



МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

Другие воспалительные полинейропатии (Хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия)

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

Год утверждения (частота пересмотра): **2021**

Возрастная категория: **Дети**

Пересмотр не позднее: **2023**

ID: **358**

Разработчик клинической рекомендации

- **Союз педиатров России**

Одобрено Научно-практическим Советом Минздрава РФ

Оглавление

- Список сокращений
- Термины и определения
- 1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группы заболеваний или состояний)
- 1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)
- 1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)
- 1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)
- 1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем
- 1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)
- 1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)
- 2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики
- 2.1 Жалобы и анамнез
- 2.2 Физикальное обследование
- 2.3 Лабораторные диагностические исследования
- 2.4 Инструментальные диагностические исследования
- 2.5 Иные диагностические исследования
- 3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения
- 4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов
- 5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики
- 6. Организация оказания медицинской помощи
- 7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)
- Критерии оценки качества медицинской помощи
- Список литературы
- Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций
- Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций
- Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата
- Приложение Б. Алгоритмы действий врача
- Приложение В. Информация для пациента
- Приложение Г1-ГН. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях

Список сокращений

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

КСТ – кортикостероидная терапия

ЛФК – лечебная физкультура

МРТ – магнитно-резонансная томография

ХВДП – хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия

РОEMS (Polyneuropathy, Organomegaly, poly-Endocrinopathy, Myeloma proteins, Skin lesions) – синдром, включающий остеосклеротическую миелому, диабетическую и недиабетическую пояснично-крестцовую радикулоплексопатию, лимфому или амилоидоз

Термины и определения

Внутривенная иммуноterapia – 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).

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

1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия (ХВДП) – приобретенное заболевание периферических нервов аутоиммунной природы, характеризующееся рецидивирующим или прогрессирующим течением с преимущественно демиелинизирующим типом поражения.

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

Этиология ХВДП в настоящее время неизвестна. Начало ХВДП часто связывают с интеркуррентными инфекциями или с иммунизацией (профилактической вакцинацией), так у 33-57% детей развитие болезни отмечалось в течение 1 месяца после перенесенной инфекции или вакцинации. При этом, согласно анализу электронной базы данных пациентов с ХВДП в Италии (323 пациента), среди возможных событий, за 1-42 дня до дебюта ХВДП сообщается об инфекциях в 15% случаев, о вакцинации – в 1,5% .

Ранее считалось, что среди пациентов с ХВДП чаще встречаются определенные группы HLA (A1, B8, DRW3), предрасполагающие к заболеванию, но впоследствии это не было подтверждено. Тем не менее, предполагается, что наиболее вероятной является иммуноопосредованная природа болезни.

При ХВДП аутоиммунные воспалительные процессы опосредованы нарушениями как клеточного, так и гуморального звена иммунной системы. Проявления демиелинизации могут наблюдаться на любом отрезке периферического нерва от спинномозговых корешков до его дистальных участков. Помимо демиелинизации в биоптатах икроножного нерва были выявлены воспалительные инфильтраты и отек подбололочного пространства нерва.

Морфологические изменения при ХВДП напоминают нарушения при экспериментальном аутоиммунном неврите.

Хроническое течение болезни может ассоциироваться с формированием «луковичной головки», что связано с пролиферацией шванновских клеток при повторяющихся процессах демиелинизации и ремиелинизации [1,2,3,4,5,6].

1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Заболеваемость ХВДП среди всех возрастных категорий составляет около 0,2–1,6, распространенность: 0,8–8,9 на 100,000 [7]. Распространенность ХВДП у взрослых – 1,0-1,9 на 100 000 и у детей – 0,48 на 100 000. При этом у 20% пациентов, у которых диагноз ХВДП ставился во взрослом возрасте, первые симптомы болезни отмечались в возрасте до 20 лет. Анализ 27 случаев ХВДП у детей выявил, что дебют заболевания может наблюдаться в любом возрасте (от 1 до 18 лет), а максимум заболеваемости отмечался в 7-8 лет [48,8].

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

G61.8 –Другие воспалительные полинейропатии

1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Типичная форма ХВДП (симметричная проксимальная и дистальная мышечная слабость, чувствительные нарушения в руках и ногах, развивающиеся в течение не менее 2-х месяцев).

Атипичные формы ХВДП:

- 1) преимущественно дистальная симметричная форма полинейропатии;
- 2) асимметричная форма или синдром Льюиса-Самнера);
- 3) фокальная форма;
- 4) моторная форма;
- 5) сенсорная форма.

[1,2,4,9] .

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

В дебюте заболевания клинические проявления могут быть не ярко выраженными, развиваться постепенно и быть неспецифическими в течение нескольких месяцев, или, наоборот, развитие симптомов может быть быстрым. Наиболее распространенными жалобами являются нарушения походки и частые падения, связанные с нарушением двигательной иннервации проксимальных и дистальных мышц нижних конечностей. У некоторых пациентов может наблюдаться слабость мышц верхних конечностей, тремор рук, атаксия. Снижены или отсутствуют сухожильные рефлексы. У части пациентов имеются расстройства чувствительности: паре- и дизестезии, нарушения глубокой чувствительности и др. Также, в 20-40% случаев могут наблюдаться признаки вовлечения черепных нервов, слабость дыхательной мускулатуры, дисфункция вегетативной нервной системы. Наиболее часто течение ХВДП у детей имеет следующие особенности:

- начальные симптомы болезни проявляются более ярко и развиваются быстрее, чем у взрослых;
- заболевание чаще всего характеризуется нарушением походки;
- характерно ремитирующее течение болезни [1,4,9,10,11,12].

ХВДП может существенно нарушать качество жизни пациентов [7].

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

Клинические диагностические критерии, подтверждающие ХВДП (по EFNS/PNS, 2010) [1,9]:

(a) Типичная ХВДП:

- *хроническая прогрессирующая ступенеобразная или рецидивирующая симметричная проксимальная и дистальная слабость рук и ног, с чувствительными нарушениями, длительностью не менее 2 месяцев;*
- *возможно поражение черепных нервов,*
- *отсутствие или значительное снижение сухожильных рефлексов с рук и ног.*

(b) Атипичная ХВДП

Один из следующих вариантов, но остальные признаки как при типичной ХВДП (сухожильные рефлексy могут быть нормальными на непораженной конечности):

- *преимущественно дистальное поражение (дистальная приобретенная симметричная демиелинизирующая полиневропатия)*
- *асимметричность (мультифокальная приобретенная демиелинизирующая сенсорная и моторная невропатия, синдром Льюиса — Самнера)*
- *фокальное поражение (например, вовлечение плечевого или пояснично-крестцового сплетения или одного и более периферических нервов на одной верхней или нижней конечности)*
- *изолированные двигательные нарушения*
- *изолированные сенсорные нарушения (включая хроническую иммунную сенсорную полирадикулопатию)*

Поддерживающие критерии для диагностики ХВДП:

1. *Увеличение белка в цереброспинальной жидкости при числе лейкоцитов менее 10/мм³*
2. *МРТ показывает накопление контрастного средства и/или гипертрофию конского хвоста, пояснично-крестцовых или шейных корешков спинного мозга, или плечевого или пояснично-крестцового сплетений*
3. *Нарушение электрофизиологии сенсорных ответов, по крайней мере, в одном нерве:*
 - *Амплитуда сенсорного потенциала действия икроножного нерва является нормальной, в то время как амплитуда сенсорного потенциала действия срединного нерва (но необходимо исключить нейропатию срединного нерва на запястье вследствие синдрома карпального канала) или лучевого нерва нарушена*
 - *Скорость распространения возбуждения менее 80% от нижнего предела нормативных значений (менее 70%, если амплитуда сенсорного потенциала действия ниже 80% от*

нижнего предела нормативных значений)

- Увеличение латентности соматосенсорных вызванных потенциалов без наличия заболевания ЦНС

4. Объективное клиническое улучшение вследствие иммуномодулирующего лечения

5. При биопсии нерва выявляются признаки демиелинизации и/или ремиелинизации при электронной микроскопии или при использовании анализа расчесанных нервных волокон (*teased fiber analysis*)

При рассмотрении поддерживающих критериев следует отметить возрастающую роль нейрорадиологических методов в диагностике ХВДП. Показано, что интратекальный отек и утолщение корешков спинного мозга не коррелирует с тяжестью начальных проявлений болезни и тяжестью симптомов, но при повторных исследованиях отмечается четкая зависимость положительных изменений от эффективности терапии. Биопсию нерва у детей следует рекомендовать в качестве диагностической процедуры в исключительных случаях, когда все остальные методы исследования оказались неинформативными.

(1) Достоверный диагноз по крайней мере, соответствует одной из следующих характеристик:

а) увеличение латентности М-ответа при стимуляции в дистальной точке на 50% и более от верхнего предела нормативных значений в двух нервах (но необходимо исключить нейропатию срединного нерва на запястье вследствие синдрома карпального канала);

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

в) 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);

г) 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 (в любом нерве, удовлетворяющий любому из критериев а-ж) в одном или более других нервах;

д) локальный блок проведения двигательного нерва: снижение амплитуды негативного пика проксимального М-ответа относительно дистального на 50% и более, 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 а-ж) в одном или более других нервах;

е) наличие временной дисперсии (увеличение длительности негативного пика М-ответов, полученных при стимуляции в дистальной и более проксимальной точках, более чем на 30%) в

двух и более нервах;

ж) увеличение длительности дистального М-ответа (интервал между началом первого негативного пика и возвращением к изолинии последнего негативного пика) в одном и более нервах (срединном $\geq 6,6$ мс; локтевом $\geq 6,7$ мс; малоберцовом $\geq 7,6$ мс; большеберцовом $\geq 8,8$ мс) + один другой параметр демиелинизации (в любом нерве, удовлетворяющий любому из критериев а-ж) в одном или более других нервах.

(2) Вероятный диагноз соответствует следующим характеристикам:

уменьшение амплитуды негативного пика проксимального М-ответа относительно дистального на 30% и более, за исключением 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 а-ж) в одном или более других нервах

(3) Возможный диагноз соответствует любой из характеристик (а-ж) достоверного диагноза, но обнаруженной только в одном нерве

Критерии, при наличии которых диагноз ХВДП маловероятен:

- значимые нарушения работы сфинктеров;
- приём лекарственных препаратов или токсических веществ, способных вызвать невропатию;
- выявление болезни Лайма или дифтерии,
- наличие любой из форм Наследственной демиелинизирующей нейропатии;
- мультифокальная моторная невропатия;
- IgM моноклональная гаммапатия с высоким титром антител к миелин-ассоциированному гликопротеину;
- другие причины демиелинизирующей невропатии, включая POEMS синдром, остеосклеротическую миелому, диабетическую и недиабетическую пояснично-крестцовую радикулоплексопатию, лимфому или амилоидоз.

[1,4,5,9,10,11,12].

Совокупность клинических и электрофизиологических данных позволяет установить диагноз ХВДП с большей или меньшей степенью вероятности.

Диагностика и дифференциальная диагностика ХВДП должна строиться в четком соответствии с критериями EFNS/PNS 2010 года:

Достоверный диагноз ХВДП

Клинические критерии (1) (а или б) и (2) с наличием электромиографического критерия(1)

Критерии вероятной ХВДП + по крайней мере один поддерживающий критерий

Критерии возможной ХВДП + по крайней мере два поддерживающих критерия

Вероятный диагноз ХВДП

Клинические критерии (1) (а или б) и (2) с наличием электромиографического критерия(2)

Критерии возможной ХВДП + по крайней мере один поддерживающий критерий

Возможный диагноз ХВДП

Клинические критерии (1) (а или б) и (2) с наличием электромиографического критерия(3)

2.1 Жалобы и анамнез

При сборе анамнеза и жалоб следует обратить внимание на наличие:

- *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;*
- *постепенное развитие симптомов, но нарастание двигательных нарушений может быть быстрым у 16% пациентов [1,4,9,10,11].*

2.2 Физикальное обследование

При проведении клинического осмотра следует обращать особое внимание на наличие хронической прогрессирующей, ступенеобразной или рецидивирующей симметричной проксимальной и дистальной слабости мышц рук и ног, в сочетании с чувствительными нарушениями. Развитие слабости должно развиваться в течение не менее 2 мес. У части пациентов возможно поражение черепных нервов. Обязательным условием является отсутствие или значимое снижение рефлексов во всех конечностях [1,4,5,9, 10,11].

При атипичных формах ХВДП двигательные нарушения всегда присутствуют, 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 Лабораторные диагностические исследования

2.3.1 Лабораторная диагностика при установлении диагноза ХВДП

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

- 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 [9,10,11].

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

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- Рекомендовано исследование острофазовых показателей крови (исследование уровня С-реактивного белка в сыворотке крови) крови с целью диагностики бактериального воспаления пациентам с подозрением на ХВДП [9,11,12].

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

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- Рекомендуются проведение анализа крови биохимического общетерапевтического при необходимости в качестве дополнительного инструмента для установления диагноза и исключения других нервно-мышечных заболеваний [9,12, 32].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: *определяются активность аланинаминотрансферазы (АЛТ), аспаратаминотрансферазы (АСТ), лактатдегидрогеназы (ЛДГ), креатинкиназы (креатинфосфокиназы (КФК), исследование уровня/активности изоферментов креатинкиназы 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, Исследование уровня триглицеридов в крови, Исследование уровня холестерина в крови), которые могут изменяться при инсулин-зависимом сахарном диабете 1 типа [13].*

- Не рекомендовано проведение люмбальной пункции абсолютно всем пациентам с подозрением на ХВДП с исследованием цереброспинальной жидкости (Спинномозговой пункции с исследованием уровня белка, глюкозы, крови в спинномозговой жидкости,

исследование физических свойств спинномозговой жидкости) детям с подозрением на ХВДП с целью установления диагноза, исследование проводится только в случае сомнительного диагноза в качестве дополнительного метода исследования [4,5,9,12].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: *Характерным является увеличение белка в цереброспинальной жидкости при числе лейкоцитов менее 10/мм³. Относится к поддерживающему критерию при постановке диагноза ХВДП.*

2.3.2 Лабораторная диагностика 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 [14].

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 аспартатаминотрансферазы в крови) ежемесячно на протяжении первых 6 месяцев терапии #азатиоприном**, далее – каждые 3 месяца [14, 33].

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**[14, 34].

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

Комментарии: *частота проведения исследований определяется индивидуально.*

Клиренс креатинина (скорость клубочковой фильтрации) следует рассчитывать по формуле (расчет по формуле Шварца, при повышенной массе тела – по формуле Кокрофта-Голда) – (услуги отсутствуют в Номенклатуре медицинских услуг)

- Для оценки безопасности введения иммуноглобулинов нормальных человеческих (при необходимости исключить/подтвердить селективную недостаточность иммуноглобулина А) рекомендовано предварительно определить Исследование уровня иммуноглобулина А в крови [15, 35].

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

2.4 Инструментальные диагностические исследования

- Рекомендовано обязательное проведение электронейромиографического исследования всем пациентам с подозрением на ХВДП (согласно приказу Минздрава России от 13 октября 2017 г. N 804н «Об утверждении номенклатуры медицинских услуг»: Электромиография игольчатая (одна мышца), электронейромиография стимуляционная одного нерва) [1,5,9,12,16].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии:

Согласно Приказу Минздрава России от 13 октября 2017 г. N 804н «Об утверждении номенклатуры медицинских услуг» кроме услуги «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.

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.

- В нетипичных для ХВДП случаях, при очаговости клинических и электрофизиологических данных рекомендовано проведение детям магнитно-резонансной томографии (МРТ) шейного и поясничного отделов позвоночника и спинного мозга в качестве дополнительного метода обследования (Магнитно-резонансная томография спинного мозга с контрастированием (один отдел)) для исключения других причин нейропатии. [5,9,12,17].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *Магнитно-резонансная томография головного мозга целесообразна при подозрении на демиелинизирующую нейропатию в структуре лейкодистрофий (например, метахроматической лейкодистрофии или болезни Краббе) [18].*

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.

- Рекомендовано при наличии возможности проведение биопсии икроножного нерва в исключительных ситуациях, когда все остальные методы исследования оказались

неинформативными [4, 5,9,12].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: *выявляются признаки демиелинизации и/или ремиелинизации при электронной микроскопии или при использовании анализа расчесанных нервных волокон (teased fiber analysis).*

Данная услуга отсутствует в Номенклатуре медицинских услуг (Приказ Минздрава России от 13 октября 2017 г. N 804н).

- Рекомендовано проведение рентгеноденситометрии детям с ХВДП, длительно получающим кортикостероиды системного действия для своевременного выявления снижения минеральной плотности костной ткани [14, 36, 37].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: *частота исследований определяется индивидуально*

2.5 Другие диагностические исследования

Дифференциальная диагностика

Диагностика, ведение и наблюдение при подозрении на ХВДП или при ХВДП проводится врачом-неврологом и до настоящего времени представляет значительные трудности, особенно в атипичных случаях [5,9,12].

Наиболее важно проводить дифференциальный диагноз со следующими заболеваниями:

- любая форма наследственной демиелинизирующей нейропатии – чаще наследственная моторно-сенсорная нейропатия (НМСН) 1-го и 3-го типов, НМСН с X-сцепленным типом наследования, нейропатия со склонностью к параличам от сдавления;
- демиелинизирующая нейропатия в структуре лейкодистрофий – чаще метахроматическая лейкодистрофия и болезнь Краббе (галактозилцерамидный липидоз или глобоидно-клеточная лейкодистрофия);
- демиелинизирующая нейропатия в структуре инфекционного заболевания – чаще связанная с болезнью Лайма (боррелиоз) или токсической формой дифтерии;
- полинейропатии, вызванные приемом некоторых лекарственных препаратов или токсическими веществами;
- мультифокальная моторная нейропатия.

Наиболее частые ошибки и трудности диагностики представлены в табл. 1.

Таблица 1. Ошибки и трудности в диагностике ХВДП [19]

Категория	Характерно для ХВДП	Ошибки и трудности диагностики	Ситуации, в которых следует рассмотреть альтернативный диагноз
Клинические признаки	Снижение рефлексов (потеря)	Отсутствие только коленного рефлекса.	Периферические полинейропатии
	Снижение вибрационной чувствительности (потеря)	Вибрационная чувствительность не нарушена	Поражение моторных нейронов
	Ответ на терапию с оценкой по шкалам	Субъективный или неспецифический ответ на иммунотерапию	Плацебо-эффект, искажающие факторы (слабость, депрессия)
	Стабильное и объективное улучшение мышечной силы после уменьшения интервалов между введением ВВИГ или другой иммунотерапии	Отсутствие ответа на иммунотерапию расценено как рефрактерность	Неиммунная полинейропатия, поражение моторных нейронов.
Цереброспинальная жидкость	Очень высокий уровень белка в цереброспинальной жидкости (>100 мг/дл).	Уровень белка в цереброспинальной жидкости нормальный или умеренно повышен	Неспецифический признак, также встречается, например, при стенозе спинномозгового канала
Электрофизиология	Значимое (<80% от нижней границы нормы) снижение скорости распространения	Ошибочная интерпретация замедления скорости распространения возбуждения	Замедление скорости распространения возбуждения для низких потенциалов.

	возбуждения. Снижение скорости распространения возбуждения независимо от места компрессии.		Замедление проводимости в месте компрессии.
	Сегментарная демиелинизация в верхней конечности.	Патологические состояния, локализирующиеся исключительно в нервах нижней конечности.	Поражение моторных нейронов.
	Гетерогенное снижение скорости распространения возбуждения	Гомогенное снижение скорости распространения возбуждения.	Врожденная невропатия

- Рекомендуется всем детям проведение консультации врача-педиатра/врача общей практики (семейного врача) с целью оценки общего соматического состояния, выявления сопутствующей патологии и/или осложнений [27,9,12,20, 38].

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 [4,9,20, 39, 40].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- Рекомендуется проведение консультации врача-генетика для исключения/подтверждения других наследственных полинейропатических заболеваний при подозрении на возможность их наличия [4,5,9,12,20, 40].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 5)

- Рекомендуется проведение консультации врача-травматолога-ортопеда пациентам с функциональной недостаточностью суставов, болью в спине, а также при необходимости для подбора ортопедических изделий [4,27,9,12, 40].

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 [14, 41].

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).

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

3.1 Консервативное лечение

В настоящее время рекомендуется следующий алгоритм лечения ХВДП [5, 9,10, 12]:

- Шаг 1 – иммуноглобулин человека нормальный** (ВВИГ**) или #преднизолон** (per os) [42, 43];
- Шаг 2 – иммуноглобулин человека нормальный** (ВВИГ**) и #преднизолон** (per os), если монотерапия одним из препаратов не имеет адекватной эффективности. Кортикостероиды системного действия также можно вводить внутривенно при каждой процедуре введения иммуноглобулина человека нормального** (ВВИГ**) (#метилпреднизолон** 15-20 мг/кг/сут);
- Шаг 3 – Плазмаферез, если два предыдущих подхода неэффективны.

В нескольких больших контролируемых исследованиях показано, что применение иммуноглобулин человека нормальный** (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 [21255,9]. Дети с ХВДП чаще, чем взрослые отвечают на терапию иммуноглобулином человека нормальным** (ВВИГ**), кортикостероидами системного действия, плазмаферезом [8, 21].

При неэффективности шагов 1-3 пациентам с ХВДП назначается иммуносупрессорная/иммуномодулирующая терапия

- Рекомендована в качестве первой линии терапии детям с ХВДП курсовая внутривенная иммунотерапия с применением препарата иммуноглобулин человека нормальный** с содержанием IgG >95% при отсутствии противопоказаний [1,10,11,22,23].

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1)

Комментарии: Стандартной считается доза 0,4 г/кг/сут (суммарная доза 2 г/кг), вводимая ежедневно в течение 5 дней. В последующем рекомендуется повторное внутривенное введение иммуноглобулинов каждые 3-4 недели в течение 6 месяцев. Разделение общей курсовой дозы на 5 дней не является обязательным условием. Имеются сообщения о безопасном введении препарата в суммарной дозе 2 г/кг за 2 или 3 дня. 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.

- Рекомендована длительная терапия высокими дозами пероральных кортикостероидов системного действия (КСТ) в качестве альтернативы иммуноглобулину человека нормальному** (ВВИГ**) или в комбинации с ними при неэффективности монотерапии [1,9,10,11,12,23,24].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: Существуют две наиболее распространенные схемы лечения кортикостероидами системного действия: 1) #преднизолон** 2 мг/кг/сут 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. Некоторые авторы рекомендуют перед началом перорального приема #преднизолона** проводить краткий курс пульс-терапии #метилпреднизолоном** по 15-20 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 per os [1,5,9,10,11,12,23].

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 с последующим снижением дозы в течение 4-6 недель до поддерживающей дозы или 2) #преднизолон** 1 мг/кг/сут на 4-6 недели 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 15-20 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 [1,5,9,10,11,12,23,25].

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1)

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. Применяется следующая схема плазмафереза: 1) 3 процедуры с частотой один раз в неделю; 2) курс из 3-5 сеансов с интервалами 1-2 дня в течение 10-14 дней. Последующие процедуры плазмафереза проводятся с интервалом 2-4 недели в течение 1 года.

- Иммуносупрессивное или иммуномодулирующее лечение препаратами группы иммунодепрессанты, ингибиторы кальциневрина (#циклоспорин**), другие иммунодепрессанты (#азатиоприн**), а также группы антиметаболиты, аналоги фолиевой кислоты (#метотрексат**) рекомендуется в качестве терапии второй линии при ХВДП [5, 9, 23, 26, 27, 44].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)З

Комментарии: у детей с ХВДП среди иммуносупрессоров второй линии терапии в основном назначаются #азатиоприн**, #циклоспорин** и #метотрексат**.

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 в 2,5 мг/кг/сут. Продолжительность приема – до 3 и более лет.

Значительно реже используют #циклоспорин** перорально с целевой терапевтической концентрацией в крови 150 нг/мл, чаще всего в комбинации с иммуноглобулином человека нормальным** и препаратом группы кортикостероиды системного действия.

Крупных исследований по оптимальному режиму дозирования #метотрексата** у детей с ХВДП не проводилось, имеются сообщения об эффективности данного препарата в дозах 10-20 мг/кг еженедельно [1,9,10,11,12,28].

- При рефрактерном течении ХВДП рекомендовано рассмотреть назначение #ритуксимаба** с терапевтической целью [29, 45, 46].

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/м² до достижения общей дозы 1500 мг/м² [49]. В настоящее время продолжаются клинические исследования по оценке эффективности и безопасности в узких группах пациентов детского возраста с рефрактерным течением ХВДП.

- Рекомендуется проведение консультации врача по лечебной физкультуре с целью решения вопроса о назначении лечебной физкультуры (ЛФК), медицинского массажа [1,9,11,12].

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

- Рекомендуется проведение консультации врача-физиотерапевта с целью решения вопроса о назначении физиотерапевтического лечения. [1,9,11,12].

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

- Рекомендована терапия препаратами кальция (кальция глюконат**, кальция карбонат), витамина D (колекальциферол**), при необходимости – бифосфонатами при остеопорозе, вызванном длительной терапией кортикостероидами системного действия [14, 47].

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

Комментарий: терапия проводится в соответствии с рекомендациями по лечению остеопороза. Могут применяться комбинированные препараты (например, кальция карбонат+колекальциферол).

3.2 Хирургическое лечение

Не показано.

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

Необходимо проведение курсов физической реабилитации (массаж, лечебная физкультура (ЛФК), аппаратная кинезитерапия и др.) и физиотерапии по показаниям

- Рекомендовано проведение лечебной физкультуры детям с ХВДП после купирования острого состояния при отсутствии противопоказаний [1,9,10,11,12].

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

Комментарии: *комплекс ЛФК проводится после купирования острого состояния и должен включать активные и пассивные упражнения, упражнения на растяжку (предупреждение формирования мышечной контрактуры) и дыхательную гимнастику при отсутствии противопоказаний в индивидуальном режиме.*

- Рекомендовано проведение щадящего медицинского массажа пораженной конечности детям с ХВДП в подостром состоянии при отсутствии противопоказаний [1,4,9,10,11,12]

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

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

- Рекомендуются физиотерапевтическое лечение детям с ХВДП после купирования острого состояния при отсутствии противопоказаний [1,4,9,48].

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

Комментарии: *Физиотерапия назначается для предотвращения формирования контрактур (электростимуляция, теплолечение, лекарственный электрофорез и др.) и улучшения микроциркуляции после купирования острого состояния.*

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* [4,9,10,48].

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 [30].

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 [31]. 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 [6,31].

5.2 Диспансерное наблюдение

- Рекомендуется для контроля состояния и оценки побочных эффектов терапии всем пациентам с ХВДП диспансерное наблюдение врачом-неврологом [1,4,5,9, 10,11].

(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 антиметаболиты, 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 [5].

6. Организация оказания медицинской помощи

*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 антимаболиты, 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.

Показания для 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.

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.

Вид медицинской помощи	Специализированная медицинская помощь
Условия оказания медицинской помощи	Стационарно / в дневном стационаре
Форма оказания медицинской помощи	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 отсутствии медицинских противопоказаний	А (С)	1(4)
3.	Проведен плазмаферез при отсутствии эффекта от терапии первой линии	С	1

Список литературы

1. 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.
2. Cocito D., Grimaldi S., Paolasso I., Falcone Y. et al. Immunosuppressive treatment in refractory chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. A nationwide retrospective analysis // Eur. J. Neurol. 2011. Vol. 18. P. 1417-1421
3. Comi C. Fas-mediated T-cell apoptosis in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *J Peripher Nerv Syst.* 2011;16 Suppl 1:45-47.
4. Dalakas M.C., Medscape. Advances in the diagnosis, pathogenesis and treatment of CIDP // Nat. Rev. Neurol. 2011. Vol. 7. P. 507-517.
5. 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
6. Doneddu P.E., Bianchi E., Cocito D., et al. Risk factors for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (CIDP): antecedent events, lifestyle and dietary habits. Data from the Italian CIDP Database. *Eur J Neurol.* 2020;27(1):136-143
7. Querol L., Crabtree M., Herepath M., et al. Systematic literature review of burden of illness in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (CIDP) [published online ahead of print, 2020 Jun 24]. *J Neurol.* 2020;10.1007/s00415-020-09998-8. doi:10.1007/s00415-020-09998-8
8. Markowitz J.A., Jeste S.S., Kang P.B. Child neurology: chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy in children. *Neurology.* 2008;71:e74–e78.
9. Joint Task Force of the EFNS and the PNS. European Federation of Neurological Societies/Peripheral Nerve Society Guideline on management of paraproteinemic demyelinating neuropathies. Report of a Joint Task Force of the European Federation of Neurological Societies and the Peripheral Nerve Society--first revision. *J Peripher Nerv Syst.* 2010;15(3):185-195.
10. 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.
11. 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.
12. 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.
13. 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
14. Gorson K.C. An update on the management of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Ther Adv Neurol Disord.* 2012;5(6):359-373.

15. 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
16. Rajabally Y.A., Varanasi S. Practical electrodiagnostic value of F-wave studies in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Clin Neurophysiol.* 2013;124(1):171-175.
17. Rossi D.P., Doria Lamba L., Pistorio A., Pedemonte M., Veneselli E., Rossi A. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy of childhood: clinical and neuroradiological findings. *Neuroradiology.* 2013;55(10):1233-1239
18. 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
19. Kaplan A., Brannagan T.H. 3rd. Evaluation of patients with refractory chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Muscle Nerve.* 2017;55(4):476-482
20. 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.
21. 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
22. 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
23. 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.
24. 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.
25. 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.
26. 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
27. 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.
28. 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

29. 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
30. Вакцинопрофилактика "Медицинские противопоказания к проведению профилактических прививок препаратами национального календаря прививок" (утв. Главным государственным санитарным врачом РФ от 9 января 2002 г.)
31. 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
32. Шевченко А. В. Хронические воспалительные демиелинизирующие полиневропатии у детей (клиника, диагностика, дифференциальная диагностика) : дис. – Российский Государственный Медицинский Университет, 2007.
33. Azathioprine: Drug information (https://www.uptodate.com/contents/azathioprine-drug-information?topicRef=5265&source=see_link)
34. Cyclosporine (ciclosporin) (systemic): Drug information (https://www.uptodate.com/contents/cyclosporine-ciclosporin-systemic-drug-information?topicRef=9217&source=see_link#F8012602)
35. 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)
36. Maricic M, Gluck O. Densitometry in glucocorticoid-induced osteoporosis. *J Clin Densitom.* 2004 Winter;7(4):359-63.
37. Laura K. Bachrach, Catherine M. Gordon et al. Bone Densitometry in Children and Adolescents. *Pediatrics* October 2016, 138 (4) e20162398
38. 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.
39. 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.
40. Richard A Lewis, Suraj Ashok Muley, Section Editor: Jeremy M Shefner, PhD Deputy Editor: Richard P Goddeau, Jr, DO, FAH Chronic 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)
41. Gallant C, Kenny P. Oral glucocorticoids and their complications. A review. *J Am Acad Dermatol.* 1986 Feb;14(2 Pt 1):161-77.
42. 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.

43. 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.
44. 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
45. 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-poliradikulonevroptiya-i-patogeneticheski-blizkie-sindromy-diagnostika-i-lechenie/>
46. 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.
47. Беневоленская Л.И. Клинические рекомендации. Остеопороз. Диагностика, профилактика и лечение/Под ред. Беневоленская Л.И., Лесняк О.М. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2005. – 176 с.
48. Селицкий М.М. Современные методы диагностики хронической аоспалительной демиелинизирующей полиневропатии. Научно-практический терапевтический журнал. 4 (44). 2015. 36-42.
49. 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

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

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

Баранов Александр Александрович- 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

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

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 НИИ педиатрии и охраны здоровья детей ЦКБ РАН, член Союза педиатров России

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, (участие в написании исходной версии документа)

Куренков А.Л., д.м.н., заведующий лабораторией нервных болезней ФГАУ «Научный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России, член Союза педиатров России (участие в написании исходной версии документа)

Мамедьяров А.М., к.м.н., ввв.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» (участие в написании исходной версии документа)

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)

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
A	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
B	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)
C	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. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата

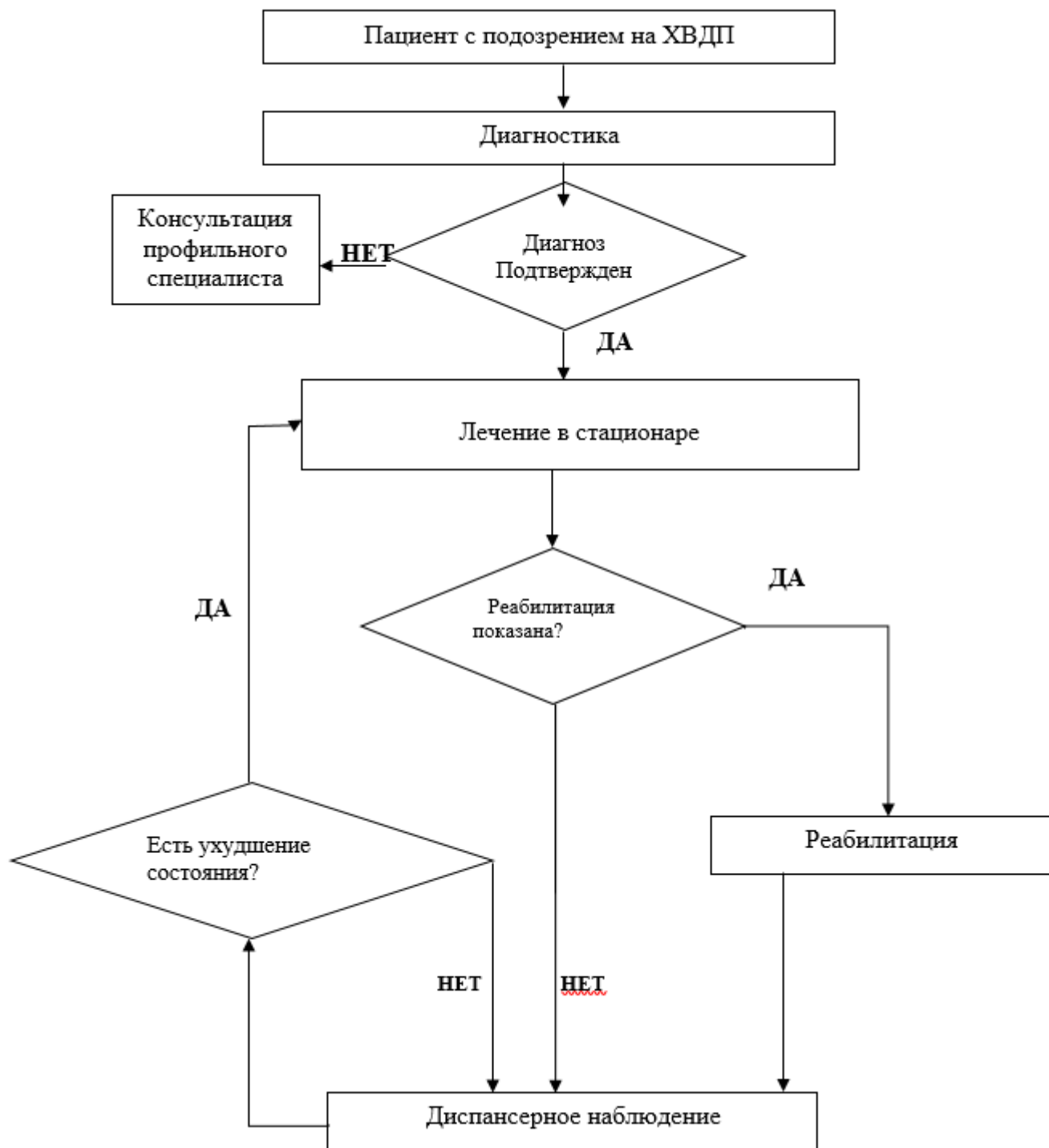
1. Приказ Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 16 апреля 2012 г. N 366н "Об утверждении Порядка оказания педиатрической помощи"
2. Приказ Министерства здравоохранения РФ "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи больным с врожденными и (или) наследственными заболеваниями" 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 МЗ РФ от 20 декабря 2012г. № 1183н «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 Министерства здравоохранения РФ от 14 января 2019 г. № 4н «Об утверждении порядка назначения лекарственных препаратов, форм рецептурных бланков на лекарственные препараты, порядка оформления указанных бланков, их учета и хранения»
13. Приказ Министерство здравоохранения и социального развития Российской Федерации «О порядке применения лекарственных средств у больных по жизненным показаниям» от 9

14. 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 полинейропатия, типичная форма*
- *Хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия, атипичная форма. Преимущественная проксимальная форма*
- *Хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия, атипичная форма. Асимметричная форма (синдром Льюиса-Самнера)*

Приложение Б. Алгоритмы действий врача



Приложение В. Информация для пациента

Хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия (ХВДП) – приобретенное заболевание периферических нервов аутоиммунной природы, характеризующееся рецидивирующим или прогрессирующим течением с преимущественно демиелинизирующим типом поражения. Основные проявления заболевания связаны с развитием слабости мышц рук и ног, нарушение ходьбы, расстройствами мелкой моторики.

ХВДП поражает лиц как мужского, так и женского пола и может начинаться в любом возрасте.

Прогноз ХВДП зависит от выраженности клинических проявлений.

Назначение патогенетической терапии иммуноглобулин человека нормальный** ((ВВИГ**), пероральные кортикостероиды системного действия, плазмаферез) в ранние сроки заболевания определяет благоприятный прогноз и улучшает качество жизни детей с ХВДП, предотвращая их инвалидизацию.

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

...^{**} – препарат входит в перечень жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов (Распоряжение Правительства РФ от 12.10.2019 № 2406-р «Об утверждении перечня жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов на 2020 год, а также перечней лекарственных препаратов для медицинского применения и минимального ассортимента лекарственных препаратов, необходимых для оказания медицинской помощи», Распоряжение Правительства РФ от 23 ноября 2020 г. № 3073-р

- применение off-label – вне зарегистрированных в инструкции лекарственного средства показаний осуществляется по решению врачебной комиссии, с разрешения Локального этического комитета медицинской организации (при наличии), с условием подписанного информированного согласия родителей (законного представителя) и пациента в возрасте старше 15 лет;