



МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

Хроническая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия у детей

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

G 61.8 - Другие воспалительные
полиневропатии

Возрастная группа: Дети

Год утверждения (частота
пересмотра):

202__ (пересмотр каждые 3 года)

Профессиональные ассоциации:

- Российская Ассоциация педиатрических центров
- Всероссийское общество неврологов
-

Одобрено Научно-практическим Советом Минздрава РФ

Оглавление

Список сокращений	3
Термины и определения	4
1. Краткая информация	6
1.1 Определение	6
1.2 Этиология и патогенез	6
1.3 Эпидемиология	7
1.4 Особенности кодирования по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем	7
1.5 Классификация	7
1.6 Клиническая картина	8
2. Диагностика	8
2.1 Жалобы и анамнез	8
2.2 Физикальное обследование	9
2.3 Лабораторная диагностика	10
2.4 Инструментальная диагностика	10
2.5 Дифференциальная диагностика	12
3. Лечение	13
3.1 Патогенетическая терапия первой линии	13
3.2 Патогенетическая терапия первой линии	18
3.3 Симптоматическая терапия	19
3.5 Диетотерапия	19
4. Медицинская реабилитация	20
5. Профилактика и диспансерное наблюдение	20
6. Организация медицинской помощи	22
7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)	23
Критерии оценки качества медицинской помощи	24
Список литературы	25
Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций	31
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций	32
Приложение А3. Справочные материалы	35
Приложение Б. Алгоритм действий врача	36
Приложение В. Информация для пациента	37
Приложение Г1. Критерии диагностики ХВДП у детей	40
Приложение Г2. Критерии диагностики ХВДП (подростки и взрослые)	43
Приложение Г3. Критерии диагностики атипичных форм ХВДП	48
Приложение Г4. Модифицированная Шкала Ренкина	52
Приложение Г5. Дифференциальная диагностика ХВДП у детей с полиневропатиями другого генеза	53

Список сокращений

БП	- блок проведения
ВВИГ	- внутривенные иммуноглобулины
ВВИТ	- внутривенная иммунотерапия
ВИЧ	- вирус иммунодефицита человека
КСТ	- кортикостероидная терапия
МРТ	- магнитно-резонансная томография
ПД	- потенциал действия
ПФ	- плазмаферез
СРВ	- скорость распространения возбуждения
ХВДП	- хроническая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия
ЦСЖ	- цереброспинальная жидкость
ЭНМГ	- электронейромиография
IgG	- иммуноглобулин класса G
IgA	- иммуноглобулин класса A
анти-NF155	- антитела к белку нейрофасцин-155

Термины и определения

Типичная форма ХВДП – когда отмечается медленное постепенное развитие двигательного дефицита и чувствительных нарушений с формированием проксимальной и дистальной слабости мышц конечностей, выпадение сухожильных рефлексов. При этом клиническое ухудшение должно длиться не менее 8 недель.

Атипичные формы ХВДП – когда наблюдаются особенности в клинической картине болезни с преобладанием только двигательных или только чувствительных нарушений (чисто моторная и чисто сенсорная формы ХВДП), с преимущественно дистальным типом нарушений (дистальная симметричная форма ХВДП), с асимметричным типом нарушений преимущественно в руках (синдром Льюиса-Самнера), с преимущественным поражением плечевого или пояснично-крестцового сплетения или вовлечением одного или более периферических нервов в одной верхней или нижней конечности (фокальная форма ХВДП), при этом выпадение сухожильных рефлексов может отмечаться только в вовлеченных сегментах конечностей.

Ремиттирующий тип течения ХВДП – когда отмечается чередование периодов обострения (четко определяемого клинического ухудшения с усугублением мышечной слабости и/или чувствительных расстройств) и периодов ремиссии (стабилизации состояния с уменьшением выраженности двигательных и чувствительных нарушений или даже полной компенсацией нарушенных функций).

Прогрессирующее течение ХВДП – когда отмечается неуклонное клиническое ухудшение с постепенным усугублением мышечной слабости и/или чувствительных расстройств без периодов ремиссии или стабилизации состояния.

Электронейромиография – нейрофизиологический метод исследования функции периферических нервов (как двигательных волокон, так и чувствительных), позволяющий четко определить демиелинизирующий тип нарушений с развитием характерных изменений (снижение скорости распространения возбуждения, увеличение дистальной латентности М-ответа, увеличение латентности F-волн, наличие блока проведения импульса, наличие временной дисперсии, увеличение длительности дистального М-ответа).

Внутривенная иммунотерапия (ВВИТ) – лечение, заключающееся в применении стандартного человеческого иммуноглобулина с высоким содержанием IgG (не менее 95%) в эффективных дозах (2 грамма на 1 кг массы тела пациента на курс лечения). В качестве поддерживающей терапии для пролонгирования ремиссии применяется более низкая доза, обычно 1 грамм на 1 кг массы тела пациента на курс.

Кортикостероидная терапия (КСТ) – лечение синтетическими аналогами стероидных гормонов (обычно применяются глюкокортикоидный препараты). Выделяют два основных способа проведения КСТ. Первый способ основан на применении пероральных таблетированных препаратов (наиболее часто преднизолона) достаточно длительным курсом. Второй способ – внутривенное введение препаратов (наиболее часто метилпреднизолона) в больших дозах коротким курсом из нескольких инъекций.

Плазмаферез (ПФ) – процедура забора крови, очистка и возвращение её или какой-то части обратно в кровоток. Этот лечебный метод применяется, когда необходимо быстрое удаление антител. Используется при отсутствии эффекта от внутривенной иммунотерапии и кортикостероидной терапии, а также при быстром прогрессировании симптоматики.

1. Краткая информация

1.1 Определение

Хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия (ХВДП) – приобретенное орфанное заболевание периферических нервов аутоиммунной природы, характеризующееся рецидивирующим или прогрессирующим течением с преимущественно демиелинизирующим типом поражения [1].

1.2 Этиология и патогенез

Этиология и патогенез ХВДП в настоящее время до конца неизвестны. Начало ХВДП часто связывают (как триггерный фактор) 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 [2].

Считается, что ХВДП является иммунно-опосредованным расстройством, при котором повреждается миелиновая оболочка периферических нервов [3]. Это в основном подтверждается тем фактом, что состояние подавляющего большинства больных улучшается на фоне иммуномодулирующей терапии. При ХВДП аутоиммунные воспалительные процессы опосредованы нарушениями как клеточного, так и гуморального звена иммунной системы [4, 5]. 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 подолюлочечного пространства нерва [6]. Хроническое течение болезни может ассоциироваться с формированием «луковичной головки», что связано с пролиферацией шванновских клеток при повторяющихся процессах демиелинизации и ремиелинизации [6]. Исследования на основе биопсии нервов пациентов ХВДП выявило наличие инфильтратов макрофагов и Т-клеточных инфильтратов и отложения иммуноглобулинов. Экспериментальные исследования на животных показали сходство ХВДП с хроническим экспериментальным аллергическим невритом, индуцированным у животных путем иммунизации антигенами периферических нервов [6]. Антитела против нескольких антигенов миелина были обнаружены у пациентов с ХВДП, но ни один из них не был достоверно ассоциирован с развитием заболевания [6, 7]. Совсем недавно внимание исследователей было обращено к антителам, направленным против миелиновых или аксональных белков в узле Ранвье, таким как контактин-1 (CNTN1) [8] и нейрофасцин-155 (NF155) [9]. Несмотря на то, что эти антитела обнаруживаются у небольшого числа пациентов с ХВДП [10], они

ассоциировались с некоторыми отличительными особенностями – выраженной мышечной слабостью и плохой реакцией на ВВИТ, а у лиц с анти-NF155 антителами еще часто присутствовал тремор. Эти данные были подтверждены на большой серии японских пациентов с ХВДП [11], что поддерживает гипотезу о том, что разные антитела могут лежать в основе различных форм заболевания и что эти формы могут иметь различный ответ на терапию [12].

1.3 Эпидемиология

Распространенность ХВДП составляет у детей – 0,48 на 100 000 [13]. При этом у 20% больных, у которых диагноз «ХВДП» ставился во взрослом возрасте, первые симптомы болезни отмечались в детском и подростковом возрасте [14]. 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 [15]. В других работах отмечено, что начало заболевания чаще наблюдалось в подростковом возрасте [16].

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

G61.8 – Другие воспалительные полиневропатии

1.5 Классификация

Типичная форма ХВДП (симметричная проксимальная и дистальная мышечная слабость, чувствительные нарушения в руках и ногах, развивающиеся в течение не менее 2-х месяцев) [17]. Среди пациентов с типичной формой заболевания выделяют подгруппу, в которой дебют заболевания протекает по типу развития синдрома Гийена-Барре, так называемая ХВДП с острым началом [12, 18].

Атипичные формы ХВДП [7; 12; 17; 19]:

- 1) дистальная симметричная демиелинизирующая нейропатия;
- 2) сенсорная форма;
- 3) хроническая иммунная сенсорная полирадикулопатия (часто рассматривается как разновидность сенсорной формы);
- 4) моторная форма;
- 5) асимметричная форма или синдром Льюиса-Самнера;
- 6) фокальная форма (часто рассматривается как разновидность синдрома Льюиса-Самнера).

Комментарий: У детей и подростков с ХВДП чаще наблюдается типичная форма болезни и чисто моторная. Другие формы ХВДП, характерные для взрослых, отмечаются значительно реже.

1.6 Клиническая картина

При типичной форме заболевания характерным является поражение периферических нервов ног и/или рук, что проявляется в постепенном медленном развитии слабости мышц (как проксимальных, так и дистальных) нижних и/или верхних конечностей. В пораженных конечностях наблюдается отсутствие или резкое снижение сухожильных рефлексов. Одним из первых проявлений заболевания становится нарушение ходьбы, которое сопровождается частыми падениями, трудностями подъема по лестнице. Также характерно появление нарушений чувствительности по полиневритическому типу, с наличием дизестезий и парестезий. У большинства пациентов при осмотре выявляется сенситивная атаксия и микротремор пальцев рук [1, 17, 20, 21].

Иногда отмечается поражение черепных нервов, как правило, лицевого нерва, что проявляется односторонней слабостью мимических мышц. Менее характерным является двустороннее поражение лицевого нерва с отсутствием движения в мимических мышцах с обеих сторон лица [17].

В 25-30% случаев у пациентов детского возраста для дебюта заболевания характерно быстрое прогрессирование двигательных нарушений в течение нескольких дней или недель, но не более 4-х недель, то есть развитие симптоматики по типу синдрома Гийена-Барре (так называемое ХВДП с острым началом). Различить эти два заболевания по клиническим или нейрофизиологическим проявлениям невозможно. Только наблюдение за пациентом для оценки времени ухудшения (более 8 недель) или регистрации повторных обострений (3 и более) позволяют установить правильный диагноз – ХВДП [18, 22, 23].

Также у детей может наблюдаться чисто моторная форма заболевания, когда отсутствуют симптомы поражения чувствительных волокон периферических нервов и при проведении ЭНМГ сенсорные ответы не нарушены. Для этой формы ХВДП предпочтительно в лечении применять ВВИГ, так как ответ на кортикостероидную терапию и ПФ у этих пациентов, как правило, недостаточный [17, 24].

2. Диагностика

2.1 Жалобы и анамнез

- **Рекомендуется** у детей с характерным анамнезом (нормальное физическое и двигательное развитие до начала заболевания; дебют клинических проявлений с изменения походки; наличие частых падений; слабость мышц нижних и верхних конечностей; нарушение поверхностной и глубокой чувствительности по полиневритическому типу; наличие дизестезий и парестезий) с постепенным нарастанием симптомов в течение более 8-ми недель подозревать ХВДП [1, 17, 22, 25, 26].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарий: *при типичной форме ХВДП чаще всего заболевание дебютирует с нарушения походки. У большого числа детей начальные симптомы проявляются более ярко и развиваются быстрее, чем у взрослых. При оценке жалоб и анамнеза рекомендуется обращать внимание на признаки, при наличии которых диагноз ХВДП маловероятен – значимые нарушения функции тазовых органов; приём лекарственных препаратов или токсических веществ, способных вызвать невропатию; поражение центральной нервной системы; нарушение уровня сознания.*

2.2 Физикальное обследование

- **Рекомендуется** детям с хронической прогрессирующей, ступенеобразной или рецидивирующей симметричной проксимальной и дистальной слабостью мышц ног и рук, в сочетании с чувствительными нарушениями по полиневритическому типу проводить тщательное неврологическое обследование для поиска объективной неврологической симптоматики, характерной для поражения периферических нервов ног и/или рук, а также черепных нервов, в особенности лицевого нерва [1, 17].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- **Рекомендуется** данные физикального обследования соотносить с международными критериями ХВДП детского возраста в соответствии с рекомендациями совещания 88-го ENMC 2000 года [27] (Приложение Г1) и критерии EFNS/PNS [17] (редакция 2010 года, Приложение Г2). При атипичной клинической картине рекомендуется установление диагноза «ХВДП» в соответствии с критериями 2018 года [19] (Приложение Г3).

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

2.3 Лабораторная диагностика

- **Рекомендуется** проводить люмбальную пункцию для выявления белково-клеточной диссоциации в качестве дополнительного критерия, подтверждающего диагноз ХВДП [17, 28].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- **Рекомендуется** пациентам с подозрением на ХВДП проведение лабораторного обследования (клинический анализ крови развернутый; биохимический анализ крови - маркеры функции печени и почек, воспаления, уровень кальция, глюкозы) для оценки общего состояния организма и определения возможности назначения последующей патогенетической терапии [12, 29].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- **Рекомендуется** для исключения альтернативных диагнозов назначить следующие лабораторные анализы: анализ крови на RW, ВИЧ, гепатиты В и С; на антитела к боррелии; анализ крови на уровень витамина В12 [12, 29].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

2.4 Инструментальная диагностика

- **Рекомендуется** у ребенка с подозрением на ХВДП проведение ЭНМГ-исследования для выявления характерных признаков демиелинизирующего поражения периферических нервов [1, 12, 17, 27].

Комментарии: *Протокол первичного ЭНМГ исследования должен включать в себя следующие обязательные последовательности: 1) исследование СРВ по моторным волокнам периферических нервов рук (срединный нерв при электрической стимуляции в 4-х точках и локтевой нерв при электрической стимуляции в 5-ти точках), 2) исследование СРВ по моторным волокнам периферических нервов ног (большеберцовый нерв при электрической стимуляции в 2-х точках и малоберцовый нерв при электрической стимуляции в 3-х точках), 3) оценка параметров М-ответа и F-волны нервов рук (срединный и локтевой) и ног (большеберцовый и малоберцовый); при необходимости дополнительно проводятся: 1) исследование*

СРВ по чувствительным волокнам периферических нервов рук (срединный и локтевой), 2) исследование СРВ по чувствительным волокнам периферических нервов ног (икроножный и поверхностный малоберцовый), 3) оценка параметров ПД нервов рук (срединный и локтевой) и ног (икроножный и поверхностный малоберцовый) [27].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- **Рекомендуется** сопоставлять результаты ЭНМГ-исследования с рекомендациями совещания 88-го ENMC 2000 года по международным критериям детской ХВДП [27] (Приложение Г1) и с критериями EFNS/PNS (Приложение Г2) [17].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- **Рекомендуется** не основываться при установлении диагноза «ХВДП» только на результатах ЭНМГ исследования [12, 17, 27].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- **Рекомендуется** проведение МРТ корешков спинного мозга для выявления накопления гадолиния и/или гипертрофии конского хвоста, пояснично-крестцовых или шейных корешков спинного мозга, или плечевого или пояснично-крестцового сплетений пациентам с наличием клинических симптомов поражения периферических нервов и данными ЭНМГ исследования с картиной демиелинизирующего поражения, но не в полной мере, удовлетворяющих критериям ХВДП EFNS/PNS [17, 30, 31] (Приложение Г2).

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: *Выполнение МРТ шейного отдела спинного мозга одновременно с МРТ пояснично-крестцового отдела спинного мозга позволяет сократить частоту направления на МРТ и избежать повторного введения контраста. В случае наличия возможности необходимо сразу выполнять оба исследования.*

- **Рекомендуется** проведение ультразвукового исследования периферических нервов и плечевого сплетения для выявления утолщения периферических нервов с увеличением их площади поперечного сечения (вне зон типичной компрессии) и стволов плечевого сплетения для пациентов с наличием клинических симптомов поражения периферических нервов и данными ЭНМГ исследования с картиной

демиелинизирующего поражения, но не в полной мере, удовлетворяющих критериям ХВДП EFNS/PNS [32-34].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: однако, до настоящего времени данные УЗИ периферических нервов не включены в критерии диагноза ХВДП и не могут быть использованы как маркеры, определяющие наличие или отсутствие заболевания.

- **Рекомендуется** проведение повторного ЭНМГ исследования по следующим показаниям для пациентов с установленным диагнозом ХВДП: при наличии клинических признаков обострения заболевания; при отсутствии корректных данных предыдущего исследования (например, пациент начинает наблюдаться в другой клинике, данные ЭНМГ из предыдущей клиники отсутствуют или исследование выполнено методологически неверно); при сомнении в диагнозе ХВДП и предполагаемом пересмотре диагноза [23, 35].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: использование методики ЭНМГ для динамического наблюдения за пациентами на фоне иммуномодулирующей терапии для определения эффективности лечения не обязательно. Также следует учитывать, что изменения при ЭНМГ-исследовании обычно отсрочены по сравнению с началом клинического эффекта от ВВИТ, КСТ или ПФ. Поэтому проведение контрольной ЭНМГ в динамике при назначении иммуномодулирующей терапии ранее срока 6 месяцев нецелесообразно.

- **Рекомендуется** проведение исследования соматосенсорных вызванных потенциалов для подтверждения периферического уровня поражения сенсорной системы в качестве дополнительного критерия для диагностики ХВДП [17] (Приложение Г2).

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

2.5. Дифференциальная диагностика

- **Рекомендуется** устанавливать диагноз ХВДП методом исключения при отсутствии других причин наличия демиелинизирующей полинейропатии, при этом дифференциальная диагностика проводится с несколькими основными группами заболеваний (см. Приложение Г5), при необходимости используются данные

дополнительных методов обследования (алгоритм действий врача для диагностики и ведения ребенка с ХВДП приведен в Приложении Б) [1, 17, 29].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

3. Лечение

3.1 Патогенетическая терапия первой линии

- **Рекомендуется** назначение первой линии патогенетической иммуномодулирующей терапии – внутривенных иммуноглобулинов (ВВИГ) или кортикостероидной терапии (КСТ) или плазмафереза (ПФ) непосредственно после факта подтверждения диагноза ХВДП при условии наличия всех данных о пациенте, которые могут повлиять на выбор препарата, либо на безопасность его применения [1, 17, 36].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)

Комментарии: *выбор конкретного препарата определяется активностью и тяжестью течения заболевания, особенностями пациента (отсутствием противопоказаний) и коморбидностью, профилем безопасности препарата, доступностью лекарственного средства (алгоритм действий врача для диагностики и ведения ребенка с ХВДП приведен в Приложении Б).*

- **Рекомендуется** при инициации терапии ХВДП у детей предпочтение отдавать внутривенному введению иммуноглобулинов с высоким содержанием IgG (не менее 95%) [12, 17, 29, 37].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: *исследования последних лет показывают, что у детей с ХВДП большинство авторов в качестве стартовой терапии предпочитают применять ВВИГ [1, 16, 37]. По данным системного обзора результатов лечения у детей с ХВДП процент респондеров при терапии ВВИГ в среднем составил 78% [38].*

- **Рекомендуется** в случае назначения ВВИГ предварительное проведение анализа крови на количественное содержания IgA для исключения низкого его уровня [39-41].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- **Рекомендуется** у детей с ХВДП при инициации терапии лечение начинать с внутривенного введения препаратами иммуноглобулина человека нормального**# с высоким содержанием IgG не менее 95%. Оптимальной стартовой дозой считается 0,4 г/кг/сутки, которая вводится ежедневно в течение 5 дней. При этом суммарная доза на курс составляет 2 г/кг массы тела ребенка [12, 17, 29, 37].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)

Комментарии: *преимущества терапии ВВИГ объясняются ее высокой эффективностью и быстротой наступления эффекта, хорошей переносимостью и отсутствием необходимости применения сложного оборудования.*

- **Рекомендуется** в педиатрии при выборе препарата ВВИГ приоритет отдавать применению 10% ВВИГ, т.к. высокая концентрации IgG позволяет снизить нагрузку объемом и значительно сокращает продолжительность инфузий, что крайне важно в детском возрасте [1, 39].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- **Рекомендуется** пациентам с ХВДП, ответившим на высокодозную стартовую терапию ВВИГ, в дальнейшем для поддержания эффекта рекомендуется повторное внутривенное введение иммуноглобулинов каждые 3-4 недели в течение, как минимум, 6 месяцев в поддерживающей дозе 1 г/кг [12, 17, 29, 37].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: *при необходимости длительного применения ВВИГ поддерживающая доза и интервалы между повторными введениями могут подбираться индивидуально.*

- **Рекомендуется** при использовании КСТ в качестве иницирующей терапии ХВДП у детей следует применять препарат преднизолон**# per os [1, 17, 29, 42, 43]. Также возможен пероральный прием метилпреднизолона**# в преднизолоновом эквиваленте.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)

Комментарии: *стартовой дозой преднизолона считается 1 мг/кг/сутки в течение 4-6 недель с последующим постепенным снижением в течение 3-6 месяцев [17, 29, 42, 43]. Реже назначают преднизолон в более высокой дозе 2 мг/кг/сут в течение 4-6 недель с последующим снижением в течение 1-3 месяцев до поддерживающей*

дозы, которая определяется индивидуально, при этом основным критерием служит удержание ремиссии [44] (алгоритм действий врача для диагностики и ведения ребенка с ХВДП приведен в Приложении Б). Как правило, вся суточная доза преднизолона дается однократно рано утром. В течение первых 4-6 недель рекомендован ежедневный прием препарата преднизолон в равной дозе (1 или 2 мг/кг/сутки, в зависимости от выбранной стартовой дозы, однократно всей дозы в утренние часы). Затем, при снижении дозы преднизолона, желательно переходить на альтернирующую (несимметричную) схему приема препарата, например, – в четные дни применять полную дозу, в нечетные – принимать сниженную дозу. Эта схема способствует лучшей переносимости лечения.

- **Рекомендуется** детям с ХВДП перед КСТ с целью оценки состояния ребенка и выявления противопоказаний проведение исследований: общий и биохимический анализ крови, общий анализ мочи, анализ крови на ВИЧ, RW, гепатиты В и С, ЭКГ, ЭГДС, рентген легких [17, 44, 45].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- **Рекомендуется** у детей с ХВДП с первого дня назначения глюкокортикостероидной терапии проводить мероприятия по профилактике возможных побочных эффектов [44, 46].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: недостатком КСТ является частое развитие нежелательных побочных эффектов, таких как значительная прибавка в весе, изменение лица по типу кушенгоидного, задержка роста, артериальная гипертензия, гипергликемия, остеопороз с патологическими переломами, гастропатия и кишечные кровотечения, катаракта, глаукома, акне, стероидная миопатия и др. Профилактика возможных побочных эффектов КСТ состоит в применении низкоуглеводной диеты, обогащенной калием и белком; назначение антацидных препаратов; перевод на схему приема преднизолона через день при снижении дозы и другие.

- **Рекомендуется** при отсутствии эффекта от проводимого лечения ВВИГ или оральными глюкокортикоидами своевременная замена препарата, при этом предпочтительной является замена ВВИГ на КСТ (если при инициации лечения применялась терапия ВВИГ) или замена КСТ на ВВИГ (если для инициации лечения

использовалась КСТ) [42] (алгоритм действий врача для диагностики и ведения ребенка с ХВДП приведен в Приложении Б).

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- **Рекомендуется** сочетанное применение ВВИГ и оральной КСТ при отсутствии эффекта от проводимого лечения препаратами первой линии патогенетической иммуномодулирующей терапии в виде монотерапии [1, 42, 47] (алгоритм действий врача для диагностики и ведения ребенка с ХВДП приведен в Приложении Б).

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- **Рекомендуется** назначение курса лечения с применением высокообъемного плазмафереза (ПФ) при отсутствии эффекта от сочетанного применения ВВИГ и оральной КСТ (алгоритм действий врача для диагностики и ведения ребенка с ХВДП приведен в Приложении Б) [1, 42, 48].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)

Комментарии: *могут быть использованы гравитационный непрерывный или мембранный (филтрационный) методы ПФ. Для получения эффекта необходимо удалить не менее 140-160 мл плазмы/кг массы тела пациента за 2-недельный курс лечения. У детей могут применяться несколько схем назначения плазмафереза, но чаще рекомендуют одну из двух: 1) три процедуры с частотой один раз в неделю; 2) курс из 3-5 сеансов с интервалами 1-2 дня в течение 10-14 дней [1, 42, 48].*

- **Рекомендуется** профилактика и мониторинг возможного развития побочных эффектов ПФ у детей с ХВДП [48].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарий: *недостатком ПФ является возможное развитие нежелательных побочных эффектов, таких как тромбоцитопения, гипопротеинемия или гипоальбуминемия, электролитные нарушения, анемия и некоторых других. Поэтому во время проведения курса ПФ необходимо контролировать параметры общего анализа крови, коагулограммы, электролитов, общего белка, альбумина, а саму процедуру проводить в условиях отделения интенсивной терапии.*

- **Рекомендуется** детям с ХВДП проводить контроль эффективности патогенетической иммуномодулирующей терапии 1 линии [1, 17, 29, 42].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарий: проводимую патогенетическую иммуномодулирующую терапию рекомендуется считать эффективной в случае наличия оптимального ответа на терапию (достижение клинической ремиссии или значимое уменьшение степени тяжести основных клинических проявлений). Для этого у детей при проведении неврологического осмотра пациента рекомендуется использовать Модифицированную шкалу Ренкина (см. Приложение Г4) [1, 17, 35, 37, 49]. Также возможно с целью оценки эффективности и необходимости коррекции лечения использовать шкалу *Neuropathy Impairment Score/NIS* или *Inflammatory Neuropathy Cause And Treatment (INCAT)*. При этом срок наблюдения должен соответствовать среднему сроку наступления эффекта для данного вида терапии, а лечение должно быть безопасным и хорошо переноситься пациентом [17, 29, 42].

- **Рекомендуется** в качестве базовой терапии обострений ХВДП у детей использование внутривенного введения препаратов иммуноглобулина человека нормального**# с высоким содержанием IgG не менее 95%.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарий: стандартной дозой ВВИГ для купирования обострений считается 0,4 г/кг/сутки (суммарная доза 2 г/кг), вводимая ежедневно в течение 5 дней [1, 42]. Для поддержания ремиссии необходимы повторные введения ВВИГ в поддерживающей дозе 0,4-1,2 г/кг массы тела каждые 2-6 недели [12]. Поддерживающая доза, интервалы введения и общая длительность терапии определяются индивидуально. Около 15% пациентов с ХВДП нуждаются только в 1-2 повторных введениях ВВИГ для поддержания ремиссии [12]. В качестве поддерживающей терапии могут быть использованы препараты иммуноглобулинов для подкожного введения (например, 20% растворы), которые применяются в сходных с ВВИГ поддерживающих дозах – 0,2-0,4 г/кг каждую неделю длительно, до 24 недель. Введение иммуноглобулинов для подкожного введения осуществляется в несколько зон и, обычно, несколько чаще, чем ВВИГ [50].

- **Рекомендуется** пульс-терапия глюкокортикостероидами в качестве терапии обострений ХВДП у детей, когда риск побочных эффектов ниже, чем ожидаемый эффект от лечения [1, 42, 44].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарий: обычно у детей с ХВДП в качестве пульс-терапии применяют метилпреднизолон**# в дозе 20-30 мг/кг/сутки в течение 3-5 дней (препарат разводится на 50-100 мл изотонического раствора натрия хлорида и вводится со скоростью 20-30 капель/минуту) [1, 42, 44]. До начала пульс-терапии следует определить уровень глюкозы в крови и моче, калия и натрия в сыворотке крови, измерить артериальное давление, пульс, температуру тела, при наличии в анамнезе язвенной болезни желудка и двенадцатиперстной кишки, эрозивного гастрита, либо подозрения на наличие таких состояний - провести эзофагогастродуоденоскопию. В случае наличия клинических или лабораторных признаков инфекционного заболевания необходимо отложить пульс-терапию, провести лечение инфекции и выполнить повторную оценку состояния пациента через 7 дней. Терапию глюкокортикостероидами необходимо проводить до 12 часов дня для профилактики возможных побочных эффектов. Всем пациентам во время проведения пульс-терапии проводится оценка побочных реакций (на предмет наличия повышения систолического артериального давления, отеков, гипергликемии, гипернатриемии, гипокалиемии). При тяжелом обострении или сохраняющемся неврологическом дефиците после окончания пульс-терапии метилпреднизолоном возможен последующий прием преднизолона внутрь (1-2 мг/кг/сутки, с постепенным снижением дозы).

3.2 Патогенетическая терапия второй линии

- **Рекомендуется** пересмотр диагноза при отсутствии эффекта от терапии первой линии перед началом терапии второй линии [1, 2, 17, 37].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- **Рекомендуется** у детей с ХВДП при необходимости (недостаточная эффективность терапии 1 линии, развитие неприемлемых побочных эффектов, невозможность проведения терапии 1 линии) применения иммуносупрессивной терапии качестве второй линии лечения [1, 17, 36, 51, 52].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарий: в качестве второй линии лечения ХВДП у детей чаще применяют азатиоприн**# перорально в дозе от 1 мг/кг/сутки до 2-3 мг/кг/сутки, которая может достигать 50-150 мг/сутки у подростков. Азатиоприн назначают в начальной дозе 1 мг/кг в один или два приема, с последующим увеличением дозы на

0,5 мг/кг каждые 4 недели до достижения максимальной дозы в 3,0 мг/кг/сутки. Продолжительность приема – до 3-х и более лет [36, 51, 52].

- **Рекомендуется** при тяжелом течении ХВДП у детей при отсутствии эффекта от терапии 1 линии (ВВИГ, КСТ и ПФ) рассматривать в качестве второй линии иммуносупрессивной терапии назначение ритуксимаба***# [26, 53-55].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: *ритуксимаб***# назначают по 375 мг/м² 1 раз в неделю в течение 4 недель. Лечение проводится только в условиях стационара; за 30 минут до инфузии необходимо провести премедикацию – парацетамол 15 мг/кг перорально, клемастин 0,025 мг/кг (но не более 2 мл) в/м, метилпреднизолон 20-30 мг/кг + 50 мл физиологического раствора, в/в, капельно [26, 53-55].*

- **Рекомендуется** у детей с ХВДП с прогрессирующим течением и неэффективности других методов лечения в качестве иммуносупрессивной терапии применять микофенолата мофетил***#, циклофосфамид***#, метотрексат***#, циклоспорин***# [1, 16, 37, 52, 53].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарий: *убедительных доказательств эффективности микофенолата мофетила, циклофосфамида, метотрексата, циклоспорины в терапии рефрактерных форм ХВДП у детей в контролируемых исследованиях к настоящему времени нет.*

3.3 Симптоматическая терапия

- **Рекомендуется** проводить симптоматическое лечение у детей с ХВДП [29].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: *у подростков часто наблюдаются астенические, тревожные, фобические расстройства, связанные с длительным течением хронического заболевания, что часто требует медикаментозного лечения и работы с психологами [23].*

3.5 Диетотерапия

- **Рекомендуется** детям с ХВДП при проведении патогенетической терапии глюкокортикостероидами придерживаться лечебной диеты с целью профилактики побочных эффектов [44, 56].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: *при назначении КСТ обычно рекомендуется придерживаться лечебной диеты – стол №9 (по Певзнеру), на все время проведения этого лечения.*

4. Медицинская реабилитация

- **Рекомендуется** проведение курсов физической реабилитации (массаж, ЛФК, аппаратная кинезиотерапия и др.) и физиотерапии по показаниям [57, 58].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарий: *наибольшее внимание в реабилитационном процессе рекомендуется уделять восстановлению способности пациента к самостоятельному передвижению и самообслуживанию.*

- **Рекомендуются** обсуждать с пациентом и его родителями тактику и стратегию лечения в условиях специализированного восстановительного (реабилитационного) центра и на дому [45, 57].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: *Для повышения вовлеченности пациента в процесс, в том числе необходимо: оценивать и корректировать ожидания пациента от проводимых методов терапии; определять цели и задачи на ближайшие перспективы совместно с пациентом, корректировать мнение пациента по данному вопросу; определять и корректировать медицинские факторы, влияющие на качество жизни пациента путем назначения и подбора симптоматической терапии; отслеживать результаты достигнутых целей и решения задач с последующей их коррекцией (при необходимости).*

5. Профилактика и диспансерное наблюдение

Доказательных исследований по методам профилактики ХВДП не проводилось [17, 57].

- **Рекомендуется** после выписки из стационара осуществление диспансерного наблюдения за детьми с ХВДП. Показано наблюдение невролога по месту жительства с частотой 1 раз в 3 месяца в течение длительного времени (не менее 2 лет) для контроля состояния и оценки побочных эффектов, особенно для детей, получающих поддерживающую терапию кортикостероидами [17, 49].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

6. Организация медицинской помощи

Показания для госпитализации ребенка с ХВДП в медицинскую организацию:

- 1) *Экстренная госпитализация* (круглосуточный инфекционный стационар) показана всем детям до 15 лет с подозрением на ХВДП с острым или подострым началом для проведения дифференциального диагноза с другими заболеваниями из группы острого вялого паралича (полиомиелит, синдром Гийена-Барре, гипокалиемический паралич и т.д.); при установленном диагнозе ХВДП при развитии обострения (круглосуточный стационар) для проведения патогенетической терапии (ВВИГ, КСТ, ПФ); при возникновении серьезных нежелательных явлений на фоне терапии.
- 2) *Плановая госпитализация* (круглосуточный стационар) показана всем детям при подозрении на ХВДП для проведения дифференциальной диагностики, проведения дополнительных методов исследования (люмбальной пункции, МРТ корешков спинного мозга для выявления накопления гадолиния и/или гипертрофии конского хвоста, пояснично-крестцовых или шейных корешков спинного мозга, или плечевого или пояснично-крестцового сплетений), инициации патогенетической терапии первой линии (ВВИГ, КСТ, ПФ) или проведения поддерживающей терапии (ВВИГ), инициации патогенетической терапии второй линии, проведения реабилитационных мероприятий.

Показания к выписке пациента из медицинской организации:

- 1) Выписка пациента из медицинской организации при экстренной госпитализации возможна при выполнении в полном объеме всех необходимых диагностических и лечебно-реабилитационных мероприятий из пунктов 2-4 данных клинических рекомендаций; стабильном удовлетворительном состоянии пациента, сохраненных витальных функций.
- 2) Выписка пациента из медицинской организации при плановой госпитализации возможна при выполнении в полном объеме плановой терапии и реабилитационных мероприятий; стабильном удовлетворительном состоянии пациента, сохраненных витальных функций.

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

- *При постановке диагноза ХВДП должны быть исключены все другие заболевания периферической нервной системы, в том числе поражения при инфекционных, токсических, сосудистых, неопластических и наследственно-дегенеративных заболеваниях, а также любые варианты наследственных моторно-сенсорных полинейропатий [2, 17, 29].*
- *При адекватном лечении ХВДП у детей 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 [1, 16, 37].*
- *ХВДП в детском возрасте обычно не представляет угрозы для жизни пациентов. Прогноз болезни у детей в целом лучше, чем у взрослых (в большинстве случаев возможно достижение полной ремиссии) [1, 2, 23, 49].*

Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерий качества	Уровень убедительности рекомендаций	Уровень достоверности доказательств
1.	Проведено сопоставление результатов неврологического осмотра с критериями диагноза ENMC 2000 года и EFNS/PNS 2010 года	C	5
2.	Выполнено электронейромиографическое исследование с тестированием периферических нервов ног и рук	C	5
3.	Проведено сопоставление результатов ЭНМГ с критериями ENMC (2000) и EFNS/PNS (2010)	C	5
4.	Проведена люмбальная пункция с исследованием цереброспинальной жидкости	C	5
5.	Проведена дифференциальная диагностика с основными заболеваниями, вызывающими демиелинизирующее поражение периферических нервов конечностей	C	5
6.	Проведена инициация патогенетической терапии первой линии (ВВИГ, КСТ или ПФ) или проводится поддерживающее лечение (ВВИГ или КСТ)	B	2
7.	Проведено лечение обострения с использованием ВВИГ или КСТ	C	5
8.	Выполнен комплекс восстановительно-реабилитационного лечения	C	5

Список литературы

1. McMillan H.J., Kang P.B., Jones H.R., Darras B.T. Childhood chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: combined analysis of a large cohort and eleven published series. *Neuromuscul. Disord.* 2013; 23(2): 103-111.
2. Markowitz J.A., Jeste S.S., Kang P.B. Child neurology: chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy in children. *Neurology* 2008; 71(23): 74-78.
3. Hahn A.F., Hartung H-P., Dyck P.J. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. In: Dyck P.J., Tomas P.K., editors. *Peripheral neuropathy*. 4th ed. Philadelphia: Elsevier/Saunders, 2005. – P. 2221-2253.
4. Comi C. Fas-mediated T-cell apoptosis in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *J. Peripher. Nerv. Syst.* 2011; 16 (Suppl. 1): 45-47.
5. Dalakas M.C., Medscape. Advances in the diagnosis, pathogenesis and treatment of CIDP. *Nat. Rev. Neurol.* 2011; 7: 507-517.
6. Hughes RAC, Allen D, Makowska A, Gregson NA. Pathogenesis of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *J Peripher Nerv Syst.* 2006; 11: 30-46.
7. Nobile-Orazio E. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy and variants: where we are and where we should go. *J. Peripher. Nerv. Syst.* 2014; 19(1): 2-13. Review.
8. Querol L, Nogales-Gadea G, Rojas-Garcia R et al (2013) Antibody to contactin-1 in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Ann Neurol* 73:370–380.
9. Querol L, Nogales-Gadea G, Rojas-Garcia R et al (2014) Neurofascin IgG4 antibodies in CIDP associate with disabling tremor and poor response to IVIg. *Neurology* 82:879–886.
10. Mathey EK, Park SB, Hughes RA et al (2015) Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: from pathology to phenotype. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 86:973–985.
11. Miura Y, Devaux JJ, Fukami Y et al (2015) Contactin 1 IgG4 associates to chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy with sensory ataxia. *Brain* 138:1484–1491.
12. Bunschoten C, Jacobs BC, Van den Bergh PYK, Cornblath DR, van Doorn PA. Progress in diagnosis and treatment of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Lancet Neurol.* 2019 May 7. pii: S1474-4422(19)30144-9. doi: 10.1016/S1474-4422(19)30144-9.
13. McLeod J.G., Pollard J.D., Macaskill P., Mohamed A., Spring P., Khurana V. Prevalence of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy in New South Wales, Australia. *Ann. Neurol.* 1999; 46(6): 910-913.

14. Connolly A.M. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy in childhood. *Pediatr. Neurol.* 2001; 24: 177-182.
15. Nevo Y. Childhood chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Eur J Paediatr Neurol.* 1998; 2(4): 169-177. Review.
16. Harada Y., Herrmann D.N., Logigian E.L. Pediatric CIDP: clinical features and response to treatment. *J. Clin. Neuromuscul. Dis.* 2017; 19(2): 57-65. doi: 10.1097/CND.0000000000000179.
17. Van den Bergh P.Y., Hadden R.D., Bouche P. et al. Joint Task Force of the EFNS and the PNS. 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. *J. Peripher. Nerv. Syst.* 2010; 15: 1-9.
18. Cabasson S, Tardieu M, Meunier A, Rouanet-Larriviere MF, Boulay C, Pedespan JM. Childhood CIDP: Study of 31 patients and comparison between slow and rapid-onset groups. *Brain Dev.* 2015; 37(10): 943-51. doi: 10.1016/j.braindev.2015.04.001.
19. Doneddu P.E., Cocito D., Manganelli F., Fazio R., Briani C., Filosto M., Benedetti L., Mazzeo A., Marfia G.A., Cortese A., Fierro B., Jann S., Beghi E., Clerici A.M., Carpo M., Schenone A., Luigetti M., Lauria G., Antonini G., Rosso T., Siciliano G., Cavaletti G., Liberatore G., Santoro L., Peci E., Tronci S., Ruiz M., Cotti Piccinelli S., Toscano A., Mataluni G., Piccolo L., Cosentino G., Sabatelli M., Nobile-Orazio E.; 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(2): 125-132. doi: 10.1136/jnnp-2018-318714.
20. Haliloğlu G, Yüksel D, Temoçin CM, Topaloğlu H. Challenges in pediatric chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Neuromuscul Disord.* 2016; 26(12): 817-824. doi: 10.1016/j.nmd.2016.09.016.
21. 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: 40-51.
22. Rabie M, Nevo Y. Childhood acute and chronic immune-mediated polyradiculoneuropathies. *Eur J Paediatr Neurol.* 2009; 13(3): 209-218.
23. 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; 13(5): 34-41.

24. Viala K., Maisonobe T., Stojkovic T., Koutlidis R., Ayrygnac X., Musset L., Fournier E., Léger J.-M., Bouche P. A current view of the diagnosis, clinical variants, response to treatment and prognosis of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Journal of the peripheral nervous system*. 2010; 15(1): 50-56.
25. Simmons Z, Wald JJ, Albers JW. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy in children: I. Presentation, electrodiagnostic studies, and initial clinical course, with comparison to adults. *Muscle Nerve* 1997; 20(8): 1008-1015.
26. Ware TL, Kornberg AJ, Rodriguez-Casero MV, Ryan MM. Childhood chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: an overview of 10 cases in the modern era. *J Child Neurol*. 2014; 29(1): 43-48. doi: 10.1177/0883073812471719.
27. 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;12(2):195-200.
28. Breiner A., Bourque P.R., Allen J.A. Updated cerebrospinal fluid total protein reference values improve chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy diagnosis. *Muscle Nerve*. 2019; 60(2): 180-183.
29. Ryan M.M., Pollard J.D., Ouvrier R.A. Guillain-Barré syndrome and chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy in childhood. In book: *Inflammatory and autoimmune disorders of the nervous system in children* (Eds. R.C. Dale, A. Vincent). – London: Mac Keith Press, 2010. – P. 406-430.
30. Rossi DP, 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.
31. Супонева Н.А., Наумова Е.С., Гнедовская Е.В.. Хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия у взрослых: принципы диагностики и терапия первой линии. *Журнал «Нервно-мышечные болезни»*. 2016; 6(1): 44-53.
32. Padua L., Granata G., Sabatelli M., Inghilleri M., Lucchetta M., Luigetti M., Coraci D., Martinoli C., Briani C. Heterogeneity of root and nerve ultrasound pattern in CIDP patients. *Clin Neurophysiol*. 2014;125(1):160-5. doi: 10.1016/j.clinph.2013.07.023.
33. Вуйцик Н.Б., Супонева Н.А., Чечеткин А.О., Пирадов М.А., Суслина З.А. Ультразвуковая нейровизуализация при хронической воспалительной демиелинизирующей полиневропатии. *Анналы неврологии*. 2014; Том 8, №3: 9-13.
34. Дружинин Д.С., Наумова Е.С., Никитин С.С. Ультразвуковая визуализация периферических нервов при мультифокальной моторной и хронической

- воспалительной демиелинизирующей полинейропатии. Журнал «Нервно-мышечные болезни». 2016; 6(1): 63-73. doi:10.17650/2222-8721-2016-6-1-63-73.
35. 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(12): 1569-1575.
36. 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: CD010369. doi: 10.1002/14651858.CD010369.pub2. Review.
37. 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; 28(9): 757-765. doi: 10.1016/j.nmd.2018.06.001.
38. Gadian J., Kirk E., Holliday K., Lim M., Absoud M. Systematic review of immunoglobulin use in paediatric neurological and neurodevelopmental disorders. *Dev. Med. Child Neurol*. 2017;.59(2):.136-144. doi: 10.1111/dmcn.13349.
39. Elovaara I., Apostolski S., van Doorn P. et al. EFNS guidelines for the use of intravenous immunoglobulin in treatment of neurological diseases. 2008. *Eur J Neurol* 2008; 15(9): 893–908.
40. Perez E. E., Orange J. S., Bonilla F. et al. Update on the use of immunoglobulin in human disease: a review of evidence. *J Allergy Clin Immunol* 2017; 139(3): S1–S46.
41. Ризванова А.С., Белова Н.В., Раскуражев А.А., Гришина Д.А., Литвинов Н.И., Кутепов Д.Е., Рябинкина Ю.В., Латышева Т.В., Супонева Н.А. Особенности проведения высокодозной внутривенной иммунотерапии у пациентов со сниженным уровнем IgA в неврологической практике: обзор литературы и описание клинического случая. Журнал «Нервно-мышечные болезни». 2018; 8(3): 58-64.
42. 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.
43. Sladky J.T. What is the best initial treatment for childhood chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: corticosteroids or intravenous immunoglobulin? *Muscle Nerve*. 2008; 38(6): 1638-43. doi: 10.1002/mus.21058.

44. Hughes R.A., Mehndiratta M.M., Rajabally Y.A. Corticosteroids for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Cochrane Database Syst. Rev.* 2017; 11: CD002062. doi: 10.1002/14651858.CD002062.pub4. Review.
45. Lehmann H. C., Burke D., Kuwabara S. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: update on diagnosis, immunopathogenesis and treatment. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2019. – C. jnnp-2019-320314.
46. Press R, Hiew FL, Rajabally YA. Steroids for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: evidence base and clinical practice. *Acta Neurol Scand.* 2016; 133(4): 228-238.
47. 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; 26(10): 32-37.
48. Mehndiratta MM, Hughes RA, Pritchard J. Plasma exchange for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Cochrane Database Syst Rev.* 2015 Aug 25;(8):CD003906. doi: 10.1002/14651858.CD003906.pub4. Review.
49. Rossignol E, D'Anjou G, Lapointe N, Haddad E, Vanasse M. Evolution and treatment of childhood chronic inflammatory polyneuropathy. *Pediatr Neurol.* 2007; 36(2): 88-94.
50. van Schaik I.N., Bril V., van Geloven N., Hartung H.P., Lewis R.A., Sobue G., Lawo J.P., Praus M., Mielke O., Durn B.L., Cornblath D.R., Merkies I.S.J.; PATH study group. Subcutaneous immunoglobulin for maintenance treatment in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (PATH): a randomised, double-blind, placebo-controlled, phase 3 trial. *Lancet Neurol.* 2018; 17(1): 35-46. doi: 10.1016/S1474-4422(17)30378-2.
51. 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; 18: 1417-1421.
52. Mahdi-Rogers M, Brassington R, Gunn AA, van Doorn PA, Hughes RA. Immunomodulatory treatment other than corticosteroids, immunoglobulin and plasma exchange for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Cochrane Database Syst Rev.* 2017 May 8;5:CD003280. doi: 10.1002/14651858.CD003280.pub5. Review.
53. Desai J, Ramos-Platt L, Mitchell WG. Treatment of pediatric chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: challenges, controversies and questions. *Ann Indian Acad Neurol.* 2015; 18(3): 327-330. doi: 10.4103/0972-2327.160065.
54. D'Amico A, Catteruccia M, De Benedetti F, Vivarelli M, Colucci M, Cascioli S, Bertini E. Rituximab in a childhood-onset idiopathic refractory chronic inflammatory demyelinating

- polyneuropathy. *Eur. J. Paediatr. Neurol.* 2012; 16(3): 301-303. doi: 10.1016/j.ejpn.2011.08.002.
55. MacIsaac J, Siddiqui R, Jamula E, Li N, Baker S, Webert KE, Evanovitch D, Heddle NM, Arnold DM. Systematic review of rituximab for autoimmune diseases: a potential alternative to intravenous immune globulin. *Transfusion.* 2018; 58(11): 2729-2735.
56. 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.
57. Doneddu PE, Bianchi E, Cocito D, Manganelli F, Fazio R, Filosto M, Beghi E, Mazzeo A, Cosentino G, Cortese A, Jann S, Clerici AM, Antonini G, Siciliano G, Marfia GA, Briani C, Lauria G, Rosso T, Cavaletti G, Carpo M, Benedetti L, Schenone A, Liberatore G, Peci E, Spina E, Tronci S, Cotti Piccinelli S, Toscano A, Gentile L, Piccolo L, Leonardi L, Mataluni G, Ruiz M, Sabatelli M, Santoro L, Nobile-Orazio E; Italian CIDP Database Study Group. Impact of environmental factors and physical activity on disability and quality of life in CIDP. *J Neurol.* 2020 May 19. doi: 10.1007/s00415-020-09916-y.
58. 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.

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

1. Куренков Алексей Львович, врач-невролог, д.м.н., заведующий лабораторией нервных болезней у детей ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России (Москва)
2. Кузенкова Людмила Михайловна, врач-невролог, д.м.н., профессор, начальник Центра детской психоневрологии ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России (Москва);
3. Фисенко Андрей Петрович, врач-педиатр, д.м.н., профессор, директор ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России (Москва);
4. Супонева Наталья Александровна, врач-невролог, врач функциональной диагностики, д.м.н., профессор, член-корреспондент Российской Академии Наук, руководитель отделения нейрореабилитации и физиотерапии ФГБНУ НЦН, научный консультант Центра заболеваний периферической нервной системы ФГБНУ НЦН (Москва);
5. Гузева Валентина Ивановна, врач-невролог, д.м.н., профессор, заведующая кафедрой неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики Санкт-Петербургского государственного педиатрического медицинского университета Минздрава России, главный внештатный детский специалист невролог Минздрава России, член Президиума Правления Всероссийского общества неврологов (Санкт-Петербург);
6. Бурсагова Бэлла Ибрагимовна, врач-невролог, к.м.н., заместитель заведующей отделения психоневрологии и психосоматической патологии ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России (Москва);
7. Пак Лалэ Алиевна, врач-невролог, д.м.н., начальник центра редких болезней ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России (Москва);
8. Гришина Дарья Александровна, врач-невролог, врач функциональной диагностики, к.м.н., руководитель Центра заболеваний периферической нервной системы ФГБНУ НЦН (Москва);
9. Гузева Оксана Валентиновна, врач-невролог, д.м.н., профессор кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики Санкт-Петербургского государственного педиатрического медицинского университета Минздрава России.

Конфликт интересов: отсутствует у всех членов рабочей группы

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. Врачи-неврологи;
2. Врачи-педиатры;
3. Врачи функциональной диагностики;
4. Врачи-рентгенологи;
5. Врачи по лечебной физкультуре и спортивной медицине;
6. Врачи-физиотерапевты.

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

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

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

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

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

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

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

Порядок обновления клинических рекомендаций

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

Приложение А3. Справочные материалы

1. Приказ Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 16 апреля 2012 г. N 366н «Об утверждении Порядка оказания педиатрической помощи»;
2. Приказ Минздрава России от 24.12.2012 N 1537н «Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи при хронической воспалительной демиелинизирующей полиневропатии» (Зарегистрировано в Минюсте России 01.04.2013 N 27954);
3. Приказ Министерства здравоохранения РФ от 14 декабря 2012 г. N 1047н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи детям по профилю "неврология" (с изменениями и дополнениями);
4. 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;12(2):195-200.
5. Van den Bergh P.Y., Hadden R.D., Bouche P. et al. Joint Task Force of the EFNS and the PNS. 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. *J. Peripher. Nerv. Syst.* 2010; 15: 1-9.

Приложение Б. Алгоритм действий врача



Приложение В. Информация для пациента

Определение и эпидемиология

Хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия (ХВДП) - заболевание периферических нервов аутоиммунной природы, поражающее как взрослых, так и детей, которое обычно кодируется в МКБ-10 шифром G61.8 (Другие воспалительные полинейропатии).

Распространенность ХВДП составляет у детей 0,48 на 100 000 населения, что соответствует определению редких (орфанных) заболеваний (тех, которые имеют распространенность не более 10 случаев на 100 тысяч населения), что закреплено в рамках Федерального закона № 323-ФЗ от 21.11.2011 «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации». В результате инициативы ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России и поддержке главного внештатного детского специалиста невролога Минздрава России В.И. Гузевой заболевание ХВДП было включено в Перечень редких (орфанных) заболеваний для размещения на официальном сайте Министерства здравоохранения Российской Федерации (обновление от 15.05.2019).

Этиология

Причины развития ХВДП в настоящее время до конца неизвестны. При этом заболевании возникает сбой в работе иммунной системы, запускаются аутоиммунные воспалительные процессы, приводящие к поражению оболочки периферических нервов. Это приводит к явлению демиелинизации пораженных нервных волокон, которое может наблюдаться на любом отрезке периферического нерва от спинномозговых корешков до его дистальных участков.

Симптомы ХВДП

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

Основным проявлением ХВДП является развитие прогрессирующей, в большинстве случаев, симметричной слабости ног и рук. Нарушения движений, как правило, сочетаются с чувствительными расстройствами. У детей чаще всего первые проявления болезни связаны с изменением походки (до 95% случаев). ХВДП начинается исподволь или подостро и протекает с хроническим прогрессированием (монофазный, прогрессирующий тип течения) или с фазами обострения, длящимися более 8 недель, и ремиссии заболевания (ремитирующий тип течения). При тяжелом течении болезни ребенок может перестать ходить и даже потерять навыки самообслуживания из-за выраженной слабости мышц.

Диагностика ХВДП

Для постановки диагноза ХВДП важно найти соответствие основных проявлений заболевания с данными специальных методов исследования – электронейромиографии, МРТ нервных сплетений с контрастным усилением, результатами люмбальной пункции и т.д. Крайне важно исключить другие заболевания, которые могут сопровождаться развитием демиелинизирующей полинейропатии.

Лечение ХВДП

Лечение ХВДП достаточно сложная задача. В настоящее время общепринятым считается использование иммуномодулирующего лечения, которое включает применение трех основных подходов – курсовой внутривенной иммунотерапии с применением стандартного человеческого иммуноглобулина (ВВИГ) с высоким содержанием (не менее 95%) иммуноглобулина класса G, кортикостероидной терапии, плазмафереза. Возможно использование каждого из перечисленных выше методов отдельно или в сочетании друг с другом. Исследования последних лет показывают, что у детей с ХВДП большинство авторов в качестве стартовой терапии предпочитают применять ВВИГ. Так в американском исследовании, опубликованном в 2017 году, у детей с ХВДП во всех случаях лечение начинали с ВВИГ. В 80% случаев лечение ВВИГ давало хороший эффект. В качестве второй линии использовали пероральные кортикостероиды (преднизолон в таблетках). Только у 10% пациентов было необходимо применение плазмафереза. В английском исследовании 2018 года из Центра нервно-мышечной патологии имени V. Dubowitz у детей с ХВДП стартовали с назначения ВВИГ в 90,5% случаев, у остальных детей терапию начинали с преднизолона в таблетках. Процент детей, кто хорошо среагировал на лечение ВВИГ составил 68%. При недостаточной эффективности ВВИГ в качестве второй линии также использовали пероральные кортикостероиды. В 9,5% случаев был использован плазмаферез.

Но имеется категория пациентов, которые мало реагируют на описанное выше лечение или эта терапия сопровождается значимыми побочными эффектами. В этих случаях используют иммуносупрессорные препараты (азатиоприн, ритуксимаб, микофенолата мофетил и др.).

Общие рекомендации

Прогноз ХВДП зависит от выраженности клинических проявлений и ответа на иммуномодулирующее лечение. У детей прогноз при ХВДП можно считать относительно благоприятным. Большинство пациентов (70-90%) отвечают на специфическую терапию, назначенную вовремя, в адекватных дозах и по рекомендуемым схемам. Во многих случаях удается достичь стойкой медикаментозной ремиссии. Часть больных,

получивших длительную патогенетическую терапию, могут находиться без приема данных препаратов достаточно продолжительное время.

Наблюдение за ребенком с ХВДП должно осуществляться неврологом не реже 2 раз в год, даже в период ремиссии.

Приложение Г1. Критерии диагностики ХВДП у детей

Название на русском языке: Детская хроническая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия (включая пересмотренные международные диагностические критерии 2000 года)

Оригинальное название (если есть): 88th ENMC international workshop: childhood chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (including revised diagnostic criteria). 2000.

Источник (официальный сайт разработчиков, публикация с валидацией): 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; 12(2): 195-200.

Тип (подчеркнуть):

- шкала оценки
- индекс
- опросник
- другое (уточнить): критерии диагностики

Обязательные клинические признаки:

1. Прогрессирование мышечной слабости в проксимальных и дистальных мышцах верхних и нижних конечностей в течение не менее 4 недель или когда имеет место быстрое прогрессирование (подобно развитию синдрома Гийена-Барре), сопровождающееся рецидивирующим или затяжным течением (более 1 года);
2. Отсутствие сухожильных рефлексов или их снижение.

Основные лабораторные признаки:

1. Электромиографические критерии;
2. Данные люмбальной пункции;
3. Результаты биопсии нерва.

Международные пересмотренные диагностические критерии

ХВДП для детей 2000 г.

Достоверный диагноз

1) Обязательные клинические признаки

ХВДП	2) Электромиографические признаки и данные люмбальной пункции
Вероятный диагноз ХВДП	1) Обязательные клинические признаки 2) Один из 3-х лабораторных признаков

Критерии исключения ХВДП

1. Клинические признаки или анамнез, характерные для наследственной нейропатии, других заболеваний или воздействия лекарств, или токсинов, которые, как известно, могут быть причиной периферической нейропатии;
2. Лабораторные данные (включая биопсию нервов или анализ ДНК), которые свидетельствуют о другой этиологии, отличной от ХВДП;
3. Электромиографические признаки нарушения нервно-мышечной передачи, первично-мышечного типа поражения или поражения мотонейронов передних рогов спинного мозга.

Электромиографические критерии ХВДП

Должны быть выявлены, по крайней мере, три из следующих четырех основных нарушений при тестировании двигательных нервов (или 2 основных критерия плюс 2 поддерживающих критерия):

Основные критерии:

1. Определение блока проведения или признаков временной дисперсии в одном или нескольких двигательных нервах в местах, не подверженных компрессии
Блок проведения: отмечается, когда, по крайней мере, имеется 50% падение площади негативного пика М-ответа или амплитуды М-ответа, измеряемой от пика до пика, проксимального ответа по сравнению к дистальному, если длительность негативного пика проксимального М-ответа составляет менее 130% длительности дистального М-ответа;

Временная дисперсия: считается увеличенной, если длительность негативного пика проксимального М-ответа составляет более 130% от длительности дистального М-ответа.

Рекомендации: а) блок проведения и временная дисперсия могут быть оценены только в нервах, где амплитуда дистального М-ответа составляет более 1 мВ; б) всегда следует использовать супрамаксимальную стимуляцию.

2. Снижение скорости распространения возбуждения (СРВ) в двух и более нервах:

менее 75% от среднего значения СРВ от возрастной нормы минус 2 стандартных отклонения (SD);

3. Увеличение дистальной латентности в двух или более нервах: более 130% от среднего значения от возрастной нормы плюс 2 стандартных отклонения (SD);
4. Отсутствие F-волн или увеличение минимальной латентности F-волны в двух или более нервах: более 130% от среднего значения от возрастной нормы плюс 2 стандартных отклонения (SD).

Рекомендации: исследование волны F должно быть проведено как минимум при 10 стимулах.

Поддерживающие критерии:

При отсутствии блока проведения, следующие измененные электромиографические параметры указывают на неравномерное замедление СРВ и, таким образом, на наличие приобретенной нейропатии:

1. амплитуда сенсорного потенциала действия срединного нерва является сниженной, в то время как амплитуда сенсорного потенциала действия икроножного нерва является нормальной;
2. нарушение индекса минимальной латентности (TLI);
3. увеличение разницы более 10 м/с в СРВ по двигательным волокнам между нервами верхних или нижних конечностей или между разными нервами одной и той же конечности, например, между левым срединным и левым локтевым нервами или между одним и тем же нервом с разных сторон, например, локтевым нервом слева и справа.

Исследование цереброспинальной жидкости при ХВДП

1. Белок в ЦСЖ более 35 мг/децилитр;
2. Число клеток менее 10/мм³.

Данные биопсии нерва при ХВДП

Биопсия нерва выявляет преобладающие признаки демиелинизации.

Приложение Г2. Критерии диагностики ХВДП (подростки и взрослые)

Название на русском языке: «Рекомендации по диагностике хронической воспалительной демиелинизирующей полиневропатии Европейской Федерации Неврологических сообществ/ Общества заболеваний периферических нервов. Первый пересмотр, 2010».

Оригинальное название (если есть): "European Federation of Neurological Societies/Peripheral Nerve Society Guideline on management of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. First Revision, 2010".

Источник (официальный сайт разработчиков, публикация с валидацией): Joint Task Force of the EFNS and the PNS. 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. J. Peripher. Nerv. Syst. 2010; 15: 1-9.

Тип (подчеркнуть):

- шкала оценки
- индекс
- опросник
- другое (уточнить): критерии диагностики

Клинические диагностические критерии ХВДП
(1) Подтверждающие критерии
(а) Типичная форма ХВДП <ul style="list-style-type: none">• Хроническая прогрессирующая, ступенеобразная или рецидивирующая симметричная проксимальная и дистальная слабость рук и ног, в сочетании с чувствительными нарушениями, развивающаяся в течение не менее 2 месяцев;• Возможно поражение черепных нервов;• Отсутствие или значимое снижение рефлексов во всех конечностях.
(б) Атипичные формы ХВДП <p>Рассматривают одну из следующих форм, но при этом сухожильные рефлексы могут быть нормальными в непораженных конечностях:</p>

<ul style="list-style-type: none"> • Преимущественно дистальная ХВДП (дистальная симметричная демиелинизирующая нейропатия) • Асимметричная (мультифокальная приобретенная демиелинизирующая сенсорная и моторная нейропатия или синдром Льюиса-Самнера) • Фокальная (например, вовлечение плечевого или пояснично-крестцового сплетения или поражение одного или более периферических нервов в одной верхней или нижней конечности) • Чисто моторная • Чисто сенсорная (включая хроническую иммунную сенсорную полирадикулопатию, затрагивающую центральные отростки первичных сенсорных нейронов)
--

(2) Критерии, исключающие ХВДП

<ul style="list-style-type: none"> • Значимые нарушения работы сфинктеров • Болезнь Лайма, дифтерия • Приём лекарственных препаратов или токсических веществ, способных вызвать невропатию • Наследственная демиелинизирующая невропатия • Мультифокальная моторная невропатия (ММН) • IgM моноклональная гаммопатия с высоким титром антител к миелин-ассоциированному гликопротеину (MAG) • Другие причины демиелинизирующей невропатии, включая ROEMS синдром, остеосклеротическую миелому, диабетическую и недиабетическую пояснично-крестцовую радикулоплексопатию, лимфому или амилоидоз.
--

ROEMS – полиневропатия, органомегалия, эндокринопатия, моноклональный протеин, кожные изменения

Электромиографические критерии ХВДП

(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

Поддерживающие критерии ХВДП

1. Увеличение белка в цереброспинальной жидкости при числе лейкоцитов менее $10/\text{мм}^3$
2. МРТ показывает накопление гадолиния 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:
 - а) 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
 - б) Скорость распространения возбуждения менее 80% от нижнего предела нормативных значений (менее 70%, если амплитуда сенсорного потенциала действия ниже 80% от нижнего предела нормативных значений)
 - с) Увеличение латентности соматосенсорных вызванных потенциалов без наличия заболевания ЦНС
4. Объективное клиническое улучшение вследствие иммуномодулирующего лечения.
5. При биопсии нерва выявляются четкие доказательства демиелинизации и/или ремиелинизации на электронной микроскопии или при использовании анализа расчесанных нервных волокон (teased fiber analysis).

Диагностические категории ХВДП

по 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)

Приложение Г3. Критерии диагностики атипичных форм ХВДП

Название на русском языке: «Атипичная хроническая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия: диагностические критерии, прогрессирование и ответ на лечение. База данных по ХВДП итальянской исследовательской группы. 2019».

Оригинальное название (если есть): "Atypical CIDP: diagnostic criteria, progression and treatment response. Data from the Italian CIDP Database. 2010".

Источник (официальный сайт разработчиков, публикация с валидацией): Doneddu P.E., Cocito D., Manganelli F., Fazio R., Briani C., Filosto M., Benedetti L., Mazzeo A., Marfia G.A., Cortese A., Fierro B., Jann S., Beghi E., Clerici A.M., Carpo M., Schenone A., Luigetti M., Lauria G., Antonini G., Rosso T., Siciliano G., Cavaletti G., Liberatore G., Santoro L., Peci E., Tronci S., Ruiz M., Cotti Piccinelli S., Toscano A., Mataluni G., Piccolo L., Cosentino G., Sabatelli M., Nobile-Orazio E.; 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(2): 125-132. doi: 10.1136/jnnp-2018-318714.

Тип (подчеркнуть):

- шкала оценки
- индекс
- опросник
- другое (уточнить): критерии диагностики

Диагностические критерии
Дистальной симметричной демиелинизирующей нейропатии
Обязательные критерии
(А) С или (Б) без увеличения дистальной латентности М-ответа 1. Симметричные чувствительные или сочетанные чувствительно-двигательные симптомы, дебютирующие с дистальных отделов нижних конечностей; нет проксимального вовлечения по типу бедро-туловище-лицо. *
Другие возможные симптомы:
1. атаксия, нейропатическая боль, судороги, повышенная утомляемость, вегетативные симптомы, тремор;

2. дистальные чувствительные или сочетанные чувствительно-двигательные симптомы появляются позже (по крайней мере, через 1 год от начала заболевания).
Критерий исключения:
<ol style="list-style-type: none"> 1. Поражение черепных нервов; 2. Проксимальные конечности, туловище, лицо вовлечены; 3. Слабость без сенсорных симптомов; 4. Симптомы и признаки, начинающиеся в верхних конечностях.
Диагностические критерии Сенсорной формы ХВДП
Обязательные критерии
(А) С или (Б) без нарушения СРВ по двигательным волокнам периферических нервов <ol style="list-style-type: none"> 1. Нарушения чувствительности (в том числе атаксия), без мышечной слабости, с полиневритическим типом нарушений, с симметричным или асимметричным распределением; * 2. Нарушения чувствительности могут начинать проявляться в любом месте тела, включая паттерн <i>Дистальной симметричной демиелинизирующей нейропатии</i>.
Другие возможные симптомы:
<ol style="list-style-type: none"> 1. Невропатическая боль, повышенная утомляемость, тремор; 2. Наличие чувствительных расстройств в области лица.
Критерий исключения:
<ol style="list-style-type: none"> 1. Двигательные нарушения, включая крампи и поражение двигательных черепных нервов; 2. Мультифокальный тип распределения поражения; 3. Наличие вегетативной дисфункции.
Диагностические критерии Хронической иммунной сенсорной полирадикулопатии
Обязательные критерии
<ol style="list-style-type: none"> 1. Чувствительные симптомы с полиневритическим типом нарушений без мышечной слабости; * 2. Нормальная СРВ по двигательным и чувствительным волокнам периферических нервов и отсутствие изменений при игольчатой ЭМГ. <p>Плюс, по крайней мере, два признака из трех следующих:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Нарушения ССВП не обусловленные поражением ЦНС;

<p>2. Выявление, при проведении МРТ с контрастным усилением, накопления гадолиния и/или гипертрофию конского хвоста, пояснично-крестцовых или шейных нервных корешков, или плечевого или пояснично-крестцового сплетений;</p> <p>3. Повышения уровня белка в ликворе при нормальном цитозе.</p>
Критерии исключения и другие возможные симптомы:
Как при сенсорной форме ХВДП
Диагностические критерии Моторной формы ХВДП
Обязательные критерии
<p>(А) С или (Б) без нарушения СРВ по чувствительным волокнам периферических нервов</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Мышечная слабость, без чувствительных нарушений, с полиневритическим типом нарушений, с симметричным или асимметричным распределением; * 2. Симптомы могут начаться проявляться в любом месте тела.
Другие возможные симптомы:
<ol style="list-style-type: none"> 1. Крампи, повышенная утомляемость, тремор; 2. Поражение двигательных черепных нервов.
Критерий исключения:
<ol style="list-style-type: none"> 1. Нарушения чувствительности, включая сенсорную атаксию; 2. Наличие вегетативной дисфункции; 3. Невропатическая боль; 4. Мультифокальный тип распределения поражения.
Диагностические критерии Асимметричной формы ХВДП или синдрома Льюиса-Самнера
Обязательные критерии
<p>(А) С или (Б) без блока проведения импульса</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Нарушения чувствительности, с мышечной слабостью или без нее, с мультифокальным типом распределения поражения (односторонняя фокальная† форма ХВДП включена); * 2. Симптомы могут начаться проявляться в любом месте тела.
Другие возможные симптомы:
<ol style="list-style-type: none"> 1. Крампи, повышенная утомляемость, вегетативная дисфункция, атаксия, невропатическая боль; 2. Поражение двигательных и/или чувствительных черепных нервов.

Критерий исключения:
1. Изолированная мышечная слабость без нарушений чувствительности;
2. Полиневритический тип нарушений.

* – клинический фенотип должен присутствовать не менее 1 года (временной критерий);
† – фокальная форма ХВДП определяется при наличии симптомов поражения нервов только одной конечности или нервов двух конечностей (ипсилатеральные верхняя и нижняя конечности);
СРВ – скорость распространения возбуждения;
ЭМГ – электромиография;
ССВП – соматосенсорные вызванные потенциалы;
ЦНС – центральная нервная система;
МРТ – магнитно-резонансная томография.

Приложение Г4. Модифицированная шкала Ренкина

Название на русском языке: «Модифицированная шкала Ренкина».

Оригинальное название (если есть): "Modified Rankin scale".

Источник (официальный сайт разработчиков, публикация с валидацией): McMillan H.J., Kang P.B., Jones H.R., Darras B.T. Childhood chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: combined analysis of a large cohort and eleven published series. Neuromuscul. Disord. 2013; 23(2): 103-111.

Тип (подчеркнуть):

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

Модифицированная шкала Ренкина:

1 - легкие симптомы, которые не мешают работе, учебе или внеучебной деятельности

2 - незначительная инвалидность (т.е. ребенок отказался от одного или нескольких видов деятельности), но способен выполнять все возрастные функции по уходу за собой (т.е. одеваться, есть) и сложные задачи (например, не изменился почерк, может приготовить пищу с учетом возраста)

3 - умеренные симптомы (т.е. ребенок все еще может ходить самостоятельно (может потребоваться трость или ходунки), но требует помощи для соответствующих возрасту задач (смотреть выше))

4 - симптомы средней и тяжелой степени тяжести (т.е. ребенок не может ходить (требуется родитель и/или инвалидная коляска) и не может выполнять возрастные функции по уходу за собой)

5 - тяжелая инвалидность (т.е. пациент прикован к постели и требует постоянного ухода), может потребоваться интубация и механическая вентиляция

6 – смерть

Приложение Г5. Дифференциальная диагностика ХВДП у детей с полиневропатиями другого генеза

Полиневропатия	ЭНМГ	Комментарий
1) Наследственные демиелинизирующие невропатии		
Наследственная моторно-сенсорная невропатии 1 типа (НМСН 1 типа)	<p>Нет достоверных различий нейрофизиологической картины при НМСН 1 и ХВДП.</p> <p>При НМСН 1 могут регистрироваться особенности:</p> <ul style="list-style-type: none"> • резкое увеличение латентностей М-ответов и замедление СРВм; • редко регистрируются моторные БП, дисперсия моторных ответов. 	<p>Отмечаются не характерные для ХВДП проявления:</p> <ul style="list-style-type: none"> • замедленное «доброкачественное» течение • отягощенный семейный анамнез • костно-суставные деформации • дистальный паттерн мышечной слабости • нормальное содержание белка в ликворе • отсутствие значимого ответа при проведении патогенетической терапии <p>Определяющими являются результаты молекулярно-генетического обследования</p>
Наследственная моторно-сенсорная невропатии 3 типа (НМСН 3 типа)	<p>Нет достоверных различий нейрофизиологической картины при НМСН 3 и ХВДП.</p> <p>При НМСН 3 могут регистрироваться особенности:</p> <ul style="list-style-type: none"> • резкое увеличение латентностей М-ответов и замедление СРВм (менее 15 м/с); • редко регистрируются моторные БП. 	<p>Отмечаются не характерные для ХВДП проявления:</p> <ul style="list-style-type: none"> • раннее начало заболевания • замедленное «доброкачественное» течение • отягощенный семейный анамнез • костно-суставные деформации • дистальный паттерн мышечной слабости • гипертрофия периферических нервов • нормальное содержание белка в ликворе • отсутствие значимого ответа при проведении патогенетической терапии <p>Определяющими являются результаты молекулярно-генетического обследования</p>
Наследственная моторно-сенсорная невропатии с X-	Нет достоверных различий нейрофизиологической	<p>Отмечаются не характерные для ХВДП проявления:</p> <ul style="list-style-type: none"> • замедленное

сцепленным типом наследования	картины при НМСН с X-сцепленным типом наследования и ХВДП.	<p>«доброкачественное» течение</p> <ul style="list-style-type: none"> • преимущественно болеют лица мужского пола • большее поражение срединного нерва, чем локтевого • возможно вовлечение ЦНС • дистальный паттерн мышечной слабости • отсутствие значимого ответа при проведении патогенетической терапии <p>Определяющими являются результаты молекулярно-генетического обследования</p>
Наследственная невропатия со склонностью к параличам сдавления (ННСПС)	Регистрируются не характерные для ХВДП: блоки проведения возбуждения в типичных для невралгической компрессии местах (на уровне туннелей)	Отмечаются не характерные для ХВДП симптомы: <ul style="list-style-type: none"> • отягощенный семейный анамнез • часто дебют неврологических нарушений после длительных статических поз или незначительных травм • асимметрия поражения • сохранность сухожильных рефлексов
2) Демиелинизирующие невропатии в структуре лейкодистрофий		
Метахроматическая лейкодистрофия	Нет достоверных ЭНМГ-различий при метахроматической лейкодистрофии и ХВДП. При метахроматической лейкодистрофии могут регистрироваться увеличение латентностей М-ответов, замедление СРВм и другие признаки демиелинизации периферических нервов ног и рук.	Отмечаются не характерные для ХВДП проявления: <ul style="list-style-type: none"> • ранний дебют заболевания • сохраненные сухожильные рефлексы • задержка моторного и психического развития • часто судороги • характерные изменения на МРТ-головного мозга
Болезнь Краббе (галактозилцерамидный липидоз или глобоидно-клеточная)	Нет достоверных ЭНМГ-различий при болезни Краббе и ХВДП. При болезни Краббе	Отмечаются не характерные для ХВДП проявления: <ul style="list-style-type: none"> • ранний дебют заболевания • сохраненные сухожильные

лейкодистрофия)	могут регистрироваться нерезкое увеличение латентностей М-ответов, замедление СРВм и другие признаки демиелинизации периферических нервов ног и рук.	рефлексы <ul style="list-style-type: none"> • задержка моторного и психического развития • повышение мышечного тонуса • характерные изменения на МРТ-головного мозга
3) Демиелинизирующие невропатии в структуре инфекционного заболевания		
Болезнь Лайма (боррелиоз)	Регистрируются не характерные для ХВДП: <ul style="list-style-type: none"> • преимущественное вовлечение чувствительных волокон; • часто нет соответствия нейрофизиологическим критериям ХВДП. 	Отмечаются не характерные для ХВДП симптомы: <ul style="list-style-type: none"> • преимущественно дистальный тип поражения • преимущественное вовлечение чувствительных волокон • часто сопровождаются болью
Дифтерия (обычно при токсической форме)	Нет достоверных ЭНМГ-различий при дифтерии. При дифтерии могут регистрироваться резкое увеличение латентностей М-ответов и замедление СРВм как в нервах ног, так и рук.	Отмечаются не характерные для ХВДП: <ul style="list-style-type: none"> • развитие после тяжелого дифтерийного поражения • остро/подострое начало • выраженное вовлечение ЧН, бульбарные и дыхательные нарушения • отмечается постепенное восстановление двигательных функций по мере выздоровления • отмечается восстановление параметров ЭНМГ по мере выздоровления
4) Дизиммунные невропатии		
Синдром Гийена-Барре (ОВДП)	При оХВДП и ОВДП нет достоверных различий нейрофизиологической картины.	оХВДП диагностируется в 16% случаев у взрослых и до 30% случаев у детей. оХВДП по клиничко-анамнестическим и нейрофизиологическим характеристикам подобна ОВДП. оХВДП следует заподозрить в случае прогрессирования симптомов в течение более 8 недель, при наличии 3х и более эпизодов

		ухудшений в период более 8 недель, несмотря на проводимую патогенетическую терапию (ВВИГ, ПФ). В дифференциальном диагнозе может быть полезно УЗИ периферических нервов.
ММН с блоками проведения	При ММН регистрируются не характерные для ХВДП: <ul style="list-style-type: none"> • относительно нормальные параметры дМ-ответов и СРВм; • интактность чувствительных волокон и нервов. 	С ММН, в первую очередь, следует дифференцировать атипичную асимметричную форму ХВДП - синдром Льюиса Самнера. Принципиальное значение имеют субъективное и объективное наличие чувствительных нарушений, характерные для синдрома Льюиса-Самнера.
5) Полиневропатии при нарушении метаболизма		
Диабетическая полиневропатия	Регистрируются не характерные для ХВДП: <ul style="list-style-type: none"> • часто первично аксональный характер поражения периферических нервов, • преимущественное вовлечение чувствительных волокон; • нет соответствия нейрофизиологическим критериям ХВДП. 	Отмечаются не характерные для ХВДП проявления: <ul style="list-style-type: none"> • отягощенный анамнез по соматическим заболеваниям • изменение параметров биохимического анализа крови, уровней витаминов, гомоцистеина и т.д. • преимущественное поражение чувствительных нервов • дистальная мышечная слабость • нормальное содержание белка в ликворе <p>Следует быть настороженным в отношении ХВДП, ассоциированной с сахарным диабетом. Определяющими будут результаты ЭНМГ-исследования, а также несоответствие: прогрессирование грубого неврологического дефицита при компенсированном уровне глюкозы крови.</p>
6) Токсические полиневропатии		
Лекарственные и другие токсические полиневропатии.	Регистрируются не характерные для ХВДП: <ul style="list-style-type: none"> • первично аксональный характер поражения периферических нервов, • большее вовлечение 	Отмечаются не характерные для ХВДП проявления: <ul style="list-style-type: none"> • большее поражение чувствительных нервов • дистальная мышечная слабость

	<p>чувствительных волокон;</p> <ul style="list-style-type: none"> • в подавляющем большинстве нет соответствия нейрофизиологическим критериям ХВДП. 	<ul style="list-style-type: none"> • нормальное содержание белка в ликворе • изменение параметров биохимического анализа крови
--	--	--

Примечание: оХВДП – хроническая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия с острым началом; ОВДП - острая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия; ММН -мультифокальная моторная невропатия; ЭНМГ – электронейромиография; БП - блок проведения; М-ответ - моторный ответ; СРВм - скорость распространения возбуждения по моторным волокнам.