

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2024

Козырева А.А.^{1,2}, Бембеева Р.Ц.^{1,2}, Дружинина Е.С.^{1,2}, Шакарян А.К.³, Гусева Г.Д.⁴, Беседин С.Г.⁵,
Заваденко Н.Н.¹

Синдром Гийена–Барре у детей: клинико-диагностические аспекты

¹ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Минздрава России, 117997, Москва, Россия;²ОСП «Российская детская клиническая больница» — филиал ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Минздрава России, 119571, Москва, Россия;³ФГБНУ «Федеральный научный центр исследований и разработки иммунобиологических препаратов имени М.П. Чумакова» РАН, 108819, Москва, Россия;⁴ГБУЗ г. Москвы «Инфекционная клиническая больница № 1» ДЗМ, 125367, Москва, Россия;⁵ГБУЗ СК «Краевая детская клиническая больница г. Ставрополь», 355029, Ставрополь, Россия

РЕЗЮМЕ

Введение. В 2025 г. исполняется 100 лет с момента описания первого случая синдрома Гийена–Барре (СГБ) у детей М. Monnier-Vinard. Хотя первоначальное описание СГБ было точным, спектр состояний, относящихся к этому диагнозу, значительно расширился, и термин стал использоваться для различных вариантов острой полинейропатии. Атипичные проявления СГБ создают сложности в диагностике для врачей.

Цель статьи — анализ демографических и клинических особенностей, методов лечения и прогноза СГБ у детей в России.

Материалы и методы. В исследование включены 50 пациентов в возрасте от 6 мес до 15 лет с типичными и атипичными формами СГБ. Неврологический статус оценивали по шкале суммарной оценки мышечной силы Medical Research Council sum score и шкале инвалидизации Хьюза. Анализировали состав ликвора, данные стимуляционной миографии, магнитно-резонансной томографии позвоночника и ультразвукового исследования периферических нервов.

Результаты. Классический восходящий подтип СГБ был диагностирован у 30 (60%) пациентов, атипичные проявления — у 17 (34%); у 3 (6%) пациентов отмечался перекрёстный (overlap) синдром: СГБ с острым миелитом. Медиана возраста пациентов составила 7 [5,0; 11,0] лет. Обнаружены два пика заболеваемости СГБ, ассоциированные с респираторными и кишечными инфекциями. Наиболее частыми начальными симптомами были боль (80%), слабость в ногах (64%) и нарушение ходьбы (54%). Ходьбу восстановили 26 (100%) пациентов с СГБ, наблюдавшихся в течение 12 мес от дебюта заболевания.

Заключение. У детей могут встречаться как типичные, так и атипичные формы СГБ. Перекрёстный (overlap) синдром (СГБ с острым миелитом) является редким осложнением после COVID-19 и может быть не диагностирован. Прогноз при типичных и атипичных формах СГБ в целом благоприятен при своевременной терапии.

Ключевые слова: синдром Гийена–Барре; острая воспалительная демиелинизирующая полирадикулонейропатия; острая моторная аксональная нейропатия; острая моторно-сенсорная нейропатия; синдром Миллера–Фишера; стволовой энцефалит Бикерстаффа; фантинго-цервик-брахиальный синдром

Соблюдение этических стандартов. Работа выполнена в рамках проведения научно-исследовательской работы «Дизиммунные полинейропатии у детей: клинико-диагностические особенности и прогноз», одобренной этическим комитетом (протокол № 192 от 27.01.2020) ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России.

Для цитирования: Козырева А.А., Бембеева Р.Ц., Дружинина Е.С., Шакарян А.К., Гусева Г.Д., Беседин С.Г., Заваденко Н.Н. Синдром Гийена–Барре у детей: клинико-диагностические аспекты. *Неврологический журнал им. Л.О. Бадаляна.* 2024; 5(4): 201–217. <https://doi.org/10.46563/2686-8997-2024-5-4-201-217>
<https://elibrary.ru/zasiuq>

Для корреспонденции: Бембеева Раиса Цеденкаевна — доктор медицинских наук, профессор кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики им. академика Л.О. Бадаляна Института нейронаук и нейротехнологий ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, 119571, Москва, Россия, e-mail: dr.bembееva@yandex.ru

Участие авторов:

Козырева А.А. — концепция, дизайн исследования, координация исследования, сбор материала и обработка данных, обзор публикаций по теме, написание текста, редактирование статьи;
Бембеева Р.Ц. — концепция и дизайн статьи, написание текста, редактирование;
Дружинина Е.С. — написание текста, редактирование статьи, ультразвуковое и электрофизиологическое исследования;
Шакарян А.К. — сбор материала, редактирование статьи;
Гусева Г.Д. — сбор материала, редактирование статьи;
Беседин С.Г. — сбор материала, редактирование статьи;
Заваденко Н.Н. — концепция, дизайн исследования, координация исследования, редактирование статьи.
Все соавторы — утверждение окончательного варианта статьи, ответственность за целостность всех частей статьи.

Конфликт интересов. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов в связи с публикацией данной статьи.

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.

Поступила 01.11.2024

Принята к печати 25.11.2024

Опубликована 31.01.2025

Anastasia A. Kozyreva^{1,2}, Raisa Ts. Bembeeva^{1,2}, Eugenia S. Druzhinina^{1,2}, Armen K. Shakaryan³, Galina D. Guseva⁴, Sergey G. Besedin⁵, Nikolay N. Zavadenko¹

Guillain–Barré syndrome in children: clinical and diagnostic features

¹Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, 119571, Russian Federation;

²Russian's Children's Clinical Hospital, branch of the Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, 119571, Russian Federation;

³Chumakov Federal Scientific Center for Research and Development of Immune-and-Biological Products of Russian Academy of Sciences, Moscow, 108819, Russian Federation;

⁴Municipal Clinical Infectious Disease Hospital No. 1 in Moscow, Moscow, 125367, Russian Federation;

⁵Stavropol Krai Children's Clinical Hospital, Stavropol, 355029, Russian Federation

ABSTRACT

Introduction. In 2025, we will commemorate the 100th anniversary of the first pediatric case of Guillain–Barré Syndrome (GBS), initially documented by M. Monnier-Vinard. This significant milestone invites a reevaluation of our contemporary understanding of GBS in children. While the original description of GBS was thorough, the categorization has expanded over time to include a wider array of conditions, resulting in the term applied to various acute demyelinating polyneuropathies. The atypical forms of GBS present notable diagnostic challenges for healthcare providers.

Objective. To analyze the demographic and clinical characteristics, treatment methods, and prognosis of GBS in children in Russia.

Materials and methods. The study included fifty 6 months – 15 years patients with typical and atypical forms of Guillain–Barré syndrome (GBS). Neurological status was assessed using the Medical Research Council sum score and the Hughes disability scale. Additionally, data from cerebrospinal fluid analysis, nerve conduction study, magnetic resonance imaging of the spine, and peripheral nerves ultrasound was evaluated.

Results. The classic ascending subtype of GBS was diagnosed in 30 (60%) patients, while atypical manifestations were observed in 17 (34%). Three (6%) patients had an overlap syndrome: GBS with acute myelitis. The median age of the patients was 7 [5.0; 11.0] years. Two peaks of GBS incidence associated with respiratory and gastrointestinal infections were identified. The most common initial symptoms were pain (80%), weakness in the legs (64%), and difficulty walking (54%). All 26 (100%) GBS patients were followed for 12 months from the onset of the disease regained the ability to walk.

Conclusion. Both typical and atypical forms of GBS can occur in children. Overlap syndrome (GBS with acute myelitis) is a rare complication following COVID-19 and may go undiagnosed. With appropriate therapy the prognosis for both typical and atypical forms of GBS is generally favourable.

Keywords: Guillain–Barré syndrome; acute inflammatory demyelinating polyneuropathy; acute motor axonal neuropathy; acute motor-sensory neuropathy; miller-fisher syndrome; bickerstaff brainstem encephalitis; pharyngeal-cervico-brachial syndrome

Compliance with ethical standards. The study was conducted as part of the research project “Dysimmune Polyneuropathies in Children: Clinical and Diagnostic Features and Prognosis,” approved by the Ethics Committee (Protocol No. 192 dated January 27, 2020) of the Pirogov Russian National Research Medical University.

For citation: Kozyreva A.A., Bembeeva R.Ts., Druzhinina E.S., Shakaryan A.K., Guseva G.D., Besedin S.G., Zavadenko N.N. Guillain–Barré syndrome in children: clinical and diagnostic features. *Nevrologicheskiy zhurnal imeni L.O. Badalyana (L.O. Badalyan Neurological Journal)*. 2024; 5(4): 201–217. (In Russ.) <https://doi.org/10.46563/2686-8997-2024-5-4-201-217>
<https://elibrary.ru/zasiuq>

For correspondence: Raisa Ts. Bembeeva, e-mail: dr.bembeeva@yandex.ru

Contribution:

Kozyreva A.A. — concept, research design, research coordination, material collection and data processing, review of publications on the topic, text writing, article editing;

Bembeeva R.Ts. — concept, research design, text writing, article editing;

Druzhinina E.S. — text writing, article editing, peripheral nerve ultrasound and nerve conduction studies;

Shakaryan A.K. — material collection, article editing;

Guseva G.D. — material collection, article editing;

Besedin S.G. — material collection, article editing;

Zavadenko N.N. — concept, research design, research coordination, article editing.

All co-authors are responsible for the integrity of all parts of the manuscript and approval of its final version.

Acknowledgements. The study had no sponsorship.

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

Received: November 1, 2024

Accepted: November 11, 2024

Published: January 31, 2025

Введение

Синдром Гийена–Барре (СГБ) — острое монофазное иммуноопосредованное заболевание периферической нервной системы с разнообразным клиническим течением и исходами [1, 2]. СГБ является наиболее

распространённой причиной острого вялого пареза у людей всех возрастов. Характеризуется прогрессирующей слабостью в конечностях, сопровождающейся снижением или полным угнетением сухожильных рефлексов. Число случаев СГБ линейно увеличивается с возрастом, составляя 20% на каждые 10 лет жиз-

ни [3, 4], при этом пик заболеваемости приходится на возрастную группу 50–69 лет [5]. У детей до 15 лет заболеваемость СГБ варьирует от 0,34 до 1,34 случая на 100 000 человек [5, 6]. Согласно исследованиям А. McGrogan и соавт. [3], у детей наблюдается неуклонное увеличение заболеваемости СГБ с возрастом, однако, по данным J. Sipilä и соавт., А. Delanno и соавт., пик заболеваемости отмечается в возрасте 2 лет [7, 8]. В отличие от других аутоиммунных заболеваний, СГБ чаще встречается у мужчин, чем у женщин (1 : 1,5) [4].

Долгое время СГБ рассматривался как единое заболевание, но в настоящее время спектр состояний, относящихся к СГБ, значительно расширился: от классической острой воспалительной демиелинизирующей полинейропатии (ОВДП) и аксональных форм до атипичных вариантов, таких как синдром Миллера–Фишера (СМФ), стволовой энцефалит Бикерстаффа (СЭБ), фаринго-цервико-брахиальная нейропатия (ФЦБН) [9]. Таким образом, СГБ является гетерогенным заболеванием с различными клиническими проявлениями, что создаёт диагностическую проблему для клиницистов, особенно для детских неврологов.

Диагностика СГБ у детей осложняется трудностями в выявлении чувствительных расстройств и в оценке степени пареза, что подчёркивает необходимость расширения спектра применяемых инструментальных и лабораторных исследований для более надёжного подтверждения диагноза. Поскольку для СГБ не существует единого клинического или серологического маркера, диагноз основывается на согласованных клинических, лабораторных и нейрофизиологических данных, а также на исключении других состояний, имитирующих его. Ранняя диагностика и своевременное назначение иммунотерапии у 90–95% детей с СГБ приводит к благоприятному исходу с полным функциональным восстановлением. Вместе с тем встречаются тяжёлые формы СГБ, приводящие к критическим состояниям. У 15% детей с СГБ возникают нарушения дыхания, требующие сопроводительной терапии, включая искусственную вентиляцию лёгких (ИВЛ), у 5–10% детей могут оставаться стойкие двигательные нарушения, в 2–7% случаях наблюдается летальный исход, поэтому СГБ относится к потенциально фатальным заболеваниям. Таким образом, несмотря на определённый прогресс в изучении СГБ, остаётся ряд нерешённых вопросов, в том числе в области диагностики различных форм СГБ и подборе оптимальной терапии.

Целью настоящего исследования было определение демографических, клинических особенностей, методов лечения и прогноза СГБ у детей в российской популяции.

Материалы и методы

Обследовано 117 детей с подозрением на воспалительную полинейропатию. После первичного обследования был осуществлён скрининг пациентов в соответствии с заранее установленными критериями отбора.

Это позволило выделить когорту пациентов, которые соответствовали необходимым клиническим критериям и могли участвовать в дальнейших исследованиях.

Критерии отбора пациентов

Критерии включения пациентов в исследование:

- 1) возраст младше 18 лет;
- 2) состояния, соответствующие клиническим и электрофизиологическим критериям диагноза СГБ, разработанным Национальным институтом неврологических расстройств и инсультов [10]; критериям Брайтона для СГБ у детей [11];

- 3) атипичные формы острых нейропатий, включая перекрёстный (overlap) синдром.

Критерии исключения пациентов в исследование:

- 1) хронические воспалительные демиелинизирующие полинейропатии с острым началом;

- 2) метаболические полинейропатии на фоне сахарного диабета, поражений щитовидной железы, печени, почек;

- 3) полинейропатии критических состояний;

- 4) токсические полинейропатии.

Пациенты наблюдались в ОСП «Российская детская клиническая больница» ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова МЗ РФ, ГБУЗ Инфекционная клиническая больница №1 ДЗ г. Москвы в период с 2017 по 2024 г. В изучаемую группу были включены 50 пациентов детского возраста, отвечающие критериям исследования.

На каждого пациента заполнялась электронная карта, куда вносили жалобы пациентов, демографические данные (пол, возраст), данные анамнеза заболевания (предшествующие события, начальные клинические симптомы и в динамике развития заболевания), результаты оценки соматического и неврологического статуса в разные периоды заболевания, параклинических исследований: состав цереброспинальной жидкости (ЦСЖ), данные стимуляционной электромиографии (ЭНМГ), ультразвукового исследования (УЗИ) периферических нервов, магнитно-резонансной томографии (МРТ) позвоночника с контрастным усилением (КУ), проводимое лечение и его результат. Сведения получены при опросе пациентов, из медицинских амбулаторных и стационарных карт, а также непосредственно при осмотре пациента.

При постановке диагноза СГБ применяли диагностические критерии, разработанные Национальным институтом неврологических расстройств и инсультов (National Institute of Neurological Disorders and Stroke, NINDS, 1990 г., с изменениями от 2019 г.) [10] (табл. 1) и критерии Брайтона для СГБ у детей, 2017 г. [11] (табл. 2).

Критерии Брайтона состоят из 4 уровней диагностической достоверности: 1-й уровень обладает наивысшей диагностической достоверностью (пациенты соответствуют всем диагностическим критериям), 4-й — имеет самую низкую диагностическую

Таблица 1. Диагностические критерии СГБ (NINDS, 1990 г.)

Table 1. Diagnostic criteria for GBS (NINDS, 1990)

Признаки Signs	Описание Description
Признаки, необходимые для постановки диагноза Signs needed to establish the diagnosis	<ul style="list-style-type: none">• Прогрессирующая двусторонняя слабость в руках и ногах (первоначально могут быть вовлечены только ноги); Progressive bilateral weakness in the arms and legs (initially only the legs may be involved);• отсутствие или снижение сухожильных рефлексов в паретичных конечностях (в определённый момент клинического течения заболевания) absence or reduction of tendon reflexes in the paretic limbs (at a certain point in the clinical course of the disease)
Признаки, поддерживающие диагноз Signs supporting the diagnosis	<ul style="list-style-type: none">• Прогрессирующая фаза длится от нескольких дней до 4 нед (обычно < 2 нед); Progressive phase lasts from several days to 4 weeks (usually < 2 weeks);• относительная симметричность неврологических симптомов relative symmetry of neurological symptoms;• умеренные чувствительные нарушения (отсутствуют при чисто моторной форме) moderate sensory disturbances (absent in the purely motor form);• вовлечение черепных нервов, особенно часто — двусторонний паралич мышц лица involvement of cranial nerves, especially common — bilateral paralysis of the facial muscles;• вегетативные нарушения autonomic disturbances;• мышечная или корешковая боль в спине или конечностях muscle or radicular pain in the back or limbs
Признаки, ставящие под сомнение диагноз Signs that cast doubt on the diagnosis	<ul style="list-style-type: none">• Повышение содержания мононуклеарных или полиморфноядерных клеток в ЦСЖ (> 50 × 10⁶/л); Increased CSF mononuclear or polymorphonuclear cells (> 50 × 10⁶/L);• выраженное стойкое асимметричное распределение слабости; marked persistent asymmetric distribution of weakness;• дисфункция мочевого пузыря или кишечника в начале заболевания или сохраняющаяся на протяжении всего заболевания; bladder or bowel dysfunction at onset or persisting throughout the disease;• тяжёлая дыхательная дисфункция с умеренной слабостью в конечностях в дебюте болезни; severe respiratory dysfunction with moderate limb weakness at onset;• чувствительные нарушения с невыраженной слабостью в дебюте; sensory disturbances with mild weakness at onset;• лихорадка в начале заболевания; fever at onset;• пик заболевания < 24 ч; peak of illness < 24 h;• чёткий уровень нарушения чувствительности, указывающий на поражение спинного мозга; clear level of sensory disturbance indicating spinal cord involvement;• повышение сухожильных рефлексов или клонус; increased tendon reflexes or clonus;• патологические стопные рефлексы; abnormal plantar reflexes;• боль в животе; abdominal pain;• медленное прогрессирование с ограниченной слабостью без вовлечения органов дыхания; slow progression with limited weakness without respiratory involvement;• прогрессирование заболевания более 4 нед с момента появления первых симптомов; disease progression more than 4 weeks after onset of symptoms;• изменение сознания (за исключением СЭБ); Altered consciousness (except for Bickerstaff's brainstem encephalitis (BBE))

достоверность (пациенты не соответствуют критериям 3-го уровня, но у них исключены все альтернативные диагнозы).

В данном исследовании в соответствии с рекомендациями по диагностике и лечению, представленными Европейской ассоциацией неврологов (EAN) и Рабочей группой по невропатиям (PNS) в 2023 г. [12], изучена структура спектра СГБ в российской популяции.

Диагностика атипичных вариантов СГБ

СМФ диагностировали по типичной клинической триаде: офтальмоплегия, атаксия и арефлексия

с острым началом без мышечной слабости при исключении других альтернативных состояний [13].

Диагноз СЭБ ставили на основании наличия наружной офтальмоплегии, атаксии, острого нарушения сознания при условии исключения других альтернативных состояний [13].

Фаринго-цервико-брахиальную нейропатию определяли на основании быстро прогрессирующей слабости мышц глотки, шейно-плечевого отдела с угнетением сухожильных рефлексов на руках, но без чувствительных нарушений и пареза в ногах и при исключении других альтернативных состояний [14].

Таблица 2. Критерии Брайтона для детей с СГБ
Table 2. Brighton criteria for GBS children

Диагностический параметр Diagnostic parameter	Уровень диагностической достоверности Level of diagnostic certainty			
	1-й 1 st	2-й 2 nd	3-й 3 rd	4-й 4 th
Двусторонняя слабость в конечностях Bilateral weakness in the limbs	+	+	+	+/-
Снижение или отсутствие глубоких сухожильных рефлексов в паретичных конечностях Decreased or absent deep tendon reflexes in paretic limbs	+	+	+	+/-
Монофазное течение и интервал между началом и пиком заболевания от 12 ч до 28 дней Monophasic course and interval between onset and peak of the disease from 12 hours to 28 days	+	+	+	+/-
Цитоз ЦСЖ < 50 кл/мкл CSF cytosis < 50 cells/ μ l	+	+ ^a	–	+/-
Уровень белка в ЦСЖ выше нормы CSF protein level above normal	+	+ ^a	–	+/-
Результат ЭНМГ соответствует одному из вариантов СГБ ENMG result corresponds to one of the GBS variants	+	+/-	–	+/-
Отсутствие альтернативного диагноза Absence of alternative diagnosis	+	+	+	+

Примечание. + — положительный; – отрицательный; +/- сомнительный; ^a — люмбальная пункция не проводилась или результаты недоступны, но результаты ЭНМГ должны соответствовать диагнозу СГБ.

Note: + — positive; – negative; +/- equivocal; a — lumbar puncture was not performed or results are not available, but EMG results should be consistent with the diagnosis of GBS.

При оценке неврологического статуса применяли шкалу суммарной оценки мышечной силы Medical Research Council sum score (MRCss). Показатель MRCss рассчитывается по 5-балльной системе Совета по медицинским исследованиям; 0 — паралич; 5 — нормальная сила. Сила оценивается в 6 группах мышц с 2 сторон: отводящие мышцы плеча, сгибатели локтя, разгибатели запястья, сгибатели бедра, разгибатели колена, сгибатели стопы; полученные баллы каждой тестируемой мышцы суммируются, сумма баллов — от 0 до 60 [15].

Функциональную двигательную активность оценивали по Шкале оценки инвалидизации пациентов с СГБ, разработанной R.A. Hughes¹. Оценка инвалидизации включает 6 параметров:

- 0,0 — здоров;
- 1,0 — минимальные нарушения, способен бегать;
- 2,0 — способен пройти ≥ 10 м без посторонней помощи, но не может бегать;
- 3,0 — способен пройти ≥ 10 м в открытом пространстве с поддержкой;
- 4,0 — прикован к постели или к инвалидному креслу;
- 5,0 — периодически в течение дня нуждается во вспомогательной вентиляции (механическая вентиляция);
- 6,0 — смерть.

¹Hughes R.A. The concept and classification of Guillain-Barré syndrome and related disorders. *Rev. Neurol. (Paris)*. 1995; 151(5):291–4.

Пациентов оценивали по данной шкале на пике заболевания, через 1 и 12 мес после острой фазы заболевания. Все шкалы валидизированы в России соответствующими комиссиями.

ЦСЖ исследовали в острой фазе болезни. Стимуляционную ЭНМГ выполняли с использованием миографа «Keypoint Clinical System» («Medtronic») по стандартной методике [16]. Результаты оценивали в соответствии с возрастными нормативными показателями по C.S. Ryan и соавт. [17].

МРТ пояснично-крестцового сплетения проводили на томографе «Discovery MR750» («GE Healthcare») с напряжённостью магнитного поля 3,0 Тл в режимах T1, T2, T1 с контрастным усилением в аксиальной, коронарной и сагиттальной проекциях.

УЗИ периферических нервов осуществляли на ультразвуковом сканере «Sonoscape S20» («SonoScape») линейным датчиком 8–15 МГц. Протокол исследования включал измерение площади поперечного сечения (ППС) срединного, локтевого, большеберцового, малоберцового, икроножного и спинномозговых нервов CV–CVII с обеих сторон [18]. ППС периферических нервов оценивали с помощью встроенной автоматической функции ellipse tool и в соответствии с возрастными нормами по D. Druzhinin и соавт. [19].

Статистический анализ

Статистический анализ проводили с использованием программы «StatTech v. 4.6.0» (ООО «Статтех»).

Количественные показатели, имеющие нормальное распределение, описывали с помощью средних арифметических величин (M) и стандартных отклонений (SD), границ 95% доверительного интервала (95% ДИ) и в виде медиан (Me) и межквартильных диапазонов (нижнего и верхнего квартилей Q_1-Q_3) при отсутствии нормального распределения. Количественные показатели оценивали на предмет соответствия нормальному распределению с помощью критерия Шапиро–Уилка (при числе исследуемых > 50) или критерия Колмогорова–Смирнова (при числе исследуемых < 50). Категориальные данные описывали с указанием абсолютных значений и процентных долей. 95% ДИ для процентных долей рассчитывали по методу Клоппера–Пирсона. Сравнение двух групп по количественному показателю, имеющему нормальное распределение, при условии равенства дисперсий выполняли с помощью t -критерия Стьюдента. Сравнение двух групп по количественному показателю, распределение которого отличалось от нормального, выполняли с помощью U -критерия Манна–Уитни. Сравнение 3 и более групп по количественному показателю, распределение которого отличалось от нормального, выполняли с помощью критерия Краскела–Уоллиса, апостериорные сравнения — с помощью критерия Данна с поправкой Холма. Доли (в %) при анализе многопольных таблиц сопряженности сравнивали с помощью критерия χ^2 Пирсона. Различия считали статистически значимыми при $p < 0,05$.

Результаты

Критериям отбора пациентов с СГБ соответствовали 50 пациентов, из них критериям NINDS — 46 (92%), 3 (6%) пациента не могли быть оценены по NINDS, т. к. у них выявлен перекрёстный синдром — СГБ + острый миелит (ОМ), 1 ребёнок имел регионарный вариант СГБ — ФЦБН.

При оценке достоверности диагноза согласно критериям Brighton 1-му уровню соответствовали 18 пациентов (36%) (95% ДИ 22,9–50,8), 2-му — 20 (40%) (95% ДИ 26,4–54,8); 3-му — 6 (12%) (95% ДИ 4,5–24,3), 4-му — 2 (4,0%) (95% ДИ 0,5–13,7). Три пациента, имеющие перекрёстный синдром (СГБ+ОМ), и 1 пациент с регионарным вариантом СГБ не могли быть оценены по критериям Brighton.

Распределение пациентов по вариантам СГБ согласно рекомендациям EAN-PNS 2023 г.: моторно-сенсорный вариант — 21 (42%); моторный вариант — 9 (18%); СМФ — 16 (32,0%); ФЦБН — 1 (2,0%); СГБ+ОМ — 3 (6,0%) соответственно.

Демографическая характеристика пациентов с СГБ

В изучаемой группе диагностическим критериям СГБ соответствовали 50 пациентов (26 (52%) мальчиков и 24 (48%) девочки) в возрастном диапазоне 6 мес — 15 лет, медиана возраста составила 7,0 лет [5,0; 11,0]:

- дети грудного возраста (4 нед 1 год) — 1 (2,0%) ребёнок;
- раннего детства (1 год 1 день–3 года) — 7 (14%);
- дошкольного возраста (3 года 1 день–7 лет) — 20 (40%);
- младшего школьного возраста (7 лет 1 день–12 лет) — 14 (28%);
- подросткового возраста (12 лет 1 день–18 лет) — 8 (16%).

Классификация

Клинический спектр СГБ включает в себя несколько подтипов. Электрофизиологические исследования помогают различать подтипы СГБ: ОВДП, острую моторно-аксональную нейропатию (ОМАН) и острую моторно-сенсорную аксональную нейропатию (ОМСАН). Более редкие подтипы, такие как СМФ, СЭБ, ФЦБН, характеризуются атипичной клинической картиной. Подтипы СГБ, диагностированные в наблюдаемой когорте пациентов:

1) типичные восходящие формы — 30 (60%), в том числе:

- ОВДП — 19 (38%);
- ОМАН — 9 (18);
- ОМСАН — 2 (4);

2) атипичное проявление — 17 (34%), в том числе:

- СМФ — 10 (20%);
- СЭБ — 6 (12%);
- ФЦБН — 1 (2%);

3) другое (СГБ+ОМ) — 3 (6%).

Сезонность

Анализ заболеваемости СГБ у детей в различные сезоны года выявил пик в зимние месяцы — 19 (38,0%) пациентов, второй пик отмечен в летний период — 13 (26%) пациентов (рис. 1). При сопоставлении полученных результатов с эпидемиологическими данными по инфекционным заболеваниям у детей в России отмечено соответствие роста случаев СГБ с увеличением заболеваемости респираторными инфекциями (вирусы гриппа, SARS-CoV-2, аденовирусной, микоплазменной инфекциями и т. п.) в зимний период и острыми инфекционными гастроэнтеритами — в летний.

Предшествующие СГБ инфекции

В медицинских картах сообщалось о предшествующей инфекции в 26 (55,3%) из подтвержденных случаев СГБ.

Острое респираторное заболевание отмечено у 18 (38,3 %) пациентов, из них у 4 (21,1%) детей — новая коронавирусная инфекция (SARS-CoV-2), у 1 (5,3%) ребёнка выявлен метапневмовирус. Кишечная инфекция предшествовала СГБ у 8 (17%) пациентов, из них у 1 (11,1%) ребёнка определён норовирус, у 1 (11,1%) — ротавирусная инфекция, у 1 (11,1%) — детекция *Campylobacter jejuni* в кале, которая была ассоциирована с вариантом ОМАН. Один (11,1%) ребёнок

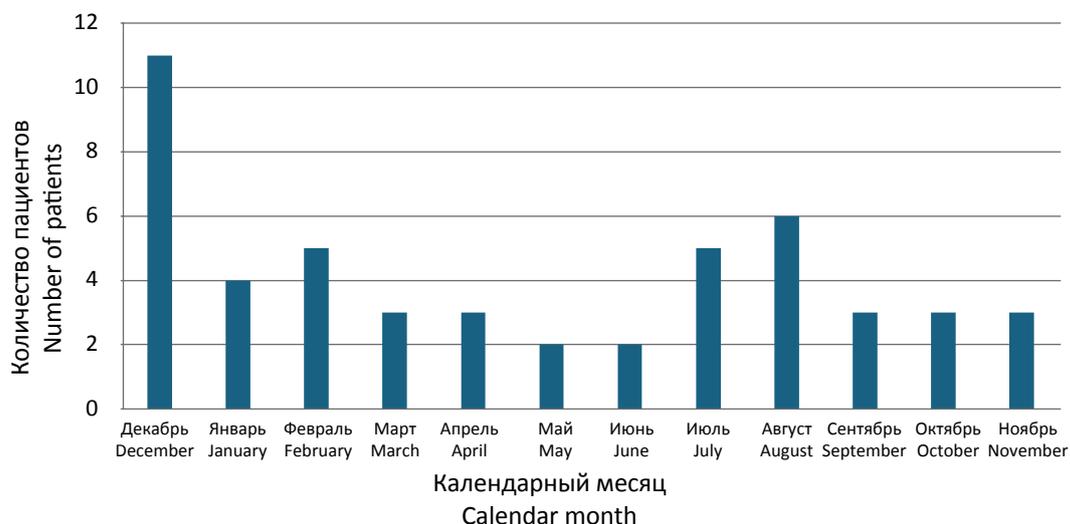


Рис. 1. Распределение пациентов по времени дебюта СГБ.

Fig. 1. Distribution of patients by the time of the GBS onset.

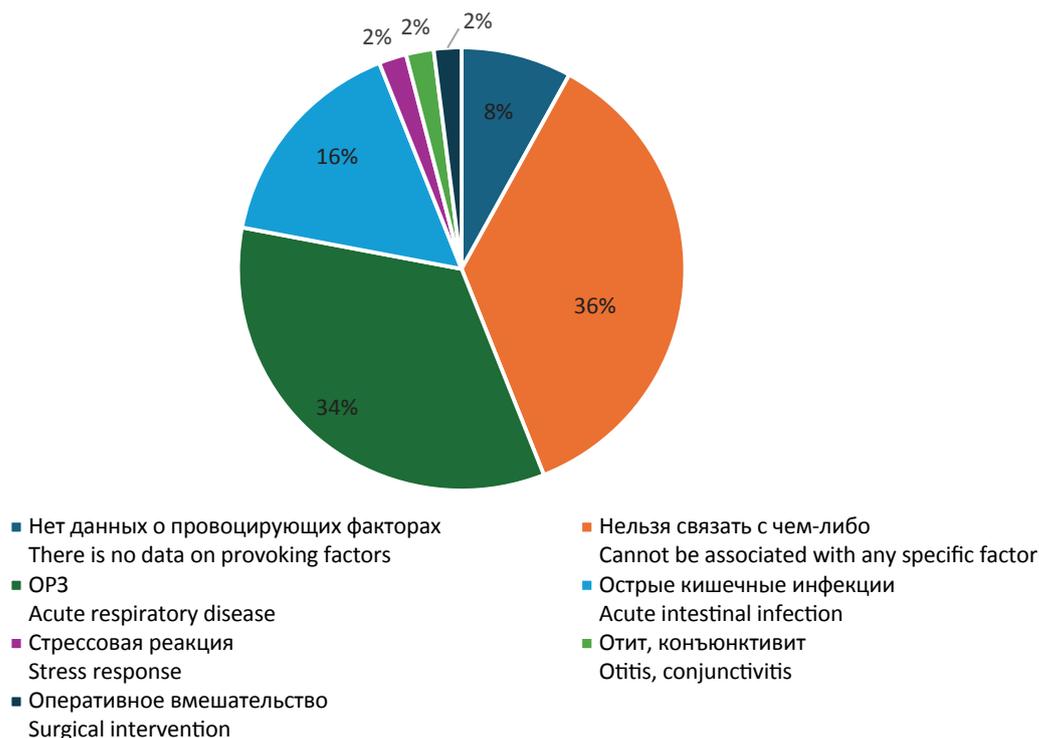


Рис. 2. Провоцирующие факторы у пациентов с СГБ.

Fig. 2. Provoking factors in GBS patients.

за 3 нед до развития СГБ перенёс отит, конъюнктивит, возбудитель не идентифицирован.

Другие триггеры

Значимая стрессовая реакция отмечена у 1 (2%) пациента, 1 (2%) ребёнок перенёс оперативное вмешательство. У 19 (40,4%) пациентов при сборе анамнеза и по медицинским документам не удалось выявить возможные провоцирующие факторы в диапазоне 2–6 нед до начала заболевания (рис. 2).

Другие аутоиммунные заболевания

Анамнез уточнялся на наличие других дизиммунных состояний. Второе аутоиммунное заболевание выявлено у 1 (2%) пациента — ювенильный ревматоидный артрит. В момент дебюта СГБ пациент находился в клинической ремиссии по сопутствующему состоянию и не получал патогенетическую терапию.

Учитывая два пика роста заболевания в зимний и летний период нами проведено сопоставление ин-

фекционного возбудителя с сезоном года. Пик острых респираторных заболеваний приходился на зимние месяцы, в то время как острые кишечные инфекции преимущественно наблюдались в летние месяцы. Для уточнения возможной ассоциации инфекционного триггера с вариантом СГБ проведено их сопоставление. Так, при инфекциях верхних дыхательных путей подтипы СГБ распределились следующим образом: ОВДП — 6 (35%) случаев, СМФ — 4 (24%), ОМСАН+ОМ — 3 (18%), СЭБ — 2 (12%), ОМАН — 1 (6%). При острых кишечных инфекциях были классифицированы ОМАН — 3 (36%) случая, СЭБ — 2 (25%), СМФ — 2 (25%), ОВДП — 1 (12,5%). Достоверной связи между инфекционным триггером и подтипом СГБ не выявлено.

Клиническая характеристика пациентов с СГБ

СГБ характеризуется быстрым прогрессированием до максимального неврологического дефицита в течение 4 нед, за которым следуют фаза плато и последующее восстановление в течение нескольких месяцев или лет. В нашем наблюдении медиана временного промежутка от начала клинических симптомов до госпитализации пациентов составила 3 [2; 7] дня (min — 0, max — 21). Медиана длительности прогрессирующей фазы — 9 [6; 14] дней (min — 3, max — 22), у всех пациентов нарастание симптомов длилось менее 4 нед. Основным начальным симптомом при СГБ у детей являлась боль. На наличие боли жаловались 24 (80%) пациента из 30 детей с классическим СГБ, из них 6 (20%) — на выраженную боль и 18 (60%) — на умеренную; таким образом, интенсивность болевого синдрома была неоднородной. Выраженная боль у детей иногда маскировала мышечную слабость, вызывая в некоторых случаях задержку постановки диагноза. Боль у грудных детей и детей раннего детского возраста трудно поддавалась дифференцировке. Дети младше 3 лет, испытывающие боль, отказывались ходить, их походка была неустойчивой при отсутствии явных признаков пареза, что затрудняло интерпретацию нарушения походки (боль или слабость). Только 7 (14%) пациентов из 39 детей с СГБ, испытывающих боль, смогли отчётливо локализовать её в ноге и чаще показывали на место под коленом. Нарушения чувствительности в виде парестезии в пальцах ног и рук, гиперпатии в стопах отметили 8 (16%) пациентов старшего возраста. При неврологическом осмотре доминировали симптомы натяжения, которые выявлены у 31 (62%) пациента с СГБ, включая атипичные варианты. При клинической оценке пациентов с ОВДП чувствительные нарушения по полиневритическому типу выявлены у 14 (73,7%) пациентов, из них у 11 (57,9%) — в руках и ногах, у 3 (15,8%) — только в ногах. У 4 (21%) детей не выявлено чувствительных нарушений при клинической оценке, но они выявлялись при ЭНМГ. У 1 (5,3%) пациента достоверная оценка была затруднена и не проводилась. Признаки

сенситивной атаксии выявлены только у 1 пациента.

Симметричная слабость в ногах появлялась одновременно с болью и нарастала в течение нескольких часов или дней, вовлекая руки, ноги, в тяжёлых случаях — дыхательные мышцы. Младенцы и дети раннего детского возраста часто отказывались ползать, ходить, и это было основной жалобой родителей в дебюте заболевания. У большинства пациентов с СГБ (32 (64%) случая) при неврологическом осмотре в момент поступления в стационар выявлялись симметричная слабость в ногах с полным угнетением сухожильных рефлексов у 17 (34%), у 2 (4%) пациентов отмечалось снижение коленных и ахилловых рефлексов, у 13 (26%) — сухожильные рефлексы с рук были снижены, у 2 (4%) — отсутствовали рефлексы с рук, нарушение походки отмечено у 27 (54%) пациентов. На пике заболевания двусторонняя слабость в мышцах конечностей наблюдалась у 37 (74%) детей, они были прикованы к постели и не могли ходить, из них у 17 (34%) выявлен тетрапарез.

Вовлечение черепных нервов при классических формах СГБ наблюдали у 8 (26,6%) пациентов, из них у 5 (16,6%) — парез лицевого нерва, у 3 (10,0%) — развитие бульбарного синдрома.

Вегетативная дисфункция. Вегетативная дисфункция наблюдалась как в дебюте, так и на пике заболевания и включала следующие симптомы: синусовая тахикардия и/или артериальная гипертония у 7 (15,6%) пациентов, дистальный гипергидроз — у 5 (11,1%), сухость кожных покровов — у 3 (6,7%), задержка мочеиспускания — у 2 (4,8%), запоры — у 7 (15,6%), атония мочевого пузыря с парезом кишечника — у 1 (2,4%). Указанные тазовые расстройства носили преходящий характер и регрессировали в течение 2–3 дней. У пациентов с перекрёстным синдромом нарушение тазовых функций оценивали отдельно.

Угнетение сознания у пациентов с СГБ отмечено в 9 (18%) случаях: умеренное оглушение — у 5 (10,2%), глубокое оглушение — у 3 (6,1%), сопор — у 1 (2%). Из них у 7 пациентов диагностировано заболевание из спектра СМФ, включающего СЭБ, у 1 пациента с ОВДП и 1 с ОМСАН+ОМ наблюдалось глубокое оглушение, обусловленное дыхательной недостаточностью на фоне сопутствующей COVID-19 пневмонии.

На ИВЛ находились 8 (16%) [7,2–29,1] пациентов, из них 3 (6%) пациента имели ОВДП, 2 (4%) — СЭБ, 1 (2%) — ОМАН, 1 (2%) — СМФ (аксональный вариант), 1 (2%) — ОМСАН+ОМ. В нашей когорте пациентов достоверной разницы между формой СГБ и тяжестью течения, потребовавшей проведения ИВЛ, не выявлено, но установлена корреляция между тяжестью двигательных нарушений и необходимостью проведения ИВЛ ($p < 0,013$): медиана баллов по шкале MRCss у пациентов, нуждавшихся в ИВЛ, составила 20 ± 15 по сравнению с 35 ± 14 баллами у пациентов без дыхательной недостаточности. Также установлена достоверная разница в темпах восстановления между

пациентами на ИВЛ и без ИВЛ: у пациентов на ИВЛ медиана увеличения балла по MRCss за 1 мес составила 18 баллов, тогда как у пациентов без ИВЛ — 11 баллов ($p < 0,03$). Это может быть связано с быстрой инициацией сопроводительной и патогенетической терапии у нуждающихся в ИВЛ пациентов.

Относительно атипичных форм СГБ можно выделить несколько ключевых аспектов, однако более подробное рассмотрение этих вопросов потребует отдельной публикации. СМФ характеризуется наружной офтальмоплегией, атаксией и мышечной слабостью с арефлексией. В изучаемой группе СМФ отмечен у 10 (20%) пациентов (4 мальчика и 6 девочек). Медиана возраста пациентов — 7 лет [5,25; 11,25] (самому младшему было 1 год 3 мес, старшему — 15 лет). Помимо вовлечения III, IV, VI пар черепных нервов, в 2 (20%) случаях отмечена дисфункция VII черепного нерва. У 3 пациентов определялись симптомы натяжения. Из вегетативных симптомов у 1 пациента отмечена артериальная гипертензия и у 1 — выраженный гипергидроз. При проведении ЭНМГ у пациентов с СМФ изменения, соответствующие электрофизиологическим критериям ОВДП, выявлены у 5 (50%), ОМАН — у 1 (10%), ОМСАН — у 2 (20%) и у 2 (20%) — без изменений. Одному (12,5%) пациенту с СМФ потребовалось проведение ИВЛ.

СЭБ, характеризующийся офтальмоплегией, атаксией и нарушением сознания, наблюдали у 6 (12%) пациентов. Медиана возраста составила 6 лет 5 мес [5,00; 8,75] (самому младшему пациенту было 5 лет, старшему — 9 лет). Классический вариант СЭБ (угнетение сознания, офтальмоплегия, повышение сухожильных рефлексов) отмечен в 4 случаях, в 2 — без офтальмоплегии, но с угнетением сознания и развитием слабости мимических мышц, бульбарного синдрома и снижением сухожильных рефлексов. Степень угнетения сознания у 4 (40%) пациентов соответствовала оглушению и у 2 (20%) — сопору. Варианты СЭБ по ЭНМГ включали ОВДП — 1 (16,7%) случай, ОМАН — 2 (33,3%) случая, ОМСАН — 2 (33,3%), без изменений по ЭНМГ — 1 (16,7%). Два пациента с данным вариантом СГБ находились на ИВЛ.

Фарингобрахицервикальный вариант СГБ отмечен у 1 (2%) пациента. У ребенка 6 лет развилась быстро прогрессирующая слабость в мышцах глотки (дисфагия, дисфония), через несколько дней появилась слабость в мышцах шеи и проксимально в руках, ноги оставались интактными. Снижение сухожильных рефлексов отмечалось только с рук.

В исследуемую группу были также включены 3 (6%) пациента с перекрёстным (overlap) синдромом: СГБ+ОМ. Все случаи миелита протекали в сочетании с вариантом ОМСАН. Медиана возраста пациентов — 5 [3,2; 5,0] лет (самому младшему — 1 год 4 мес, старшему — 5 лет). У 2 пациентов слабость мышц была в проксимальной группе, у 1 — диффузная. У 1 пациента в силу возраста чувствительность не оценивалась, у 1 — нарушений чувствительности не выявлено,

у 1 отмечена гиперпатия. У 2 пациентов диагностирован бульбарный синдром, нарушение тазовых функций по центральному типу. Угнетение сознания до сопора было у 1 пациента. ИВЛ потребовалась 1 пациенту. Несмотря на тяжесть состояния пациентов в острой фазе заболевания у 2 пациентов, в отдалённом периоде (через 1 год) оставались только минимальные нарушения в виде анизорефлексии, мышечной гипотонии, повышенной утомляемости без признаков пареза или нарушений чувствительности. У третьей пациентки СГБ+ОМ был ассоциирован с COVID-19, и она нуждалась в длительной респираторной поддержке. Позже у пациентки наступило улучшение, она перешла с 5-го на 4-й уровень по шкале инвалидизации Хьюза с восстановлением самостоятельного дыхания. В отдалённом периоде (через 8 мес после дебюта заболевания) отмечен летальный исход из-за развития аспирационной пневмонии, что, вероятно, было связано с высоким уровнем поражения спинного мозга (сегменты Ch4–Ch7).

Цереброспинальная жидкость. Люмбальная пункция проведена 37 (74%) пациентам в разные сроки заболевания с момента дебюта заболевания. Медиана количества клеток в ликворе составила 2,0 клетки на $10^6/л$ [1,23; 5,00] (min — 0,30; max — 51,20).

Медиана уровня белка в ЦСЖ составила 0,45 [0,34; 0,97] (min 0,07; max 3,30) г/л. Необходимо отметить, что, в отличие от цитоза, количество белка в ЦСЖ динамически менялось в зависимости от времени проведения люмбальной пункции. Так, в первые дни заболевания уровень белка не был изменён, с 4-го дня появлялась тенденция к повышению, и максимальное содержание отмечено на 10–13-й день болезни (табл. 3).

Учитывая повышение белка к 10–13-мудню заболевания, анализ ЦСЖ желательнее проводить на 10–14-й день заболевания. В то же время нормальный уровень белка в ликворе не является фактором, исключающим диагноз СГБ, поскольку у 50% пациентов в 1-ю неделю заболевания он находится в пределах референсных значений [20].

Антиганглиозидные антитела. Сывороточные антитела к ганглиозидам, выявляемые примерно у половины пациентов с СГБ, определяют фенотип заболевания. Антитела к GM1, GM1b, GD1a и GalNAc-GD1a связаны с чисто моторными или аксональными вариантами СГБ, тогда как антитела к GD3, GT1a и GQ1b связаны с СМФ, СЭБ и ФЦБН [20, 21]. Таким образом, эти антитела могут выступать в качестве патогенных маркеров для фенотипирования. Антитела к ганглиозидам в сыворотке крови удалось исследовать только у 8 (16%) пациентов. При этом у 5 (62,5%) пациентов обнаруженные антитела соответствовали предполагаемой форме СГБ и явились дополнительным диагностическим признаком (табл. 4).

Пациент с положительными антителами к GM1 (3+), GD1b (1+), учитывая предшествовавшую диарею

Таблица 3. Уровень белка в ЦСЖ у больных с СГБ на разных стадиях болезни

Table 3. The protein level in cerebrospinal fluid in GBS patients at different stages of the disease

Среда Medium	Срок проведения люмбальной пункции The time of the lumbar puncture performing			
	до 3-го дня before the 3 rd day	4–9-й дни 4 th –9 th days	10–13-й дни 10 th –13 th days	после 17-го дня after 17 th day
Ликвор (белок, г/л), Ме [IQR] Cerebrospinal fluid (protein, g/L), Me [IQR]	0.36 [0.31; 0.39]	0.69 [0.34; 0.86]	0.80 [0.56; 1.14]	0.45 [0.42; 1.10]

Таблица 4. Соответствие формы СГБ и антител к ганглиозидам

Table 4. Correlation between the GBS form and antibodies to anti-gangliosides

Вариант СГБ GBS variant	Время от дебюта СГБ, сут Time from the onset of GBS, days	Анттела IgG к ганглиозидам Anti-ganglioside antibodies IgG
ОМАН AMAN	9	GM1 (3+), сульфатиду (3+) GM1 (3+), sulfatide (3+)
	5	GM3 (3+)
СМФ MFS	4	GT1A (1+), GQ1B (3+)
	11	Отрицательно Negative
	12	Отрицательно Negative
СЭБ* ВВЕ*	6	К сульфатиду (1+), GM1 (3+), GD1b (1+) sulfatide (1+), GM1 (3+), GD1b (1+)
ОВДП AIDP	20	Отрицательно Negative
	18	GM2 (3+), GM1 (1+)

Примечание. * — Пациент с диареей и ОМАН, высока вероятность заражения *C. jejuni*, чаще встречается в сочетании с GQ1b, но в литературе описаны случаи и с GM1(1).

Note. * — A patient with diarrhea, with AMAN, there is a high likelihood of *C. jejuni* infection, more often occurs in conjunction with GQ1b, but cases with GM1(1) have also been reported in the literature.

и вариант ОМАН на ЭНМГ, вероятно, перенес энтероколит *C. jejuni* и имел впоследствии СЭБ. Таким образом, определение антител к ганглиозидам является полезным биомаркером в распознавании формы СГБ.

ЭНМГ. Электродиагностические исследования являются наиболее специфичными и чувствительными тестами для диагностики СГБ и определяют основную патофизиологию как демиелинизирующую или аксональную. Проведение ЭНМГ позволяет диагностировать СГБ у детей в 90% случаев в течение 1-й недели с момента появления симптомов. Ко 2-й неделе болезни изменения выявляются практически у всех.

Для уточнения формы СГБ в нашем исследовании использовались электрофизиологические критерии A. Uncini². При острой сенсомоторной полинейропатии 19 (90,5%) пациентов соответствовали критериям ОВДП, 2 (9,5%) — ОМСАН, при острой моторной полинейропатии 8 (100%) пациентов соответствовали критериям ОМАН.

При сопоставлении результатов ЭНМГ в соответствии с критериями A. Uncini у пациентов с вариантом

из спектра СМФ при СЭБ наблюдали вариант ОМАН в 2 (33,3%) случаях, ОМСАН — в 1 (16,7%), ОВДП — в 1 (16,7%), в 1 (16,7%) случае изменений не выявлено, а в 1 (16,7%) изменения были незначительными; при СМФ выявлены варианты ОМСАН — 2 (20%) случая, ОМАН — 1 (10%), у 2 (20%) пациентов изменений не выявлено, ОВДП — 5 (50%) случаев, из них у 2 (40%) при первоначальном выполнении исследования выявлена невозбудимость аксона, при повторном исследовании достигнуто соответствие критериям ОВДП. У 1 пациента с ФЦБН изменений не выявлено. У всех 3 (100%) пациентов с СГБ+ОМ установлено соответствие варианту ОМСАН.

МРТ позвоночника. При МР-исследовании оценивали качественные показатели, такие как накопление контрастного вещества и утолщение корешков спинного мозга (в соотношении с фораминальными отверстиями), количественную оценку степени утолщения корешков не проводили в связи с ограниченными данными о возрастных нормах для МР-исследований. МРТ позвоночника с введением гадолиния осуществляли 19 (38%) из 50 пациентов, при этом у 17 (89,5%) из них выявлено утолщение корешков спинномозговых нервов, в том числе у 2 пациентов определялось

²Uncini A., Yuki N. Sensory Guillain-Barré syndrome and related disorders: an attempt at systematization. *Muscle Nerve*. 2012; 45(4): 464–70.

сочетанное вовлечение спинного мозга, что позволило подтвердить наличие синдрома СГБ+ОМ. Только в 2 (10,5%) случаях при достоверном СГБ мы не наблюдали изменения на МРТ со стороны воспалённых корешков.

У 9 (52,9 %) из 17 пациентов с утолщением корешков спинномозговых нервов отмечалось накопление контрастного вещества изменёнными корешками, у 8 (47,1%) — накопления контраста не выявлено. В контраст-позитивных случаях накопление контраста корешками было диффузным и чаще наблюдалось в вентральных (передних) корешках спинномозговых нервов.

УЗИ периферических нервов выполняли по показаниям в 9 случаях при СГБ (табл. 5). У 7 (77,8%) из 9 пациентов выявлено увеличение ППС периферических нервов, в среднем на $64,00 \pm 59,10\%$ по сравнению с верхней границей возрастной нормы. У 4 (80%) из них площадь была увеличена более чем на 30%. У 2 (22,2%) пациентов изменений не установлено, хотя на МРТ позвоночника у данных пациентов отмечалось накопление контрастного вещества спинномозговыми корешками. Применение данного метода в диагностических целях остаётся не ясным, но он может рассматриваться как дополняющий при неоднозначных электрофизиологических изменениях.

Терапия

Ретроспективный анализ патогенетической терапии у пациентов с СГБ показал два подхода: моно- и комбинированную терапию. Монотерапия внутривенными иммуноглобулинами (ВВИГ) проводилась 21 (42%) пациенту, из них 19 (63,3%) детям — высокодозная терапия ВВИГ (2 г/кг веса на курс), в 2 (6,6%) случаях в медицинских документах доза ВВИГ не была указана. Плазмаферез в необходимом объёме (с суммарным объёмом удалённой плазмы не менее 150 мл/кг на курс) проводился 6 (20,0%) пациентам, 2 (6,0%) пациентам — внутривенное введение метилпреднизолона в дозе 20 мг/кг веса 5 раз. Комбинированную терапию — плазмаферез с последующим введением ВВИГ получили 3 (6%) пациента; ВВИГ, затем плазмаферез — 3 (6%), глюкокортикостероиды + ВВИГ — 4 (4%), плазмаферез + ВВИГ + глюкокортикостероиды — 2 (4%). Два пациента не получали патогенетическую терапию. Пациентам с СГБ+ОМ комбинированная терапия проводилась по показаниям.

Медиана временного промежутка от дебюта СГБ до начала патогенетической терапии в нашей группе пациентов составила 10 [5; 21] дней. Согласно данным литературы, ВВИГ эффективен при назначении в течение 2 нед после появления слабости, а плазмаферез — в течение 4 нед [21]. В нашей когорте пациентов достоверной разницы в темпах восстановления двигательных функций между высокодозным ВВИГ и высокообъёмным плазмаферезом не получено ($p = 0,903$). ВВИГ и плазмаферез одинаково эффективны в улучшении исхода пациентов с СГБ. У пациентов, полу-

чавших ВВИГ, через 1 мес медиана по шкале MRCss выросла на 10 ± 5 баллов, плазмаферез — на 9 ± 5 баллов, через 1 год у пациентов, получавших ВВИГ, медиана оценки соответствовала 59 [55,0; 60,0] баллам, плазмаферез — 60,0 [59,0; 60,0], т. е. пациенты имели полное функциональное восстановление.

Для полноценной оценки эффективности глюкокортикостероидов в лечении СГБ необходима большая выборка пациентов. В нашем исследовании мы наблюдали тенденцию к более медленному восстановлению у пациентов, получавших терапию глюкокортикостероидами. При сравнении результатов по шкале MRCss через 1 мес после перенесённого СГБ пациенты, получавшие глюкокортикостероиды, продемонстрировали увеличение на 8,0 [8,0; 8,0] баллов, что было значительно ниже, чем у пациентов, получавших ВВИГ или которым проводился плазмаферез.

Через 1 год после начала лечения медиана суммы баллов по MRCss у пациентов, получавших глюкокортикостероиды, составила 44,0 [44,0; 44,0] балла, что также оказалось ниже, чем у пациентов, лечившихся с помощью плазмафереза и ВВИГ.

Два пациента в нашем исследовании были наивными, т. е. им не проводилась патогенетическая терапия. Через 1 мес медиана разницы баллов по шкале MRCss у этих пациентов составила всего 2,0 [2,0; 2,0] балла. Через 1 год медиана баллов по MRCss у обоих пациентов соответствовала 58 баллам, при этом у них сохранялись лёгкие резидуальные симптомы. Изначально эти пациенты соответствовали лёгкой степени тяжести СГБ, что, вероятно, объясняет отсутствие проведения патогенетической терапии. Действительно, известно, что СГБ, особенно у детей, склонен к самоограничению [4].

Комбинированная терапия СГБ не поддаётся однозначной оценке, т. к. во всех случаях использовались комбинации глюкокортикостероидов с ВВИГ или плазмаферезом. Комбинация методов может не давать дополнительных преимуществ, увеличивая риск побочных эффектов и стоимость лечения. Глюкокортикостероиды сами по себе малоэффективны, но в сочетании с ВВИГ могут быть полезны в краткосрочной перспективе.

Исход

Через 1 год 24 (100%) пациента с классическими вариантами СГБ, наблюдавшиеся в течение более 12 мес от дебюта заболевания, восстановили ходьбу, при этом у 11 (45,8%) детей наблюдалось полное восстановление, у 8 (33,3%) — минимальные неврологические симптомы, 4 (16,7%) пациента могли пройти расстояние более 10 м без посторонней помощи, 1 (4,2%) — ходил с поддержкой на расстояние более 10 м. Пациент с ФЦБН полностью восстановился. Из 3 пациентов с ОМСАН+ОМ у 1 наблюдалось полное восстановление, у 1 — минимальные неврологические симптомы, 1 пациент погиб через 8 мес после дебюта заболевания вследствие острой аспирации (атрофические изменения в виде истончения спинной хорды с С5 по Th5).

Таблица 5. Сравнение данных УЗИ периферических нервов и МРТ позвоночника
Table 5. Comparison of peripheral nerve ultrasound data and MRI of the spine

Вариант СГБ GBS variant	<i>n</i>	УЗИ периферических нервов Peripheral nerves ultrasound	МРТ позвоночника с КУ MRI of the spine
ОВДП AIDP	3	Диффузное увеличение ППС нервов Diffuse nerve enlargement measured as cross-sectional area	Не проводилось Wasn't performed
ОМАН AMAN	1	Норма Normal	Накопление контрастного вещества корешками СМ Accumulation of contrast agent in the spinal cord roots
	1	Диффузное увеличение ППС нервов Diffuse nerve enlargement	Не проводилось Wasn't performed
ОМСАН AMSAN	1	Норма Normal	Накопление контрастного вещества корешками справа с уровня эпиконуса до L5 сегмента и единичным терминальным элементом слева Contrast accumulation by the roots on the right from the level of the epicone to the L5 segment and a single terminal element on the left
СМФ (без изменений на ЭНМГ) MFS (no changes according to the results of the nerve conduction studies)	1	Диффузное увеличение ППС нервов Diffuse nerve enlargement	Изменений не выявлено No changes were found
СЭБ (ОМСАН по данным стимуляционной ЭНМГ) ВВЕ (nerve conduction studies changes corresponds to AMSAN)	1	Диффузное увеличение ППС нервов Diffuse nerve enlargement	Накопление контрастного вещества корешками в области эпиконуса Contrast enhancement in the roots in the epicone area
ОМСАН+ОМ Overlap-syndrome: AMSAN+acute myelitis	1	Диффузное увеличение ППС нервов Diffuse nerve enlargement	Гиперинтенсивные очаги в спинном мозге на уровне С3–Th1 (Т2-ВИ) + накопление контраста очагами (Т1-ВИ+С) Hyperintense lesions in the spinal cord at the level of C3–Th1 (T2 weight image (WI)) + focal contrast enhancement (T1- WI+C)

Обсуждение

Проведённый обзор медицинской литературы показал, что СГБ встречается у детей всех возрастов [22]. В наблюдаемой нами когорте пациентов детского возраста с СГБ самому младшему пациенту было 6 мес, самому старшему — 15 лет, при этом пик заболевания приходился на возраст 3–7 лет, в то время как СГБ не диагностирован у новорождённых и выявлен только у 1 (2,0%) младенца. Наибольшая заболеваемость у детей дошкольного возраста, вероятно, связана с посещением ими детских учреждений и значительным увеличением числа контактов, следствием которого является формирование нового вирусно-бактериального фона. В отдельных европейских исследованиях, научных работах из Южной Америки и Китая сообщается о пике СГБ у детей в возрасте 2 лет [8, 23–25]. Некоторые авторы связывают ранний пик СГБ у детей с кампилобактериозом, которому в большей степени подвержены дети в возрасте от 1 года до 3–5 лет [26, 27]. Так, согласно данным национального эпиднадзора Дании, в 2001–2015 гг. заболеваемость кампи-

лобактериозом была значительно выше у мальчиков, чем у девочек, и выше у детей в возрасте до 5 лет [28]. Низкая заболеваемость СГБ у новорождённых и детей первых месяцев жизни, возможно, связана с тем, что дети первых месяцев жизни, находясь в относительной изоляции, редко болеют инфекционными заболеваниями, и многие из них сохраняют иммунитет, полученный от матери трансплацентарно и с грудным молоком, до 6 мес.

Известно, что, в отличие от других аутоиммунных заболеваний, при СГБ мужчины болеют в 1,5 раза чаще женщин. В нашем исследовании соотношение по полу у заболевших было 1,08 : 1. В педиатрической популяции наблюдается меньшая диспропорция, связанная с преобладающей гендерной распространённостью заболевания и с предпубертатным возрастом пациентов [29].

Анализ форм СГБ показал преобладание ОВДП (19 случаев, 38%), реже встречалась ОМАН (9 случаев, 18%) и очень редко ОМСАН (2 случая, 4%). ОВДП является преобладающим вариантом СГБ в Северной Америке, Европе, на Ближнем Востоке, в Океании и, в некоторых исследованиях, в Азии [30].

На его долю приходится до 90% случаев СГБ у детей в Европе и Северной Америке и 32,0–67,4% — в Азии [6, 13]. ОМАН является второй формой по частоте СГБ в Европе, исторически она считается наиболее распространённой формой в Азии, особенно в Китае (60–86% всех случаев СГБ у детей) [31]. В изучаемой нами группе соотношение ОВДП (38%) и аксональных форм (ОМАН, ОМСАН) (22%) схоже с результатами исследования когорты из 87 детей с СГБ в Японии, где ОВДП и ОМАН были выявлены в 35,6 и 20,7% случаев соответственно [32].

Атипичное проявление СГБ у детей наблюдали у 17 (34,0%) пациентов, в том числе СМФ — у 10 (20,0%), СЭБ — у 6 (12,0%), ФЦБН — у 1 (2,0%). СМФ более распространён в Азии: от 7–19% на Тайване [33] до 25% — в Японии [34], в то время как в западных странах доля его составляет 1–5% всех случаев СГБ [35]. Распространённость СЭБ среди детей в Европе и США неизвестна, поскольку он редко встречается в этих странах [36]. В Японии при общенациональном обследовании с 2006 по 2009 г. выявлено всего 37 пациентов с СЭБ [37].

В нашей когорте пациентов СЭБ диагностирован у 6 (12%) пациентов. Относительно высокая доля атипичных форм в нашей когорте пациентов, вероятно, обусловлена профилем нашего стационара, т. к. в РДКБ чаще госпитализируются пациенты с диагностически неясными случаями заболеваний со всей России, что увеличивает вероятность диагностики у детей нетипичных форм СГБ.

Некоторые сезонные колебания заболеваемости СГБ могут быть ассоциированы с инфекциями. В нашей когорте самый высокий уровень заболеваемости пришёлся на зимний период (19 пациентов, 38,0%), второй пик отмечен в летний период — 13 (26%). В проспективном исследовании «случай–контроль» установлена связь СГБ с инфекционными возбудителями: *C. jejuni*, *Haemophilus influenzae*, *Mycoplasma pneumoniae*, цитомегаловирусом, вирусами Эпштейна–Барр, гепатита Е, гриппа и Зика [20], при этом наиболее частым (25%) провоцирующим фактором СГБ является острый гастроэнтерит, вызванный *C. jejuni*. Исследование, проведённое в Швеции, показало, что риск развития СГБ в течение 2 мес после инфекции *C. jejuni* в 100 раз выше риска в общей популяции [38]. Повышенный риск развития СГБ после гриппоподобных заболеваний представлен во многих исследованиях [39]. Результаты исследований у детей, перенёвших инфекцию SARS-CoV-2, свидетельствуют о том, что из неврологических осложнений чаще встречался СГБ, обычно возникающий в течение 2 нед после инфицирования [40, 41].

При сопоставлении полученных данных в изучаемой когорте пациентов с эпидемиологическими данными инфекционных заболеваний у детей в России отмечено соответствие роста случаев СГБ с повышением заболеваемости респираторными вирусными инфек-

циями в зимний (вирусы гриппа, SARS-CoV-2, аденовирусы) и инфекционными гастроэнтеритами в летний период. В исследуемой когорте пациентов с СГБ в 18 (38,3%) случаях предшествовала респираторная инфекция, в 8 (17%) случаях у пациентов отмечена диарея. Полученные результаты соотносятся с данными литературы, где доля респираторной инфекции среди инфекционных триггеров составляет 22–53% случаев, гастроинтестинальной инфекции — 6–27% [42]. Мы наблюдали полинейропатию, ассоциированную с SARS-CoV-2, у 4 пациентов, в 3 случаях — аксональную нейропатию, в 1 — демиелинизирующую. Из других значимых триггеров в единичных случаях была стрессовая ситуация и оперативное вмешательство. Ни одному из случаев СГБ в изучаемой группе пациентов не предшествовала вакцинация, что ещё раз подтверждает низкий риск поствакцинального СГБ по сравнению с постинфекционным СГБ. Более того, профилактика острых заболеваний с помощью вакцинации может снизить уровень постинфекционного СГБ.

В изучаемой группе пациентов наиболее частыми начальными симптомами были боль (80%), слабость в ногах (64%) и утрата самостоятельной ходьбы (54%).

Классическим результатом анализа ЦСЖ, позволяющими отличить СГБ от других возможных состояний, является белково-клеточная диссоциация. В то же время нормальный уровень белка в ликворе не является фактором, исключающим диагноз СГБ, поскольку у 50% пациентов в 1-ю неделю заболевания он находится в пределах референсных значений. Определение антител к ганглиозидам также является полезным биомаркером в распознавании формы СГБ, но их отсутствие не исключает заболевание.

Данные неконтролируемых ретроспективных исследований свидетельствуют о том, что чувствительность МРТ позвоночника с контрастным усилением для диагностики СГБ у детей составляет более 90% [43], что согласуется с нашими результатами. Тем не менее контрастирование корешков спинномозговых нервов является неспецифическим признаком, который может отмечаться и при других состояниях. УЗИ периферических нервов считают более дешёвым исследованием, представляющим альтернативу МРТ. На УЗИ при СГБ уже на ранних стадиях болезни можно увидеть увеличение корешков и нервов и уменьшение отёка нервов при клиническом выздоровлении. Этот неинвазивный метод может применяться у детей, особенно грудных и раннего возраста, с СГБ для мониторинга проводимой терапии.

ВВИГ и плазмаферез одинаково эффективны в улучшении исхода СГБ. Поскольку лечение ВВИГ у детей относительно доступно и имеет мало побочных эффектов, оно предпочтительнее плазмафереза в большинстве детских центров. У пациентов, получавших терапию глюкокортикостероидами, наблюдали тенденцию к более медленному восстановлению. Комбинирование методов лечения не даёт дополнительных

преимуществ и может привести к усилению побочных эффектов и увеличению экономических затрат, поэтому не рекомендуется.

В среднем за первый месяц с пика заболевания пациенты увеличивали балл MRCss на 12 ± 6 баллов. Медиана MRCss для всех пациентов через 1 год составила 58,0 [56,0; 60,0], а по шкале GBS disability score — 1 [0,0; 1,0]. Достоверных различий в исходах в зависимости от формы заболевания не выявлено ($p = 0,320$), однако наблюдается тенденция к более медленному восстановлению при аксональных формах: медиана баллов по шкале GBS disability score через год составила 1,0 [1,0; 1,0] для пациентов с аксональными формами и 0,0 [0,0; 1,0] для пациентов с миелитопатией. За первый месяц пациенты с аксональными вариантами в среднем прибавили $10,0 \pm 7,5$ балла по шкале MRCss, с демиелинизирующими — 13 ± 6 .

Заключение

В результате проведённой работы мы пришли к следующим ключевым выводам: критерии NINDS более подходят для диагностики СГБ у детей, поскольку они включают как типичные, так и атипичные варианты СГБ, но некоторые пациенты имеют региональные варианты поражения и не соответствуют ни одному параметру критериев. Перекрёстный синдром (СГБ+ОМ) является редким осложнением после COVID-19, но может встречаться у детей. Распределение пациентов с СГБ по возрастным периодам было относительно равномерным, но наибольшее число заболевших отмечено у детей дошкольного возраста (3–7 лет). Мы не увидели различий по частоте встречаемости у девочек и мальчиков. Хотя в структуре классических форм СГБ доминировала ОВДП, доля аксональных форм оказалась выше, чем в странах Европы и Северной Америки [25]. Нами отмечены два пика роста СГБ (зимой и летом), что может быть ассоциировано с ростом заболеваемости респираторными инфекциями и острой кишечной инфекцией. В изучаемой группе пациентов наиболее частыми начальными симптомами были боль (80%), слабость в ногах (64%) и утрата самостоятельной ходьбы (54%). Хотя вегетативные расстройства диагностируются редко, они часто встречаются у детей с СГБ. Пациенты с СГБ требуют тщательного наблюдения из-за быстро нарастающей слабости, возможного развития бульбарного синдрома, дыхательной недостаточности и сердечных аритмий, создающих угрозу жизни пациента. Прогнозы при типичных вариантах СГБ, СМФ, СЭБ, ФБЦН у детей в целом благоприятны при условии своевременно начатой патогенетической терапии.

ЛИТЕРАТУРА

1. Walling A.D., Dickson G. Guillain–Barré syndrome. *Am. Fam. Physician.* 2013; 87(3): 191–7.

- Langille M.M. Guillain–Barré syndrome in children and adolescents. *Adv. Pediatr.* 2023; 70(1): 91–103. <https://doi.org/10.1016/j.yapd.2023.04.001>
- McGrogan A., Madle G.C., Seaman H.E., de Vries C.S. The epidemiology of Guillain–Barré syndrome worldwide. A systematic literature review. *Neuroepidemiology.* 2009; 32(2): 150–63. <https://doi.org/10.1159/000184748>
- Sejvar J.J., Baughman A.L., Wise M., Morgan O.W. Population incidence of Guillain–Barré syndrome: a systematic review and meta-analysis. *Neuroepidemiology.* 2011; 36(2): 123–33. <https://doi.org/10.1159/000324710>
- Shahrzaila N., Lehmann H.C., Kuwabara S. Guillain–Barré syndrome. *Lancet.* 2021; 397(10280): 1214–28. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(21\)00517-1](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(21)00517-1)
- Yuki N., Hartung H.P. Guillain–Barré syndrome. *N. Engl. J. Med.* 2012; 366(24): 2294–304. <https://doi.org/10.1056/NEJMra1114525>
- Sipilä J.O.T., Soilu-Hänninen M., Ruuskanen J.O., Rautava P., Kyttö V. Epidemiology of Guillain–Barré syndrome in Finland 2004–2014. *J. Peripher. Nerv. Syst.* 2017; 22(4): 440–5. <https://doi.org/10.1111/jns.12239>
- Delannoy A., Rudant J., Chaignot C., Bolgert F., Mikaeloff Y., Weill A. Guillain–Barré syndrome in France: a nationwide epidemiological analysis based on hospital discharge data (2008–2013). *J. Peripher. Nerv. Syst.* 2017; 22(1): 51–8. <https://doi.org/10.1111/jns.12202>
- Cavirani B., Baga M., Cesaroni C.A., Rizzi S., Spagnoli C., Frattini D., et al. Guillain–Barré syndrome-retrospective analysis of data from a cohort of patients referred to a tertiary care pediatric neuromuscular center from 2000 to 2017: electrophysiological findings, outcomes, and a brief literature review. *Medicina (Kaunas).* 2024; 60(9): 1490. <https://doi.org/10.3390/medicina60091490>
- Asbury A.K., Cornblath D.R. Assessment of current diagnostic criteria for Guillain–Barré syndrome. *Ann. Neurol.* 1990; 27(Suppl.): S21–4. <https://doi.org/10.1002/ana.410270707>
- Roodbol J., de Wit M.Y., van den Berg B., Kahlmann V., Drenthen J., Catsman-Berreoets C.E., et al. Diagnosis of Guillain–Barré syndrome in children and validation of the Brighton criteria. *J. Neurol.* 2017; 264(5): 856–61. <https://doi.org/10.1007/s00415-017-8429-8>
- van Doorn P.A., Van den Bergh P.Y.K., Hadden R.D.M., Avau B., Vankrunkelsven P., Attarian S., et al. European Academy of Neurology/Peripheral Nerve Society Guideline on diagnosis and treatment of Guillain–Barré syndrome. *Eur. J. Neurol.* 2023; 30(12): 3646–74. <https://doi.org/10.1111/ene.16073>
- Doets A.Y., Verboon C., van den Berg B., Harbo T., Cornblath D.R., Willison H.J., et al. Regional variation of Guillain–Barré syndrome. *Brain.* 2018; 141(10): 2866–77. <https://doi.org/10.1093/brain/awy232>
- Wakerley B.R., Yuki N. Pharyngeal-cervical-brachial variant of Guillain–Barré syndrome. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.* 2014; 85(3): 339–44. <https://doi.org/10.1136/jnnp-2013-305397>
- Kleyweg R.P., van der Meché F.G., Schmitz P.I. Interobserver agreement in the assessment of muscle strength and functional abilities in Guillain–Barré syndrome. *Muscle Nerve.* 1991; 14(11): 1103–9. <https://doi.org/10.1002/mus.88014111>
- Stålberg E., van Dijk H., Falck B., Kimura J., Neuwirth C., Pitt M., et al. Standards for quantification of EMG and neurography. *Clin. Neurophysiol.* 2019; 130(9): 1688–729. <https://doi.org/10.1016/j.clinph.2019.05.008>
- Ryan C.S., Conlee E.M., Sharma R., Sorenson E.J., Boon A.J., Laughlin R.S. Nerve conduction normal values for electrodiagnosis in pediatric patients. *Muscle Nerve.* 2019; 60(2): 155–60. <https://doi.org/10.1002/mus.26499>
- Наумова Е.С., Дружинин Д.С., Никитин С.С. Количественные сонографические характеристики периферических нервов у здоровых людей. *Анналы клинической и экспериментальной неврологии.* 2017; 11(1): 55–61. <https://elibrary.ru/oqauhr>
- Druzhinin D., Naumova E., Nikitin S. Nerve ultrasound normal values in children and young adults. *Muscle Nerve.* 2019; 60(6): 757–61. <https://doi.org/10.1002/mus.26715>
- Leonhard S.E., Mandarakas M.R., Gondim F.A.A., Bateman K., Ferreira M.L.B., Cornblath D.R., et al. Diagnosis and management

- of Guillain–Barré syndrome in ten steps. *Nat. Rev. Neurol.* 2019; 15(11): 671–83. <https://doi.org/10.1038/s41582-019-0250-9>
21. van den Berg B., Walgaard C., Drenth J., Fokke C., Jacobs B.C., van Doorn P.A. Guillain–Barré syndrome: pathogenesis, diagnosis, treatment and prognosis. *Nat. Rev. Neurol.* 2014; 10(8): 469–82. <https://doi.org/10.1038/nrnneurol.2014.121>
22. Козырева А.А., Бембева Р.Ц., Дружинина Е.С., Заваденко Н.Н. Синдром Гийена–Барре у детей. *Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова.* 2023; 123(9–2): 20–32. <https://doi.org/10.17116/jnevro202312309220> <https://elibrary.ru/hwkvvg>
23. Levison L.S., Thomsen R.W., Markvardsen L.K., Christensen D.H., Sindrup S.H., Andersen H. Pediatric Guillain–Barré syndrome in a 30-year nationwide cohort. *Pediatr. Neurol.* 2020; 107: 57–63. <https://doi.org/10.1016/j.pediatrneurol.2020.01.017>
24. Dias-Tosta E., Kückelhaus C.S. Guillain–Barré syndrome in a population less than 15 years old in Brazil. *Arq. Neuropsiquiatr.* 2002; 60(2–B): 367–73. <https://doi.org/10.1590/s0004-282x2002000300005>
25. Супонева Н.А., Шакарян А.К., Рахтеенко А.В., Пирадов М.А., Вантрофанова И.В., Прыткова М.И. и др. Клинико-лабораторные характеристики, лечение и прогноз синдрома Гийена–Барре у детей. *Детские инфекции.* 2015; 14(3): 17–26. <https://elibrary.ru/ukliff>
26. Poropatich K.O., Walker C.L., Black R.E. Quantifying the association between *Campylobacter* infection and Guillain–Barré syndrome: a systematic review. *J. Health Popul. Nutr.* 2010; 28(6): 545–52. <https://doi.org/10.3329/jhpn.v28i6.6602>
27. Nachamkin I., Allos B.M., Ho T. *Campylobacter* species and Guillain–Barré syndrome. *Clin. Microbiol. Rev.* 1998; 11(3): 555–67. <https://doi.org/10.1128/CMR.11.3.555>
28. Kuhn K.G., Nielsen E.M., Mølbak K., Ethelberg S. Epidemiology of campylobacteriosis in Denmark 2000–2015. *Zoonoses Public Health.* 2018; 65(1): 59–66. <https://doi.org/10.1111/zph.12367>
29. McCombe P.A., Hardy T.A., Nona R.J., Greer J.M. Sex differences in Guillain–Barré syndrome, chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy and experimental autoimmune neuritis. *Front. Immunol.* 2022; 13: 1038411. <https://doi.org/10.3389/fimmu.2022.1038411>
30. Tonekaboni S.H., Mahmoudi S., Abdollah Gorji F., Nejad Biglari H., Taghdiri M.M., Etemadi K., et al. Epidemiology of Guillain–Barré syndrome in Iranian children aged 0–15 years (2008–2013). *Iran J. Child. Neurol.* 2021; 15(4): 27–34. <https://doi.org/10.22037/ijcn.v15i4.25087>
31. Nachamkin I., Arzarte Barbosa P., Ung H., Lobato C., Gonzalez Rivera A., Rodriguez P., et al. Patterns of Guillain–Barré syndrome in children: results from a Mexican population. *Neurology.* 2007; 69(17): 1665–71. <https://doi.org/10.1212/01.wnl.0000265396.87983.bd>
32. Ogawara K., Kuwabara S., Mori M., Hattori T., Koga M., Yuki N. Axonal Guillain–Barré syndrome: relation to anti-ganglioside antibodies and *Campylobacter jejuni* infection in Japan. *Ann. Neurol.* 2000; 48(4): 624–31.
33. Lyu R.K., Tang L.M., Cheng S.Y., Hsu W.C., Chen S.T. Guillain–Barré syndrome in Taiwan: a clinical study of 167 patients. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.* 1997; 63(4): 494–500. <https://doi.org/10.1136/jnnp.63.4.494>
34. Mori M., Kuwabara S., Fukutake T., Yuki N., Hattori T. Clinical features and prognosis of Miller–Fisher syndrome. *Neurology.* 2001; 56(8): 1104–6. <https://doi.org/10.1212/wnl.56.8.1104>
35. Arnason G.B.W. Acute inflammatory demyelinating polyneuropathy. In: Dyck P.K., Griffin J.W., Low P.A., Poduslo J.F., eds. *Peripheral Neuropathy.* Philadelphia: Saunders; 1993: 1437–97.
36. Giacconi L.G., Mastria D., Barbieri R., De Maglio R., Madaro F., Paiano G., et al. Bickerstaff encephalitis in childhood: a review of 74 cases in the literature from 1951 to today. *Front. Neurol.* 2024; 15: 1387505. <https://doi.org/10.3389/fneur.2024.1387505>
37. Koga M., Kusunoki S., Kaida K., Uehara R., Nakamura Y., Kohriyama T., et al. Nationwide survey of patients in Japan with Bickerstaff brainstem encephalitis: epidemiological and clinical characteristics. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.* 2012; 83(12): 1210–5. <https://doi.org/10.1136/jnnp-2012-303060>
38. McCarthy N., Giesecke J. Incidence of Guillain–Barré syndrome following infection with *Campylobacter jejuni*. *Am. J. Epidemiol.* 2001; 153(6): 610–4. <https://doi.org/10.1093/aje/153.6.610>
39. Vellozzi C., Iqbal S., Broder K. Guillain–Barré syndrome, influenza, and influenza vaccination: the epidemiologic evidence. *Clin. Infect. Dis.* 2014; 58(8): 1149–55. <https://doi.org/10.1093/cid/ciu005>
40. Elshebawy H., Ezzeldin M.Y., Elzamarany E.H. Characteristics of COVID and post-COVID polyneuropathies in adults and pediatrics: an Egyptian sample. *Egypt J. Neurol. Psychiatr. Neurosurg.* 2021; 57(1): 178. <https://doi.org/10.1186/s41983-021-00435-9>
41. Gutiérrez-Ortiz C., Méndez-Guerrero A., Rodrigo-Rey S., San Pedro-Murillo E., Bermejo-Guerrero L., Gordo-Mañas R., et al. Miller–Fisher syndrome and polyneuritis cranialis in COVID-19. *Neurology.* 2020; 95(5): e601–5. <https://doi.org/10.1212/WNL.00000000000009619>
42. Papri N., Islam Z., Leonhard S.E., Mohammad Q.D., Endtz H.P., Jacobs B.C. Guillain–Barré syndrome in low-income and middle-income countries: challenges and prospects. *Nat. Rev. Neurol.* 2021; 17(5): 285–96. <https://doi.org/10.1038/s41582-021-00467-y>
43. Mulkey S.B., Glasier C.M., El-Nabbout B., Walters W.D., Ionita C., McCarthy M.H., et al. Nerve root enhancement on spinal MRI in pediatric Guillain–Barré syndrome. *Pediatr. Neurol.* 2010; 43(4): 263–9. <https://doi.org/10.1016/j.pediatrneurol.2010.05.011>

REFERENCES

1. Walling A.D., Dickson G. Guillain–Barré syndrome. *Am. Fam. Physician.* 2013; 87(3): 191–7.
2. Langille M.M. Guillain–Barré syndrome in children and adolescents. *Adv. Pediatr.* 2023; 70(1): 91–103. <https://doi.org/10.1016/j.yapd.2023.04.001>
3. McGrogan A., Madle G.C., Seaman H.E., de Vries C.S. The epidemiology of Guillain–Barré syndrome worldwide. A systematic literature review. *Neuroepidemiology.* 2009; 32(2): 150–63. <https://doi.org/10.1159/000184748>
4. Sejvar J.J., Baughman A.L., Wise M., Morgan O.W. Population incidence of Guillain–Barré syndrome: a systematic review and meta-analysis. *Neuroepidemiology.* 2011; 36(2): 123–33. <https://doi.org/10.1159/000324710>
5. Shahrizaila N., Lehmann H.C., Kuwabara S. Guillain–Barré syndrome. *Lancet.* 2021; 397(10280): 1214–28. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(21\)00517-1](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(21)00517-1)
6. Yuki N., Hartung H.P. Guillain–Barré syndrome. *N. Engl. J. Med.* 2012; 366(24): 2294–304. <https://doi.org/10.1056/NEJMra1114525>
7. Sipilä J.O.T., Soilu-Hänninen M., Ruuskanen J.O., Rautava P., Kytö V. Epidemiology of Guillain–Barré syndrome in Finland 2004–2014. *J. Peripher. Nerv. Syst.* 2017; 22(4): 440–5. <https://doi.org/10.1111/jns.12239>
8. Delannoy A., Rudant J., Chaignot C., Bolger F., Mikaeloff Y., Weill A. Guillain–Barré syndrome in France: a nationwide epidemiological analysis based on hospital discharge data (2008–2013). *J. Peripher. Nerv. Syst.* 2017; 22(1): 51–8. <https://doi.org/10.1111/jns.12202>
9. Cavarani B., Baga M., Cesaroni C.A., Rizzi S., Spagnoli C., Frattini D., et al. Guillain–Barré syndrome-retrospective analysis of data from a cohort of patients referred to a tertiary care pediatric neuromuscular center from 2000 to 2017: electrophysiological findings, outcomes, and a brief literature review. *Medicina (Kaunas).* 2024; 60(9): 1490. <https://doi.org/10.3390/medicina60091490>
10. Asbury A.K., Cornblath D.R. Assessment of current diagnostic criteria for Guillain–Barré syndrome. *Ann. Neurol.* 1990; 27(Suppl.): S21–4. <https://doi.org/10.1002/ana.410270707>
11. Roodbol J., de Wit M.Y., van den Berg B., Kahlmann V., Drenth J., Catsman-Berrevoets C.E., et al. Diagnosis of Guillain–Barré syndrome in children and validation of the Brighton criteria. *J. Neurol.* 2017; 264(5): 856–61. <https://doi.org/10.1007/s00415-017-8429-8>
12. van Doorn P.A., Van den Bergh P.Y.K., Hadden R.D.M., Avau B., Vankrunkelsven P., Attarian S., et al. European Academy of Neurology/Peripheral Nerve Society Guideline on diagnosis and treatment of Guillain–Barré syndrome. *Eur. J. Neurol.* 2023; 30(12): 3646–74. <https://doi.org/10.1111/ene.16073>
13. Doets A.Y., Verboon C., van den Berg B., Harbo T., Cornblath D.R., Willison H.J., et al. Regional variation of Guillain–Barré syndrome. *Brain.* 2018; 141(10): 2866–77. <https://doi.org/10.1093/brain/awy232>

14. Wakerley B.R., Yuki N. Pharyngeal-cervical-brachial variant of Guillain-Barré syndrome. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*. 2014; 85(3): 339–44. <https://doi.org/10.1136/jnnp-2013-305397>
15. Kleyweg R.P., van der Meché F.G., Schmitz P.I. Interobserver agreement in the assessment of muscle strength and functional abilities in Guillain-Barré syndrome. *Muscle Nerve*. 1991; 14(11): 1103–9. <https://doi.org/10.1002/mus.88014111>
16. Stålberg E., van Dijk H., Falck B., Kimura J., Neuwirth C., Pitt M., et al. Standards for quantification of EMG and neurography. *Clin. Neurophysiol.* 2019; 130(9): 1688–729. <https://doi.org/10.1016/j.clinph.2019.05.008>
17. Ryan C.S., Conlee E.M., Sharma R., Sorenson E.J., Boon A.J., Laughlin R.S. Nerve conduction normal values for electrodiagnosis in pediatric patients. *Muscle Nerve*. 2019; 60(2): 155–60. <https://doi.org/10.1002/mus.26499>
18. Naumova E.S., Nikitin S.S., Druzhinin D.S. Quantitative sonographic parameters of the peripheral nerves in healthy individuals. *Annaly klinicheskoi i eksperimental'noi neurologii*. 2017; 11(1): 55–61. <https://elibrary.ru/oqauhr> (in Russian)
19. Druzhinin D., Naumova E., Nikitin S. Nerve ultrasound normal values in children and young adults. *Muscle Nerve*. 2019; 60(6): 757–61. <https://doi.org/10.1002/mus.26715>
20. Leonhard S.E., Mandarakas M.R., Gondim F.A.A., Bateman K., Ferreira M.L.B., Cornblath D.R., et al. Diagnosis and management of Guillain-Barré syndrome in ten steps. *Nat. Rev. Neurol.* 2019; 15(11): 671–83. <https://doi.org/10.1038/s41582-019-0250-9>
21. van den Berg B., Walgaard C., Drenthen J., Fokke C., Jacobs B.C., van Doorn P.A. Guillain-Barré syndrome: pathogenesis, diagnosis, treatment and prognosis. *Nat. Rev. Neurol.* 2014; 10(8): 469–82. <https://doi.org/10.1038/nrneurol.2014.121>
22. Kozyreva A.A., Bembeeva R.Ts., Druzhinina E.S., Zavadenko N.N. Guillain-Barré syndrome in children. *Zhurnal neurologii i psikiatrii im. S.S. Korsakova*. 2023; 123(9-2): 20–32. <https://doi.org/10.17116/jnevro202312309220> <https://elibrary.ru/hwakvg> (in Russian)
23. Levison L.S., Thomsen R.W., Markvardsen L.K., Christensen D.H., Sindrup S.H., Andersen H. Pediatric Guillain-Barré syndrome in a 30-year nationwide cohort. *Pediatr. Neurol.* 2020; 107: 57–63. <https://doi.org/10.1016/j.pediatrneurol.2020.01.017>
24. Dias-Tosta E., Kückelhaus C.S. Guillain-Barré syndrome in a population less than 15 years old in Brazil. *Arq. Neuropsiquiatr.* 2002; 60(2-B): 367–73. <https://doi.org/10.1590/s0004-282x2002000300005>
25. Suponeva N.A., Shakaryan A.K., Rakhtenko A.V., Piradov M.A., Mitrofanova I.V., Prytkova M.I., et al. Clinical and laboratory features, treatment and prognosis in children with Guillain-Barré syndrome. *Detskii infektsii*. 2015; 14(3): 17–26. <https://elibrary.ru/ukliff> (in Russian)
26. Poropatich K.O., Walker C.L., Black R.E. Quantifying the association between Campylobacter infection and Guillain-Barré syndrome: a systematic review. *J. Health Popul. Nutr.* 2010; 28(6): 545–52. <https://doi.org/10.3329/jhpn.v28i6.6602>
27. Nachamkin I., Allos B.M., Ho T. Campylobacter species and Guillain-Barré syndrome. *Clin. Microbiol. Rev.* 1998; 11(3): 555–67. <https://doi.org/10.1128/CMR.11.3.555>
28. Kuhn K.G., Nielsen E.M., Mølbak K., Ethelberg S. Epidemiology of campylobacteriosis in Denmark 2000–2015. *Zoonoses Public Health*. 2018; 65(1): 59–66. <https://doi.org/10.1111/zph.12367>
29. McCombe P.A., Hardy T.A., Nona R.J., Greer J.M. Sex differences in Guillain-Barré syndrome, chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy and experimental autoimmune neuritis. *Front. Immunol.* 2022; 13: 1038411. <https://doi.org/10.3389/fimmu.2022.1038411>
30. Tonekaboni S.H., Mahmoudi S., Abdollah Gorji F., Nejad Biglari H., Taghdiri M.M., Etemadi K., et al. Epidemiology of Guillain-Barré syndrome in Iranian children aged 0–15 years (2008–2013). *Iran J. Child. Neurol.* 2021; 15(4): 27–34. <https://doi.org/10.22037/ijcn.v15i4.25087>
31. Nachamkin I., Arzarte Barbosa P., Ung H., Lobato C., Gonzalez Rivera A., Rodriguez P., et al. Patterns of Guillain-Barré syndrome in children: results from a Mexican population. *Neurology*. 2007; 69(17): 1665–71. <https://doi.org/10.1212/01.wnl.0000265396.87983.bd>
32. Ogawara K., Kuwabara S., Mori M., Hattori T., Koga M., Yuki N. Axonal Guillain-Barré syndrome: relation to anti-ganglioside antibodies and Campylobacter jejuni infection in Japan. *Ann. Neurol.* 2000; 48(4): 624–31.
33. Lyu R.K., Tang L.M., Cheng S.Y., Hsu W.C., Chen S.T. Guillain-Barré syndrome in Taiwan: a clinical study of 167 patients. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*. 1997; 63(4): 494–500. <https://doi.org/10.1136/jnnp.63.4.494>
34. Mori M., Kuwabara S., Fukutake T., Yuki N., Hattori T. Clinical features and prognosis of Miller-Fisher syndrome. *Neurology*. 2001; 56(8): 1104–6. <https://doi.org/10.1212/wnl.56.8.1104>
35. Arnason G.B.W. Acute inflammatory demyelinating polyneuropathy. In: Dyck P.K., Griffin J.W., Low P.A., Poduslo J.F., eds. *Peripheral Neuropathy*. Philadelphia: Saunders; 1993: 1437–97.
36. Giaccari L.G., Mastria D., Barbieri R., De Maglio R., Madaro F., Paiano G., et al. Bickerstaff encephalitis in childhood: a review of 74 cases in the literature from 1951 to today. *Front. Neurol.* 2024; 15: 1387505. <https://doi.org/10.3389/fneur.2024.1387505>
37. Koga M., Kusunoki S., Kaida K., Uehara R., Nakamura Y., Kohriyama T., et al. Nationwide survey of patients in Japan with Bickerstaff brainstem encephalitis: epidemiological and clinical characteristics. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*. 2012; 83(12): 1210–5. <https://doi.org/10.1136/jnnp-2012-303060>
38. McCarthy N., Giesecke J. Incidence of Guillain-Barré syndrome following infection with Campylobacter jejuni. *Am. J. Epidemiol.* 2001; 153(6): 610–4. <https://doi.org/10.1093/aje/153.6.610>
39. Vellozzi C., Iqbal S., Broder K. Guillain-Barré syndrome, influenza, and influenza vaccination: the epidemiologic evidence. *Clin. Infect. Dis.* 2014; 58(8): 1149–55. <https://doi.org/10.1093/cid/ciu005>
40. Elshebawy H., Ezzeldin M.Y., Elzamarany E.H. Characteristics of COVID and post-COVID polyneuropathies in adults and pediatrics: an Egyptian sample. *Egypt J. Neurol. Psychiatr. Neurosurg.* 2021; 57(1): 178. <https://doi.org/10.1186/s41983-021-00435-9>
41. Gutiérrez-Ortiz C., Méndez-Guerrero A., Rodrigo-Rey S., San Pedro-Murillo E., Bermejo-Guerrero L., Gordo-Mañas R., et al. Miller-Fisher syndrome and polyneuritis cranialis in COVID-19. *Neurology*. 2020; 95(5): e601–5. <https://doi.org/10.1212/WNL.00000000000009619>
42. Papri N., Islam Z., Leonhard S.E., Mohammad Q.D., Endtz H.P., Jacobs B.C. Guillain-Barré syndrome in low-income and middle-income countries: challenges and prospects. *Nat. Rev. Neurol.* 2021; 17(5): 285–96. <https://doi.org/10.1038/s41582-021-00467-y>
43. Mulkey S.B., Glasier C.M., El-Nabbout B., Walters W.D., Ionita C., McCarthy M.H., et al. Nerve root enhancement on spinal MRI in pediatric Guillain-Barré syndrome. *Pediatr. Neurol.* 2010; 43(4): 263–9. <https://doi.org/10.1016/j.pediatrneurol.2010.05.011>

Сведения об авторах

Козырева Анастасия Андреевна, ассистент кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики им. академика Л.О. Бадаляна Института нейронаук и нейротехнологий ФГАУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, 119571, Москва, Россия, <https://orcid.org/0000-0003-2176-1557> E-mail: a.kozyreva@child-neurology.ru

Бембеева Раиса Цеденкаевна, доктор мед. наук, профессор кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики им. академика Л.О. Бадаляна Института нейронаук и нейротехнологий ФГАУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, 119571, Москва, Россия, <https://orcid.org/0000-0002-4373-4747> E-mail: dr.bembeeva@yandex.ru

Дружинина Евгения Сергеевна, канд. мед. наук, доцент кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики им. академика Л.О. Бадаляна Института нейронаук и нейротехнологий ФГАУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, 119571, Москва, Россия, <https://orcid.org/0000-0002-1004-992X> E-mail: naumovaes@gmail.com

Шакарян Армен Каренович, науч. сотр. клинического отдела ФГБНУ «ФНЦИРИП им. М. П. Чумакова РАН» (Институт полиомиелита и вирусных энцефалитов), 108819, Москва, Россия; ассистент кафедры инфекционных болезней у детей ПФ ФGAOУ ВО РНИМУ имени Н.И. Пирогова Минздрава России, 117997, Москва, Россия, <https://orcid.org/0000-0003-3417-3631> E-mail: armen2@mail.ru

Гусева Галина Дмитриевна, канд. мед. наук, зав. отделением нейроинфекций ГБУЗ ИКБ № 1 ДЗМ, 125367, Москва, Россия.
E-mail: gusevagd@zdrav.mos.ru

Беседин Сергей Генрихович, врач-невролог, ГБУЗ СК «Краевая детская клиническая больница», 355029, Ставрополь, Россия.
E-mail: sergey-besedin@mail.ru

Заваденко Николай Николаевич, доктор мед. наук, профессор, зав. кафедрой неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики им. академика Л.О. Бадаляна Института нейронаук и нейротехнологий ФGAOУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, 119571, Москва, Россия. E-mail: zavadenko@mail.ru

Information about the authors

Anastasia A. Kozyreva, researcher at the Department of neurology, neurosurgery, and medical genetics named after Academician L.O. Badalyan, Institute of Neuroscience and Neurotechnology, Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, 119571, Russian Federation, <https://orcid.org/0000-0003-2176-1557> E-mail: a.kozyreva@child-neurology.ru

Raisa Ts. Bembeeva, MD, PhD, Professor in the Department of neurology, neurosurgery, and medical genetics named after Academician L.O. Badalyan, Institute of Neuroscience and Neurotechnology, Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, 119571, Russian Federation, <https://orcid.org/0000-0002-4373-4747> E-mail: dr.bembeeva@yandex.ru

Eugenia S. Druzhinina, MD, PhD, Associate Professor at the Department of neurology, neurosurgery, and medical genetics named after Academician L.O. Badalyan, Institute of Neuroscience and Neurotechnology, Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, 119571, Russian Federation, <https://orcid.org/0000-0002-1004-992X> E-mail: naumovaes@gmail.com

Armen K. Shakaryan, researcher at the Chumakov Federal Scientific Center for Research and Development of Immune-and-Biological Products of RAS (Institute of Poliomyelitis and Viral Encephalitides), Moscow, 108819, Russian Federation; researcher at the Department of pediatric infectious diseases, Faculty of pediatrics, Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, 117997, Russian Federation, <https://orcid.org/0000-0003-3417-3631> E-mail: armen2@mail.ru

Galina D. Guseva, MD, PhD, Head of the Neuroinfection department at the City Clinical Infectious Disease Hospital No. 1 in Moscow, Moscow, 125367, Russian Federation, <https://orcid.org/0000-0001-5555-3882> E-mail: gusevagd@zdrav.mos.ru

Sergey G. Besedin, neurologist, Stavropol Krai Children's Clinical Hospital, Stavropol, 355029, Russian Federation, <https://orcid.org/0009-0009-0810-3657> E-mail: sergey-besedin@mail.ru

Nikolay N. Zavadenko, MD, PhD, Head of the Department of neurology, neurosurgery, and medical genetics named after Academician L.O. Badalyan, Institute of Neuroscience and Neurotechnology, Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, 119571, Russian Federation, <https://orcid.org/0000-0003-0103-7422> E-mail: zavadenko@mail.ru