

Актуально на 30 авг 2023

Хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия у детей: клиническая рекомендация

Категория возрастная дети

Врач [Невролог](#), [Врач общей практики \(семейный врач\)](#), [Педиатр](#)

Диагнозы МКБ-10

- G61.8 [Другие воспалительные полиневропатии](#)

Диагнозы МКБ-11

- 8C01.Z [Inflammatory polyneuropathy, unspecified](#)
- 8E4A.1 [Paraneoplastic or autoimmune disorders of the peripheral or autonomic nervous system](#)

Шкала убедительности и доказательности

Доказательность

- 1** Для методов диагностики: систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа. Для методов профилактики, лечения и реабилитации: систематический обзор РКИ с применением мета-анализа.
- 2** Для методов диагностики: 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. Для методов профилактики, лечения и реабилитации: отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением мета-анализа.
- 3** Для методов диагностики: 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. Для методов профилактики, лечения и реабилитации: нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования.
- 4** Для методов диагностики: несравнительные исследования, описание клинического случая. Для методов профилактики, лечения и реабилитации: несравнительные

исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования случай-контроль.

5 Для методов диагностики: имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов. Для методов профилактики, лечения и реабилитации: имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов.

Убедительность

A Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными).

B Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными).

C Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными).

Год окончания действия: **2023**

Одобрено Научно-практическим Советом Минздрава РФ

Уникальный идентификатор (ID): **358/2**

Summary. Новое в рекомендации

Диагностика

Для исключения [других воспалительных заболеваний](#), которые могут протекать с клиникой полинейропатии следует провести общеклиническое обследование:

- клинический анализ крови;
- исследование острофазовых показателей крови (исследование уровня С-реактивного белка в сыворотке крови);

- анализ крови биохимический общетерапевтический.

[Исследование цереброспинальной жидкости](#) теперь следует проводить **ТОЛЬКО** в случае сомнительного диагноза в качестве дополнительного метода исследования.

[Биопсию икрожного нерва](#) следует проводить в исключительных ситуациях, когда все остальные методы исследования оказались неинформативными. Данная услуга отсутствует в Номенклатуре медицинских услуг (Приказ Минздрава России от 13 октября 2017 г. N 804н).

Детям, длительно получающим кортикостероиды системного действия, показано проведение [рентгеноденситометрии](#).

Дополнительно показана [консультация врачей-специалистов](#) по показаниям: врача-инфекциониста, врача-генетика, врача-травматолога-ортопеда, врача-офтальмолога.

Лечение

Добавили в схемы лечения [ритуксимаб](#) при рефрактерном течении ХВДП.

При [остеопорозе](#), вызванном длительной терапией кортикостероидами системного действия следует назначать препараты кальция (кальция глюконат, кальция карбонат), витамин D (колекальциферол), при необходимости — бифосфонаты.

[В дополнение](#) к медикаментозному лечению пациентам с ХВДП показана лечебная физкультур (ЛФК), медицинский массаж и физиотерапевтическое лечение.

На фоне медикаментозного лечения необходим [контроль лабораторных показателей](#):

- глюкозы в крови, электролитов (уровень натрия, калия, кальция в крови) при длительной терапии КСТ;
- общего (клинического) анализ крови развернутого и анализа крови биохимического общетерапевтического на фоне терапии азатиоприном;
- уровня креатинина, мочевины в крови, клиренс креатинина (Исследование функции нефронов по клиренсу креатинина (проба Реберга)), уровня холестерина, триглицеридов, магния, калия в крови, а также уровень циклоспорина (Исследование уровня циклоспорина А) при терапии циклоспорином;
- исследование уровня иммуноглобулина А в крови для оценки безопасности введения иммуноглобулинов нормальных человеческих.

Краткая информация

Определение

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

Этиология и патогенез

Этиология ХВДП в настоящее время неизвестна.

Начало ХВДП часто связывают с интеркуррентными инфекциями или с иммунизацией (профилактической вакцинацией), так у 33–57% детей развитие болезни отмечалось в течение 1 месяца после перенесенной инфекции или вакцинации.

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

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

Морфологические изменения при ХВДП напоминают нарушения при экспериментальном аутоиммунном неврите.

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

Эпидемиология

Заболеваемость ХВДП среди всех возрастных категорий составляет около 0,2–1,6, распространенность: 0,8–8,9 на 100,000^[7]. Распространенность ХВДП у взрослых – 1,0–1,9 на 100 000 и у детей – 0,48 на 100 000. При этом у 20% пациентов, у которых диагноз

ХВДП ставился во взрослом возрасте, первые симптомы болезни отмечались в возрасте до 20 лет. Анализ 27 случаев ХВДП у детей выявил, что дебют заболевания может наблюдаться в любом возрасте (от 1 до 18 лет), а максимум заболеваемости отмечался в 7-8 лет^[48,8].

Классификация

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

Атипичные формы ХВДП:

1. преимущественно дистальная симметричная форма полинейропатии;
2. асимметричная форма или синдром Льюиса-Самнера;
3. фокальная форма;
4. моторная форма;
5. сенсорная форма^[1,2,4,9].

Клиническая картина

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

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

ХВДП может существенно нарушать качество жизни пациентов^[7].

Диагностика

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

(a) Типичная ХВДП:

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

(b) Атипичная ХВДП

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

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

Поддерживающие критерии для диагностики ХВДП:

1. Увеличение белка в цереброспинальной жидкости при числе лейкоцитов менее $10/\text{мм}^3$
2. МРТ показывает накопление контрастного средства и/или гипертрофию конского хвоста, пояснично-крестцовых или шейных корешков спинного мозга, или плечевого или пояснично-крестцового сплетений
3. Нарушение электрофизиологии сенсорных ответов, по крайней мере, в одном нерве:

- Амплитуда сенсорного потенциала действия икроножного нерва является нормальной, в то время как амплитуда сенсорного потенциала действия срединного нерва (но необходимо исключить нейропатию срединного нерва на запястье вследствие синдрома карпального канала) или лучевого нерва нарушена
 - Скорость распространения возбуждения менее 80% от нижнего предела нормативных значений (менее 70%, если амплитуда сенсорного потенциала действия ниже 80% от нижнего предела нормативных значений)
 - Увеличение латентности соматосенсорных вызванных потенциалов без наличия заболевания ЦНС
4. Объективное клиническое улучшение вследствие иммуномодулирующего лечения
 5. При биопсии нерва выявляются признаки демиелинизации и/или ремиелинизации при электронной микроскопии или при использовании анализа расчесанных нервных волокон (teased fiber analysis)

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

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

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

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

(2) Вероятный диагноз соответствует следующим характеристикам:

- уменьшение амплитуды негативного пика проксимального М-ответа относительно дистального на 30% и более, за исключением большеберцового нерва, если негативный пик дистального М-ответа составляет 20% и более от нижнего предела нормативных значений, в двух нервах или в одном нерве + один другой параметр демиелинизации (в любом нерве, удовлетворяющий любому из критериев а-ж) в одном или более других нервах

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

Критерии, при наличии которых диагноз ХВДП маловероятен:

- значимые нарушения работы сфинктеров;
- приём лекарственных препаратов или токсических веществ, способных вызвать невропатию;
- выявление болезни Лайма или дифтерии,
- наличие любой из форм Наследственной демиелинизирующей нейропатии;
- мультифокальная моторная невропатия;

- IgM моноклональная гаммапатия с высоким титром антител к миелин-ассоциированному гликопротеину;
- другие причины демиелинизирующей невропатии, включая POEMS синдром, остеосклеротическую миелому, диабетическую и недиабетическую пояснично-крестцовую радикулоплексопатию, лимфому или амилоидоз.^[1,4,5,9,10,11,12]

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

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

Достоверный диагноз ХВДП

- Клинические критерии (1) (а или б) и (2) с наличием электромиографического критерия(1)
- Критерии вероятной ХВДП + по крайней мере один поддерживающий критерий
- Критерии возможной ХВДП + по крайней мере два поддерживающих критерия

Вероятный диагноз ХВДП

- Клинические критерии (1) (а или б) и (2) с наличием электромиографического критерия(2)
- Критерии возможной ХВДП + по крайней мере один поддерживающий критерий

Возможный диагноз ХВДП

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

Жалобы и анамнез

Сбор анамнеза и жалоб:

- нормальное физическое и двигательное развитие до начала заболевания;
- изменения походки;
- частые падения;
- слабость мышц нижних и верхних конечностей;
- наличие парестезий и дизестезий;

- у ряда пациентов могут отмечаться жалобы на тремор рук и атаксия;
- постепенное развитие симптомов, но нарастание двигательных нарушений может быть быстрым у 16% пациентов^[1,4,9,10,11].

Физикальное обследование

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

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

Лабораторная диагностика

Лабораторная диагностика при установлении диагноза ХВДП

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

Показано проведение общего (клинического) анализа крови развернутого всем пациентам с подозрением на ХВДП для исключения/подтверждения воспалительной природы заболевания, в комплексной дифференциальной диагностике с системными заболеваниями^[9,10,11].

C 5

Комментарии: Клинический анализ крови возможно контролировать при клинической необходимости.

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

C 5

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

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

C 5

Комментарии: определяются активность аланинаминотрансферазы (АЛТ), аспаратаминотрансферазы (АСТ), лактатдегидрогеназы (ЛДГ), креатинкиназы (креатинфосфокиназы (КФК), исследование уровня/активности изоферментов креатинкиназы в крови) в крови, электролиты (уровень калия, натрия, кальция, фосфора, магния в крови), концентрация которых может изменяться, например, при нервно-мышечных заболеваниях, показатели углеводного обмена (Исследование уровня глюкозы в крови, Проведение глюкозотолерантного теста, Исследование уровня гликированного гемоглобина в крови, Исследование уровня триглицеридов в крови, Исследование уровня холестерина в крови), которые могут изменяться при инсулин-зависимом сахарном диабете 1 типа ^[13].

Не рекомендовано проведение люмбальной пункции абсолютно всем пациентам с подозрением на ХВДП с исследованием цереброспинальной жидкости (Спинномозговой пункции с исследованием уровня белка, глюкозы, крови в спинномозговой жидкости, исследование физических свойств спинномозговой жидкости) детям с подозрением на ХВДП с целью установления диагноза, исследование проводится только в случае сомнительного диагноза в качестве дополнительного метода исследования ^[4,5,9,12].

C 5

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

Лабораторная диагностика на фоне терапии ХВДП

Показано исследование уровня глюкозы в крови, электролитов (уровень натрия, калия, кальция в крови) детям с ХВДП, получающим длительную терапию препаратом группы кортикостероиды системного действия ^[14].

C 5

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

Показано проведение общего (клинического) анализ крови развернутого и анализа крови биохимического общетерапевтического (определение активности аланинаминотрансферазы и аспаратаминотрансферазы в крови) ежемесячно на протяжении первых 6 месяцев терапии азатиоприном, далее – каждые 3 месяца ^[14, 33].

C 5

Показано исследование уровня креатинина, мочевины в крови, клиренс креатинина (Исследование функции нефронов по клиренсу креатинина (проба Реберга)), уровня холестерина, триглицеридов, магния, калия в крови, а также

C 5

уровень циклоспорина (Исследование уровня циклоспорина А) детям с ХВДП при терапии циклоспорином^[14, 34].

Комментарии: частота проведения исследований определяется индивидуально.

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

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

C 5

Инструментальная диагностика

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

C 5

Комментарии:

Согласно Приказу Минздрава России от 13 октября 2017 г. N 804н «Об утверждении номенклатуры медицинских услуг» кроме услуги «Электромиография игольчатая (одна мышца)» имеются подвиды данной услуги: Электронейромиография игольчатыми электродами (один нерв), Электромиография игольчатая локтевого нерва, Электромиография игольчатая лучевого нерва, Электромиография игольчатая добавочного нерва, Электромиография игольчатая межреберного нерва.

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

В нетипичных для ХВДП случаях, при очаговости клинических и электрофизиологических данных рекомендовано проведение детям магнитно-резонансной томографии (МРТ) шейного и поясничного отделов позвоночника и спинного мозга в качестве дополнительного метода обследования (Магнитно-

C 4

резонансная томография спинного мозга с контрастированием (один отдел)) для исключения других причин нейропатии^[5,9,12,17].

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

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

При наличии возможности проведение биопсии икроножного нерва в исключительных ситуациях, когда все остальные методы исследования оказались неинформативными^[4, 5,9,12].



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

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

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



Комментарии: частота исследований определяется индивидуально

Иная диагностика

Дифференциальная диагностика

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

Наиболее важно проводить дифференциальный диагноз со следующими заболеваниями:

- любая форма наследственной демиелинизирующей нейропатии – чаще наследственная моторно-сенсорная нейропатия (НМСН) 1-го и 3-го типов, НМСН с X-сцепленным типом наследования, нейропатия со склонностью к параличам от сдавления;

- демиелинизирующая нейропатия в структуре лейкодистрофий – чаще метахроматическая лейкодистрофия и болезнь Краббе (галактозилцерамидный липидоз или глобоидно-клеточная лейкодистрофия);
- демиелинизирующая нейропатия в структуре инфекционного заболевания – чаще связанная с болезнью Лайма (боррелиоз) или токсической формой дифтерии;
- полинейропатии, вызванные приемом некоторых лекарственных препаратов или токсическими веществами;
- мультифокальная моторная нейропатия.

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

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

Категория	Характерно для ХВДП	Ошибки и трудности диагностики	Ситуации, в которых следует рассмотреть альтернативный диагноз
Клинические признаки	Снижение (потеря) рефлексов	Отсутствие (снижение) только коленного рефлекса.	Периферические полинейропатии
	Снижение (потеря) вибрационной чувствительности	Вибрационная чувствительность не нарушена	Поражение моторных нейронов
	Ответ на терапию с оценкой по шкалам	Субъективный или неспецифический ответ на иммунотерапию	Плацебо-эффект, искажающие факторы (слабость, депрессия)
	Стабильное и объективное улучшение мышечной силы после уменьшения интервалов между введением ВВИГ или другой иммунотерапии	Отсутствие ответа на иммунотерапию расценено как рефрактерность	Неиммунная полинейропатия, поражение моторных нейронов.

Цереброспинальная жидкость	Очень высокий уровень белка в цереброспинальной жидкости (>100 мг/дл).	Уровень белка в цереброспинальной жидкости нормальный или умеренно повышен	Неспецифический признак, также встречается, например, при стенозе спинномозгового канала
Электрофизиология	Значимое (<80% от нижней границы нормы) снижение скорости распространения возбуждения. Снижение скорости распространения возбуждения независимо от места компрессии.	Ошибочная интерпретация замедления скорости распространения возбуждения	Замедление скорости распространения возбуждения для низких потенциалов. Замедление проводимости в месте компрессии.
	Сегментарная демиелинизация в верхней конечности.	Патологические состояния, локализующиеся исключительно в нервах нижней конечности.	Поражение моторных нейронов.
	Гетерогенное снижение скорости распространения возбуждения	Гомогенное снижение скорости распространения возбуждения.	Врожденная невропатия

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

C 5

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

Показано проведение консультации врача-инфекциониста при госпитализации в инфекционное отделение для исключения инфекционной природы заболевания [4,9,20, 39, 40]

C 5

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

C 5

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

C 5

Показана консультация врача-офтальмолога детям с ХВДП, длительно получающим терапию кортикостероидами системного действия с целью своевременной диагностики поражения глаз, вызванных терапией [14, 41].

C 5

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

Лечение

Консервативное лечение

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

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

В нескольких больших контролируемых исследованиях показано, что применение иммуноглобулин человека нормальный (ВВИГ), кортикостероидов системного действия или плазмафереза при ХВДП одинаково эффективно у 50-70% пациентов при использовании одного из трех видов лечения. При этом почти 50% пациентов, которые не ответили на один из этих видов лечения, хорошо реагировали на другой вид терапии, что приводило к тому, что в результате до 80% пациентов имели значимое улучшение [21,255,9]. Дети с ХВДП чаще, чем взрослые отвечают на терапию иммуноглобулином человека нормальным (ВВИГ), кортикостероидами системного действия, плазмаферезом [8, 21].

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

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

A 1

Комментарии: Стандартной считается доза 0,4 г/кг/сут (суммарная доза 2 г/кг), вводимая ежедневно в течение 5 дней. В последующем рекомендуется повторное внутривенное введение иммуноглобулинов каждые 3-4 недели в течение 6 месяцев. Разделение общей курсовой дозы на 5 дней не является обязательным условием. Имеются сообщения о безопасном введении препарата в суммарной дозе 2 г/кг за 2 или 3 дня. При проведении терапии иммуноглобулином человека нормальным (ВВИГ) у детей с ХВДП следует рассматривать приоритетность использования 10% раствора иммуноглобулина, так как высокая концентрация позволяет снизить нагрузку объемом и сокращает продолжительность инфузий, что особенно важно в детском возрасте. Позволяет в большинстве случаев быстро добиваться ремиссии заболевания и сохранять высокое качество жизни ребенка.

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

C 4

Комментарии: Существуют две наиболее распространенные схемы лечения кортикостероидами системного действия:

- преднизолон 2 мг/кг/сут на 4-6 недель с последующим снижением дозы в течение 4-6 недель до поддерживающей дозы;
- преднизолон 1 мг/кг/сут на 4-6 недель с последующим постепенным снижением в течение 3-6 месяцев.

Некоторые авторы рекомендуют перед началом перорального приема преднизолона проводить краткий курс пульс-терапии метилпреднизолоном по 15-20 мг/кг/сут в течение 3 дней. При КСТ, по сравнению с иммуноглобулином человека нормальным (ВВИГ) чаще возникают побочные эффекты, поэтому обязательным условием является профилактика и мониторинг развития возможных побочных эффектов. При назначении КСТ важно соблюдение диеты с резким ограничением потребления углеводов, употребление пищи, с повышенным содержанием кальция.

Если монотерапия одним из этих методов иммуноглобулином человека нормальным (ВВИГ) или преднизолоном не обеспечивает адекватной эффективности, рекомендуется сочетанное применение иммуноглобулина

C 4

человека нормального (ВВИГ) и препарата группы кортикостероиды системного действия per os ^[1,5,9,10,11,12,23].

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

- преднизолон 2 мг/кг/сут на 4-6 недель с последующим снижением дозы в течение 4-6 недель до поддерживающей дозы или
- преднизолон 1 мг/кг/сут на 4-6 недель с последующим постепенным снижением в течение 3-6 месяцев, подробнее см. выше), или наоборот, к преднизолону (схемы см. выше) добавляется иммуноглобулин человека нормальный.

При сочетанном лечении комбинируют иммуноглобулин человека нормальный с внутривенным введением метилпреднизолона по 15-20 мг/кг массы тела в сутки.

Показано проведение плазмафереза при отсутствии эффективности монотерапии иммуноглобулином человека нормальным или КСТ либо комбинированной терапии иммуноглобулином человека нормальным и КСТ ^[1,5,9,10,11,12,23,25].

A 1

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

- 3 процедуры с частотой один раз в неделю;
- курс из 3-5 сеансов с интервалами 1-2 дня в течение 10-14 дней.

Последующие процедуры плазмафереза проводятся с интервалом 2-4 недели в течение 1 года.

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

C 3

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

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

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

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

При рефрактерном течении ХВДП – рассмотреть назначение ритуксимаба с терапевтической целью [29, 45, 46].

C 5

Комментарии: ритуксимаб в рутинной практике в настоящее время широко не применяется, однако, по данным различных авторов, препарат продемонстрировал клиническую эффективность при ХВДП. Применялись разовые дозы на инфузию 375 мг/м² до достижения общей дозы 1500 мг/м²[49]. В настоящее время продолжают клинические исследования по оценке эффективности и безопасности в узких группах пациентов детского возраста с рефрактерным течением ХВДП.

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

C 5

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

C 5

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

C 5

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

Хирургическое лечение

Не показано.

Медицинская реабилитация

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

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

C 5

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

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

C 5

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

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

C 4

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

Профилактика и диспансерное наблюдение

Профилактика

Профилактики не существует.

Показано проведение вторичной профилактики детям с ХВДП ^[4,9,10,48].

C 5

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

Показано проведение вакцинации по индивидуальному плану в период полной ремиссии заболевания ^[30].

C 5

Комментарии: Необходимо обеспечить индивидуальный подход к вакцинации. Учитывая, что польза от вакцинации превышает возможные риски, необходимо обеспечить возможность проведения необходимых профилактических прививок в условиях стабильного течения болезни [31]. Согласно нормативным документам (Медицинские противопоказания к проведению профилактических прививок препаратами национального календаря прививок: Методические указания.—М.: Федеральный центр госсанэпиднадзора Минздрава России, 2002.— 16 с., «Методические рекомендации по выявлению, расследованию и профилактике

побочных проявлений после иммунизации» (утв. Минздравом России 12.04.2019). При прогрессирующих заболеваниях нервной системы противопоказаны живые вакцины, в т. ч. Вакцина для профилактики полиомиелита (раствор для приема внутрь), а также вакцина для профилактики туберкулеза. Пациентам с прогрессирующей патологией вместо цельноклеточной коклюшной вакцины необходимо использовать бесклеточную (например, Вакцина для профилактики дифтерии, столбняка, коклюша (бесклеточная) трехкомпонентная), при невозможности - прививать анатоксинами (анатоксин дифтерийно-столбнячный). Дети с поражением ЦНС быстрее утрачивают антитела при нарушении графика прививок - им следует максимально соблюдать рекомендованную схему вакцинации. При прогрессирующем течении заболевания прививки проводят через 1 месяц после стабилизации процесса (что оценивается по клиническим параметрам).

Данные исследований свидетельствуют, что польза от вакцинации превышает возможные риски ^[6,31].

Диспансерное наблюдение

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



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

Остальным пациентам частота консультаций врача-невролога определяется индивидуально.

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

Назначаются лабораторные исследования, необходимые для контроля проводимой терапии.

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

Контрольное электронейромиографическое исследование (согласно приказу Минздрава России от 13 октября 2017 г. N 804н «Об утверждении номенклатуры медицинских услуг»: Электромиография игольчатая (одна мышца), электронейромиография стимуляционная одного нерва) может проводиться с целью оценки динамики течения заболевания, однако результаты следует интерпретировать с осторожностью из-за их вариабельности ^[5].

Организация оказания медицинской помощи

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

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

Остальным пациентам частота консультаций врача-невролога определяется индивидуально.

Показания для плановой госпитализации в медицинскую организацию:

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

Показания для экстренной госпитализации:

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

Показания к выписке пациента из медицинской организации:

- объективное клиническое улучшение состояния в ответ на специфическую терапию.

Дополнительная информация

Исходы и прогноз

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

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

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

Список литературы

1. Куренков А.Л., Кузенкова Л.М., Никитин С.С., Бурсагова Б.И. Хроническая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия у детей: диагностика и лечение. Вопросы современной педиатрии. 2014. Том 13. №5. – С. 34-41.
2. Cocito D., Grimaldi S., Paolasso I., Falcone Y. et al. Immunosuppressive treatment in refractory chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. A nationwide retrospective analysis // Eur. J. Neurol. 2011. Vol. 18. P. 1417-1421
3. Comi C. Fas-mediated T-cell apoptosis in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. J Peripher Nerv Syst. 2011;16 Suppl 1:45-47.
4. Dalakas M.C., Medscape. Advances in the diagnosis, pathogenesis and treatment of CIDP // Nat. Rev. Neurol. 2011. Vol. 7. P. 507-517.
5. Lehmann H.C., Burke D., Kuwabara S. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: update on diagnosis, immunopathogenesis and treatment Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry 2019;90:981-987

6. Doneddu P.E., Bianchi E., Cocito D., et al. Risk factors for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (CIDP): antecedent events, lifestyle and dietary habits. Data from the Italian CIDP Database. *Eur J Neurol.* 2020;27(1):136-143
7. Querol L., Crabtree M., Herepath M., et al. Systematic literature review of burden of illness in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (CIDP) [published online ahead of print, 2020 Jun 24]. *J Neurol.* 2020;10.1007/s00415-020-09998-8. doi:10.1007/s00415-020-09998-8
8. Markowitz J.A., Jeste S.S., Kang P.B. Child neurology: chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy in children. *Neurology.* 2008;71:e74–e78.
9. Joint Task Force of the EFNS and the PNS. European Federation of Neurological Societies/Peripheral Nerve Society Guideline on management of paraproteinemic demyelinating neuropathies. Report of a Joint Task Force of the European Federation of Neurological Societies and the Peripheral Nerve Society--first revision. *J Peripher Nerv Syst.* 2010;15(3):185-195.
10. Куренков А.Л., Никитин С.С., Бурсагова Б.И., Кузенкова Л.М. Особенности хронической воспалительной демиелинизирующей полиневропатии у детей. Журнал «Нервно-мышечные болезни». 2012. №2. С. 40-51.
11. Никитин С.С., Куренков А.Л. Особенности острой воспалительной и хронической демиелинизирующих невропатий у детей. В книге: Аутоиммунные заболевания в неврологии (под ред. И.А. Завалишина, М.А. Пирадова, А.Н. Бойко, С.С. Никитина, Н.Н. Спирина, А.В. Переседовой). Клиническое руководство. – Т. 2. – М.: РООИ «Здоровье человека», 2014. – С. 63-75.
12. Куренков А.Л., Бурсагова Б.И., Кузенкова Л.М., Пак Л.А., Увакина Е.В. Хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия в детском возрасте: критерии диагноза и подходы к патогенетическому лечению. *Фарматека.* 2019. Т.26. №10. С.21-26.
13. Ghaemi N., Hasanabadi H., Ashrafzadeh F., Sarvari S., Rahimi H., Hashemian S. Peripheral Neuropathy in Children and Adolescents with Insulin-dependent Diabetes Mellitus. *Iran J Child Neurol.* 2018 Spring;12(2):83-90
14. Gorson K.C. An update on the management of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Ther Adv Neurol Disord.* 2012;5(6):359-373.
15. Orbach H., Katz U., Sherer Y., Shoenfeld Y. Intravenous immunoglobulin: adverse effects and safe administration. *Clin Rev Allergy Immunol.* 2005 Dec;29(3):173-84
16. Rajabally Y.A., Varanasi S. Practical electrodiagnostic value of F-wave studies in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Clin Neurophysiol.* 2013;124(1):171-175.

17. Rossi D.P., Doria Lamba L., Pistorio A., Pedemonte M., Veneselli E., Rossi A. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy of childhood: clinical and neuroradiological findings. *Neuroradiology*. 2013;55(10):1233-1239
18. Parikh S., Bernard G., Leventer R.J., van der Knaap M.S., van Hove J., Pizzino A., McNeill N.H., Helman G., Simons C., Schmidt J.L., Rizzo W.B., Patterson M.C., Taft R.J., Vanderver A.; GLIA Consortium. A clinical approach to the diagnosis of patients with leukodystrophies and genetic leukoencephelopathies. *Mol Genet Metab*. 2015 Apr;114(4):501-515
19. Kaplan A., Brannagan T.H. 3rd. Evaluation of patients with refractory chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Muscle Nerve*. 2017;55(4):476-482
20. McMillan H.J., Kang P.B., Jones H.R., Darras BT. Childhood chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: combined analysis of a large cohort and eleven published series. *Neuromuscul Disord*. 2013;23(2):103-111.
21. Sladky J.T. What is the best initial treatment for childhood chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: corticosteroids or intravenous immunoglobulin. *Muscle Nerve*. 2008;38:1638–1643
22. Eftimov F., Winer J.B., Vermeulen M, de Haan R, van Schaik I.N. Intravenous immunoglobulin for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Cochrane Database Syst Rev*. 2013 Dec 30;12:CD001797
23. Oaklander A.L., Lunn M.P., Hughes R.A., van Schaik I.N., Frost C., Chalk C.H.. Treatments for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (CIDP): an overview of systematic reviews. *Cochrane Database Syst Rev*. 2017;1(1):CD010369. Published 2017 Jan 13.
24. Hughes R.A., Mehndiratta M.M., Rajabally Y.A. Corticosteroids for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Cochrane Database Syst Rev*. 2017;11(11):CD002062. Published 2017 Nov 29. doi:10.1002/14651858.CD002062.pub4.
25. Mehndiratta M.M., Hughes R.A., Pritchard J. Plasma exchange for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Cochrane Database Syst Rev*. 2015;2015(8):CD003906. Published 2015 Aug 25.
26. Mahdi-Rogers M., Brassington R., Gunn A.A., van Doorn P.A., Hughes R.A. Immunomodulatory treatment other than corticosteroids, immunoglobulin and plasma exchange for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Cochrane Database Syst Rev*. 2017;5(5):CD003280. Published 2017 May 8
27. Bansal V.K., Meriggioli M.N. Immunotherapy in the treatment autoimmune neuromuscular disease. In book: *Neuromuscular disorders in clinical practice* (Eds. B. Kadirji, H.J. Kaminski, R.L. Ruff). – New York: Springer, 2014. – P. 341-362.

28. Silwal A., Pitt M., Phadke R., Mankad K., Davison J.E., Rossor A., DeVile C., Reilly M.M., Manzur A.Y., Muntoni F., Munot P. Clinical spectrum, treatment and outcome of children with suspected diagnosis of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Neuromuscul Disord.* 2018 Sep;28(9):757-765
29. Rodríguez Y., Vatti N., Ramírez-Santana C., Chang C., Mancera-Páez O., Gershwin M.E., Anaya J.M. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy as an autoimmune disease. *J Autoimmun.* 2019 Aug;102:8-37
30. Вакцинопрофилактика "Медицинские противопоказания к проведению профилактических прививок препаратами национального календаря прививок" (утв. Главным государственным санитарным врачом РФ от 9 января 2002 г.)
31. Kuitwaard K., Bos-Eyssen M.E., Blomkwist-Markens P.H., van Doorn P.A. Recurrences, vaccinations and long-term symptoms in GBS and CIDP. *J Peripher Nerv Syst.* 2009;14(4):310-315
32. Шевченко А. В. Хронические воспалительные демиелинизирующие полиневропатии у детей (клиника, диагностика, дифференциальная диагностика) : дис. – Российский Государственный Медицинский Университет, 2007.
33. Azathioprine: Drug information (https://www.uptodate.com/contents/azathioprine-drug-information?topicRef=5265&source=see_link)
34. Cyclosporine (ciclosporin) (systemic): Drug information (https://www.uptodate.com/contents/cyclosporine-ciclosporin-systemic-drug-information?topicRef=9217&source=see_link#F8012602)
35. Elena E Perez, MD, PhD Nadine Shehata, MD, MSc, FRCPC Section Editor: Jordan S Orange, PhD Deputy Editors: Jennifer S Tirnauer, Anna M Feldweg, Intravenous immune globulin: Adverse effects (https://www.uptodate.com/contents/intravenous-immune-globulin-adverse-effects?topicRef=5265&source=see_link)
36. Maricic M, Gluck O. Densitometry in glucocorticoid-induced osteoporosis. *J Clin Densitom.* 2004 Winter;7(4):359-63.
37. Laura K. Bachrach, Catherine M. Gordon et al. Bone Densitometry in Children and Adolescents. *Pediatrics* October 2016, 138 (4) e20162398
38. Van den Bergh PY, Hadden RD, Bouche P, et al. European Federation of Neurological Societies; Peripheral Nerve Society. European Federation of Neurological Societies/Peripheral Nerve Society guideline on management of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: report of a joint task force of the European Federation of Neurological Societies and the Peripheral Nerve Society - first revision. *Eur J Neurol.* 2010 Mar;17(3):356-63.

39. Mori M, Kuwabara S, Nemoto Y, Tamura N, Hattori T. Concomitant chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy and myasthenia gravis following cytomegalovirus infection. *J Neurol Sci.* 2006 Jan 15;240(1-2):103-6.
40. Richard A Lewis, Suraj Ashok Muley, Section Editor:Jeremy M Shefner, PhDDeputy Editor:Richard P Goddeau, Jr, DO, FAHChronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: Etiology, clinical features, and diagnosis A (https://www.uptodate.com/contents/chronic-inflammatory-demyelinating-polyneuropathy-etiology-clinical-features-and-diagnosis?source=history_widget#H3648072611)
41. Gallant C, Kenny P. Oral glucocorticoids and their complications. A review. *J Am Acad Dermatol.* 1986 Feb;14(2 Pt 1):161-77.
42. Dyck PJ, O'Brien PC, Oviatt KF, Dinapoli RP, Daube JR, Bartleson JD, Mokri B, Swift T, Low PA, Windebank AJ. Prednisone improves chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy more than no treatment. *Ann Neurol.* 1982 Feb;11(2):136-41.
43. van Schaik IN, Eftimov F, van Doorn PA, Brusse E, van den Berg LH, van der Pol WL, Faber CG, van Oostrom JC, Vogels OJ, Hadden RD, Kleine BU, van Norden AG, Verschuuren JJ, Dijkgraaf MG, Vermeulen M. Pulsed high-dose dexamethasone versus standard prednisolone treatment for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (PREDICT study): a double-blind, randomised, controlled trial. *Lancet Neurol.* 2010 Mar;9(3):245-53.
44. Richard A. Lewis, Suraj Ashok Muley, MDSection Editor:Jeremy M Shefner, PhDDeputy Editor:Richard P Goddeau, Jr, DO, FAHA Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: Treatment and prognosis https://www.uptodate.com/contents/chronic-inflammatory-demyelinating-polyneuropathy-treatment-and-prognosis?source=history_widget#H483050551
45. Хайбуллин Т.И., Хабиров Ф.А., Аверьянова Л.А., Ахмедова Г.М., Бабичева Н.Н., Гранатов Е.В. Хроническая воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия и патогенетически близкие синдромы: диагностика и лечение *Практическая медицина.* 2014. № 2(78):21-30. <http://pmarchive.ru/xronicheskaya-vospalitelnaya-demieliniziruyushhaya-poliradikulonevropatiya-i-patogeneticheski-blizkie-sindromy-diagnostika-i-lechenie/>
46. Гапешин Р.А., Баранцевич Е.Р., Руденко Д.И., и др. Современные представления о лечении хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатии (обзор литературы) // *Ученые записки СПбГМУ им. И. П. Павлова.* 2019. №1.
47. Беневоленская Л.И. Клинические рекомендации. Остеопороз. Диагностика, профилактика и лечение/Под ред. Беневоленская Л.И., Лесняк О.М. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2005. – 176 с.

48. Селицкий М.М. Современные методы диагностики хронической воспалительной демиелинизирующей полиневропатии. Научно-практический терапевтический журнал. 4 (44). 2015. 36-42.
49. Stevens, J. A. E., Llewelyn, G., & Hartley, L. Rituximab as an adjunct to intravenous immunoglobulin in the treatment of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *European Journal of Paediatric Neurology*, 21, e114. doi:10.1016/j.ejpn.2017.04.957

© Материал из Справочной системы «Консилиум»
<https://vip.1crs.ru>
Дата копирования: 30.08.2023