиологическими критериями болезни.

- **Высокообъемный терапевтический плазмаферез (ПФ)** – метод экстракорпоральной патогенетической терапии СГБ, направленный на удаление плазмы за курс лечения в объеме не меньше 140 мл/кг веса пациента.
- **Высокодозная внутривенная иммунотерапия (ВВИТ)** – метод медикаментозной патогенетической терапии СГБ, при котором назначаются препараты внутривенного иммуноглобулина человека нормального (ВВИГ), содержащие не менее 95% Ig класса G, в курсовой дозе 2 грамма на 1 кг веса пациента.
- **Патогенетическая терапия СГБ в полном объеме** - курс лечения СГБ, в объемах и дозировках соответствующий международным рекомендациям: ПФ - удаление плазмы за курс лечения в объеме не меньше 140 мл/кг веса или ВВИТ в курсовой дозе не меньше 2 г/кг веса пациента. Несоблюдение рекомендованных курсовых объемов и доз снижает ожидаемый результат терапии, приводит к ложному впечатлению об отсутствии эффекта.

1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)

1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Синдром Гийена-Барре (СГБ) - группа острых дизиммунных нейропатий, гетерогенных по клинической картине и патофизиологическим механизмам развития [1-4]. СГБ - самая частая причина острого вялого тетрапареза [1-4].

1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Ведущая роль в патогенезе развития СГБ отводится аутоиммунным механизмам, а в качестве основных триггеров рассматриваются *Campylobacter jejuni*, *Mycoplasma pneumoniae*, вирус Эпштейн-Барр, гепатита Е, Зика и цитомегаловирус. Предполагается, что антигенная схожесть оболочки инфекционного агента с отдельными структурными элементами периферических нервов (оболочка, аксон) обуславливает выработку специфических аутоантител и формирование циркулирующих иммунных комплексов, перекрестно атакующих нервные волокна по типу «молекулярной мимикрии» [5-8].

1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

По данным мировых эпидемиологических исследований СГБ встречается в 1-2 случаях на 100 000 населения в год [9-12]. СГБ входит в перечень редких (орфанных) болезней Министерства здравоохранения РФ (от 25.02.2020 г). Заболеваемость СГБ в отдельных городах и субъектах РФ соответствует общемировым данным и варьирует от 0,34 до 1,9 на 100 000, в среднем 1,8 на 100 000 населения в год [13]. СГБ может возникать в любом возрасте, мужчины и женщины заболевают с одинаковой частотой [1-4, 9-12].

1.4 Особенности кодирования по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем

G61.0 - Синдром Гийена-Барре

1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

I. Клинические формы болезни [3, 14-16]:

1) острый вялый тетрапарез (включая парапаретическую форму):

- ОВДП - 80-90% от всех случаев;
- ОМАН - 10-20% от всех случаев;

- ОМСАН - 5-10% от всех случаев;
- 2) синдром Миллера Фишера - 5-25%, включая офтальмоплегическую, атаксическую формы и редко развивающиеся острые птоз или мидриаз;
- 3) фаринго-цервико-брахиальная форма - < 5%, включая бибрахиальную форму и острую изолированную фарингеальную слабость;
- 4) лицевая диплегия с парестезией - < 5%;
- 5) острая пандизавтономия - < 1%;
- 6) сенсорная форма - < 1%;
- 7) стволовой энцефалит Бикерстаффа - < 5%;
- 8) "перекрёстный" синдром (от англ. overlap syndrome) - < 1%.

II. Патофизиологическая классификация форм СГБ [15-17]:

- 1) демиелинизирующая форма (ОВДП);
- 2) аксональные формы (ОМАН, ОМСАН);
- 3) нодо- и паранодопатии (ОМАН с блоками проведения, синдром Миллера Фишера, фаринго-цервико-брахиальная форма).

III. Классификация СГБ по степени тяжести [1-4, 14-16]: степень тяжести оценивается по шкале GBS disability score (Приложение Г2).

IV. Стадии развития СГБ [1-4, 14, 15]:

- 1) стадия нарастания симптоматики (длительность < 4 недель);
- 2) стадия плато (длительность от 0 до 4 недель);
- 3) период восстановления: ранний (до полугода от начала болезни) и поздний (от 6 месяцев до 1 года от начала болезни).

1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

При СГБ неврологические нарушения прогрессируют быстро, в пределах 4 недель [1-4, 14, 15]. Как правило, за 2 недели от начала болезни неврологические нарушения достигают наибольшей выраженности. При достижении максимального дефицита менее чем за 24 часа или через 4 недели от дебюта и более, следует рассмотреть другие причины ОВТ. Течение болезни монофазное: за периодом нарастания симптоматики наступает стадия плато (стабилизация состояния), а затем - регресс неврологических нарушений. При своевременном проведении адекватной патогенетической терапии период нарастания неврологического дефицита обрывается, и за ним наступает восстановление. В редких случаях (6-10%) на фоне патогенетической терапии наблюдается волнообразное течение болезни (от англ. treatment-related fluctuation), при котором после улучшения отмечается

нарастание неврологической симптоматики, что требует проведения повторного курса терапии [2, 3]. В случае, если у пациента регистрируются 3 волны ухудшения и прогрессирование в течение более 8 недель диагноз пересматривается в пользу хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатии с острым дебютом [2, 3, 15, 16]. В 10-20% случаев при СГБ наблюдается рефрактерность к адекватной патогенетической терапии, и состояние пациента продолжает ухудшаться; также могут отмечаться пролонгированный (длительностью больше 4 недель) период плато и замедленное восстановление, что типично для аксональных форм болезни тяжелой степени выраженности [2, 3, 15, 16].

СГБ - клинически гетерогенное заболевание, однако в подавляющем большинстве случаев (80-90%) проявляется в виде острого вялого тетрапареза. Для СГБ характерны следующие симптомы [1-4, 14-16]:

- прогрессирующая симметричная слабость мышц, которая нарастает с дистальных мышц ног и распространяется выше, вовлекая по восходящему типу мышцы бедер, тазового пояса, туловища, рук, плечевого пояса, а иногда мимическую и бульбарную мускулатуру;
- нарушение походки вплоть до невозможности самостоятельно ходить;
- симметричное онемение и покалывание в руках и ногах ("перчатки и носки");
- болевой синдром в спине, в руках и ногах;
- вегетативные нарушения.

При осмотре выявляется симметричный вялый тетрапарез с равномерным вовлечением проксимальных и дистальных групп мышц, диффузная мышечная гипотония, гипо- и арефлексия, нарушение всех видов чувствительности по полиневритическому типу. При тяжелом течении часто вовлекаются черепные нервы (чаще всего лицевой нерв с одной или двух сторон, бульбарная группа). Признаки поражения ЦНС, нарушения функции тазовых органов отсутствуют. Указанная симптоматика характерна для двух форм СГБ - ОВДП и ОМСАН, которые клинически дифференцировать невозможно, в обоих случаях выявляются и двигательные и чувствительные полиневритические нарушения [1-4, 14-16]. Уточнение формы заболевания проводится при электронейромиографии (ЭНМГ).

Острый вялый тетрапарез разной степени выраженности без чувствительных нарушений характерен для ОМАН. При развитии ОМАН с блоками проведения могут наблюдаться особенности: значимая асимметрия нарушений, преобладание слабости в проксимальных отделах, сохранность сухожильных рефлексов [18].

Степень неврологического дефицита может варьировать от легкой без существенного ограничения бытовых действий, самообслуживания и нарушения ходьбы, до тяжелой (в каждом четвертом случае) с полной зависимостью от посторонней помощи, необходимостью в проведении ИВЛ [1-4, 14-16].

Другие фенотипические варианты СГБ диагностируются реже. Сочетание остро развившейся атаксии, офтальмоплегии и арефлексии типичны для синдрома Миллера Фишера [19]. Если при этом развивается мышечная слабость, диагностируется перекрёстный синдром "Синдром Миллера Фишера + ОВДП/ОМАН/ОМСАН" [3, 15]. Стволовой энцефалит Бикерстаффа верифицируется при остром развитии гиперсомноленции, офтальмоплегии и атаксии. При возникновении слабости в конечностях диагностируется перекрёстный синдром "Энцефалит Бикерстаффа + ОВДП/ОМАН/ОМСАН" [20]. В случае синдрома Миллера Фишера, стволового энцефалита Бикерстаффа, помимо перекрёстного с другими формами СГБ синдрома, возможно развитие клинически неполной формы. Так, в первом случае при отсутствии офтальмоплегии диагностируется "острая атактическая форма"; во втором - "острая атаксическая гиперсомноленция" [3, 15, 19-21].

При остром развитии бульбарных нарушений, слабости мышц шеи, плечевого пояса и рук в сочетании с диффузной арефлексией при исключении иных причин (прежде всего заболеваний с нарушением нервно-мышечной передачи, с первичным поражением мышц, дифтерийной полинейропатии и др.) диагностируется фаринго-цервико-брахиальная форма СГБ [15]. Для острой дизиммунной пандизавтономии характерно быстрое развитие симптомов генерализованного поражения вегетативных нервных волокон: постуральная гипотензия или артериальная гипертензия, тахикардия, нарушения ритма сердца; запоры или диарея, паралитический илеус; затруднения при мочеиспускании, импотенция; повышенная потливость или ангидроз, похолодание конечностей, мраморность кожи; нечёткость зрения, ксерофтальмия и др. [3, 15]. Остро развившаяся двусторонняя слабость мимической мускулатуры в сочетании с полиневритическими чувствительными нарушениями и арефлексией типичны для редкой формы СГБ - лицевой диплегии с парестезией [3, 15]. Еще реже диагностируется сенсорная форма болезни, при которой слабость мышц отсутствует или выражена минимально, и преобладают полиневритические чувствительные расстройства [22], которые, как правило, развиваются остро, в течение 2-3 недель, после перенесенного инфекционного заболевания или на фоне полного здоровья (без явного триггерного фактора). При данной форме при ЭНМГ-исследовании можно зарегистрировать субклиническое поражение двигательных нервов [22].

2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Диагноз устанавливается на основании:

- анамнеза заболевания: острое нарастание симптомов в течение ≤ 4 недель; отсутствует отягощенный токсический анамнез и декомпенсация соматических болезней;
- результатов физикального обследования (неврологического осмотра): наличие клинических признаков острого вялого тетрапареза, полиневритического синдрома;
- нейрофизиологических данных: наличие признаков генерализованного невралного поражения.

Дифференциальный диагноз СГБ представлен в Приложении Г1.

2.1 Жалобы и анамнез

- **Рекомендуется** сбор жалоб и анамнеза всем пациентам с подозрением на СГБ с целью выявления предшествующих неврологическим нарушениям заболеваний/состояний, а также факторов, которые могут повлиять на выбор тактики диагностики и лечения [1-4, 14-16].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарий: в 2/3 случаев СГБ развивается спустя 1-3 недели после перенесенного инфекционного заболевания (ОРВИ, грипп, гайморит, бронхит, пневмония, ангина, корь, паротит, инфекционная диарея и др.). Реже СГБ возникает после оперативных вмешательств (грыжесечение, аппендэктомия, искусственное прерывание беременности и др.), стрессовых ситуаций, переохлаждения. Примерно в 30% случаев СГБ развивается на фоне полного здоровья в отсутствие явных триггерных факторов. Важно исключить предшествующий началу болезни факт длительного злоупотребления алкоголем, вдыхания закиси азота, курсов химиотерапии препаратами с высокой нейротоксичностью, декомпенсацию соматических болезней и т.д.

2.2 Физикальное обследование

- **Рекомендуется** проводить неврологический осмотр всем пациентам с подозрением на СГБ с целью топической диагностики и дифференциальной диагностики поражения нервной системы [1-4, 14-16, 23, 24].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств– 5)

Комментарий: СГБ - клинически гетерогенное заболевание. В подавляющем большинстве случаев при осмотре выявляется вялый симметричный тетрапарез разной степени выраженности, арефлексия, мышечная гипотония, нарушение поверхностной и глубокой чувствительности по полиневритическому типу. Симптоматика других клинических форм заболевания представлена в разделе 1.6.

- **Рекомендуется** оценивать тяжесть двигательных нарушений по шкале инвалидизации GBS disability score (Приложение Г2) у пациентов с СГБ на всех этапах болезни с целью стандартизации оценки и объективизации неврологического дефицита [1-4, 14-16, 23, 24].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств– 5)

- **Рекомендуется** оценивать риск развития дыхательных нарушений по шкале EGRIS (Приложение Г4) у пациентов с СГБ при поступлении в стационар с целью своевременного выявления лиц, которым с высокой вероятностью потребуется проведение ИВЛ [1-4, 23-25].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств– 5)

2.3 Лабораторные диагностические исследования

- **Рекомендуется** проведение лабораторных исследований: общего и биохимического анализов крови, анализа крови на RW, ВИЧ, гепатиты В и С, уровня калия в крови, уровня КФК общего в крови, общего анализа мочи всем пациентам с подозрением на СГБ с дифференциально-диагностической целью [1-4, 14-16, 23, 24, 26].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарий: дифференциальный диагноз представлен в Приложении Г1. При необходимости список дополнительных лабораторных методов обследования может быть расширен.

- **Рекомендуется** исследование крови на антитела к ганглиозидам периферических нервов пациентам с аксональными формами СГБ, с синдромом Миллера Фишера, стволовым энцефалитом Бикерстаффа с целью уточнения диагноза [1-4, 15, 16, 18-20].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств– 5)

Комментарий: проведение исследования крови на антитела к ганглиозидам всем пациентам с СГБ не целесообразно. Антитела к ганглиозидам GM1, GD1a выявляются у более чем 70% пациентов с аксональными формами заболевания; антитела к ганглиозидам GQ1b - у большинства пациентов с синдромом Миллера Фишера, а также при энцефалите Бикерстаффа.

- **Рекомендуется** проведение диагностической люмбальной пункции с общим анализом ликвора всем пациентам с подозрением СГБ с целью подтверждения диагноза и проведения дифференциальной диагностики [1-4, 14-16, 23, 24, 26].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарий: при СГБ характерно повышенное содержание общего белка в ликворе. Белково-клеточная диссоциация, как правильно, выявляется не ранее второй недели от начала заболевания. Нормальный уровень белка в ликворе не исключает диагноз "СГБ". При выявлении плеоцитоза $> 50/\text{мм}^3$ требуется исключение иных причин неврологических нарушений (нейроинфекций, злокачественного лимфопролиферативного процесса и др.).

2.4 Инструментальные диагностические исследования

- **Рекомендуется** проведение ЭНМГ всем пациентам с подозрением на СГБ с целью уточнения уровня поражения периферического нейро-моторного аппарата и проведения дифференциального диагноза [1-4, 14-17, 23-26].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств– 5)

Комментарий: принципиально важно методологически верно проводить исследование в достаточном объеме [17, 23, 27-31]. Во время ЭНМГ-исследования температура кожи должна поддерживаться в области ладони на уровне не ниже 33°C и на уровне наружной лодыжки – $\geq 30^{\circ}\text{C}$ [17, 23, 27-31]. Оценивается функциональное состояние не менее 4 двигательных и 4 чувствительных длинных нервов конечностей с одной стороны (например, двигательные и чувствительные порции срединного и локтевого нервов справа; малоберцовый, большеберцовый, поверхностный малоберцовый и икроножный нервы справа), а также параметры поздних ответов (F-волн и H-рефлекса) [17, 23, 27-31]. При проведении дифференциального диагноза с другими уровнями поражения объем исследования

может быть расширен с проведением дополнительных тестов (игольчатая электромиография, декремент тест и т.п.) [32].

- **Рекомендуется** сопоставлять полученные при ЭНМГ-обследовании результаты с электрофизиологическими критериями классификации СГБ с целью определения формы заболевания (Таблица 1) [17, 23, 27-30].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Таблица 1. Электрофизиологические критерии классификации СГБ (R.Hadden, D.Cornblath, R.Hughes et al., 1998) [17].

<p>1. Форма с первично демиелинизирующим поражением: наличие, по крайней мере, одного из нижеперечисленных признаков в двух и более нервах или двух признаков в одном нерве, если все другие нервы невозбудимы:</p> <p>1.1. CPB < 90% от нижней границы нормы или < 85%, если амплитуда М-ответа в дистальной точке < 50% от нижней границы нормы;</p> <p>1.2. Дистальная латентность М-ответа > 10% от верхней границы нормы или > 20%, если амплитуда М-ответа в дистальной точке ниже нижней границы нормы;</p> <p>1.3. Дисперсия моторного ответа не учитывается;</p> <p>1.4. Блок проведения: падение амплитуды проксимального моторного ответа относительно дистального $\geq 50\%$ при величине амплитуды дистального моторного ответа > 20% от нижней границы нормы;</p> <p>1.5. Латентность F-волны > 20% от верхней границы нормы.</p>
<p>2. Форма с первично аксональным поражением: нет вышеперечисленных признаков демиелинизации ни в одном нерве (исключая один любой признак в 1 нерве, если амплитуда М-ответа в дистальной точке < 10% от нижней границы нормы), и в двух и более нервах амплитуда М-ответа в дистальной точке < 80% от нижней границы нормы.</p>
<p>3. Форма с невозбудимыми нервами: М-ответ не регистрируется ни в одном из исследованных нервов или регистрируется при исследовании одного нерва с амплитудой в дистальной точке < 10% ниже нижней границы нормы.</p>
<p>4. Неопределенная форма: выявленные при ЭНМГ изменения не соответствуют критериям ни одной из вышеперечисленных форм.</p>

Комментарий: в 80-90% случаев при СГБ регистрируются нейрофизиологические признаки генерализованного, симметричного, сенсо-моторного невралного уровня поражения первично демиелинизирующего характера (типично для ОВДП). В 10-20% случаев при ЭНМГ выявляются нейрофизиологические признаки генерализованного повреждения аксонов: двигательных и чувствительных нервов при ОМСАН, только моторных волокон - при ОМАН. Регистрация блоков проведения по двигательным волокнам в местах, нетипичных для невралной компрессии, интактность сенсорных волокон характерны для ОМАН с блоками проведения. Полная нейрофизиологическая картина при СГБ разворачивается к концу острого периода болезни, обычно к 4-ой неделе от дебюта. Для

окончательного установления формы заболевания, как правило, требуются повторные ЭНМГ-исследования в динамике [17, 23, 27-32].

2.5 Иные диагностические исследования

- **Рекомендуется** сопоставить результаты клинического осмотра и параклинического обследования пациента с подозрением на СГБ с Брайтонскими диагностическими критериями с целью определения степени достоверности и категории диагноза (Таблица 2) [2, 3, 15, 24, 33-37].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Таблица 2. Брайтонские диагностические критерии СГБ (Brighton criteria, 2014) [33].

Клинические и параклинические данные	Уровень достоверности диагноза			
	1	2	3	4
	Диагноз "достоверный"		Диагноз "вероятный"	
Двусторонний вялый парез	+	+	+	+/-
Снижение или отсутствие сухожильных рефлексов в пораженных конечностях	+	+	+	+/-
Монофазное течение; нарастание симптомов до максимальной выраженности от 12 ч до 28 дней с последующим плато	+	+	+	+/-
СМЖ: лейкоциты < 50 кл/мкл	+	^a	-	+/-
СМЖ: белок > нормы	+	+/- ^a	-	+/-
ЭНМГ данные соответствуют критериям СГБ (таблица 1)	+	+/-	-	+/-
Отсутствие других причин острого вялого тетрапареза	+	+	+	+

Комментарий: СМЖ – спинномозговая жидкость; "+" - наличие; "-" - отсутствие; "+/-" - наличие или отсутствие; ^a - если проведение люмбальной пункции невозможно, данные ЭНМГ должны соответствовать электрофизиологическим критериям СГБ.

3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения

Доказана эффективность двух методов патогенетической терапии СГБ: высокообъемного терапевтического плазмафереза (ПФ) и высокодозной внутривенной иммунотерапии (ВВИТ) [1-4, 24, 38-54]. Оба метода равноценны по эффективности [44-48]. Одномоментное применение двух методов патогенетической терапии (ПФ и ВВИТ) не целесообразно. Допускается проведение ВВИТ после завершения ПФ, но не наоборот [44-48].

3.1 Патогенетическая терапия

- **Рекомендуется** проведение адекватной патогенетической терапии: высокообъемного терапевтического плазмафереза или высокодозной внутривенной иммунотерапии препаратами иммуноглобулина человека нормального** пациентам с СГБ любой степени тяжести заболевания по GBS disability score в период нарастания неврологической симптоматики (особенно в первые 2 недели болезни) [38-48].

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1).

Комментарий: операции ПФ следует проводить на сепараторах непрерывного действия; альтернативным является мембранный (фильтрационный) метод или каскадная плазмофильтрация [38]. Обязательным условием, определяющим эффективность данного вида лечения, является одномоментное удаление значительного объема плазмы [1-4, 24]. Проводят от 3 до 5 сеансов ПФ через день, с удалением не меньше 40 мл/кг плазмы за одну процедуру (за двухнедельный курс суммарно должно быть удалено плазмы в объеме не меньше 140 (оптимально - 200-250) мл/кг веса пациента) [38-40, 44-48]. Противопоказаниями к проведению ПФ являются: анемия, тромбоцитопения, гипофибриногенемия, эрозивно-язвенное поражение желудочно-кишечного тракта, обострение геморроя, менструация, коагулопатии и т.п. [38].

Введение внутривенного иммуноглобулина человека нормального** с содержанием иммуноглобулина класса G не меньше 95% проводят ежедневно в дозе 0.4 г/кг/сутки в течение 5 дней (суммарная курсовая доза должна быть не меньше 2 г/кг) [1-4, 24,

41-48]. Противопоказания к ВВИТ: повышенная чувствительность к компонентам препарата "иммуноглобулина человека нормального**"; непереносимость или повышенная чувствительность к гомологичным иммуноглобулинам, особенно, в случаях дефицита иммуноглобулина А [43].

- **Рекомендуется** проведение патогенетической терапии (ВВИТ или ПФ) пациентам с СГБ с тяжестью по GBS disability score ≥ 2 в стадии плато или при спонтанной стабилизации состояния, если терапия не была проведена ранее; пациентам с СГБ тяжелой степени при спонтанном регрессе симптомов, если терапия не была проведена ранее; а также пациентам с СГБ при повторном нарастании неврологической симптоматики после временного улучшения ("волнообразное" течение) [1-4, 24, 38-48].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- **Не рекомендуется** пациентам с СГБ назначение кортикостероидных препаратов [1-4, 24, 49-53].

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1)

3.2 Симптоматическая терапия

- **Рекомендуется** коррекция болевого синдрома пациентам с СГБ с целью улучшения качества жизни [1-4, 24, 55].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: при ноцицептивной боли пациентам с СГБ назначаются НПВС и/или простые анальгетики согласно инструкции к препаратам. В соответствии с рекомендациями EFNS по лечению нейропатической боли назначается препарат из терапии первой линии (монотерапия или комбинация): трициклический антидепрессант (амитриптилин), противосудорожные препараты (габапентин, прегабалин), селективные ингибиторы обратного захвата серотонина и норадреналина. (дулоксетин, венлафаксин) [56].

3.3 Немедикаментозная терапия

- **Рекомендуется** перевести в отделение реанимации и интенсивной терапии пациентов с тяжелым течением болезни (GBS disability score = 4) в период нарастания симптоматики с целью мониторингования жизненно важных функций,

раннего выявления и коррекции дыхательных, бульбарных и вегетативных сердечно-сосудистых нарушений [3, 24, 25, 57, 58].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарий: *тяжелая степень заболевания (GBS disability score = 4) развивается у каждого четвертого пациента, необходимость в ИВЛ (GBS disability score = 5) - в каждом пятом случае [1-4, 24, 25, 57, 58].*

- **Рекомендуется** при первых клинических признаках дисфагии установка назогастрального зонда пациентам с тяжелой степенью болезни (GBS disability score = 4) с целью профилактики аспирационной пневмонии и обеспечения адекватного питания [3, 57].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарий: *при сохраняющейся необходимости кормления через назогастральный зонд больше 4 недель должен рассматриваться вопрос о наложении гастростомы. Контроль за восстановлением функции глотания следует осуществлять на основании клинического осмотра, а также результатов прямой и непрямой ларингоскопии [57].*

- **Рекомендуется** при клинических и параклинических признаках дыхательной недостаточности незамедлительно начать ИВЛ пациентам с тяжелой степенью болезни с целью предотвращения остановки дыхания (GBS disability score = 4) [3, 25, 58].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарий: *при поступлении пациента в стационар необходимо оценить вероятность развития дыхательных нарушений по шкале EGRIS (Приложение Г4) [25]. К клиническим признакам дыхательной недостаточности относят тахипноэ >35 в минуту, акроцианоз, участие в дыхании вспомогательной мускулатуры, ослабление кашлевого толчка. Параклиническими признаками являются снижение ЖЕЛ < 15-20 мл/кг массы тела пациента или < 1 л для взрослого пациента; уменьшение соотношения $PaO_2/FiO_2 \leq 90$, увеличение $PaCO_2 > 50$ мм рт.ст. [58]. Предпочтительна плановая интубация.*

- **Рекомендуется** соблюдать правила ухода за обездвиженными пациентами у больных с тяжелой степенью СГБ (GBS disability score ≥ 3) с целью профилактики пролежней, гипостатической пневмонии, контрактур; профилактика и

медикаментозная коррекция вторичных инфекционных осложнений, тромбозов глубоких вен и тромбоэмболии легочной артерии [3, 24, 57].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарий: *тщательный уход за больным при тяжелом течении болезни имеет равноценное с патогенетической терапией значение [57].*

4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов

- **Рекомендуется** оценивать прогноз восстановления ходьбы к полугоду от начала болезни по шкале mEGOS (Приложение Г5) пациентам с СГБ при поступлении с целью планирования длительности и интенсивности восстановительных мероприятий [3, 24, 59, 60].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- **Рекомендуется** проведение комплекса поэтапного реабилитационно-восстановительного лечения пациентам с СГБ на всех стадиях болезни с целью увеличения темпа восстановления и профилактики осложнений гиподинамии [3, 24, 61, 62].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарий: *восстановительные мероприятия должны начинаться как можно раньше. На всех этапах болезни показаны: активная и пассивная гимнастика, массаж, лечение положением, миостимуляция, физиотерапия, роботизированная терапия и т.д. Обязательным условием является длительность и непрерывность реабилитации [61, 62].*

4.1 Санаторно-курортное лечение, методы медицинской реабилитации, основанные на использовании природных лечебных факторов

Методы санаторно-курортного лечения при СГБ не разработаны. В соответствии с приказом Министерства здравоохранения РФ от 31 мая 2021 г. № 557н «Об утверждении

классификации природных лечебных ресурсов, медицинских показаний и противопоказаний к их применению в лечебно-профилактических целях» применение природных лечебных ресурсов при СГБ не показано [71]. В случае наличия у санаторно-курортной организации лицензии на медицинскую реабилитацию:

- **Рекомендуется** проведение комплекса поэтапного реабилитационно-восстановительного лечения пациентам с СГБ с целью увеличения темпа восстановления и профилактики осложнений гиподинамии [3, 24, 61, 62].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

5. Профилактика и диспансерное наблюдение медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики

Методы профилактики СГБ не разработаны.

- **Рекомендуется** диспансерное наблюдение невролога по месту жительства в течение 6 месяцев после выписки из стационара всем пациентам, перенесшим СГБ средней и тяжелой степени (GBS disability score ≥ 3), с целью оценки динамики восстановительного процесса [1-4, 24].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- **Рекомендуется** при сохраняющемся функционально значимом неврологическом дефиците проходить МСЭК по месту жительства с присвоением соответствующей временной группы инвалидности пациентам, перенесшим СГБ в средней и тяжелой степени (GBS disability score ≥ 3), с целью обеспечения больного необходимыми льготами [1-4, 24].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

6. Организация оказания медицинской помощи

Показания для госпитализации пациента с СГБ в медицинскую организацию [3, 24, 57]:

- 1) *Экстренная госпитализация* (круглосуточный стационар) показана всем пациентам с подозрением на СГБ в остром периоде болезни (до 14 суток от начала заболевания) для проведения обследования и патогенетической терапии;

- 2) *Плановая госпитализация* (круглосуточный, дневной стационар) показана пациентам, перенесшим СГБ, для проведения реабилитационных мероприятий и симптоматической терапии.

Показания к выписке пациента из медицинской организации [3, 24, 57]:

- 1) Выписка пациента с СГБ из медицинской организации при экстренной госпитализации возможна при завершении диагностических мероприятий и патогенетической терапии, при стабильном состоянии пациента (отсутствие прогрессирования симптоматики) и сохраненных витальных функциях;
- 2) Выписка пациента с СГБ из медицинской организации при плановой госпитализации возможна при выполнении в полном объеме симптоматической терапии и реабилитационных мероприятий.

Показания к медицинской реабилитации в санаторно-курортных организациях:

- 1) В случае наличия у санаторно-курортной организации лицензии на медицинскую реабилитацию, медицинская помощь пациентам с СГБ организуется в соответствии с Приказом Министерства здравоохранения российской Федерации от 31 июля 2020 г. № 788н "Об утверждении Порядка организации медицинской реабилитации взрослых" [72].

7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)

Своевременная (первые 2 недели от дебюта болезни) госпитализация и начало патогенетической терапии улучшают течение и исход заболевания [63, 64]. Проведение в должном объеме патогенетической терапии на ранних сроках (в первые 2 недели от появления симптомов, но не позднее 28 суток от начала болезни) в большинстве случаев способствуют прекращению прогрессирования болезни и улучшают прогноз восстановления [63-65].

Разработаны шкала прогноза развития дыхательной недостаточности при СГБ (EGRIS) (Приложение Г4) и модифицированная шкала прогноза восстановления ходьбы к 6 месяцам от начала болезни (mEGOS) (Приложение Г5), с помощью которых можно рассчитать вероятность неблагоприятного течения и восстановления [25, 59, 60].

Доказанными прогностически неблагоприятными в отношении восстановления факторами являются: возраст > 60 лет, предшествующая развитию неврологической симптоматики диарея, быстрое прогрессирование болезни в фазу нарастания симптоматики (фульминантное развитие до тетраплегии в первые 7 суток), выраженность двигательных нарушений в остром периоде (GBS disability score ≥ 4), необходимость в искусственной вентиляции легких, наличие антител к ганглиозидам периферических нервов, а также аксональные формы заболевания [63-68].

Тактика ведения при СГБ, ассоциированного с ВИЧ-инфекцией, аналогична тактике лечения при отсутствии ВИЧ-инфекции (разделы 3, 4) [1-4, 24, 69].

При развитии СГБ у беременной женщины прерывание беременности не показано, проводится патогенетическая терапия, восстановительное лечение (разделы 3, 4), вопрос о способе родоразрешения принимается в индивидуальном порядке [70].

Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерии качества	Уровень убедительности рекомендаций	Уровень достоверности доказательств
1.	Проведена госпитализация в круглосуточный стационар	C	5
2.	Выполнена диагностическая люмбальная пункция	C	5
3.	Выполнена ЭНМГ. Проведено сопоставление результатов исследования с критериями СГБ (R.Hadden, 1998)	C	5
4.	Проведено сопоставление результатов клинического и параклинического обследования с Брайтонскими диагностическими критериями СГБ (2014)	C	5
5.	Проведен ПФ (за курс лечения удалено не меньше 140 мл/кг веса пациента) или курс ВВИТ препаратами иммуноглобулина человека нормального** в дозе 2 г/кг веса пациента за курс лечения	A	1
6.	Выполнен комплекс восстановительно-реабилитационного лечения	C	5

Список литературы

1. Asbury A. K. New concepts of Guillain-Barré syndrome. *J Child Neurol.* 2000 Mar;15(3):183-91.
2. Van den Berg B, Walgaard C, Drenthen J, et al. Guillain-Barré syndrome: pathogenesis, diagnosis, treatment and prognosis. *Nat Rev Neurol.* 2014 Aug;10(8):469-82.
3. Leonhard SE, Mandarakas MR, Gondim FAA, et al. Diagnosis and management of Guillain-Barré syndrome in ten steps. *Nat Rev Neurol.* 2019 Nov;15(11):671-683.
4. Dimachkie MM, Barohn RJ. Guillain-Barré syndrome and variants. *Neurol Clin.* 2013 May;31(2):491-510.
5. Hughes R. A., Hadden R., Gregson N., Smith K. Pathogenesis of Guillain-Barre syndrome. *J Neuroimmunol.* 1999 Dec;100(1-2):74-97.
6. Hughes R. A. Campylobacter jejuni in Guillain-Barre syndrome. *Lancet Neurol.* 2004 Nov;3(11):644.
7. Yuki N. Pathogenesis of Guillain-Barré and Miller Fisher syndromes subsequent to Campylobacter jejuni enteritis. *Jpn J Infect Dis.* 1999 Jun;52(3):99-105.
8. Yuki N. Molecular mimicry between gangliosides and lipopolysaccharides of Campylobacter jejuni isolated from patients with Guillain-Barré syndrome and Miller Fisher syndrome. *J Infect Dis.* 1997 Dec;176(2):S150-3.
9. Govoni V., Granieri E. Epidemiology of the Guillain-Barre syndrome. *Curr Opin Neurol.* 2001 Oct;14(5):605-13.
10. Yoshikawa H. Epidemiology of Guillain-Barré Syndrome. *Brain Nerve.* 2015 Nov;67(11):1305-11.
11. McGrogan A, Madle GC, Seaman HE, de Vries CS. The epidemiology of Guillain-Barré syndrome worldwide. A systematic literature review. *Neuroepidemiology.* 2009;32(2):150-63.
12. Sejvar JJ, Baughman AL, Wise M, Morgan OW. Population incidence of Guillain-Barré syndrome: a systematic review and meta-analysis. *Neuroepidemiology.* 2011;36(2):123-33.
13. Супонева Н.А. Синдром Гийена-Барре: эпидемиология, дифференциальная диагностика, патоморфоз, факторы риска: дис. ... д-р.мед.наук: 14.01.11 – нервные болезни, 14.03.03 - патологическая физиология / ФГБНУ НЦН, Москва, 2013, 305 с.
14. Hughes R. A. The concept and classification of Guillain-Barré syndrome and related disorders. *Rev Neurol (Paris).* 1995 May;151(5):291-4

15. Wakerley BR, Uncini A, Yuki N; GBS Classification Group; GBS Classification Group. Guillain-Barré and Miller Fisher syndromes--new diagnostic classification. *Nat Rev Neurol*. 2014 Sep;10(9):537-44.
16. Van der Meché FG, Van Doorn PA, Meulstee J, Jennekens FG; GBS-consensus group of the Dutch Neuromuscular Research Support Centre. Diagnostic and classification criteria for the Guillain-Barré syndrome. *Eur Neurol*. 2001;45(3):133-9.
17. Hadden RD, Cornblath DR, Hughes RA, et al. Zielasek J, Hartung HP, Toyka KV, Swan AV. Electrophysiological classification of Guillain-Barré syndrome: clinical associations and outcome. Plasma Exchange/Sandoglobulin Guillain-Barré Syndrome Trial Group. *Ann Neurol*. 1998 Nov;44(5):780-8.
18. Kuwabara S, Yuki N. Axonal Guillain-Barré syndrome: concepts and controversies. *Lancet Neurol*. 2013 Dec;12(12):1180-8.
19. Sekiguchi Y, Mori M, Misawa S, et al. How often and when Fisher syndrome is overlapped by Guillain-Barré syndrome or Bickerstaff brainstem encephalitis? *Eur J Neurol*. 2016 Jun;23(6):1058-63.
20. Ito M., Kuwabara S, Odaka M, et al. Bickerstaff's brainstem encephalitis and Fisher syndrome form a continuous spectrum: clinical analysis of 581 cases. *J Neurol*. 2008 May;255(5):674-82.
21. Ito M., Matsuno K., Sakumoto Y., et al. Ataxic Guillain-Barré syndrome and acute sensory ataxic neuropathy form a continuous spectrum. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2011 Mar;82(3):294-9. doi: 10.1136/jnnp.2010.222836. Epub 2011 Jan 20.
22. Uncini, A., Yuki, N. Sensory Guillain-Barré syndrome and related disorders: an attempt at systematization. *Muscle Nerve*. 2012 Apr;45(4):464-70.
23. Asbury, A. K., Cornblath, D. R. Assessment of current diagnostic criteria for Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol*. 1990;27:21-4.
24. Willison, H. J., Jacobs, B. C., van Doorn, P. A. Guillain-Barré syndrome. *Lancet*. 2016 Aug 13;388(10045):717-27.
25. Walgaard C, Lingsma HF, Ruts L, et al. Prediction of respiratory insufficiency in Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol*. 2010 Jun;67(6):781-7.
26. Wakerley, B. R., Yuki, N. Mimics and chameleons in Guillain-Barré and Miller Fisher syndromes. *Pract Neurol*. 2015 Apr;15(2):90-9.
27. Uncini, A., Kuwabara, S. Electrodiagnostic criteria for Guillain-Barré syndrome: a critical revision and the need for an update. *Clin. Neurophysiol*. 2012;123:1487–1495.
28. Uncini, A., Kuwabara, S. The electrodiagnosis of Guillain-Barré syndrome subtypes: where do we stand? *Clin Neurophysiol*. 2018 Dec;129(12):2586-2593.

29. Cornblath D. R. Electrophysiology in Guillain-Barre syndrome. *Ann Neurol.* 1990;27:17-20.
30. Rajabally Y. A., Durand M. C., Mitchel, J., et al. Electrophysiological diagnosis of Guillain-Barré syndrome subtype: could a single study suffice? *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.* 2015;86:115–119.
31. Van den Bergh PYK, Piéret F, Woodard JL, et al. Guillain-Barré syndrome subtype diagnosis: a prospective multicentric European study. *Muscle Nerve.* 2018;58:23-28.
32. Preston D.C., Shapiro B.E. *Electromyography and neuromuscular disorders* (Third Edition). Elsevier Health Sciences; 2012; pp. 664.
33. Fokke C, van den Berg B, Drenthen J, et al. Diagnosis of Guillain-Barré syndrome and validation of Brighton criteria. *Brain.* 2014 Jan;137(Pt 1):33-43.
34. Islam MB, Islam Z, Farzana KS, et al. Guillain-Barré syndrome in Bangladesh: validation of Brighton criteria. *J Peripher Nerv Syst.* 2016 Dec;21(4):345-351.
35. Mateen FJ, Cornblath DR, Jafari H, et al. Guillain-Barré Syndrome in India: population-based validation of the Brighton criteria. *Vaccine.* 2011 Dec 6;29(52):9697-701.
36. Reza Boostani, Farveh Ramezanzadeh, Morteza Saeidi and Mina Khodabandeh. A follow-up study on Guillain-Barre syndrome and validation of Brighton criteria. *Iran J Neurol.* 2019 Apr 4; 18(2): 64–69.
37. Zeng Y, Liu Y, Xie Y, et al. Clinical Features and the Validation of the Brighton Criteria in Guillain-Barré Syndrome: Retrospective Analysis of 72 Hospitalized Patients in Three Years. *Eur Neurol.* 2019;81(5-6):231-238.
38. Cortese I, Chaudhry V, So YT, Cantor F, Cornblath DR, RaeGrant A. Evidence-based guideline update: plasmapheresis in neurologic disorders: report of the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 2011;76(3):294-300.
39. Chevret S, Hughes RA, Annane D. Plasma exchange for Guillain-Barré syndrome. *Cochrane Database Syst Rev.* 2017 Feb 27;2:CD001798.
40. Greenwood RJ, Newsom-Davis J, Hughes RAC, Aslan S, Bowden AN, Chadwick DW, et al. Controlled trial of plasma exchange in acute inflammatory polyradiculoneuropathy. *Lancet* 1984;1(8382):877-9.
41. Hughes, R.A., Swan A.V., van Doorn, P.A. Intravenous immunoglobulin for Guillain-Barré syndrome. *Cochrane Database Syst Rev.* 2014 Sep 19;(9):CD002063.
42. Elovaara I, Apostolski S, van Doorn P, et al. EFNS guidelines for the use of intravenous immunoglobulin in treatment of neurological diseases: EFNS task force on the use of

- intravenous immunoglobulin in treatment of neurological diseases. *Eur J Neurol*. 2008 Sep;15(9):893-908.
43. Dalakas MC. The use of intravenous immunoglobulin in the treatment of autoimmune neuromuscular diseases: evidence-based indications and safety profile. *Pharmacology & Therapeutics* 2004;102(3):177-93.
 44. Plasma Exchange/Sandoglobulin Guillain-Barré Syndrome Trial Group. Randomised trial of plasma exchange, intravenous immunoglobulin, and combined treatments in Guillain-Barré syndrome. *Lancet* 1997;349:225–30.
 45. Van Der Meché FGA, Schmitz PIM, and the Dutch Guillain-Barré Study Group. A randomized trial comparing intravenous immune globulin and plasma exchange in Guillain-Barré syndrome. *N Engl J Med* 1992;326:1123–9.
 46. Diener HC, Haupt WF, Kloss TM, Rosenow F, et al. A preliminary, randomized, multicenter study comparing intravenous immunoglobulin, plasma exchange, and immune absorption in Guillain-Barré syndrome. *European Neurology* 2001;46(2):107-9.
 47. Beydoun HA, Beydoun MA, Hossain S, Zonderman AB, Eid SM. Nationwide study of therapeutic plasma exchange vs intravenous immunoglobulin in Guillain-Barré syndrome. *Muscle Nerve*. 2020. <https://doi.org/10.1002/mus.26831>
 48. Oczko-Walker, M., Manousakis, G., Wang, S., et al. Plasma exchange after initial intravenous immunoglobulin treatment in Guillain-Barré syndrome: critical reassessment of effectiveness and cost-efficiency. *J Clin Neuromuscul Dis*. 2010 Dec;12(2):55-61.
 49. Hughes RA, Brassington R, Gunn AA, van Doorn PA. Corticosteroids for Guillain-Barré syndrome. *Cochrane Database Syst Rev*. 2016 Oct 24;10:CD001446.
 50. Mendell JR, Kissel JT, Kennedy MS, Sahenk Z, Grinvalsky HT, Pittman GL, et al. Plasma exchange and prednisone in GuillainBarré syndrome: a controlled randomised trial. *Neurology* 1985;35(11):1551-5.
 51. Shukla SK, Agarwal R, Gupta OP, Pande G, Singh M. Double blind controlled trial of prednisolone in Guillain-Barré syndrome - a clinical study. *Clinician - India* 1988;52(5):128-34.
 52. The Dutch Guillain-Barré Study Group. Treatment of GuillainBarré syndrome with high-dose immune globulins combined with methylprednisolone: a pilot study. *Annals of Neurology* 1994;35(6):749-52.
 53. van Koningsveld R, Schmitz PI, Meché FG, et al. Effect of methylprednisolone when added to standard treatment with intravenous immunoglobulin for Guillain-Barré syndrome: randomised trial. *Lancet*. 2004 Jan 17;363(9404):192-6.

54. Doets AY, Hughes RA, Brassington R, Hadden RD, Pritchard J. Pharmacological treatment other than corticosteroids, intravenous immunoglobulin and plasma exchange for Guillain-Barré syndrome. *Cochrane Database Syst Rev*. 2020 Jan 25;1:CD008630.
55. Liu J, Wang LN, McNicol ED. Pharmacological treatment for pain in Guillain-Barré syndrome. *Cochrane Database Syst Rev*. 2015 Apr 9;(4):CD009950.
56. Cruccua G., Sommer C. et al. EFNS guidelines on neuropathic pain assessment: revised 2009. *European Journal of Neurology* 2010, 17: 1010–1018.
57. Hughes RA, Wijdicks EF, Benson E, et al. Supportive care for patients with Guillain-Barré syndrome. *Arch Neurol*. 2005 Aug;62(8):1194-8.
58. Wijdicks EF¹, Henderson RD, McClelland RL. Emergency intubation for respiratory failure in Guillain-Barré syndrome. *Arch Neurol*. 2003 Jul;60(7):947-8.
59. van Koningsveld R, Steyerberg EW, Hughes RA, et al. A clinical prognostic scoring system for Guillain-Barré syndrome. *Lancet Neurol*. 2007;6(7):589-94.
60. Walgaard C, Lingsma HF, Ruts L, van Doorn PA, Steyerberg EW, Jacobs BC. Early recognition of poor prognosis in Guillain-Barre syndrome. *Neurology*. 2011;76(11):968-75.
61. Khan F. Rehabilitation in Guillain Barre syndrome. *Aust Fam Physician*. 2004 Dec;33(12):1013-7.
62. Davidson I, Wilson C., Walton T., Brissenden, S. Physiotherapy and Guillain-Barré syndrome: results of a national survey. *Physiotherapy*. 2009 Sep;95(3):157-63.
63. The Italian Guillain-Barré Group. The prognosis and main prognostic indicators of Guillain-Barré syndrome: a multicentre prospective study of 297 patients. *Brain* 1996;119(Pt 6):2053-61.
64. Rajabally YA, Uncini A. Outcome and its predictors in Guillain-Barre syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2012 Jul;83(7):711-8.
65. Jacobs BC, 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 Jun;22(2):68-76.
66. Bersano A, Carpo M, Allaria S, et al. Long term disability and social status change after Guillain-Barré syndrome. *J Neurol*. 2006 Feb;253(2):214-8.
67. Bernsen RA, Jacobs HM, de Jager AE, van der Meché FG. Residual health status after Guillain-Barre syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1997 Jun;62(6):637-40.

68. 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 Jun 15;317(1-2):74-9.
69. Samantha J. Shepherd, Heather Black, Emma C. Thomson and Rory N. Gunson. HIV positive patient with GBS-like syndromeJMM Case Rep. 2017 Aug; 4(8): e005107.
70. Pacheco L. D., Saad A. F., Hankins G. D., et al. Guillain-Barré syndrome in pregnancy. Obstet Gynecol. 2016 Nov;128(5):1105-1110.
71. В соответствии с приказом Министерства здравоохранения РФ от 31 мая 2021 г. № 557н «Об утверждении классификации природных лечебных ресурсов, медицинских показаний и противопоказаний к их применению в лечебно-профилактических целях».
72. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 31 июля 2020 г. № 788н "Об утверждении Порядка организации медицинской реабилитации взрослых".

Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций

- 1) Пирадов Михаил Александрович - доктор медицинских наук, академик Российской Академии Наук, директор ФГБНУ НЦН (Москва);
- 2) Супонева Наталья Александровна - врач-невролог, врач функциональной диагностики, д.м.н., член-корреспондент Российской Академии Наук, руководитель отделения реабилитации и физиотерапии ФГБНУ НЦН, научный консультант Центра заболеваний периферической нервной системы ФГБНУ НЦН (Москва);
- 3) Никитин Сергей Сергеевич - врач-невролог, врач функциональной диагностики, д.м.н., профессор, председатель РОО «Общества специалистов по нервно-мышечным болезням» (Москва);
- 4) Девликамова Фарида Ильдусовна - врач-невролог, д.м.н., профессор кафедры неврологии Казанской государственной медицинской академии - филиала ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России, заслуженный врач Республики Татарстан, аккредитованный эксперт Федеральной службы по надзору в сфере здравоохранения по неврологии (Казань);
- 5) Зиновьева Ольга Евгеньевна - доктор медицинских наук, профессор кафедры нервных болезней и нейрохирургии Федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Москва);
- 6) Куренков Алексей Львович - врач-невролог, врач функциональной диагностики, д.м.н., заведующий лабораторией нервных болезней у детей ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России (Москва);
- 7) Гришина Дарья Александровна - врач-невролог, врач функциональной диагностики, к.м.н., старший научный сотрудник лаборатории клинической нейрофизиологии, руководитель Центра заболеваний периферической нервной системы ФГБНУ НЦН (Москва).
- 8) Рачин Андрей Петрович – врач-невролог, д.м.н., профессор, заместитель директора по научной работе, зав. отделом нейрореабилитации и клинической психологии ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр реабилитации и курортологии» Министерства здравоохранения Российской Федерации (Москва).

Конфликт интересов: отсутствует у всех членов Рабочей группы.

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. Врачи-неврологи;
2. Врачи функциональной диагностики;
3. Врачи-терапевты;
4. Врачи общей практики (семейные врачи);
5. Врачи-анестезиологи-реаниматологи;
6. Врачи-физиотерапевты.

Методы, использованные для сбора/селекции доказательств: рабочей группой рассмотрены все публикации по определению, диагностике и лечению СГБ в период с 1982 по 2020 гг. Отобраны все системные обзоры по рандомизированным контролируемым исследованиям по лечению СГБ, проведена оценка уровней достоверности доказательств (УДД) и убедительности рекомендаций (УУР). Оценка УДД и УУР была проведена в соответствии со шкалами, приведенными в таблицах 1-3 Приложения А2. Литературный поиск производился в базах данных Medline, Кокрановской библиотеке, научной электронной библиотеке eLIBRARY.ru, Google Scholar, PubMed. Для минимизации потенциальных ошибок каждое исследование оценивалось независимо.

Таблица 1. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

Таблица 2. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор РКИ с применением мета-анализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением мета-анализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

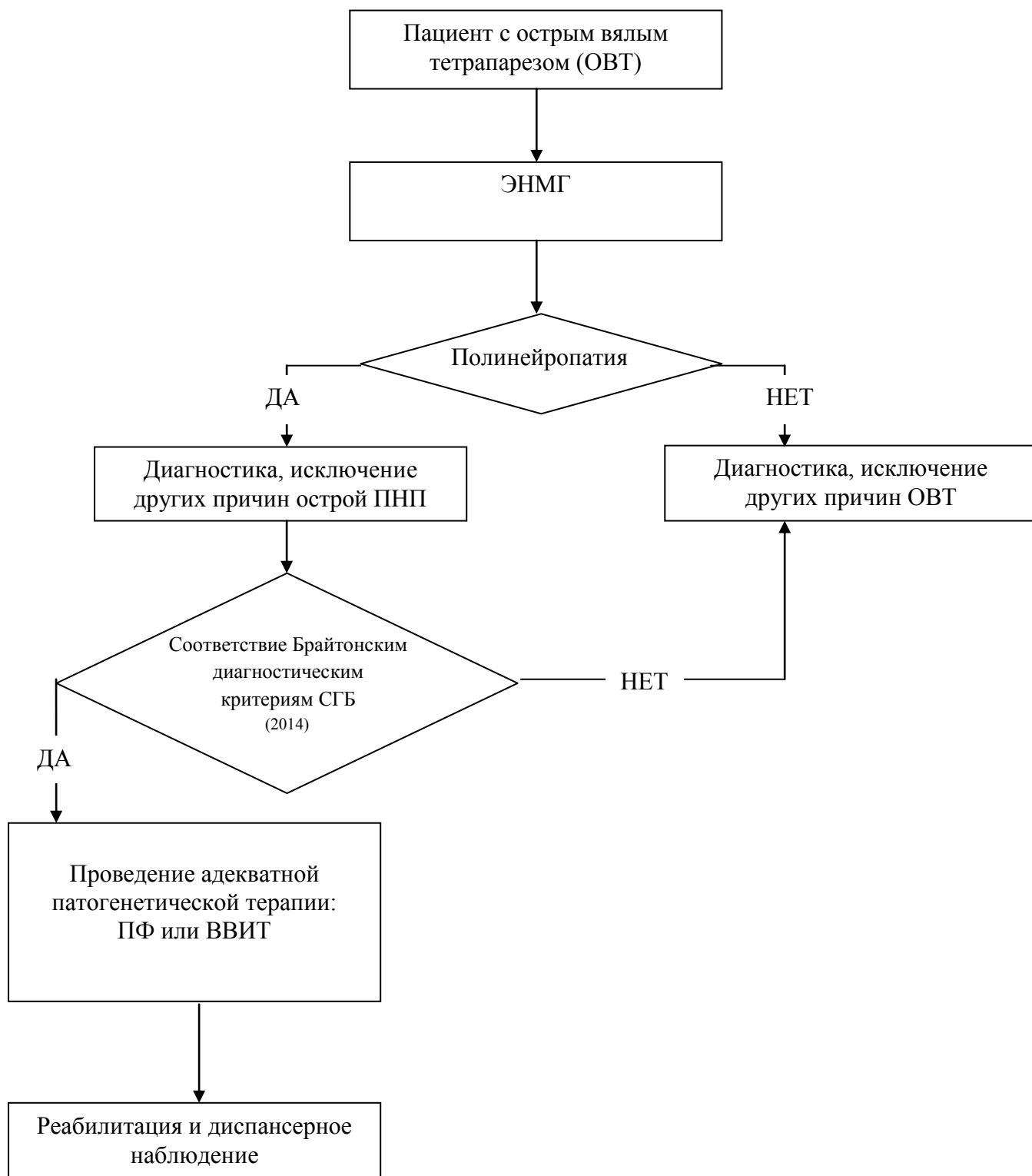
Таблица 3. Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УУР	Расшифровка
А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

Порядок обновления клинических рекомендаций

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утверждённым КР, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

Приложение Б. Алгоритм действий врача



Приложение В. Информация для пациента

Определение и эпидемиология

Синдром Гийена-Барре (СГБ) – самая частая причина острого периферического паралича в большинстве стран мира, в том числе и в России. Эта нозология входит в перечень орфанных (редких) болезней. Заболеваемость СГБ составляет 1-2 случая на 100 000 населения в год; это означает, что в городе Москве заболевает примерно до 200 человек в год. СГБ - группа редких острых нейропатий, в основе которых лежат дизиммунные процессы. Заболевание характеризуется разнообразием форм, но чаще всего диагностируются в практике следующие формы:

- острая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия (80% от всех случаев)
- острая моторная аксональная нейропатия (10–15%)
- острая моторно-сенсорная аксональная нейропатия (5-10%)

Перечисленные формы объединяет клиническая картина - острое развитие диффузной мышечной слабости. Другие формы СГБ (синдром Миллера Фишера, острая пандизавтономия, фаринго-цервико-брахиальная форма, лицевая диплегия и др.) встречаются крайне редко (< 1-5%).

Этиология

В настоящее время практически полностью раскрыт патогенетический механизм развития СГБ, который заключается в принципе "молекулярной мимикрии". Многочисленные исследования продемонстрировали, что СГБ является дизиммунной полинейропатией, которая может быть спровоцирована разными инфекционными агентами (бактериями, вирусами), оперативными вмешательствами, травмами, стрессом, физической нагрузкой, переохлаждением и т.д. Однако СГБ может развиваться и на фоне полного здоровья.

Развитие заболевания

СГБ - острая полинейропатия, симптомы которой прогрессируют быстро, в пределах 1 месяца (в среднем 2 недели). СГБ в большинстве случаев развивается «по восходящему типу»: сначала захватывая стопы (слабость и онемение), а затем симптомы распространяются выше - на туловище, кисти, плечевой пояс.

Симптомы СГБ

- симметричная слабость мышц; нарушение походки;
- симметричное онемение и покалывание в руках и ногах ("как будто перчатки и носки надели");
- болевой синдром в спине, в руках и ногах;

- у каждого четвертого пациента развивается слабость дыхательных мышц, нарушение глотания и речи - это "опасные" симптомы, при появлении которых требуется перевод в реанимационное отделение.

Диагностика СГБ

Пациент с подозрением на СГБ должен быть госпитализирован в стационар. Обследование на амбулаторном этапе недопустимо. Для подтверждения диагноза СГБ необходимы: анализ истории развития болезни, оценка неврологического статуса, ЭНМГ.

Для исключения иных причин острого вялого тетрапареза назначаются следующие лабораторные и инструментальные обследования: общий клинический и развернутый биохимический анализы крови; RW, анти-ВИЧ, HBsAg и анти-HCV; общий анализ мочи; электролиты крови (Na⁺, K⁺); КФК общий; магнитно-резонансная томография (МРТ).

Лечение СГБ

При СГБ важно вовремя (в первые 2 недели от появления первых признаков болезни) и в полном объеме провести адекватную патогенетическую терапию: высокообъемный терапевтический плазмаферез (ПФ) или высокодозную внутривенную иммунотерапию (ВВИТ) препаратами иммуноглобулина человека нормального. Патогенетическая терапия используется, прежде всего, с целью прерывания аутоиммунной агрессии, лежащей в основе СГБ. При этом предполагается достичь торможения дальнейшего развития заболевания, снизить длительность периода нарастания симптоматики, ускорить начало периода восстановления.

К неспецифическим методам лечения относят симптоматическую терапию и реабилитацию. При этом восстановительное лечение является ключевым как в остром, так и в отдаленном периодах. Назначение глюкокортикостероидных, нейрометаболических, ноотропных препаратов, витаминов группы В при СГБ не рекомендовано ни в остром, ни в восстановительном периодах, в связи с отсутствием их эффективности.

Общие рекомендации

В течение последующего года после перенесенного заболевания рекомендуется: избегать чрезмерных физических нагрузок; исключить инсоляцию и тепловые процедуры; ограничить прием алкоголя и любых других нейротоксических препаратов; придерживаться принципов непрерывной реабилитации.

Прогноз восстановления при СГБ благоприятный - в подавляющем большинстве случаев пациенты полностью выздоравливают. Продолжительность жизни пациентов с СГБ не отличается от таковой у людей, не имеющих данное заболевание.

Приложение Г1. Дифференциальная диагностика СГБ с фенотипически схожими неврологическими и неневрологическими заболеваниями

Уровень поражения	Дифференциальный диагноз
Центральная нервная система	<ul style="list-style-type: none"> • Стволовой энцефалит разной этиологии^а; • ОНМК в стволе головного мозга^а; • Острый миелит разной этиологии; • Острое нарушение спинального кровообращения; • Злокачественные новообразования (лептоменингеальное метастазирование, нейролимфоматоз и др.); • Острая компрессия ствола головного мозга^а и спинного мозга; • Дефицитарные нарушения разного генеза (дефицит витаминов В) с подострым поражением головного^а и спинного мозга.
Мотонейроны передних рогов спинного мозга	<ul style="list-style-type: none"> • Острый вялый миелит (например, при полиомиелите, энтеровирусной инфекции, при инфицировании вирусом Западного Нила, вирусом японского энцефалита или бешенства).
Корешки и спинальные нервы	<ul style="list-style-type: none"> • Инфекции (например, нейроборрелиоз, ВИЧ-инфекция или ветряная оспа, и др.); • Острая компрессия нервных стволов; • Злокачественные новообразования (метастазирование, нейролимфоматоз и др.).
Периферические нервы	<ul style="list-style-type: none"> • Хроническая воспалительная демиелинизирующая полирадикулонейропатия с острым началом; • Токсическое поражение (например, при злоупотреблении алкоголем, интоксикации тяжелыми металлами, закисью азота, при проведении химиотерапии); • Наследственной этиологии (порфирия); • Инфекционной этиологии (ВИЧ-инфекция, нейроборрелиоз, дифтерия); • Дефицитарной этиологии (например, при дефиците витаминов В или Е); • Декомпенсация хронического соматического заболевания (при почечной, печёночной недостаточности, острой гипергликемии), при критическом состоянии любой этиологии; • Наличие системного дизиммунного заболевания (СКВ, болезнь Шегрена, болезнь Чарга-Стросс, криоглобулинемический васкулит и др.).

Нервно-мышечная передача	<ul style="list-style-type: none"> • Миастения гравис (включая миастенический или холинергический кризы); • Синдром Ламберта-Итона; • Токсическое поражение (например, при ботулизме, столбняке, при укусе клещей или змеи; при отравлении фосфорорганическими веществами).
Мышечные волокна	<ul style="list-style-type: none"> • Полимиозит, дерматомиозит (идиопатический, на фоне системного дизиммунного заболевания, паранеопластический); • Острый инфекционный миозит (например, при ВИЧ-инфекции, токсоплазмозе и др.); • Миопатия критических состояний; • Острая токсическая миопатия, рабдомиолиз (в том числе при злоупотреблении алкоголем, приеме миотоксических препаратов).
Каналопатии на фоне электролитных и метаболических нарушений	<ul style="list-style-type: none"> • Наследственный и приобретенный периодический паралич; • Тиреотоксический паралич.
Функциональные расстройства	<ul style="list-style-type: none"> • Конверсионное двигательное расстройство.

^a - дифференциальный диагноз со стволовым энцефалитом Бикерстаффа.

Приложение Г2. Шкала инвалидизации при синдроме Гийена-Барре

Название на русском языке: Шкала инвалидизации при синдроме Гийена-Барре.

Оригинальное название: GBS disability score, the Hughes' disability scale.

Источник (официальный сайт разработчиков, публикация с валидацией):

https://repub.eur.nl/pub/22840/010131_Merkies,%20Ingemar%20Sergio%20Jos.pdf

Тип (подчеркнуть):

- шкала оценки
- индекс
- вопросник
- другое (уточнить).

Назначение: оценка степени выраженности двигательных нарушений, способности самостоятельного передвижения на момент осмотра.

Содержание (шаблон): степени двигательных нарушений присваивается балл от 0 (норма) до 6 (смерть).

Ключ (интерпретация): чем выше балл, тем больше степень тяжести заболевания.

Шкала инвалидизации при синдроме Гийена-Барре

Балл	Характеристика
0	Нет двигательных нарушений
1	Минимальные двигательные нарушения, способен работать
2	Способен пройти 10 м и больше без поддержки и помощи, но бегать не может
3	Способен пройти 10 м и больше с поддержкой
4	Не может ходить, прикован к кровати или инвалидному креслу
5	Требуется проведение ИВЛ
6	Смерть

Приложение Г3. Суммарная шкала оценки мышечной силы комитета медицинских исследований

Название на русском языке: Суммарная шкала оценки мышечной силы комитета медицинских исследований.

Оригинальное название: Medical Research Council sum score (MRCss)

Источник (официальный сайт разработчиков, публикация с валидацией):

https://www.researchgate.net/profile/Martin_Posch/publication/23484750_Reliability_and_Validity_of_the_Medical_Research_Council_MRC_Scale_and_a_Modified_Scale_for_Testing_Muscle_Strength_in_Patients_with_Radial_Palsy/links/0c96051f8cd6db8174000000/Reliability-and-Validity-of-the-Medical-Research-Council-MRC-Scale-and-a-Modified-Scale-for-Testing-Muscle-Strength-in-Patients-with-Radial-Palsy.pdf

Тип (подчеркнуть):

- шкала оценки
- индекс
- вопросник
- другое (уточнить).

Назначение: оценка силы тестируемых мышц на момент осмотра.

Содержание (шаблон): сила тестируемых групп мышц оценивается в баллах от 0 (отсутствие сокращения мышцы) до 5 (норма).

Ключ (интерпретация): чем выше балл, тем выше сила мышц; сумма баллов 0 (минимум) соответствует тетраплегии; сумма баллов 60 (максимум) соответствует норме.

Суммарная шкала оценки мышечной силы комитета медицинских исследований

Балл	Характеристика
5	Нормальная сила
4	Возможность активного движения против силы тяжести и против внешнего сопротивления
3	Возможность активного движения против силы тяжести
2	Возможность активного движения при отсутствии силы тяжести
1	Намёк на сокращение (еле заметное)
0	Сокращение мышцы отсутствует

Проводится оценка силы 6 мышечных групп с двух сторон:

Тестируемая группа мышц	Баллы справа	Баллы слева
Мышцы-отводящие плечо	0-5	0-5
Мышцы-сгибатели предплечья	0-5	0-5
Мышцы-разгибатели кисти	0-5	0-5
Мышцы-сгибатели бедра	0-5	0-5
Мышцы-разгибатели голени	0-5	0-5
Мышцы-дорсальные сгибатели стопы	0-5	0-5

Приложение Г4. Шкала прогноза дыхательной недостаточности при синдроме Гийена-Барре Эрасмус

Название на русском языке: Шкала прогноза дыхательной недостаточности при СГБ.

Оригинальное название: Erasmus GBS Respiratory Insufficiency Score (EGRIS).

Источник (официальный сайт разработчиков, публикация с валидацией): <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20517939>

Тип (подчеркнуть):

- шкала оценки
- индекс
- вопросник
- другое (уточнить)

Назначение: оценка вероятности развития дыхательных нарушений и необходимости проведения ИВЛ на момент госпитализации.

Содержание (шаблон): сроку от начала заболевания до госпитализации, факту вовлечения мимической и бульбарной мускулатуры при поступлении в стационар, выраженности двигательных нарушений по шкале MRC sum score (Приложение Г3) при поступлении в стационар присваивается балл.

Ключ (интерпретация): 0-2 балла указывают на низкий риск (4%), 3-4 балла указывают на промежуточный риск (24%) и ≥ 5 баллов указывают на высокий риск (65%) развития необходимости в ИВЛ.

Шкала прогноза развития дыхательной недостаточности при СГБ.

Прогностический фактор	Балл
Время от момента появления пареза мышц до госпитализации (количество дней)	
> 7	0
4-7	1
≤ 3	2
Наличие слабости мимической и/или бульбарной мускулатуры при поступлении в стационар	
отсутствует	0
имеется	1
MRC sum score (сумма баллов на момент госпитализации)	
60-51	0
50-41	1
40-31	2
30-21	3
≤ 20	4
EGRIS (сумма баллов)	0-7

Приложение Г5. Модифицированная шкала прогноза восстановления при синдроме Гийена-Барре Эрасмус

Название на русском языке: Модифицированная шкала прогноза восстановления при СГБ.

Оригинальное название: Modified Erasmus GBS Outcome Score (mEGOS).

Источник (официальный сайт разработчиков, публикация с

валидацией): <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3059137/pdf/znl968.pdf>

Тип (подчеркнуть):

- шкала оценки
- индекс
- вопросник
- другое (уточнить)

Назначение: оценка вероятности восстановления ходьбы к 6 месяцам от начала заболевания на момент госпитализации.

Содержание (шаблон): возрасту пациента, факту предшествующей диареи, выраженности двигательных нарушений по шкале MRC sum score (Приложение Г3) при поступлении в стационар присваивается балл.

Ключ (интерпретация): чем меньше балл, тем выше вероятность восстановления ходьбы к полугоду от начала заболевания. Суммарный балл > 5 с вероятностью 40-45% предвещает сохранение нарушения ходьбы к 6 месяцам от начала заболевания.

Модифицированная шкала прогноза восстановления при СГБ.

Прогностический фактор	Балл
Возраст на момент заболевания, лет	
≤ 40	0
41-60	1
≥ 60	2
Предшествующая диарея*	
не отмечалась	0
отмечалась	1
MRC sum score (сумма баллов на момент госпитализации)	
51-60	0
41-50	3
31-40	6
0-30	9
mEGOS (сумма баллов)	0-12

*развитие диареи в течение 1 месяца до начала болезни без серологического подтверждения наличия антител к C. jejuni или положительный анализ крови на антитела к C. jejuni.