

Клинические рекомендации – Хроническая воспалительная демиелинизирующая полирадикулонейропатия – 2024-2025-2026 (24.10.2024) – Утверждены Минздравом РФ

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

Год утверждения (частота пересмотра): 2024

Возрастная категория: Взрослые

Пересмотр не позднее: 2026

ID: 801

По состоянию на 24.10.2024 на сайте МЗ РФ

Официально применяется с 01.01.2025 в соответствии с Постановлением Правительства РФ от 17.11.2021 N 1968

Разработчик клинической рекомендации

- Всероссийское общество неврологов
- РОО "Общество специалистов по нервно-мышечным заболеваниям"
- Общероссийская общественная организация Ассоциация реабилитологов России

Одобрено Научно-практическим Советом Минздрава РФ

Список сокращений

EAN	European Academy of Neurology (Европейская Академия Неврологии)
PNS	Peripheral Nerve Society (Общество специалистов по заболеваниям периферических нервов)
ВВИГ	внутривенный #иммуноглобулин человека нормальный**
ВВИТ	внутривенная высокодозная иммунотерапия
ГК	глюкокортикоиды
МГНЗ	моноклональная гаммапатия неопределенного значения
ПФ	высокообъемный терапевтический плазмаферез
ХВДП	хроническая воспалительная демиелинизирующая полирадикулонейропатия
ЦСЖ	цереброспинальная жидкость
ЭНМГ	электронейромиография стимуляционная одного и более нервов

Термины и определения

Хроническая воспалительная демиелинизирующая полирадикулонейропатия (ХВДП) – группа хронических дизиммунных нейропатий, гетерогенных по клинической картине, характеризующихся прогрессирующим в течение более 8 недель генерализованным поражением проксимальных и дистальных отделов толстых чувствительных и двигательных нервных волокон.

Первичная патогенетическая терапия ХВДП – лечение, получаемое пациентом впервые после установления диагноза. В рамках первичной патогенетической терапии ХВДП проводится лечение препаратами и методами первой линии: ГК, ВВИТ или ПФ.

Поддерживающая патогенетическая терапия ХВДП – лечение, получаемое пациентом с целью поддержания стабильного состояния, ремиссии, профилактики рецидива. В рамках поддерживающей терапии назначаются препараты и методы первой и/или второй линии.

Глюкокортикоиды (ГК) – синтетические препараты (аналоги эндогенных гормонов, продуцируемых корой надпочечников), которые оказывают противовоспалительное, десенсибилизирующее, иммунодепрессивное, противошоковое и антитоксическое действия. ГК – это медикаментозный метод патогенетической терапии ХВДП первой линии. Высокодозная

терапия ГК подразумевает пероральный прием препаратов в дозе 1 мг на кг веса пациента ежедневно или через день в течение 1-2 месяцев с последующим постепенным снижением дозы до минимальной поддерживающей или до полной отмены препарата.

Высокообъемный терапевтический плазмаферез (ПФ) – это экстракорпоральный метод патогенетической терапии ХВДП первой линии. Высокообъемный плазмаферез подразумевает удаление плазмы суммарно за курс не менее 140 мл/кг веса пациента.

Внутривенная высокодозная иммунотерапия (ВВИТ) – медикаментозный метод патогенетической терапии ХВДП первой линии, при котором назначаются препараты внутривенного иммуноглобулина человека нормального (ВВИГ) с содержанием иммуноглобулина класса G не менее 95%. ВВИТ подразумевает введение препарата в суммарной курсовой дозе 2 грамма на килограмм веса пациента. Поддерживающая иммунотерапия ВВИГ проводится с введением доз, подобранных индивидуально для каждого пациента (от 0,4 до 2 граммов на килограмм веса пациента), с вариативным режимом введения.

Моноклональная гаммапатия неопределенного значения (МГНЗ) – состояние, часто ассоциированное с ХВДП, характеризующееся секрецией парапротеина при отсутствии клинико-лабораторной картины гемобластоза.

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

1.1. Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Хроническая воспалительная демиелинизирующая полирадикулонейропатия (ХВДП) – группа гетерогенных по клинической картине приобретенных, дизиммунных нейропатий, характеризующихся прогрессирующим более 8 недель или рецидивирующим течением, имеющие электрофизиологические и патоморфологические признаки демиелинизации периферических нервов, и отвечающие на иммуносупрессивную или иммуномодулирующую терапию [1].

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

На сегодняшний день четкие механизмы, причины развития, а также триггерные факторы заболевания до конца не изучены, однако дизиммунный генез ХВДП не вызывает сомнения. Ряд экспериментальных работ на моделях животных, а также ответ на иммуносупрессивную и иммуномодулирующую терапию указывают на неоспоримое участие в патогенезе болезни как клеточно-опосредованного, так и гуморального иммунитета [2, 3]. Участие клеточного иммунитета подтверждается наличием воспалительных инфильтратов в биоптатах икроножного нерва, представленных CD8+ Т-клетками, CD4+ Т-клетками, макрофагами; изменением активности Т-клеточного звена иммунитета, повышением экспрессии цитокинов и других провоспалительных медиаторов в крови и ЦСЖ больных ХВДП [4-6]. Участие в патогенезе гуморального иммунитета подтверждается обнаружением в биоптатах икроножного нерва депозитов комплемента и иммуноглобулина на поверхности шванновских клеток и в компактном слое миелина, наличием антител в сыворотке больных, созданием экспериментальных моделей с активной иммунизацией разных структур нерва, а эффективностью ПФ [7-9].

В течение последних 5 лет были обнаружены антитела, ассоциированные с ХВДП, относящиеся к нодальным и паранодальным белкам – нейрофасцин – 140, 155 и 186 (NF-140, NF-155, NF-186), контактин-1 (CNTN1), контактин-ассоциированный белок 1 (Caspr1), нодальные изоформы нейрофасцина. Перечисленные антитела часто связаны с тяжелым течением заболевания, ранним вторичным аксональным повреждением и плохим ответом на ГК и ВВИГ

[10-12]. Количество больных ХВДП, имеющих антитела к паранодальным белкам, составляет порядка 10% [10-14].

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

Распространенность ХВДП в мире составляет от 1 до 9 на 100.000 человек [9, 15, 16]. ХВДП входит в Перечень редких (орфанных) болезней Министерства здравоохранения РФ (от 25.02.2020 г.). Средний возраст дебюта болезни около 50 лет, но заболевание может диагностироваться в любом возрасте [17]. Соотношение мужчин и женщин – 2:1 [9, 15, 16]. По данным Супоновой Н.А., распространенность ХВДП в РФ находится в пределах 1-3 на 100.000 человек [18]. Согласно результатам исследований Кантимировой Е.А. (на примере ЗАТО Железнодорожск Красноярского края), распространенность ХВДП, включая сенсорный вариант болезни, составила 25,5 на 100 тыс. взрослого населения [17]. Крупных эпидемиологических исследований по распространенности ХВДП в РФ не проводилось.

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

- G61.8 – Другие воспалительные полиневропатии
- G61.9 – Воспалительная полиневропатия неуточненная
- G62.8 – Другие уточненные полиневропатии
- G62.9 – Полиневропатия неуточненная

1.5. Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Выделение клинических вариантов ХВДП (типичного и других) важно по причине значительной вариативности клинико-электрофизиологической картины, иммунопатогенеза, ответа на разные виды патогенетической терапии (Таблица 1) [1, 8, 9, 15, 19, 20].

Таблица 1. Типичная и варианты ХВДП [1, 8, 9, 15, 19, 20].

ХВДП	Доля среди всех вариантов ХВДП
1. Типичная ХВДП	50-70%
2. Мультифокальная ХВДП (или мультифокальная приобретенная демиелинизирующая сенсорная и моторная нейропатия; или синдром Льюиса-Самнера)	6-35%
3. Сенсорная ХВДП	5-35%
4. Дистальная ХВДП или дистальная приобретенная демиелинизирующая симметричная нейропатия	2-17%
5. Моторная ХВДП	5-10%
6. Фокальная ХВДП	1%

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

Наиболее распространенной является типичная ХВДП, клиническая картина которой характеризуется наличием [1, 8, 9, 19, 20]:

- симметричного вялого тетрапареза с равномерным вовлечением дистальных и проксимальных отделов конечностей;
- нарушений поверхностной и глубокой чувствительности по полиневритическому типу (по типу "перчаток и гольф/носков");
- сенситивной атаксии, тремора рук;
- снижением или выпадением сухожильных рефлексов.

Крайне редко наблюдается вовлечение дыхательной мускулатуры и поражение черепных нервов (чаще лицевого нерва). На поздних стадиях болезни возможно развитие гипотрофии мышц. Двигательные нарушения обычно более выражены, чем чувствительные. Вегетативные нарушения и нейропатический болевой синдром не характерны для типичной ХВДП. Признаков нарушения функции ЦНС и тазовых органов не наблюдается. Степень неврологического дефицита может варьировать от легкой без существенного ограничения передвижения и самообслуживания до тяжелой с полной зависимостью от посторонней помощи [1, 8, 9, 19, 20].

Вторым по распространенности вариантом ХВДП является мультифокальная приобретенная демиелинизирующая сенсорная и моторная нейропатия (от англ. multifocal acquired demyelinating sensory and motor neuropathy, MADSAM) или синдром Льюиса-Самнера. Клиническая картина, в отличие от типичной ХВДП, характеризуется асимметрией нарушений и поражением по типу множественной мононейропатии. Свойственно преимущественное вовлечение верхних конечностей. У части больных по мере развития болезни симптоматика может перейти в типичную симметричную ХВДП [1, 8, 9, 19-21].

На долю сенсорного варианта ХВДП, который часто дебютирует с поражения нижних конечностей, приходится до 5-35% от всех вариантов болезни. Характерны сенситивная атаксия и полиневритический тип чувствительных нарушений. Мышечная слабость отсутствует. При наличии нейрофизиологических признаков поражения моторных нервных волокон по данным электронейромиографии стимуляционной одного и более нервов (ЭНМГ) устанавливается диагноз "преимущественно сенсорный вариант ХВДП". Долгосрочные исследования показали, что сенсорный вариант ХВДП часто является преходящей клинической стадией болезни, которая предшествует появлению мышечной слабости примерно у 70% пациентов [1, 8, 9, 19, 20, 22].

Дистальная приобретенная демиелинизирующая симметричная нейропатия (от англ. distal acquired demyelinating symmetric neuropathy, DADS) – вариант ХВДП с преимущественным или изолированным вовлечением дистальных отделов конечностей (кистей и стоп), с типичной картиной симметричного полиневритического сенсо-моторного поражения [1, 8, 9, 19, 20, 23, 24]. Диагностика данного варианта осложняется схожестью клинических проявлений с наследственной моторно-сенсорной нейропатией, с парапротеинемическими демиелинизирующими нейропатиями, а также с полинейропатиями другого генеза (Приложение А3).

Моторный вариант болезни обнаруживается у 4-10% пациентов с ХВДП. Характеризуется минимальной выраженностью (преимущественно моторная ХВДП) или отсутствием сенсорного дефицита, симметричным вялым тетрапарезом с вовлечением проксимальных и дистальных отделов, а также недостаточным ответом на патогенетическую терапию 1 линии: ГК и ПФ [1, 20, 25].

При фокальном варианте ХВДП в патологический процесс вовлекаются плечевое или пояснично-крестцовое сплетение, периферические нервы 1-3 сегментов с одной стороны, еще реже симптоматика представлена в виде мононейропатии. Фокальный вариант ХВДП некоторыми авторами рассматривается как форма синдрома Льюиса-Самнера. С течением времени возможна генерализация патологического процесса и трансформация клинической картины в типичный симметричный или мультифокальный асимметричный варианты ХВДП [1, 8, 9, 19, 20].

При типичной ХВДП и ее вариантах неврологические нарушения в подавляющем большинстве случаев неуклонно прогрессируют или наблюдается волнообразно-рецидивирующее хроническое течение с нарастанием симптомов более 8 недель. До 16% случаев ХВДП может

развиваться остро и в дебюте по клинико-anamнестическим, нейрофизиологическим характеристикам не отличается от острой воспалительной демиелинизирующей полинейропатии (ОВДП). Надежных инструментальных и лабораторных методов для проведения дифференциального диагноза между ХВДП с острым началом и ОВДП на момент дебюта нет. Диагноз ХВДП при остром развитии симптоматики устанавливается в случае прогрессирования нарушений в течение более 8 недель или при наличии 3-х эпизодов ухудшений, несмотря на проводимую патогенетическую терапию [1, 8, 9, 18, 19, 20].

В настоящий момент рассматривают отдельно (не в рамках вариантов ХВДП) хроническую иммунную сенсорную полирадикулопатию и ХВДП, ассоциированную с антителами к нодальным и паранодальным антигенам. Симптомокомплекс при хронической иммунной сенсорной полирадикулопатии представлен выраженной сенситивной атаксией и чувствительными полиневритическими нарушениями; а диагностика может вызвать значительные затруднения, поскольку при ЭНМГ-исследовании патологические изменения не выявляются вследствие поражения сенсорных корешков на преганглионарном уровне и интактности двигательных волокон. Для ХВДП, ассоциированной с IgG4 антителами к нейрофасцину-155 и контактину-1, характерны более ранний возраст дебюта заболевания, сенситивная атаксия, выраженный тремор конечностей, а также вовлечение центральной нервной системы у ряда больных; возможно агрессивное течение заболевания и раннее вторичное вовлечение аксонов периферических нервов [1, 10-14, 19, 20, 26].

ХВДП может развиваться и при таких состояниях и заболеваниях, как сахарный диабет, моноклональная гаммапатия IgG или IgA неопределенного значения, моноклональная гаммапатия IgM без антител к МАГ, ВИЧ-инфекция, злокачественные новообразования. Однако в настоящий момент не получено убедительных доказательств взаимосвязи ХВДП с этими заболеваниями. В некоторых случаях ХВДП может быть вызвана приемом лекарств или биологических препаратов [1, 10-14, 19, 20].

Дифференциальный диагноз при типичной ХВДП и ее вариантах представлен в [Приложении А3](#).

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

2.1. Жалобы и анамнез

- Рекомендуется подозревать ХВДП у пациентов с прогрессированием вялого тетрапареза и чувствительных нарушений по полиневритическому типу в течение более 8 недель с целью своевременной диагностики заболевания [1, 9, 19, 27-30].

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

Комментарий: пациенты предъявляют жалобы на слабость мышц рук и преимущественно ног, изменение походки, трудности при беге и подъеме по лестнице; на онемение, снижение чувствительности кистей и стоп. В ряде случаев беспокоит неустойчивость при ходьбе. Жалобы на нейропатическую боль, нарушение зрения, глотания, дыхания, функции тазовых органов не характерны. При опросе следует обращать внимание на срок прогрессирования симптоматики, наличие сопутствующих соматических заболеваний, преморбидный фон, наследственный анамнез по нервно-мышечным заболеваниям.

2.2. Физикальное обследование

- Рекомендуется сопоставлять результаты опроса и физикального обследования с критериями диагностики ХВДП EAN/PNS от 2021 года у пациентов с подозрением на ХВДП с целью

повышения достоверности диагностики ([Приложение А3](#)) [1, 9, 19, 27-30].

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

2.3. Лабораторные диагностические исследования

- Рекомендуется проведение лабораторных исследований: общего (клинического) анализа крови, анализа крови биохимического общетерапевтического (исследование уровня общего белка в крови, исследование уровня альбумина в крови, исследование уровня креатинина в крови, исследование уровня аспарат-трансаминазы в крови, исследование уровня аланин-трансаминазы в крови, исследование уровня С-реактивного белка в крови, исследование уровня мочевины в крови, исследование уровня общего билирубина в крови, исследование уровня глюкозы в крови, исследование уровня холестерина в крови, исследование уровня натрия в крови, исследование уровня калия в крови), определения антител к бледной трепонеме (*Treponema pallidum*) и исследования уровня антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1/2 и антигена р24 (Human immunodeficiency virus HIV 1/2 + Agp24) в крови, определения антигена (HbsAg) вируса гепатита В (Hepatitis B virus) и антител к вирусу гепатита С (Hepatitis C virus) в крови, исследования уровня гликированного гемоглобина и определения уровня витаминов В12 (цианкоболамина), фолиевой кислоты, гомоцистеина в сыворотке крови, общего (клинического) анализа мочи пациентам с подозрением на ХВДП с дифференциально-диагностической целью ([Приложение А3](#)) [1, 9, 19, 27-31].

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

- Рекомендуется проведение исследования моноклональности легких цепей иммуноглобулинов в крови и в моче методом иммунофиксации пациентам с подозрением на ХВДП с дифференциально-диагностической целью ([Приложение А3](#)) [1, 9, 19, 27-30].

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

Комментарий: дифференциальный диагноз представлен в [Приложении А3](#). При необходимости список дополнительных лабораторных методов обследования может быть расширен и дополнен такими исследованиями, как определение в крови антител к возбудителям иксодовых клещевых боррелиозов группы *Borrelia burgdorferi sensu lato*, содержания ревматоидного фактора, уровня С-реактивного белка, содержания антинуклеарных антител к Sm-антигену, содержания антител к экстрагируемым ядерным антигенам в крови, антител к ДНК нативной, содержания антител к циклическому цитрулиновому пептиду (анти-CCP), содержания антител к цитоплазме нейтрофилов в крови; анализ крови на антинейрональные антитела; антитела к ганглиозидам периферических нервов, криоглобулины, молекулярно-генетическое обследование и другие.

- Рекомендуется проведение спинномозговой пункции с проведением общего (клинического) анализа спинномозговой жидкости пациентам с возможной ХВДП (при отсутствии полного соответствия клиническим и электродиагностическим критериям болезни; [Приложение А3](#)), при остром дебюте заболевания, а также при подозрении на инфекционный или лимфопролиферативный генез полирадикулонейропатии с целью подтверждения диагноза и проведения дифференциальной диагностики [1, 9, 19, 32-34].

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

Комментарий: не рекомендуется проводить диагностическую спинномозговую пункцию, если имеется полное соответствие клиническим и электродиагностическим критериям ХВДП [1]. При ХВДП в 83-95% случаев уровень белка в ЦСЖ повышен при нормальном цитозе $< 10/\text{мм}^3$. Следует корректировать норму уровня белка в ликворе с учетом возраста (> 0.5 г/л до 50 лет и > 0.6 г/л после 50 лет) [1, 32-34]. Нормальный уровень белка в ликворе не исключает диагноз "ХВДП". При выявлении плеоцитоза $> 50/\text{мм}^3$ требуется исключение иных причин

неврологических нарушений (нейроинфекций, нейросаркоидоза, злокачественного лимфопролиферативного процесса и др.) [19, 35-36].

2.4. Инструментальные диагностические исследования

- Рекомендуется проведение электронейромиографии стимуляционной периферических нервов пациентам с подозрением на ХВДП с целью уточнения уровня поражения периферического нейро-моторного аппарата и характера повреждения нервных волокон [1, 9, 19, 37-40].

Уровень убедительности рекомендаций **B** (уровень достоверности доказательств – 3)

Комментарии: у больных ХВДП при ЭНМГ выявляется генерализованный, чаще симметричный, сенсо-моторный невралгический уровень поражения первично демиелинизирующего типа, для которого характерно значительное снижение моторной скорости распространения возбуждения (СРВм), увеличение дистальной латентности моторных ответов, увеличение минимальной латентности F-волн, наличие блоков проведения по двигательным нервам (снижение амплитуды проксимального М-ответа по отношению к дистальному на 30% и более) или патологической темпоральной дисперсии (полифазия и увеличение длительности проксимального моторного ответа на > 30% относительно дистального) [1, 37-40]. В [Приложении А3](#) (электродиагностические критерии ХВДП) указан рекомендованный объем нейрофизиологического исследования. Во время проведения ЭНМГ температура кожи должна поддерживаться в области ладони на уровне не ниже 33 °С и наружной лодыжки не ниже 30 °С [1].

- Рекомендуется сопоставлять результаты ЭНМГ-исследования с электродиагностическими критериями ХВДП (EAN/PNS, 2021) с целью повышения достоверности диагностики ([Приложение А3](#)) [1, 9, 19, 37].

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

- Рекомендуется проведение ультразвуковое исследование (УЗИ) периферических нервов (одна анатомическая область) и стволов плечевых сплетений пациентам с возможной ХВДП (при отсутствии полного соответствия клиническим и электродиагностическим критериям болезни; [Приложение А3](#)) с целью подтверждения диагноза и проведения дифференциальной диагностики [1, 9, 19, 45-50].

Уровень убедительности рекомендаций **B** (уровень достоверности доказательств – 3)

Комментарии: УЗИ периферических нервов и стволов плечевых сплетений входит в поддерживающие критерии диагностики ХВДП ([Приложение А3](#)). При ХВДП в 40-80% случаев отмечается увеличение площади поперечного сечения спинальных нервов, стволов плечевых сплетений, периферических нервов вне зон туннелей, а также наличие интраневральных сонографических изменений (увеличение отдельных фасцикул, чередование гипо- и гиперэхогенных увеличенных фасцикул). В [Приложении А3](#) указан рекомендованный минимальный объем сонографического исследования. Результат УЗИ периферических нервов не коррелирует с выраженностью клинических проявлений, а отсутствие изменений не исключает диагноз ХВДП [45-50].

- Рекомендуется проведение магнитно-резонансной томографии (МРТ) плечевого или пояснично-крестцового нервных сплетений (величина магнитной индукции > 1 Тл, визуализационные изображения в стандартных T1 и T2 режимах, а также в режимах STIR и DTI) пациентам с возможной ХВДП (при отсутствии полного соответствия клиническим и электродиагностическим критериям болезни; [Приложение А3](#)) с целью подтверждения диагноза и проведения дифференциальной диагностики [1, 9, 19, 41-44].

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

Комментарий: МРТ сплетений входит в поддерживающие критерии диагностики ХВДП ([Приложение А3](#)). Повышение интенсивности сигнала от стволов плечевого или пояснично-крестцового сплетений в режиме T2-STIR и DTI и/или гипертрофия (утолщение) спинальных нервов, стволов сплетений выявляется у 44-82% пациентов с ХВДП. Отсутствие изменений при МРТ-исследованиях не исключает диагноз ХВДП [4-44].

- Рекомендуется проведение биопсии периферического нерва пациентам с возможной ХВДП (при отсутствии полного соответствия клиническим и электродиагностическим критериям болезни; [Приложение А3](#)) с целью уточнения диагноза и проведения дифференциальной диагностики [1, 9, 19, 51-55].

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

Комментарий: морфологическое исследование нерва входит в поддерживающие критерии диагностики ХВДП ([Приложение А3](#)). Проводится биопсия чувствительного нерва (чаще икроножного) [52-54]. Для ХВДП характерны следующие морфологические изменения: образования по типу "луковичных головок", признаки периваскулярного воспаления, сегментарная макрофаг-индуцированная демиелинизация, аксональная дегенерация, ремиелинизация [9, 19, 52-55].

- Рекомендуется устанавливать диагноз ХВДП согласно клиническим, электродиагностическим, поддерживающим и иммунологическим критериям ([приложение А3](#)), в диагнозе указывать категорию диагноза ([приложение А3](#)) [1, 56].

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

- Рекомендуется при постановке диагноза ХВДП по совокупности клинических и параклинических данных определять категорию диагноза EAN/PNS (2021) с целью повышения достоверности диагностики ([Приложение А3](#)) [1].

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

2.5. Иные диагностические исследования

- Рекомендуется проводить дифференциальную диагностику с другими неврологическими заболеваниями пациентам с подозрением на ХВДП с целью уточнения диагноза ([Приложение А3](#)) [1, 9, 19, 58-61].

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

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

3.1. Патогенетическая терапия первой линии

- Рекомендуется в рамках патогенетической терапии 1 линии назначать пациентам с ХВДП высокодозную внутривенную иммунотерапию (ВВИТ) ([раздел 3.1.1](#)) или высокодозную терапию глюкокортикоидами (ГК) ([раздел 3.1.2](#)) [1, 19, 27, 62-83].

Уровень убедительности рекомендаций **A** (уровень достоверности доказательств – 1)

- Рекомендуется при неэффективности ВВИТ или ГК, проводить высокообъемный терапевтический плазмаферез (ПФ) ([раздел 3.1.3](#)) [1, 19, 27, 62-83].

Уровень убедительности рекомендаций **A** (уровень достоверности доказательств – 1)

Комментарий: выше указанные методы патогенетического лечения имеют равнозначный

терапевтический эффект в краткосрочной перспективе [1, 9, 19]. При недостаточной эффективности монотерапии или появлении побочных эффектов возможен переход с одного вида терапии первой линии на другой. Допускается комбинация ГК и ВВИГ, ГК и ПФ; возможно внутривенное введение иммуноглобулина нормального человеческого по завершению курса ПФ.

- Рекомендуется взвешено подходить к началу лечения, учитывать особенности течения заболевания, с целью достижения максимальной эффективности патогенетической терапии [1, 9, 19].

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

Комментарий: при стационарном непрогрессирующем течении болезни, минимальной выраженности неврологического дефицита (INCAT < 2) не рекомендуется начинать патогенетическую терапию, оставив пациента под динамическим наблюдением. Патогенетическая терапия показана пациентам с ХВДП при прогрессировании болезни или рецидиве, остром дебюте, при наличии неврологического дефицита, влияющего на передвижение и самообслуживание.

- Рекомендуется в выборе метода терапии первой линии отдать предпочтение ВВИТ пациентам с ХВДП, ассоциированной с сахарным диабетом, при вариантах заболевания (мультифокальном, моторном, сенсорном, фокальном), а также при наличии сопутствующих хронических соматических болезней, с целью достижения максимальной эффективности лечения и профилактики побочных эффектов [1, 9, 19].

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

- Рекомендуется оценивать статус активности ХВДП по шкале CDAS (приложение Г5) для определения необходимости в продолжении поддерживающей патогенетической терапии [88].

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

3.1.1. Внутривенная высокодозная иммунотерапия (ВВИТ)

- Рекомендуется перед проведением стартовой ВВИТ исследование уровня иммуноглобулина А в крови пациентам с ХВДП с целью выявления IgA-иммунодефицита [63-65].

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

Комментарий: тяжелые анафилактические реакции при ВВИГ встречаются крайне редко. Чаще они развиваются у пациентов с дефицитом IgA, вызванным наличием антител (IgG или реже IgE), которые, взаимодействуя с IgA в препарате ВВИГ, могут вызвать анафилактическую реакцию. Уровень IgA, при котором состояние определяется как IgA-иммунодефицит, составляет в среднем < 7 мг/дл (0,07 г/л; 5-10 мг/дл). При показателях уровня IgA выше 7 мг/дл, но в 2 раза ниже нормальных значений, состояние может быть расценено как частичный дефицит IgA. Риск побочных эффектов, связанный с наличием дефицита IgA, не должен рассматриваться как абсолютное противопоказание к проведению терапии. В таких случаях проводится премедикация; внутривенно вводить препарат иммуноглобулина человека нормального**, содержащий наименьшее количество IgA; не превышать рекомендуемую в инструкции скорость введения препарата.

- Рекомендуется проведение ВВИТ препаратами иммуноглобулина человека нормального** с содержанием иммуноглобулина класса G не менее 95% в стартовой курсовой дозе 2 г/кг пациентам с ХВДП с целью патогенетической терапии [1, 9, 19, 62, 66-73].

Уровень убедительности рекомендаций **A** (уровень достоверности доказательств – 1)

Комментарий: стартовое внутривенное введение иммуноглобулина человека нормального проводят в условиях круглосуточного стационара в режиме ежедневных инфузий в дозе 0.4

г/кг/сутки в течение 5 дней (суммарно на курс 2 грамма препарата на кг веса пациента) [1, 70].

- Рекомендуется после стартового курса проведение 2-5 поддерживающих курсов ВВИТ препаратами иммуноглобулина человека нормального** в дозе 1 г/кг в режиме раз в 3 недели (или еще одного курса в дозе 2 г/кг через 4 недели после стартового курса) пациентам с ХВДП с целью патогенетической терапии и достоверного определения эффективности ВВИТ [1, 9, 18, 62, 66-73].

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 2)

- Рекомендуется при эффективности ВВИТ поддерживающая терапия препаратами иммуноглобулина человека нормального** по персонализированным курсовым дозам и схемам введения пациентам с ХВДП, ответившим на стартовую ВВИТ, с целью профилактики рецидива заболевания и поддержания ремиссии [1, 9, 19, 66-70].

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 2)

Комментарии: в поддерживающем режиме при ХВДП ВВИГ могут вводиться в условиях круглосуточного или дневного стационара по схемам [1, 9, 19, 70]:

- суммарная доза 0.4 г/кг, введение за 1 день, кратность введения – 1-2 раза в неделю;
- суммарная доза 1 г/кг, введение за 2-3 дня, кратность введения – каждые 3-4 недели;
- суммарная доза 2 г/кг, введение за 3-5 дней, кратность введения – каждые 4-6 недели.

При стабильном состоянии пациента в течение 6-12 месяцев, которое было достигнуто и поддерживается на фоне регулярных повторных инфузий ВВИГ, рекомендовано постепенное снижение дозы и/или увеличение интервала между введениями препарата. В случае ВВИГ-зависимости, когда ремиссия поддерживается регулярной ВВИТ, а при нарушении режима ВВИТ состояние ухудшается, введения ВВИГ проводится максимально длительно [1, 9, 19, 59, 63-70]

3.1.2. Подкожное введение иммуноглобулина нормального человеческого

- Рекомендуется при эффективности ВВИТ поддерживающее подкожное введение иммуноглобулина нормального человеческого** с содержанием иммуноглобулина класса G не менее 95% по персонализированным курсовым дозам и схемам введения пациентам с ХВДП, ответившим на стартовую ВВИТ, с целью профилактики рецидива заболевания и поддержания ремиссии [84, 85, 86].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)

Комментарии: в поддерживающем режиме при ХВДП подкожный иммуноглобулин может вводиться в условиях стационара, амбулаторно или в домашних условиях по схеме [1, 9, 19, 67]: суммарная доза 0.4 г/кг, введение за 1 день, кратность введения – 1 раз в неделю. При неэффективности указанной схемы рекомендуется увеличить дозу и/или снизить кратность введения препарата.

3.1.3. Глюкокортикоиды (ГК)

- Рекомендуется перед высокодозной терапией ГК проведение исследований: общего (клинического) и биохимического общетерапевтического анализов крови, общего (клинического) анализа мочи, определения антител к бледной трепонеме (*Treponema pallidum*) и исследования уровня антител классов M, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1/2 и антигена p24 (Human immunodeficiency virus HIV 1/2 + Agp24) в крови, определения антигена (HbsAg) вируса гепатита В (Hepatitis B virus) и антител к вирусу гепатита С (Hepatitis C virus) в крови, регистрации электрокардиограммы (ЭКГ), эзофагогастродуоденоскопии (ЭГДС), рентгенографии легких пациентам с ХВДП с целью выявления противопоказаний к данному методу лечения [1, 9, 19, 27-31, 87].

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

- Рекомендуется лечение пероральными ГК или внутривенное введение препаратов в высоких дозах пациентам с ХВДП с целью патогенетической терапии [1, 19, 62, 74-78].

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

Комментарии: в терапии ХВДП используются следующие ГК-препараты и схемы их применения [1, 74, 78]:

- #преднизолон** перорально в дозе 1-2 мг/кг/сутки ежедневно или по альтернирующей схеме с чередованием "большой" (1-2 мг/кг) и "малой" (0,5-1 мг/кг) доз в течение 4-6 недель. При достижении клинического эффекта дозу ГК медленно снижают (в среднем, по 5-10 мг #преднизолона** в неделю) в течение нескольких месяцев до минимально поддерживающей дозы или полной отмены препарата [62, 89];

- внутривенное введение #метилпреднизолона** в дозе по 1 г ежедневно в течение 3-5 дней (суммарная курсовая доза 3-5 г) с последующим переходом на внутривенное введение #метилпреднизолона** в дозе по 1 г 1 раз в неделю в течение 1 месяца, либо на пероральный прием ГК по вышеуказанной схеме [62, 90];

- #дексаметазон** перорально по 40 мг ежедневно 4 дня – раз в месяц, в течение полугода [91].

- Рекомендуется профилактика и мониторинг побочных эффектов у пациентов с ХВДП, находящихся на терапии ГК, с целью раннего их выявления и коррекции [87, 92].

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

Комментарий: необходим контроль общего (клинического) и биохимического общетерапевтического анализов крови, уровней калия и натрия в крови в первый месяц терапии двукратно, далее ежемесячно. Один раз в 6 месяцев (или по показаниям) проводятся исследования: рентгеноденситометрия поясничного отдела позвоночника и проксимального отдела бедренной кости, ЭГДС, осмотр врача-терапевта, врача-офтальмолога и врача-эндокринолога. На весь срок приема ГК необходимо назначение: препаратов калия; ингибиторов протонного насоса; препаратов кальция в комбинации с витамином D. При приеме ГК требуется строгое соблюдение диеты (стол N 9 по Певзнеру), регулярное измерение массы тела и артериального давления на периферических артериях.

- Не рекомендуется применение ГК у пациентов с моторной формой ХВДП [1, 9, 19, 25].

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

Комментарий: при моторной форме ХВДП ГК-терапия может ухудшить состояние; предпочтительны ВВИТ или введение #ритуксимаба** [1, 25, 93, 94].

3.1.4. Высокообъемный терапевтический плазмаферез (ПФ)

- Рекомендуется перед ПФ проведение исследований: общего (клинического) и биохимического общетерапевтического анализов крови, общего (клинического) анализа мочи, определения антител к бледной трепонеме (*Treponema pallidum*) и исследования уровня антител классов M, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1/2 и антигена p24 (Human immunodeficiency virus HIV 1/2 + Agp24) в крови, определения антигена (HbsAg) вируса гепатита В (Hepatitis B virus) и антител к вирусу гепатита С (Hepatitis C virus) в крови, регистрации ЭКГ, ЭГДС, рентгенографии легких пациентам с ХВДП с целью выявления противопоказаний к данному методу лечения [79].

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

- Рекомендуется проведение ПФ с суммарным объемом удаленной плазмы не меньше 140

мл/кг веса пациента за курс лечения пациентам с ХВДП с целью стартовой патогенетической терапии, при невозможности назначить ВВИТ и ГК [80, 95, 97].

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

Комментарии: используются гравитационный непрерывный или мембранный (фильтрационный) методы. Сеансы ПФ проводятся через 1-2 дня N 3-5. Эффект плазмафереза, как правило, проявляется достаточно быстро, однако его продолжительность не велика (2-4 недели). ПФ предпочтителен при остром начале заболевания или быстром прогрессировании болезни.

- Рекомендуется продолжить терапию ГК, ВВИТ или ПФ в поддерживающем режиме пациентам с ХВДП после проведения стартового ПФ с целью достижения ремиссии [1, 98].

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

Комментарии: ГК или ВВИТ назначаются по выше указанным схемам по завершению курса стартового ПФ. В качестве поддерживающей терапии сеансы ПФ проводятся с частотой 1 раз в 2-4 недели в суммарном объеме удаленной плазмы не менее 140 мл/кг в течение полугода, с дальнейшим увеличением интервала между сеансами индивидуально (до 1 раза в 3-6 месяцев).

- Рекомендуется контролировать эффективность патогенетической терапии первой линии пациентам с ХВДП с применением оценки по шкалам NIS, INCAT, I-RODS и CDAS (см. Приложение Г2-Г5) с целью оценки необходимости коррекции лечения [1, 9, 19, 59, 83, 88, 99-103].

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

Комментарий: контроль динамики состояния на фоне терапии должен осуществляться с помощью методов объективной оценки (Приложение А3): неврологический осмотр с использованием оценочных шкал (например, Neuropathy Impairment Score/NIS, Inflammatory Neuropathy Cause And Treatment/INCAT, Medical Research Council sum score/MRCss и Inflammatory Rasch-built Overall Disability Scale/I-RODS (Приложение Г1-Г5). Оценка проводится через 4, 8 и 12 недель после начала терапии; по результатам – вывод об эффективности проводимого вида лечения, рассмотрение вопроса о коррекции тактики ведения. При полном отсутствии эффекта или недостаточной эффективности одного метода патогенетической терапии первой линии следует перейти на другой или комбинировать два метода. При неэффективности всех методов патогенетической терапии первой линии (ГК, ВВИТ, ПФ) следует пересмотреть диагноз; исключить ХВДП-подобные полинейропатии, если это не было сделано ранее (см. Приложение А3), комбинировать методы первой и второй линии, перейти на терапию второй линии.

3.2. Патогенетическая терапия второй линии

- Рекомендуется при выборе препарата второй линии назначать препарат #Ритуксимаб** пациентам с ХВДП с целью достижения ремиссии [1, 62, 93, 94, 105, 106, 107].

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

Комментарии: клинические исследования при ХВДП проводились для препаратов: азатиоприн**, циклоспорин**, циклофосфамид**, метатрексат**, ритуксимаб**, микофенолата мофетил**, интерферон бета-1а**. На момент разработки данных рекомендаций не существует исследований с достаточным уровнем доказательности для назначения того или иного препарата. Выбор препарата 2 линии индивидуален [1, 104, 105].

Имеются убедительные доказательства эффективности #Ритуксимаба** в терапии рефрактерных форм ХВДП [97], однако контролируемых исследований к настоящему времени не проведено.

#Ритуксимаб**: внутривенное введение по следующим схемам: по 375 мг/м² один раз в неделю в течение 4 недель; или в дозе 1 г/м² один раз в 2 недели N 2; или по 375 мг/м² однократно каждые 6 месяцев. Препарат вводится в условиях стационара, за 30 минут до инфузии необходимо

провести премедикацию: внутримышечное введение #дифенгидрамина, внутримышечное введение #дексаметазона** внутримышечно, #парацетамол** перорально, согласно инструкции к препарату. Побочные явления: инфузионные реакции, цитопения, аллергические реакции, инфекции [93, 94, 107-109].

- Не рекомендуется при ХВДП назначать препараты алемтузумаб**, бортезомиб**, этанерцепт**, фампридин, флударабин**, абатацепт**, натализумаб** и такролимус** [1, 61, 105, 106].

Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств – 5)

3.3. Симптоматическая терапия

- Рекомендуется коррекция болевого синдрома пациентам с ХВДП с целью улучшения качества жизни [1, 110-112].

Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: при ноцицептивной боли пациентам с ХВДП назначаются нестероидные противовоспалительные и противоревматические препараты и/или другие анальгетики и антипиретики согласно инструкции к препаратам. Наличие нейропатического болевого синдрома у пациента с подозрением на ХВДП требует проведения дифференциального диагноза с нейропатиями другого генеза (Приложение А3). В соответствии с рекомендациями EFNS по лечению нейропатической боли назначается препарат из терапии первой линии (монотерапия или комбинация): неселективные ингибиторы обратного захвата моноаминов, противосудорожные препараты (габапентин), другие антидепрессанты (дулоксетин) [113].

3.4. Немедикаментозная терапия

- Рекомендуется соблюдать правила ухода за малоподвижными пациентами в случае тяжелого течения ХВДП с целью профилактики осложнений [1, 9, 19, 62, 115, 116].

Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: необходимы профилактика пролежней, гипостатической пневмонии, контрактур, вторичных инфекционных осложнений, тромбозов глубоких вен и тромбоэмболии легочной артерии.

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

- Рекомендуется проведение медицинской реабилитации всем пациентам с ХВДП с целью улучшения двигательной функции и качества жизни [1, 62, 116-118].

Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарий: необходим комплексный подход, сочетающий лечебную физкультуру (ЛФК) с использованием аппаратов и тренажеров при заболеваниях периферической нервной системы, физиолечение, процедуры по адаптации к условиям макросреды и клинико-психологическую адаптацию в соответствии с функциональным дефицитом пациента, применение вспомогательных устройств и технических средств (ортезы, дополнительная опора и т.п.), психологическую поддержку. Процесс реабилитации больных с ХВДП должен осуществляться непрерывно в поддерживающем режиме.

- Рекомендуются занятия ЛФК всем пациентам с ХВДП с целью улучшения двигательной функции и качества жизни [1, 9, 62, 117].

Уровень убедительности рекомендаций **В** (уровень достоверности доказательств – 3)

Комментарии: занятия ЛФК проводятся под контролем инструктора-методиста по лечебной физкультуре в режиме – по 60 минут 3 раза в неделю в течение не менее 12 недель.

- Рекомендуются аэробные и силовые упражнения пациентам со стабильным течением ХВДП, находящихся на поддерживающей патогенетической терапии или в ремиссии, с целью увеличения мышечной силы и аэробной выносливости, уменьшения утомляемости [1, 9, 62, 118].

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

Комментарии: аэробные упражнения выполняются по 20-30 мин 3 раза в неделю в течение не менее 12 недель. Силовые упражнения выполняются под контролем инструктора по лечебной физкультуре с комфортным для пациента весом, с проработкой основных групп мышц по схеме: 3 подхода по 12 повторений 3 раза в неделю в течение не менее 12 недель.

- Рекомендуются при наличии показаний консультация и наблюдение медицинского психолога пациентам с ХВДП с целью коррекции сопутствующих хроническому заболеванию депрессии и тревоги, развитие которых обусловлено инвалидизацией, длительным приемом ГК [119-121].

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

4.1. Санаторно-курортное лечение, методы медицинской реабилитации, основанные на использовании природных лечебных факторов

Методы санаторно-курортного лечения при ХВДП не разработаны [1, 9]. В соответствии с приказом Министерства здравоохранения РФ от 31 мая 2021 г. N 557н "Об утверждении классификации природных лечебных ресурсов, медицинских показаний и противопоказаний к их применению в лечебно-профилактических целях" применение природных лечебных ресурсов при ХВДП не показано [125]. В случае наличия у санаторно-курортной организации лицензии на медицинскую реабилитацию:

- Рекомендуется проведение медицинской реабилитации всем пациентам с ХВДП с целью улучшения двигательной функции и качества жизни [1, 62, 115-118, 123].

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

Комментарий: необходим комплексный подход, сочетающий лечебную физкультуру (ЛФК) с использованием аппаратов и тренажеров при заболеваниях периферической нервной системы, физиолечение, процедуры по адаптации к условиям макросреды и клинико-психологическую адаптацию в соответствии с функциональным дефицитом пациента, применение вспомогательных устройств и технических средств (ортезы, дополнительная опора и т.п.), психологическую поддержку.

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

Методы профилактики развития ХВДП не разработаны [1, 9, 113].

- Рекомендуется диспансерное наблюдение у врача-невролога пациентам с ХВДП с целью оценки динамики заболевания с применением оценки по шкалам INCAT, I-RODS и CDAS (см. Приложение Г2-Г5) и коррекции поддерживающей терапии [1, 9, 19, 88, 100-103, 115].

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

Комментарий: пациентам, получающим патогенетическую терапию с целью ее коррекции и мониторинга побочных явлений необходимо посещение врача-невролога с частотой один раз в 1-3

месяца на весь срок проведения терапии. В случае стабильного состояния (ремиссия) возможно посещение врача-невролога один раз в полгода или по необходимости.

6. Организация оказания медицинской помощи

По показаниям на любом этапе заболевания рекомендовано проведение экспертизы (исследования) по вопросам утраты профессиональной и общей трудоспособности для установления группы инвалидности.

Показания для госпитализации пациента с ХВДП в медицинскую организацию:

1. Экстренная госпитализация (круглосуточный стационар) показана всем пациентам с ХВДП с острым или подострым дебютом для проведения дифференциального диагноза с другими полинейропатиями подобного течения (СГБ, порфириная полинейропатия и т.д.) и патогенетической терапии (ПФ, ГК, ВВИТ); при появлении признаков дыхательной недостаточности, нарушении бульбарных функций, быстром прогрессировании у пациентов с ранее или вновь установленным диагнозом;

2. Плановая госпитализация (круглосуточный стационар) показана всем пациентам для проведения дифференциальной диагностики с ХВДП-подобными невропатиями, проведения спинномозговой пункции, начальной или поддерживающей патогенетической терапии первой линии (ВВИГ или пульс-терапия ГК), парентеральной патогенетической терапии второй линии в условиях ОРИТ с целью предупреждения обострения и прогрессии заболевания, реабилитационных мероприятий и симптоматической терапии.

Комментарии: поддерживающая патогенетическая терапия первой линии, симптоматическая терапия и реабилитация в остром периоде (или при обострении) также могут осуществляться в дневном стационаре, если у пациента нет нарушений жизненноважных функций и грубого двигательного дефицита (прикован к инвалидному креслу, проходит с опорой не больше 10 м). Реабилитация и симптоматическая терапия, а также терапия ГК в поддерживающем режиме могут проводиться в амбулаторных условиях.

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.

Показания к медицинской реабилитации в санаторно-курортных организациях:

1. В случае наличия у санаторно-курортной организации лицензии на медицинскую реабилитацию, медицинская помощь пациентам с ХВДП организуется в соответствии с [Приказом](#) Министерства здравоохранения Российской Федерации от 31 июля 2020 г. N 788н "Об утверждении Порядка организации медицинской реабилитации взрослых" [\[127\]](#).

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

- Отдельные исследования показали, что наиболее значимыми факторами, влияющими на исход ХВДП, являются морфологические признаки активной демиелинизации большого числа нервных волокон и их аксональная дегенерация, лежащая в основе инвалидизации [\[122\]](#).

- Ранняя постановка диагноза и инициация патогенетической терапии по рекомендованным схемам предупреждает развитие аксональной дегенерации и, таким образом, ассоциирована с меньшей инвалидизацией [123-125].

- Тяжелый неврологический дефицит и прогрессирующее течение, сопутствующие соматические нарушения и сопутствующие болезни ЦНС, пожилой возраст в дебюте ХВДП являются неблагоприятными прогностическими факторами [122], в то время как подострое начало, симметричность изменений, отсутствие мышечных атрофий, ответ на терапию ГК в дебюте ХВДП, а также преимущественно дистальный паттерн вовлечения периферических нервов по данным ЭНМГ в начале болезни ассоциируются с благоприятным пятилетним прогнозом [123-125].

- Больше 70-80% пациентов отвечают на патогенетическую терапию первой линии [1, 9, 19, 59], во многих случаях удается достичь стойкой медикаментозной ремиссии, однако при долгосрочном наблюдении в большинстве случаев возможна инвалидизация разной степени выраженности, при этом 28% пациентов нуждаются во вспомогательных средствах передвижения [123].

Критерии оценки качества медицинской помощи

N	Критерии качества	Оценка выполнения
1.	Выполнено сопоставление результатов опроса и физикального обследования с диагностическими критериями ХВДП EAN/PNS, 2021	Да/Нет
2.	Проведены лабораторные исследования пациентам с подозрением на ХВДП с дифференциально-диагностической целью	Да/Нет
3.	Проведено исследование моноклональности легких цепей иммуноглобулинов в крови и в моче методом иммунофиксации	Да/Нет
4.	Выполнен общий (клинический) анализ спинномозговой жидкости	Да/Нет
5.	Проведена электронейромиография стимуляционная периферических нервов	Да/Нет
6.	Выполнено сопоставление результатов ЭНМГ с электродиагностическими критериями ХВДП EAN/PNS, 2021	Да/Нет
7.	Выполнено ультразвуковое исследование (УЗИ) периферических нервов (одна анатомическая область) и стволов плечевых сплетений при отсутствии полного соответствия клиническим и электродиагностическим критериям болезни	Да/Нет
8.	Выполнена магнитно-резонансная томография плечевого или пояснично-крестцового нервных сплетений при отсутствии полного соответствия клиническим и электродиагностическим критериям болезни	Да/Нет
9.	Выполнена биопсия периферического нерва при отсутствии полного соответствия клиническим и электродиагностическим критериям болезни	Да/Нет
10.	Диагноз ХВДП установлен согласно клиническим, электродиагностическим, поддерживающим и иммунологическим критериям с указанием категории диагноза	Да/Нет
11.	Проведена дифференциальная диагностика с другими неврологическими заболеваниями	Да/Нет
12.	В рамках патогенетической терапии 1 линии назначена ВВИТ или высокодозная терапия глюкокортикоидами.	Да/Нет
13.	При неэффективности ВВИТ или ГК, проведен высокообъемный терапевтический плазмаферез	Да/Нет
14.	При неэффективности патогенетической терапии 1 линии назначены	Да/Нет

	препараты патогенетической терапии 2 линии	
15.	Оценена эффективность патогенетической терапии с применением оценки по шкалам NIS, INCAT, I-RODS и CDAS	Да/Нет
16.	Назначена симптоматическая терапия и немедикаментозная терапия при необходимости	Да/Нет
17.	Проведена медицинская реабилитация	Да/Нет
18.	Проводится диспансерное наблюдение у врача-невролога с целью оценки динамики заболевания с применением оценки по шкалам INCAT, I-RODS и CDAS и коррекции поддерживающей терапии	Да/Нет

Список литературы

1. Van den Bergh PYK, van Doorn PA, Hadden RDM, et al. European Academy of Neurology/Peripheral Nerve Society guideline on diagnosis and treatment of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: Report of a joint Task Force-Second revision. J Peripher Nerv Syst. 2021 Sep; 26(3): 242-268.
2. Toyka KV, Gold R. The pathogenesis of CIDP: rationale for treatment with immunomodulatory agents. Neurology. 2003 Apr 1; 60(8 Suppl 3): 2-7.
3. Lewis R.A. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy//Neurologic clinics. – 2007. – Т. 25. – N. 1. – С. 71-87.
4. Cornblath D.R. et al. Quantitative analysis of endoneurial T-cells in human sural nerve biopsies//Journal of neuroimmunology. – 1990. – Т. 26. – N. 2. – С. 113-118.
5. Schmidt B. et al. Inflammatory infiltrates in sural nerve biopsies in Guillain-Barré syndrome and chronic inflammatory demyelinating neuropathy//Muscle & Nerve: Official Journal of the American Association of Electrodiagnostic Medicine. – 1996. – Т. 19. – N. 4. – С. 474-487.
6. Pollard J.D. et al. Activated T cells of nonneural specificity open the blood nerve barrier to circulating antibody//Annals of Neurology: Official Journal of the American Neurological Association and the Child Neurology Society. – 1995. – Т. 37. – N. 4. – С. 467-475.
7. Dalakas M.C., Engel W.K. Immunoglobulin and complement deposits in nerves of patients with chronic relapsing polyneuropathy//Archives of neurology. – 1980. – Т. 37. – N. 10. – С. 637-640.
8. Mathey E.K. et al. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: from pathology to phenotype//J Neurol Neurosurg Psychiatry. – 2015. – Т. 86. – N. 9. – С. 973-985.
9. Dyck P.J.B., Tracy J.A. History, diagnosis, and management of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy//Mayo Clinic Proceedings. – Elsevier, 2018. – Т. 93. – N. 6. – С. 777-793.
10. Querol L. et al. Antibodies to contactin-1 in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy//Annals of neurology. – 2013. – Т. 73. – N. 3. – С. 370-380.
11. Doppler K. et al. Destruction of paranodal architecture in inflammatory neuropathy with anti-contactin-1 autoantibodies//J Neurol Neurosurg Psychiatry. – 2015. – Т. 86. – N. 7. – С. 720-728.
12. Querol L. et al. Neurofascin IgG4 antibodies in CIDP associate with disabling tremor and poor response to IVIg//Neurology. – 2014. – Т. 82. – N. 10. – С. 879-886.
13. Uncini A., Vallat J.M. Autoimmune nodo-paranodopathies of peripheral nerve: the concept is gaining ground//J Neurol Neurosurg Psychiatry. – 2018. – Т. 89. – N. 6. – С. 627-635.
14. Delmont E. et al. Autoantibodies to nodal isoforms of neurofascin in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy//Brain. – 2017. – Т. 140. – N. 7. – С. 1851-1858.
15. Broers M.C., Bunschoten C. Incidence and Prevalence of Chronic Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy: A Systematic Review and Meta-Analysis. Neuroepidemiology 2019; 52: 161-172
16. Rajabally Y.A., Simpson B.S., Beri S. et al. Epidemiologic variability of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy with different diagnostic criteria: study of a UK population. Muscle Nerve

2009; 39(4): 432 – 8.

17. Попова Т.Е., Шнайдер Н.А., Петрова М.М., Николаева Т.Я., Кантимирова Е.А. Эпидемиология хронической воспалительной демиелинизирующей полиневропатии за рубежом и в России. Нервно-мышечные болезни. 2015; 5(2): 10-15. [Popova T.E., Shnayder N.A., Petrova M.M., Nikolaeva T.Y., Kantimirova E.A. Epidemiology of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy abroad and in Russia. Neuromuscular Diseases. 2015; 5(2): 10-15. (In Russ.)].

18. Супонева Н.А., Никитин С.С., Пирадов М.А., Меркулова Д.М. Хроническая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия с острым началом и дыхательной недостаточностью. Нервные болезни 2007; (1): 40 – 4. [Suponeva N.A., Nikitin S.S., Piradov M.A., Merkulova D.M. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy with acute onset and respiratory failure. Nervnye bolezni = Nervous Diseases 2007; (1): 40 – 4. (In Russ.)].

19. Lehmann H.C., Burke D., Kuwabara S. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: update on diagnosis, immunopathogenesis and treatment//J Neurol Neurosurg Psychiatry. – 2019. – С. jnnp-2019-320314.

20. Viala K. et al. 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. – Т. 15. – N. 1. – С. 50-56.

21. Rajabally Y.A., Chavada G. Lewis-Sumner syndrome of pure upper-limb onset: Diagnostic, prognostic, and therapeutic features//Muscle & Nerve: Official Journal of the American Association of Electrodiagnostic Medicine. – 2009. – Т. 39. – N. 2. – С. 206-220.

22. Ayrignac X. et al. Sensory chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: an under-recognized entity?//Muscle & nerve. – 2013. – Т. 48. – N. 5. – С. 727-732.

23. Katz J.S. et al. Distal acquired demyelinating symmetric neuropathy//Neurology. – 2000. – Т. 54. – N. 3. – С. 615-615.

24. Ruts L. et al. Distinguishing acute-onset CIDP from fluctuating Guillain-Barre syndrome: a prospective study//Neurology. – 2010. – Т. 74. – N. 21. – С. 1680-1686.

25. Kimura A, Sakurai T, Koumura A et al. Motor – dominant chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. JNeurol. 2010; 257(4): 621 – 9.

26. Devaux J.J. et al. Neurofascin-155 IgG4 in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy//Neurology. – 2016. – Т. 86. – N. 9. – С. 800-807.

27. Roach C., Pasnoor M. et al. Evaluation of CIDP Diagnostic Criteria and Treatment Responses. Neurology Apr 2016, 86 (16 Supplement) P3.141

28. Rajabally YA, Nicolas G, Piéret F, Bouche P, Van den Bergh PY. Validity of diagnostic criteria for chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: a multicentre European study. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2009 Dec; 80(12): 1364 – 8.

29. Viala K., Maisonobe T. A current view of the diagnosis, clinical variants, response to treatment and prognosis of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2009 Dec; 80(12): 1364 – 8.

30. Gorson K.C. An update on the management of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy//Ther. Adv. Neurol. Disord. 2012. Vol 5. P. 359-373

31. Neal J.W., Gasque P. The role of primary infection of Schwann cells in the aetiology of infective inflammatory neuropathies//Journal of Infection. 2016. 73(5): 402-418.

32. Breiner A., Bourque P.R., Allen J.A. Updated cerebrospinal fluid total protein reference values improve chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy diagnosis. Muscle Nerve. 2019 Aug; 60(2): 180-183

33. Breiner A, Moher D, Brooks J, Cheng W, Hegen H, Deisenhammer F, McCudden CR, Bourque PR. Adult CSF total protein upper reference limits should be age-partitioned and significantly higher than 0.45 g/L: a systematic review. J Neurol 2019; 266(3): 616-624.

34. Lucke, I.M., Peric, S., van Lieverloo et al. (2018). Elevated leukocyte count in cerebrospinal

fluid of patients with chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Journal of the Peripheral Nervous System*, 23(1), 49-54.

35. Allen J.A., Lewis R.A. CIDP diagnostic pitfalls and perception of treatment benefit. *Neurology*. 2015 Aug 11; 85(6): 498 – 504.

36. Brannagan T.H. Current diagnosis of CIDP: the need for biomarkers. *Journal of the Peripheral Nervous System*; 2011 – 16, 3-13.

37. Rajabally YA, Jacob S, Hbabbih M. Optimizing the use of electrophysiology in the diagnosis of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: a study of 20 cases. *J Peripher Nerv Syst* 2005; 10: 282-292

38. Sumner AJ (1994). Electrophysiology of the inflammatory demyelinating polyneuropathies. *Baillieres Clin Neurol* 3: 25-43

39. Rajabally YA, Narasimhan M. Distribution, clinical correlates and significance of axonal loss and demyelination in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Eur J Neurol*. 2011 Feb; 18(2): 293 – 9.

40. Rajabally YA, Jacob S. Proximal nerve conduction studies in of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Clin Neurophysiol* 2006; 117: 2079-2084

41. Tanaka K, Mori N, Yokota Y, Suenaga T. MRI of the cervical nerve roots in the diagnosis of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: a single – institution, retrospective case-control study. *BMJ Open* 2013; 3: e003443

42. Tazawa K., Matsuda M., Yoshida T. et al. Spinal nerve root hypertrophy on MRI: clinical significance in the diagnosis of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Intern Med*. 2008; 47(23): 2019 – 24.

43. Lozeron P, Lacour MC, Vandendries C, et al. Contribution of plexus MRI in the diagnosis of atypical chronic inflammatory demyelinating polyneuropathies. *J Neurol Sci* 2016; 360: 170-75

44. Kronlage M, Bäumer P, Pitarokoili K, et al. Large coverage MR neurography in CIDP: diagnostic accuracy and electrophysiological correlation. *J Neurol* 2017; 264: 1434 – 43

45. Goedee H.S., Brekelmansa G.J.F., van Asseldonk J.T.H. et al. High resolution sonography in the evaluation of the peripheral nervous system in polyneuropathy – a review of the literature. *European Journal of Neurology* 2013, 20: 1342-1351.

46. Kerasnoudis A, Pitarokoili K., Haghighia A. et al. Nerve ultrasound protocol in differentiating chronic immune-mediated neuropathies. *Muscle Nerve*, 2016; 54: 5; 864-871.

47. Pitarokoili K, Kronlage M, Baumer P, et al. High-resolution nerve ultrasound and magnetic resonance neurography as complementary neuroimaging tools for chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Ther Adv Neurol Disord* 2018; 11: 1756286418759974

48. Zaidman C.M., Harms M.B., Pestronk A. Ultrasound of inherited vs. acquired demyelinating polyneuropathies. *J Neurol*. 2013; 260(12): 3115 – 21.

49. Padua L., Granata G., Sabatelli M. et al. Heterogeneity of root and nerve ultrasound pattern in CIDP patients. *Clin. Neurophysiol*, 2014; 125: 160-165.

50. Grimm A, Schubert V, Axer H, Ziemann U. Giant nerves in chronic inflammatory polyradiculoneuropathy. *Muscle Nerve*. 2017 Feb; 55(2): 285-289.

51. Devic P, Petiot P Diagnostic utility of somatosensory evoked potentials in chronic polyradiculopathy without electrodiagnostic signs of peripheral demyelination. *Muscle Nerve*. 2016 Jan; 53(1): 78-83.

52. Kulkarni GB, Mahadevan A, Taly AB, Nalini A, Shankar SK. Sural nerve biopsy in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: Are supportive pathologic criteria useful in diagnosis? *Neurol India* 2010; 58: 542 – 8

53. Bosboom WM1, van den Berg LH, Franssen H, Giesbergen PC, Flach HZ, van Putten AM, Veldman H, Wokke JH. Diagnostic value of sural nerve demyelination in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Brain*. 2001 Dec; 124 (Pt 12): 2427 – 38

54. Mathis S., Magy L., Le Masson G. et al. Value of nerve biopsy in the management of peripheral neuropathies, *Expert Review of Neurotherapeutics* 2018; 18(7): 589-602.
55. Marek T, Howe BM, Amrami KK, Spinner RJ. From targeted fascicular biopsy of major nerve to targeted cutaneous nerve biopsy: implementing clinical anatomy can catalyze a paradigm shift. *Clin Anat* 2018; 31: 616-621.
56. Пирадов М.А., Супонева Н.А., Гришина Д.А./Полинейропатии: алгоритмы диагностики и лечения – Москва: Горячая линия – Телеком, 2019. 248 с.
57. Пирадов М.А., Супонева Н.А., Гришина Д.А., Павлов Э.В./Электронейромиография: алгоритмы и рекомендации при полинейропатиях – Москва: Горячая линия – Телеком, 2021. 198 с.
58. French CIDP Study Group. Recommendations on diagnostic strategies for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2008 Feb; 79(2): 115 – 8.
59. Hend Azhary, Muhammad U., Farooq M.U., Bhanushali M. et al. Peripheral neuropathy: differential diagnosis and management//*Am Fam Physician*. 2010; 81 (7): 887-892.
60. Imreova H., Pura M. Differential diagnosis of peripheral neuropathy//*Cas Lek Cesk*. 2005; 144 (9): 628-635.
61. Ann Noelle Poncelet. An Algorithm for the evaluation of peripheral neuropathy. *Am Fam Physician*. 1998; 57(4): 755-764.
62. Oaklander AL, Lunn MPT, Hughes RAC, van Schaik IN, Frost C, Chalk CH. Treatments for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (CIDP): an overview of systematic reviews. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2017, Issue 1. Art. No.: CD010369.
63. 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.
64. Elovaara I, Apostolski S, van Doorn P, et al. EFNS guidelines for the use of intravenous immunoglobulin in treatment of neurological diseases: EFNS task force on the use of intravenous immunoglobulin in treatment of neurological diseases. *Eur J Neurol* 2008; 15: 893-908
65. Rachid R., Bonilla F.A. The role of anti-IgA antibodies in causing adverse reactions to gamma globulin infusion in immunodeficient patients: a comprehensive review of the literature. *J Allergy Clin Immunol* 2012; 129(3): 628 – 34.
66. van Doorn PA, Brand A, Strengers PF, Meulstee J, Vermeulen M. High-dose intravenous immunoglobulin treatment in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: a double-blind, placebo-controlled, crossover study. *Neurology* 1990; 40: 209-212
67. Vermeulen M, van Doorn PA, Brand A, Strengers PFW, Jennekens FGI, Busch HFM. Intravenous immunoglobulin treatment in patients with chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: a double blind, placebo controlled study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1993; 56: 36-39
68. Hahn AF, Bolton CF, Zochodne D, Feasby TE. Intravenous immunoglobulin treatment (IVIg) in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (CIDP): a double-blind placebo-controlled cross-over study. *Brain* 1996; 119: 1067-1078
69. Mendell JR, Barohn RJ, Freimer ML, et al. Randomized controlled trial of IVIg in untreated chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Neurology* 2001; 56: 445-449
70. Eftimov F, Winer JB, Vermeulen M, de Haan R, van Schaik IN. Intravenous immunoglobulin for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Cochrane Database Syst Rev* 2009; 1: CD001797
71. Hughes RA, Donofrio P, Bril V, et al. Intravenous immune globulin (10% caprylate chromatography purified) for the treatment of of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (ICE study): a randomized placebo-controlled trial. *Lancet Neurol* 2008; 7: 136-144
72. Merkies IS, Bril V, Dalakas MC, et al. Health-related quality-of-life improvements in CIDP with immune globulin IV 10%: the ICE Study. *Neurology* 2009; 72: 1337-1344
73. Hughes, R., Bensa, S., Willison, H., Van Den Bergh et al. (2001). Randomized controlled trial of intravenous immunoglobulin versus oral prednisolone in chronic inflammatory demyelinating

polyradiculoneuropathy. *Annals of Neurology*, 50(2), 195-201

74. Hughes RA, Mehndiratta MM, Rajabally YA. Corticosteroids for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Cochrane Database Syst Rev*. 2017 Nov 29; 11: CD002062.

75. van Lieverloo GGA, Peric S, Doneddu PE, Gallia F, Nikolic A, Wieske L, Verhamme C, van Schaik IN, Nobile-Orazio E, Basta I, Eftimov F. Corticosteroids in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: A retrospective, multicentre study, comparing efficacy and safety of daily prednisolone, pulsed dexamethasone, and pulsed intravenous methylprednisolone. *J Neurol*. 2018 Sep; 265(9): 2052-2059.

76. Eftimov F, Vermeulen M, van Doorn PA, Brusse E, van Schaik IN. PREDICT. Long-term remission of CIDP after pulsed dexamethasone or short-term prednisolone treatment. *Neurology* 2012; 78(14): 1079 – 84.

77. Molenaar DS, van Doorn PA, Vermeulen M. Pulsed high dose dexamethasone treatment in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: a pilot study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1997; 62: 388-390

78. Press R, Hiew FL, Rajabally YA. Steroids for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: evidence base and clinical practice. *Acta Neurol Scand*. 2016 Apr; 133(4): 228 – 38.

79. Cortese I, Chaudhry V, So YT, Cantor F, Cornblath DR, RaeGrant A. Evidence-based guideline update: plasmapheresis in neurologic disorders: report of the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 2011; 76(3): 294-300.

80. Mehndiratta MM, Hughes RA, Pritchard J. Plasma exchange for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Cochrane Database Syst Rev*. 2015 Aug 25; (8): CD003906

81. Pham HP, Schwartz J. Therapeutic Plasma Exchange in Guillain-Barre Syndrome and chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Presse Med*. 2019 Nov; 48(11 Pt 2): 338-346.

82. Hahn AF, Bolton CF, Pillay N, et al. Plasma-exchange therapy in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (CIDP): a double-blind, sham-controlled, cross-over study. *Brain* 1996; 119: 1055-1066

83. Al-Zuhairy A, Sindrup SH, Andersen H, Jakobsen J. A population-based study of long-term outcome in treated chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Muscle Nerve*. 2020 Mar; 61(3): 316-324.

84. van Schaik IN, Bril V, van Geloven N et al. 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.

85. Racosta JM, Sposato LA, Kimpinski K. Subcutaneous versus intravenous immunoglobulin for chronic autoimmune neuropathies: A meta-analysis. *Muscle Nerve*. 2017 Jun; 55(6): 802-809.

86. van Schaik IN, Mielke O, Bril V et al. PATH study group. Long-term safety and efficacy of subcutaneous immunoglobulin IgPro20 in CIDP: PATH extension study. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm*. 2019; 6(5): e590.

87. Moghadam-Kia S, Werth VP. Prevention and treatment of systemic glucocorticoid side effects. *Int J Dermatol*. 2010; 49(3): 239 – 48.

88. Albulaihe H, Alabdali M, Alsulaiman A. et al. Disease activity in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *J Neurol Sci*. 2016; 369 (10): 204-209.

89. Супонева Н.А., Наумова Е.С., Гнедовская Е.В. Хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия у взрослых: принципы диагностики и терапия первой линии. *Нервно-мышечные болезни*. 2016; 6 (1): 44-53.

90. Lopate G., Pestronk A., Al-Lozi M. Treatment of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy with high-dose intermittent intravenous methylprednisolone. *Archives of neurology*. 2005; 62 (2): 249-254. Schaik IN, Eftimov F, Doorn PA, Brusse E, Berg LH, Pol WL, et al. Pulsed high-dose dexamethasone versus standard prednisolone treatment for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (PREDICT study): a double-blind, randomised, controlled trial. *Lancet*

Neurology 2010; 9(3): 245 – 53.

91. Антонова К.В., Супонева Н.А., Щербакова Н.И. и др. Глюкокортикоидиндуцированный остеопороз у неврологических больных: мероприятия по профилактике и лечению. Нервно-мышечные болезни. 2017; 7(2): 10-20.

92. Hu J, Sun C, Lu J et al. Efficacy of rituximab treatment in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: a systematic review and meta-analysis. J Neurol. 2022; 269(3): 1250-1263.

93. Chaganti S, Hannaford A, Vucic S. Rituximab in chronic immune mediated neuropathies: a systematic review. Neuromuscul Disord. 2022; 32(8): 621-627.

94. Maisonobe T, Jaccard A. [Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (CIDP) revealing an associated disease diagnostic and therapeutic pitfalls]. Rev Neurol (Paris). 2007 Sep; 163 Spec No 1: 3S61 – 7.

95. Dyck P.J., Daube J., O'Brien P. Plasma Exchange in Chronic Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy. N Engl J Med 1986; 314(2): 461-465.

96. Boedecker S.C., Luessi F., Engel S. Immunoadsorption and plasma exchange-Efficient treatment options for neurological autoimmune diseases. Journal of Clinical Apheresis. 2022; 37 (1): 70-81.

97. Gupitill JT, Runken MC, Eaddy M, Lunacsek O, Fuldeore RM. Treatment Patterns and Costs of Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy: A Claims Database Analysis. Am Health Drug Benefits. 2019 May; 12(3): 127-135.

98. Mahdi-Rogers M, van Doorn PA, Hughes RA. Immunomodulatory treatment other than corticosteroids, immunoglobulin and plasma exchange for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. Cochrane Database Syst Rev. 2013 Jun 14; (6): CD003280.

99. Арестова А.С., Мельник Е.А., Зайцев А.Б. и др. Шкала "Этиология и лечение воспалительной нейропатии" (Inflammatory Neuropathy Cause and Treatment, INCAT) для оценки степени инвалидизации у больных хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатией: лингвокультурная адаптация в России. Нервно-мышечные болезни. 2021; 11(4): 26-33.

100. Merkies I., Schmitz P., van der Meché F., van Doorn P. Psychometric evaluation of a new sensory scale in immune-mediated polyneuropathies. Neurology. 2000; 54(4): 943-949.

101. Dyck P.J., Sherman W.R., Hallcher L.M. et al. Human diabetic endoneurial sorbitol, fructose, and myo-inositol related to sural nerve morphometry. Annals of Neurology. 1980; 8(6): 590-596.

102. van Nes S.I., Vanhoutte E.K., van Doorn P.A. et al. Rasch-built Overall Disability Scale (R-ODS) for immune-mediated peripheral neuropathies. Neurology. 2011; 76(4): 337-345.

103. Cocito D, Grimaldi S, Paolasso I, Falcone Y, Antonini G, Benedetti L, Briani C, Fazio R, Jann S, Matà S, Sabatelli M, Nobile-Orazio E; Italian Network for CIDP Register. Immunosuppressive treatment in refractory chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. A nationwide retrospective analysis. Eur J Neurol. 2011 Dec; 18(12): 1417 – 21.

104. Muley SA, Jacobsen B, Parry G et al. Rituximab in refractory chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. Muscle Nerve. 2020 Jan 10.

105. 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 Nov; 58(11): 2729-2735.

106. Bjelica B., Peric S., Bozovic I. et al. One-year follow-up study of neuropathic pain in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. Journal of the Peripheral Nervous System. 2019; 24(2): 180-186.

107. Roux T., Debs R., Maisonobe T. et al. Rituximab in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy with associated diseases. J Peripher Nerv Syst. 2018; 23(4): 235-240.

108. Laudati C, Clark C, Knezevic A. et al. Hypersensitivity Reactions: Priming Practice Change to Reduce Incidence in First-Dose Rituximab Treatment. Clin J Oncol Nurs. 2018; 22(4): 407-414.

109. Swan J.T., Zaghoul H.A., Cox J.E. et al. Use of a pharmacy protocol to convert standard rituximab infusions to rapid infusion shortens outpatient infusion clinic visits. *Pharmacotherapy*. 2014; 34(7): 686 – 94.
110. Kozow L., Pupe C., Nascimento O. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: assessment of the cognitive function and quality of life. *Arq Neuropsiquiatr* 2022; 80(12): 1246-1253.
111. Bozovic, I., Kacar, A., Peric, S. et al. Quality of life predictors in patients with chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *J Neurol*. 2017; 264: 2481-2486.
112. Michaelides A, Hadden RDM, Sarrigiannis PG, Hadjivassiliou M, Zis P. Pain in Chronic Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Pain Ther*. 2019 Dec; 8(2): 177-185.
113. Cruccua G., Sommer C. et al. EFNS guidelines on neuropathic pain assessment: revised 2009. *European Journal of Neurology* 2010, 17: 1010-1018.
114. Doneddu P.E., Bianchi E. et al. *European Journal of Neurology*. Risk factors for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (CIDP): antecedent events, lifestyle and dietary habits. Data from the Italian CIDP Database. 2019; 0: 1-8
115. Garssen MP, Bussmann JB, Schmitz PI et al. Physical training and fatigue, fitness and quality of life in Guillain-Barre syndrome and CIDP. *Neurology* 63(12), 2393-2395 (2004)
116. Graham RC, Hughes RA, White CM. A prospective study of physiotherapist prescribed community based exercise in inflammatory peripheral neuropathy. *J. Neurol*. 254(2), 228-235 (2007)
117. Markvardsen L. H., Overgaard, K., Heje, K., Sindrup, S. H., Christiansen, I., Vissing, J., & Andersen, H. (2018). Resistance training and aerobic training improve muscle strength and aerobic capacity in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Muscle & Nerve*, 57(1), 70-76
118. Marwale A, Gautam M, Murambikar G, Bhise M, Soni A. Depression with Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy. *Indian Journal of Psychological Medicine*. 2018; 40(6): 580-583.
119. Merkies I.S.J., Kieseier B.C. Fatigue, Pain, Anxiety and Depression in Guillain-Barré Syndrome and Chronic Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy. *Eur Neurol* (2016) 75 (3-4): 199-206.
120. Klehmet, J., Tackenberg, B., Haas, J. et al. Fatigue, depression, and product tolerability during long-term treatment with intravenous immunoglobulin (Gamunex® 10%) in patients with chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *BMC Neurol*. 2023; 207.
121. Harbo T, Andersen H, Jakobsen J. Length-dependent weakness and electrophysiological signs of secondary axonal loss in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Muscle Nerve* 2008; 38(2): 1036-1045
122. Querol L, Rojas-Garcia R et al. Long-term outcome in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy patients treated with intravenous immunoglobulin: a retrospective study. *Muscle Nerve*. 2013 Dec; 48(6): 870 – 6. doi: 10.1002/mus.23843. Epub 2013 Sep 11
123. Bunschoten C., Blomkwist-Markens, P.H., Horemans, A., Doorn, P.A., & Jacobs, B.C. (2019). Clinical factors, diagnostic delay and residual deficits in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Journal of the Peripheral Nervous System*. doi: 10.1111/jns.12344
124. Kuwabara S, Misawa S et al. Long term prognosis of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: a five year follow up of 38 cases. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2006 Jan; 77(1): 66-70
125. В соответствии с приказом Министерства здравоохранения РФ от 31 мая 2021 г. N 557н "Об утверждении классификации природных лечебных ресурсов, медицинских показаний и противопоказаний к их применению в лечебно-профилактических целях".
126. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 31 июля 2020 г. N 788н "Об утверждении Порядка организации медицинской реабилитации взрослых".

Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций

1. Пирадов Михаил Александрович – доктор медицинских наук, академик Российской Академии Наук, директор ФГБНУ НЦН (Москва);
2. Гусев Евгений Иванович – врач-невролог, академик РАН, д.м.н., профессор, заведующий кафедрой неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России. Председатель Всероссийского общества неврологов;
3. Супонева Наталья Александровна – врач-невролог, врач функциональной диагностики, д.м.н., член-корреспондент Российской Академии Наук, Директор Института нейрореабилитации и восстановительных технологий ФГБНУ НЦН, научный консультант Центра заболеваний периферической нервной системы ФГБНУ НЦН (Москва);
4. Никитин Сергей Сергеевич – врач-невролог, врач функциональной диагностики, д.м.н., профессор, председатель РОО "Общества специалистов по нервно-мышечным болезням" (Москва), заведующий кафедрой генетики неврологических заболеваний ФГБНУ "Медико-генетический научный центр имени академика Н.П. Бочкова";
5. Гришина Дарья Александровна – врач-невролог, врач функциональной диагностики, к.м.н., старший научный сотрудник лаборатории клинической нейрофизиологии, руководитель Центра заболеваний периферической нервной системы ФГБНУ НЦН (Москва);
6. Девликамова Фарида Ильдусовна – врач-невролог, д.м.н., профессор кафедры неврологии Казанской государственной медицинской академии – филиала ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России, заслуженный врач Республики Татарстан, аккредитованный эксперт Федеральной службы по надзору в сфере здравоохранения по неврологии (Казань);
7. Зиновьева Ольга Евгеньевна – врач-невролог, д.м.н., профессор кафедры нервных болезней и нейрохирургии Федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Москва);
8. Куренков Алексей Львович – врач-невролог, врач функциональной диагностики, д.м.н., заведующий лабораторией нервных болезней у детей ФГАУ "Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей" Минздрава России (Москва);
9. Рачин Андрей Петрович – врач-невролог, д.м.н., профессор, заместитель директора по научной работе, зав. отделом нейрореабилитации и клинической психологии ФГБУ "Национальный медицинский исследовательский центр реабилитации и курортологии" Министерства здравоохранения Российской Федерации (Москва);
10. Прокопенко Семен Владимирович – врач-невролог, врач физической и реабилитационной медицины, д.м.н., профессор, заведующий кафедрой нервных болезней КрасГМУ, главный нейрореабилитолог СФО, научный руководитель службы неврологии и нейрореабилитации ФГБУ ФСНКЦ ФМБА России, врач-невролог;
11. Иванова Галина Евгеньевна – врач физической и реабилитационной медицины, профессор, д.м.н. Председатель Общероссийской общественной организации содействия развитию медицинской реабилитологии "Союз реабилитологов России". Главный специалист по медицинской реабилитации Минздрава России. Заведующая отделом медико-социальной реабилитации инсульта НИИ ЦВПиИ. Заведующая кафедрой медицинской реабилитации ФДПО ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России;
12. Мартынов Михаил Юрьевич – д.м.н., профессор, член-корреспондент РАН профессор, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики ЛФ старший научный сотрудник, НИЛ сосудистых заболеваний головного мозга начальник управления, Управление по реализации функций национального медицинского исследовательского центра по неврологии, главный внештатный специалист невролог МЗ РФ;

13. Белова Наталья Вячеславовна – врач-невролог, врач функциональной диагностики, к.м.н., научный сотрудник ФГБНУ "Научный центр неврологии", заместитель руководителя Центра заболеваний периферической нервной системы ФГБНУ НЦН;

14. Бардаков Сергей Николаевич – врач-невролог, кандидат мед. наук, ФГБ ВОУ ВО Военно-медицинская академия им. С.М. Кирова.

Конфликт интересов: отсутствует у всех членов рабочей группы

Приложение А2

Методология разработки клинических рекомендаций

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. Врачи-неврологи;
2. Врачи функциональной диагностики;
3. Врачи-терапевты;
4. Врачи общей практики (семейные врачи);
5. 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 метаанализа
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 метаанализа
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 метаанализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением метаанализа
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 утвержденным КР, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

Приложение А3

Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата

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).

Диагностические критерии ХВДП

Название на русском языке: "Руководство Европейской академии неврологии/Общества заболеваний периферических нервов по диагностике и лечению хронической воспалительной демиелинизирующей полирадикулонейропатии: отчет совместной рабочей группы – второй пересмотр"

Оригинальное название (если есть): "European Academy of Neurology/Peripheral Nerve Society guideline on diagnosis and treatment of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: Report of a joint Task Force-Second revision"

Источник (официальный сайт разработчиков, публикация с валидацией): Van den Bergh PYK, van Doorn PA, Hadden RDM, Avau B, Vankrunkelsven P, Allen JA, Attarian S, Blomkwist-Markens PH, Cornblath DR, Eftimov F, Goedee HS, Harbo T, Kuwabara S, Lewis RA, Lunn MP, Nobile-Orazio E, Querol L, Rajabally YA, Sommer C, Topaloglu HA. European Academy of Neurology/Peripheral Nerve Society guideline on diagnosis and treatment of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: Report of a joint Task Force-Second revision. J Peripher Nerv Syst. 2021 Sep; 26(3): 242-268. doi: 10.1111/jns.12455. Epub 2021 Jul 30. PMID: 34085743.

Тип (подчеркнуть):

шкала оценки

индекс

вопросник

другое (уточнить): критерии диагностики

КЛИНИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ХВДП	
Типичная ХВДП	Все нижеперечисленные признаки: - Прогрессирующая или рецидивирующая, симметричная, проксимальная и дистальная мышечная слабость верхних и нижних конечностей, и сенсорные нарушения, по крайней мере, в двух конечностях; - Прогрессирование нарушений в течение не менее 8 недель; - Отсутствие или снижение сухожильных рефлексов во всех конечностях.
Варианты ХВДП	Одно из нижеперечисленного, но в остальном – наличие признаков типичной ХВДП (сухожильные рефлексы могут быть сохраненными на неповрежденной конечности) - Дистальная ХВДП: нарушение чувствительности и мышечная слабость в дистальных отделах преимущественно нижних конечностей; - Мультифокальная ХВДП: нарушение чувствительности и мышечная слабость как при множественной мононейропатии (мультифокальный паттерн), асимметричные нарушения с преобладанием в верхних конечностях, более чем в одной конечности; - Фокальная ХВДП: нарушение чувствительности и мышечная слабость только в одной конечности; - Моторная ХВДП: двигательные нарушения (вялый тетра- или нижний парализ) без нарушений чувствительности; - Сенсорная ХВДП: полиневритические чувствительные нарушения без мышечной слабости.
ЭЛЕКТРОДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ХВДП	
Критерии проведения по моторным волокнам	
(1) Достоверные признаки демиелинизации	
наличие одного и более из перечисленных ниже признаков:	
(а) увеличение дистальной латентности М-ответа на $\geq 50\%$ от верхней границы нормы при исследовании 2 и более двигательных нервов (исключить карпальный туннельный синдром); или	

(b) снижение моторной скорости проведения на $\geq 30\%$ от нижней границы нормы по двум и более двигательным нервам; или (c) увеличение латентности F-волн на $\geq 20\%$ от верхней границы нормы в 2 и более нервах (или на $\geq 50\%$, если амплитуда дистального М-ответа $< 80\%$ от нижней границы нормы); или (d) отсутствие F-волн в 2 и более нервах (если при исследовании этих нервов амплитуда дистального М-ответа $\geq 20\%$ от нижней границы нормы) + > 1 признак демиелинизации в > 1 другом нерве; или (e) моторный блок проведения: $> 30\%$ снижение амплитуды проксимального М-ответа по сравнению с дистальным (исключая большеберцовый нерв) при амплитуде дистального М-ответа $> 20\%$ от нижней границы нормы в 2 и более нервах или в 1 нерве при наличии > 1 признака демиелинизации (кроме отсутствия F-волн) в > 1 другом нерве; или (f) патологическая темпоральная дисперсия: $> 30\%$ увеличение длительности проксимального М-ответа по отношению к дистальному в > 2 нервах; или (g) длительность дистального М-ответа (интервал между началом первого негативного пика и возвращением его к изолинии) увеличена в > 1 нерве + > 1 признак демиелинизации в > 1 другом нерве: - (LFF 2 Hz) median > 8.4 мс, ulnar > 9.6 мс, peroneal > 8.8 мс, tibial > 9.2 мс - (LFF 5 Hz) median > 8.0 мс, ulnar > 8.6 мс, peroneal > 8.5 мс, tibial > 8.3 мс - (LFF 10 Hz) median > 7.8 мс, ulnar > 8.5 мс, peroneal > 8.3 мс, tibial > 8.2 мс - (LFF 20 Hz) median > 7.4 мс, ulnar > 7.8 мс, peroneal > 8.1 мс, tibial > 8.0 мс
(2) Недостоверные признаки демиелинизации: любой из признаков, перечисленный в (1), но выявленный только в 1 нерве
Примечание 1. Эти критерии определены при использовании частоты фильтра в диапазоне от 2 Гц до 10 кГц для всех параметров за исключением увеличения длительности дистального М-ответа, где изменения различны при четырех нижних частот фильтра (LFF) 2, 5, 10 и 20 Гц. Температура кожи во время исследования должна поддерживаться на уровне ладони не меньше 33°C, на уровне наружной лодыжки не меньше 30°C. Примечание 2. Объем исследования проводящей функции моторных волокон (количество нервов, которые необходимо исследовать; исследование в проксимальных отделах): - для анализа критериев тестируются срединный, локтевой (стимулируется ниже локтя), малоберцовый (стимулируется ниже головки малоберцовой кости) и большеберцовый нервы с одной стороны; - если критерии не выполняются, те же нервы исследуются с другой стороны и/или локтевой и срединный нервы стимулируются в проксимальных отделах (на уровне плеча, подмышечной впадины и в точке Эрба); - блок проведения или замедление моторной скорости проведения не учитываются по локтевому нерву на уровне локтя и по малоберцовому нерву на уровне коленного сустава; - между точкой Эрба и запястьем необходимо уменьшение амплитуды М-ответа не меньше чем на 50% для верификации блока проведения по локтевому и срединному нервам. При стимуляции срединного нерва в проксимальных отделах следует избегать сопутствующую стимуляцию локтевого нерва, может потребоваться техника коллизии для устранения участия локтевого нерва в образовании М-ответа, регистрируемого с m.APB (но не с m.FCR) - при наличии моторного блока проведения по локтевому нерву на уровне предплечья следует исключить анастомоз Мартина-Грубера с помощью стимуляции срединного нерва в локтевой ямке (отведение с m.ADM); - при наличии моторного блока проведения по срединному нерву на предплечье необходимо исключить участие локтевого нерва в образовании дистального М-ответа при стимуляции на запястье; - если амплитуды дистальных М-ответов резко снижены (< 1 мВ), следует регистрировать М-ответы с проксимальных мышц, иннервируемых малоберцовым, срединным, локтевым или

лучевым нервами.
Критерии проведения по сенсорным волокнам
(1) ХВДП:
- нарушение сенсорной проводимости (увеличение латентности или уменьшение амплитуды сенсорного потенциала, или замедление сенсорной скорости проведения) в двух и более нервах
(2) Возможная ХВДП:
- как в (1), но только в одном нерве;
- при сенсорной ХВДП с нормальными параметрами исследования проводящей функции моторных волокон должны присутствовать а) или б):
а) снижение сенсорной скорости проведения < 80% от нижней границы нормы (при амплитуде сенсорного потенциала > 80% от нижней границы нормы) или < 70% от нижней границы нормы (при амплитуде сенсорного потенциала < 80% от нижней границы нормы) как минимум в двух нервах (срединного, локтевого, лучевого, икроножного), или
б) паттерн интактности икроножного нерва (от англ. sural sparing pattern) (изменение параметров сенсорного потенциала срединного или лучевого нервов при нормальных параметрах сенсорного потенциала икроножного нерва) (исключить карпальный туннельный синдром).
Примечание 1. Температура кожи во время исследования должна поддерживаться на уровне ладони не меньше 33 °С, на уровне наружной лодыжки не меньше 30 °С.
Примечание 2. Снижение амплитуды сенсорного потенциала икроножного нерва отмечается у лиц старшего возраста, в связи с чем рекомендуется использовать возрастные нормы при исследовании лиц старше 60 лет.
ПОДДЕРЖИВАЮЩИЕ КРИТЕРИИ ХВДП
(а) Объективный ответ на патогенетическую терапию (внутривенную высокодозную иммунотерапию, высокообъемный плазмаферез, глюкокортикоиды) (GPP)
Ответ на терапию следует оценивать объективно по шкалам инвалидизации и двигательных нарушений. Отсутствие улучшения после терапии не исключает ХВДП, так же как и положительный ответ на лечение не является специфичным для ХВДП.
Следующая динамика по шкалам может быть использована в клинической практике как доказательство ответа на лечение: по шкале I-RODS: + >= 4 баллов, по шкале INCAT disability scale: + >= 1 балл; по шкале MRC sum score (0-60): + >= 2 до 4 баллов.
(b) Визуализация (GPP)
Ультразвуковое исследование периферических нервов:
исследование необходимо проводить у взрослых пациентов, удовлетворяющих диагностическим критериям "возможной", а не "достоверной" ХВДП. Для ХВДП характерно:
- увеличение площади поперечного сечения (ППС) по крайней мере в двух точках исследования срединного нерва в проксимальных отделах и/или стволов плечевого сплетения: увеличение ППС срединного нерва > 10 мм ² на предплечье и > 13 мм ² на плече, увеличение ППС стволов плечевого сплетения > 9 мм ² в межлестничном пространстве, увеличение ППС спинальных нервов > 12 мм ²
Магнитно-резонансная томография плечевого сплетения:
исследование необходимо проводить у взрослых пациентов, удовлетворяющих диагностическим критериям "возможной", а не "достоверной" ХВДП. Для ХВДП характерно:
- увеличение и/или повышенная интенсивности сигнала от нервного(-ых) корешка(-ов) на T2-взвешанных МР – изображениях (DIXON/STIR, корональные + сагиттальные плоскости).
Предпочтительна количественная оценка размеров корешков спинномозговых нервов (диаметр нервного корешка непосредственно рядом с ганглием, измеряемый как высота в корональной плоскости со значением > 5 мм), или полуколичественная оценка изменений корешков и стволов спинномозговых нервов с использованием следующих категорий: нормальные, возможно измененные, достоверно измененные.

Примечание: изменения, выявленные при УЗИ и МРТ невралжных структур, необходимо оценивать в совокупности с результатами других обследований, при исключении таких заболеваний, как ММН, демиелинизирующие НМСН, парапротеинемические нейропатии, РОEMS-синдром, диабетическая радикулоплексопатия, амилоидная полинейропатия, невралгическая амиотрофия, лепрозная нейропатия, нейрофиброматоз или нейролимфоматоз.
(с) Анализ спинномозговой жидкости (GPP) Не рекомендуется проводить анализ спинномозговой жидкости, если диагноз очевиден по данным других методов обследований. Анализ спинномозговой жидкости следует выполнять в следующих случаях: - пациенты, удовлетворяют диагностическим критериям "возможной" ХВДП; - в случаях острого или подострого начала заболевания; - когда при ХВДП-подобной симптоматики подозревается инфекционный или злокачественный генез нарушений. Повышение уровня белка в ликворе следует интерпретировать осторожно при наличии сахарного диабета. Следует использовать возрастные нормы уровня белка в ликворе, для констатации повышения белка у пациентов старшего возраста использовать: $\geq 0,5$ г/л в возрасте до 50 лет и $> 0,6$ г/л в возрасте старше 60 лет.
(d) Биопсия нерва (GPP) Не рекомендуется проводить биопсию нерва, если диагноз очевиден по данным других методов обследований. Биопсию нерва следует выполнять в следующих случаях: - в случаях, когда ХВДП подозревается, но не может быть подтверждена клиническими, лабораторными, визуализационными и электродиагностическими методами исследования; - при ХВДП-подобных нейропатиях, отсутствии ответа на патогенетическое лечение, подозрении на НМСН, амилоидоз, васкулит, саркоидоз или нейрофиброматоз. Для ХВДП характерны следующие морфологические изменения: образования по типу "луковичных головок", признаки периваскулярного воспаления, сегментарная макрофаг-индуцированная демиелинизация, аксональная дегенерация, ремиелинизация.
КРИТЕРИИ ИММУНОЛОГИЧЕСКОГО ТЕСТИРОВАНИЯ ПРИ ХВДП
Электрофорез белков сыворотки и мочи с иммунофиксацией (М-градиент), исследование легких цепей необходимо проводить у всех пациентов с ХВДП
У пациентов с дистальным вариантом ХВДП, при отсутствии IgM парапротеинемии и отсутствии антител против MAG, следует рассмотреть возможность повторного тестирования. Исследование уровня фактора роста эндотелия сосудов (VEGF) в сыворотке показано пациентам с дистальным вариантом болезни и наличии нейропатического болевого синдрома, у которых обнаружена парапротеинемия IgA или IgG, ассоциированная с секрецией легкой цепи лямбда, при подозрении на РОEMS-синдром.
Тестирование на антитела к нодальным и паранодальным антигенам
У пациентов с клиническим фенотипом ХВДП тестирование на антитела анти-NF155, анти-CNTN1, анти-Caspr1, анти-NF140/186 проводить в случае: - отсутствия ответа на высокодозную внутривенную иммунотерапию и высокодозную терапию ГК; - при остром или подостром дебюте; - выраженной сенситивной атаксии, преимущественно дистальной слабости; - вовлечения дыхательных мышц и поражения черепных нервов; - сопутствующего нефротического синдрома; - очень высокого уровня белка в ликворе.

Категории диагноза ХВДП

Типичная ХВДП	
Достоверная	- Клинические критерии + электродиагностические критерии проведения по моторным волокнам в двух нервах + электродиагностические критерии проведения по сенсорным волокнам в двух нервах; или - возможно типичная ХВДП + как минимум два поддерживающих критерия
Возможная	- Клинические критерии + электродиагностические критерии проведения по моторным волокнам в одном нерве + электродиагностические критерии проведения по сенсорным волокнам в двух нервах; или - Клинические критерии + отсутствуют характерные для ХВДП электродиагностические критерии проведения по моторным волокнам в одном нерве + электродиагностические критерии проведения по сенсорным волокнам в двух нервах + объективный ответ на патогенетическую терапию + один поддерживающий критерий
Дистальная ХВДП	
Достоверная	- Клинические критерии + электродиагностические критерии проведения по моторным волокнам в двух нервах + электродиагностические критерии проведения по сенсорным волокнам в двух нервах; или - возможно дистальная ХВДП + как минимум два поддерживающих критерия
Возможная	- Клинические критерии + электродиагностические критерии проведения по моторным волокнам в одном нерве руки + электродиагностические критерии проведения по сенсорным волокнам в одном нерве; или - Клинические критерии + электродиагностические критерии проведения по моторным волокнам только в двух нервах ног + электродиагностические критерии проведения по сенсорным волокнам в двух нервах (поддерживающие критерии не используют)
Мультифокальная или фокальная ХВДП	
Достоверная	- Клинические критерии + электродиагностические критерии проведения по моторным волокнам в двух нервах + электродиагностические критерии проведения по сенсорным волокнам в двух нервах; или - возможно мультифокальная или фокальная ХВДП + как минимум два поддерживающих критерия
Возможная	- Клинические критерии + электродиагностические критерии проведения по моторным волокнам в одном нерве + электродиагностические критерии проведения по сенсорным волокнам в двух нервах; - Фокальная ХВДП с соответствием клиническим критериям + электродиагностические критерии проведения по моторным волокнам в одном нерве + электродиагностические критерии проведения по сенсорным волокнам в одном нерве (поддерживающие критерии не используют)
Моторная ХВДП	
Достоверная	- Клинические критерии + электродиагностические критерии проведения по моторным волокнам в двух нервах + нормальные параметры исследования 4 сенсорных нерва; или - возможно моторная ХВДП + как минимум два поддерживающих критерия
Возможная	- Клинические критерии + электродиагностические критерии проведения

	по моторным волокнам в одном нерве + нормальные параметры исследования 4 сенсорных нерва;
Преимущественно моторная ХВДП: как при моторной ХВДП, но с наличием нарушений при исследовании двух сенсорных нервов	
Сенсорная ХВДП	
Возможная	- Клинические критерии + электродиагностические критерии проведения по сенсорным волокнам (поддерживающие критерии не используются). Проводящая функция моторных волокон должна быть нормальной минимум в четырех нервах
Преимущественно сенсорная ХВДП	
Возможная	- Клинические критерии + электродиагностические критерии проведения по сенсорным волокнам в двух нервах + электродиагностические критерии проведения по моторным волокнам в двух нервах или в одном нерве.
Достоверная	- Клинические критерии + электродиагностические критерии проведения по сенсорным волокнам в двух нервах + электродиагностические критерии проведения по моторным волокнам в двух нервах.

Дифференциальная диагностика ХВДП с парапротеинемическими демиелинизирующими нейропатиями

Парапротеинемические демиелинизирующие нейропатии – гетерогенная группа болезней, при которых клиническая картина ХВДП сочетается с секрецией парапротеина. До 30% случаев ХВДП сопровождается моноклональной секрецией, до 50% из них оказываются злокачественными гемобластозами, при которых неврологические симптомы могут быть первыми или единственными клиническими проявлениями.

1. Определение

Моноклональная гаммапатия (парапротеинемия, секреция М-протеина, М-градиент) – патологическая секреция клетками В-лимфоидного ряда одного из классов иммуноглобулинов.

2. Классификация

А. Моноклональная гаммапатия неопределенного значения (МГНЗ):

а) секреция парапротеина IgA, IgG

б) секреция парапротеина IgM:

- с антителами к миелин-ассоциированному гликопротеину (Anti-MAG) – выделена в отдельную нозологическую единицу, не входит в перечень вариантов ХВДП;

- без антител к миелин-ассоциированному гликопротеину (Anti-MAG);

В. Лимфопролиферативные заболевания:

а) Множественная миелома, плазмоцитомы, злокачественная лимфома, хронический лимфолейкоз, макроглобулинемия Вальденстрема, болезнь тяжелых цепей, первичный амилоидоз;

б) POEMS синдром (Р-полинейропатия, О-органомегалия, Е-эндокринопатия, М – М-протеин, S-кожный синдром);

с) CANOMAD синдром – хроническая атаксическая невропатия с офтальмоплегией, IgM-ассоциированной моноклональной гаммапатией, антителами к холодовым агглютинином и дисаialogанглиозидам (антитела класса М к GD1b/GQ1b)).

3. Клиническая картина

А. Соответствует клиническим критериям ХВДП (EAN/PNS, 2021);

В. Может иметь следующие особенности:

а) Преобладание сенсорных симптомов;

- b) Выраженная сенситивная атаксия, тремор конечностей;
- c) Преимущественно дистальное распределение мышечной слабости;
- d) Медленное неуклонное прогрессирование без ремиссий.

4. Инструментальная и лабораторная диагностика

А. ЭНМГ – соответствие электродиагностическим критериям ХВДП (EAN/PNS, 2021) в категории "достоверная/возможная";

В. Лабораторные методы:

- a) Электрофорез белков сыворотки крови и мочи с иммунофиксацией;
- b) Исследование уровня антител к антигенам миелина в крови (в случае, если парапротеин представлен секретцией IgM);
- c) Исследование уровня эндотелиального фактора роста сосудов (VEGF) при подозрении на POEMS-синдром;
- d) Исследование уровня антител к ганглиозидам периферических нервов (GQ1b, GM1, GD1a, GD1b, SGPG) (целесообразно при подозрении на CANOMAD и IgM-парапротеинемии без секреции антител к MAG).

С. Дообследование, направленное на уточнение типа гемобластоза:

- a) Компьютерная томография органов грудной и брюшной полости,
- b) Рентгенография ребер, грудины, лопатки,
- c) Трепанбиопсия костей таза под контролем компьютерной томографии/стерильная пункция,
- d) Ультразвуковое исследование лимфатических узлов с пункционной биопсией по показаниям,
- e) Консультация врача-онколога, врача-гематолога по результатам обследования.

5. Лечение и мониторинг

А. Мониторинг:

- a) Исследование уровня парапротеинов в крови; исследование мочи на белок Бенс-Джонса;
- b) Исследование уровня иммуноглобулинов в крови;
- c) Общий (клинический) анализ крови, исследование скорости оседания эритроцитов;
- d) Исследование уровня креатинина, общего и ионизированного кальция, бета-2-микроглобулина в крови;

При МГНЗ исследования проводятся – 1 раз в год, при высоком риске злокачественного перерождения – 1 раз в 3-6 месяцев.

В. Лечение:

1. При установленном диагнозе ХВДП, ассоциированной с моноклональной гаммапатией неопределенного значения (секретций IgA, IgG, IgM без антител к MAG): схемы терапии не отличаются от таковых при ХВДП без парапротеинемии;

2. При установленном диагнозе IgM-парапротеинемической демиелинизирующей полинейропатии с антителами к MAG:

- терапией первой линии является #Ритуксимаб в стандартной терапевтической дозе;
- при макроглобулинемии Вальденстрема с синдромом повышенной вязкости целесообразен высокообъемный плазмаферез до начала терапии #Ритуксимабом.

3. При установленном диагнозе лимфопролиферативного заболевания лечение проводит врач-онколог или врач-гематолог; врач-невролог является консультантом, по необходимости назначается симптоматическая терапия нейропатического болевого синдрома, а также реабилитационные мероприятия.

Дифференциальная диагностика вариантов ХВДП

Типичная ХВДП		
- AL амилоидоз, транстиретиновая семейная амилоидная полинейропатия (ТТР-САП) - CANOMAD-синдром - Синдром Гийена-Барре - Нейропатия, ассоциированная с ВИЧ-инфекцией и инфекционными гепатитами - Множественная миелома, остеосклеротическая миелома, POEMS-синдром - Уремическая нейропатия - Дефицит витамина B12 (в том числе при употреблении закиси азота)		
Дистальная ХВДП		
- IgM-парапротеинемическая демиелинизирующая полинейропатия с антителами к MAG - Диабетическая нейропатия - Наследственная нейропатия (HMSN1, HMSNХ1, HMSN4, метахроматическая лейкодистрофия, болезнь Рефсума, адреномиелонейропатия, ТТР-САП) - POEMS-синдром, васкулит-ассоциированная нейропатия		
Мультифокальная или фокальная ХВДП		
- Диабетическая радикулопатия/плексопатия - Компрессионные нейропатии - Наследственная нейропатия со склонностью к параличам от сдавления - Мультифокальная моторная нейропатия - Невралгическая амиотрофия - Опухоли периферических нервов (лимфома, периневрома, шваннома, нейрофиброма) - Васкулит-ассоциированная нейропатия (множественный мононеврит)		
Моторная ХВДП		
- Наследственная моторная нейропатия - Спинальная мышечная атрофия - Порфирийная полинейропатия - Воспалительные миопатии - БДН - Заболевания с нарушением нервно-мышечной передачи (миастения, синдром Ламберта-Итона)		
Сенсорная ХВДП		
- Синдром церебеллярной атаксии, нейропатии и вестибулярной арефлексии (CANVAS) - Хроническая иммунная сенсорная радикулопатия - Нейросифилис, паранеопластический синдром, дефицит меди или витамина B12 - Наследственные сенсорные нейропатии - Идиопатическая сенсорная нейропатия - Сенсорная нейропатия - Токсическая нейропатия (химиотерапия-индуцированная, при тиаминовой интоксикации)		

Дифференциальная диагностика ХВДП с полинейропатиями другого генеза

Заболевание	ЭНМГ	Комментарий
1) Дизиммунные нейропатии		
Синдром Гийена-Барре (ОВДП)	При ХВДП и ОВДП нет достоверных различий нейрофизиологической картины.	- ХВДП диагностируется в 16% случаев, по клинко-anamнестическим и нейрофизиологическим характеристикам подобна ОВДП. - ХВДП следует заподозрить в случае прогрессирования симптомов в течение

		более 8 недель, при наличии 3-х и более эпизодов ухудшений в период более 8 недель, несмотря на проводимую патогенетическую терапию (ПФ, ВВИГ). В дифференциальном диагнозе может быть полезно УЗИ периферических нервов.
ММН с блоками проведения	При ММН регистрируются не характерные для ХВДП: - относительно нормальные параметры дМ-ответов и СРВм; - интактность чувствительных нервных волокон.	С ММН следует дифференцировать мультифокальный вариант ХВДП – синдром Льюиса-Самнера. Принципиальное значение при синдроме Льюиса-Самнера имеет наличие субъективных и объективных чувствительных нарушений
Парапротеинемические демиелинизирующие нейропатии (ПДН)	Нет достоверных различий нейрофизиологической картины при ПДН и ХВДП. При ПДН могут регистрироваться особенности: - значительное увеличение латентностей дМ-ответов - редко выявляются моторные БП и дисперсия М-ответов - признаки более грубого поражения аксонов	Дифференциальный диагноз рассмотрен отдельно (Приложение Г2)
Паранеопластические полинейропатии	Регистрируются не характерные для ХВДП: - первично аксональный тип поражения периферических нервов, - больше поражаются чувствительные нервные волокна; - нет соответствия электродиагностическим критериям ХВДП (EAN/PNS 2021).	Настороженности вследствие фенотипической схожести требует дифференциальный диагноз между: - сенсорной ХВДП и паранеопластической сенсорной ПНП. Выявление антинейрональных антител (антиHu, Ri, Ma2), общесоматическое обследование, наличие клинических признаков поражения вегетативной нервной системы, ЦНС, данные ЭНМГ помогают уточнить диагноз.
2) Хронические полинейропатии при системных заболеваниях		
Саркоидоз	Регистрируются не характерные для ХВДП: - симметричное или асимметричное поражение аксонов - нет соответствия электродиагностическим критериям ХВДП (EAN/PNS 2021)	При саркоидозе имеется сопутствующая патология легких, кожи, глаз; выявляется не типичное для ХВДП вовлечение черепных нервов и ЦНС
Нейролимфоматоз	- мультифокальное поражение периферических нервов	Выявляются не характерные для ХВДП нейропатический или радикулярный болевой синдром, асимметричность симптоматики, сопутствующее поражение ЦНС, вовлечение ЧН,

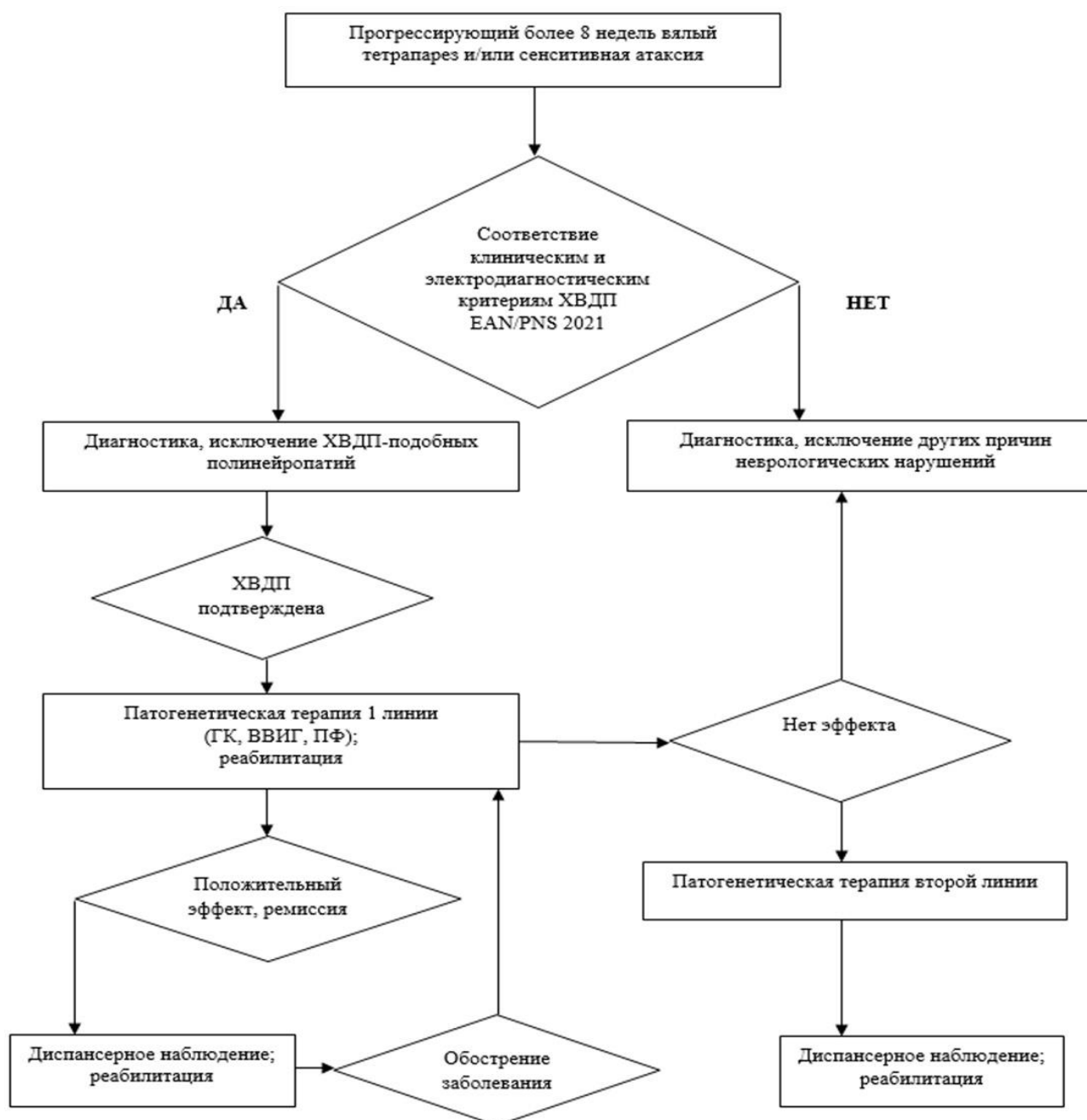
		лимфоцитарный плеоцитоз в ликворе
3) Полинейропатии при нарушении метаболизма		
Диабетическая, дефицитарная, диализная ПНП; ПНП при почечной или печеночной недостаточности и т.д.	Регистрируются не характерные для ХВДП: - первично аксональный тип поражения периферических нервов, - большее вовлечение чувствительных волокон; - нет соответствия электродиагностическим критериям ХВДП (EAN/PNS 2021).	Отмечаются не характерные для ХВДП: - отягощенный анамнез по соматическим болезням - изменения в анализе крови биохимическом общетерапевтическом, уровнях витаминов, гомоцистеина и т.п. - большее поражение чувствительных нервов - дистальная мышечная слабость - нормальное содержание белка в ликворе 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.
4) Токсические полинейропатии		
Алкогольная, лекарственная ПНП и др.	- первично аксональный тип поражения периферических нервов, - большее вовлечение чувствительных волокон; - в подавляющем большинстве случаев нет соответствия электродиагностическим критериям ХВДП (EAN/PNS 2021), однако при амиодароновой и других лекарственно-индуцированных ПНП возможно неполное соответствие	Отмечаются не характерные для ХВДП: - большее поражение чувствительных нервов - дистальная мышечная слабость - нормальное содержание белка в ликворе - изменение параметров анализа крови биохимического общетерапевтического
5) Наследственные нейропатии		
Наследственная моторно-сенсорная нейропатия 1 типа (НМСН 1 типа)	Нет достоверных нейрофизиологических различий при НМСН 1 и ХВДП. При НМСН 1 могут быть следующие особенности: - значительное увеличение латентностей дМ-ответов и снижение СРВм - редко регистрируются моторные БП, дисперсия моторных ответов	Отмечаются не характерные для ХВДП: - замедленное "доброкачественное" течение - отягощенный семейный анамнез - костно-суставные деформации - дистальный паттерн мышечной слабости - нормальное содержание белка в ликворе - отсутствие ответа или ухудшение при проведении патогенетической терапии Определяющими будут являться результаты молекулярно-генетического обследования

Наследственная нейропатия со склонностью к параличам от сдавления (ННСПС)	Регистрируются не характерные для ХВДП: - блоки проведения в типичных для невралгической компрессии местах (на уровне туннелей)	Отмечаются не характерные для ХВДП: - отягощенный семейный анамнез - часто дебют неврологических нарушений после длительного пребывания в статических позах или при незначительных травмах - асимметрия симптомов - сохранность сухожильных рефлексов
Транстиретиновая семейная амилоидная полинейропатия	- первично аксональный характер поражения периферических нервов, - нет соответствия электродиагностическим критериям ХВДП (EAN/PNS 2021)	Отмечаются не характерные для ХВДП нейропатический болевой синдром, симптомы автономной дисфункции, поражение сердца, ЖКТ, почек, глаз, резкое снижение массы тела

Примечание: ХВДП – хроническая воспалительная демиелинизирующая полирадикулонейропатия с острым началом; ОВДП – острая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия; ММН – мультифокальная моторная нейропатия; БП – блок проведения; М-ответ – моторный ответ; СРВм – скорость распространения возбуждения по моторным волокнам.

Приложение Б

Алгоритмы действий врача



Приложение В

Информация для пациента

Определение и эпидемиология

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

трудоспособный возраст (40-50 лет).

Этиология

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

Клиническая картина

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

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

Болевой синдром не характерен. Течение болезни может быть вариабельным:

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

Диагностика

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

- общий (клинический) анализ крови и мочи;
- ЭНМГ – высокоинформативный инструментальный метод исследования функции периферических нервов.

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

- ультразвуковое исследование (УЗИ) периферических нервов и сплетений;
- магнитно-резонансная томография (МРТ) нервных сплетений;
- спинномозговая пункция;
- биопсия икроножного нерва.

Окончательный диагноз "ХВДП" устанавливается на основании критериев, предложенных Европейской федерацией неврологических сообществ в 2010 г.

Лечение

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

- Глюкокортикоиды (ГК) назначаются в форме таблеток и/или инфузий. Длительность приема и величина дозы зависят от тяжести симптоматики. Несмотря на доказанную

эффективность и относительно низкую стоимость, лечение ГК сопряжено с рядом побочных явлений, частота и выраженность которых индивидуальна – увеличение веса, тошнота, бессонница, раздражительность, обострение язвенной болезни, повышение цифр артериального давления и уровня сахара крови, снижение плотности костной ткани (остеопения, остеопороз) и др. Требуется регулярный мониторинг и своевременная профилактики развития побочных эффектов терапии.

- Препараты внутривенного человеческого иммуноглобулина (ВВИГ) – высокоэффективны и безопасны. Лечение заключается в ежемесячном курсовом внутривенном введении препарата. В дальнейшем частота внутривенного введения иммуноглобулина человека нормального может варьировать в зависимости от его эффективности. Важно правильно выбрать препарат – для лечения ХВДП используются только ВВИГ, содержащие иммуноглобулин IgG 95%. Перед началом лечения необходимо обследование на содержание IgA в крови, что позволит снизить риск развития побочных эффектов ВВИГ.

- Высокообъемный плазмаферез представляет собой процедуру удаления из плазмы крови патогенных антител и восполнение ее стерильными растворами, белковыми растворами и/или донорской плазмой. Процедура включает от 3 до 5 сеансов. Эффект от лечения сохраняется не больше 2-4 недель. Такой способ терапии не используется для длительного лечения, а полезен в случае стремительного и/или тяжелого обострения, либо в качестве дополнительного метода лечения к основному (глюкокортикоиды и др.).

У некоторых больных, несмотря на своевременно назначенное адекватное лечение, заболевание может прогрессировать и не поддаваться контролю. В таких случаях назначаются иммунодепрессанты (микофенолата мофетил, азатиоприн, циклоспорин, циклофосфамид и др.) или препарат моноклональных антител (ритуксимаб).

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

Общие рекомендации

- Избегать чрезмерных эмоциональных и физических нагрузок, соблюдать режим труда и отдыха;

- Инсоляция и тепловые процедуры должны быть дозированы;

- Ограничить прием алкоголя и любых других нейротоксических препаратов;

- Соблюдать назначения врача-невролога;

- Придерживаться принципов непрерывной реабилитации.

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

Приложение Г1-ГН

Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях

Приложение Г1

Суммарная шкала оценки мышечной силы комитета медицинских исследований

Название на русском языке: Суммарная шкала оценки мышечной силы комитета

медицинских исследований.

Оригинальное название: Medical Research Council sum score (MRCss)

Источник (официальный сайт разработчиков, публикация с валидацией):
https://www.researchgate.net/profile/Martin_Posch/publication/23484750_Reliability_and_VValidity_of_the_Medical_Research_Council_MRC_Scale_and_a_Modified_Scale_for_Testing_Muscle_Strength_in_Patients_with_Radial_Palsy/links/0c96051f8cd6db8174000000/Reliability-and-Validity-of-the-Medical-Research-Council-MRC-Scale-and-a-Modified-Scale-for-Testing-Muscle-Strength-in-Patients-with-Radial-Palsy.pdf

Тип (подчеркнуть):

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

Назначение: оценка силы тестируемых мышц на момент осмотра.

Содержание (шаблон): сила тестируемых групп мышц оценивается в баллах от 0 (отсутствие сокращения мышцы) до 5 (норма).

Ключ (интерпретация): чем выше балл, тем выше сила мышц; сумма баллов 0 (минимум) соответствует тетраплегии; сумма баллов 60 (максимум) соответствует норме.

Суммарная шкала оценки мышечной силы комитета медицинских исследований

Балл	Характеристика
5	Нормальная сила
4	Возможность активного движения против силы тяжести и против внешнего сопротивления
3	Возможность активного движения против силы тяжести
2	Возможность активного движения при отсутствии силы тяжести
1	Намек на сокращение (еле заметное)
0	Сокращение мышцы отсутствует

Проводится оценка силы 6 мышечных групп с двух сторон:

Тестируемая группа мышц	Баллы справа	Баллы слева
Мышцы-отводящие плечо	0-5	0-5
Мышцы-сгибатели предплечья	0-5	0-5
Мышцы-разгибатели кисти	0-5	0-5
Мышцы-сгибатели бедра	0-5	0-5
Мышцы-разгибатели голени	0-5	0-5
Мышцы-дорсальные сгибатели стопы	0-5	0-5

Приложение Г2

Шкала "Этиология и лечение воспалительной нейропатии"

Название на русском языке: шкала "Этиология и лечение воспалительной нейропатии".

Оригинальное название: Inflammatory Neuropathy Cause and Treatment (INCAT)

Источник (официальный сайт разработчиков, публикация с валидацией):

- 1) <https://n.neurology.org/content/54/4/943>
- 2) <https://nmb.abvpress.ru/jour/article/view/466/307>

Тип (подчеркнуть):

- шкала оценки

- индекс
- вопросник
- другое (уточнить).

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

Содержание (шаблон): Шкала инвалидизации INCAT позволяет оценивать степень ограничения активности на основании серии вопросов, которые задаются врачом пациенту. Оценка нарушений в руках и ногах определяется в баллах от 0 до 5 на основании выбора пациентом степени нарушения.

Ключ (интерпретация): сумма баллов по нарушениям верхних и нижних конечностей.

Оценка в баллах для верхних конечностей:

- 0 – нарушение отсутствует;
- 1 – симптомы в одной или обеих руках, не влияющие на выполнение любого из следующих действий: застегивание всех молний и пуговиц; мытье головы или расчесывание волос; одновременное использование ножа и вилки; передача мелких монет;
- 2 – симптомы в одной или обеих руках, нарушающие выполнение какого-либо из перечисленных действий, но не препятствующие его выполнению;
- 3 – симптомы в одной или обеих руках, препятствующие выполнению одного или двух из перечисленных действий;
- 4 – симптомы в одной или обеих руках, препятствующие выполнению трех или всех из перечисленных действий;
- 5 – совершение целенаправленных движений руками невозможно.

Оценка в баллах для нижних конечностей:

- 0 – ходьба не нарушена;
- 1 – ходьба нарушена, возможно самостоятельное передвижение вне помещения;
- 2 – для ходьбы вне помещения необходимо использовать одностороннюю опору (трость, костыль, поддержку другого человека);
- 3 – для ходьбы вне помещения необходимо использовать двустороннюю опору (две трости, костыли, поддержку двух человек);
- 4 – для передвижения вне помещения необходимо использовать инвалидное кресло; при этом сохраняется способность вставать и делать несколько шагов с посторонней помощью;
- 5 – передвижение в инвалидном кресле; пациент не способен вставать и сделать несколько шагов с посторонней помощью.

Шкала "Этиология и лечение воспалительной нейропатии"

Нарушение функции верхних конечностей			
1. Имеются ли у пациента какие-либо симптомы в руках, например, покалывание, онемение, боль или слабость?			
Да ☐			
Нет (если нет, перейдите к разделу "Нарушение функции нижних конечностей") ☐			
2. Выберите один вариант ответа в каждой строке:			
Действие	Не нарушено	Нарушено, но возможно	Невозможно
Застегивание всех молний и пуговиц			
Мытье головы или расчесывание волос			
Одновременное использование			

ножа и вилки			
Передача мелких монет			
Нарушение функции нижних конечностей			
1. Нарушена ли у пациента походка?			
Да ☐			
Нет ☐			
2. Выберите один вариант ответа в каждой строке:			
Вопрос	Да	Нет	Неприменимо
Как пациент перемещается по улице?			
1. Без поддержки (самостоятельно).			
2. С одной тростью или одним костылем или с опорой на чью-то руку.			
3. С двумя тростями или костылями или с одной тростью или одним костылем и опорой на чью-то руку или с ходунками.			
4. На инвалидном кресле			
Если пациент использует инвалидное кресло, может ли он встать и пройти несколько шагов с помощью одного человека			

Приложение ГЗ

Шкала оценки степени невропатических нарушений

Название на русском языке: Шкала оценки степени невропатических нарушений

Оригинальное название: Neuropathy Impairment Score (NIS)

Источник (официальный сайт разработчиков, публикация с валидацией):
<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/ana.410080608>

Официальная валидированная версия, публикация в печати

Тип (подчеркнуть):

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

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

Содержание (шаблон): Шкала инвалидизации NIS позволяет оценивать выраженность невропатических нарушений по сравнению с нормой в зависимости от метода оценки, локализации, возраста, пола, роста, массы тела и физической формы. Оценка нарушений определяется в баллах на основании результатов неврологического осмотра. Оценка тактильной, болевой и вибрационной чувствительности проводится на тыльной стороне дистальной фаланги указательного пальца руки и большого пальца ноги в области околоногтевого валика. Тактильная

чувствительность оценивается при помощи прикосновения длинным волокном ваты. Оценка болевой чувствительности – при помощи укола иглой. Оценка вибрационной чувствительности проводится с помощью камертона 165 Гц. Оценка суставного чувства проводится при совершении движения дистальной фаланги указательного пальца руки и большого пальца ног.

Ключ (интерпретация):

Оценка мышечной силы	
0 = норма	3,25 = движение с преодолением силы тяжести
1 = снижение на 25%	3,5 = движение без преодоления силы тяжести
2 = снижение на 50%	3,75 = сокращение мышц без движения
3 = снижение на 75%	4 = паралич
Оценка рефлексов	
0 = норма; 1 = снижение; 2 = отсутствие	
Оценка чувствительности	
0 = норма; 1 = снижение; 2 = отсутствие	

Пациентам в возрасте 50-69 лет при выявлении снижения ахилловых рефлексов ставится 0 баллов, при их отсутствии – 1 балл. Пациентам в возрасте старше 70 лет при отсутствии ахилловых рефлексов ставится 0 баллов.

Шкала оценки степени невропатических нарушений NIS

	Правая сторона								Левая сторона							
Черепные нервы	-	0	1	2	3	3,2 5	3,5	4	-	0	1	2	3	3,2 5	3,5	4
III пара нервов	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
VI пара нервов	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
Слабость мимических мышц	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
Слабость мышц мягкого неба	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
Слабость мышц языка	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
Сумма баллов в разделе																
Мышечная слабость																
Дыхательные мышцы	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
Сгибание шеи	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
Отведение плеча	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
Сгибание в локтевом суставе	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
Плечелучевая мышца	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
Разгибание в локтевом суставе	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
Сгибание запястья	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐

Разгибание запястья	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
Сгибание пальцев рук	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
Разведение пальцев рук	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
Отведение большого пальца	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
Сумма баллов в разделе																
Сгибание бедра	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
Разгибание бедра	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
Сгибание в коленном суставе	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
Разгибание в коленном суставе	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
Тыльное сгибание стопы	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
Подошвенное сгибание стопы	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
Разгибание пальцев ног	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
Сгибание пальцев ног	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
Сумма баллов в разделе																
Оценка рефлексов																
	Правая сторона								Левая сторона							
Рефлексы	-	0	1	2					-	0	1	2				
С бицепса плеча	☐	☐	☐	☐					☐	☐	☐	☐				
С трицепса плеча	☐	☐	☐	☐					☐	☐	☐	☐				
С плечелучевой мышцы	☐	☐	☐	☐					☐	☐	☐	☐				
С квадрицепса бедра	☐	☐	☐	☐					☐	☐	☐	☐				
Ахиллов рефлекс	☐	☐	☐	☐					☐	☐	☐	☐				
Сумма баллов в разделе																
Оценка чувствительности																
	Правая сторона								Левая сторона							
Чувствительность – указательный палец руки	-	0	1	2					-	0	1	2				
Тактильная	☐	☐	☐	☐					☐	☐	☐	☐				
Болевая	☐	☐	☐	☐					☐	☐	☐	☐				
Вибрационная	☐	☐	☐	☐					☐	☐	☐	☐				

Суставно-мышечное чувство	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
Чувствительность – большой палец ноги	-	0	1	2	-	0	1	2
Тактильная	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
Болевая	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
Вибрационная	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
Суставно-мышечное чувство	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
Сумма баллов в разделе								

Приложение Г4

Шкала оценки инвалидизации пациентов с синдромом Гийена-Барре, хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатией и полинейропатией, ассоциированной с моноклональной гаммапатией неясного значения

Название на русском языке: Шкала оценки инвалидизации пациентов с синдромом Гийена-Барре, хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатией и полинейропатией, ассоциированной с моноклональной гаммапатией неясного значения.

Оригинальное название: Inflammatory Rasch-built Overall Disability Scale (I-RODS)

Источник (официальный сайт разработчиков, публикация с валидацией): <https://n.neurology.org/content/76/4/337.long>

Официальная валидированная версия, публикация в печати

Тип (подчеркнуть):

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

Назначение: оценить взаимосвязь между состоянием здоровья и повседневной активностью, оценить влияние полинейропатии на выполнение ежедневных действий в быту и обществе.

Содержание (шаблон): пациент самостоятельно отвечает на вопросы, связанные со степенью ограничения повседневной активности и выполнения бытовых задач, в связи с полинейропатией. Ответ на вопрос записывается в виде выбора одного варианта ответа в соответствующем столбце крестиком.

Ключ (интерпретация): результат оценивается в баллах: чем выше балл, тем меньше пациент испытывает ограничений в бытовой активности.

Шкала оценки инвалидизации пациентов с синдромом Гийена-Барре, хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатией и полинейропатией, ассоциированной с моноклональной гаммапатией неясного значения.

Оригинальное название: Inflammatory Rasch-built Overall Disability Scale (I-RODS)

Оцените свою способность выполнять следующие действия:	Выберите один вариант ответа и поставьте крестик		
	0 = не могу	1 = выполняю с	2 = выполняю легко

	выполнить	трудом	
Читать газету или книгу			
Принимать пищу			
Чистить зубы			
Помыть верхнюю часть тела			
Пользоваться туалетом			
Сделать бутерброд			
Надеть одежду на верхнюю часть тела			
Помыть нижнюю часть тела			
Передвинуть стул			
Сходить к врачу			
Принять душ			
Помыть посуду			
Сходить в магазин			
Поймать предмет (например, мяч)			
Наклониться и поднять предмет			
Ездить в общественном транспорте			
Ходить и обходить препятствия			
Пройти по улице расстояние до 1 км			
Перенести и положить тяжелый предмет			
Танцевать			
Находиться в положении стоя несколько часов			
Бегать			
Сумма баллов:			

Приложение Г5

Шкала статуса активности ХВДП

Название на русском языке: Шкала статуса активности заболевания ХВДП

Оригинальное название: Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy Disease Activity Status (CDAS)

Источник (официальный сайт разработчиков, публикация с валидацией): <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1529-8027.2010.00284.x>

Тип (подчеркнуть):

- шкала оценки
- индекс
- вопросник
- другое (уточнить): классификация активности заболевания

Назначение: оценка активности заболевания ХВДП

Содержание (шаблон): классификация CDAS основана на клинической оценке, проводимой лечащим врачом: учитывается длительность заболевания, клинический ответ на терапию, результаты неврологического обследования и длительность лечения.

Ключ (интерпретация): на основании клинической оценки присваивается статус активности заболевания: излечение, ремиссия, стабильное активное заболевание, улучшение или нестабильное активное заболевание.

Шкала статуса активности заболевания ХВДП (CDAS)

1. Излечение: ≥ 5 лет без лечения
A. Данные обследования в пределах нормы
B. Патологические изменения при обследовании, стабилизация/улучшение
2. Ремиссия: < 5 лет без лечения
A. Данные обследования в пределах нормы
B. Патологические изменения при обследовании, стабилизация/улучшение
3. Стабильное активное заболевание: ≥ 1 года, на фоне лечения
A. Данные обследования в пределах нормы
B. Патологические изменения при обследовании, стабилизация/улучшение
4. Улучшение: от ≥ 3 месяцев до < 1 года, на фоне лечения
A. Данные обследования в пределах нормы
B. Патологические изменения при обследовании, стабилизация/улучшение
5. Нестабильное активное заболевание: патологические изменения при обследовании с прогрессирующим или рецидивирующим течением $< * >$
A. Ранее не получал лечения или продолжительность лечения < 3 месяцев.
B. Без лечения
C. На фоне лечения

$< * >$ 5B и 5C относится к пациентам, которые были рефрактерны к лечению при применении предыдущей терапии или у которых возникло ухудшение, несмотря на продолжающееся лечение.

Новые, изданные в 2020-2026 гг. и официально утверждённые Минздравом РФ, клинические рекомендации (руководства, протоколы лечения) – на нашем сайте.

Интернет-ссылка:

http://disuria.ru/load/zakonodatelstvo/clinicheskie_rekomendacii_protokoly_lechenija/54.



Если где-то кем-то данный документ был ранее распечатан, данное изображение QR-кода поможет вам быстро перейти по ссылке с бумажной копии – в нём находится эта ссылка.