

Клинические рекомендации

# **Другие воспалительные полинейропатии (Хроническая воспалительная демиелинизирующая полирадикулонейропатия)**

Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем: **G61.8, G61.9, G62.8, G62.9**

Возрастная группа: дети

Год утверждения: **202\_**

Разработчик клинической рекомендации:

- **Союз педиатров России**
- **Национальная ассоциация детских реабилитологов**
- **Всероссийское общество неврологов**
- **Союз реабилитологов России**

## Оглавление

Список сокращений .....	3
Термины и определения .....	4
<b>1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний) .....</b>	<b>5</b>
<b>1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) ....</b>	<b>5</b>
1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	5
1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	6
1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем .....	6
1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	7
1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	7
<b>2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики ..</b>	<b>12</b>
2.1 Жалобы и анамнез .....	21
2.2 Физикальное обследование .....	22
2.3 Лабораторная диагностика .....	22
2.3.1 Лабораторная диагностика для установления диагноза ХВДП .....	22
2.3.2 Лабораторная диагностика перед лечением и/или на фоне терапии ХВДП .....	25
2.4 Инструментальная диагностика ХВДП .....	25
2.5 Иные диагностические исследования. ....	29
<b>3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапию, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения .....</b>	<b>30</b>
3.1 Консервативное лечение .....	30
3.2 Хирургическое лечение .....	38
<b>4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации .....</b>	<b>38</b>
<b>5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики .....</b>	<b>42</b>
5.1 Профилактика .....	42
5.2 Диспансерное наблюдение .....	42
<b>6. Организация оказания медицинской помощи .....</b>	<b>43</b>
<b>7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния) .....</b>	<b>44</b>
7.1 Исходы и прогноз .....	44
<b>Критерии оценки качества медицинской помощи .....</b>	<b>45</b>
<b>Список литературы .....</b>	<b>46</b>
<b>Приложение А1. Состав рабочей группы .....</b>	<b>64</b>
<b>Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций .....</b>	<b>67</b>
<b>Приложение А3. Связанные документы .....</b>	<b>71</b>
<b>Приложение А3.1 Дифференциальная диагностика ХВДП .....</b>	<b>73</b>
<b>Приложение А3.2 Исследования для диагностики/дифференциальной диагностики при подозрении на типичную ХВДП или варианты .....</b>	<b>75</b>

<b>Приложение Б. Алгоритмы действий врача .....</b>	<b>78</b>
<b>Приложение В. Информация для пациентов .....</b>	<b>79</b>
<b>Приложение Г1-ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях.....</b>	<b>82</b>
<b>Приложение Г1 Шкала оценки инвалидизации пациентов с СГБ, ХВДП, МГНГ* (полинейропатия, ассоциированная с моноклональной гаммапатией (I-RODS).....</b>	<b>82</b>
<b>Приложение Г2 Шкала «Этиология и лечение воспалительной нейропатии» .....</b>	<b>85</b>
<b>Приложение Г3 Шкала оценки степени невропатических нарушений NIS.....</b>	<b>87</b>
<b>Приложение Г4 Шкала суммарной оценки мышечной силы .....</b>	<b>90</b>

## Список сокращений

ВВИГ – Иммуноглобулины, нормальные человеческие (внутривенные иммуноглобулины)  
(иммуноглобулин человека нормальный\*\*)

ГКС – кортикостероиды системного действия (глюкокортикоиды)

КСТ – кортикостероидная терапия

ЛФК – лечебная физкультура

МРТ – магнитно-резонансная томография

ПКИГ - Иммуноглобулины, нормальные человеческие (раствор для подкожного введения)  
(иммуноглобулин человека нормальный\*\*)

ХВДП – хроническая воспалительная демиелинизирующая полирадикулонейропатия

ЦСЖ – цереброспинальная жидкость

ЭНМГ - электронейромиография

EFNS/PNS - European Academy of Neurology/Peripheral Nerve Society – Европейская академия неврологии/Общество по периферическим нервам

POEMS (Polyneuropathy, Organomegaly, poly-Endocrinopathy, Myeloma proteins, Skin lesions) – синдром, наблюдаемый у больных с парапротеинемическими формами гемобластозов и включающий полинейропатию, органомегалию, эндокринопатию, моноклональную гаммапатию, поражения кожи. Дебютирует с симптомов прогрессирующей сенсомоторной полинейропатии.

## **Термины и определения**

**Внутривенная иммунотерапия** – лечение, заключающееся в применении иммуноглобулина человека нормального\*\* с высоким содержанием IgG (не менее 95%) в эффективных дозах (2 г на 1 кг массы тела пациента на курс лечения).

**Первичная патогенетическая терапия ХВДП** –

**Поддерживающая патогенетическая терапия ХВДП** -

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

### **1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

**Хроническая воспалительная демиелинизирующая полирадикулонейропатия (ХВДП)** – приобретенное иммунно-опосредованное заболевание периферических нервов и нервных корешков, проявляющееся нарастающей слабостью и нарушением чувствительности в верхних и нижних конечностях, снижением или полным угнетением сухожильных рефлексов, характеризующееся подострым дебютом, рецидивирующим и/или непрерывно прогрессирующим течением. ХВДП идентифицируется по электрофизиологическим и/или патоморфологическим признакам демиелинизации и характеризуется ответом на иммуномодулирующую терапию.

В отечественной и зарубежной литературе при описании данного заболевания встречаются как термин «полинейропатия», так и «полирадикулонейропатия». В последнем обновлении рекомендаций по диагностике и лечению ХВДП Европейской Академии неврологии используется термин «полирадикулонейропатия» [1].

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

Этиология ХВДП неизвестна, но имеются данные, подтверждающие гипотезу об иммуноопосредованном характере повреждения. Инфекция часто предшествует ХВДП у детей и встречается в 23–57% случаев [2,3,4] против 33% у взрослых [5].

В патогенез ХВДП вовлечены как клеточный, так и гуморальный компоненты адаптивной иммунной системы [6,7,8,9]. Так, участие клеточного иммунитета подтверждается активацией Т-клеток, прохождением активированных Т-клеток через гематоневральный барьер и экспрессией цитокинов, фактора некроза опухоли, интерферонов и интерлейкинов. Заинтересованность гуморального иммунитета проявляется по результатам иммуногистологических исследований (отложении иммуноглобулина и комплемента на миелинизированных нервных волокнах) и позитивным ответом на плазмозамещающую терапию, хотя специфический ответ с продукцией АТ все еще активно изучается.

Характерными патоморфологическими признаками ХВДП являются сегментарная демиелинизация и ремиелинизация периферических нервов с формированием луковичной головки [10].

Термин "образование луковичной головки" относится к появлению поврежденных аксонов в поперечном срезе нерва при микроскопии. В результате повторяющихся эпизодов демиелинизации и ремиелинизации пораженные нервные волокна

увеличиваются из-за переплетения и пролиферации отростков шванновских клеток, окружающих обнаженные аксоны. Поражение нерва носит точечный характер и имеет неоднородное повреждение по всей его длине. Демиелинизация, как правило, происходит паранодально, вблизи узлов Ранвье. При микроскопии выявляются интерстициальный отек и инфильтрация эндоневральными воспалительными клетками, включая лимфоциты и макрофаги. Хотя ХВДП является преимущественно демиелинизирующим заболеванием, обычно также присутствует некоторая степень аксональной дегенерации [11].

Механизм аксональной дегенерации при ХВДП до конца не уточнен, но считается, что имеет вторичный характер как следствие воспалительного демиелинизирующего процесса.

### **1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).**

Зарегистрированные показатели распространенности ХВДП составляют 0.7–10.3 случаев на 100 тыс. человек [12].

Хотя известно, что заболеваемость ХВДП увеличивается с возрастом [13,14,15,16], но ХВДП подвержены и дети [17,18].

Согласно результатам австралийских и японских научных центров, распространенность ХВДП у детей оценивается как 0,22/0,48 на 100 тыс. человек [14,19].

В недавнем эпидемиологическом исследовании на Сардинии (Италия) в педиатрической популяции общий средний показатель заболеваемости составил 0,42–0,59 на 100 000 человек [20].

Начало заболевания иногда сложно установить в грудном и раннем детском возрасте, но случаи с дебютом в младенческом возрасте описаны в медицинской литературе [21,22]. Дебют ХВДП у детей наиболее часто наблюдается в возрасте 7–8 лет [23,24,25].

У взрослых ХВДП чаще встречается у мужчин, чем у женщин, что отличает его от других АЗ, соотношение М: Ж указывается как 3:2 - 3:1 [26]. Что касается детей, то в некоторых исследованиях была показана тенденция к превалированию заболевания у мальчиков [2], но данная закономерность подтверждена не во всех исследованиях [3,25].

### **1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем**

G61.8 –Другие воспалительные полиневропатии

G61.9 - Воспалительная полиневропатия неуточненная

G62.8 - Другие уточненные полиневропатии

G62.9 - Полиневропатия неуточненная

## **1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

### **Типичная ХВДП**

#### **Варианты ХВДП:**

- Дистальный
- Мультифокальный
- Фокальный
- Моторный
- Сенсорный

***Комментарий:** В соответствии с последними рекомендациями Европейской Академии неврологии по диагностике и лечению ХВДП используемую ранее формулировку «атипичная ХВДП» предложено заменить на «варианты ХВДП» [1].*

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

ХВДП дебютирует с проксимальной/дистальной слабости, прогрессирующей в течение 8 недель. У детей грудного возраста это может проявляться задержкой формирования или отсутствием самостоятельной ходьбы. Нарушения чувствительности преимущественно дистальные, не грубые, всех модальностей: боль встречается чаще чем парестезии, но при этом выраженный болевой синдром не характерен для ХВДП и должен предполагать поиск альтернативного диагноза, равно как и наличие ранней мышечной атрофии и выраженной вегетативной дисфункции, которая может встречаться только в 10% случаев и обычно протекает бессимптомно [1, 17].

Выраженность сухожильных рефлексов может флюктуировать, и они могут быть неравномерно сниженными. ЧН вовлекаются при ХВДП реже чем при синдроме Гийена Барре (СГБ), а поражение органов дыхания является исключением [27,28,29]. При длительном течении заболевании формируется Pes cavus (полая стопа).

*Типичная ХВДП* является наиболее распространенным вариантом ХВДП как у взрослых [30,31], так и у детей [17,18,25].

Заболевание может развиваться в любом возрасте, включая **все периоды детства** [2,3,32,33].

Чаще всего заболевание начинается с парестезий и слабости в дистальных отделах конечностей. Пациенты могут испытывать затруднения при ходьбе и жаловаться на частые падения. Слабость проксимальных мышц может вызвать трудности при подъеме или спуске по лестнице, вставании из положения сидя и поднятии предметов над головой. Дистальная слабость проявляется шаркающей походкой, частыми спотыканиями из-за "свисающей стопы", нарушением мелкой моторики, например, невозможностью застегнуть пуговицы, зашнуровать ботинки. При клиническом осмотре выявляется

симметричная слабость в проксимальных и дистальных мышечных группах, нарушение чувствительности и снижение или полное угнетение глубоких сухожильных рефлексов [10,34].

Чувствительные нарушения обычно проявляются в большей степени в нарушении вибрационной и проприоцептивной чувствительности, чем поверхностной, что отражает вовлечение более толстых миелиновых волокон. Это обычно сопровождается сенситивной атаксией и может быть ошибочно принята за поражение задних столбов спинного мозга. Может наблюдаться гипестезии по полиневритическому типу, чувства онемения и покалывания в стопах, болезненные дизестезии. Часть пациентов предъявляет жалобы на боли в спине, при осмотре у них могут выявляться симптомы натяжения корешков. Поражение ЧН встречается у 10–20% пациентов. В отличие от СГБ, признаки вовлечения в патологический процесс ЧН выявляются значительно позже от дебюта и носят преходящий характер, дыхательные [34,35] и вегетативные нарушения наблюдаются лишь в исключительных случаях [36,37,38]. Вегетативные симптомы проявляются не так выражено, как при СГБ, обычно в виде акрогипергидроза, субфебрильной температуры, нестойкой артериальной гипертензии и тахикардии, ортостатической гипотензии [25]. Запор и задержка мочи обычно не являются ранними симптомами, но могут возникать в более тяжелых случаях и носят нестойкий характер. Степень неврологического дефицита может варьировать от легкой без существенного ограничения ходьбы и самообслуживания до тяжелой с полной зависимостью от посторонней помощи.

Течение заболевания является неуклонно прогрессирующим, при котором отмечается нарастание неврологической симптоматики на протяжении 8 недель или более, но также может иметь и рецидивирующе-ремиттирующий характер. Почти у 13% пациентов типичная ХВДП может развиваться остро (ХВДП с острым началом [О-ХВДП]), при этом заболевание прогрессирует быстро (в пределах 4 недель), и первоначально может быть диагностирована как СГБ [39,40]. Отличить О-ХВДП от СГБ в дебюте заболевания может быть затруднительно. 5% пациентов с первоначально диагностированным СГБ позже переклассифицируются как О-ХВДП [40].

В отличие от пациентов с СГБ, состояние детей с О-ХВДП продолжает ухудшаться и в течение последующих 8 недель или после первоначального улучшения состояния с момента дебюта заболевания отмечается еще два обострения [41]. При оценке обострений необходимо помнить о возможном развитии лекарственных флуктуаций у пациентов с СГБ (повторное ухудшение состояния пациентов из-за уменьшения времени терапевтического действия препарата), а также риск развития второго эпизода СГБ, который оценивается в 2–5% как у взрослых, так и у детей [42,43].

У пациентов с О-ХВДП чаще сохраняется способность к самостоятельной ходьбе, реже отмечается слабость мимической мускулатуры, симптомы дыхательной недостаточности или вегетативной дисфункции [5,40].

И хотя данные признаки помогают дифференциальной диагностике О-ХВДП с СГБ, но однозначных специфических клинических или лабораторных тестов помогающих достоверно их различить в острой стадии заболевания не существует.

*Варианты ХВДП.* Вариантами ХВДП считаются отличные от типичной ХВДП, но имеющие с ней сходные признаки демиелинизации и хорошо отвечающие на иммунную терапию. Отличаются ли они по патогенезу неясно, поскольку часть вариантов ХВДП может со временем эволюционировать в типичную ХВДП [39,44,45].

Варианты ХВДП (ранее называемые «атипичными» ХВДП) представляют собой гетерогенную группу состояний, каждое из которых имеет отчетливые клинические особенности и анатомическое распространение: дистальная, мультифокальная, фокальная, моторная или сенсорная ХВДП.

*Дистальная ХВДП,* также известная как дистальная приобретенная демиелинизирующая сенсорная и моторная нейропатия, проявляется утратой чувствительности в дистальных отделах верхних и нижних конечностей, а также шаткостью при ходьбе. Может отмечаться мышечная слабость, которая обычно выражена преимущественно в дистальных отделах нижних конечностей, меньше в верхних [31,46,47].

У 2/3 пациентов с этим фенотипом выявляется IgM-парапротеинемическая нейропатия, часто ассоциированная с АТ к миелин-ассоциированному гликопротеину (MAG) [48,49], которая не относится к ХВДП.

Электронейрофизиологическое исследование и исключение моноклональных гаммапатий являются особенно важными для диагностики данной формы.

*Мультифокальная ХВДП.* Мультифокальная ХВДП (синонимы: мультифокальная демиелинизирующая нейропатия со стойкой блокадой проводимости, синдром Льюиса-Самнера [50]; мультифокальная приобретенная демиелинизирующая сенсорная и моторная нейропатия [MADSAM] [51]; мультифокальная воспалительная демиелинизирующая нейропатия [52]). Как правило, в начале поражаются верхние конечности с последующим присоединением нижних конечностей. ЧН, включая глазодвигательный, тройничный, лицевой, блуждающий и подъязычный нервы, вовлекаются в патологический процесс чаще, чем при других фенотипах ХВДП

*Фокальная ХВДП* — это редкое заболевание, характеризующееся сенсомоторным дефицитом, обычно локализующимся в плечевом или пояснично-крестцовом сплетении, но могут вовлекаться и отдельные периферические нервы [53,54].

*Моторная ХВДП.* Моторная ХВДП проявляется относительно симметричной мышечной слабостью как в проксимальных, так и в дистальных отделах конечностей, отсутствием как клинических, так и электрофизиологических признаков поражения сенсорных волокон периферических нервов [55,56].

Сохранность чувствительности помогает отличить данный вариант от типичной ХВДП, а симметричное распределение слабости от мультифокальной моторной нейропатии (ММН), при которой отмечается асимметрия и преобладание слабости в верхних конечностях [57]. Если в отсутствие клинических признаков нарушения чувствительности при ЭНМГ выявляются нарушения проведения импульса по сенсорным волокнам [58], то данный фенотип трактуется как преимущественно моторный вариант ХВДП. У пациентов с моторной ХВДП может отмечаться ухудшение состояния при монотерапии ГКС [31,57, 59].

*Сенсорная ХВДП* зарегистрирована как редкий вариант ХВДП. Сенсорная ХВДП обычно проявляется сенсорной атаксией, снижением вибрационной чувствительности и мышечно-суставного чувства, поверхностной чувствительности [45,60,61]. По определению, мышечная слабость отсутствует. Если при этом выявляется замедление проведения импульса или блоки проведения при стимуляции моторных волокон [62,63,64], то диагностируется преимущественно сенсорная ХВДП. Долгосрочные исследования с продолжительным наблюдением за пациентами с данным вариантом ХВДП показали, что в 70% случаев данный фенотип является преходящим и предшествует дальнейшему присоединению мышечной слабости [31].

#### **Состояния не классифицированные как ХВДП.**

*Хроническая иммунная сенсорная полирадикулопатия (ХИСП):* у пациентов, с клиникой сенсорной ХВДП, но без электрофизиологических признаков нарушения проведения по моторным и сенсорным волокнам периферических нервов, может быть диагностирована как ХИСП [65,66,67].

При ХИСП соматосенсорные вызванные потенциалы могут отсутствовать или демонстрировать проксимальное замедление, поскольку поражаются сенсорные аксоны, проксимальные к ганглиям задних корешков. Поскольку сенсорные нейроны в ганглиях задних корешков остаются интактными, стандартные исследования проводимости сенсорных нервов являются нормальными. Несмотря на то, что ХИСП, скорее всего,

является иммуноопосредованным и реагирует на иммунное лечение, недостаточно доказательств, чтобы определить, является ли ХИСП демиелинизирующим или связан с сенсорным ХВДП, и поэтому он не был включен в классификацию вариантов ХВДП.

*Аутоиммунные нодопатии:* антитела (АТ) к молекулам узлово-паранодальной клеточной адгезии: контактин-1 [CNTN1], нейрофасцин-155 [NF155], контактин-ассоциированный белок 1 [Caspr1] и изоформы нейрофасцина [NF140/186] были выявлены у небольшой группы пациентов, соответствующих критериям EFNS/ PNS 2010 года для ХВДП [68,69].

Пациенты с данными АТ часто имеют специфическую клинику. У пациентов с АТ к CNTN1 отмечается острый/подострый дебют заболевания, атаксия и минимальный ответ на терапию ВВИГ [70,71,72].

АТ к NF155 определялись у пациентов молодого возраста с подострым или хроническим течением заболевания с дистальной слабостью, атаксией, мозжечковым тремором, дизартрией при отсутствии ответа на лечение ВВИГ [73,74,75]. Несмотря на наличие мозжечковых симптомов, у большинства пациентов с АТ к NF155 не было выявлено изменений на МРТ головного мозга.

Невропатия с АТ к Caspr1 проявляется как острая/ подострая невропатия, часто связанная с атаксией, нейропатической болью, поражением ЧН и плохой реакцией на ВВИГ [76,77].

АТ ко всем изоформам нейрофасцина приводят к тяжелому фенотипу, особенно при изоците IgG3 [78,79].

Аутоиммунные нодопатии не рассматриваются как вариант ХВДП, поскольку отличаются специфическими клиническими симптомами, не имеют признаков воспаления или макрофагально-опосредованной демиелинизации [80,81] и плохо поддаются лечению по стандартным схемам, разработанным для ХВДП, в частности при монотерапии ВВИГ, хотя ритуксимаб может быть эффективным [82].

ХВДП может быть ассоциирован с множеством состояний (например, сахарным диабетом, моноклональной гаммапатией IgG или IgA неопределенного значения [MGUS], моноклональной гаммапатией IgM без антител к MAG, ВИЧ-инфекцией, злокачественными новообразованиями) [83].

В некоторых случаях ХВДП может развиваться как иммуно-опосредованное нежелательное явление при биологической терапии [84,85].

## 2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики

### 1) Клинические критерии, подтверждающие ХВДП (по EFNS/PNS, 2021) [1]:

#### *(a) Типичная ХВДП:*

- Прогрессирующая или рецидивирующая симметричная проксимальная и дистальная мышечная слабость в верхних и нижних конечностях и чувствительные нарушения как минимум в двух конечностях
- Нарастание неврологической симптоматики в 8 недель или более длительное время
- Отсутствие или снижение сухожильных рефлексов на всех конечностях

#### *(b) Варианты ХВДП*

Один из следующих клинических вариантов, в остальном соответствующий типичной ХВДП (сухожильные рефлексy могут быть нормальными в интактных конечностях):

- **Дистальная ХВДП:** дистальная утрата чувствительности и мышечная слабость, преобладающая в нижних конечностях
- **Мультифокальная ХВДП:** нарушение чувствительности и мышечная слабость мультифокального характера, обычно асимметричная, с преобладанием в верхних конечностях. Симптомы выявляются более, чем в одной конечности.
- **Фокальная ХВДП:** нарушение чувствительности и мышечная слабость только в одной конечности
- **Моторная ХВДП:** двигательные нарушения с сохранной чувствительностью
- **Сенсорная ХВДП:** нарушения чувствительности без признаков периферического пареза

\*\* название «атипичный ХВДП», используемый в руководстве EFNS/ PNS 2010 г., заменен на «варианты ХВДП», поскольку теперь это хорошо охарактеризованные состояния, каждое из которых имеет определённый клинический и электродиагностический фенотип.

### 2) Электромиографические критерии ХВДП (по EFNS/PNS, 2021) [1]:

При постановке диагноза ХВДП проведение электромиографического исследования настоятельно рекомендовано для поддержания клинических критериев.

#### **Типичная ХВДП:**

- Для подтверждения диагноза типичной ХВДП критерии нарушения моторного проведения<sup>1</sup> должны быть выявлены, минимум, в двух моторных нервах. При выявлении изменений только в одном нерве устанавливают диагноз «возможная типичная ХВДП»

- Критерии нарушения сенсорного проведения<sup>2</sup> должны быть выявлены, минимум, в двух нервах

#### **Дистальная ХВДП:**

- Критерии нарушения моторного проведения<sup>1</sup> должны быть выявлены, минимум, в двух нервах верхних конечностей. При этом амплитуда негативного пика дистального М-ответа должна составлять не менее 1 мВ. Если критерий выполняется для двух нервов нижних, но не верхних конечностей или только в одном нерве верхних конечностей, то диагноз может быть установлен не более, чем «возможная типичная ХВДП»
- Критерии нарушения сенсорного проведения<sup>2</sup> должны быть выявлены, минимум, в двух нерва

#### **Мультифокальная и фокальная ХВДП:**

- Критерии нарушения моторного проведения<sup>1</sup> должны быть выявлены, минимум, в двух нервах суммарно более, чем в одной конечности для подтверждения мультифокальной ХВДП, и, минимум, в двух нервах одной конечности для подтверждения фокальной ХВДП. Если критерий выполняется только в одном нерве, то диагноз может быть установлен не более, чем «возможная мультифокальная или фокальная ХВДП» в одном нерве вовлечённой конечности для диагностики возможной фокальной ХВДП.
- Критерии нарушения сенсорного проведения<sup>2</sup> должны присутствовать, минимум, в двух нервах вовлечённой конечности для диагностики мультифокальной или фокальной ХВДП и в одном нерве вовлечённой конечности для диагностики возможной мультифокальной или фокальной ХВДП

### **Моторная и преимущественно моторная ХВДП:**

- Критерии нарушения моторного проведения<sup>1</sup> должны выполняться, минимум, в двух нервах, а критерии нарушения сенсорного проведения<sup>2</sup> отсутствовать, минимум, в четырех нервах (срединном, локтевом, лучевом и икроножном). Если критерии выполняются только в одном моторном нерве, то может быть установлен диагноз возможная моторная ХВДП
- Моторная ХВДП с сенсорными нарушениями в двух нервах расценивается как преимущественно моторная ХВДП

### **Сенсорная и преимущественно сенсорная ХВДП:**

- Критерии нарушения сенсорного проведения<sup>2</sup>, сочетающиеся с нормальным моторным проведением во всех из, минимум, четырёх нервов (срединный, локтевой, малоберцовый и большеберцовый).
- Критерии нарушения сенсорного проведения<sup>2</sup> и моторные нарушения<sup>1</sup> в одном нерве расценивают как возможно преимущественно сенсорную ХВДП. Если моторные нарушения<sup>1</sup> выявляют в двух нервах, то устанавливают диагноз «преимущественно сенсорная ХВДП».

### **3) Поддерживающие критерии ХВДП.**

Поддерживающие критерии могут быть использованы для подтверждения диагноза ХВДП у пациентов, соответствующих клиническим критериям ХВДП, но чьи электромиографические показатели позволяют установить только диагноз «возможной ХВДП» [1]:

а) ответ на иммуномодулирующее лечение (ВВИГ, плазмаферез, кортикостероиды системного действия). Объективное клиническое улучшение на лечение подразумевает улучшение как минимум по одной шкале инвалидизации и одной шкале оценки двигательных нарушений или нарушений чувствительности. Отсутствие явных улучшений после инициации терапии не исключает ХВДП, а положительный ответ на терапию не является специфичным для ХВДП.

### **Шкалы для оценки степени инвалидизации, двигательных и чувствительных нарушений:**

- степень инвалидизации можно оценить с помощью шкалы оценки инвалидизации пациентов с СГБ, ХВДП, МГНГ (полинейропатия, ассоциированная с моноклональной гаммапатией) (I-RODS) [86] и шкалы Этиологии и лечения воспалительной нейропатии (INCAT) [87] (Приложение Г1,Г2);

- степень двигательных и чувствительных нарушений можно оценить с помощью шкалы суммарной оценки мышечной силы (MRC sum score) [88], шкалы оценки степеней невропатических нарушений (NIS) [89,90,91] и измерение силы захвата с помощью ручной динамометрии [92,93,94] (Приложения Г3, Г4).

Достоверным улучшением считается (*данная градация используется для клинических исследований*):

- Увеличение на 4 или более балла по шкале I-RODS
- Увеличение на 1 или более балла по шкале INCAT
- Увеличение на 2 или более баллов по MRCss (0-60)
- Увеличение на 8 или более кПа при измерении силы захвата с помощью вигориметра или на 10% или более при измерении с помощью динамометра

Валидация данных шкал выполнена на базе ФГБНУ НЦН. Валидированы следующие шкалы – NIS, MRCss, INCAT, IRODS. Со всеми валидированными шкалами можно ознакомиться на сайте НЦН по ссылке <https://neurology.ru/o-centre/struktura/institut-neyroreabilitatsii-i-vosstanovitelnykh-tekhnologiy/gruppa-validatsii-mezhdunarodnykh-shkal-i-oprosnikov/>

б) результаты нейровизуализации. УЗИ и МРТ периферических нервов показана пациентам с атипичными проявлениями ХВДП, когда первоначальное диагностическое тестирование не дает окончательных результатов. Учитывают увеличение площади поперечного сечения при УЗИ нервов в качестве поддерживающего критерия для взрослых пациентов с возможной ХВДП. В настоящее время сведений о преимуществе использования данного диагностического метода в педиатрической практике нет. В детской популяции чаще встречаются наследственные нейропатии, при которых также может выявляться увеличение площади поперечного сечения нервов [95,96,97].

При проведении МРТ возможно выявление гипертрофии и/или усиления сигнала в T2 режиме от конского хвоста, пояснично-крестцовых или шейных корешков спинного мозга, или плечевого или пояснично-крестцового сплетений. МРТ не рекомендован у взрослых пациентов для диагностики ХВДП, за исключением пациентов, соответствующих диагностическим критериям возможной ХВДП. ХВДП может быть более вероятен, если наблюдается увеличение и/или повышенная интенсивность сигнала нервных корешков на T2-взвешенных последовательностях МРТ (DIXON/STIR, коронарная + сагиттальная плоскости) \* На сегодняшний день недостаточно данных в поддержку целесообразности проведения МРТ нервов у детей. При наследственных

нейропатиях, которые чаще встречаются в детском возрасте, также может выявляться гипертрофия нервных корешков, накопление контраста и усиление сигнала [98]. Опыт оценки степени увеличения нервных корешков, равно как и их нормативные значения в соответствии с возрастной группой, ограничен.

**Комментарий.** При применении результатов УЗИ или МРТ в качестве поддерживающих критериев для постановки диагноза ХВДП, должны быть клинически и лабораторно исключены другие сходные состояния, например, болезнь Шарко-Мари-Тута (ШМТ), IgM-парапротеинемическая нейропатия с анти-MAG-антителами), РОEMS-синдром, амилоидная нейропатия, невралгическая амиотрофия, нейрофиброматоз, нейролимфоматоз [99,100,101,102].

в) анализ цереброспинальной жидкости. При соответствии диагностическим критериям ХВДП проведение люмбальной пункции нецелесообразно. Проведение люмбальной пункции должна рассматриваться при необходимости исключения других заболеваний или для подтверждения ХВДП в следующих ситуациях:

- пациенты, соответствующие диагностическим критериям возможной ХВДП;
- при подозрении на инфекционную природу заболевания или наличие злокачественного новообразования.

При оценке уровня белка в ЦСЖ необходимо учитывать как возрастные нормативные значения, так и наличие у пациента сахарного диабета.

(d) Биопсия нерва. Биопсию нерва рекомендуется проводить только в исключительных ситуациях:

- когда диагноз не подтвержден клинически, лабораторно, при нейровизуализации и электромиографическими методами
- при неэффективности иммунотерапии и когда в качестве альтернативного диагноза рассматриваются болезнь ШМТ, амилоидоз, саркоидоз или опухоль оболочек нерва/нейрофиброматоз.

Биопсия нерва рассматривается только при следующих условиях:

- наличие квалифицированных врачей-нейрохирургов и врачей-патологоанатомов, специализированных патологоанатомических лабораторий с соответствующим опытом проведения исследований;
- симптомы достаточно серьезны, чтобы оправдать потенциальные риски, связанные с биопсией нерва;
- низкая точность теста полностью осознается пациентом перед проведением биопсии.

При проведении биопсии нерва:

- необходимо соблюдать существующий консенсус экспертов относительно минимальных стандартов проведения процедуры, обработки (фиксации) и оценки биопсии нервов [103];
- чаще выполняют биопсию икроножного или поверхностного малоберцового нерва, но биопсия клинически пораженного нерва с большей вероятностью предоставит полезную информацию.

Признаками, подтверждающими диагноз возможного ХВДП, могут быть:

- тонкомиелинизированные аксоны и изменения по типу луковичных головок [104];
- тонкомиелинизированные или демиелинизированные интранодальные сегменты при анализе расчесанных нервных волокон [105];
- периваскулярные скопления макрофагов [106];
- признаки демиелинизации при электронной микроскопии [107].

#### **4) Критерии иммунологического обследования**

**При возможности лабораторного тестирования:**

- определение фактора роста эндотелия сосудов (VEGF) в сыворотке крови у пациентов с дистальным ХВДП и с нейропатическим болевым синдромом, у которых выявлен парапротеин IgA или IgG, связанный с легкой цепью лямбда, при подозрении на синдром POEMS.
- определение нодальных и паранодальных антител (анти-NF155, NF140/186, анти-CNTN1, анти-Caspr1) у пациентов с ХВДП со следующими признаками:
  - резистентность к стандартной терапии ВВИГ и кортикостероидами;
  - острое или подострое агрессивное начало, предшествующий диагноз СГБ или О-ХВДП;
  - низкочастотный тремор, атаксия, не соответствующая выраженности чувствительных нарушений, другие мозжечковые симптомы или преимущественно дистальная слабость;
  - дыхательная недостаточность и вовлечение ЧН;
  - ассоциированный нефротический синдром;
  - очень высокий уровень белка в спинномозговой жидкости.

<sup>1</sup> *Электромиографические критерии нарушения моторного проведения [1]:*

**1. Подтверждающие демиелинизацию** - минимум, один из нижеперечисленных:

a. увеличение латентности М-ответа при стимуляции в дистальной точке на 50% и более от верхнего предела нормативных значений в двух нервах (при исключении невропатии срединного нерва на запястье вследствие синдрома карпального канала);

b. снижение скорости распространения возбуждения по двигательным волокнам на 30% и более от нижнего предела нормативных значений в двух нервах;

c. увеличение латентности F-волны на 20% и более от верхнего предела нормативных значений в двух нервах (или на 50% и более от верхнего предела нормативных значений, если амплитуда негативного пика дистального М-ответа составляет менее 80% от нижнего предела нормативных значений);

d. отсутствие F-волн в двух нервах, (если при стимуляции этих нервов амплитуды негативного пика дистальных М-ответов составляют 20% и более от нижнего предела нормативных значений) + один другой параметр демиелинизации из пунктов a-g в одном или более других нервах;

e. локальный блок проведения по двигательному нерву: снижение амплитуды негативного пика проксимального М-ответа относительно дистального на 30% и более (кроме большеберцового нерва), если негативный пик дистального М-ответа составляет 20% и более от нижнего предела нормативных значений в двух нервах или в одном нерве + один другой параметр демиелинизации в любом нерве, удовлетворяющий любому из критериев a-c, f-g;

f. наличие временной дисперсии: увеличение длительности негативного пика М-ответов, полученных при стимуляции в дистальной и более проксимальной точках, более чем на 30% (минимум, на 100% для большеберцового нерва) в двух и более нервах;

g) увеличение длительности дистального М-ответа (интервал между началом первого негативного пика и возвращением к изолинии последнего негативного пика) в одном и более нервах + один другой параметр демиелинизации (в любом нерве, удовлетворяющий любому из критериев a-g) в одном или более других нервах (при фильтре нижних частот 2 Гц – срединный нерв  $\geq 8,4$  мс, локтевой  $\geq 9,6$  мс, малоберцовый  $\geq 8,8$  мс, большеберцовый  $\geq 9,2$  мс; при фильтре нижних частот 5 Гц – срединный нерв  $\geq 8,0$  мс, локтевой  $\geq 8,6$  мс, малоберцовый  $\geq 8,5$  мс, большеберцовый  $\geq 8,3$  мс; при фильтре нижних частот 10 Гц – срединный нерв  $\geq 7,8$  мс, локтевой  $\geq 8,5$  мс, малоберцовый  $\geq 8,3$  мс, большеберцовый  $\geq 8,2$  мс; при фильтре нижних частот 20 Гц – срединный нерв  $\geq 7,4$  мс, локтевой  $\geq 7,8$  мс, малоберцовый  $\geq 8,1$  мс, большеберцовый  $\geq 8,0$  мс).

**2. Слабо подтверждающие демиелинизацию** - критерии a-g, но только в одном нерве

## <sup>2</sup>-Электромиографические критерии нарушения сенсорного проведения [1]:

1. **ХВДП:** нарушения проведения по сенсорным волокнам (увеличение латентности при стимуляции в дистальной точке или снижение амплитуды сенсорного ответа, или снижение скорости проведения по сенсорным волокнам ниже нижнего предела нормативных значений) в двух нервах

### 2. **Возможная ХВДП:**

- аналогично критериям из пункта 1, но только в одном нерве,
- для сенсорной ХВДП с нормальным проведением по моторным волокнам должен выполняться критерий а или в:
  - a. Скорость распространения возбуждения по сенсорным волокнам менее 80% от нижнего предела нормативных значений (если амплитуда сенсорного потенциала действия выше 80% от нижнего предела нормативных значений) или менее 70% (если амплитуда сенсорного потенциала действия ниже 80% от нижнего предела нормативных значений), минимум, в двух нервах (срединный, локтевой, лучевой, икроножный)
  - b. Амплитуда сенсорного потенциала действия икроножного нерва является нормальной, в то время как амплитуда сенсорного потенциала действия срединного или лучевого нерва нарушена (но необходимо исключить нейропатию срединного нерва на запястье вследствие синдрома карпального канала)

**Совокупность клинических, электромиографических и поддерживающих критериев позволяет поставить диагноз ХВДП в соответствии с критериями EFNS/PNS 2021 года [1]:**

#### **Типичная ХВДП:**

##### Типичная ХВДП:

- клинические критерии + критерии нарушения моторного проведения в двух нервах + критерии нарушения сенсорного проведения в двух нервах или
- возможная ХВДП + минимум, два поддерживающих критерия

##### Возможная типичная ХВДП:

- клинические критерии + критерии нарушения моторного проведения в одном нерве + критерии нарушения сенсорного проведения в двух нервах или

- клинические критерии + отсутствие критериев нарушения моторного проведения даже в одном нерве + критерии нарушения сенсорного проведения в двух нервах + ответ на проводимое лечение + ещё один поддерживающий критерий

#### **Дистальная ХВДП:**

##### Дистальная ХВДП:

- клинические критерии + критерии нарушения моторного проведения в двух нервах верхних конечностей + критерии нарушения сенсорного проведения в двух нервах или
- возможная дистальная ХВДП + минимум, два поддерживающих критерия

##### Возможная дистальная ХВДП:

- клинические критерии + критерии нарушения моторного проведения в одном нерве верхних конечностей + критерии нарушения сенсорного проведения в одном нерве или
- клинические критерии + критерии нарушения моторного проведения только в двух нервах нижних конечностей + критерии нарушения сенсорного проведения в двух нервах (диагноз может быть только «возможная ХВДП», поддерживающие критерии не увеличивают достоверность диагноза)

#### **Мультифокальная или фокальная ХВДП:**

##### Мультифокальная или фокальная ХВДП:

- клинические критерии + критерии нарушения моторного проведения в двух нервах + критерии нарушения сенсорного проведения в двух нервах или
- возможная мультифокальная или фокальная ХВДП + минимум, два поддерживающих критерия

##### Возможная мультифокальная или фокальная ХВДП:

- клинические критерии + критерии нарушения моторного проведения в одном нерве + критерии нарушения сенсорного проведения в двух нервах
- клинические критерии фокальной ХВДП + критерии нарушения моторного проведения в одном нерве + критерии нарушения сенсорного проведения в одном нерве (диагноз может быть только «возможная фокальная ХВДП», поддерживающие критерии не увеличивают достоверность диагноза)

### **Моторная ХВДП:**

Моторная ХВДП:

- клинические критерии + критерии нарушения моторного проведения в двух нервах + отсутствие нарушений сенсорного проведения в четырёх нервах или
- возможная моторная ХВДП + минимум, два поддерживающих критерия

Возможная моторная ХВДП:

- клинические критерии + критерии нарушения моторного проведения в одном нерве + отсутствие нарушений сенсорного проведения в четырёх нервах

Преимущественно моторная ХВДП: критерии, как при моторной ХВДП, но допустимы нарушения сенсорного проведения в двух нервах

### **Сенсорная ХВДП:**

Возможная сенсорная ХВДП:

- клинические критерии + критерии нарушения проведения по сенсорным волокнам + отсутствие нарушений проведения по моторным волокнам, минимум, в четырёх нервах (диагноз может быть только «возможная сенсорная ХВДП»), поддерживающие критерии не увеличивают достоверность диагноза)

Преимущественно сенсорная ХВДП:

- клинические критерии + нарушения проведения по сенсорным волокнам в двух нервах + нарушение проведения по моторным волокнам в двух нервах

Возможная преимущественно сенсорная ХВДП:

- клинические критерии + нарушения проведения по сенсорным волокнам в двух нервах + нарушение проведения по моторным волокнам в одном нерве

## **2.1 Жалобы и анамнез**

*При сборе анамнеза и жалоб следует обратить внимание на:*

- нормальное физическое и двигательное развитие до начала заболевания;
- изменения походки;
- частые падения;
- слабость мышц нижних и верхних конечностей;
- наличие парестезий и дизестезий;
- у ряда пациентов могут отмечаться жалобы на тремор рук и атаксия;

- *медленно прогрессирующее течение (прогрессирующая слабость и расстройство чувствительности, нарастающее как минимум 8 недель)*

## **2.2 Физикальное обследование**

При проведении клинического осмотра следует обращать особое внимание на наличие симметричной проксимальной и дистальной слабости мышц рук и ног, в сочетании с чувствительными нарушениями. У части пациентов возможно поражение ЧН. Характерно угнетение или значимое снижение сухожильных рефлексов во всех конечностях [1,108,109,110,111].

При вариантах ХВДП двигательные нарушения отмечаются всегда, но могут локализоваться только в дистальных или только в проксимальных группах мышц, а также возможно преимущественная слабость на одной стороне. При этом сухожильные рефлексы могут быть нормальными в непораженных конечностях.

## **2.3 Лабораторная диагностика**

### **2.3.1 Лабораторная диагностика для установления диагноза ХВДП**

*Рутинные клинические исследования проводятся для исключения других воспалительных заболеваний, которые могут протекать с клиникой полирадикулонейропатии.*

- Рекомендовано проведение общего (клинического) анализа крови развернутого всем пациентам с подозрением на ХВДП для исключения/подтверждения воспалительной природы заболевания, в комплексной дифференциальной диагностике с системными заболеваниями [1,110,111].

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

**Комментарии:** *Клинический анализ крови возможно контролировать при клинической необходимости.*

- Рекомендовано исследование острофазовых показателей крови (исследование уровня С-реактивного белка в сыворотке крови) крови с целью диагностики бактериального воспаления пациентам с подозрением на ХВДП [110,111,112].

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

**Комментарии:** *Острофазовые показатели крови являются маркерами бактериального воспаления, которое может быть провоцирующим фактором заболевания. При необходимости может быть исследован уровень прокальцитонина в крови.*

- Рекомендуется проведение анализа крови биохимического общетерапевтического при необходимости в качестве дополнительного инструмента для установления диагноза и исключения других нервно-мышечных заболеваний [1,110,112].

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

**Комментарии:** *определяются активность аланинаминотрансферазы (АЛТ), аспартатаминотрансферазы (АСТ), лактатдегидрогеназы (ЛДГ), креатинкиназы (креатинфосфокиназы (КФК), исследование уровня/активности изоферментов креатинкиназы в крови) в крови, электролиты (уровень калия, натрия, кальция, фосфора, магния в крови), концентрация которых может изменяться, например, при нервно-мышечных заболеваниях, показатели углеводного обмена (исследование уровня глюкозы в крови, проведение глюкозотолерантного теста, исследование уровня гликированного гемоглобина в крови, триглицеридов в крови, холестерина в крови), которые могут изменяться при инсулин-зависимом сахарном диабете 1 типа [113].*

**Исследования, которые не являются обязательными, но проводятся по необходимости:**

- Рекомендовано рассмотреть: определение антител класса М (IgM) к возбудителям иксодовых клещевых боррелиозов группы *Borrelia burgdorferi sensu lato* в крови, Определение антител класса G (IgG) к возбудителям иксодовых клещевых боррелиозов группы *Borrelia burgdorferi sensu lato* в крови пациентам с клиническими признаками ХВДП в сомнительных случаях с целью дифференциальной диагностики [1].

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

**Комментарии:** *см. Приложение А3.2.*

- Рекомендовано рассмотреть: Определение содержания антител к антигенам ядра клетки и ДНК, Определение содержания антител к цитоплазме нейтрофилов в крови (ANCA) пациентам с клиническими признаками ХВДП в сомнительных случаях с целью дифференциальной диагностики [1].

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

**Комментарии:** *см. Приложение А3.2.*

- Рекомендовано рассмотреть: Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1 (Human immunodeficiency virus HIV 1) в крови, Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-2 (Human immunodeficiency virus HIV 2) в крови пациентам с клиническими признаками ХВДП в сомнительных случаях с целью дифференциальной диагностики [1].

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

**Комментарии:** *см. Приложение А3.2*

- Рекомендовано рассмотреть: Определение *сывороточного фактора роста эндотелия сосудов (VEGF)* пациентам с клиническими признаками ХВДП в сомнительных случаях с целью дифференциальной диагностики [1].

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

**Комментарии:** *см. Приложение А3.2*

- Рекомендовано рассмотреть: Определение антител к нодальным и паранодальным белкам (при возможности тестирования), антител к ацетилхолиновым рецепторам, MuSK или пресинаптическим потенциалзависимым кальциевым каналам пациентам с клиническими признаками ХВДП в сомнительных случаях с целью дифференциальной диагностики [1].

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

**Комментарии:** *проводится, как правило, в комплексе с регистрацией соматосенсорных вызванных потенциалов двигательных нервов при сохранной проводимости импульса по сенсорным волокнам при стимуляционной ЭНМГ.*

*См. Приложение А3.2*

- Рекомендовано рассмотреть: Исследование уровня антител IgG и IgM к ганглиозидам GM1 (при возможности лабораторного тестирования) пациентам с клиническими признаками ХВДП в сомнительных случаях с целью дифференциальной диагностики [1].

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

**Комментарии:** *см. Приложение А3.2*

- Рекомендовано рассмотреть: Определение уровня витамина В12 (цианокобаламин) в крови, Определение уровня витамина В6, пиридоксаль-5-фосфат в плазме крови и В6 (при возможности лабораторного тестирования) пациентам с клиническими признаками ХВДП в сомнительных случаях с целью дифференциальной диагностики [1].

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

**Комментарии:** *см. Приложение А3.2*

### **2.3.2 Лабораторная диагностика перед лечением и/или на фоне терапии ХВДП**

- Рекомендовано исследование уровня глюкозы в крови, электролитов (уровень натрия, калия, кальция в крови) детям с ХВДП, получающим длительную терапию препаратом группы кортикостероиды системного действия [114].

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

**Комментарии:** частота проведения исследований определяется индивидуально, в среднем – 1 раз в 6 мес.

- Рекомендовано проведение общего (клинического) анализ крови развернутого и анализа крови биохимического общетерапевтического (определение активности аланинаминотрансферазы и аспаратаминотрансферазы в крови) ежемесячно на протяжении первых 6 месяцев терапии #азатиоприном\*\*, далее – каждые 3 месяца [114, 115].

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

- Рекомендовано исследование уровня креатинина, мочевины в крови, клиренс креатинина (Исследование функции нефронов по клиренсу креатинина (проба Реберга)), уровня холестерина, триглицеридов, магния, калия в крови, а также уровень #циклоспорина\*\* (Исследование уровня циклоспорина А) детям с ХВДП при терапии #циклоспином\*\*[114, 116].

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

**Комментарии:** частота проведения исследований определяется индивидуально.

*Клиренс креатинина (скорость клубочковой фильтрации) следует рассчитывать по формуле (расчет чаще всего по формуле Шварца (подробнее – см. клинические рекомендации пол хронической болезни почек у детей\_) – (услуги отсутствуют в Номенклатуре медицинских услуг)*

- Для оценки безопасности введения иммуноглобулинов нормальных человеческих (при необходимости исключить/подтвердить селективную недостаточность иммуноглобулина А) рекомендовано предварительно провести Исследование уровня иммуноглобулина А в крови [117,118].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Инструментальные диагностические исследования**

### **2.4 Инструментальная диагностика ХВДП**

- Рекомендовано проведение электронейромиографии стимуляционной всем пациентам с клиническими признаками ХВДП с диагностической целью [1,109,112, 119].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Комментарии:**

Кроме услуги «Электронейромиография стимуляционная одного нерва» имеются подвиды данной услуги: Электромиография стимуляционная срединного нерва, Электромиография стимуляционная локтевого нерва, Электромиография стимуляционная лучевого нерва, Электромиография стимуляционная добавочного нерва, Электромиография стимуляционная межреберного нерва, Электромиография стимуляционная диафрагмального нерва, Электромиография стимуляционная грудных нервов.

Электромиография игольчатая (одна мышца) может выполняться опционно с целью дифференциальной диагностики (Согласно Приказу Минздрава России от 13 октября 2017 г. № 804н «Об утверждении номенклатуры медицинских услуг» «Электромиография игольчатая (одна мышца)» «Электромиография игольчатая (одна мышца)» имеются подвиды данной услуги: Электронейромиография игольчатыми электродами (один нерв), Электромиография игольчатая локтевого нерва, Электромиография игольчатая лучевого нерва, Электромиография игольчатая добавочного нерва, Электромиография игольчатая межреберного нерва).

**Комментарий:** Протокол первичного электромиографического исследования должен включать в себя:

- 1) исследование скорости распространения возбуждения по моторным волокнам периферических нервов рук (срединный нерв – стимуляция в 4 точках, локтевой нерв – стимуляция в 5 точках),
- 2) исследование скорости распространения возбуждения по моторным волокнам периферических нервов ног (большеберцовый нерв – стимуляция в 2 точках, малоберцовый нерв – стимуляция в 3 точках),
- 3) оценка параметров М-ответа и F-волны нервов рук (срединный и локтевой нервы) и ног (большеберцовый и малоберцовый нервы).

При необходимости дополнительно проводят

- 4) исследование скорости распространения возбуждения по чувствительным волокнам периферических нервов рук (срединный и локтевой, лучевой нервы),
- 5) исследование скорости распространения возбуждения по чувствительным волокнам периферических нервов ног (икроножный и поверхностный малоберцовый нервы),
- б) оценку параметров потенциала действия нервов рук (срединный и локтевой и лучевой) и ног (икроножный и поверхностный малоберцовый) [120]

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

**Исследования, которые не являются обязательными, но проводятся по необходимости:**

- Рекомендовано рассмотреть в сомнительных случаях детям с клиническими признаками ХВДП - Ультразвуковое исследование периферических нервов (одна анатомическая область) (УЗИ плечевого сплетения и корешков шейных нервов) с целью дифференциальной диагностики [25].

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

**Комментарии:** см. Приложение А3.2

- Рекомендовано рассмотреть в сомнительных случаях детям с клиническими признаками ХВДП в качестве дополнительного обследования проведение Магнитно-резонансной томографии спинного мозга с контрастированием (один отдел) (МРТ корешков спинного мозга, плечевого и пояснично-крестцового сплетения с контрастом) с целью дифференциальной диагностики или уточнения диагноза [25, 121,122,123]

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

**Комментарии:** Магнитно-резонансная томография головного мозга целесообразна при подозрении на демиелинизирующую нейропатию в структуре лейкодистрофий (например, метахроматической лейкодистрофии или болезни Краббе) [124].

*МРТ спинного мозга показывает накопление контрастного средства и/или гипертрофию конского хвоста, пояснично-крестцовых или шейных корешков спинного мозга, или плечевого или пояснично-крестцового сплетений. МРТ головного мозга показывает признаки дисмиелинопатий при наследственных болезнях нервной системы.*

*см. Приложение А3.2*

- Рекомендовано рассмотреть проведение биопсии нерва (не является обязательной, в исключительных ситуациях, когда все остальные методы исследования оказались неинформативными) с целью дифференциальной диагностики [1, 108,109,112]).

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

**Комментарии:** выявляет эндоневральный отек, макрофаг-ассоциированную демиелинизацию, демиелинизацию и ремиелинизацию нервов, формирование «луковиц», эндоневральную инфильтрацию мононуклеарами, разницу между нервными пучками. выявляются признаки демиелинизации и/или ремиелинизации при электронной микроскопии или при использовании анализа разволокнённых нервных волокон (*teased fiber analysis*). Данная услуга отсутствует в Номенклатуре медицинских услуг (Приказ Минздрава России от 13 октября 2017 г. N 804н).

- Рекомендовано рассмотреть проведение Спинномозговой пункции с анализом цереброспинальной жидкости (Исследование физических свойств спинномозговой жидкости, Микроскопическое исследование спинномозговой жидкости, подсчет клеток в счетной камере (определение цитоза), Исследование уровня белка в спинномозговой жидкости) для дифференциальной диагностики, при необходимости исключения других заболеваний или для подтверждения ХВДП в следующих ситуациях:

- пациенты, соответствующие диагностическим критериям возможной ХВДП;
- при подозрении на инфекционную природу заболевания или наличие злокачественного новообразования [1].

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

**Комментарии:** *Характерным является увеличение белка в цереброспинальной жидкости при цитозе менее 10/мм<sup>3</sup>. Относится к поддерживающему критерию при постановке См. Приложение А3.2*

- Рекомендовано рассмотреть проведение прицельной рентгенографии органов грудной клетки пациентам с клиническими признаками ХВДП в сомнительных случаях с целью дифференциальной диагностики [1].

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

**Комментарии:** *см. Приложение А3.2.*

- Рекомендовано рассмотреть проведение оценки нервно-мышечных соединений (ритмическая стимуляция) пациентам с клиническими признаками ХВДП в сомнительных случаях с целью дифференциальной диагностики [1].

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

**Комментарии:** *см. Приложение А3.2. С данной целью*

- Рекомендовано рассмотреть проведение регистрации соматосенсорных вызванных потенциалов двигательных нервов при сохранной проводимости импульса по сенсорным волокнам при стимуляционной ЭНМГ пациентам с клиническими признаками ХВДП в сомнительных случаях с целью дифференциальной диагностики [1].

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

**Комментарии:** *проводится, как правило, в комплексе с Определением антител к нодалным и паранодальным белкам (при возможности тестирования), антител к*

*ацетилхолиновым рецепторам, MuSK или пресинаптическим потенциалзависимым кальциевым каналам.*

*См. Приложение А3.2.*

- Рекомендовано проведение рентгеноденситометрии детям с ХВДП, длительно получающим кортикостероиды системного действия для своевременного выявления снижения минеральной плотности костной ткани [114,125,126].

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

**Комментарии:** частота исследований определяется индивидуально

## **2.5 Иные диагностические исследования.**

- Рекомендовано рассмотреть проведение в сомнительных случаях пациентам с клиническими признаками ХВДП молекулярно-генетического исследования на наследственную нейропатию с целью дифференциальной диагностики [1].

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

**Комментарии:** в типичных случаях исключаются наследственные формы моторно-сенсорной полиневропатии типов 1А, 1В, X, обусловленные мутациями в генах PMP22, P0 и коннексине 32.

- Рекомендуется всем детям проведение консультации врача-педиатра/врача общей практики (семейного врача) с целью оценки общего соматического состояния, выявления сопутствующей патологии и/или осложнений [112,128, 129].

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

**Комментарий:** консультации также проводятся в процессе динамического наблюдения, частота устанавливается индивидуально, обычно не реже 1 раза в 3-6 месяцев.

- Рекомендуется проведение консультации врача-инфекциониста при госпитализации в инфекционное отделение для исключения инфекционной природы заболевания [1,112,128, 130,131].

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

- Рекомендуется проведение консультации врача-генетика для исключения/подтверждения наследственных полиневропатий [1,109,111,112,128, 131].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 5)**

- Рекомендуется проведение консультации врача-травматолога-ортопеда пациентам с болью в спине, нарушением походки для подбора ортопедических пособий [1,128,129, 131].

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

- Рекомендована консультация врача-офтальмолога детям с ХВДП, длительно получающим терапию кортикостероидами системного действия с целью своевременной диагностики поражения глаз, вызванных терапией [114, 132].

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

**Комментарий:** *проводятся исследования для своевременного выявления побочных эффектов системной кортикостероидной терапии, в том числе: повышения внутриглазного давления, катаракты и пр. (офтальмоскопия, визометрия, офтальмотонометрия).*

**Дифференциальная диагностика представлена в Приложении А3.1**

**Исследования для диагностики/дифференциальной диагностики при подозрении на типичную ХВДП или варианты представлены в Приложении А3.2**

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

**3.1. Консервативное лечение.**

*В настоящее время для лечения ХВДП применяют [1,109,110,112]:*

- *иммуноглобулин человека нормальный\*\* (ВВИГ\*\*, ПКИГ\*\*) или #преднизолон\*\* (per os) [133,134];*
- *иммуноглобулин человека нормальный\*\* (ВВИГ\*\*, ПКИГ\*\*) и #преднизолон\*\* (per os), при монотерапии одним из препаратов не имеет адекватной эффективности. Кортикостероиды системного действия также можно вводить внутривенно при каждой процедуре введения иммуноглобулина человека нормального\*\* (ВВИГ\*\*) (#метилпреднизолон\*\* 20-30 мг/кг/сут, но не более 1000 мг/сут);*
- *Плазмаферез, если два предыдущих подхода (ВВИГ и ГКС) неэффективны либо в сочетании с ВВИГ\*\* и ГКС.*

*Примечание:*

*В нескольких больших контролируемых исследованиях показано, что применение иммуноглобулина человека нормального\*\* (ВВИГ\*\*), кортикостероидов*

системного действия или плазмафереза при ХВДП одинаково эффективно у 50-70% пациентов при использовании одного из трех видов лечения. При этом почти 50% пациентов, которые не ответили на один из этих видов лечения, хорошо реагировали на другой вид терапии, что приводило к тому, что в результате до 80% пациентов имели значимое улучшение [1,109]. Дети с ХВДП чаще, чем взрослые отвечают на терапию иммуноглобулином человека нормальным\*\* (ВВИГ\*\*), кортикостероидами системного действия, плазмаферез [24, 133,135,136].

- При неэффективности проводимого лечения в качестве альтернативы или дополнительного лечения - пациентам с ХВДП назначается иммуносупрессивная терапия

### **Иммуноглобулин человека нормальный\*\***

- В качестве первой линии терапии при ХВДП у детей рекомендована курсовая внутривенная иммунотерапия с применением препарата иммуноглобулин человека нормальный\*\* с содержанием IgG >95% при отсутствии противопоказаний [1,110,111,137,138].

### **Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1)**

Комментарии: Индукционная терапия: обычная доза ВВИГ\*\* составляет 2 г/кг/курс, которая вводится в течение 2–5 дней. Поскольку не все пациенты реагируют на 1-ый курс, может потребоваться 2–5 повторных доз 1 г/кг/курс ВВИГ каждые 3-4 недели до того, как состояние пациента улучшится или можно будет принять решение о неэффективности ВВИГ\*\*.

С другой стороны, согласно клиническому опыту, эффективность ВВИГ\*\* определяется уже после проведения 2-го курса ВВИГ в дозе 2 г/кг через 3-4 недели после первого.

Поддерживающая терапия. Большинству пациентов требуется поддерживающая терапия ВВИГ\*\*/ПКИГ\*\*. Наиболее часто используемая поддерживающая схема введения ВВИГ\*\* в клинических исследованиях составляет 1 г/кг/курс каждые 3-4 недели в течение 6 месяцев в дозах согласно Инструкции (в среднем, применяется 0,4–1,2 г/кг каждые 2–6 недель [1,135]). Разделение общей курсовой дозы на 5 дней не является обязательным условием. При проведении терапии иммуноглобулином человека нормальным\*\* (ВВИГ\*\*) у детей с ХВДП следует рассматривать приоритетность использования 10% раствора иммуноглобулина, так как высокая концентрация позволяет снизить нагрузку объемом и сокращает продолжительность инфузий, что особенно

важно в детском возрасте. Позволяет в большинстве случаев быстро добиваться ремиссии заболевания и сохранять высокое качество жизни ребенка. Объективное ухудшение состояния к концу действия препарата и перед введением следующей курсовой дозы ВВИГ должно быть сведено к минимуму. Если наблюдаются подобные ухудшения, необходимо увеличить курсовую дозу ВВИГ или уменьшить интервал между введениями препарата.

Если пациент клинически стабилен, рекомендуется периодически проверять возможность уменьшения дозы ВВИГ (например, на 25% на курс), увеличения интервала между введениями или прерывания лечения: каждые 6–12 месяцев в течение первых 2–3 лет лечения, затем реже (например, каждые 1-2 года).

Для проведения поддерживающей терапии при ХВДП следует использовать иммуноглобулин человека нормальный\*\* для подкожного введения (ПКИГ\*\*)

Начальный курс лечения и поддерживающая терапия внутривенными иммуноглобулинами может проводиться в стационаре или дневном стационаре, иммуноглобулин человека нормальный\*\* для подкожного введения - в домашних условиях.

ВВИГ\*\* по сравнению с кортикостероидами.

ВВИГ\*\*, как правило, предпочтительней в отношении более быстрого достижения положительного ответа в краткосрочный период или при наличии относительных противопоказаний к ГКС.

ВВИГ\*\* в сравнении с плазмаферезом

Несмотря на недостаточное количество сравнительных исследований эффективности между этими двумя методами, лечение ВВИГ\*\* предпочтительней в связи с более простым способом проведения. Оба метода лечения считаются эффективными, хотя научные данные, основанные на сравнительных исследованиях, скудны. Плазмаферез чаще применяется в комбинации с фармакотерапией.. [138,139,140].

Введение осуществляется через периферический венозный катетер (катетер периферический) или через порт-систему (порт инфузионный/инъекционный, имплантируемый\*\*\*, установка порта в центральную вену), которые устанавливаются согласно методическим руководствам «Венозный доступ, 2019 (<https://msestra.ru/download/file.php?id=4763>) с использованием необходимых лекарственных средств. Порт-системы устанавливаются согласно Распоряжению Правительства Российской Федерации от 31.12.2018 № 3053-р «Об утверждении перечня медицинских изделий, имплантируемых в организм человека при оказании медицинской помощи в рамках программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи, а также перечня медицинских изделий,

отпускаемых по рецептам на медицинские изделия при предоставлении набора социальных услуг».

**Иммуноглобулин человека нормальный\*\* для подкожного введения.**

- **Рекомендован иммуноглобулин человека нормальный\*\* для подкожного введения** для проведения поддерживающей терапии детям с ХВДП [141,142].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 2)**

- **Комментарии:** разницы в эффективности ВВИГ и подкожного иммуноглобулина, используемых в качестве поддерживающей терапии, не выявлено. Коррекция дозы проводится индивидуально в зависимости от ответа на терапию.

Подкожный иммуноглобулин не рекомендован в качестве начальной терапии при ХВДП. Эффективность подкожного иммуноглобулина по сравнению с плацебо была продемонстрирована в двух рандомизированных контролируемых исследованиях с доказательствами высокой достоверности (исследование RATH у 172 пациентов [141]) и еще в одном рандомизированном контролируемом исследовании у 30 пациентов [142] у пациентов с ХВДП, ранее отвечавших на ВВИГ\*\*.

Недостаточно доказательств того, что более высокая доза (0,4 г/кг еженедельно) превосходит более низкую дозу (0,2 г/кг еженедельно) при проведении поддерживающей терапии. Однако 24-недельное открытое расширенное исследование показало, что в группе с более высокой дозой отмечалось меньше рецидивов [143].

Часто возникают незначительные побочные эффекты. (в основном кожные реакции). Ограниченная доступная информация указывает на то, что пациентам с ХВДП в некоторых случаях могут потребоваться более высокие средние дозы подкожного иммуноглобулина по сравнению с предшествовавшей дозой ВВИГ. Доказательства использования подкожного иммуноглобулина в качестве индукционной терапии очень низкие (одно рандомизированное контролируемое перекрестное исследование с участием 20 пациентов) [143].

**Комментарий:** при переходе с ВВИГ\*\* на подкожный иммуноглобулин разумно начать использовать ту же среднюю дозу (1:1) в неделю. Если эффект лечения недостаточен, дозу следует скорректировать с использованием надежных показателей исхода (методов оценки ответа на терапию). Если доза высокая (>20–30 г/инфузию), можно разделить дозу, увеличить частоту введения или использовать несколько мест для подкожной инъекции. Преимущество подкожного иммуноглобулина в автономности для пациентов и удобстве самостоятельного лечения, меньшем количестве системных

побочных эффектов, отсутствие необходимости внутривенной кануляции, уменьшение нагрузки на стационар. Недостатки включают местные побочные эффекты (подкожные отеки и боли) и более частое введение препарата.

- Не рекомендован иммуноглобулин человека нормальный\*\* для подкожного введения в качестве начальной терапии при ХВДП [143].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарий:** доказательства использования подкожного иммуноглобулина в качестве индукционной терапии очень низкие.

#### **Кортикостероиды системного действия.**

Рекомендована длительная терапия высокими дозами пероральных кортикостероидов системного действия (кортикостероидная терапия - КСТ) в качестве альтернативы иммуноглобулину человека нормальному\*\* (ВВИГ\*\*) или в комбинации с ними при неэффективности монотерапии [1,109,110,111,112,138,148].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)**  
для пероральных ГКС

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)**  
для пульс-терапии ГКС

**Комментарий:** Лучший режим лечения ГКС неизвестен. Пульс-терапия высокими дозами ГКС (пероральный прием дексаметазона\*\* или внутривенное введение метилпреднизолона\*\*) можно рассматривать в качестве альтернативы для ежедневного перорального приема преднизолона\*\* или дексаметазона\*\* (при длительном приеме кортикостероидов системного действия предпочтение должно отдаваться ГКС (нефторированным), тк фторированные, такие как дексаметазон\*\*, чаще приводят к развитию стероидной миопатии как в качестве начальной, так и поддерживающей терапии.

Длительное лечение кортикостероидами может вызвать серьезные побочные явления. Поскольку состояние пациентов с моторной ХВДП может ухудшаться после введения ГКС в качестве терапии 1ой линии стоит отдать предпочтение ВВИГ\*\*. [144,145,146,147].

**Комментарий.** Необходимо тщательно контролировать ответ на терапию, который может стать более ощутимым спустя несколько недель или месяцев. Снижение дозы ГКС необходимо проводить регулярно для того, чтобы убедиться, что пациент по-прежнему нуждается в высоких дозах ГКС или же он вышел в ремиссию. Наиболее распространенные схемы лечения кортикостероидами системного действия:

1) #преднизолон\*\* 2 мг/кг/сут, в среднем, на 4-6 недель с последующим снижением дозы в течение 4-6 недель до поддерживающей дозы;

2) #преднизолон\*\* 1 мг/кг/сут на 4-6 недель с последующим постепенным снижением в течение 3-6 месяцев.

3) #метилпреднизолон\*\* 300- 500 мг/сут в/в в течение 3-5 дней.

Некоторые авторы рекомендуют перед началом перорального приема #преднизолона\*\*/ #метилпреднизолона\*\* проводить короткий курс пульс-терапии #метилпреднизолоном\*\* по 20-30 мг/кг/сут в течение 3 дней.

При КСТ, по сравнению с иммуноглобулином человека нормальным\*\* (ВВИГ\*\*) чаще возникают побочные эффекты, поэтому обязательным условием является профилактика и мониторинг развития возможных побочных эффектов. При назначении КСТ важно соблюдение диеты с резким ограничением потребления углеводов, употребление пищи, с повышенным содержанием кальция.

- Если монотерапия одним из этих методов иммуноглобулином человека нормальным\*\* (ВВИГ\*\*) или #преднизолон\*\* не обеспечивает адекватной эффективности, рекомендуется сочетанное применение иммуноглобулина человека нормального\*\* (ВВИГ\*\*) и препарата группы кортикостероиды системного действия регос [1,109,110,112,138].

#### **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** к терапии иммуноглобулином человека нормальным\*\* добавляется #преднизолон\*\* в таблетках (по общепринятым для ХВДП схемам:

1) #преднизолон\*\* 2 мг/кг/сут на 4-6 недель или #метилпреднизолон\*\* в соответствующей дозировке с последующим снижением дозы в течение 4-6 недель до поддерживающей дозы

или

2) #преднизолон\*\* 1 мг/кг/сут или #метилпреднизолон\*\* в соответствующей дозировке на 4-6 недель с последующим постепенным снижением в течение 3-6 месяцев, подробнее см. выше), или наоборот, к #преднизолону\*\* (схемы см. выше) добавляется иммуноглобулин человека нормальный\*\* При сочетанном лечении комбинируют иммуноглобулин человека нормальный\*\* с внутривенным введением #метилпреднизолона\*\* по 20-30 мг/кг массы тела в сутки.

- Рекомендовано проведение плазмафереза при отсутствии эффективности монотерапии иммуноглобулином человека нормальным\*\* или КСТ либо

комбинированной терапии иммуноглобулином человека нормальным\*\* и КСТ [1,109,110,111,112,138,149].

#### **Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1)**

*Обычно применяется следующая схема плазмафереза:*

*1) в среднем 3 процедуры с частотой один раз в неделю;*

*2) курс, в среднем, из 3-5 сеансов с интервалами 1-2 дня в течение 10-14 дней.*

*Удаление за сеанс 35–40 мл/кг веса плазмы, суммарно за курс не менее 140 мл/кг веса.*

*Начальная терапия включает 5 обменов плазмы в течение 2 недель; после этого интервал плазмообмена следует подбирать индивидуально. Если возможно, следует использовать периферические вены [149,150,151,152,153].*

*Интервал между ВВИГ\*\*, преднизолоном\*\*/метилпреднизолоном\*\* и плазмаферезом – минимум 2 недели с целью предотвращения снижения концентрации лекарственного препарата.*

**Комментарии:** *плазмаферез является инвазивным и относительно затратным по времени методом лечения, при котором всегда есть риск развития нежелательных осложнений, что сводит его использование у детей с ХВДП к случаям с наличием жизненных показаний.*

#### **Другие методы лечения.**

- Иммуносупрессивное лечение препаратами группы иммунодепрессанты, ингибиторы кальциневрина (#циклоспорин\*\*), другие иммунодепрессанты (#азатиоприн\*\*), селективные иммунодепрессанты (#микофенолата мофетил\*\*) группы антиметаболиты, аналоги фолиевой кислоты #циклофосфамид\*\*, группы моноклональные антитела и конъюгаты антител(ритуксимаб\*\*). рекомендуется рассмотреть в качестве терапии второй линии при ХВДП или в сочетании с ВВИГ\*\* и/или КСТ [1,109, 131,138, 154, 155, 156].

#### **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)**

##### **Комментарии:**

*Хотя достоверность доказательств очень низкая, возможно использовать данные препараты (после неэффективности доказанного эффективного метода лечения или в комбинации с ним).*

- Можно рассмотреть возможность применения #азатиоприна\*\*, #микофенолата мофетила\*\* или #циклоспорина\*\* для снижения дозы ВВИГ\*\* или ГКС у пациентов с ХВДП, находящихся на одном из видов данной терапии.

- #Циклофосфамид\*\*, #циклоспорин\*\* или #ритуксимаб\*\* могут рассматриваться для применения у пациентов, резистентных к проверенным эффективным методам лечения (ВВИГ\*\*, ГКС и плазмообмен).

у детей с ХВДП в качестве иммуносупрессивной терапии второй линии терапии в основном назначаются #азатиоприн\*\*, #циклоспорин\*\* и #микофенолата мофетил\*\*.

Доза #азатиоприна\*\* обычно колеблется от 1 мг/кг/сут до 2-3 мг/кг/сут перорально, но может достигать 50-150 мг/сут у подростков, #азатиоприн\*\* назначают в начальной дозе 1 мг/кг перорально в один или два приема, с последующим увеличением дозы на 0,5 мг/кг каждые 4 недели до достижения максимальной дозы 3 мг/кг/сут., #микофенолата мофетил\*\* - .

Продолжительность приема – до 3 и более лет.

Значительно реже используют #циклоспорин\*\* перорально в среднем в дозе 5 мг/кг [157] с целевой терапевтической концентрацией в крови 150 нг/мл, чаще всего в комбинации с иммуноглобулином человека нормальным\*\* и препаратом группы кортикостероиды системного действия (в среднем в дозе 0,3мг/кг).

Имеются сообщения об эффективном применении #циклофосфамида\*\* в дозе 4 мг/кг в течение 9 месяцев [159].

- При рефрактерном течении ХВДП рекомендовано рассмотреть назначение #ритуксимаба\*\* с терапевтической целью [175, 176,177].

---

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

**Комментарии:** #ритуксимаб\*\* в рутинной практике в настоящее время широко не применяется, однако, по данным различных авторов, препарат продемонстрировал клиническую эффективность при ХВДП. Применялись разовые дозы на инфузию 375 мг/м<sup>2</sup> до достижения общей дозы 1500 мг/м<sup>2</sup> [178]. В настоящее время продолжают клинические исследования по оценке эффективности и безопасности в узких группах пациентов детского возраста с рефрактерным течением ХВДП.

#### **Фармакологическое лечение боли.**

- При наличии болевого синдрома рекомендовано оценить характер боли, нейропатический или ноцицептивный (в особенности при мышечно-скелетной боли), а

также взаимосвязь с ХВДП, проведение оценки интенсивности боли и подбор терапии в зависимости от результатов [1].

#### **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

##### **Комментарии:**

*при проведении дифференциальной диагностики необходимо учитывать, что в ряде состояний, схожих с ХВДП, нейропатическая боль развивается чаще, например, при РОEMS-синдроме, васкулите, диабете, амилоидозе, ШМТ1В.*

*При проведении терапии ВВИГ\*\* или ГКС у пациентов с нейропатическим болевым синдромом, связанным с самим заболеванием, отмечалось снижение интенсивности боли в 89% случаев.*

*При нейропатической боли применяются препараты согласно соответствующим рекомендациям, например: Неселективные ингибиторы обратного захвата моноаминов (у детей с 6 лет разрешен #амитриптилин\*\*), другие противоэпилептические препараты (#прегабалин\*\* (с 17 лет), #габапентин (с 12 лет)).*

- #Амитриптилин\*\* (перорально) начальная доза - 0.1 мг/кг/день перед сном, в течение 2-3 недель возможно повышение дозы до 0.5-2 мг/кг/день [160,161]
- #Габапентин – начальная доза 5-10 мг/кг/день. Поддерживающая – 10-30 мг/кг/день [162]-
- #Прегабалин\*\* – начальная доза – 150 мг/день, поддерживающая – 300 мг/день [163,164]

### **3.2 Хирургическое лечение**

Не показано.

## **4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации**

- Рекомендовано проведение курсов физической реабилитации (массаж, лечебная физкультура (ЛФК), аппаратная кинезотерапия и др.) по показаниям с целью улучшения двигательной функции и качества жизни [1,110,111,112].

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

- Рекомендовано проведение лечебной физкультуры всем детям с ХВДП после купирования острого состояния при отсутствии противопоказаний [1, 89, 138, 165, 166].

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

**Комментарии:** комплекс ЛФК (A19.24.001 Лечебная физкультура при заболеваниях периферической нервной системы) проводится после купирования острого состояния и должен включать активные и пассивные упражнения на укрепление мышечного корсета, мышц поражённых конечностей, упражнения на растяжку (предупреждение формирования мышечной контрактуры), улучшение координации и функции равновесия и дыхательную гимнастику при отсутствии противопоказаний в индивидуальном режиме [165,166,167,168,169

6]:

- ✓ A19.24.001.026 Лечебная физкультура с использованием аппаратов и тренажеров при заболеваниях периферической нервной системы
- ✓ A19.30.006 Механотерапия
- ✓ A19.30.006.001 Роботизированная механотерапия
- ✓ A19.30.006.002 Аппаратные статокинетические нагрузки
- ✓ A19.30.009 Лечебная физкультура в бассейне

В среднем, количество проводится процедур от 3х, в зависимости от состояния ребёнка, с учётом индивидуальных особенностей, с обязательным обучением родителей/законных представителей и внедрением их в реабилитационный процесс. Подбор упражнений происходит в индивидуальном порядке с последующим контролем их выполнения инструктором и коррекцией при необходимости.

- Рекомендовано при необходимости применение вспомогательных устройств и технических средств (ортезы, дополнительная опора и т.п.), эрготерапии (A21.30.006 Эрготерапия) и психологической поддержки [114].

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

- Рекомендовано проведение щадящего медицинского массажа поражённой конечности (A21.01.004 Массаж верхней конечности медицинский; A21.01.009 Массаж нижней конечности медицинский) детям с ХВДП в подостром состоянии при отсутствии противопоказаний [1,14]. При наличии показаний рекомендовано расширить зоны воздействия (A21.01.003.001 Массаж воротниковой области, A21.03.007 Массаж спины медицинский, A21.01.001 Общий массаж медицинский) [1,89,109,110,111,112,112].

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

**Комментарии:** массаж позволяет восстановить подвижность пораженной конечности и улучшить трофику в подостром состоянии.

- Рекомендуется физиотерапевтическое лечение детям с ХВДП после купирования острого состояния при отсутствии противопоказаний [1,110,112,6,171,174].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).**

**Комментарии:** Физиотерапия назначается для предотвращения формирования контрактур и улучшения микроциркуляции и трофики тканей:

- ✓ лекарственный электрофорез (A17.13.001 Электрофорез лекарственных препаратов при нарушениях микроциркуляции, A17.24.005 Электрофорез лекарственных препаратов при заболеваниях периферической нервной системы)
- ✓ электронейростимуляция (A17.24.001 Чрескожная электронейростимуляция при заболеваниях периферической нервной системы)
- ✓ водолечение (A20.24.004 Водолечение заболеваний периферической нервной системы)
- ✓ электростатический массаж (A17.30.038 Воздействие низкочастотным импульсным электростатическим полем)

---

Одновременно может быть назначены 1 или 2 фактора, курс состоит из 8-12 процедур каждого фактора, ежедневно с повторением 2 раза в год.

- Рекомендовано при наличии показаний консультация и наблюдение медицинского психолога пациентам с ХВДП с целью коррекции сопутствующих хроническому заболеванию депрессии и тревоги [114,170].

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

**Комментарий:** развитие данных состояний связывают с инвалидизацией, длительным приемом ГКС

- Рекомендовано применение технологий с биологической обратной связью (БОС) с целью улучшения двигательной функций и качества жизни, а также для коррекции сопутствующих хроническому заболеванию депрессии и тревоги [114,170].

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

**Комментарии:** могут применяться следующие БОС технологии:

- ✓ A19.24.001.012 Тренировка с биологической обратной связью по электромиографии при заболеваниях периферической нервной системы
- ✓ A19.24.001.013 Тренировка с биологической обратной связью по динамографическим показателям (по силе) при заболеваниях периферической нервной системы

- ✓ *A19.24.001.014 Тренировка с биологической обратной связью по опорной реакции при заболеваниях периферической нервной системы*
- ✓ *A19.24.001.016 Тренировка с биологической обратной связью по гониографическим показателям (по суставному углу) при заболеваниях периферической нервной системы*
- ✓ *A19.24.001.017 Тренировка с биологической обратной связью по кинезиологическому образу при заболеваниях периферической нервной системы*
- ✓ *A19.24.001.018 Тренировка с биологической обратной связью по линейной скорости перемещения при заболеваниях периферической нервной системы*
- ✓ *A19.24.001.020 Тренировка с биологической обратной связью по линейному ускорению при заболеваниях периферической нервной системы*
- ✓ *A19.24.001.022 Тренировка с биологической обратной связью по электроэнцефалографии при заболеваниях периферической нервной системы*

*Курс рекомендован от 8 до 15 процедур, проводимых ежедневно или через день с повторением до 3 раз в год.*

Методы санаторно-курортного лечения при ХВДП не разработаны [1, 169]. В соответствии с Приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 27 марта 2024 г. № 143н «Об утверждении классификации природных лечебных ресурсов», указанных в пункте 2 статьи 2.1 Федерального закона от 23 февраля 1995 г. № 26-ФЗ "О природных лечебных ресурсах, лечебно-оздоровительных местностях и курортах", их характеристик и перечня медицинских показаний и противопоказаний для санаторно-курортного лечения и медицинской реабилитации с применением таких природных лечебных ресурсов" применение природных лечебных ресурсов при ХВДП не показано.

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

### **5.1 Профилактика**

*Первичной профилактики не существует.*

- Рекомендуется проведение вторичной профилактики детям с ХВДП с целью [1,6,110,171].

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

**Комментарии:** *Вторичная профилактика заключается в ранней диагностике, диспансерном наблюдении пациентов и длительной иммуносупрессивной терапии (при приеме препаратов группы кортикостероиды системного действия).*

- Рекомендуется проведение вакцинации по индивидуальному плану в период полной ремиссии заболевания [172,173].

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

**Комментарии:** *Необходимо обеспечить индивидуальный подход к вакцинации. Учитывая, что польза от вакцинации превышает возможные риски, необходимо обеспечить возможность проведения необходимых профилактических прививок в условиях стабильного течения болезни [173]. Согласно нормативным документам (Медицинские противопоказания к проведению профилактических прививок препаратами национального календаря прививок: Методические указания.—М.: Федеральный центр госсанэпиднадзора Минздрава России, 2002.— 16 с., «Методические рекомендации по выявлению, расследованию и профилактике побочных проявлений после иммунизации» (утв. Минздравом России 12.04.2019). При прогрессирующих заболеваниях нервной системы противопоказаны живые вакцины, в т. ч. Вакцина для профилактики полиомиелита (раствор для приема внутрь), а также вакцина для профилактики туберкулеза. Пациентам с прогрессирующей патологией вместо цельноклеточной коклюшной вакцины необходимо использовать бесклеточную (например, Вакцина для профилактики дифтерии, столбняка, коклюша (бесклеточная) трехкомпонентная), при невозможности - прививать анатоксинами (анатоксин дифтерийно-столбнячный). Дети с поражением ЦНС быстрее утрачивают антитела при нарушении графика прививок - им следует максимально соблюдать рекомендованную схему вакцинации. При прогрессирующем течении заболевания прививки проводят через 1 месяц после стабилизации процесса (что оценивается по клиническим параметрам).*

*Данные исследований свидетельствуют о том, что польза от вакцинации превышает возможные риски [172,173].*

### **4.2 Диспансерное наблюдение**

- Рекомендуется для контроля состояния и оценки побочных эффектов терапии всем пациентам с ХВДП диспансерное наблюдение врачом-неврологом [1,6,109,110,111,174].  
(Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5))

**Комментарии:** *Наблюдение за детьми, перенесшими обострение ХВДП осуществляет врач-невролог с частотой 1 раз в 3 месяца в течение длительного времени (не менее 5 лет) для контроля состояния и оценки побочных эффектов (для детей получающих поддерживающую терапию кортикостероидами системного действия и/или иммуносупрессивное или иммуномодулирующее лечение препаратами группы иммунодепрессанты, ингибиторы кальциневрина, другие иммунодепрессанты, а также группы антимаболиты, аналоги фолиевой кислоты и др.)*

*Остальным пациентам частота консультаций врача-невролога определяется индивидуально.*

*Также проводятся консультации врача-педиатра/врача общей практики (семейного врача), врача-офтальмолога, врача-травматолога-ортопеда, врача-генетика и других специалистов по клинической необходимости (см. раздел «Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики»).*

*Назначаются лабораторные исследования, необходимые для контроля проводимой терапии (см. подраздел 2.3.2).*

*Возможно проведение контрольных инструментальных обследований в индивидуальном порядке, однако в целом информативность их для динамического наблюдения в настоящее время остается неясной.*

*Контрольное электронейромиографическое исследование (согласно приказу Минздрава России от 13 октября 2017 г. N 804н «Об утверждении номенклатуры медицинских услуг»: Электромиография игольчатая (одна мышца), электронейромиография стимуляционная одного нерва) может проводиться с целью оценки динамики течения заболевания, однако результаты следует интерпретировать с осторожностью из-за их вариабельности [109].*

## **6. Организация оказания медицинской помощи**

Пациентам с ХВДП, в зависимости от необходимости, может быть оказана медицинская помощь любого вида, условия, формы, предусмотренных законодательством Российской Федерации.

*В период обострения ребенка ХВДП необходимо госпитализировать в неврологическое отделение для проведения патогенетической терапии. Курс стационарного лечения составляет 15-30 дней, в зависимости от тяжести состояния. В дальнейшем возможно проведение терапии в условиях дневного стационара. После купирования обострения, как правило, необходимо 2 раза с интервалом 1 раз в месяц проводить повторные инфузии иммуноглобулин человека нормальный\*\* (ВВИГ\*\*) в поддерживающей дозе (суммарная доза 1 г/кг массы тела, которая вводится за 5 дней).*

*После выписки из стационара основное наблюдение за детьми, перенесшими обострение ХВДП должен осуществлять врач-невролог с частотой не реже 1 раз в 3 месяца в течение длительного времени (не менее 5 лет) для контроля состояния и оценки побочных эффектов (для детей получающих поддерживающую терапию кортикостероидами системного действия и/или иммуносупрессивное или иммуномодулирующее лечение препаратами группы иммунодепрессанты, ингибиторы кальциневрина, другие иммунодепрессанты, а также группы антиметаболиты, аналоги фолиевой кислоты и др.).*

*Остальным пациентам частота консультаций врача-невролога определяется индивидуально.*

***Показания для плановой госпитализации в медицинскую организацию:***

- 1) обострение ХВДП;
- 2) нарастание очаговой неврологической симптоматики у пациентов с ХВДП;
- 3) резистентность или противопоказания к применению кортикостероидов системного действия и/или иммуноглобулина человека нормального\*\* (ВВИГ\*\*), для проведения плазмафереза.  
проведение дифференциальной диагностики.

***Показания для неотложной/экстренной госпитализации:***

- 1) пациенты с впервые установленным диагнозом ХВДП для подбора терапии;
- 2) быстрое нарастание очаговой симптоматики.

***Показания к выписке пациента из медицинской организации***

- 1) объективное клиническое улучшение состояния в ответ на специфическую терапию;
- 2) выполнение всех необходимых диагностических и лечебных мероприятий в полном объеме.

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

**7.1 Исходы и прогноз**

При адекватном лечении возможно купирование симптомов поражения периферических нервов и сохранение длительной ремиссии заболевания.

В редких случаях возможно прогрессирующее течение заболевания с частыми обострениями формированием стойкого неврологического дефицита и вторичных ортопедических нарушений.

ХВДП обычно не представляет угрозы для жизни пациентов. Прогноз болезни у детей в целом лучше, чем у взрослых (в большинстве случаев возможно достижение полной ремиссии).

### Критерии оценки качества медицинской помощи

**Таблица 1** - Организационно-технические условия оказания медицинской помощи.

<b>Вид медицинской помощи</b>	Специализированная медицинская помощь
<b>Условия оказания медицинской помощи</b>	Стационарно / в дневном стационаре
<b>Форма оказания медицинской помощи</b>	Плановая

**Таблица 2** -Критерии качества оказания медицинской помощи

№	Критерий	УУР	УДД
1.	Проведено электронейромиографическое исследование при диагностике ХВДП	С	5
2.	Проведена терапия высокими дозами препарата иммуноглобулин человека нормальный** и/или группы кортикостероиды системного действия при наличии медицинских показаний и отсутствии противопоказаний	А (С)	1(4)

## Список литературы

1. Van den Bergh PYK, van Doorn PA, Hadden RDM, Avau B, Vankrunkelsven P, Allen JA, Attarian S, Blomkwist-Markens PH, Cornblath DR, Eftimov F, Goedee HS, Harbo T, Kuwabara S, Lewis RA, Lunn MP, Nobile-Orazio E, Querol L, Rajabally YA, Sommer C, Topaloglu HA. European Academy of Neurology/Peripheral Nerve Society guideline on diagnosis and treatment of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: Report of a joint Task Force-Second revision. *J Peripher Nerv Syst.* 2021 Sep;26(3):242-268. doi: 10.1111/jns.12455. Epub 2021 Jul 30. PMID: 34085743.
2. Nevo Y, Pestronk A, Kornberg A.J, Connolly A.M, Yee W.C, Iqbal I, et al. Childhood chronic inflammatory demyelinating neuropathies: clinical course and long-term follow-up. *Neurology.* 1996;47:98–102. <https://doi.org/10.1212/wnl.47.1.98>
3. Ryan MM, Grattan-Smith PJ, Procopis PG, Morgan G, Ouvrier RA. Childhood chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: clinical course and long-term outcome. *Neuromuscul Disord.* 2000;10:398–406. [https://doi.org/10.1016/s0960-8966\(00\)00119-x](https://doi.org/10.1016/s0960-8966(00)00119-x)
4. Rossignol E, D'Anjou G, Lapointe N, Haddad E, Vanasse M. Evolution and treatment of childhood chronic inflammatory polyneuropathy. *Pediatr Neurol.* (2007) 36:88–94. <https://doi.org/10.1016/j.pediatrneurol.2006.09.012>
5. Dionne A, Nicolle MW, Hahn AF. Clinical and electrophysiological parameters distinguishing acute-onset chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy from acute inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Muscle Nerve.* (2010) 41:202–7. <https://doi.org/10.1002/mus.21480>
6. Dalakas MC, Medscape. Advances in the diagnosis, pathogenesis and treatment of CIDP. *Nat Rev Neurol* 2011; 7:507. <https://doi.org/10.1038/nrneurol.2011.121>
7. Schneider-Hohendorf T, Schwab N, Uçeyler N, et al. CD8+ T-cell immunity in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Neurology* 2012; 78:402. DOI 10.1212/WNL.0b013e318245d250
8. Peltier AC, Donofrio PD. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: from bench to bedside. *Semin Neurol* 2012; 32:187. <https://doi.org/10.1055/s-0032-1329194>
9. Mathey EK, Park SB, Hughes RA, et al. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: from pathology to phenotype. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2015; 86:973. <https://doi.org/10.1136/jnnp-2014-309697>
10. Dyck PJ, Lais AC, Ohta M, et al. Chronic inflammatory polyradiculoneuropathy. *Mayo Clin Proc* 1975; 50:621 PMID: 1186294 .

11. Harbo T, Andersen H, Jakobsen J. Length-dependent weakness and electrophysiological signs of secondary axonal loss in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Muscle Nerve* 2008; 38:1036. <https://doi.org/10.1002/mus.21000>
12. Broers MC, Bunschoten C, Nieboer D, et al. Incidence and Prevalence of Chronic Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Neuroepidemiology* 2019; 52:161. doi: 10.1159/000494291.
13. Mahdi-Rogers M, Hughes RA. Epidemiology of chronic inflammatory neuropathies in southeast England. *Eur J Neurol*. 2014;21(1):28-33. <https://doi.org/10.1111/ene.12190>
14. Iijima M, Koike H, Hattori N, et al. Refractory Peripheral Neuropathy Study Group of Japan. Prevalence and incidence rates of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy in the Japanese population. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2008;79(9):1040-1043. <https://doi.org/10.1136/jnnp.2007.128132>
15. Rajabally YA, Simpson BS, Beri S, et al. Epidemiologic variability of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy with different diagnostic criteria: study of a UK population. *Muscle Nerve*. 2009;39(4):432-438. <https://doi.org/10.1002/mus.21206>
16. Chiò A, Cocito D, Bottacchi E, et al.; PARC-IDP. Idiopathic chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: an epidemiological study in Italy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2007;78(12):1349–1353. <https://doi.org/10.1136/jnnp.2007.114868>
17. Łukawska M, Potulska-Chromik A, Lipowska M, et al. Pediatric CIDP: Diagnosis and Management. A Single-Center Experience. *Front Neurol*. 2021;12:667378. <https://doi.org/10.3389/fneur.2021.667378>
18. Sarıkaya Uzan G, Vural A, Yüksel D, et al. Pediatric-Onset Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy: A Multicenter Study. *Pediatr Neurol*. 2023;145:3-10. <https://doi.org/10.1016/j.pediatrneurol.2023.04.018>
19. McLeod JG, Pollard JD, Macaskill P, et al. Prevalence of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy in New South Wales, Australia. *Ann Neurol*. 1999; 46(6):910-913. [https://doi.org/10.1002/1531-8249\(199912\)46:6%3C910::AID-ANA14%3E3.0.CO;2-2](https://doi.org/10.1002/1531-8249(199912)46:6%3C910::AID-ANA14%3E3.0.CO;2-2)
20. Sotgiu S, Onida I, Magli G, et al. Juvenile Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy Epidemiology in Sardinia, Insular Italy. *Neuropediatrics*. 2021;52(1):56-61. <https://doi.org/10.1055/s-0040-1715626>
21. Majumdar A, Hartley L, Manzur AY, et al. A case of severe congenital chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy with complete spontaneous remission. *Neuromuscul Disord*. 2004;14(12):818-821. <https://doi.org/10.1016/j.nmd.2004.09.003>
22. Silwal A, Pitt M, Phadke R, et al. Clinical spectrum, treatment and outcome of children with suspected diagnosis of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Neuromuscul Disord*. 2018;28:757-765. <https://doi.org/10.1016/j.nmd.2018.06.001>
23. Dalakas M.C., Medscape. Advances in the diagnosis, pathogenesis and treatment of CIDP // *Nat. Rev. Neurol*. 2011. Vol. 7. P. 507-517. <https://doi.org/10.1038/nrneurol.2011.121>

24. Markowitz J.A., Jeste S.S., Kang P.B. Child neurology: chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy in children. *Neurology*. 2008;71:e74–e78.  
<https://doi.org/10.1212/01.wnl.0000336646.91734.b1>
25. Козырева А.А., Бембева Р.Ц, Дружинина Е.С., Заваденко Н.Н., Колпакчи Л.М, Пилия С.В. Современные аспекты диагностики и лечения хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатии у детей. *Журнал неврологии и психиатрии им. С. С. Корсакова* 2024, т. 124, No2, с. 58–68 <https://doi.org/10.17116/jnevro202412402158>
26. Lunn MP, Manji H, Choudhary PP, Hughes RA, Thomas PK. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: a prevalence study in south East England. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1999;66(5):677–680. <https://doi.org/10.1136/jnnp.66.5.677>
27. Silwal A, Pitt M, Phadke R, Mankad K, Davison J.E, Rossor A, et al. Clinical spectrum, treatment and outcome of children with suspected diagnosis of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Neuromuscul Disord*. 2018;28:757–65.  
<https://doi.org/10.1016/j.nmd.2018.06.001>
28. Costello F, Lee AG, Afifi AK, Kelkar P, Kardon RH, White M. Childhood-onset chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy with cranial nerve involvement. *J Child Neurol*. (2002) 17:819–23. <https://doi.org/10.1177/088307380201701112>
29. Riekhoff AG, Jadoul C, Mercelis R, Cras P, Ceulemans BP. Childhood chronic inflammatory demyelinating polyneuroradiculopathy—three cases and a review of the literature. *Eur J Paediatr Neurol*. (2012) 16:315–31. <https://doi.org/10.1016/j.ejpn.2011.12.003>
30. Bunschoten C, Jacobs BC, Van den Bergh PYK, et al. Progress in diagnosis and treatment of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Lancet Neurol* 2019; 18:784.  
[https://doi.org/10.1016/s1474-4422\(19\)30144-9](https://doi.org/10.1016/s1474-4422(19)30144-9)
31. Doneddu PE, Cocito D, Manganeli F, et al. Atypical CIDP: diagnostic criteria, progression and treatment response. Data from the Italian CIDP Database. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2019; 90:125. doi: 10.1136/jnnp-2018-318714
32. Simmons Z, Wald JJ, Albers JW. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy in children: II. Long-term follow-up, with comparison to adults. *Muscle Nerve*. 1997;20:1569-1575. doi: 10.1002/(sici)1097-4598(199712)20:12<1569::aid-mus12>3.0.co;2-w.
33. Hattori N, Misu K, Koike H, et al. Age of onset influences clinical features of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *J Neurol Sci*. 2001;184:57-63.  
[https://doi.org/10.1016/s0022-510x\(00\)00493-7](https://doi.org/10.1016/s0022-510x(00)00493-7)

34. Stojkovic T, de Seze J, Hurtevent JF, Fourrier F, Vermersch P. Phrenic nerve palsy as a feature of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Muscle Nerve*. 2003; 27:497-499. <https://doi.org/10.1002/mus.10361>
35. Henderson RD, Sandroni P, Wijdicks EF. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy and respiratory failure. *J Neurol*. 2005;252:1235-1237. <https://doi.org/10.1007/s00415-005-0848-2>
36. Sakakibara R, Hattori T, Kuwabara S, Yamanishi T, Yasuda K. Micturitional disturbance in patients with chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Neurology*. 1998;50:1179-1182. <https://doi.org/10.1212/wnl.50.4.1179>
37. Yamamoto K, Watarai M, Hashimoto T, Ikeda S. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy with autonomic involvement. *Muscle Nerve*. 2005;31:108-112. <https://doi.org/10.1002/mus.20140>
38. Boukhris S, Magy L, Li Y, Debras C, Vallat JM. Autonomic nervous system involvement in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Rev Neurol (Paris)*. 2005;161:1228-1231. doi: 10.1016/s0035-3787(05)85198-7.
39. Ruts L, van Koningsveld R, van Doorn PA. Distinguishing acute-onset CIDP from Guillain-Barré syndrome with treatment related fluctuations. *Neurology*. 2005;65:138-140. <https://doi.org/10.1212/01.wnl.0000167549.09664.b8>
40. Ruts L, Drenthen J, Jacobs BC, van Doorn PA, Dutch GBS Study Group. Distinguishing acute-onset CIDP from fluctuating Guillain-Barré syndrome. *Neurology*. 2010;74:1680-1686. <https://doi.org/10.1212/wnl.0b013e3181e07d14>
41. Vinit Suri, Shishir Pandey, Jyoti Singh, Amarnath Jena. Acute-onset chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy after COVID-19 infection and subsequent ChAdOx1 nCoV-19 vaccination. *BMJ Case Rep*. 2021; 14(10): e245816. <https://doi.org/10.1136/bcr-2021-245816>
42. Sudeep KC, Bansal A, Randhawa MS, et al. Recurrent Guillain-Barré syndrome: clinical profile and outcome. *Indian J Pediatr*. 2023. <https://doi.org/10.1007/s12098-023-04746-y>.
43. Kuitwaard K, Van Koningsveld R, Ruts L, Jacobs BC, van Doorn PA. Recurrent Guillain-Barre syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2009; 80:56-9
44. Verma A, Tandan R, Adesina AM, Pendlebury WW, Fries TJ, Bradley WG. Focal neuropathy preceding chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy by several years. *Acta Neurol Scand*. 1990;81:516-521. <https://doi.org/10.1111/j.1600-0404.1990.tb01011.x>

45. Viala K, Maisonobe T, Stojkovic T, et al. A current view of the diagnosis, clinical variants, response to treatment and prognosis of chronic inflammatory. doi: 10.1111/j.1529-8027.2010.00251.x.
46. Rotta FT, Sussman AT, Bradley WG, Ram Ayyar D, Sharma KR, Shebert RT. The spectrum of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *J Neurol Sci.* 2000;173(2):129–139. 89. [https://doi.org/10.1016/s0022-510x\(99\)00317-2](https://doi.org/10.1016/s0022-510x(99)00317-2)
47. Katz JS, Saperstein DS, Gronseth G, Amato AA, Barohn RJ. Distal acquired demyelinating symmetric neuropathy. *Neurology.* 2000;54(3):615–620. <https://doi.org/10.1212/wnl.54.3.615>
48. Larue S, Bombelli F, Viala K, et al. Non-anti-MAG DADS neuropathy as a variant of CIDP: clinical, electrophysiological, laboratory features and response to treatment in 10 cases. *Eur J Neurol.* 2011;18:899-905. <https://doi.org/10.1111/j.1468-1331.2010.03312.x>
49. Lunn MP, Nobile-Orazio E. Immunotherapy for IgM anti-myelin-associated glycoprotein paraprotein-associated peripheral neuropathies. *Cochrane Database Syst Rev.* 2016;10:CD002827. <https://doi.org/10.1002/14651858.cd002827.pub4>
50. Lewis RA, Sumner AJ, Brown MJ, Asbury AK. Multifocal demyelinating neuropathy with persistent conduction block. *Neurology.* 1982; 32:958-964. <https://doi.org/10.1212/wnl.32.9.958>
51. Saperstein DS, Amato AA, Wolfe GI, et al. Multifocal acquired demyelinating sensory and motor neuropathy: the Lewis-Sumner syndrome. *Muscle Nerve.* 1999;22:560-566. [https://doi.org/10.1002/\(sici\)1097-4598\(199905\)22:5%3C560::aid-mus2%3E3.0.co;2-q](https://doi.org/10.1002/(sici)1097-4598(199905)22:5%3C560::aid-mus2%3E3.0.co;2-q)
52. van den Berg-Vos RM, van den Berg LH, Franssen H, et al. Multifocal inflammatory demyelinating neuropathy: a distinct clinical entity? *Neurology.* 2000;54:26-32. <https://doi.org/10.1212/wnl.54.1.26>
53. Thomas PK, Claus D, Jaspert A, et al. Focal upper limb demyelinating neuropathy. *Brain.* 1996; 119:765-774. <https://doi.org/10.1093/brain/119.3.765>
54. Van den Bergh PY, Thonnard JL, Duprez T, Laterre EC. Chronic demyelinating hypertrophic brachial plexus neuropathy. *Muscle Nerve.* 2000;23:283-288. [https://doi.org/10.1002/\(sici\)1097-4598\(200002\)23:2%3C283::aid-mus23%3E3.0.co;2-q](https://doi.org/10.1002/(sici)1097-4598(200002)23:2%3C283::aid-mus23%3E3.0.co;2-q)
55. Donaghy M, Mills KR, Boniface SJ, et al. Pure motor demyelinating neuropathy: deterioration after steroid treatment and improvement with intravenous immunoglobulin. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1994;57:778-783. <https://doi.org/10.1136/jnnp.57.7.778>
56. Sabatelli M, Madia F, Mignogna T, Lippi L, Quaranta L, Tonali P. Pure motor chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *J Neurol.* 2001;248:772-777. <https://doi.org/10.1007/s004150170093>

57. European Federation of Neurological Societies/Peripheral Nerve Society guideline on management of multifocal motor neuropathy. Report of a joint TF of the European Federation of Neurological Societies and the Peripheral Nerve Society—first revision. *J Peripher Nerv Syst.* 2010;15:295-301. <https://doi.org/10.1111/j.1529-8027.2010.00290.x>
58. Pegati A, Boisseau W, Maisonobe T, et al. Motor chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (CIDP) in 17 patients: clinical characteristics, electrophysiological study, and response to treatment. *J Peripher Nerv Syst.* 2020;25:162-170. <https://doi.org/10.1111/jns.12380>
59. Eftimov F, Liesdek MH, Verhamme C, van Schaik IN, PREDICT Study Group. Deterioration after corticosteroids in CIDP may be associated with pure focal demyelination pattern. *BMC Neurol.* 2014;14: 72. <https://doi.org/10.1186/1471-2377-14-72>
60. Oh SJ, Joy JL, Kuruoglu R. Chronic sensory demyelinating neuropathy: chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy presenting as a pure sensory neuropathy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1992; 55:677-680. <https://doi.org/10.1136/jnnp.55.8.677>
61. Ayrygnac X, Viala K, Koutlidis RM, et al. Sensory chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: an underrecognized entity? *Muscle Nerve.* 2013;48:727-732. <https://doi.org/10.1002/mus.23821>
62. Berger AR, Herskovitz S, Kaplan J. Late motor involvement in cases presenting as “chronic sensory demyelinating polyneuropathy”. *Muscle Nerve.* 1995;8:440-444. <https://doi.org/10.1002/mus.880180411>
63. Thonnard JL, Detrembleur C, Van den Bergh PYK. Assessment of hand function in a patient with chronic sensory demyelinating neuropathy. *Neurology.* 1997;49:253-257. <https://doi.org/10.1212/wnl.49.1.253>
64. van Dijk GW, Notermans NC, Franssen H, Wokke JH. Development of weakness in patients with chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy and only sensory symptoms at presentation: a long-term follow-up study. *J Neurol.* 1999;246:1134-1139. <https://doi.org/10.1007/s004150050531>
65. Sinnreich M, Klein CJ, Daube JR, Engelstad J, Spinner RJ, Dyck PJB. Chronic immune sensory polyradiculoneuropathy: a possibly treatable sensory ataxia. *Neurology.* 2004;63:1662-1669. <https://doi.org/10.1212/01.wnl.0000142507.12763.58>
66. Rajabally YA, Wong SL. Chronic inflammatory pure sensory polyradiculoneuropathy: a rare CIDP variant with unusual electrophysiology. *J Clin Neuromuscul Dis.* 2012;13:149-152. doi: 10.1097/CND.0b013e31822484fb.
67. Clerici AM, Nobile-Orazio E, Mauri M, Squellati FS, Bono GG. Utility of somatosensory evoked potentials in the assessment of response to IVIG in a longlasting case of chronic

immune sensory polyradiculopathy. *BMC Neurol.* 2017;17:127.

<https://doi.org/10.1186/s12883-017-0906-2>

68. Joint Task Force of the EFNS and the PNS. European Federation of Neurological Societies/Peripheral Nerve Society guideline on management of chronic inflammatory demyelinating poly- radiculoneuropathy: report of a joint TF of the European Federation of Neurological Societies and the Peripheral Nerve Society—First Revision. *J Peripher Nerv Syst.* 2010;15:1-9. <https://doi.org/10.1111/j.1529-8027.2010.00245.x>
69. Van den Bergh PYK, Hadden RDM, Bouche P, et al. European Federation of Neurological Societies/Peripheral Nerve Society guideline on management of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: report of a joint TF of the European Federation of Neurological Societies and the Peripheral Nerve Society—first revision. *Eur J Neurol.* 2010;17:356-363. doi: 10.1111/j.1468-1331.2009.02930
70. Querol L, Nogales-Gadea G, Rojas-Garcia R, et al. Antibodies to contactin-1 in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Ann Neurol.* 2013;73:370-380. <https://doi.org/10.1002/ana.23794>
71. Doppler K, Appeltshauser L, Wilhelmi K, et al. Destruction of para- nodal architecture in inflammatory neuropathy with anti-contactin-1 autoantibodies. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2015;86:720-728. <https://doi.org/10.1136/jnnp-2014-309916>
72. Miura Y, Devaux JJ, Fukami Y, et al. Contactin 1 IgG4 associates to chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy with sensory ataxia. *Brain.* 2015;138:1484-1491. <https://doi.org/10.1093/brain/awv054>
73. Querol L, Nogales-Gadea G, Rojas-Garcia R, et al. Neurofascin IgG4 antibodies in CIDP associate with disabling tremor and poor response to IVIg. *Neurology.* 2014;82:879-886. <https://doi.org/10.1212/wnl.0000000000000205>
74. Ogata H, Yamasaki R, Hiwatashi A, et al. Characterization of IgG4 anti-neurofascin 155 antibody-positive polyneuropathy. *Ann Clin Transl Neurol.* 2015;2:960-971. <https://doi.org/10.1002/acn3.248>
75. Devaux JJ, Miura Y, Fukami Y, et al. Neurofascin-155 IgG4 in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Neurology.* 2016;86:800-807. <https://doi.org/10.1212/wnl.0000000000002418>
76. Cortese A, Lombardi R, Briani C, et al. Antibodies to neurofascin, contactin-1, and contactin-associated protein 1 in CIDP: clinical relevance of IgG isotype. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm.* 2020;7: e639. doi: 10.1212/NXI.0000000000000639.

77. Pascual-Goñi E, Fehmi J, Lleixà C, et al. Antibodies to the Caspr1/contactin-1 complex in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Brain*. 2021;144:1183-1196. doi: 10.1093/brain/awab014.
78. Delmont E, Manso C, Querol L, et al. Autoantibodies to nodal isoforms of neurofascin in chronic inflammatory demyelinating poly- neuropathy. *Brain*. 2017;140:1851-1858. <https://doi.org/10.1093/brain/awx124>
79. Stengel H, Vural A, Brunder A-M, et al. Anti-pan-neurofascin IgG3 as a marker of fulminant autoimmune neuropathy. *Neurol Neuro- immunol Neuroinflamm*. 2019;6:e603. doi: 10.1212/NXI.0000000000000603.
80. Vallat JM, Yuki N, Sekiguchi K, et al. Paranodal lesions in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy associated with anti- neurofascin 155 antibodies. *Neuromuscul Disord*. 2017;27:290-293. <https://doi.org/10.1016/j.nmd.2016.10.008>
81. Koike H, Nishi R, Ikeda S, et al. Ultrastructural mechanisms of macrophage-induced demyelination in CIDP. *Neurology*. 2018;4: 1051-1060. <https://doi.org/10.1212/wnl.00000000000006625>
82. Querol L, Rojas-Garcia R, Diaz-Manera J, et al. Rituximab in treatment-resistant CIDP with antibodies against paranodal proteins. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm*. 2015;2:e149. doi: 10.1212/NXI.0000000000000149.
83. Nobile-Orazio E, Gallia F, Judica E. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy and related disorders. In: Katirji B, Kaminsky HJ, Ruff RL, eds. *Neuromuscular Disorders in Clinical Practice*. 2nd ed. New York, NY: Springer; 2014:612-614.
84. Psimaras D, Velasco R, Birzu C, et al. Immune checkpoint inhibitors- induced neuromuscular toxicity: from pathogenesis to treatment. *J Peripher Nerv Syst*. 2019;24(suppl 2):S74-S85. <https://doi.org/10.1111/jns.12339>
85. Velasco R, Alberti P, Bruna J, Psimaras D, Argyriou AA. Bortezomib and other proteasome inhibitors-induced peripheral neurotoxicity: from pathogenesis to treatment. *J Peripher Nerv Syst*. 2019;24(suppl 2):S52-S62. <https://doi.org/10.1111/jns.12338>
86. Van Nes, S.I. Rasch-built Overall Disability Scale (R-ODS) for immune-mediated peripheral neuropathies /S.I. Van Nes, E.K. Vanhoutte, P.A. van Doorn et al. // *Neurology*. – Vol. 76, № 4. – P. 337–345 <https://doi.org/10.1212/wnl.0b013e318208824b>
87. Hughes, R. Randomized controlled trial of intravenous immunoglobulin versus oral prednisolone in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy / R. Hughes, S. Bensa, H. Willison // *Annals of Neurology*. – 2001. – Vol. 50, № 2. – P. 195–201 <https://doi.org/10.1002/ana.1088>

88. Супонева Н.А., Арестова А.С., Мельник Е.А., Зимин А.А., Зайцев А.Б., Якубу А., Щербакова Е.С., Юсупова Д.Г., Гришина Д.А., Гнедовская Е.В., Пирадов М.А. Нервно-мышечные болезни. 2023;13(1):68-74. <https://doi.org/10.17650/2222-8721-2023-13-168-74>
89. Dyck PJ, Boes CJ, Mulder D, et al. History of standard scoring, notation, and summation of neuromuscular signs. A current survey and recommendation. *J Peripher Nerv Syst.* 2005;10:158-173. <https://doi.org/10.1111/j.1085-9489.2005.0010206.x>
90. Dyck, P.J. Human diabetic endoneurial sorbitol, fructose, and myo-inositol related to sural nerve morphometry / P.J. Dyck, W.R. Sherman, L.M. Hallcher et al. // *Ann Neurol.* – 1980. – Vol. 8, № 6. – P. 590–596. Валидация Шкалы оценки степени невропатических нарушений NIS выполнена на базе ФГБНУ НЦН (<https://neurology.ru/centre/struktura/institut-neyroreabilitatsii-i-vosstanovitelnykh-tekhnologiy/gruppa-validatsii-mezhdunarodnykh-shkal-i-oprosnikov/>). <https://neurology.ru/upload/medialibrary/52b/1bgw9fwrkrvi8ppmpw73jnepb2z4gsj0/SHkala-otsenki-stepeni-nevropaticheskikh-narusheniy-NIS.pdf>
91. Merkies IS, van Nes SI, Hanna K, Hughes RA, Deng C. Confirming the efficacy of intravenous immunoglobulin in CIDP through minimum clinically important differences: shifting from statistical significance to clinical relevance. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2010; 81:1194-1199. <https://doi.org/10.1136/jnnp.2009.194324>
92. Vanhoutte EK, Latov N, Deng C, et al. Vigorimeter grip strength in CIDP: a responsive tool that rapidly measures the effect of IVIG— the ICE study. *Eur J Neurol.* 2013;20:748-755. <https://doi.org/10.1111/j.1468-1331.2012.03851.x>
93. Doneddu PE, Mandia D, Gentile F, et al. Home monitoring of maintenance intravenous immunoglobulin therapy in patients with chronic inflammatory neuropathy. *J Peripher Nerv Syst.* 2020;25: 238-246. <https://doi.org/10.1111/jns.12396>
94. Allen JA, Pasnoor M, Dimachkie MM, et al. Quantifying treatment-related fluctuations in CIDP: results of the GRIPPER study. *Neurology.* 2021;96:e1876-e1886 <https://doi.org/10.1212/wnl.0000000000011703>
95. Dyck PJ, Boes CJ, Mulder D, et al. History of standard scoring, notation, and summation of neuromuscular signs. A current survey and recommendation. *J Peripher Nerv Syst.* 2005;10:158-173. doi: 10.1111/j.1085-9489.2005.0010206.x.
96. Vanhoutte EK, Latov N, Deng C, et al. Vigorimeter grip strength in CIDP: a responsive tool that rapidly measures the effect of IVIG— the ICE study. *Eur J Neurol.* 2013;20:748-755. <https://doi.org/10.1111/j.1468-1331.2012.03851.x>

97. Doneddu PE, Mandia D, Gentile F, et al. Home monitoring of maintenance intravenous immunoglobulin therapy in patients with chronic inflammatory neuropathy. *J Peripher Nerv Syst.* 2020;25: 238-246. <https://doi.org/10.1111/jns.12396>
98. Chhabra A, Carrino JA, Farahani SJ, Thawait GK, Sumner CJ, Wadhwa V, Chaudhary V, Lloyd TE. Whole-body MR neurography: Prospective feasibility study in polyneuropathy and Charcot-Marie-Tooth disease. *J Magn Reson Imaging.* 2016 Dec;44(6):1513-1521. doi: 10.1002/jmri.25293. Epub 2016 Apr 29. PMID: 27126998.
99. Zaidman C.M., Harms M.B., Pestronk A. Ultrasound of inherited vs. acquired demyelinating polyneuropathies. *Neurol* 2013;260(12):3115–21. DOI: 10.1007/s00415-013-7123-8. PMID: 24101129. <https://doi.org/10.1007/s00415-013-7123-8>
100. Sugimoto T., Ochi K., Hosomi N., Matsumoto M. Ultrasonographic diagnosis of inflammatory neuropathies. *Brain Nerve* 2014;66(3):223–8. PMID: 24607946.
101. Наумова Е.С. Клинико-сонографическое исследование периферических нервов при дизиммунных и наследственных полинейропатиях . Автореферат дис. кандидата медицинских наук : 14.01.11. , 2018
102. Chhabra A, Carrino JA, Farahani SJ, Thawait GK, Sumner CJ, Wadhwa V, Chaudhary V, Lloyd TE. Whole-body MR neurography: Prospective feasibility study in polyneuropathy and Charcot-Marie-Tooth disease. *J Magn Reson Imaging.* 2016 Dec;44(6):1513-1521. doi: 10.1002/jmri.25293. Epub 2016 Apr 29. PMID: 27126998.
103. Sommer CL, Brandner S, Dyck PJ, et al. Peripheral Nerve Society guideline on processing and evaluation of nerve biopsies. *J Peripher Nerv Syst.* 2010;15:164-175. <https://doi.org/10.1111/j.1529-8027.2010.00276.x>
104. Garces-Sanchez M, Laughlin RS, Dyck PJ, Engelstad JK, Norell JE, Dyck PJ. Painless diabetic motor neuropathy: a variant of diabetic lumbosacral radiculoplexus neuropathy? *Ann Neurol.* 2011;69: 1043-1054. <https://doi.org/10.1002/ana.22334>
105. Xu M, Pinto M, Sun C, et al. Expanded teased nerve fibre pathological conditions in disease association. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2019;90:138-140. <https://doi.org/10.1136/jnnp-2018-319077>
106. Sommer C, Koch S, Lammens M, Gabreels-Festen A, Stoll G, Toyka KV. Macrophage clustering as a diagnostic marker in sural nerve biopsies of patients with CIDP. *Neurology.* 2005;65:1924-1929. <https://doi.org/10.1212/01.wnl.0000188879.19900.b7>
107. Vallat JM, Tabaraud F, Magy L, et al. Diagnostic value of nerve biopsy for atypical chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: evaluation of eight cases. *Muscle Nerve.* 2003;27:478-485. <https://doi.org/10.1002/mus.10348>

108. Dalakas M.C., Medscape. Advances in the diagnosis, pathogenesis and treatment of CIDP // Nat. Rev. Neurol. 2011. Vol. 7. P. 507-517.
109. Lehmann H.C., Burke D., Kuwabara S. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: update on diagnosis, immunopathogenesis and treatment Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry 2019;90:981-987
110. Куренков А.Л., Никитин С.С., Бурсагова Б.И., Кузенкова Л.М. Особенности хронической воспалительной демиелинизирующей полиневропатии у детей. Журнал «Нервно-мышечные болезни». 2012. №2. С. 40-51.
111. Никитин С.С., Куренков А.Л. Особенности острой воспалительной и хронической демиелинизирующих невропатий у детей. В книге: Аутоиммунные заболевания в неврологии (под ред. И.А. Завалишина, М.А. Пирадова, А.Н. Бойко, С.С. Никитина, Н.Н. Спирина, А.В. Переседовой). Клиническое руководство. – Т. 2. – М.: РООИ «Здоровье человека», 2014. – С. 63-75.
112. Куренков А.Л., Бурсагова Б.И., Кузенкова Л.М., Пак Л.А., Увакина Е.В. Хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия в детском возрасте: критерии диагноза и подходы к патогенетическому лечению. Фарматека. 2019. Т.26. №10. С.21-26.
113. Ghaemi N., Hasanabadi H., Ashrafzadeh F., Sarvari S., Rahimi H., Hashemian S. Peripheral Neuropathy in Children and Adolescents with Insulin-dependent Diabetes Mellitus. Iran J Child Neurol. 2018 Spring;12(2):83-90
114. Gorson K.C. An update on the management of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. Ther Adv Neurol Disord. 2012;5(6):359-373.
115. Azathioprine: Drug information ([https://www.uptodate.com/contents/azathioprine-drug-information?topicRef=5265&source=see\\_link](https://www.uptodate.com/contents/azathioprine-drug-information?topicRef=5265&source=see_link))
116. Cyclosporine (ciclosporin) (systemic): Drug information ([https://www.uptodate.com/contents/cyclosporine-ciclosporin-systemic-drug-information?topicRef=9217&source=see\\_link#F8012602](https://www.uptodate.com/contents/cyclosporine-ciclosporin-systemic-drug-information?topicRef=9217&source=see_link#F8012602))
117. Elena E Perez, MD, PhD Nadine Shehata, MD, MSc, FRCPC Section Editor: Jordan S Orange, PhD Deputy Editors: Jennifer S Tirnauer, Anna M Feldweg, Intravenous immune globulin: Adverse effects ([https://www.uptodate.com/contents/intravenous-immune-globulin-adverse-effects?topicRef=5265&source=see\\_link](https://www.uptodate.com/contents/intravenous-immune-globulin-adverse-effects?topicRef=5265&source=see_link))
118. Orbach H., Katz U., Sherer Y., Shoenfeld Y. Intravenous immunoglobulin: adverse effects and safe administration. Clin Rev Allergy Immunol. 2005 Dec;29(3):173-84

119. Rajabally Y.A., Varanasi S. Practical electrodiagnostic value of F-wave studies in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Clin Neurophysiol.* 2013;124(1):171-175.
120. Nevo Y, Topaloglu H. 88th ENMC international workshop: childhood chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (including revised diagnostic criteria), Naarden, The Netherlands, December 8-10, 2000. *Neuromuscul Disord.* 2002 Feb;12(2):195-200
121. McMillan HJ, Kang PB, Jones HR, Darras BT. Childhood chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: combined analysis of a large cohort and eleven published series. *Neuromuscul Disord.* 2013;23:103-111.  
<https://doi.org/10.1016/j.nmd.2012.09.008>
122. Haliloğlu G, Yüksel D, Temoçin CM, et al. Challenges in pediatric chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Neuromuscul Disord.* 2016;26(12):817-824.  
<https://doi.org/10.1016/j.nmd.2016.09.016>
123. Yang L. The diagnostic value of MRI in pediatric chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Brain Dev.* 2016;38:173. <https://doi.org/10.1016/j.braindev.2015.04.011>
124. Parikh S., Bernard G., Leventer R.J., van der Knaap M.S., van Hove J., Pizzino A., McNeill N.H., Helman G., Simons C., Schmidt J.L., Rizzo W.B., Patterson M.C., Taft R.J., Vanderver A.; GLIA Consortium. A clinical approach to the diagnosis of patients with leukodystrophies and genetic leukoencephalopathies. *Mol Genet Metab.* 2015 Apr;114(4):501-515
125. Maricic M, Gluck O. Densitometry in glucocorticoid-induced osteoporosis. *J Clin Densitom.* 2004 Winter;7(4):359-63.
126. Laura K. Bachrach, Catherine M. Gordon et al. Bone Densitometry in Children and Adolescents. *Pediatrics* October 2016, 138 (4) e20162398
127. Kaplan A., Brannagan T.H. 3rd. Evaluation of patients with refractory chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Muscle Nerve.* 2017;55(4):476-482
128. McMillan H.J., Kang P.B., Jones H.R., Darras BT. Childhood chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: combined analysis of a large cohort and eleven published series. *Neuromuscul Disord.* 2013;23(2):103-111.
129. Van den Bergh PY, Hadden RD, Bouche P, et al. European Federation of Neurological Societies; Peripheral Nerve Society. European Federation of Neurological Societies/Peripheral Nerve Society guideline on management of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: report of a joint task force of the European

- Federation of Neurological Societies and the Peripheral Nerve Society - first revision. *Eur J Neurol*. 2010 Mar;17(3):356-63.
130. Mori M, Kuwabara S, Nemoto Y, Tamura N, Hattori T. Concomitant chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy and myasthenia gravis following cytomegalovirus infection. *J Neurol Sci*. 2006 Jan 15;240(1-2):103-6.
  131. Richard A Lewis, Suraj Ashok Muley, Section Editor:Jeremy M Shefner, PhDDeputy Editor:Richard P Goddeau, Jr, DO, FAHChronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: Etiology, clinical features, and diagnosis A ([https://www.uptodate.com/contents/chronic-inflammatory-demyelinating-polyneuropathy-etiology-clinical-features-and-diagnosis?source=history\\_widget#H3648072611](https://www.uptodate.com/contents/chronic-inflammatory-demyelinating-polyneuropathy-etiology-clinical-features-and-diagnosis?source=history_widget#H3648072611))
  132. Gallant C, Kenny P. Oral glucocorticoids and their complications. A review. *J Am Acad Dermatol*. 1986 Feb;14(2 Pt 1):161-77.
  133. Dyck PJ, O'Brien PC, Oviatt KF, Dinapoli RP, Daube JR, Bartleson JD, Mokri B, Swift T, Low PA, Windebank AJ. Prednisone improves chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy more than no treatment. *Ann Neurol*. 1982 Feb;11(2):136-41.
  134. van Schaik IN, Eftimov F, van Doorn PA, Brusse E, van den Berg LH, van der Pol WL, Faber CG, van Oostrom JC, Vogels OJ, Hadden RD, Kleine BU, van Norden AG, Verschuuren JJ, Dijkgraaf MG, Vermeulen M. Pulsed high-dose dexamethasone versus standard prednisolone treatment for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (PREDICT study): a double-blind, randomised, controlled trial. *Lancet Neurol*. 2010 Mar;9(3):245-53.
  135. Łukawska M, Potulska-Chromik A, Lipowska M, Hoffman-Zacharska D, Olchowik B, Figlerowicz M, Kanabus K, Rosiak E, Kostera-Pruszczyk A. Pediatric CIDP: Diagnosis and Management. A Single-Center Experience. *Front Neurol*. 2021 Jul 2;12:667378
  136. Sladky J.T. What is the best initial treatment for childhood chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: corticosteroids or intravenous immunoglobulin. *Muscle Nerve*. 2008;38:1638–1643
  137. Eftimov F., Winer J.B., Vermeulen M, de Haan R, van Schaik I.N. Intravenous immunoglobulin for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Cochrane Database Syst Rev*. 2013 Dec 30;12:CD001797
  138. Oaklander A.L., Lunn M.P., Hughes R.A., van Schaik I.N., Frost C., Chalk C.H.. Treatments for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (CIDP): an overview of systematic reviews. *Cochrane Database Syst Rev*. 2017;1(1):CD010369. Published 2017 Jan 13.

139. Dyck PJ, Litchy WJ, Kratz KM, et al. A plasma exchange versus immune globulin infusion trial in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Ann Neurol.* 1994;36:838-845. <https://doi.org/10.1002/ana.410360607>
140. Eftimov F, Winer JB, Vermeulen M, de Haan R, van Schaik IN. Intravenous immunoglobulin for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Cochrane Database Syst Rev.* 2013;(12): CD001797. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD001797.pub3>.
141. van Schaik IN, Mielke O, Bril V, et al. Long-term safety and efficacy of subcutaneous immunoglobulin IgPro20 in CIDP: PATH extension study. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm.* 2019;6:e590. <https://doi.org/10.1212/nxi.0000000000000590>
142. Markvardsen LH, Debost JC, Harbo T, et al. Subcutaneous immunoglobulin in responders to intravenous therapy with chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Eur J Neurol.* 2013;20:836-842 doi: 10.1111/ene.12080.
143. Markvardsen LH, Sindrup SH, Christiansen I, et al. Subcutaneous immunoglobulin as first-line therapy in treatment-naïve patients with chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: randomized controlled trial study. *Eur J Neurol.* 2017;24:412-418. <https://doi.org/10.1111/ene.13218>
144. Doneddu PE, Cocito D, Manganelli F, et al. Italian CIDP Database study group. Atypical CIDP: diagnostic criteria, progression and treatment response. Data from the Italian CIDP Database. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2019;90:125-132. <https://doi.org/10.1136/jnnp-2018-318714>
145. Donaghy M, Mills KR, Boniface SJ, et al. Pure motor demyelinating neuropathy: deterioration after steroid treatment and improvement with intravenous immunoglobulin. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1994;57:778-783. <https://doi.org/10.1136/jnnp.57.7.778>
146. Pegat A, Boisseau W, Maisonobe T, et al. Motor chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (CIDP) in 17 patients: clinical characteristics, electrophysiological study, and response to treatment. *J Peripher Nerv Syst.* 2020;25:162-170. <https://doi.org/10.1111/jns.12380>
147. Eftimov F, Liesdek MH, Verhamme C, van Schaik IN, PREDICT Study Group. Deterioration after corticosteroids in CIDP may be associated with pure focal demyelination pattern. *BMC Neurol.* 2014;14: 72. <https://doi.org/10.1186/1471-2377-14-72>.
148. Hughes R.A., Mehndiratta M.M., Rajabally Y.A. Corticosteroids for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Cochrane Database Syst Rev.* 2017;11(11):CD002062. Published 2017 Nov 29. doi:10.1002/14651858.CD002062.pub4.

149. Mehndiratta M.M., Hughes R.A., Pritchard J. Plasma exchange for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Cochrane Database Syst Rev.* 2015;2015(8):CD003906. Published 2015 Aug 25.
150. Dyck PJ, Daube J, O'Brien P, et al. Plasma exchange in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *N Engl J Med.* 1986;314:461-465.  
<https://doi.org/10.1056/nejm198602203140801>
151. Hahn AF, Bolton CF, Pillay N, et al. Plasma-exchange therapy in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. A double-blind, sham-controlled, cross-over study. *Brain.* 1996;119:1055-1066. <https://doi.org/10.1093/brain/119.4.1055>
152. Mehndiratta MM, Hughes RA, Pritchard J. Plasma exchange for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Cochrane Database Syst Rev.* 2015;2015(8):CD003906. <https://doi.org/10.1002/14651858.cd003906.pub4>
153. Mörtzell Henriksson M, Newman E, Witt V, et al. Adverse events in apheresis: an update of the WAA registry data. *Transfus Apher Sci.* 2016;54:2-15.  
<https://doi.org/10.1016/j.transci.2016.01.003>
154. Mahdi-Rogers M., Brassington R., Gunn A.A., van Doorn P.A., Hughes R.A. Immunomodulatory treatment other than corticosteroids, immunoglobulin and plasma exchange for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Cochrane Database Syst Rev.* 2017;5(5):CD003280. Published 2017 May 8
155. Шевченко А. В. Хронические воспалительные демиелинизирующие полиневропатии у детей (клиника, диагностика, дифференциальная диагностика) : дис. – Российский Государственный Медицинский Университет, 2007.
156. Bansal V.K., Meriggioli M.N. Immunotherapy in the treatment autoimmune neuromuscular disease. In book: *Neuromuscular disorders in clinical practice* (Eds. B. Katirji, H.J. Kaminski, R.L. Ruff). – New York: Springer, 2014. – P. 341-362.
157. Ryan MM, Grattan-Smith PJ, Procopis PG, Morgan G, Ouvrier RA. Childhood chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: clinical course and long-term outcome. *Neuromuscul Disord.* 2000 Aug;10(6):398-406
158. Silwal A., Pitt M., Phadke R., Mankad K., Davison J.E., Rossor A., DeVile C., Reilly M.M., Manzur A.Y., Muntoni F., Munot P. Clinical spectrum, treatment and outcome of children with suspected diagnosis of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Neuromuscul Disord.* 2018 Sep;28(9):757-765

159. Ryan MM, Grattan-Smith PJ, Procopis PG, Morgan G, Ouvrier RA. Childhood chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: clinical course and long-term outcome. *Neuromuscular Disorders* 2000;10(6):398-406
160. Mara L. Becker, Dan Lovell, Steven J. Leeder, Chapter 12 - Pharmacology and Drug Therapy: Nonbiologic Therapies, Editor(s): Ross E. Petty, Ronald M. Laxer, Carol B. Lindsley, Lucy R. Wedderburn, *Textbook of Pediatric Rheumatology (Seventh Edition)*, W.B. Saunders, 2016, Pages 140-160.e16, ISBN 9780323241458, <https://doi.org/10.1016/B978-0-323-24145-8.00012-0>.
161. Grégoire MC, Finley GA. Drugs for chronic pain in children: a commentary on clinical practice and the absence of evidence. *Pain Res Manag.* 2013 Jan-Feb;18(1):47-50. doi: 10.1155/2013/402863. PMID: 23457686; (<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/B9780323241458000120>)
162. de Leeuw TG, der Zanden TV, Ravera S, Felisi M, Bonifazi D, Tibboel D, Ceci A, Kaguelidou F, de Wildt SN, On Behalf Of The Gapp Consortium. Diagnosis and Treatment of Chronic Neuropathic and Mixed Pain in Children and Adolescents: Results of a Survey Study amongst Practitioners. *Children (Basel)*. 2020 Nov 2;7(11):208. doi: 10.3390/children7110208. PMID: 33147808; PMCID: PMC7694093
163. Michaelides A, Hadden RDM, Sarrigiannis PG, Hadjivassiliou M, Zis P. Pain in chronic inflammatory demyelinating poly- radiculoneuropathy: a systematic review and meta-analysis. *Pain Ther.* 2019;8:177-185 <https://doi.org/10.1007/s40122-019-0128-y>
164. Vondracek P, Oslejskova H, Kepak T, Mazanek P, Sterba J, Rysava M, Gal P. Efficacy of pregabalin in neuropathic pain in paediatric oncological patients. *Eur J Paediatr Neurol.* 2009 Jul;13(4):332-6. doi: 10.1016/j.ejpn.2008.06.011. Epub 2008 Sep 6
165. Garssen MP, Bussmann JB, Schmitz PI et al. Physical training and fatigue, fitness and quality of life in Guillain-Barre syndrome and CIDP. *Neurology.* 2004; 63(12): 2393–2395
166. Graham RC, Hughes RA, White CM. A prospective study of physiotherapist prescribed community based exercise in inflammatory peripheral neuropathy. *J. Neurol.* 2007; 254(2): 228-235
167. Markvardsen L. H., Overgaard, K., Heje, K., Sindrup, S. H., Christiansen, I., Vissing, J., & Andersen, H. Resistance training and aerobic training improve muscle strength and aerobic capacity in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Muscle & Nerve.* 2018; 57(1): 70-76
168. Markvardsen LK, Carstens AR, Knak KL, Overgaard K, Vissing J, Andersen H. Muscle strength and aerobic capacity in patients with CIDP one year after participation in an exercise trial. *J Neuromuscul Dis.* 2019; 6(1):93-97. doi: 10.3233/JND-180344

169. Janssen J, Bunce M, Nixon J, Dunbar M, Jones S, Benstead J et al. A clinical case series investigating the effectiveness of an exercise intervention in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Physiotherapy Practice and Research*. 2018;39(1):37-44
170. Doneddu PE, Bianchi E, Cocito D, Manganelli F, Fazio R, Filosto M, Mazzeo A, Cosentino G, Cortese A, Jann S, Clerici AM, Antonini G, Siciliano G, Luigetti M, Marfia GA, Briani C, Lauria G, Rosso T, Cavaletti G, Carpo M, Benedetti L, Beghi E, Liberatore G, Santoro L, Peci E, Tronci S, Cotti Piccinelli S, Toscano A, Piccolo L, Verrengia EP, Leonardi L, Schirinzi E, Mataluni G, Ruiz M, Dacci P, Nobile-Orazio E; Italian CIDP Database Study Group. Risk factors for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (CIDP): antecedent events, lifestyle and dietary habits. Data from the Italian CIDP Database. *Eur J Neurol*. 2020 Jan;27(1):136-143. doi: 10.1111/ene.14044
171. Селицкий М.М. Современные методы диагностики хронической воспалительной демиелинизирующей полиневропатии. *Научно-практический терапевтический журнал*. 4 (44). 2015. 36-42.
172. Вакцинопрофилактика "Медицинские противопоказания к проведению профилактических прививок препаратами национального календаря прививок" (утв. Главным государственным санитарным врачом РФ от 9 января 2002 г.)
173. Kuitwaard K., Bos-Eyssen M.E., Blomkwist-Markens P.H., van Doorn P.A. Recurrences, vaccinations and long-term symptoms in GBS and CIDP. *J Peripher Nerv Syst*. 2009;14(4):310-315
174. Куренков А.Л., Кузенкова Л.М., Никитин С.С., Бурсагова Б.И. Хроническая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия у детей: диагностика и лечение. *Вопросы современной педиатрии*. 2014. Том 13. №5. – С. 34-41
175. Rodríguez Y., Vatti N., Ramírez-Santana C., Chang C., Mancera-Páez O., Gershwin M.E., Anaya J.M. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy as an autoimmune disease. *J Autoimmun*. 2019 Aug;102:8-37
176. Хайбуллин Т.И., Хабиров Ф.А., Аверьянова Л.А., Ахмедова Г.М., Бабичева Н.Н., Гранатов Е.В. Хроническая воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия и патогенетически близкие синдромы: диагностика и лечение *Практическая медицина*. 2014. № 2(78):21-30. <http://pmarchive.ru/xronicheskaya-vospalitelnaya-demieliniziruyushhaya-poliradikulonevropatiya-i-patogeneticheski-blizkie-sindromy-diagnostika-i-lechenie/>
177. Гапешин Р.А., Баранцевич Е.Р., Руденко Д.И., и др. Современные представления о лечении хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатии (обзор литературы) // *Ученые записки СПбГМУ им. И. П. Павлова*. 2019. №1.

178. Stevens, J. A. E., Llewelyn, G., & Hartley, L. Rituximab as an adjunct to intravenous immunoglobulin in the treatment of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *European Journal of Paediatric Neurology*, 21, e114.  
doi:10.1016/j.ejpn.2017.04.957
179. Richard A. Lewis, Suraj Ashok Muley, MDSection Editor:Jeremy M Shefner, PhDDeputy Editor:Richard P Goddeau, Jr, DO, FAHA Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: Treatment and prognosis [https://www.uptodate.com/contents/chronic-inflammatory-demyelinating-polyneuropathy-treatment-and-prognosis?source=history\\_widget#H483050551](https://www.uptodate.com/contents/chronic-inflammatory-demyelinating-polyneuropathy-treatment-and-prognosis?source=history_widget#H483050551)
180. Беневоленская Л.И. Клинические рекомендации. Остеопороз. Диагностика, профилактика и лечение/Под ред. Беневоленская Л.И., Лесняк О.М. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2005. – 176 с.

## **Приложение А1. Состав рабочей группы**

**Ахадова Л.Я.** – к.м.н. ведущий невролог ГБУЗ Научно-практический Центр Детской психоневрологии ДЗМ

**Баранов А.А.**- акад. РАН, профессор, д.м.н.; почетный президент Союза педиатров России, советник руководителя НИИ педиатрии и охраны здоровья детей ЦКБ РАН, главный внештатный специалист педиатр Минздрава России

**Батышева Т.Т.** - д.м.н., профессор, главный внештатный детский специалист по медицинской реабилитации МЗ РФ, главный внештатный детский специалист по неврологии ДЗМ, директор ФГБУГБУЗ Научно-практический Центр Детской психоневрологии ДЗМ, заведующая кафедрой неврологии, физической и реабилитационной медицины детского возраста МИ ФНМО РУДН, заслуженный врач РФ

**Бембеева Р.Ц.** – д.м.н., профессор кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики имени академика Л.О.Бадаляна педиатрического факультета РНИМУ им Н.И.Пирогова

**Бурсагова Б.И.**, к.м.н., зам заведующего отделением психоневрологии и психосоматической патологии по лечебной части ФГАУ «Научный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России, член Союза педиатров России (участие в написании исходной версии документа)

**Быкова О.В.** – д.м.н., заведующий научно-исследовательским отделом ФГБУГБУЗ Научно-практический Центр Детской психоневрологии ДЗМ, профессор кафедры неврологии, физической и реабилитационной медицины детского возраста ФНМО МИ РУДН

**Гришина Д.А.** — к.м.н., руководитель Центра заболеваний периферической нервной системы ФГБНУ «Научный центр неврологии».

**Гузева В.И.**, - д.м.н., профессор заведующая кафедрой неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики ФГБОУ ВО СПбГПМУ, Главный внештатный детский специалист невролог Минздрава России

**Гузева О.В.** - д.м.н., профессор кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики ФГБОУ ВО СПбГПМУ

**Каркашадзе Г.А.**, к.м.н., врач-невролог, руководитель отдела развития мозга в онтогенезе, формирования когнитивных функций и нейробиологии НИИ педиатрии и охраны здоровья детей ЦКБ РАН, член Союза педиатров России

**Клочкова О.А.**, к.м.н., врач-невролог, зав. отделом разработки научных подходов к ведению детей с двигательными нарушениями НИИ педиатрии и охраны здоровья детей ЦКБ РАН, член Союза педиатров России

**Козырева А.А.** - ассистент кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики имени академика Л.О.Бадаляна педиатрического факультета РНИМУ им Н.И.Пирогова, врач невролог РДКБ

**Кузенкова Л.М.**, профессор, д.м.н., начальник Центра детской психоневрологии, заведующая отделением психоневрологии и психосоматической патологии ФГАУ «Научный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России

**Куренков А.Л.**, д.м.н., заведующий лабораторией нервных болезней ФГАУ «Научный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России, член Союза педиатров России

**Мамедьяров А.М.**, к.м.н., в.н.с НИИ педиатрии и охраны здоровья детей ЦКБ РАН, врач-невролог, член Союза педиатров России

**Намазова-Баранова Л.С.** - акад. РАН, профессор, д.м.н., президент Союза педиатров России; паст-президент ЕРА/UNEPSA; руководитель НИИ педиатрии и охраны здоровья детей ЦКБ РАН, заведующая кафедрой факультетской педиатрии педиатрического факультета ФГБОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, главный внештатный детский специалист по профилактической медицине Минздрава России.

**Нестерова Ю.В.** –к.м.н., врач-невролог, старший научный сотрудник отдела развития мозга в онтогенезе, формирования когнитивных функций и нейробиологии НИИ педиатрии и охраны здоровья детей ЦКБ РАН, член Союза педиатров России

**Никитин С.С.**, профессор, д.м.н. председатель «Общества специалистов по нервно-мышечным болезням»

**Подклетнова Т.В.**, к.м.н., с.н.с. лаборатории редких наследственных болезней у детей ФГАУ «Научный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России, член Союза педиатров России (участие в написании исходной версии документа)

**Супонева Н.А.** — член-корреспондент РАН, профессор, д.м.н., заведующая отделением нейрореабилитации и физиотерапии ФГБНУ «Научный центр неврологии», врач-невролог, врач функциональной диагностики.

**Увакина Е.В.**, к.м.н., врач-невролог отделения психоневрологии и психосоматической патологии клиники ФГАУ «Научный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России, член Союза педиатров России (участие в написании исходной версии документа)

**Федосеенко М.В.** – к.м.н., врач-педиатр, руководитель отдела разработки научных подходов к иммунизации пациентов с отклонениями в состоянии здоровья и хроническими болезнями НИИ педиатрии и охраны здоровья детей ЦКБ РАН, член Союза педиатров России

**Авторы подтверждают отсутствие финансовой поддержки/конфликта интересов, который необходимо обнародовать.**

## **Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций**

### **Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:**

1. Врачи-педиатры;
2. Врачи неврологи;
3. Врачи общей практики (семейные врачи);
4. Врачи- рентгенологи
5. Врачи-детские эндокринологи
6. Студенты медицинских ВУЗов;
7. Обучающиеся в ординатуре и аспирантуре;
8. Врачи-инфекционисты
9. Врачи функциональной диагностики
10. Врачи лучевой диагностики
11. Врачи лабораторной диагностики
12. Врачи лечебной физкультуры
13. Врачи-физиотерапевты
14. Врачи физической и реабилитационной медицины

Методы, используемые для сбора/селекции доказательств: поиск в электронных базах данных.

**Описание методов, использованных для оценки качества и силы доказательств:** доказательной базой для рекомендаций являются публикации, вошедшие в Кохрейновскую библиотеку, базы данных EMBASE, MEDLINE и PubMed. Глубина поиска – 8 лет.

Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств:

- консенсус экспертов;
- оценка значимости в соответствии с рейтинговой схемой.

Методы, использованные для анализа доказательств:

- обзоры опубликованных мета-анализов;
- систематические обзоры с таблицами доказательств.

Описание методов, использованных для анализа доказательств

При отборе публикаций, как потенциальных источников доказательств, использованная в каждом исследовании методология изучается для того, чтобы убедиться в ее валидности. Результат изучения влияет на уровень доказательств, присваиваемый публикации, что в свою очередь, влияет на силу рекомендаций.

Для минимизации потенциальных ошибок каждое исследование оценивалось независимо. Любые различия в оценках обсуждались всей группой авторов в полном составе. При невозможности достижения консенсуса привлекался независимый эксперт.

Методы, использованные для формулирования рекомендаций: консенсус экспертов.

Индикаторы доброкачественной практики (Good Practice Points – GPPs)

Рекомендуемая доброкачественная практика базируется на клиническом опыте авторов разработанных рекомендаций.

Экономический анализ

Анализ стоимости не проводился и публикации по фармакоэкономике не анализировались.

Метод валидации рекомендаций

- Внешняя экспертная оценка.
- Внутренняя экспертная оценка.

Описание метода валидации рекомендаций

Настоящие рекомендации в предварительной версии были рецензированы независимыми экспертами, которых, прежде всего, попросили прокомментировать, насколько доступна для понимания интерпретация доказательств, лежащая в основе рекомендаций.

От врачей первичного звена (педиатров, гастроэнтерологов) получены комментарии в отношении доходчивости изложения данных рекомендаций, а также их оценка важности предлагаемых рекомендаций, как инструмента повседневной практики.

Все комментарии, полученные от экспертов, тщательно систематизировались и обсуждались членами рабочей группы (авторами рекомендаций). Каждый пункт обсуждался в отдельности.

Консультация и экспертная оценка

Проект рекомендаций был рецензирован независимыми экспертами, которых, прежде всего, попросили прокомментировать доходчивость и точность интерпретации доказательной базы, лежащей в основе рекомендаций.

Для окончательной редакции и контроля качества рекомендации были повторно проанализированы членами рабочей группы, которые пришли к заключению, что все замечания и комментарии экспертов приняты во внимание, риск систематических ошибок при разработке рекомендаций сведен к минимуму.

**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 А3. Связанные документы**

1. Приказ Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 16 апреля 2012 г. N 366н "Об утверждении Порядка оказания педиатрической помощи"
2. Приказ Министерства здравоохранения РФ "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи больным с врожденными и (или) наследственными заболеваниями" от 15 ноября 2012 г. N 917н).
3. Информация о лекарственных препаратах: Государственный реестр лекарственных средств: <https://grls.rosminzdrav.ru>
4. Федеральный закон от 21 ноября 2011 г. № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» (Собрание законодательства Российской Федерации, 2011 г., № 48, ст. 6724);
5. Международная классификация болезней, травм и состояний, влияющих на здоровье (МКБ – 10);
6. Приказ Минздрава РФ от 02.05.2023 № 205н "Об утверждении номенклатуры должностей медицинских работников и фармацевтических работников"
7. Приказ МЗ РФ от 23 июля 2010 г. № 541н. Единый квалификационный справочник должностей руководителей, специалистов и служащих, раздел Квалификационные характеристики должностей работников в сфере здравоохранения.
8. Федеральный закон от 25.12.2018 № 489 489-ФЗ «О внесении изменений в статью 40 Федерального закона "Об обязательном медицинском страховании в Российской Федерации" и Федеральный закон "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" по вопросам клинических рекомендаций».
9. Приказ Минздрава России № 103н от 28.02.2019 г. «Об утверждении порядка и сроков разработки клинических рекомендаций, их пересмотра, типовой формы клинических рекомендаций и требований к их структуре, составу и научной обоснованности включаемой в клинические рекомендации информации».
10. Приказ Минздрава России от 13.10.2017 N 804н "Об утверждении номенклатуры медицинских услуг".
11. Приказ Министерства труда и социальной защиты РФ от 27 августа 2019 г. 585н «О классификациях и критериях, используемых при осуществлении медико-социальной экспертизы граждан федеральными государственными учреждениями медико-социальной экспертизы»;

12. Приказ Министерство здравоохранения и социального развития Российской Федерации «О порядке применения лекарственных средств у больных по жизненным показаниям» от 9 августа 2005 г. № 494

13. Информационное письмо Минздрава России по возможности закупки лекарственного препарата по торговому наименованию (<https://www.rosminzdrav.ru/news/2019/12/18/13043-minzdrav-podgotovil-informatsionnoe-pismo-po-vozmozhnosti-zakupki-lekarstvennogo-preparata-po-torgovomu-naimenovaniyu>)

### **Примеры диагнозов**

- *Хроническая воспалительная демиелинизирующая полирадикулонейропатия, типичная форма*
- *Хроническая воспалительная демиелинизирующая полирадикулонейропатия, дистальный вариант.*
- *Хроническая воспалительная демиелинизирующая полирадикулонейропатия, мультифокальный вариант.*

### **Условные обозначения**

\*\* – лекарственный препарат, входящий в Распоряжение Правительства РФ от 12.10.2019 № 2406-р (ред. от 09.06.2023) «Об утверждении перечня жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов, а также перечней лекарственных препаратов для медицинского применения и минимального ассортимента лекарственных препаратов, необходимых для оказания медицинской помощи»

# - Применение лекарственного препарата в соответствии с показателями (характеристиками), не указанными в инструкции по его применению (off-label), осуществляется по решению врачебной комиссии при условии подписанного информированного добровольного согласия (согласно ФЗ №323-ФЗ от 21.11.2011г. с изменениями).

## **Приложение А3.1 Дифференциальная диагностика ХВДП**

### ***Типичная ХВДП***

- Первичный амилоидоз, транстретиновая семейная амилоидная полинейропатия (чаще у взрослых, но описаны случаи у детей)
- Синдром хронической атаксической нейропатии с офтальмоплегией, IgM-ассоциированной моноклональной гаммапатией, антителами к холодовым агглютинином и дисialogанглиозидам (CANOMAD) (только у взрослых)
- Синдром Гийена-Барре
- Печеночная нейропатия
- Нейропатия, связанная с ВИЧ
- Множественная миелома
- Остеосклеротическая миелома
- ROEMS синдром
- Уремическая нейропатия
- Дефицит витамина В12 – действительный или функциональный (например, отравление закисью азота)

### ***Дистальная ХВДП***

- Нейропатия анти-MAG IgM (не описана у детей)
- Диабетическая нейропатия
- Наследственные невропатии (ШМТ1, СМТХ1, ШМТ4, метахроматические лейкодистрофия, болезнь Рефсума, адреномиелонейропатия, транстретиновая семейная амилоидная полинейропатия)
- ROEMS синдром
- Васкулитная нейропатия

### ***Мультифокальная и фокальная ХВДП***

- Диабетическая радикулопатия/плексопатия
- Синдром ущемления нерва
- Наследственная нейропатия со склонностью к параличам от сдавления (HNPP).
- Мультифокальная моторная нейропатия (ММН).
- Невралгическая амиотрофия
- Опухоли периферических нервов (такие как лимфома, периневрома, шваннома, нейрофиброма)
- Васкулитная нейропатия (множественный мононеврит)

### ***Моторная ХВДП***

- Наследственные моторные невропатии (такие как дистальная наследственная моторная невропатия, порфирийная невропатия).
- Спинальная мышечная атрофия
- Воспалительные миопатии
- Заболевания нервно-мышечного синапса (врожденная миастения, миастения гравис)

### ***Сенсорная ХВДП***

- Хроническая иммуносенсорная полирадикулопатия (CISP) (описаны случаи у детей)
- Поражение задних столбов (паранеопластические, дефицит меди, дефицит витамина В12)
- Наследственные сенсорные невропатии
- Идиопатическая сенсорная невропатия
- Сенсорная нейропатия
- Токсические невропатии (например, химиотерапия и гипервитаминоз В6)

Дифференциальный диагноз включает перечисленные расстройства, но не ограничивается ими.

## **Приложение А3.2 Исследования для диагностики/дифференциальной диагностики при подозрении на типичную ХВДП или варианты**

### **Исследования для дифференциальной диагностики, которые настоятельно рекомендуются к проведению при подозрении на типичную ХВДП или варианты ХВДП [1]:**

- Электронеуромиография стимуляционная одного нерва, включая исследование проводимости импульса по сенсорным и моторным волокнам нервов
- Общий (клинический) анализ крови развернутый
- Исследование уровня креатинина в крови, Исследование функции нефронов по клиренсу креатинина (проба Реберга) (клиренс креатинина, рассчитанный по формуле Шварца или иным формулам (см. клинические рекомендации по хронической болезни почек у детей)), мочевины, *Определение активности аспаратаминотрансферазы в крови, Определение активности аланинаминотрансферазы в крови, Определение активности лактатдегидрогеназы в крови, Определение активности креатинкиназы в крови (креатинфосфокиназы (КФК) , электролиты (Исследование уровня натрия в крови, Исследование уровня калия в крови, Исследование уровня общего кальция в крови Исследование уровня неорганического фосфора в крови, Исследование уровня общего магния в сыворотке крови), Исследование уровня триглицеридов в крови, Исследование уровня холестерина в крови*  
Исследование уровня глюкозы в крови Глюкоза в крови натощак, Исследование уровня гликированного гемоглобина в крови.

- Общий (клинический) анализ мочи

### **Исследования, выполняемые по клиническим показаниям при типичной ХВДП или вариантах ХВДП:**

- Ультразвуковое исследование периферических нервов (одна анатомическая область) (УЗИ плечевого сплетения и корешков шейных нервов) с целью дифференциальной диагностики.
- Магнитно-резонансная томография спинного мозга с контрастированием (один отдел) (МРТ корешков спинного мозга, плечевого и пояснично-крестцового сплетения с контрастом)
- 
- Исследование спинномозговой жидкости, включая цитоз и уровень белка
- Биопсия нерва

- Исследование уровня гликированного гемоглобина в крови
- Определение антител класса М (IgM) к возбудителям иксодовых клещевых боррелиозов группы *Borrelia burgdorferi sensu lato* в крови
- Определение антител класса G (IgG) к возбудителям иксодовых клещевых боррелиозов группы *Borrelia burgdorferi sensu lato* в крови
- Исследование уровня С-реактивного белка в сыворотке крови
- Определение содержания антител к антигенам ядра клетки и ДНК
- Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1 (Human immunodeficiency virus HIV 1) в крови, Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-2 (Human immunodeficiency virus HIV 2) в крови
- Сывороточный фактор роста эндотелия сосудов (VEGF)
- Антитела к нодальным и паранодальным белкам (при возможности тестирования)
- Прицельная рентгенография органов грудной клетки
- Молекулярно-генетическое исследование на наследственную нейропатию (в типичных случаях исключаются наследственные формы моторно-сенсорной полиневропатии типов 1А, 1В, Х, обусловленные мутациями в генах RMP22, P0 и коннексине 32).

**Дополнительные исследования, при необходимости, для вариантов ХВДП:**

Дистальная ХВДП

- Антитела к МАG при наличии моноклональной гаммапатии IgM (случаи у детей не описаны).

Мультифокальная и фокальная ХВДП

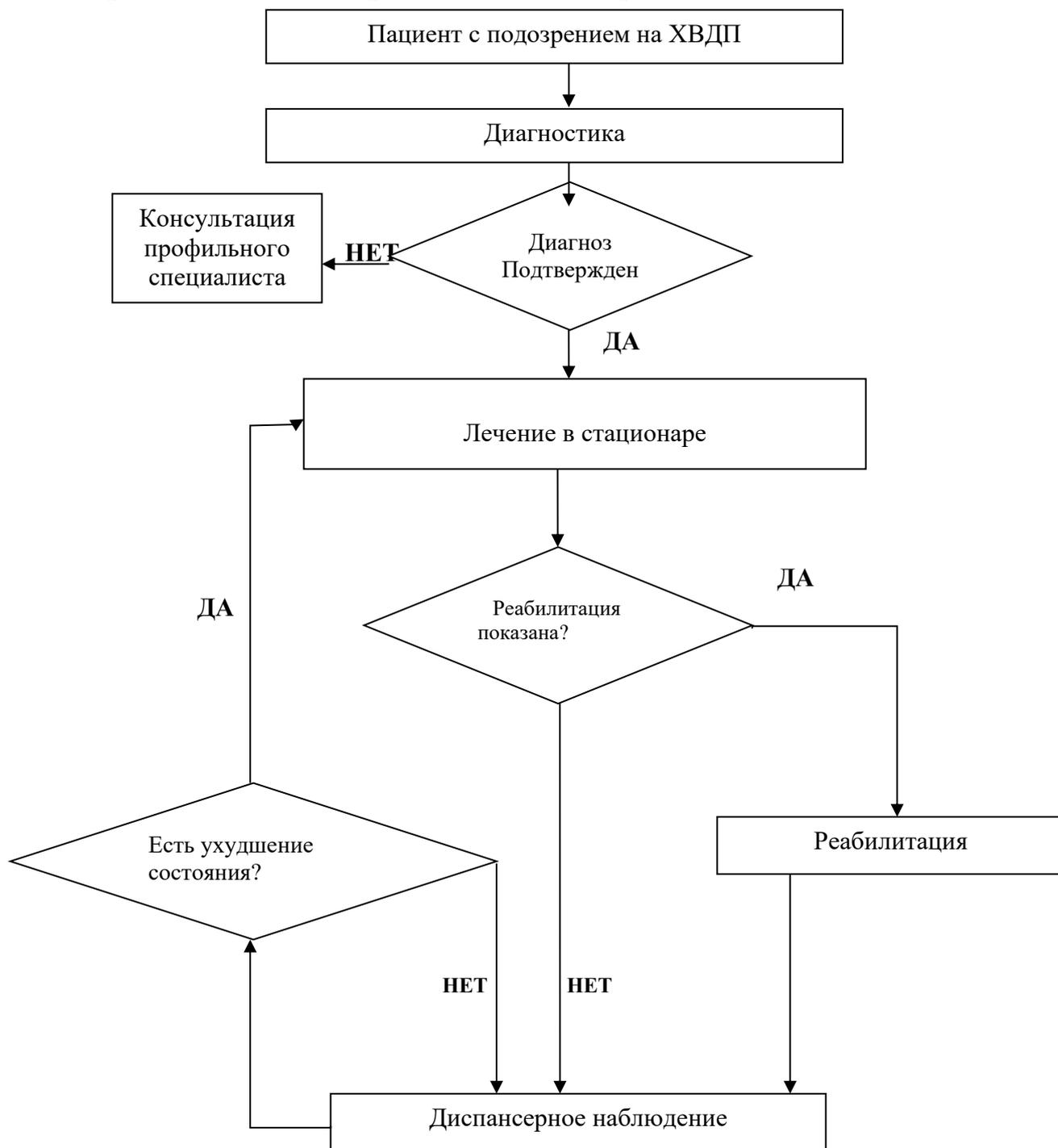
- Исследование скорости оседания эритроцитов
- Определение содержания антител к антигенам ядра клетки и ДНК и Определение содержания антител к цитоплазме нейтрофилов в крови (ANCA).
- Исследование уровня антител IgG и IgM к ганглиозидам GM1 Моторная ХВДП
- Определение активности креатинкиназы в крови креатинкиназы (креатинфосфокиназы (КФК))
- Биопсия мышцы • Оценка нервно-мышечных соединений (ритмическая стимуляция, антитела к ацетилхолиновым рецепторам, MuSK или пресинаптическим потенциалзависимым кальциевым каналам)

Сенсорная ХВДП

- Исследование уровня антител IgG и IgM к ганглиозидам GM1 ((при возможности лабораторного тестирования))

- Определение уровня витамина В12 (цианокобаламин) в крови, Определение уровня витамина В6, пиридоксаль-5-фосфат в плазме крови и В6 (при возможности лабораторного тестирования)
- Регистрация соматосенсорных вызванных потенциалов двигательных нервов при сохранной проводимости импульса по сенсорным волокнам при стимуляционной ЭНМГ

## Приложение Б. Алгоритмы действий врача



## **Приложение В. Информация для пациентов**

### **Определение и эпидемиология**

Хроническая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия (ХВДП) - редкое хроническое заболевание периферических нервов. Распространенность ХВДП в мире составляет в среднем 8-9 случаев на 100.000 человек. Мужчины болеют чаще женщин. Развиваться ХВДП может в любом возрасте, однако пик заболеваемости приходится на трудоспособный возраст (40-50 лет).

### **Этиология**

В основе болезни лежит нарушение иммунного ответа. Иммунная система пациента ошибочно поражает миелиновую оболочку собственных периферических нервов, в результате чего функция их нарушается, что проявляется потерей чувствительности и силы в руках и ногах. Точная причина, запускающая иммунный ответ и развитие ХВДП, до сих пор не установлена. ХВДП — ненаследственное и не контагиозное заболевание. Четких провокаторов и факторов риска развития болезни нет.

### **Клиническая картина**

Симптомы развиваются медленно, в течение более 2 месяцев. Заболевание, как правило, начинается со стоп и распространяются по восходящему типу на бедра, туловище и руки. Мышцы лица и жизненно-важные функции (дыхание) вовлекаются редко. Симптомы ХВДП обычно представлены относительно симметричным поражением конечностей и включают:

- слабость в ногах и руках, снижение тонуса мышц;
- нарушение походки; неустойчивость и нарушение координации движений;
- снижение чувствительности, онемение или покалывание в кистях и стопах.

Болевой синдром не характерен. Течение болезни может быть переменчивым:

- у большинства пациентов случаются рецидивы болезни; требуется поддерживающая терапия;
- в некоторых случаях при первичной терапии удается достичь стойкой длительной (больше 1 года) ремиссии;
- единичные случаи отличаются резистентностью к используемым методам лечения и болезнь прогрессирует.

### **Диагностика**

Для постановки диагноза ХВДП, врач тщательно изучает историю заболевания, проводит осмотр и может назначить дополнительные методы обследования:

- анализы крови и мочи;
- ЭНМГ – высокоинформативный инструментальный метод исследования функции периферических нервов.

Важно в ходе диагностики исключить иные болезни нервной системы и полиневропатии другого генеза, которые протекают под "маской" ХВДП. Если в ходе выше указанных методов обследования установить диагноз не удалось, назначаются более углубленные обследования:

- дополнительные анализы крови;

- ультразвуковое исследование (УЗИ) нервов;
- магнитно-резонансную томографию (МРТ) нервных сплетений;
- люмбальную пункцию;
- биопсию икроножного нерва.

Окончательный диагноз "ХВДП" устанавливается на основании критериев, предложенных Европейской федерацией неврологических обществ в 2021 г.

### Лечение

Лечение данного заболевания требует комплексного подхода и состоит как из медикаментозной, так и немедикаментозной терапии (физическая и психологическая реабилитация). Для ХВДП разработана патогенетическая терапия - лечение, которое направлено на то, чтобы контролировать патологическую иммунную атаку. Патогенетическая терапия включает три основных метода:

- *Кортикостероиды системного действия (ГКС)* назначаются в форме таблеток и/или инфузий. Длительность приема и величина дозы зависят от тяжести симптоматики. Несмотря на доказанную эффективность и относительно низкую стоимость, лечение ГКС сопряжено с рядом побочных явлений, частота и выраженность которых индивидуальна – увеличение веса, тошнота, бессонница, раздражительность, обострение язвенной болезни, повышение цифр артериального давления и уровня сахара крови, снижение плотности костной ткани (остеопения, остеопороз) и др. Требуется регулярный мониторинг и своевременная профилактики развития побочных эффектов терапии.
- *Препараты иммуноглобулин человека нормальный\*\* (ВВИГ\*\*)* - высокоэффективны и безопасны. Лечение заключается в ежемесячном курсовом внутривенном введении препарата. В дальнейшем частота введения ВВИГ\*\* может варьировать в зависимости от его эффективности. Важно правильно выбрать препарат - для лечения ХВДП используются только ВВИГ\*\*, содержащие иммуноглобулин IgG 95%. Перед началом лечения необходимо обследование на содержание IgA в крови, что позволяет снизить риск развития побочных эффектов ВВИГ.
- *Высокообъемный плазмаферез* представляет собой процедуру удаления из плазмы крови патогенных антител и восполнение ее стерильными растворами, белковыми растворами и/или донорской плазмой. Процедура включает от 3 до 5 сеансов. Эффект от лечения сохраняется не больше 2 - 4 недель. Такой способ терапии не используется для длительного лечения, а полезен в случае стремительного и/или тяжелого обострения, либо в качестве дополнительного метода лечения к основному (ГКС и др.).

У некоторых пациентов, несмотря на своевременно назначенное адекватное лечение, заболевание может прогрессировать и не поддаваться контролю. В таких случаях может назначаться иммуносупрессивная терапия.

Ни один из известных на сегодняшний день препаратов не излечивает ХВДП, но позволяет снизить активность болезни, предупредить дальнейшее ухудшение или обострение. Каждый способ лечения имеет свои плюсы и минусы, которые обговариваются с врачом, учитывая все особенности случая.

#### **Общие рекомендации**

- Избегать чрезмерных эмоциональных и физических нагрузок, соблюдать режим труда и отдыха;
- Инсоляция и тепловые процедуры должны быть дозированы;
- Ограничить прием нейротоксических препаратов;
- Соблюдать назначения врача-невролога;
- Придерживаться принципов непрерывной реабилитации.

Продолжительность жизни пациентов с ХВДП не отличается от таковой у людей, не имеющих данного заболевания. Крайне важным для прогноза является своевременное назначение лечения, тщательное наблюдение за пациентом и эффектом проводимой терапии.

## **Приложение Г1-ГН. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях**

### **Приложение Г1 Шкала оценки инвалидизации пациентов с СГБ, ХВДП, МГНГ\* (полинейропатия, ассоциированная с моноклональной гаммапатией (I-RODS))**

**Название на русском языке:** Шкала оценки инвалидизации пациентов с СГБ, ХВДП, МГНГ\* (полинейропатия, ассоциированная с моноклональной гаммапатией (I-RODS))

**Оригинальное название:** Rasch-built Overall Disability Scale (R-ODS) for immune-mediated peripheral neuropathies

**Источник:** Van Nes, S.I. Rasch-built Overall Disability Scale (R-ODS) for immune-mediated peripheral neuropathies /S.I. Van Nes, E.K. Vanhoutte, P.A. van Doorn et al. // Neurology. – Vol. 76, No 4 – P. 337–345

**Валидация** Шкалы оценки инвалидизации пациентов с СГБ, ХВДП, МГНГ<sup>1</sup> (I-RODS) выполнена на базе ФГБНУ НЦН (<https://neurology.ru/o-centre/struktura/institut-neuroreabilitatsii-i-vosstanovitelnykh-tekhnologiy/gruppa-validatsii-mezhdunarodnykh-shkal-i-oprosnikov/>)

**Тип (подчеркнуть):**

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

**Назначение:** оценка инвалидизации пациентов с СГБ, ХВДП, МГНГ\* (полинейропатия, ассоциированная с моноклональной гаммапатией)

**Содержание (шаблон):**

**ИНСТРУКЦИИ:** Этот опросник предназначен для оценки взаимосвязи между состоянием здоровья и повседневной активностью. Ответы на вопросы позволят оценить влияние полинейропатии на выполнение ежедневных действий в быту и обществе. Ответьте на вопросы, отмечая вариант ответа в соответствующем столбце крестиком. Если вы не знаете, способны ли вы выполнять какое-либо из перечисленных действий, выберите самый вероятный вариант ответа, максимально близко отражающий ваше состояние. Необходимо ответить на все вопросы, выбрав только один вариант ответа. Если ваше самочувствие постоянно меняется, то выбирайте усредненный ответ. Если для выполнения действия необходима помощь или использование дополнительных

приспособлений, следует выбрать ответ «выполняю с трудом». Если вы не можете выполнять какое-либо действие из-за симптомов полинейропатии, выберите ответ «не могу выполнить».

Оцените свою способность выполнять следующие действия:	Выберите один вариант ответа и поставьте крестик		
	0 = не могу выполнить	1 = выполняю с трудом	2 = выполняю легко
1) читать газету или книгу			
2) принимать пищу			
3) чистить зубы			
4) помыть верхнюю часть тела			
5) пользоваться туалетом			
6) сделать бутерброд			
7) надеть одежду на верхнюю часть тела			
8) помыть нижнюю часть тела			
9) передвинуть стул			
10) повернуть ключ в замке			
11) сходить к врачу			
12) принять душ			
13) помыть посуду			
14) сходить в магазин			
15) поймать предмет (например, мяч)			
16) наклониться и поднять предмет			
17) подняться на один лестничный пролет			
18) ездить в общественном транспорте			
19) ходить и обходить препятствия			
20) пройти по улице расстояние до 1 км			
21) перенести и положить тяжелый предмет			
22) танцевать			
23) находиться в положении стоя несколько часов			
24) бегать			

**Сумма баллов:**

<sup>1</sup> - СГБ - синдром Гийена Барре, ХВДП - хроническая воспалительная демиелинизирующая полирадикулонейропатия, МГНГ - полинейропатия, ассоциированная с моноклональной гаммапатией

Ключ (интерпретация): Достоверным улучшением считается (данная градация используется для клинических исследований): Увеличение на 4 или более балла



## Приложение Г2 Шкала «Этиология и лечение воспалительной нейропатии»

Название на русском языке: **Шкала «Этиология и лечение воспалительной нейропатии»**

Оригинальное название (если есть): Inflammatory Neuropathy Cause and Treatment, INCAT

Источник (официальный сайт разработчиков, публикация с валидацией): Арестова А. С., Мельник Е. А., Зайцев А. Б. и др. Шкала «Этиология и лечение воспалительной нейропатии» (Inflammatory Neuropathy Cause and Treatment, INCAT) для оценки степени инвалидизации у больных хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатией: лингвокультурная адаптация в России. Нервно-мышечные болезни 2021;11(4):26-33. DOI: 10.17650/2222-8721-2021-11-4-26-33.

**Тип (подчеркнуть):**

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

**Назначение:** оценка степени инвалидизации у больных хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатией

**Содержание (шаблон):** В зависимости от уровня нарушений в руках и ногах пациента, каждая часть шкалы INCAT оценивается от 0 до 5 баллов, в результате чего общий балл по шкале INCAT составляет от 0 до 10 баллов.

Оценка рук:

0 - нет нарушений функции верхней конечности;

1 балл - симптомы, в одной или обеих руках, не влияющие на способность выполнять любую из следующих функций: застегивать все молнии и пуговицы; мыть или расчесывать волосы; использовать нож и вилку вместе; обращаться с мелкими монетами;

2 балла - симптомы в одной или обеих руках, влияющие, но не препятствующие какой-либо из ранее упомянутых функций;

3 балла - симптомы в одной или обеих руках, препятствующие одной или двум из ранее упомянутых функций;

4 балла - симптомы в одной или обеих руках, препятствующие трем или всем перечисленным функциям, но некоторые целенаправленные движения все еще возможны;

5 баллов - неспособность использовать любую из рук для какого-либо целенаправленного движения.

Оценка ног:

0 - нет нарушений ходьбы;

1 балл – есть нарушения ходьбы, но пациент может самостоятельно ходить вне помещения;

2 балла - для ходьбы вне помещения пациент обычно использует одностороннюю опору (палку, один костыль, поддержку за одну руку);

3 балла - для ходьбы вне помещения пациент обычно использует двустороннюю поддержку (палки, костыли, раму, поддержку за две руки);

4 балла – для передвижения вне помещения пациент обычно использует инвалидную коляску, но может встать и пройти несколько шагов с посторонней помощью;

5 баллов – в передвижениях ограничен инвалидным креслом, не может встать и пройти несколько шагов даже с посторонней помощью.

**Ключ (интерпретация):** Оценка по шкале INCAT обратно пропорциональна функции: 0 означает отсутствие функциональных нарушений, а 10 - неспособность совершать какие-либо целенаправленные движения руками или ногами. Для определения клинического улучшения после лечения по шкале INCAT должно отмечаться увеличение на 1 балл или более.

**Пояснения.** Достоинствами шкалы INCAT являются простота применения, оценка дисфункции как верхних, так и нижних конечностей, а также хорошая надежность измерений. К недостаткам шкалы INCAT можно отнести невозможность оценки слабости проксимальных мышц рук, а также то, что ей не хватает чувствительности у пациентов с легкой формой заболевания.

## Приложение Г3 Шкала оценки степени невропатических нарушений NIS.

**Название на русском языке:** Шкала оценки степени невропатических нарушений NIS

**Оригинальное название:** Neuropathy Impairment Score (NIS)

**Источник:** Dyck, P.J. Human diabetic endoneurial sorbitol, fructose, and myo-inositol related to sural nerve morphometry / P.J.Dyck, W.R. Sherman, L.M. Hallcher et al. // Ann Neurol. – 1980 – Vol. 8, No 6 – P. 590–596.

**Валидация** Шкалы оценки степени неврологических нарушений выполнена на базе ФГБНУ НЦН (<https://neurology.ru/o-centre/struktura/institut-neyroreabilitatsii-i-vosstanovitelnykh-tekhnologiy/gruppa-validatsii-mezhdunarodnykh-shkal-i-oprosnikov/>).

**Тип (подчеркнуть):**

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

**Назначение:** оценка степени невропатических нарушений

**Содержание (шаблон):**

**Цель:** провести общую оценку невропатического дефицита, а также оценку отдельных параметров: черепные нервы, мышечная слабость, рефлексы и чувствительные нарушения. Нарушения выявляются при неврологическом осмотре, при котором проводится оценка всех этих функций.

**Выставление оценки:** исследователь выставляет оценку выраженности нарушений по сравнению с нормой в зависимости от метода оценки, локализации, возраста, пола, роста, массы тела и физической формы.

ОЦЕНКА МЫШЕЧНОЙ СИЛЫ	
0 = НОРМА	3,25 = ДВИЖЕНИЕ С ПРЕОДОЛЕНИЕМ СИЛЫ ТЯЖЕСТИ
1= СНИЖЕНИЕ НА 25%	3,5 = ДВИЖЕНИЕ БЕЗ ПРЕОДОЛЕНИЯ СИЛЫ ТЯЖЕСТИ
2= СНИЖЕНИЕ НА 50%	3,75 = СОКРАЩЕНИЕ МЫШЦ, БЕЗ ДВИЖЕНИЯ
3= СНИЖЕНИЕ НА 75%	4 = ПАРАЛИЧ

ЧЕРЕПНЫЕ НЕРВЫ	ПРАВАЯ СТОРОНА										ЛЕВАЯ СТОРОНА								
	-	0	1	2	3	3,2 5	3, 5	3, 7 5	4		-	0	1	2	3	3,2 5	3, 5	3,7 5	4
1. III пара нервов	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
2. VI пара нервов	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
3. Слабость мимических мышц	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
4. Слабость мышц мягкого неба	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
5. Слабость мышц языка	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Сумма баллов в разделе																			

МЫШЕЧНАЯ СЛАБОСТЬ																		
6. Дыхательные мышцы	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
7. Сгибание шеи	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
8. Отведение плеча	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
9. Сгибание в локтевом суставе	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
10. Плечелучевая мышца	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
11. Разгибание в локтевом суставе	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
12. Сгибание запястья	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
13. Разгибание запястья	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
14. Сгибание пальцев рук	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
15. Разведение пальцев рук	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
16. Отведение большого пальца	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Сумма баллов в разделе																		
17. Сгибание бедра	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
18. Разгибание бедра	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
19. Сгибание в коленном суставе	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
20. Разгибание в коленном суставе	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
21. Тыльное сгибание стопы	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
22. Подошвенное сгибание стопы	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
23. Разгибание пальцев ног	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
24. Сгибание пальцев ног	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Сумма баллов в разделе																		

**ОЦЕНКА РЕФЛЕКСОВ:**  
0 = НОРМА; 1 = СНИЖЕНИЕ; 2 = ОТСУТСТВИЕ

ПРАВАЯ СТОРОНА					ЛЕВАЯ СТОРОНА			
Рефлексы	-	0	1	2	-	0	1	2
25. С бицепса плеча	0	0	0	0	0	0	0	0
26. С трицепса плеча	0	0	0	0	0	0	0	0
27. С плечелучевой мышцы	0	0	0	0	0	0	0	0
28. С квадрицепса бедра	0	0	0	0	0	0	0	0
29. Ахиллов рефлекс	0	0	0	0	0	0	0	0
Сумма баллов в разделе:								

Оценка тактильной, болевой и вибрационной чувствительности проводится на тыльной стороне дистальной фаланги указательного пальца руки и большого пальца ноги в области околоногтевого валика. Тактильная чувствительность оценивается при помощи прикосновения длинным волокном ваты. Оценка болевой чувствительности — при помощи укола иглой. Оценка вибрационной чувствительности проводится с помощью камертона 165 Гц (V. Mueller, Чикаго, длина 24 см, выполнен из прутковой заготовки (размер 1,27 см×3,175 см): 165 Гц с противовесом). Оценка суставного чувства проводится при совершении движения дистальной фаланги указательного пальца руки и большого пальца ноги.

<b>ОЦЕНКА ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТИ</b> 0 = НОРМА; 1 = СНИЖЕНИЕ; 2 = ОТСУТСТВИЕ
---

ПРАВАЯ СТОРОНА					ЛЕВАЯ СТОРОНА			
Чувствительность - указательный палец руки	-	0	1	2	-	0	1	2
30.Тактильная	0	0	0	0	0	0	0	0
31.Болевая	0	0	0	0	0	0	0	0
32.Вибрационная	0	0	0	0	0	0	0	0
33. Суставно-мышечное чувство	0	0	0	0	0	0	0	0
Сумма баллов в разделе:								
Чувствительность – большой палец ноги	-	0	1	2	-	0	1	2
34.Тактильная	0	0	0	0	0	0	0	0
35.Болевая	0	0	0	0	0	0	0	0
36.Вибрационная	0	0	0	0	0	0	0	0
37. Суставно-мышечное чувство	0	0	0	0	0	0	0	0
Сумма баллов в разделе:								

**Итоговая сумма баллов:**

## Приложение Г4 Шкала суммарной оценки мышечной силы

**Название на русском языке:** Шкала суммарной оценки мышечной силы

**Оригинальное название (если есть):** Medical Research Council sum score, MRCss

**Источник (официальный сайт разработчиков, публикация с валидацией):** Супонева Н.А., Арестова А.С., Мельник Е.А. и др. Валидация шкалы суммарной оценки мышечной силы (MRC sum score) для использования у русскоязычных пациентов с хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатией. Нервно-мышечные болезни 2023;13(1):68–74. DOI: 10.17650/2222-8721-2023-13-168-74.

**Тип (подчеркнуть):**

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

**Назначение:** Шкала MRC sum score служит для обеспечения стандартизированного и объективного способа тестирования мышечной силы.

**Содержание (шаблон):** В системе оценки шкалы MRC sum score каждой тестируемой мышце присваивается один из следующих баллов в зависимости от ее функции:

0 – паралич, т.е. полное отсутствие движения;

1 балл – только минимально заметное сокращение мышцы;

2 балла – движение, осуществляемое тестируемой мышцей, возможно только при устранении силы тяжести;

3 балла - движение, осуществляемое тестируемой мышцей, возможно против силы тяжести;

4 балла - мышечная сила снижена, но движение против сопротивления возможно;

5 баллов – сила мышцы не снижена.

Оценка мышц проводится на обеих сторонах тела. Это означает, что для каждой тестируемой мышцы также тестируется одна и та же мышца на противоположной стороне тела. Итоговый балл по шкале MRC рассчитывается путем сложения баллов каждой из протестированных мышц. Для ХВДП обычно оцениваются следующие группы мышц – отводящие плечо (дельтовидная мышца); сгибатели локтевого сустава (двуглавая плеча, плечевая, плечелучевая); разгибатели запястья (общий разгибатель пальцев кисти, локтевой разгибатель запястья, лучевой разгибатель запястья); сгибатели бедра (подвздошно-поясничная мышца, прямая мышца бедра); разгибатели коленного сустава (четырёхглавая мышца бедра); разгибатели стопы (передняя большеберцовая, короткая и длинная малоберцовые мышцы).

**Ключ (интерпретация):** Суммарная оценка достигается путем тестирования силы 6 групп мышц с 2 сторон в соответствии со шкалой MRC (мышечная сила оценивается в баллах от 0 до 5). Суммарная оценка может составлять от 0 (полный паралич) до 60 баллов (нормальная сила). Для определения клинического улучшения после лечения по шкале MRC должно отмечаться увеличение на 2 или более баллов.

**Пояснения.** Потенциальная проблема при использовании шкалы MRC заключается в том, что разные врачи могут дать неодинаковые оценки, особенно, когда мышечная функция пациента находится между двумя категориями.